



# Casos clínicos dermatología 2021

*Concurso de casos  
clínicos de residentes  
en dermatología*

Feel the Science.



ACADEMIA ESPAÑOLA  
DE DERMATOLOGÍA  
Y VENEROLOGÍA



# Casos clínicos dermatología 2021

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2021

ISBN 978-84-124233-4-1

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2021, organizado por la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) y patrocinado por Almirall.



La participación en dicho concurso conlleva implícita la cesión exclusiva a la AEDV de sus derechos de divulgación, reproducción y distribución, tanto en formato en papel como electrónico que ha contado con Almirall para tal divulgación a través de este formato. El autor es el responsable de la originalidad del trabajo presentado y de todo su contenido (texto e imágenes). El autor debe, por tanto, asegurar que todo el material aportado (texto e imágenes) dispone de las autorizaciones pertinentes para el uso aquí referido incluyendo la cesión de los derechos de explotación. En este sentido, el autor exime a la AEDV y sus cesionarias de cualquier reclamación en concepto de autoría y explotación patrimonial del material aportado.

Esta publicación no puede ser reproducida ni total, ni parcialmente y en ningún formato, ni electrónico, ni mecánico, incluyendo fotocopias, grabación y cualquier sistema, sin el permiso por escrito de los titulares de copyright.



# Índice

|   |     |
|---|-----|
| • Dermatitis por agentes externos.....                | 4   |
| • Dermatitis endocrinometabólicas .....               | 107 |
| • Dermatitis infecciosas.....                         | 131 |
| • Dermatitis en relación con la medicina interna..... | 250 |
| • Enfermedades ampollasas.....                        | 389 |
| • Tumores.....  | 435 |
| • Vasculitis y paniculitis .....                      | 614 |
| • Miscelánea.....                                     | 636 |



# Dermatosis por agentes externos

---



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>01.</b> Placas eritematodescamativas en zonas fotoexpuestas en un niño con leucemia mieloide aguda..... | 6   |
| <b>02.</b> Máculas grisáceas en escote.....  | 13  |
| <b>03.</b> La vacuna que dio en la diana.....  | 19  |
| <b>04.</b> Un tatuaje involuntario.....  | 26  |
| <b>05.</b> Acropigmentación "mojitera": un efecto colateral de los placeres del verano.....                | 33  |
| <b>06.</b> "¡Mis dedos se están engrosando!".....  | 40  |
| <b>07.</b> Cuando el remedio es peor que la enfermedad.....  | 47  |
| <b>08.</b> Uñas amarillas dolorosas.....   | 54  |
| <b>09.</b> Eso que me ponen rojo me vuelve.....  | 61  |
| <b>10.</b> Una reacción poco común.....  | 68  |
| <b>11.</b> "¿Qué le ocurre a mi tatuaje?".....   | 75  |
| <b>12.</b> Cosa de tres: pústulas, lesiones psoriaformes y adalimumab.....                                 | 80  |
| <b>13.</b> Elefantiasis nostras verrucosa por paclitaxel.....  | 87  |
| <b>14.</b> Lesiones en goterón tras día en parque acuático.....  | 94  |
| <b>15.</b> Úlceras perianales en paciente con enfermedad inflamatoria intestinal.....                      | 100 |





# 01

## Placas eritematodescamativas en zonas fotoexpuestas en un niño con leucemia mieloide aguda

Irene López Riquelme  
José Antonio Llamas Carmona  
Eduardo López Vera  
Elisabeth Gómez Moyano



### Anamnesis

Niño de 6 años ingresado a cargo de Hematología por leucemia mieloide aguda en recaída tras trasplante de progenitores hematopoyéticos. Recibe profilaxis infecciosa con trimetoprim-sulfametoxazol, aciclovir y voriconazol desde hace 5 meses.

Presenta desde hace una semana lesiones eritematosas pruriginosas en región malar y frente, dorso de manos, región cervical posterior y hélix de ambas orejas. Las lesiones habían mejorado tras haber iniciado metilprednisolona intravenosa como parte del tratamiento de su patología de base.

### Exploración física

Presenta eritema con descamación en zonas malar y frontal (**Figura 1**), así como región cervical posterior y hélix de ambas orejas. A nivel del dorso de las manos se observan placas eritematodescamativas algo más infiltradas que respetan la piel sobre las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones de las manos donde se evidenció una reacción vacuolar de interfase. El estudio de inmunofluorescencia directa fue negativo.

La analítica de sangre incluyendo niveles de complemento, ANA y anticuerpos anti-Ro, anti-La y antihistona no mostró alteraciones.



### Diagnóstico

Reacción fototóxica lupus-like secundaria a voriconazol.

### Tratamiento

Se suspendió el tratamiento con voriconazol y se sustituyó por itraconazol. Además, se recomendó cambiar al paciente a la cama más alejada de la ventana para evitar en la medida de lo posible la exposición solar.

### Evolución

Las lesiones mejoraron a las pocas semanas de suspender el tratamiento, con descamación y posteriormente desaparición completa.

### Comentario

El voriconazol es un antifúngico utilizado como profilaxis en pacientes inmunodeprimidos. La fototoxicidad es un efecto secundario que suele ocurrir pasadas 12 semanas desde el inicio del tratamiento<sup>1</sup>. Aunque lo más frecuente son reacciones similares a las inducidas por los retinoides orales (eritema y descamación en zonas fotoexpuestas con queratitis), pseudoporfiria y cáncer cutáneo no melanoma<sup>2</sup> se han descrito casos de lesiones lupus-like en pacientes inmunodeprimidos<sup>1,3</sup>. En nuestro paciente, llamaba la atención el eritema malar y la afectación del dorso de las manos con respeto de la piel sobre las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas, dato típicamente descrito en las lesiones digitales de los pacientes con LES<sup>4</sup>.

## Dermatosis por agentes externos

La biopsia en estos casos es recomendable, ya que los anticuerpos antihistona, anti-Ro, anti-La y ANA suelen ser negativos en estos pacientes<sup>5</sup>. Por este motivo, la patogenia de esta entidad no está del todo clara. En cualquier caso, nuestro paciente ya estaba en tratamiento por corticoides intravenosos, lo que podría haber modificado los resultados de ambas pruebas complementarias.

Dado que el riesgo de fototoxicidad y cáncer cutáneo no melanoma aumenta con la dosis acumulada y el tiempo de exposición a voriconazol<sup>2</sup>, se recomienda suspenderlo. Sin embargo, siempre conviene valorar el riesgo-beneficio, ya que en este perfil de pacientes las infecciones fúngicas pueden ser letales.





01

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Eritema malar y frontal  
con descamación.



01

Dermatitis por  
agentes externos



### **Figura 2.**

Placas

eritematodescamativas  
en dorso de manos  
respetando la piel  
sobre las articulaciones  
interfalángicas y  
metacarpofalángicas.

# Bibliografía

1. Gomez-Moyano E, Vera-Casaño A, Moreno-Perez D, Sanz-Trelles A, Crespo-Erchiga V. Lupus erythematosus-like lesions by voriconazole in an infant with chronic granulomatous disease. *Pediatr Dermatol*. 2010;27(1):105-6. doi:10.1111/j.1525-1470.2009.01058.x
2. Sheu J, Hawryluk EB, Guo D, London WB, Huang JT. Voriconazole phototoxicity in children: a retrospective review. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72(2):314-20. doi:10.1016/j.jaad.2014.10.023
3. Geller L, Raciti PM, Mercer SE, Phelps RG. Lupus-like lesions in a 28-month-old boy with chronic granulomatous disease on long-term voriconazole prophylaxis. *J Cutan Pathol*. 2011;38(8):677-8. doi:10.1111/j.1600-0560.2011.01714.x
4. Bouaziz JD, Barete S, Le Pelletier F, Amoura Z, Piette JC, Francès C. Cutaneous lesions of the digits in systemic lupus erythematosus: 50 cases. *Lupus*. 2007;16(3):163-7. doi:10.1177/0961203306075792
5. Cale CM, Morton L, Goldblatt D. Cutaneous and other lupus-like symptoms in carriers of X-linked chronic granulomatous disease: incidence and autoimmune serology. *Clin Exp Immunol*. 2007;148:79-84. doi:10.1111/j.1365-2249.2007.03321.x



# 02

## Máculas grisáceas en escote

Ana Serrano Ordóñez  
Alejandro Ruiz Nogales  
Irene López Riquelme  
Alexandra Perea Polak





### Anamnesis

Mujer de 33 años, sin antecedentes personales de interés ni alergias medicamentosas conocidas. Derivada al servicio de Dermatología por lesiones hiperpigmentadas en el escote, de aparición progresiva en los últimos 15 meses, levemente pruriginosas. Sin sintomatología asociada. Refería tratamiento habitual con bromazepam desde hacía más de un año.

### Exploración física

Fototipo III. Presentaba máculas y parches ovalados de color grisáceo y bordes netos, no descamativos ni eritematosos (Figura 1). Las lesiones se distribuían en escote y espalda. A la dermatoscopia, se observaban puntos grises regulares.

### Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones donde se objetivó hipermelanosis dérmica superficial compatible con eritema discrómico perstans.

### Diagnóstico

Eritema discrómico perstans o dermatosis cenicienta.

### Tratamiento

Se indicó tratamiento tópico con tacrólimus 0,1% pomada una vez al día sobre las lesiones, y se recomendó suspender el tratamiento con bromazepam.



### Evolución

En la siguiente revisión a los 3 meses, la paciente había presentado mejoría parcial, persistiendo las lesiones aunque más tenues y con resolución del prurito (**Figura 2**). La paciente refería haber interrumpido el tratamiento con bromazepam, aunque lo seguía usando de forma esporádica.

### Comentario

El eritema discrómico perstans es una dermatosis de etiología desconocida. Se caracteriza por la aparición progresiva de máculas y manchas de color azul grisáceo, en ocasiones con borde eritematoso. Suele afectar a cara, cuello, tronco y raíz de miembros superiores, respetando típicamente el cuero cabelludo, palmas, plantas y uñas. La distribución suele ser simétrica y afecta por igual a áreas con o sin fotoexposición. Ocurre de forma más frecuente en personas con fototipo III-IV y entre la primera y tercera décadas de la vida<sup>1</sup>.

Se ha asociado con endocrinopatías, vitiligo, infecciones (VHC, VIH), la exposición a alérgenos ambientales y con la ingesta de fármacos (antibióticos, derivados yodados y benzodiacepinas, como en el caso de la paciente)<sup>2</sup>.

Clásicamente, se han usado fármacos como la clofazimina, efectivo pero con efectos adversos, griseofulvina, isotretinoína y dapsona, que asociaban recurrencia de las lesiones tras interrumpir el tratamiento.<sup>1</sup> En los últimos años, se está utilizando el tacrólimus tópico como tratamiento efectivo y con menos efectos adversos, observándose mejoría significativa o resolución completa de las lesiones con el mismo<sup>3</sup>.



02

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Parches ovalados de  
color grisáceo, de  
aproximadamente  
1,5 cm de diámetro,  
no eritematosos ni  
descamativos, en  
escote.



02

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Mejoría parcial de las  
lesiones tras tres meses  
de tratamiento.

# Bibliografía

1. Antonov NK, Braverman I, Subtil A, Halasz CL. Erythema dyschromicum perstans showing resolution in an adult. *JAAD Case Rep.* 2015;1(4):185-7. doi:10.1016/j.jdcrr.2015.04.011
2. Leung N, Oliveira M, Selim MA, McKinley-Grant L, Lesesky E. Erythema dyschromicum perstans: A case report and systematic review of histologic presentation and treatment. *Int J Womens Dermatol.* 2018;4(4):216-22. doi:10.1016/j.ijwd.2018.08.003
3. Mahajan VK, Chauhan PS, Mehta KS, Sharma AL. Erythema dyschromicum perstans: Response to topical tacrolimus. *Indian J Dermatol.* 2015;60(5):525. doi:10.4103/0019-5154.164452



# 03

## La vacuna que dio en la diana

Jorge Román Sainz  
Fernando Gruber Velasco  
Belén Romero Jiménez  
Marcela Martínez Pérez





### Anamnesis

Varón de 71 años con antecedentes de adenocarcinoma de pulmón en tratamiento con carboplatino y paclitaxel. Acudió a Dermatología presentando un exantema disseminado por MMSS y tronco de 2 días de evolución, levemente pruriginoso. Había comenzado con el primer ciclo de quimioterapia 12 días previamente a la aparición del cuadro. También fue vacunado con la primera dosis de la vacuna de COVID-19 (Moderna) en los 3 días previos al inicio de los síntomas. No refería clínica sistémica asociada ni toma de otros fármacos nuevos recientemente.

### Exploración física

Al examen físico presentaba exantema en placas disseminadas por tronco y MMSS con afectación de dorso de manos. Las placas eran de morfología circular, de color rosado con centro más oscuro y halo periférico de color más claro, presentando un aspecto “en diana” (**Figuras 1 y 2**). No presentaba asociadas lesiones en labios ni en cavidad oral.

### Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia de una de las lesiones, en la que se objetivó un edema en dermis superficial y dermatitis de interfase con linfocitos permeando la capa basal, produciendo cambios vacuolares. Estos datos, si bien inespecíficos, eran compatibles con eritema exudativo multiforme.



### Diagnóstico

Dadas las características clínicas típicas de las lesiones, junto con la anatomía patológica compatible y su aparición tras la introducción de un tratamiento nuevo, se diagnosticó al paciente de eritema exudativo multiforme. Sin embargo, existía la duda clínica entre si el cuadro era debido al inicio de una nueva línea de quimioterapia, o si podría estar causado por la vacunación reciente de la vacuna del COVID-19. Se solicitó interconsulta con alergología, donde se realizaron pruebas de contacto con carboplatino y paclitaxel, con resultado negativo.

### Evolución

Se inició tratamiento con un ciclo de prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día con pauta descendente durante 15 días, con resolución completa de las lesiones. En oncología se realizaron 3 ciclos más de quimioterapia con la misma pauta de tratamiento, sin recidiva de las lesiones en ninguno de los mismos. Dada la ausencia de recidivas con la quimioterapia y la negatividad de las pruebas de contacto realizadas en alergología, consideramos más probable que el eritema exudativo multiforme estuviera debido a la vacunación con la segunda dosis de Moderna, si bien no se consideró adecuado realizar una prueba de provocación, por lo que no se pudo realizar un diagnóstico definitivo.



### Comentario

Desde el inicio de la vacunación en diciembre de 2020 se han descrito multitud de reacciones cutáneas en relación con la vacuna para el COVID-19, si bien a día de hoy todavía no están bien caracterizadas al existir pocos estudios al respecto. En algunas series de casos se estima hasta un 80% de reacciones cutáneas en relación con la vacunación, siendo en su mayoría reacciones locales retardadas o reacciones locales en el sitio de inyección<sup>1</sup>. Se han descrito también casos de urticaria y exantema morbiliforme. Hasta la fecha, solo se han reportado 4 casos de eritema multiforme en relación con la vacunación, habiéndose empleado en todos los casos la vacuna de Moderna<sup>1</sup>. En uno de los casos esta reacción se repitió tras la segunda dosis, no habiendo datos disponibles del resto de pacientes. Todos los casos se resolvieron tras la aplicación de corticoides, tanto tópicos como sistémicos. Aunque se trate de un efecto adverso cutáneo poco frecuente de la vacunación frente al COVID-19, es importante tener en cuenta esta posibilidad a la hora de realizar una anamnesis completa en un paciente con eritema exudativo multiforme. En el futuro será necesario realizar estudios poblacionales más amplios para determinar con mayor exactitud su frecuencia y pronóstico<sup>1,2</sup>.



03

Dermatosis por  
agentes externos



### **Figura 1.**

Imagen clínica donde se observa un exantema en placas rosadas distribuido por tronco y MMSS, muchas de ellas presentando el centro más oscuro, dando así la morfología típica "en diana".



03

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Detalle de las lesiones localizadas en tórax, en las que la morfología “en diana” es claramente apreciable.

# Bibliografía

1. McMahon D, Amerson E, Rosenbach M, Lipoff JB, Moustafa D, Tyagi A, Desai SR, French LE, Lim HW, Thiers BH, Hruza GJ, Blumenthal KG, Fox LP, Freeman EE. Cutaneous reactions reported after Moderna and Pfizer COVID-19 vaccination: A registry-based study of 414 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2021 Jul;85(1):46-55. doi:10.1016/j.jaad.2021.03.092
2. Trays KP, Love G, Studdiford JS. Erythema Multiforme: Recognition and Management. *Am Fam Physician*. 2019 Jul 15;100(2):82-8. Disponible en: <https://www.aafp.org/afp/2019/0715/p82.html>



# 04

## Un tatuaje involuntario

José Pablo Serrano Serra  
José Francisco Orts Paco  
José Navarro Pascual  
Javier Ruiz Martínez





### Anamnesis

Mujer de 66 años con antecedentes de accidente isquémico transitorio y tromboflebitis, que acude a consultas de Dermatología por presentar desde hacía varios meses una lesión hiperpigmentada en el antebrazo izquierdo. La lesión apareció tras la administración de un preparado de hierro intravenoso (hidróxido de hierro (III) dextrano), motivada por una ferropenia a la que se asociaba una mala tolerancia digestiva a compuestos con hierro por vía oral.

### Exploración física

Se objetivó la presencia de una mancha hiperpigmentada homogénea, color ocre, de unos 12 cm de diámetro mayor, ubicada en el dorso del antebrazo izquierdo, localizada en el área cercana a la vena cefálica del antebrazo, a través de la cual se había administrado el hidróxido de hierro (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se observó que la lesión presentaba una pigmentación homogénea. No se objetivaron criterios compatibles con lesión melanocítica.

Se realizó biopsia cutánea en la que se observó una epidermis sin alteraciones relevantes. Se describió elastosis en dermis papilar, así como discreta inflamación crónica con presencia intersticial de macrófagos pigmentados tipo hemosiderófagos en todo el espesor dérmico, detectados mediante la tinción de Perls (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Dada la correlación clinicopatológica de la lesión, el diagnóstico establecido fue de siderosis dérmica secundaria a extravasación de hierro intravenoso.

### Tratamiento

Se informó a la paciente de la naturaleza benigna del proceso, y de la baja probabilidad de que este progresara o remitiera.

### Evolución

La siderosis cutánea es un cuadro de difícil tratamiento, que tiende a la cronicidad. En este caso, la paciente fue dada del alta sin tratamiento, con la recomendación de que si, en el futuro, deseara eliminar o disminuir la hiperpigmentación, deberá acudir a un centro especializado con terapias láser para abordar su patología.

### Comentario

La siderosis cutánea es una discromía exógena, en la que se produce depósito de hierro en la dermis y tejido celular subcutáneo, dando lugar a lesiones tipo mácula o manchas hiperpigmentadas. La principal causa de este cuadro es la dermatitis de estasis venoso, aunque también se ha descrito tras la administración de preparados de hierro por vía intravenosa, intramuscular e, incluso, oral<sup>1-3</sup>.

## Dermatosis por agentes externos

Se han utilizado para el manejo de esta patología láseres tipo Q-Switched, también de utilidad para la eliminación de tatuajes decorativos, aunque las características clínicas e histológicas de la siderosis le confieren una peor respuesta en comparación con estos<sup>1,2</sup>. El pigmento de los tatuajes decorativos realizados en estudios profesionales se suele encontrar únicamente en la capa superficial de la dermis, mientras que en los casos de siderosis cutánea los depósitos de hierro se encuentran a todos los niveles de esta e, incluso, en la parte superior del tejido celular subcutáneo<sup>1</sup>. Es importante que los pacientes comprendan la benignidad del cuadro, así como la naturaleza no autorresolutiva de este, para que, en caso de desear un tratamiento, acudan a un centro dermatológico que disponga de láseres adecuados.





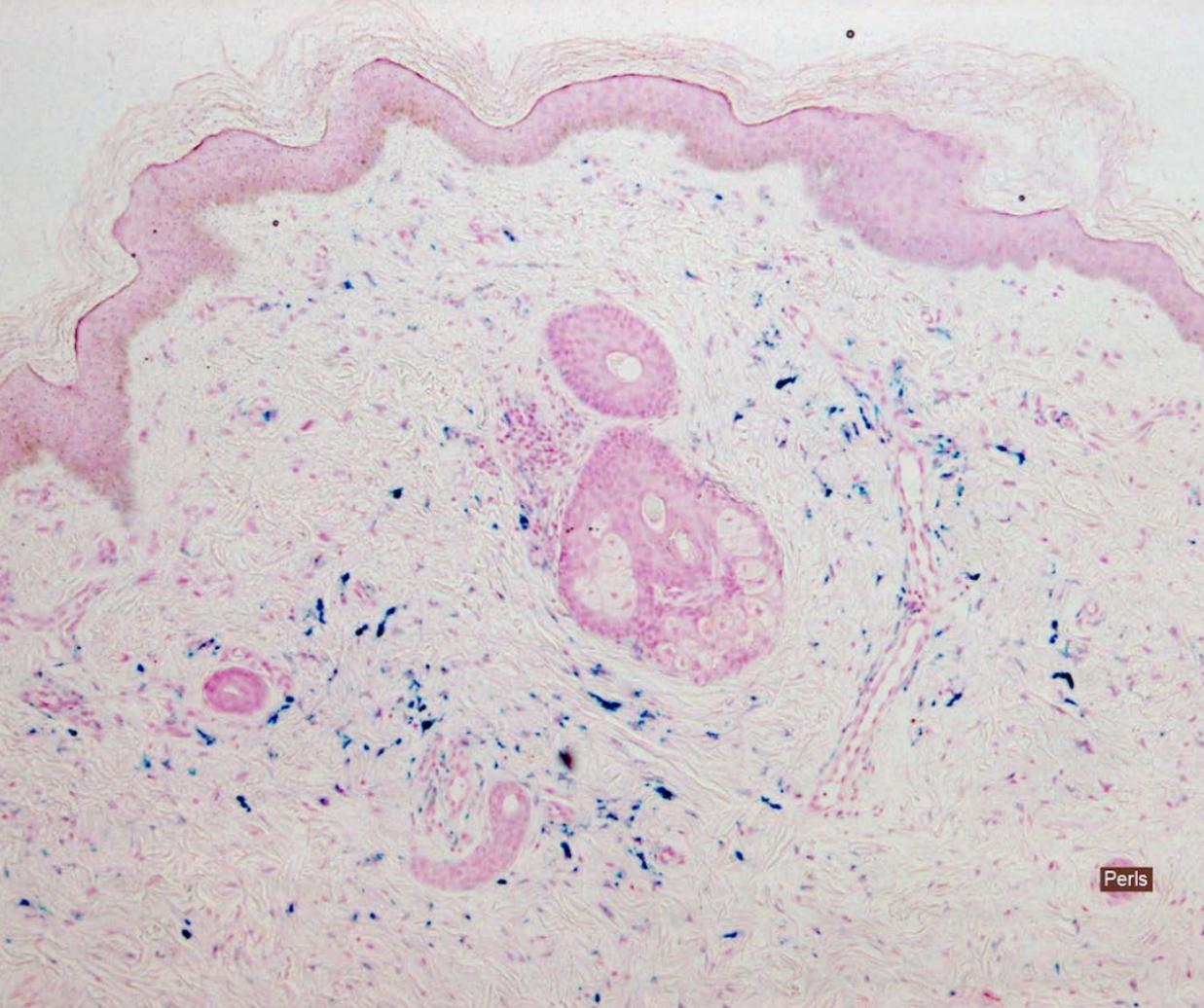
04

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Imagen clínica de la  
lesión en el momento  
de su evaluación por  
Dermatología.



04

Dermatosis por  
agentes externos



### **Figura 2.**

Corte histológico de la biopsia en el que se observa infiltrado dérmico de macrófagos cargados de hemosiderina en la tinción de Perls (*cortesía de la Dra. Ana Isabel Gil Liñan*).

# Bibliografía

1. Raulin C, Werner S, Greve B. Circumscribed pigmentations after iron injections-treatment with Q-switched laser systems. *Lasers in Surgery and Medicine* [Internet]. 2001 Jun 1 [citado 2021 Sep 20];28(5):456-60. doi:10.1002/lsm.1074
2. Lloyd AA, Graves MS, Ross EV. Cutaneous siderosis secondary to intramuscular iron dextran treated with 755 nm Q-switched alexandrite laser: A case report. *Lasers in surgery and medicine* [Internet]. 2015 Jul 1 [citado 2021 Sep 20];47(5):386-7. doi:10.1002/lsm.22353
3. Ghorbel HH, Lacour J-P, Passeron T. Successful treatment with 532-nm Q-switched Nd:YAG laser of cutaneous siderosis following intravenous iron extravasation. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2015 Apr 1 [citado 2021 Sep 20];29(4):818-9. doi:10.1111/jdv.12417



# 05

## Acropigmentación "mojitera": un efecto colateral de los placeres del verano

Juan Carlos Hernández Rodríguez  
Juan Ortiz Álvarez  
Amin Daoud  
Rocío Díaz Moreno





### Anamnesis

Paciente de 22 años que consulta en Urgencias Dermatológicas por lesiones ligeramente pruriginosas en dorso de manos de una semana de evolución, que le producían además sensación de escozor. Comentaba que las lesiones habían empezado de un color más rojo, y habían ido adquiriendo una hiperpigmentación marronácea progresivamente. También aquejaba una lesión en la región mentoniana izquierda, que asociaba al roce de la mascarilla. No había tenido fiebre, dolores articulares, orinas oscuras ni otra sintomatología sistémica. Como antecedente reseñable, la paciente era diestra, y el fin de semana previo a la aparición de las lesiones había pasado el día en la playa tomando el sol. Además había estado preparando y tomando la bebida conocida como mojito (cóctel originario de Cuba a base de ron blanco, zumo de lima, menta y agua con gas).

### Exploración física

Placas eritematomarronáceas con descamación fina superficial que afecta al dorso de los dedos de la mano izquierda, y a dorso de los dedos y la mano derecha (**Figura 1**). Placa eritematomarronácea de morfología digitiforme en región mentoniana izquierda, coincidente con la zona de apoyo de la pajita de plástico utilizada para beber el *cocktail* (**Figura 2**).



### Exploraciones complementarias

Dado que existía una antecedente causal compatible con el caso clínico, y las lesiones se encontraban en fase resolutive, no se efectuaron pruebas complementarias.

### Diagnóstico

Fitofotodermatitis inducida por lima.

### Tratamiento

Se realizó un tratamiento sintomático conservador mediante una aplicación diaria de corticoides tópicos de potencia media durante un mes. Además se indicaron antihistamínicos anti-H1 de segunda generación para el manejo del prurito.

### Evolución

Las lesiones se resolvieron completamente cuatro semanas después sin dejar cicatriz.

### Comentario

La fitofotodermatitis es una reacción fototóxica no inmunológica, causada por la combinación de un agente fotosensibilizante tópico u oral en plantas, seguida de la exposición a la radiación ultravioleta de onda larga (UVA).

## Dermatosis por agentes externos

Ocurre frecuentemente tras la exposición al zumo de lima y otras frutas de la familia de los cítricos<sup>1,2</sup>. Las plantas que producen fitofotodermatitis de forma más frecuente incluyen la familia *Rutaceae* (lima, limón), *Apiaceae* (apio, heracleum) y la familia *Moraceae* (higuera). Estas plantas contienen furocumarinas, que son isómeros de los psoralenos. La fitofotodermatitis inducida por el zumo de lima entidad conocida, que se produce por el bergapteno y psoraleno como principales fotosensibilizantes, predominando su contenido en la cáscara<sup>3</sup>. Tras la exposición UVA, los psoralenos podrían provocar reacciones fotoquímicas en la piel, con daño en las membranas celulares que conllevaría muerte celular. En cuanto a la clínica, clásicamente se produce una progresión secuencial desde eritema, a ampollas equivalentes a quemaduras de segundo grado y posteriormente hiperpigmentación que puede durar meses. La formación de cicatrices es excepcional.





05

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Placas con  
hiperpigmentación  
marrón, con  
descamación fina  
superficial en dorso  
de dedos de la mano  
izquierda, y en dorso  
de los dedos y mano  
derecha.



05

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Placa eritemato-  
marróncea de  
morfología digitiforme  
en región mentoniana  
izquierda que coincide  
con la zona de apoyo de  
la pajita de plástico.

# Bibliografía

1. Wang S, Ma L. Lime-induced phytophotodermatitis occurred in two family members presented as hyperpigmentation. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2021;37:410-1. doi:10.1111/phpp.12672
2. Abugroun A, Gaznabi S, Natarajan A, Daoud H. Lime-induced phytophotodermatitis. *Oxford Med Case Reports*. 2019;(11):470-2. doi:10.1093/omcr/omz113
3. Galvañ-Pérez del Pulgar JI, Linares-Barrios M, Galvañ-Pozo JI. Acropigmentación dorsal por elaboración de mojitos: una fitofotodermatosis por lima. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:253-5. doi:10.1016/j.ad.2015.06.015



# 06

## “¡Mis dedos se están engrosando!”

Laura Puebla Tornero  
Mario Medina Migueláñez  
Mónica Martins Lopes  
Elena Godoy Gijón





### Anamnesis

Paciente varón de 20 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sin antecedentes de dermatosis previas y sin otros antecedentes médicos de interés, que fue remitido al servicio de Dermatología por presentar engrosamiento y oscurecimiento de los dedos de ambas manos de varios años de evolución. Como tratamientos, únicamente había aplicado productos emolientes sin mejoría. El paciente no relacionaba la clínica con ningún factor en concreto, pero durante la entrevista clínica, se objetiva un movimiento repetitivo de ambas manos ocasionando entre ellas una fricción continua.

### Exploración física

El paciente presentaba una liquenificación llamativa en el dorso y laterales de los diez dedos de ambas manos (**Figura 1**), que se hacía más evidente en la piel suprayacente a las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales (**Figura 2**). La región palmar se encontraba completamente respetada, así como los dedos de los pies, y el dorso del resto de las manos, existiendo una perfecta delimitación entre esta zona y la correspondiente a la piel del dorso de los dedos. El paciente no presentaba otras lesiones cutáneas en el resto del tegumento.

### Exploraciones complementarias

Se indicó una analítica sanguínea general que incluía estudio tiroideo, ANA, factor reumatoide y hemograma para descartar otros diagnósticos diferenciales como la artritis crónica juvenil y la artritis reumatoide, con resultados rigurosamente normales.



Se realizó ecografía cutánea donde se objetivó un engrosamiento homogéneo de epidermis y dermis en las zonas afectas, con un grosor máximo desde epidermis hasta plano óseo de 0,42 cm (el grosor normal en piel correspondiente al dorso de una mano sana es aproximadamente de 0,17 cm). No se objetivaron alteraciones ecográficas a nivel articular o de tejido celular subcutáneo.

Se solicitó también un estudio radiológico que reveló en ambas manos un aumento focal de las partes blandas predominantemente a nivel de las articulaciones interfalángica proximal del quinto dedo, y en las articulaciones interfalángica proximal y distal del cuarto dedo, descartándose la presencia de alteraciones significativas en dichas articulaciones (conservación del espacio articular y ausencia de erosiones corticales, quistes subcondrales, alteraciones de la densidad y osteofitos).

### Diagnóstico

Reinterrogando al paciente, afirmó tener la costumbre de frotar compulsivamente las manos entre ellas en numerosos momentos del día, por lo que se llegó al diagnóstico de paquidermodactilia en relación con compulsión friccional.

### Tratamiento

Se indicaron productos queratolíticos con urea al 30% así como emolientes, y se explicó la conveniencia de evitar la fricción entre las manos, ofreciéndose además la posibilidad de derivación al servicio de Psiquiatría para el control de la compulsión.



### Evolución

A pesar de rechazar la derivación a Psiquiatría, el paciente consiguió controlar la compulsión y junto con el empleo de emolientes y queratolíticos, refirió una clara mejoría de la clínica cutánea tras varios meses de seguimiento.

### Comentario<sup>1,2</sup>

El término “paquidermodactilia” hace referencia a una forma rara y benigna de fibromatosis digital adquirida caracterizada por la tumefacción de tejidos blandos que afecta a la piel de los dedos de las manos. La causa es desconocida, aunque se ha postulado la posible implicación de microtraumatismos repetidos (como en nuestro caso), factores genéticos y hormonales. Afecta sobre todo a adolescentes sin antecedentes familiares y en muchos casos suele existir además historia previa de prácticas deportivas manuales como artes marciales, levantamiento de pesas o escalada. El diagnóstico de esta entidad es fundamentalmente clínico, pero en ocasiones se confunde con alguna enfermedad reumatológica, siendo necesario entonces solicitar estudios complementarios (analíticos, radiológicos, ecográficos...) para realizar el diagnóstico diferencial con patologías como la artritis idiopática juvenil principalmente. Con respecto al tratamiento se suelen indicar medidas conservadoras, aunque podrían utilizarse glucocorticoides intralesionales y cirugía como alternativa en casos extremos.



06

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Llamativa liquenificación  
en el dorso y laterales de  
los diez dedos de ambas  
manos.



06

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Detalle a mayor  
aumento del  
engrosamiento cutáneo  
a nivel de los dedos  
que respeta la zona del  
dorso del resto de la  
mano.

# Bibliografía

1. Kutzner HH, Kamino H, Reddy VB, Pui J. Fibrous and Fibrohistiocytic Proliferations of the Skin and Tendons. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. London: Elsevier; 2012. p. 2079-80.
2. Agudo Mena JL, Buedo Rubio MI, García Atienza EM, Escario Travesedo E. Paquidermodactilia: la gran simuladora. *Reumatol Clin*. 2019;15(6):e156-e157. [doi:10.1016/j.reuma.2017.07.015](https://doi.org/10.1016/j.reuma.2017.07.015)



# 07

## Cuando el remedio es peor que la enfermedad

Leonor Revelles Peñas  
Daniel Rodríguez Baeza  
Laura Puebla Tornero  
Marta González de Arriba





### Anamnesis

Paciente varón de 50 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas y dolorosas en palma de mano derecha y región interdigital de todos los dedos de dicha mano, 24 horas tras la aplicación de ketoprofeno 25 mg/g gel por gonalgia derecha. Posteriormente, se produjo extensión de las lesiones cutáneas abarcando también el dorso de mano izquierda y antebrazo derecho. Niega introducción de otros fármacos sistémicos y tópicos. Refiere episodio similar al actual hace 10 años tras utilización de un filtro solar.

### Exploración física

Vesículas coalescentes formando ampollas en palma de mano derecha así como en región palmar y lateral de todos los dedos de dicha mano (**Figura 1**). Lesiones microvesiculosas sobre base eritematosa en superficie de extensión de antebrazo derecho y en dorso de mano izquierda. Lesiones papulosas eritematosas sutiles formando una placa en rodilla derecha.

### Exploraciones complementarias

Bajo la sospecha inicial de dermatitis de contacto fotoalérgica, se realizaron pruebas epicutáneas con la batería estándar T.R.U.E. test, ampliada según la recomendación del Grupo Español de Investigación de Dermatitis de Contacto y Alergia Cutánea (GEIDAC), así como fotoparche con batería de AINE, filtros solares por separado, fenofibrato, fragancias y productos propios, por duplicado. Se irradió una de las series con 5 J/cm<sup>2</sup> de UVA (lámpara de fototerapia Waldmann)



a las 48 horas; y se realizaron lecturas de forma inmediata, a las 48 horas y a las 96 horas (**Figura 2A**), siendo los resultados positivos obtenidos, de forma más intensa en el lado irradiado:

- Fastum gel: +++.
- Ketoprofeno 2,5% y dexketoprofeno 1%: +++.
- Oxibenzona/benzofenona 3: +.
- Fenofibrato 1%: +.

### Diagnóstico

Dermatitis de contacto alérgica fotoagravada a ketoprofeno. Reacción cruzada con oxibenzona y fenofibrato.

### Tratamiento

Para el tratamiento del brote agudo, se realizaron curas con fomentos de sulfato de Zinc (1:1000) cada 12 horas en las lesiones vesiculoampollosas. Posteriormente, se aplicó declobán pomada cada 12 horas con cura nocturna oclusiva, hasta resolución.

Para evitar nuevos brotes posteriores, se recomendaron conductas preventivas tales como evitar AINE del grupo aril propiónico tanto tópicos como sistémicos, como el desketoprofeno y ketoprofeno. En su lugar, podría utilizar diclofenaco (derivado del ácido acético) o pirazonas (paracetamol). Además, se recomendó evitar fenofibrato sistémico y filtros solares que contengan oxibenzona o benzofenona 3.



### Evolución

Tras el brote agudo y haber realizado de manera correcta el tratamiento y las medidas de evitación, el paciente no ha vuelto a presentar un brote de la enfermedad.

### Comentario

La dermatitis de contacto alérgica es una reacción de hipersensibilidad retardada tipo IV producida tras el contacto de la piel con una sustancia química frente a la cual el paciente ha sido previamente sensibilizado. En la dermatitis fotoalérgica de contacto, los fotones incidentes convierte el fotosensibilizante en un nuevo antígeno, que se une a proteínas transportadoras y comienza así el proceso de sensibilización que tendrá como resultado la reacción eccematosa<sup>1</sup>. Mientras que la principal causa de dermatitis alérgica de contacto son los metales, y a continuación, las fragancias, los AINE (especialmente el ketoprofeno) son los principales responsables de las dermatitis fotoalérgicas de contacto en España, seguidos de los filtros solares y las fragancias<sup>2</sup>. El fotoparche, como hemos expuesto, es el método diagnóstico de referencia, debiendo tener en cuenta las posibles reacciones cruzadas entre todos ellos y el fenofibrato<sup>3</sup> (**Figura 2A y B**) a la hora de decidir qué testar e informar adecuadamente a nuestros pacientes. El carácter mixto y francamente fotoagravado de la reacción cutánea en nuestro caso explica una distribución no clásica de las lesiones, afectando a áreas menos fotoexpuestas como es la palma de la mano, con lesiones sutiles en zonas cubiertas, como la rodilla.



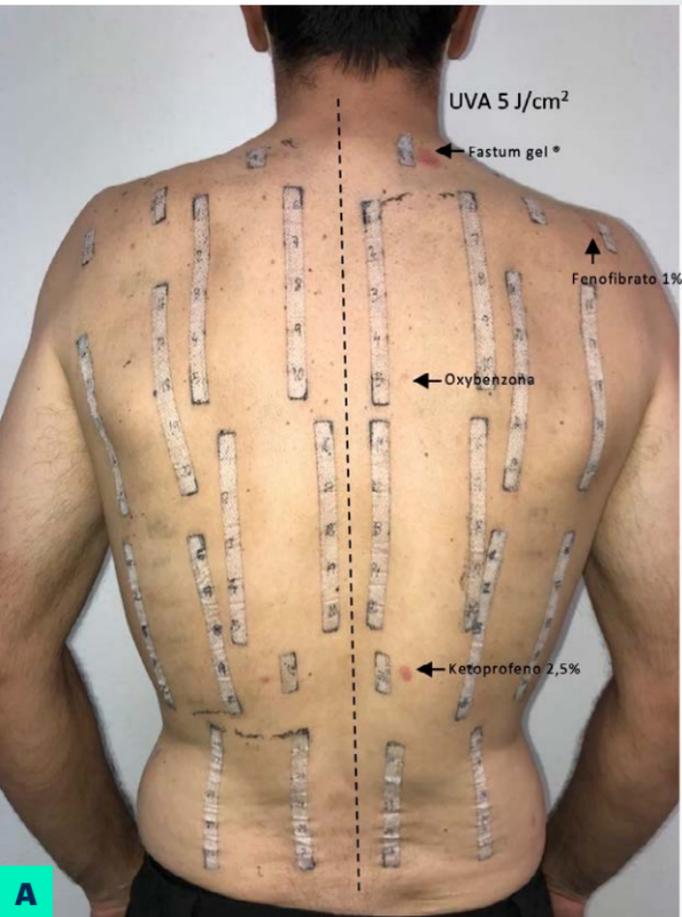
07

Dermatosis por  
agentes externos

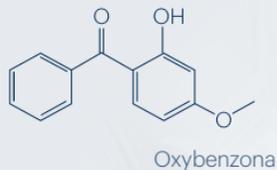
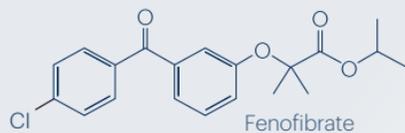


**Figura 1.**

Clínica: lesiones  
vesiculoampollosas  
en palma y superficie  
palmar de dedos de  
mano derecha.



**A**



**B**

07

Dermatitis por  
agentes externos



## Figura 2.

**A)** Pruebas alérgicas de contacto (fotoparche): positividad +++ ketoprofeno 2,5% y Fastum gel®, positividad + fenofibrato 1% y oxibenzona.

**B)** Grupo químico: el ketoprofeno y otros AINE derivados del ácido aril propiónico, y los filtros solares a base de oxybenzona (benzofenona 3) tienen un grupo benzofenona común que es responsable de las reacciones cruzadas entre todos ellos.

# Bibliografía

1. Nixon RL, Mowad CM, Marks JG. Dermatitis de contacto alérgica. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. Dermatology. 4th ed. Vol. 1. Edinburgh: Elsevier; 2019. p. 242-61.
2. Brandão FM, Goossens A, Tosti A. Topical Drugs. En: Frosch PJ, Menné T, Lepoittevin JP, editores. Contact dermatitis. 4th ed. Berlin; New York: Springer; 2006. p. 632-34.
3. García Castro R, Velasco Tirado V, Alonso Sardón M, González de Arriba M. Standard photopatch test battery? Proposal based on current epidemiology and experience in our Skin Allergy Unit. Photodermatol Photoimmunol Photomed. 2021;00:1-5. doi:10.1111/phpp.12680



# 08

## Uñas amarillas dolorosas

Natalia Naranjo Guerrero  
Ángela García Miñarro  
Gabriel Suárez Mahugo  
Irene Castaño González





### Anamnesis

Mujer de 36 años con antecedentes personales de asma sin tratamiento y anemia megaloblástica en tratamiento sustitutivo con 1 mg de cianocobalamina intramuscular cada 15 días y 10 mg de ácido fólico semanal. La paciente consultaba por un cuadro de un mes de evolución que comenzó de forma brusca tras una exposición solar intensa mientras estaba en la playa. Refiere haber sentido dolor muy intenso en las diez uñas de las manos de 24-48 horas de duración con aparición posterior de una pigmentación homogénea amarillo-blanquecina con separación de lámina y del lecho ungueal. Además, refería eritema doloroso en zonas fotoexpuestas concomitante que se resolvió espontáneamente. No presentaba lesiones en las uñas de los pies ni a otros niveles y negaba sintomatología sistémica. Como antecedente, la paciente se encontraba en el momento de la exposición en tratamiento con 100 mg diarios de doxiciclina por una rosácea papulopustulosa, que había suspendido dos semanas antes de la consulta tras tres meses de tratamiento.

### Exploración física

A la exploración se objetivó una pigmentación amarillo-blanquecina de  $\frac{2}{3}$  de lámina ungueal de borde bien delimitado en forma de media luna con respeto de la lúnula y onicólisis distal (**Figuras 1 y 2**).

### Exploraciones complementarias

No se requirió la realización de una prueba complementaria.



### Diagnóstico

Fotooncolísis por tetraciclina.

### Tratamiento

Crema emoliente de uñas.

### Evolución

A los 3 meses de la suspensión del fármaco se produjo una recuperación completa del color y de la estructura de la lámina ungueal, sin distrofia residual.

### Comentario

La fotosensibilidad es un efecto secundario común de muchos fármacos frecuentemente utilizados, tanto tópicos como sistémicos. Entre ellos se encuentran antibióticos como las quinolonas y tetraciclinas, antifúngicos como muchos azoles, antiarrítmicos como la amiodarona, antiinflamatorios no esteroideos, antihipertensivos, etc. Destaca la doxiciclina, estimándose que entre un 6 y un 16% de los pacientes que la toman desarrollaran fototoxicidad dosis dependiente. Además de la afectación cutánea, no podemos olvidar que esta puede manifestarse en las uñas, denominándose fotooncolísis. Se caracteriza por la separación lámina ungueal del lecho tras la exposición solar.

## Dermatosis por agentes externos

La onicodinia suele estar presente y precede a la onicólisis en semanas. Aunque la afectación de la porción distal y lateral de la uña suele ser leve, puede llegar a producir defectos importantes de toda la lámina ungueal con pérdida completa de esta y/o con onicodistrofia permanente. Se trata de un diagnóstico clínico y tiende a resolverse generalmente entre los 3-6 meses siguientes. Dado que el mecanismo causal de este trastorno suele ser una reacción de fototoxicidad no inmunomediada, no estaría contraindicado la readministración del fármaco una vez resuelto el cuadro. Sin embargo, es importante hacer hincapié en la necesidad de evitar la exposición solar mientras se esté en tratamiento con fármacos fotosensibilizantes<sup>1-4</sup>.



08

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Onicólisis distal en  
los diez dedos de las  
manos.



08

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Detalle de la lámina  
ungueal con la  
pigmentación  
amarillenta de bordes  
bien delimitados  
característica.

# Bibliografía

1. Blakely KM, Drucker AM, Rosen CF. Drug-Induced Photosensitivity-An Update: Culprit Drugs, Prevention and Management. *Drug Saf.* 2019;42:827-47. doi:10.1007/s40264-019-00806-5
2. Randhawa A, Ngu I, Bilslan D. Doxycycline photosensitivity. *QJM.* 2018;111:259-60. doi:10.1093/qjmed/hcy001
3. Goetze S, Hiernickel C, Elsner P. Phototoxicity of Doxycycline: A Systematic Review on Clinical Manifestations, Frequency, Cofactors, and Prevention. *Skin Pharmacol Physiol.* 2017;30:76-80. doi:10.1159/000458761
4. Badri T, Ben Tekaya N, Cherif F, Ben Osman Dhahri A. Photo-onycholysis: two cases induced by doxycycline. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2004;13:135-6. PMID: 15818449. Disponible en: <https://www.acta-apa.org/journals/acta-dermatovenerol-apa/papers/10.15570/archive/acta-apa-04-4/5.pdf>



# 09

## Eso que me ponen rojo me vuelve

Néstor Segurado Tostón

Sara Becerril Andrés

Leonor Revelles Peñas

Virginia Velasco Tirado





### Anamnesis

Paciente sin alergias medicamentosas conocidas ingresado a cargo de Neurocirugía por traumatismo craneoencefálico grave con hematoma intracraneal asociado y parálisis facial tras caída desde 4 metros de altura. Se avisa por eritema de aparición repentina durante la tarde, pruriginoso y con sensación de calor en las zonas afectadas. No había experimentado disnea, opresión torácica, diarrea ni otros síntomas generales; ni previamente ni al momento de realizar la historia clínica. Sólo se comenta como único cambio el día previo de administración de vancomicina intravenosa por pico febril y aislamiento microbiológico de *S. epidermidis* en líquido cefalorraquídeo sin clínica asociada más allá de la que motivó su ingreso.

### Exploración física

Paciente encamado y obnubilado debido a su patología de base, pero capaz de responder a la anamnesis. Realiza órdenes, orientado en espacio y persona. Buen estado general, hemodinámicamente estable y eupneico. Se aprecia placa eritematosa levemente edematosa caliente a la palpación localizada a nivel de parte superior de tronco (**Figura 1A y B**), cuello y cara (**Figura 2**) sin elementos papulosos añadidos en las zonas afectadas. Resto de tegumento sin aumento de temperatura. Palmas y plantas sin lesiones. Sin edema labial ni palpebral ni en úvula.



### Exploraciones complementarias

Se procedió a tomar constantes tras la anamnesis comprobando estabilidad de tensión arterial, frecuencia cardíaca y saturación de oxígeno respecto a tomas previas. Tensión arterial 164/87 mmHg, 94 pulsaciones por minuto y saturación O<sub>2</sub> 94%.

### Diagnóstico

Síndrome del hombro rojo por vancomicina.

### Tratamiento

Se recomendó ralentizar la infusión de vancomicina a la mitad de velocidad respecto a la previa, con premedicación previa con dexclorfeniramina iv. Se pautó vigilancia de constante durante la infusión y en caso de inestabilidad hemodinámica o disnea detenerla inmediatamente y cambiar de tratamiento antibiótico.

### Evolución

Se continuó la administración de tratamiento intravenoso con vancomicina con menor velocidad y con la premedicación pautada sin que ocurriera ningún otro efecto adverso, resolviéndose las lesiones esa misma noche. No tuvo episodios posteriormente y no se hizo necesario cambiar el tratamiento antibiótico administrado durante el ingreso, que mantuvo durante 2 semanas.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Presentamos un caso de síndrome del hombre rojo por vancomicina que, si bien no es una entidad infrecuente, su incidencia se ha reducido debido al conocimiento de este efecto adverso tanto por médicos como de los equipos de enfermería. Su aparición es más frecuente en casos de administración en dosis altas (1 g o superior) y corto intervalo (<1 hora). La causa es la inducción por parte del fármaco de una degranulación histamínica inespecífica, durante o tras la infusión, que provoca de forma típica la aparición de placas eritematosas en la región facial, cuello y parte superior del tronco y espalda. Clásicamente descrito con la vancomicina incluso en su administración oral o tópica, puede ser causado por otros fármacos como ciprofloxacino, anfotericina B, rifampicina o teicoplanina y es más frecuente con la administración concomitante de opioides o contrastes yodados. En ocasiones puede conllevar hipotensión y otros síntomas típicos derivados de la liberación masiva de histamina, siendo el diagnóstico diferencial una verdadera anafilaxia en la que es fundamental la administración de adrenalina y las medidas de soporte vital.



**Figura 1.**

**A)** Eritema en "V" en zona superior de tórax, cuello y hombros.

**B)** Eritema en espalda y parte posterior del cuello.



09

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Eritema y edema en  
región frontal, mejillas  
y laterales del cuello.  
Parálisis facial por TCE.

# Bibliografía

1. Myers AL, Gaedigk A, Dai H, James LP, Jones BL, Neville KA. Defining risk factors for red man syndrome in children and adults. *Pediatr Infect Dis J*. 2012;31(5):464-8. [doi:10.1097/INF.0b013e31824e10d7](https://doi.org/10.1097/INF.0b013e31824e10d7)
2. Nagahama Y, VanBeek MJ, Greenlee JDW. Red man syndrome caused by vancomycin powder. *J Clin Neurosci*. 2018;50:149-50. [doi:10.1016/j.jocn.2018.01.044](https://doi.org/10.1016/j.jocn.2018.01.044)
3. Sivagnanam S, Deleu D. Red man syndrome. *Crit Care*. 2003;7(2):119-21. [doi:10.1186/cc1871](https://doi.org/10.1186/cc1871)
4. Austin JP, Foster BA, Empey A. Replace Red Man Syndrome With Vancomycin Flushing Reaction. *Hosp Pediatr*. 2020;10(7):623-4. [doi:10.1542/hpeds.2020-0125](https://doi.org/10.1542/hpeds.2020-0125)



# 10

## Una reacción poco común

Pablo López Sanz  
Claudia Guerrero Ramírez  
Sara Plata Clemente  
José Luis Agudo Mena





### Anamnesis

Mujer de 75 años hipertensa, dislipémica, anticoagulada por una fibrilación auricular, portadora de una prótesis mitral y en tratamiento quimioterápica por recidiva local, ganglionar regional y axilar de carcinoma epidermoide de lengua que se trató hace dos años con glosectomía parcial y quimioterapia y radioterapia adyuvantes, que acude a la consulta de Dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas de 5 días de evolución en ambos miembros superiores y región del escote. Refería empeoramiento de las lesiones con las exposiciones solares, aunque estas no eran intencionadas. La paciente negaba fiebre u otra sintomatología sistémica de interés. Tampoco había estado en contacto con plantas ni se había aplicado ninguna sustancia en la piel. Había acudido al Servicio de Urgencias los días previos, donde le pautaron prednisona y antihistamínicos orales con una mejoría muy discreta de la sintomatología.

Como tratamiento habitual, tomaba sintrom, furosemida, atorvastatina, atenolol y suplementos de calcio y vitamina D. Además, en las últimas tres semanas, su médico le añadió espironolactona por aumento de edemas en miembros inferiores que presentaba normalmente.

### Exploración física

La paciente presentaba pápulas eritematoedematosas confluentes, algunas de ellas excoriadas, en áreas fotoexpuestas: brazos, escote y dorso de manos (**Figuras 1 y 2**). No se apreciaron vesículas ni pústulas.



### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones cutáneas en el antebrazo izquierdo, donde se observaba una celularidad linfoide perivascular e intersticial en dermis papilar con algún foco de lesión de interfase vacuolar en la membrana basal con cuerpos apoptóticos y mínima espongirosis y exocitosis focales. La inmunofluorescencia fue negativa y por la presencia de estos cambios mínimos no se pudo llegar a un diagnóstico anatomopatológico certero.

### Diagnóstico

Reacción de fotosensibilidad inducida por espironolactona.

### Tratamiento

El tratamiento consistió en la retirada del tratamiento sospechoso de haber desencadenado la reacción de fotosensibilidad, es decir, la espironolactona. También se indicó la realización una pauta descendente de prednisona oral, junto con la aplicación tópica de una emulsión de metilprednisolona aceponato al 1% por las noches. Como tratamiento adyuvante del prurito, se pautó antihistamínicos orales. Asimismo, se recomendó el uso de medidas de fotoprotección.

### Evolución

La paciente negó en un inicio la introducción del nuevo fármaco (espironolactona), motivo por el cual ni las lesiones cutáneas ni la sintomatología mejoraron al principio con el tratamiento pautado. En las visitas sucesivas, e insistiendo



en la anamnesis acerca de cambios en su medicación habitual, la paciente finalmente reconoció la prescripción de espironolactona por parte de su médico por aumento de sus edemas en miembros inferiores habituales. Se indicó el cambio de ese fármaco por otro diurético, y en una semana tanto las lesiones cutáneas como la sintomatología habían prácticamente desaparecido, pudiendo atribuir la reacción de fotosensibilidad a la espironolactona.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Las reacciones de fotosensibilidad inducidas por fármacos son efectos adversos cutáneos debido a la exposición cutánea o sistémica a medicamentos y a radiación ultravioleta o del espectro visible. Se pueden clasificar en reacciones fotoalérgicas o fototóxicas, y se diagnostican mediante una historia clínica minuciosa y la exploración física, así como la histología y la realización técnicas de fototest y fotoparche.

Se han descrito múltiples fármacos relacionados con estas reacciones adversas. En el caso de la espironolactona, hemos realizado una búsqueda de bibliografía que relacionara este fármaco con reacciones de fotosensibilidad usando el motor de búsqueda PubMed® e introduciendo los términos “spironolactone photosensitivity”, “spironolactone photoallergy” y “spironolactone phototoxicity”. No hemos encontrado artículos que informen de la existencia de dicha relación. Pese que nuestra paciente carece de pruebas fotobiológicas para la confirmación diagnóstica, la aparición de las lesiones en regiones fotoexpuestas coincidiendo con la introducción del fármaco y la mejoría de las mismas con su retirada, es muy sugerente de una reacción de fotosensibilidad inducida por espironolactona, de la cual no existe constancia en la literatura.



10

Dermatitis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Pápulas

eritematoedematosas  
confluentes, algunas  
de ellas excoriadas, en  
áreas fotoexpuestas:  
brazos, escote y dorso  
de manos.



10

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Detalle de las lesiones  
en región externa de  
miembro superior  
derecho.

# Bibliografía

1. Blakely K, Drucker A, Rosen C. Drug-Induced Photosensitivity—An Update: Culprit Drugs, Prevention and Management. *Drug Saf.* 2019;42(7):827-47. doi:10.1007/s40264-019-00806-5
2. Monteiro A, Rato M, Martins C. Drug-induced photosensitivity: Photoallergic and phototoxic reactions. *Clin Dermatol.* 2016;34(5):571-81. doi:10.1016/j.clindermatol.2016.05.006
3. Kim W, Shelley A, Novice K, Joo J, Lim H, Glassman S. Drug-induced phototoxicity: A systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2018;79(6):1069-75. doi:10.1016/j.jaad.2018.06.061
4. Lugović-Mihić L. Drug-Induced Photosensitivity – a Continuing Diagnostic Challenge. *Acta Clin Croat.* 2017;56(2): 277-83. doi:10.20471/acc.2017.56.02.11



# 11

## “¿Qué le ocurre a mi tatuaje?”

Rubén Linares Navarro  
Héctor Perandones González  
Víctor Onecha Vallejo  
Inmaculada Ruiz González





### Anamnesis

Varón de 35 años sin antecedentes médicos de interés que acude a consulta por lesiones pruriginosas en un tatuaje de su brazo derecho. Estas lesiones habían aparecido cuatro meses tras la realización del tatuaje. No presentaba otra clínica asociada.

### Exploración física

A la exploración se objetivaron pápulas localizadas específicamente en las áreas rojas del tatuaje de múltiples colores, respetando el resto de tonalidades (**Figura 1**). No se detectaron adenopatías palpables.

### Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea de la zona afectada mostró degeneración vacuolar de la capa basal y un infiltrado linfocitario que ocupaba todo el espesor de la dermis, de forma difusa en la unión dermoepidérmica y nodular en dermis profunda. También se encontraron pigmento rojo intersticial y macrófagos que contenían pigmento rojo. Se detectó un reordenamiento policlonal del receptor de antígeno de células T.

El paciente rechazó la realización de pruebas epicutáneas.

### Diagnóstico

El diagnóstico fue de reacción inflamatoria retardada liquenoide y pseudolinfomatosa secundaria al pigmento rojo del tatuaje.



### Tratamiento

El paciente fue tratado con corticoide tópico.

### Evolución

La respuesta al tratamiento con corticoide tópico fue inicialmente satisfactoria pero posteriormente presentó recaídas ocasionales que volvieron a requerir tratamiento. El paciente continúa en seguimiento.

### Comentario

Ante una reacción cutánea inflamatoria retardada a tatuajes, meses o años tras su realización, es conveniente la realización de una biopsia. Son más frecuentes en el caso de la tinta roja seguida de la negra<sup>1-3</sup>. Los patrones inflamatorios descritos hasta ahora son: liquenoide (el más frecuente), espongiótico, pseudolinfomatoso, hiperplasia pseudoepiteliomatosa y granulomatoso. Estos patrones se pueden solapar, como en el caso que presentamos. Ante un patrón granulomatoso es conveniente descartar la presencia de una enfermedad granulomatosa sistémica como la sarcoidosis e infecciones<sup>1,3</sup>. Las pruebas epicutáneas suelen dar resultados negativos o inconsistentes<sup>4</sup>. A pesar de ello, es recomendable su realización en reacciones retardadas que solo afecten a todas las zonas tatuadas del mismo color y que respeten el resto de tonalidades. También en casos en los que la biopsia revele un patrón liquenoide<sup>2</sup>. Entre las opciones de tratamiento encontramos corticoides tópicos, intralesionales o sistémicos, inmunosupresores, cirugía, dermoabrasión o láser Q-Switched, acompañado o no de láser ablativo<sup>1,3</sup>. Es importante recordar que la aplicación del láser sobre tatuajes con signos de reacción inflamatoria podría desencadenar una reacción de hipersensibilidad<sup>1</sup>.



11

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Pápulas localizadas  
en las áreas rojas del  
tatuaje de múltiples  
colores, respetando el  
resto de tonalidades.

# Bibliografía

1. Islam PS, Chang C, Selmi C, Generali E, Huntley A, Teuber SS, et al. Medical Complications of Tattoos: A Comprehensive Review. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 3 Marzo 2016;50(2):273-86. doi:10.1007/s12016-016-8532-0
2. González-Villanueva I, Silvestre Salvador JF. ¿Qué procedimientos diagnósticos deberíamos realizar ante una sospecha de reacción alérgica a un tatuaje? Propuesta basada en nuestra casuística. *Actas Dermosifiliogr*. Marzo 2018;109(2):162-72. doi:10.1016/j.ad.2017.10.006
3. Mataix J, Silvestre JF. Reacciones cutáneas adversas por tatuajes y piercings. *Actas Dermosifiliogr*. Octubre 2009;100(8): 643-56. doi:10.1016/S0001-7310(09)72277-X
4. Serup J, Hutton Carlsen K. Patch test study of 90 patients with tattoo reactions: Negative outcome of allergy patch test to baseline batteries and culprit inks suggests allergen(s) are generated in the skin through haptization: Tattoo Reactions And Patch Testing. *Contact Dermatitis*. 18 Julio 2014;71(5):255-63. doi:10.1111/cod.12271



# 12

## Cosa de tres: pústulas, lesiones psoriaformes y adalimumab

Gloria de la Vega Calvo Moreno  
Ana Serrano Ordóñez  
José Antonio Llamas Carmona  
María Trinidad Martín González





### Anamnesis

Paciente mujer de 51 años, sin alergias medicamentosas conocidas y fumadora de 10-12 cigarrillos/día. Sin antecedentes personales de interés, salvo seguimiento en Reumatología por artritis reumatoide, tratada con adalimumab desde hace dos meses y leflunomida.

Acude a consulta de Dermatología por aparición de lesiones pustulosas generalizadas desde hace 15 días, acompañadas de malestar general. Ha permanecido afebril.

### Exploración física

A la exploración, presenta pápulas y pústulas distribuidas por tronco, espalda y miembros, así como palmas y plantas. Especialmente llamativa es la agrupación de dichas lesiones en el pliegue axilar (**Figuras 1 y 2**).

### Exploraciones complementarias

En la primera consulta, se decide tomar biopsia *punch* 3 mm de una de las lesiones de la espalda; el informe de anatomía patológica confirmó el diagnóstico de pustulosis exantemática generaliza aguda. Además, se solicita una revisión con petición analítica pasadas tres semanas. El resultado de dicho control no presentó alteraciones específicas.



### Diagnóstico

Tras correlacionar la clínica, la evolución del cuadro y los resultados de la biopsia, se llega al diagnóstico de pustulosis Exantemática generalizada aguda (PEGA) asociada a adalimumab.

### Tratamiento

En la primera consulta, con el diagnóstico de sospecha de psoriasis pustulosa paradójica vs. pustulosis exantemática generalizada aguda, y a la espera de los resultados de la biopsia, se recomienda suspender adalimumab. Pautamos ciclosporina 150 mg en desayuno y 100 mg en la cena, hasta próxima revisión en tres semanas, a la que acudirá con controles tensionales y analíticos. Pasado este tiempo, se inicia desescalada progresiva de la misma, hasta suspensión tras completar dos meses de tratamiento.

### Evolución

Tras la suspensión de adalimumab y tratamiento con ciclosporina, la paciente mostró una notable mejoría del cuadro, desapareciendo todas las lesiones pustulosas presentes en la primera consulta. Sin embargo, en esta ocasión acudía a revisión con nuevas lesiones, no presentes anteriormente. Se trataba de costras adheridas en cuero cabelludo y lesiones eritematodescamativas dispersas, de localización predominantemente plantar. Este hecho nos hizo dudar del diagnóstico aislado de pustulosis exantemática generalizada aguda, planteando la posibilidad de un solapamiento entre PEGA y psoriasis paradójica secundaria a anti-TNF, aún pendiente de evolución.

### Comentario<sup>1-5</sup>

La pustulosis exantemática generalizada aguda (PEGA) es una erupción pustulosa, de inicio agudo y comúnmente asociada a la ingesta de fármacos (hasta en un 90% de los casos), en pacientes sin antecedentes personales de psoriasis. La patogenia es desconocida, aunque se cree que puede tratarse de una reacción de hipersensibilidad tipo IV a fármacos o agentes infecciosos. Puede adoptar diferentes presentaciones clínicas, llegando a confundirse con otras entidades como la psoriasis pustular.

Consiste en la aparición súbita de múltiples pústulas estériles, de 1-5 mm de diámetro y no foliculares, sobre un fondo eritematoso. Se localizan preferentemente en tronco y grandes pliegues. A menudo se acompaña de fiebre y leucocitosis, pero no es usual que el cuadro conlleve una gran repercusión sistémica.

En la mayoría de los casos la retirada del medicamento conduce a la resolución espontánea de las lesiones, pudiéndose administrar tratamiento sintomático con antitérmicos, corticoides tópicos o agentes emolientes.



**Figura 1.**

Lesiones pustulosas agrupadas sobre placas eritematodescamativas en tronco y pliegues axilares.



12

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Pústulas y pápulas  
eritematosas en plantas.

# Bibliografía

1. Izquierdo VP, Aguirre HD, Daza RA, Mora SA, Peñaranda E. AGEP sistémico, un diagnóstico oculto en una falsa psoriasis paradójica por anti-TNF. Rev Arg Reumatol. 2015;26(3):28-32. Disponible en: [https://revistasar.org.ar/revistas/2015/n3/4\\_caso\\_clinico.pdf](https://revistasar.org.ar/revistas/2015/n3/4_caso_clinico.pdf)
2. Speeckaert MM, Speeckaert R, Lambert J, Brochez L. Acute generalized exanthematous pustulosis: An overview of the clinical, immunological and diagnostic concepts. Eur J Dermatology. 2010;20(4):425-33. doi:10.1684/ejd.2010.0932
3. Solla Babío E, Suárez-Amor Ó, Pérez Valcárcel J. Pustulosis exantemática generalizada aguda inducida por amoxicilina-clavulánico. Galicia Clínica. 2010;71(4):185-6. Disponible en: <https://galiciaclinica.info/PDF/GC71-4.pdf>
4. Serrano G, Quijano E, Moreno M, Pereda O, Cortez F. Pustulosis exantemática generalizada aguda de evolución tórpida asociada a terbinafina. Folia Dermatol Peru. 2009;20(2):77-82. Disponible en: [https://sisbib.unmsm.edu.pe/BVRevistas/fofia/vol20\\_n2/pdf/a04v20n2.pdf](https://sisbib.unmsm.edu.pe/BVRevistas/fofia/vol20_n2/pdf/a04v20n2.pdf)
5. Szatkowski J, Schwartz RA. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP): A review and update. JADD. 2015;73(5):843-8. doi:10.1016/j.jaad.2015.07.017



# 13

## Elefantiasis nostras verrucosa por paclitaxel

Jon Fulgencio Barbarin  
Mario Puerta-Peña  
Daniel Falkenhain López  
Verónica Monsálvez Honrubia





### Anamnesis

Mujer de 55 años con diagnóstico en 2015 de adenocarcinoma en cuerpo y cola de páncreas y metástasis hepática (T4N1M1) estadio IV en tratamiento con gemcitabina y paclitaxel con respuesta completa mantenida, es valorada en consultas de Dermatología en 2017 por edema bilateral de piernas y exudación amarillenta con empeoramiento notorio durante los ciclos de quimioterapia.

### Exploración física

Inicialmente se observaba edema de ambos pies que abarcaba hasta el tercio inferior pretibial con un aspecto leñoso y con placas bilaterales papilomatosas interdigitales y con extensión proximal que iban aumentando de tamaño en las visitas posteriores y con los ciclos de quimioterapia (**Figuras 1 y 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia de las lesiones observándose una marcada hiperplasia papilomatosa con importante fibrosis dérmica y dilatación linfática en punta de papilas, todo ello compatible con linfedema.

### Diagnóstico

Se diagnosticó de elefantiasis nostras verrucosa secundaria a paclitaxel, dada la secuencia temporal de inicio de las lesiones y empeoramiento tras los ciclos de quimioterapia.



### Tratamiento

Se iniciaron curas con fomentos de hipoclorito diluido al 1:1.000, hidratación abundante con emolientes y medias de compresión fuerte según tolerancia para atenuar la progresión y evitar sobreinfecciones. Asimismo, se derivó a la unidad de rehabilitación para optimización de la movilidad y valorar medidas de drenaje linfático.

### Evolución

La paciente refirió una mejoría sintomática de las lesiones con el tratamiento pautado, pero persistió la progresión clínica de las mismas. Se valoró el cambio de quimioterápico con oncología médica y la paciente pero se decidió mantener el mismo dado el beneficio clínico oncológico con seguimiento en curas periódicas en Dermatología.

### Comentario<sup>1-3</sup>

La terapia basada en taxanos tiene como efecto adverso común la retención de fluidos en extremidades, habiéndose notificado linfedemas secundarios al mismo. La elefantiasis nostras verrucosa (ENV) es una complicación poco frecuente del linfedema crónico causado por obstrucción del sistema linfático. La parte distal de los miembros inferiores suelen ser la zona más frecuentemente afectada. Clínicamente suele manifestarse como un edema leñoso sin fóvea que no varía con la elevación de la extremidad y, según progresa, adquiere una morfología verrucosa con aspecto empedrado o musgoso. El diagnóstico suele ser clínico, aunque es recomendable la realización de biopsias para descartar malignidad.

## Dermatosis por agentes externos

Actualmente, la ENV se considera una enfermedad progresiva y supone un importante reto terapéutico. No existen estudios de investigación a largo plazo sobre el manejo de esta entidad, y la mayoría de reportes en la literatura se basa en pequeñas series de casos basados en medidas mecánicas y de soporte para evitar complicaciones secundarias como alteraciones de la movilidad o sobreinfecciones.



**Figura 1.**

Realizada en 2017, se observan placas bilaterales papilomatosas de predominio en región distal de 1º y 2º dedos, así como edema leñoso bilateral con coloración marronácea.



13

Dermatitis por  
agentes externos



**Figura 2.**

Realizada en 2019, progresión de las lesiones con confluencia de las placas y aparición de nuevas áreas de aspecto musgoso en región más proximal del pie.

# Bibliografía

1. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis nostras verrucosa: a review. Am J Clin Dermatol. 2008;9:141-6. doi: [10.2165/00128071-200809030-00001](https://doi.org/10.2165/00128071-200809030-00001)
2. Khetarpal A, Hussain K, Zaheri S. Elephantiasis nostras verrucosa: a severe complication of lymphoedema. Br J Hosp Med (Lond). 2020 May 2;81(5):1. doi:[10.12968/hmed.2019.0398](https://doi.org/10.12968/hmed.2019.0398). Epub 2020 May 23. PMID: 32468952.
3. Abraxane®. Ficha Técnica del medicamento. The European Agency for the Evaluation of Medicinal Products (EMA). Committee for Proprietary Medicinal Products (CPMP). European Public Assessment Report (EPAR): Abraxane®. Disponible en: <http://www.eudra.org/emea.html>



# 14

## Lesiones en goterón tras día en parque acuático

Eduardo López Vera  
Gloria Calvo Moreno  
Alejandro Ruiz Nogales  
Daniel Godoy Díaz





### Anamnesis

Paciente mujer de 34 años sin antecedentes de interés que acude derivada al servicio de Dermatología por lesión en el abdomen de 6 días de evolución. La paciente refiere que apareció al día siguiente de haber estado en un parque acuático, causándole gran preocupación y prurito, pero no dolor. La paciente no refiere uso de perfume u otros cosméticos ese día.

### Exploración física

Se aprecian lesiones eritematosas bien delimitadas, de centro erosionado en zona lateral izquierda del ombligo que siguen una distribución lineal descendente o “patrón en goteo” (Figura 1).

### Exploraciones complementarias

Reinterrogando a la paciente y, tras negar el consumo de mojitos, confiesa haber consumido un polo flash de lima-limón. Dado lo sugestivo de la anamnesis y la clínica, no fueron necesarias exploraciones complementarias añadidas.

### Diagnóstico

Fitofotodermatitis por lima-limón.



### Tratamiento

Se recomendó a la paciente aplicar ácido fusídico con betametasona 2 veces al día durante 2 semanas. Además, se recomendó a la paciente evitar la exposición solar.

### Evolución

Tras unas semanas con medidas cautelares, evitando la exposición solar, las lesiones de la paciente remitieron. Sin embargo, dieron pie a la hiperpigmentación postinflamatoria típica de esta entidad.

### Comentario

La fitofotodermatitis es una irritación secundaria a reacciones fototóxicas, que consisten en eritema, con o sin ampollas, e hiperpigmentación retardada después del contacto con furanocumarinas (se han dado casos de hiperpigmentación sin eritema ni ampollas previas)<sup>1</sup>. Estas son compuestos abundantes en las Apiáceas y en los jugos de cítricos, como el del limón, lima, mandarina o naranja, entre otros. La fototoxicidad implica una reacción inflamatoria causada por la combinación de un fotosensibilizante tópico u oral seguido de exposición a la radiación UV A (320–380 nm). Al no ser una reacción inmunitaria, no requiere sensibilización previa<sup>2-4</sup>.

La erupción puede iniciarse horas o días después de la primera exposición al compuesto fototóxico, causando patrones irregulares. Muchas veces, como en este caso, se observa el patrón “drip lines” o líneas de goteo cuando se relaciona con sustancias líquidas<sup>3,4</sup>.

## Dermatosis por agentes externos

La fitofotodermatitis es una entidad que resulta importante conocer, ya que está causada por plantas comunes en nuestro medio y puede ser causa de errores diagnósticos, al confundirse esta entidad con dermatitis alérgica de contacto, abuso infantil, dermatosis facticia (donde la paciente mostraría típicamente más indiferencia), infecciones cutáneas o quemaduras solares. La prevención de la exposición es el mejor tratamiento para la fitofotodermatitis, con control sintomático adecuado<sup>3,4</sup>.



**Figura 1.**

Lesión con patrón  
"drip line" periumbilical  
izquierda, de base  
eritematosa y superficie  
erosionada.

# Bibliografía

1. Choi JY, Hwang S, Lee SH, Oh SH. Asymptomatic hyperpigmentation without preceding inflammation as a clinical feature of citrus fruits-induced phytophotodermatitis. *Ann Dermatol.* 2018;30(1):75-8. doi:10.5021/ad.2018.30.1.75
2. Mioduszewski M, Beecker J. Phytophotodermatitis from making sangria: A phototoxic reaction to lime and lemon juice. *CMAJ.* 2015;187(10):756. doi:10.1503/cmaj.140942
3. Hankinson A, Lloyd B, Alweis R. Lime-induced phytophotodermatitis. *J Community Hosp Intern Med Perspect.* 2014;4(4):25090. doi:10.3402/jchimp.v4.25090
4. Abugroun A, Gaznabi S, Natarajan A, Daoud H. Lime-induced phytophotodermatitis. *Oxford Med Case Reports.* 2019;2019(11):470-2. doi:10.1093/omcr/omz113



# 15

## Úlceras perianales en paciente con enfermedad inflamatoria intestinal

Nicolás Silvestre Torner  
Jorge Román Sainz  
Fernando Gruber Velasco  
Sergio Tabbara Carrascosa





### Anamnesis

Varón de 50 años, con antecedente de pancolitis ulcerosa de 20 años de evolución corticodependiente y refractaria a múltiples tratamientos inmunosupresores clásicos y biológicos. Acudió para valoración de múltiples úlceras, prácticamente asintomáticas, en región perianal de 1 mes de evolución. Negaba fiebre o clínica gastrointestinal acompañante. Como antecedente, refería la aplicación de una pomada antihemorroidal con acetónido de triamcinolona al 0,01%, lidocaína al 2% y pentosano polisulfato sódico al 1%, durante el mes previo a la aparición de las lesiones.

### Exploración física

En la exploración cutánea se observaban en región perianal múltiples úlceras profundas de bordes bien definidos, no fagedénicos y fondo recubierto de fibrina (**Figura 1**). No presentaba otras lesiones mucocutáneas.

### Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea mostró una úlcera inespecífica, sin infiltrados neutrofilicos, granulomas, signos de vasculitis ni otros datos histopatológicos de especificidad (**Figura 2**). El cultivo bacteriano fue negativo. Se realizó estudio analítico con reactantes de fase aguda, incluyendo PCR y leucocitos, dentro de la normalidad.



### Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histopatológicos y analíticos fueron compatibles con úlceras perianales en relación con el uso de una pomada antihemorroidal con acetónido de triamcinolona, lidocaína y pentosano polisulfato sódico.

### Tratamiento

Se decidió tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/d durante 10 días y cobertura antibiótica de amplio espectro con metronidazol y ceftriaxona. Además, durante el ingreso hospitalario, se realizaron curas húmedas de las lesiones.

### Evolución

Durante el ingreso, el paciente se mantuvo estable desde el punto de vista clínico y analítico, decidiéndose el alta hospitalaria tras completar ciclo de prednisona y antibiótico oral.

Se mantuvo en seguimiento en consulta de Dermatología, realizándose curas periódicas cada 72 horas con apósito de hidrocoloide, con disminución progresiva del tamaño de las úlceras. A las 8-10 semanas de seguimiento, se observó reepitelización completa de las lesiones.



### Comentario

El diagnóstico diferencial de las úlceras perianales (UP) incluye enfermedades infecciosas, inflamatorias y procesos neoplásicos<sup>1</sup>.

En los pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal, la enfermedad de Crohn perianal y el pioderma gangrenoso, deben incluirse entre los principales diagnósticos de sospecha ante la presencia de UP<sup>2,3</sup>. Aunque, clásicamente, el diagnóstico de pioderma gangrenoso se considera de exclusión, recientemente se han descrito criterios diagnósticos<sup>4,5</sup>, que incluyen características clínicas, así como la presencia de un intenso infiltrado neutrofilico en el estudio histopatológico, con los que se pretende facilitar su reconocimiento.

La literatura recoge una serie reciente de 11 casos similares al presentado por la aplicación de la misma pomada antihemorroidal<sup>1</sup>. Aunque la relación etiopatogénica es todavía desconocida, el efecto vasoconstrictor y el riesgo de atrofia cutánea del acetónido de triamcinolona, asociado a la disminución de la sensibilidad provocada por la lidocaína, podrían ser los responsables de su potencial dañino.

Al tratarse de un producto de libre adquisición sin supervisión facultativa, el amplio uso de dicha pomada rectal obliga a incluir esta posibilidad en el diagnóstico diferencial del paciente con UP.



15

Dermatosis por  
agentes externos



**Figura 1.**

Imagen clínica. Múltiples úlceras profundas, de bordes bien definidos no fagedénicos y fondo recubierto de fibrina en región perianal.

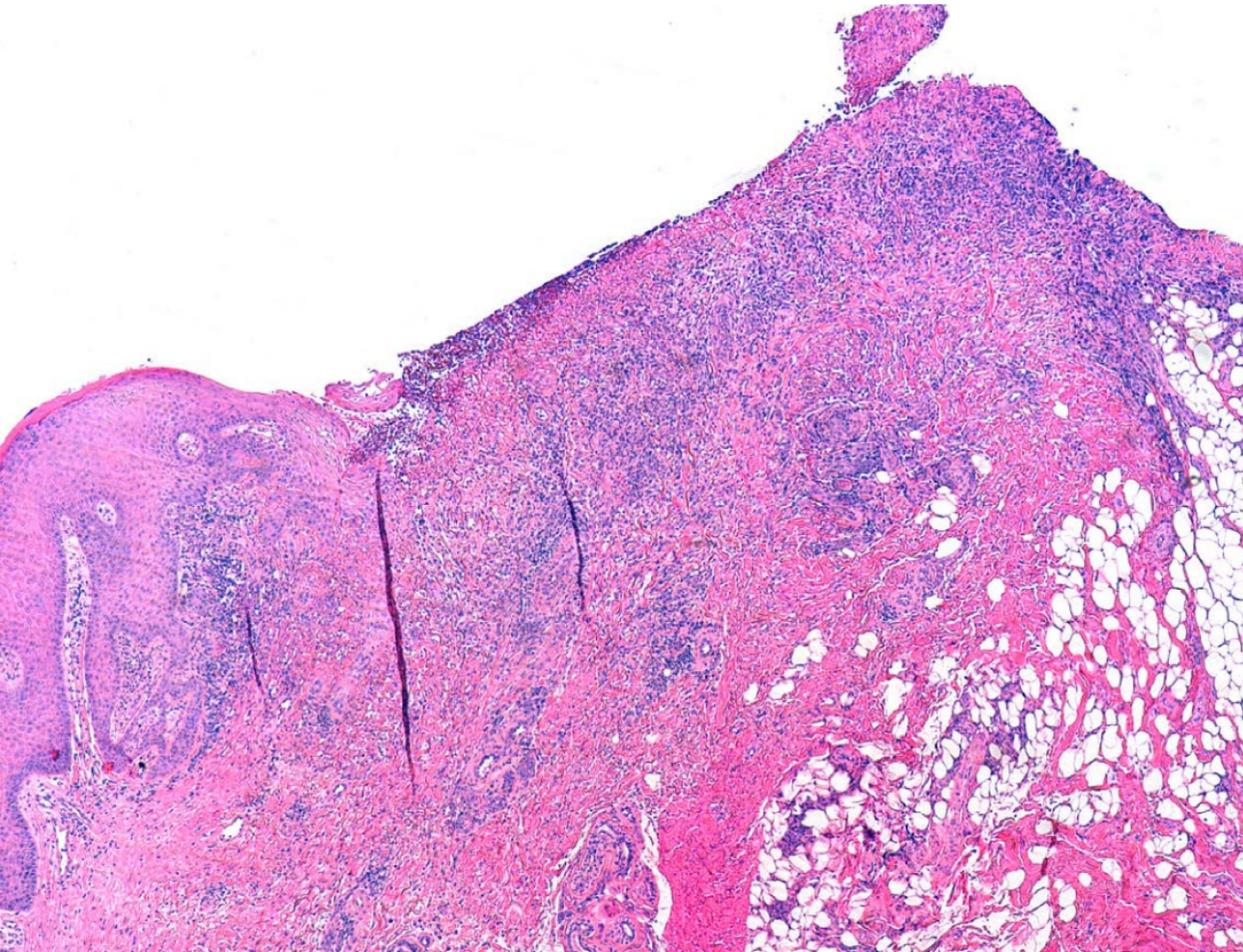
**Figura 2.**

Imagen histológica (H-E, 4x). Úlcera inespecífica, sin infiltrados neutrofilicos, granulomas, signos de vasculitis ni otros datos histopatológicos de especificidad.

# Bibliografía

1. Marín-Piñero D, Iglesias-Sancho M, Company-Quiroga J, Martínez-Moran C, Perez-Feal P, Vazquez-Osorio I, et al. Múltiples úlceras perianales en relación con el uso de una pomada antihemorroidal con acetónido de triamcinolona, lidocaína y pentosano polisulfato sódico como principios activos: una serie de 11 pacientes españoles. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112:654-60. doi:10.1016/j.ad.2021.02.002
2. Mir Bonafé JM, Fernández López E, Nieto González G, de Unamuno Pérez P. Manifestaciones cutáneas en enfermedad inflamatoria intestinal. *Piel.* 2011;26:451-64. doi:10.1016/j.piel.2011.03.017
3. States V, O'Brien S, Rai JP, Roberts HL, Paas M, Feagins K, et al. Pyoderma Gangrenosum in Inflammatory Bowel Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Dig Dis Sci.* 2020;65:2675-85. doi:10.1007/s10620-019-05999-4
4. Jockenhöfer F, Wollina U, Salva KA, Benson S, Dissemond J. The PARACELSUS score: a novel diagnostic tool for pyoderma gangrenosum. *Br J Dermatol.* 2019;180:615-20. doi:10.1111/bjd.16401
5. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, Fiorentino D, Callen JP, Wollina U, et al. Diagnostic Criteria of Ulcerative Pyoderma Gangrenosum: A Delphi Consensus of International Experts. *JAMA Dermatol.* 2018;154:461. doi:10.1001/jama.dermatol.2017.5980



# Dermatosis endocrinometabólicas

---



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>01.</b> Lesiones cutáneas en el contexto de una enfermedad psiquiátrica.....                                     | 109 |
| <b>02.</b> Tratamiento exitoso de granuloma anular diseminado asociado a necrobiosis lipoídica con infliximab ..... | 117 |
| <b>03.</b> Lesiones en pliegues que no son lo que parecen .....   | 124 |



# 01

## Lesiones cutáneas en el contexto de una enfermedad psiquiátrica

Elena Lucía Pinto Pulido  
David Vega Diez  
Marta González Cañete  
Ana Rodríguez-Villa Lario





### Anamnesis

Mujer de 48 años con antecedentes de síndrome ansiosodepresivo en tratamiento con benzodiazepinas desde hace años, habiendo perdido seguimiento por parte de Psiquiatría. Fue trasladada al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por un empeoramiento de su trastorno psiquiátrico con alteraciones conductuales y aparición de ideas autolíticas. Asimismo, la paciente presentaba lesiones cutáneas no pruriginosas ni dolorosas en tronco y extremidades de 2 semanas de evolución. Sus familiares referían un cuadro de unos 12 meses de evolución de empeoramiento progresivo de su condición psiquiátrica asociando importante pérdida de peso y condiciones de insalubridad en su domicilio. En cuanto a otra sintomatología, la paciente refería diarrea de curso crónico en los últimos años, sin cambios significativos recientes.

### Exploración física

A la exploración física, la paciente presentaba placas eritematodescamativas, afectando a región cervical, tórax, abdomen y miembros inferiores y superiores, con distribución simétrica. En zona distal de ambos antebrazos presentaba placas hiperpigmentadas descamativas de aspecto hiperqueratósico. Además, alrededor del cuello presentaba un eritema de bordes bien definidos (**Figura 1**).

Por otro lado, a su llegada al Servicio de Urgencias se evidenciaron datos de descuido de aseo personal y vestimenta, sin encontrar otras alteraciones en la exploración física general.



### Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea con hemograma y bioquímica básica sin alteraciones. Se solicitó perfil proteico con mínima elevación de proteína C reactiva (13 mg/l) y disminución de prealbúmina de 16,5 mg/dl (límites normalidad laboratorio: 20-34 mg/dl). No se encontraron déficits de vitamina B12, ácido fólico ni vitamina B1. Se solicitaron pruebas extrahospitalarias de vitamina B6, vitamina B3, zinc y cobre que se encuentran todavía pendientes. En la electroforesis capilar se observó una hipoproteinemia de patrón inespecífico y los estudios serológicos de autoinmunidad fueron negativos.

Se realizó biopsia *punch* de una muestra cutánea a nivel cervical, observando hiperqueratosis ortoqueratósica compacta y paraqueratosis, así como adelgazamiento de la epidermis con desorden arquitectural. En la dermis papilar se observan vasos ectásicos y congestivos con ligeros infiltrados linfocitarios de predominio perivascular y moderada melanofagia. Este patrón era compatible con la sospecha de una dermatosis nutricional. Se realizó tinción con ácido Schiff periódico (PAS), sin observar hongos.

### Diagnóstico

Las características clínicas e histológicas de las lesiones cutáneas son muy sugestivas del diagnóstico de pelagra, probablemente producida por una mala alimentación en una paciente con un cuadro psiquiátrico grave que condicionaba una falta de cuidado personal.



### Tratamiento

Se inició tratamiento con nicotinamida vía oral a dosis de 100 mg cada 8 horas. Además, se administró cada 12 horas un complejo vitamínico que incluía tiamina vitamina B1 (15 mg), vitamina B2 (15 mg), nicotinamida (50 mg), vitamina B6 (10 mg), pantotenato de calcio (25 mg), biotina (0,15 mg), vitamina B12 (0,01 mg) y vitamina C (200 mg).

### Evolución

La paciente requirió ingreso hospitalario debido a su patología psiquiátrica. Durante el ingreso se administró el tratamiento anteriormente indicado, con buena evolución de las lesiones cutáneas, llegando a desaparecer a los 10 días de tratamiento y quedando solo alguna lesión residual (**Figura 2**). La adecuada resolución de las lesiones tras el inicio del tratamiento constituye otro dato a favor del diagnóstico propuesto. Asimismo, recibió adecuado tratamiento y seguimiento por parte de Psiquiatría y Neurología, mostrando mejoría también a este nivel.

### Comentario

La pelagra es una enfermedad debida al déficit de niacina o vitamina B3 que clásicamente incluye un cuadro de dermatosis, diarrea y demencia, pudiendo cursar sin alguno de ellos. Actualmente, en países en desarrollo sigue siendo un trastorno asociado a malnutrición por la falta de recursos<sup>1</sup>. Sin embargo, en los países desarrollados se presenta como un trastorno secundario a otras enfermedades, que pueden ser de tipo psiquiátrico (que condicionen una dieta restrictiva como en el caso presentado), malabsortivas, metabólicas o producido por algunos fármacos<sup>2</sup>.

## Dermatosis endocrinometabólicas

Las alteraciones cutáneas resultan bastante características y suelen ser la base para el diagnóstico. Típicamente incluyen placas descamativas hiperpigmentadas a nivel distal de las extremidades de forma simétrica, así como un eritema bien delimitado alrededor de la zona cervical que se conoce como “collar de Casal”<sup>3</sup>. Por el contrario, la sintomatología digestiva y cognitiva suele cursar de forma más inespecífica<sup>4</sup>. Las pruebas de laboratorio para cuantificar los niveles de niacina no están disponibles en muchos centros, por ello ante la sospecha clínica se recomienda iniciar tratamiento con niacina o nicotinamida vía oral, siendo la respuesta al tratamiento indicativa de este diagnóstico<sup>2</sup>.



**Figura 1.**

Lesiones cutáneas de la paciente a su llegada al Servicio de Urgencias.

**A)** Placas hiperpigmentadas descamativas afectando de forma simétrica a la zona distal de miembros superiores.

**B)** Placas eritematodescamativas en región torácica y abdominal superior.

**C)** Eritema de bordes bien definidos dispuesto alrededor de la zona cervical.

**Figura 2.**

Imágenes de la paciente en la que se aprecia la resolución de las lesiones cutáneas a los 10 días de iniciar el tratamiento descrito.

# Bibliografía

1. Tomás-Velázquez A, Medina Baquerizo I, Redondo P, Romero Gómez J. Pellagra in a Malawian woman. *Med Clin (Barc)*. 2021 Feb 26;156(4):203. doi:10.1016/j.medcli.2019.12.021
2. Portale S, Sculati M, Stanford FC, Cena H. Pellagra and anorexia nervosa: a case report. *Eat Weight Disord*. 2020 Oct;25(5):1493-6. doi:10.1007/s40519-019-00781-x
3. Madhyastha SP, Shetty GV, Shetty VM, Reddy CT. The classic pellagra dermatitis. *BMJ Case Rep*. 2020 Oct 30;13(10):e239741. doi:10.1136/bcr-2020-239741
4. Cao S, Wang X, Cestodio K. Pellagra, an Almost-Forgotten Differential Diagnosis of Chronic Diarrhea: More Prevalent Than We Think. *Nutr Clin Pract*. 2020 Oct;35(5):860-3. doi:10.1002/ncp.10418



# 02

## Tratamiento exitoso de granuloma anular diseminado asociado a necrobiosis lipoídica con infliximab

Irene Navarro Navarro  
Gonzalo Gallo Pineda  
Alicia Jiménez Antón  
David Jiménez Gallo





### Anamnesis

Varón de 67 años con una historia de 13 años de granuloma anular (GA) diseminado que acudió a nuestra consulta de Dermatología con empeoramiento de su GA y aparición de lesiones cutáneas dolorosas en piernas. Como antecedente personal destacó diabetes *mellitus* (DM) tipo 2 insulín dependiente con mal control metabólico. Su GA había sido refractario a múltiples tratamientos incluyendo hidroxicloroquina, nicotinamida, metotrexato y combinación de dapsona y triple terapia con rifampicina, ofloxacino y minociclina.

### Exploración física

La exploración física mostró placas anulares eritematovioláceas coalescentes en el dorso de ambas manos, brazos y abdomen. En miembros inferiores, las lesiones dolorosas formaban placas atróficas de color rosado y amarillento con cicatrización focal y telangiectasias (**Figura 1A**).

### Exploraciones complementarias

Se realizaron varias biopsias cutáneas en ambos tipos de lesiones, que mostraron granulomas en empalizada con degeneración central del tejido conectivo, rodeados por histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas en dermis superficial y media. La analítica sanguínea mostró un nivel de hemoglobina glicosilada A1c del 8,4%, sin otras alteraciones. La autoinmunidad y pruebas microbiológicas fueron negativas.



### Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de necrobiosis lipóidica (NL) y GA diseminado en base a los hallazgos clínicos e histopatológicos.

### Tratamiento

Se inició infliximab 5 mg/kg/día de forma compasiva en la semana 0, 2, 4 y cada 4 semanas.

### Evolución

La resolución fue prácticamente total de las lesiones tras seis meses de tratamiento con infliximab (**Figura 1B**). El paciente no requirió ningún tratamiento adicional ni sufrió ningún efecto adverso.

### Comentario

El GA y la NL son enfermedades cutáneas granulomatosas de etiología incierta. Aunque ambas son diferentes en cuanto a sus características clínicas, las dos entidades son similares en cuanto a su histología y a su asociación con la DM. Pese a esta relación, la presentación concomitante de GA y NL es rara, y solo 12 casos de GA y NL coexistentes han sido descritos en la literatura (**Tabla 1**)<sup>1,3</sup>. Aunque existe un amplio arsenal terapéutico para tratar el GA y la NL, aún no se han establecido regímenes de tratamiento consistentemente eficaces.

## Dermatosis endocrinometabólicas

El factor de necrosis tumoral  $\alpha$  (TNF $\alpha$ ) parece ser un factor importante para la patogénesis del GA y la NL mediante la inducción de formación de granulomas. Infliximab es un anticuerpo quimérico monoclonal que bloquea el TNF $\alpha$  disminuyendo la inflamación, incluyendo una disminución en la formación de granulomas. En una revisión reciente de GA tratado con terapia anti-TNF, el 79,3% de los pacientes mostraron mejoría clínica<sup>4</sup>. También hay algunos casos descritos en los que pacientes con NL han sido tratados exitosamente con infliximab y otros agentes anti-TNF<sup>5,6</sup>. Presentamos un caso de GA y NL concomitantes tratados exitosamente con infliximab. Nuevos estudios del potencial terapéutico de infliximab en GA y NL son necesarios para establecer guías clínicas de tratamiento basadas en la evidencia.





02

Dermatosis  
endocrinometabólicas



### Figura 1.

Imagen clínica de paciente con granuloma anular y necrobiosis lipoídica antes y después del tratamiento con infliximab. Placas anulares eritematovioláceas induradas con bordes bien definidos en la pierna derecha, compatible con granuloma anular, y placa amarillo-rosada bien delimitada con atrofia y telangiectasias en pierna izquierda, compatible con necrobiosis lipoídica **(A)**. Lesiones residuales tras tratamiento con infliximab 5 mg/kg cada 4 semanas durante 6 meses **(B)**.



| Caso    | Edad | Sexo | Comorbilidades                      | Tratamiento   | Respuesta a tratamiento  |
|---------|------|------|-------------------------------------|---|--------------------------|
| 1       | 25   | F    | ND                                  | Crioterapia   | NR                       |
| 2       | 30   | F    | DM2                                 | NR  | NR                       |
| 3       | 31   | F    | DM2                                 | NR  | NR                       |
| 4       | 23   | F    | ND                                  | NR  | NR                       |
| 5       | 57   | F    | ND                                  | NR  | NR                       |
| 6       | 70   | F    | DM2                                 | NR  | NR                       |
| 7       | 10   | F    | MODY                                | Antidiabéticos  | NR                       |
| 8       | 39   | M    | ND<br>Hipotiroidismo                | Antibióticos<br>Pentoxifilina<br>Corticoides y antibióticos tópicos | Resolución parcial       |
| 9       | 11   | M    | DM1                                 | NR  | NR                       |
| 10      | 15   | F    | PD<br>Dislipemia<br>HTA<br>Obesidad | Antidiabéticos  | Ninguna                  |
| 11      | 67   | F    | DM2                                 | NR  | NR                       |
| 12      | 11   | F    | DM1                                 | NR  | NR                       |
| 13 (CA) | 67   | F    | DM2                                 | Infliximab 5 mg/kg cada 4 semanas                                   | Resolución casi completa |

CA: caso actual; F: femenino; M: masculino; DM1; diabetes *mellitus* tipo 1; DM2: diabetes *mellitus* tipo 2; HTA: hipertensión arterial; MODY: diabetes de la edad madura que se presenta en la juventud; ND: no diabetes; NR: no reportado; PD: prediabetes.

### Tabla 1.

Casos concomitantes de granuloma anular y necrobiosis lipoídica<sup>1,3</sup>.

# Bibliografía

1. Harb JN, George EV, Walker A, Schoch JJ. Concomitant granuloma annulare and necrobiosis lipoidica: do they have a related pathogenesis? *Clin Exp Dermatol*. 2019;44:674-6. doi:10.1111/ced.13844
2. Mendes AL, Haddad V, Miot HA. Diabetes mellitus and the skin. *An Bras Dermatol*. 2017;92:8-20. doi:10.1590/abd1806-4841.20175514
3. Rupley K, Riahl R, O'Boyle Hooper D. Granuloma annulare and necrobiosis lipoidica with sequential occurrence in a patient: report and review of literature. *Dermatol Pract Concept*. 2015;5:29. doi:10.5826/dpc.0501a03
4. Chen A, Truong AK, Worswick S. The role of biologics in the treatment of chronic granuloma annulare. *Int J Dermatol*. 2019;58:622-6. doi:10.1111/ijd.14350
5. Basoulis D, Fragiadaki K, Tentolouris N, Sfikakis PP, Kokkinos A. Anti-TNF $\alpha$  treatment for recalcitrant ulcerative necrobiosis lipoidica diabetorum: A case report and review of the literature. *Metabolism*. 2016;65:569-73. doi:10.1016/j.metabol.2015.12.014
6. Barde C, Laffitte E, Campanelli A, Saurat J-H, Thielen A-M. Intralesional Infliximab in Noninfectious Cutaneous Granulomas: Three Cases of Necrobiosis Lipoidica. *Dermatology*. 2011;222:212-6. doi:10.1159/000328403

# 03

## Lesiones en pliegues que no son lo que parecen

Gabriel Suárez Mahugo  
Ángela María García Miñarro  
Natalia Naranjo Guerrero  
Jesús Bastida Iñarrea





### Anamnesis

Mujer de 55 años, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de dislipemia y fibromialgia. Remitida por lesiones amarillentas en grandes pliegues desde la adolescencia asociadas a lesiones inflamatorias axilares dolorosas que han ido creciendo y menguando a lo largo de los últimos años. No ha presentado fiebre ni sintomatología general. Por otro lado, la paciente refiere entumecimiento de los dedos y claudicación intermitente en las piernas. Además, fue diagnosticada en el pasado de lesiones retinianas por Oftalmología, pero había perdido el seguimiento y no se han encontrado informes en su historia clínica.

### Exploración

Se observan placas amarillentas de aspecto apergaminado y mal delimitadas en cuello, axilas e ingles. Asimismo, exclusivamente en la región axilar, se objetivan lesiones tipo placas y nódulos supurativos, no calientes al tacto y sin infiltración profunda a la palpación, ubicadas en el borde y centro de dichas placas amarillentas y atróficas. Algunas de las lesiones inflamatorias presentan un borde serpiginoso (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

Con el diagnóstico diferencial de las lesiones inflamatorias en pliegues en mente (hidrosadenitis supurativa, actinomicosis, escrofuloderma...) se decide realizar: hemograma, bioquímica con función renal y hepática, autoinmunidad, serología de VIH, virus hepatotropos y sífilis, quantiferón, radiografía de tórax, cultivo y biopsia de una de las lesiones inflamatorias.



Los resultados analíticos fueron normales, la radiografía, serología y cuantiferón fueron negativos y el cultivo para bacterias y hongos también fue negativo. La biopsia mostró, en los cortes con hematoxilina-eosina, elastolisis abundante en la dermis reticular y eliminación transepidermica de fibras elásticas fragmentadas con elastofagocitosis. Con las técnicas de plata y Von Kossa para fibras elásticas se observaron dichas fibras extruidas a través de un túnel epidérmico y permeando el epitelio (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Pseudoxantoma elástico perforante.

### Tratamiento

Inicialmente, antes de conocer el resultado histopatológico y dado el carácter inflamatorio de las lesiones, se inició tratamiento con ciclos de antibióticos tópicos y sistémicos, así como antiinflamatorios, sin mostrar ninguna mejoría. Una vez obtenido el diagnóstico, se decidió derivar a cirugía plástica para extirpación de las lesiones de mayor tamaño con el fin de mejorar el confort de la paciente y se realizó interconsulta a Oftalmología y cirugía vascular para el estudio del resto de manifestaciones.

### Evolución

Por un lado, se extirparon algunas de las lesiones inflamatorias pero presentó una evolución tórpida con aparición de cicatrices hipertróficas y retracciones. Por otro lado, Oftalmología objetivó que las lesiones diagnosticadas en el



pasado se correspondían con estrías angioides retinianas. A su vez, cirugía vascular demostró ateromatosis acelerada y calcificación del territorio arterial de los miembros inferiores que explicaban la claudicación intermitente.

### Comentario

El pseudoxantoma elástico (PXE) es una enfermedad genética metabólica con herencia autosómica recesiva, causada por mutaciones en el gen *ABCC6* (*ATP Binding Cassette Subfamily C Member 6*)<sup>1</sup>. El déficit de esta proteína produce calcificación de los tejidos elásticos y su clínica principal se sitúa en piel (placas amarillentas laxas en pliegues), ojos (estrías angioides) y vasos (arteriopatía periférica)<sup>2</sup>. El diagnóstico se realiza por criterios clínicos e histológicos, donde destaca la rotura y calcificación de las fibras elásticas dérmicas.

El PXE perforante (PXEp) es un subtipo poco frecuente del que se han descrito dos formas. Una forma generalizada de PXE con lesiones inflamatorias perforantes (confundida antiguamente por una asociación entre PXE y elastosis perforante serpiginosa)<sup>3,4</sup> y otra de PXEp sin afectación sistémica, descrita sobre todo en región periumbilical<sup>5</sup>. Existen muy pocos casos publicados de esta variante en otras localizaciones, pero tras la revisión de la literatura reciente no se ha encontrado ninguno con presentación axilar y que remede tanto las lesiones de una hidrosadenitis supurativa. El PXE tiene un pronóstico debilitante no letal y no posee tratamiento específico salvo para prevenir las complicaciones estéticas, visuales y cardiovasculares. Un correcto diagnóstico diferencial permitiría un adecuado manejo del paciente evitando el riesgo potencial de exposición a tratamientos ineficaces.



**A**



**B**

03

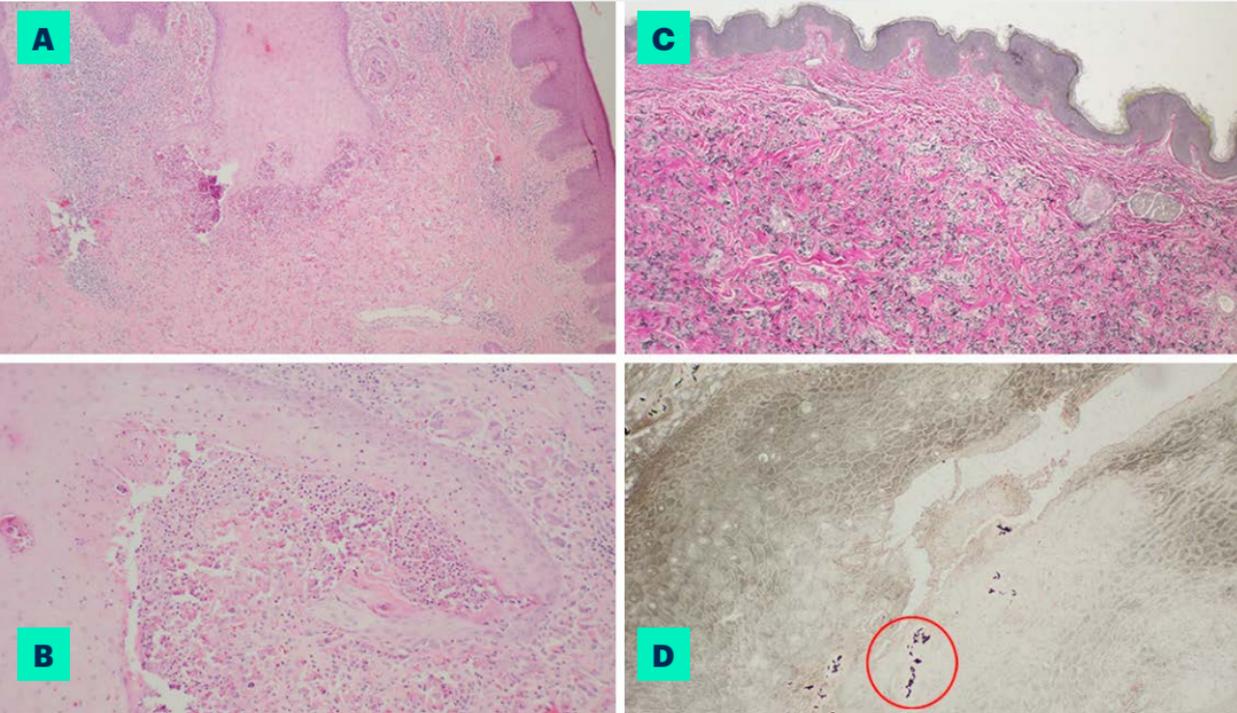
Dermatosis  
endocrinometabólicas



**Figura 1.**

**A)** Placas amarillentas  
apergaminadas  
cervicales.

**B)** Nódulos supurativos  
axilares.

**Figura 2.**

**A)** y **B)** Cortes de  
hematoxilina-eosina.

**C)** Tinción de plata.

**D)** Tinción de Von Kossa.

# Bibliografía

1. Germain DP. Pseudoxanthoma elasticum. Orphanet J Rare Dis. 2017;12:85. doi:10.1186/s13023-017-0639-8
2. Kranenburg G, Baas AF, de Jong PA, Asselbergs FW, Visseren FLJ, Spiering W; SMART study-group. The prevalence of pseudoxanthoma elasticum: Revised estimations based on genotyping in a high vascular risk cohort. Eur J Med Genet. 2019;62:90-2. doi:10.1016/j.ejmg.2018.05.020
3. Lund HZ, Gilbert CF. Perforating pseudoxanthoma elasticum. Its distinction from elastosis perforans serpiginosa. Arch Pathol Lab Med. 1976;100:544-6.
4. Venkatachalam K, Chennamsetty K. Elastosis perforans serpiginosa in a case of pseudoxanthoma elasticum: A rare association. IADVL. 2016;7:103-6. doi:10.4103/2229-5178.178078
5. Jha AK, Zeeshan MD, Sinha BK, Singh A, Agrawal P. Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum: a rare case report. Dermatol Pract Concept. 2018;8:75-7. doi:10.5826/dpc.0802a02



# Dermatosis infeciosas

---



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>01.</b> Psoriasis parece, pero no es.....  | 134 |
| <b>02.</b> Erupción cutánea papular en región facial, cuello y tórax... y algo más .....                      | 141 |
| <b>03.</b> Lesión serpigínea y pruriginosa en pie derecho .....   | 148 |
| <b>04.</b> Lesiones cutáneas en el paciente COVID-19, ¿ya está todo descrito?.....                            | 155 |
| <b>05.</b> Lesiones dermatomiositis- <i>like</i> en paciente VIH.....   | 160 |
| <b>06.</b> Sé lo que hiciste... por tu último cultivo .....   | 166 |
| <b>07.</b> Nódulos supurativos supraclaviculares en contexto de síndrome constitucional .....                 | 171 |
| <b>08.</b> Sífilis, la gran imitadora .....   | 178 |
| <b>09.</b> Lesiones ampollas y erosivocostrosas con cultivo positivo para <i>Trichophyton tonsurans</i> ..... | 184 |
| <b>10.</b> Exantema, fiebre, mancha negra y adenopatía: atención a un patógeno emergente.....                 | 191 |
| <b>11.</b> Balanitis erosiva .....  | 201 |
| <b>12.</b> Úlceras orales inusuales en paciente inmunodeprimido .....   | 209 |
| <b>13.</b> Dar en el botón correcto .....   | 216 |



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>14.</b> Verrugas, linfedema y diarrea. Clave diagnóstica.....                     | 225 |
| <b>15.</b> Va de uñas.....   | 232 |
| <b>16.</b> Lengua depapilada y una erupción con afectación del cuero cabelludo ..... | 238 |
| <b>17.</b> Erosiones perianales en paciente VIH.....                                 | 245 |



# 01

## Psoriasis parece, pero no es

Ana Carmona Olveria  
Pedro Navarro Guillamón  
Ana Medina Fernández  
Enrique Herrera Acosta





### Anamnesis

Mujer de 68 años, sin antecedentes familiares de interés, hipertensa e intervenida de tiroidectomía total por bocio multinodular e histerectomía con doble anexectomía por miomas uterinos, remitida a nuestro servicio desde Atención Primaria en junio por aparición de lesiones a nivel de miembros superiores e inferiores desde enero de 2021 con empeoramiento progresivo pese a tratamiento pautado por su médico de familia con metilprednisolona y antibióticos tópicos. La paciente negaba otra sintomatología acompañante.

### Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba placas eritematodescamativas distribuidas por piernas y antebrazos, la mayor de ellas en cara lateral de pierna derecha de unos 3x4 cm de diámetro mayor (**Figura 1**). No presentaba lesiones en codos, rodillas ni cuero cabelludo. No se palpaban adenopatías locorregionales.

### Exploraciones complementarias

Ante este cuadro clínico se realizó biopsia para estudio anatomopatológico fijada en formaldehído de la lesión en pierna derecha que evidenció acantosis e infiltrado linfoplasmocitario perivascular y perianexial así como múltiples treponemas en la muestra evidenciados mediante técnicas inmunohistoquímicas (**Figura 2**).



Se rehistorió a la paciente, que negó haber mantenido relaciones sexuales de riesgo. La paciente refería no haber mantenido relaciones desde hace aproximadamente 1 año. Por otro lado, interrogada por sintomatología acompañante en su marido, refería que no presentaba actualmente ni había presentado previamente lesiones a nivel genital. Además, se solicitó una serología para sífilis y otras infecciones de transmisión sexual (ITS) con resultado positivo para anticuerpo (Ac) antisífilis-total y con detección de Ac. R.P.R a título de 1/128. La serología para VIH y virus hepatótrofos fue negativa.

### Diagnóstico

Con estos resultados se confirmó el diagnóstico de sífilis secundaria.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con penicilina G benzatina 2.400.000 U intramuscular en dosis única.

### Evolución

Con el tratamiento las lesiones comenzaron a resolverse al cabo de unas semanas.

Por otro lado, se solicitó serología de control en 3 meses y una serología completa al marido de la paciente. Actualmente la paciente se encuentra pendiente de acudir a revisión en los próximos meses.

### Comentario<sup>1-8</sup>

La sífilis es una ITS con una gran heterogeneidad en las manifestaciones clínicas conociéndose como la “gran simuladora”. Aunque la variedad de sintomatología cutánea es bastante conocida por parte de los dermatólogos, existen presentaciones clínicas atípicas que pueden ser difíciles de sospechar y de diagnosticar. Es imprescindible conocer estas presentaciones menos habituales, para evitar retrasos en el diagnóstico y en el tratamiento, disminuyendo así el riesgo de transmisión.

El patrón psoriasiforme, como era el caso de nuestra paciente, se encuentra dentro de las formas atípicas de presentación de la sífilis secundaria precoz.





01

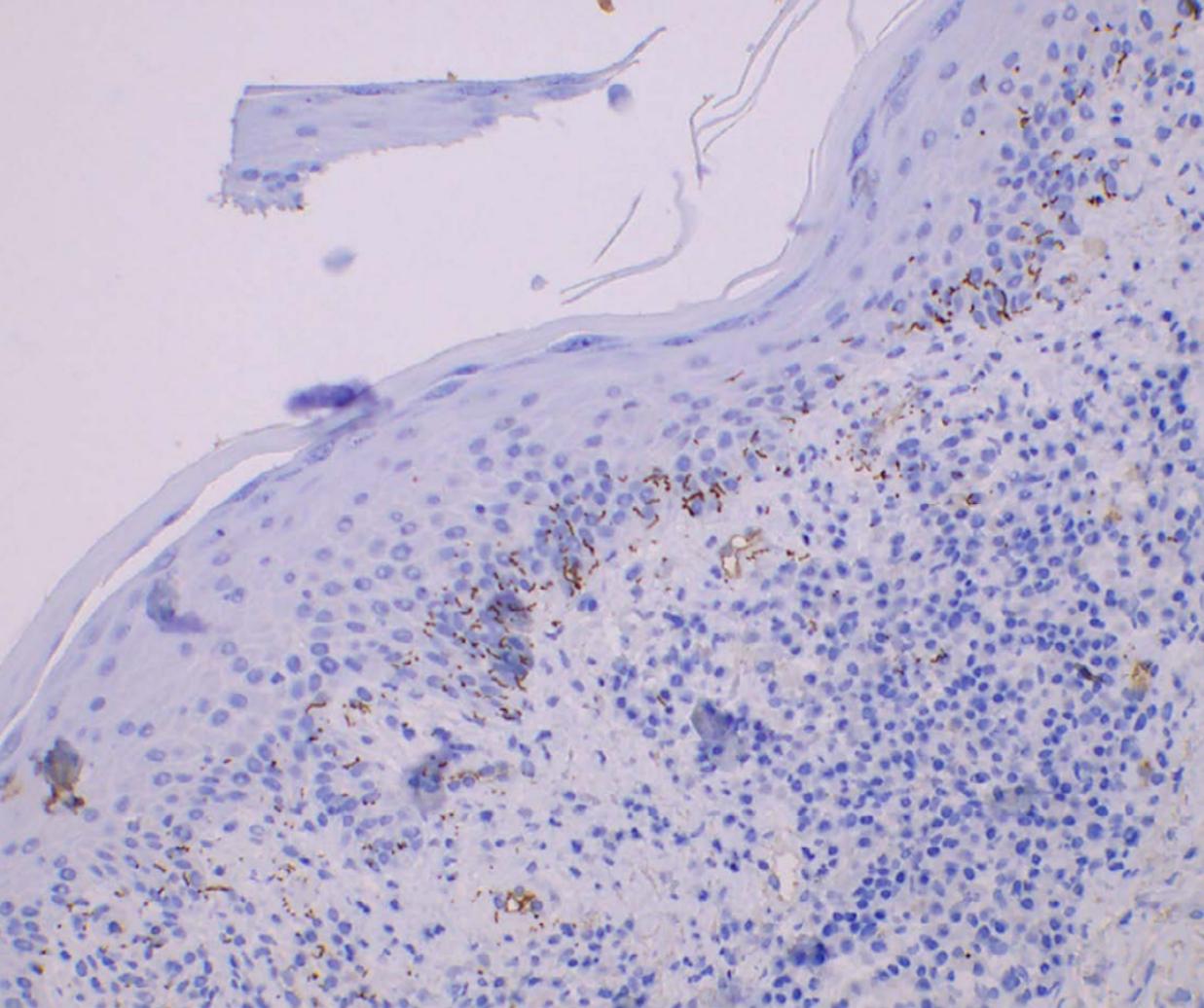
Dermatosis infecciosas



**Figura 1.**

Placas

eritematodescamativas  
en pierna derecha.



01

Dermatosis infecciosas



**Figura 2.**

Imagen de los treponemas en la biopsia con técnicas inmunohistoquímicas.

# Bibliografía

1. Ivars Lleó M, Clavo Escribano P, Menéndez Prieto B. Manifestaciones cutáneas atípicas en la sífilis. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(4):275-83. doi:10.1016/j.ad.2015.11.002
2. Janier M, Unemo M, Dupin N, Tiplica GS, Potocnik M, Patel R. 2020 European guideline on the management of syphilis. *JEADV* 2021;35:574-88. doi:10.1111/jdv.16946
3. Balagula Y, Mattei PL, Wisco OJ, Erdag G, Chien AL. The great imitator revisited: The spectrum of atypical cutaneous manifestations of secondary syphilis. *Int J Dermatol.* 2014;53:1434-41. doi:10.1111/ijd.12518
4. Singh AE, Romanowski B. Syphilis: Review with emphasis on clinical, epidemiologic, and some biologic features. *Clin Microbiol Rev.* 1999;12:187-209. doi:10.1128/CMR.12.2.187
5. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Syphilis: uncommon presentations in adults. *Clin Dermatol.* Nov-Dec 2005; 23(6):555-64. doi:10.1016/j.clindermatol.2005.01.015
6. Gupta R. Pruritic Psoriasiform Cutaneous Lesions in Secondary Syphilis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* Sep-Oct 1988;54(5):270-1. PMID: 28134205. Disponible en: <https://ijdv1.com/view-pdf/?article=f085772eb508850698e1d66913168bduQ/6AVo=>
7. Wick MR. Psoriasiform dermatitides: A brief review. *Semin Diagn Pathol.* 2017 May;34(3):220-5. doi:10.1053/j.semdp.2016.12.006
8. Arif T, Adil M, Amin SS, Saeed N. Psoriasiform lesions of glans and palms: A rare presentation in secondary syphilis. *Indian J Sex Transm Dis AIDS.* Jan-Jun 2019;40(1):70-2. doi:10.4103/ijstd.IJSTD\_28\_17



# 02

## Erupción cutánea papular en región facial, cuello y tórax... y algo más

Ana Medina Fernández  
Ignacio Castaño Uhagón  
Pedro Navarro Guillamón  
Enrique Herrera Acosta





### Anamnesis

Antecedentes personales: extirpación de fibroadenoma en mama derecha en 2004. Exfumadora de 4 cigarrillos al día. Sin alergias medicamentosas conocidas.

Tratamiento: ninguno de forma habitual.

Enfermedad actual: paciente mujer de 52 años que presenta síndrome constitucional de 1 mes y medio de evolución, con pérdida de 20 kg de peso, astenia y malestar general. Fiebre de hasta 38,5 °C. Asocia tos sin expectoración. Además, presenta lesiones cutáneas en cara, cuello y tórax de 3 semanas de evolución.

### Exploración física

Presenta erupción a modo de pápulas eritematosas, algunas de ellas con costra, no pruriginosas distribuidas por cara, cuello y región alta de tórax (**Figuras 1 y 2**). No lesiones en mucosas ni en otras localizaciones. Se palpan adenopatías laterocervicales no adheridas ni dolorosas de 1 cm aproximadamente de tamaño. Resto de la exploración sin alteraciones.

### Exploraciones complementarias

En primer lugar, se realiza analítica de sangre y radiografía (RX) de tórax con los siguientes resultados:

Analítica: Hb: 11,8, VCM: 76,3, leucocitos: 5.330 (neutrófilos: 4.880, linfocitos: 350), glucosa: 112, urea: 30, creatinina: 0,73, filtrado: >90, iones en rango, LDH: 925, AST: 58, PCR: 40,5.

RX tórax: aumento de densidad difusa en ambos pulmones con patrón alveolar.



Se realiza serología siendo positiva a infección por VIH no conocida previamente con elevada inmunosupresión (24 CD4+).

TAC tórax: infiltrado alveolar bilateral. Adenopatías mediastínicas mayores de 1 cm. Mínimo derrame pleural derecho. Se concluye que estos hallazgos pueden ser compatibles con un proceso inflamatorio o infeccioso, pero dado el contexto clínico se plantean los diagnósticos diferenciales de bronconeumonía por tuberculosis o *Pneumocystis jirovecii*.

Baciloscopia y PCR de micobacterias en esputo: negativas. Mantoux: negativo. Quantiferon: indeterminado.

Detección de antígeno de *P. jirovecii* en esputo y lavado broncoalveolar: negativos.

Se toma biopsia de dos de las lesiones cutáneas: en ellas se observan esporas e hifas en la dermis. Las hifas son tabicadas y se ramifican de manera dicotómica en ángulo agudo (45°).

Cultivo de muestras respiratorias obtenidas mediante lavado broncoalveolar: se aísla *Aspergillus nidulans*.

### Diagnóstico

Se establece el diagnóstico de aspergilosis pulmonar invasiva por *A. nidulans* con diseminación cutánea.

### Tratamiento

Se administra tratamiento antifúngico con voriconazol intravenoso a dosis de 300 mg cada 12 horas, en las primeras 24 horas y a dosis de 200 mg cada 12 horas, posteriormente.



### Evolución

Tras 1 semana de tratamiento con voriconazol la enfermedad pulmonar progresa. Se decide traslado a unidad de cuidados intensivos, pero finalmente se produce la muerte de la paciente por insuficiencia respiratoria global con posterior fallo multiorgánico.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Los *aspergillus* son hongos que ocasionan infecciones oportunistas en estados de inmunodepresión, siendo la aspergilosis pulmonar invasiva la más grave (50% de mortalidad). Como factores de riesgo, entre otros, se encuentra la infección por VIH. En estos pacientes la aspergilosis se asocia a un recuento muy bajo de CD4+ (<50) como ocurre con nuestra paciente (24CD4+). La principal forma de adquisición se produce por inhalación de esporas o conidios, causando enfermedad pulmonar. Desde ahí puede diseminarse a través de la sangre a otros órganos, al igual que en nuestro caso. La afectación cutánea es poco frecuente; puede ser primaria, relacionada con zonas de solución de continuidad en la piel y secundaria, por diseminación hematógena. Las manifestaciones dermatológicas no son específicas, aunque lo más frecuente es la aparición de máculas o pápulas eritematosas que evolucionan a lesiones ulceradas.

El diagnóstico se realiza mediante aislamiento del hongo en cultivos de esputo o lavado broncoalveolar. La afectación cutánea se diagnostica mediante biopsia y cultivo de las lesiones. El tratamiento debe instaurarse rápidamente, siendo voriconazol de elección.

La importancia de la Dermatología en este caso radica en que las lesiones cutáneas ayudaron al diagnóstico de la infección al observarse hifas tabicadas en la biopsia.

**Figura 1.**

Pápulas eritematosas no foliculares, algunas cubiertas por costra, localizadas en la frente.

**Figura 2.**

Pápulas eritematosas no foliculares, algunas cubiertas por costra, localizadas en región cervical y torácica alta.

# Bibliografía

1. Fortún J, Meije Y, Fresco G, Moreno S. Aspergilosis. Formas clínicas y tratamiento. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2012;30(4):201-8. doi:10.1016/j.eimc.2011.12.005
2. Curbelo J, Galván JM, Aspa J. Actualización sobre Aspergillus, Pneumocystis y otras micosis pulmonares oportunistas. *Arch Bronconeumol.* 2015;51(12):647-53. doi:10.1016/j.arbres.2015.02.010
3. Shields BE, Rosenbach M, Brown-Joel Z, Berger AP, Ford BA, Wanat KA. Angioinvasive fungal infections impacting the skin. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(4):883-98. doi:10.1016/j.jaad.2018.04.059
4. Aldama A, Acosta R, Rivelli V, Insaurralde S, Mendoza G, Celías L. Aspergilosis diseminada con importante afectación cutánea. *An Fac Cienc Med Asuncion.* 2016;49(2):87-95. doi:10.18004/anales/2016.049(02)87-096



# 03

## Lesión serpigínea y pruriginosa en pie derecho

Carlos Azcárraga Lobet  
Belén de Nicolás Ruanes  
Gerald Selda Enríquez  
Montserrat Fernández Guarino





### Anamnesis

Varón de 41 años español sin antecedentes personales que acudió a Urgencias por una lesión cutánea en pie derecho de 3 días de evolución. Refería haber vuelto hace un día de Kenia, donde vive desde hace años. A la anamnesis el paciente comentaba que la lesión empezó como una “rojez” en el 4º espacio interdigital del pie derecho con molestias asociadas. Además, la lesión había ido migrando progresivamente por el pie provocando un intenso prurito. Tras interrogarle, el paciente refería haber estado caminando y jugando al fútbol descalzo por terrenos arenosos húmedos, además de haberse bañado en piscinas de limpieza dudosa. No había presentado fiebre ni otra sintomatología en ningún momento. Negaba haber recibido tratamiento farmacológico ni haberse aplicado algún producto en las últimas semanas.

### Exploración física

A la exploración física se apreció un surco eritematosomarrónáceo lineal, serpiginoso, indurado y doloroso al tacto que se extendía desde el 4º espacio interdigital, donde había una intensa descamación con maceración, a la zona dorsal del 5º dedo. El trayecto continuaba por el dorso del pie con vesículas de contenido claro (**Figura 1**) y finalizaba por el borde lateral del mismo, migrando hacia posterior (**Figura 2**). No se apreciaron signos de celulitis. Tampoco presentaba lesiones a nivel de mucosas.



### Exploraciones complementarias

No se realizaron pruebas complementarias.

### Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de larva migrans cutánea y de tinea interdigitalis por criterios clínicos y los antecedentes epidemiológicos del paciente.

### Tratamiento

Instauramos tratamiento con ivermectina oral a dosis de 200 mcg/kg (12 mg) 2 días seguidos en tomas únicas y con antihistamínicos. Además, pautamos clotrimazol tópico para tratar la tinea interdigitalis.

### Evolución

Un mes después el paciente acudió a revisión con desaparición de la sintomatología y de la lesión. Refería que al día siguiente de la primera dosis de ivermectina cesó el prurito y que la inflamación empezó a disminuir paulatinamente en los días siguientes.



### Comentario

La larva migrans cutánea es una dermatosis que consiste en la migración subcutánea de larvas, típicamente *Ancylostoma braziliense*, una uncinaria que parasita el intestino de gatos y perros. Suele adquirirse por contacto directo con tierra o arena contaminada con heces de dichos animales<sup>1</sup>.

Esta enfermedad es una infestación que suele afectar típicamente a los pies. En población oriunda de países tropicales predomina en niños y varones jóvenes con escasos recursos económicos<sup>2</sup> y que caminan o practican deportes descalzos (fútbol generalmente) en terrenos arenosos y húmedos<sup>3</sup>.

Aunque esta patología infecciosa no requiere heridas previas en la piel, algunas dermatosis que cursan con una alteración en la barrera cutánea, como la tinea interdigitalis de nuestro paciente, podrían ser factores predisponentes para infestarse por la larva, al facilitar la penetración de esta. Por tanto, el tratamiento de estas patologías cutáneas podría ejercer un papel protector. Concluyendo, se presenta un caso de enfermedad del viajero en la que además de conocer los factores de riesgo típicos hay que considerar dermatosis de base.

**Figura 1.**

Se puede observar la puerta de entrada de la larva sobre el 4º espacio interdigital del pie derecho, con descamación de la tinea interdigitalis. Asimismo, se puede apreciar un surco eritematosomarrónáceo y serpiginoso sobre el dorso del pie, con vesículas claras en su trayecto, que traducen la inflamación generada.

**Figura 2.**

Se aprecia el trayecto migratorio de la larva por el borde lateral del pie derecho, avanzando hacia su parte posterior.

# Bibliografía

1. Bowman DD, Montgomery SP, Zajac AM, Eberhard ML, Kazacos KR. Hookworms of dogs and cats as agents of cutaneous larva migrans. *Trends Parasitol.* 2010;26(4):162-7. doi:10.1016/j.pt.2010.01.005
2. Thadchanamoorthy V, Dayasiri K. Clinical profile, risk factors and outcomes of children with Cutaneous larva migrans infection: A hospital-based study. *Cureus.* 2021;13(4):e14416. doi:10.7759/cureus.14416
3. Reichert F, Pilger D, Schuster A, Lesshafft H, Guedes de Oliveira S, Ignatius R, et al. Epidemiology and morbidity of hookworm-related cutaneous larva migrans (HrCLM): Results of a cohort study over a period of six months in a resource-poor community in Manaus, Brazil. *PLoS Negl Trop Dis.* 2018;12(7):e0006662. doi:10.1371/journal.pntd.0006662



# 04

## Lesiones cutáneas en el paciente COVID-19, ¿ya está todo descrito?

Carmen Couselo Rodríguez  
Diego Soto García  
Sandra Martínez Fernández  
Ángeles Flórez





### Anamnesis

Varón de 51 años hospitalizado por neumonía bilateral por COVID-19. Durante el ingreso, y tras 11 días del diagnóstico, desarrolló lesiones genitales dolorosas. El paciente presentaba buen estado general; los días previos había desarrollado fiebre que se había atribuido a la neumonía. El paciente refería que era el primer episodio de estas características.

### Exploración física

Vesículas arracimadas y erosiones en cuerpo y base de pene (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías inguinales.

### Exploraciones complementarias

Se tomaron muestras para diagnóstico molecular (PCR) de virus herpes simple (VHS)-1, VHS-2, y virus varicela zóster (VVZ), siendo positiva la PCR para VHS-2. También se realizaron estudios serológicos, resultando negativa la Inmunoglobulina G para VHS-2. El *screening* de otras infecciones de transmisión sexual (sífilis, gonorrea, *Mycoplasma genitalium*, *Chlamydia trachomatis* y VIH) fue negativo.

### Diagnóstico

Primoinfección herpética genital en paciente COVID-19.

### Tratamiento

Se instauró tratamiento empírico con aciclovir 400 mg cada 8 horas durante 7 días.



### Evolución

Las lesiones se secaron en el plazo de 5 días, dejando costras arracimadas.

### Comentario<sup>1-4</sup>

En el último año hemos asistido a una explosión de publicaciones científicas donde se han descrito diferentes manifestaciones cutáneas en el paciente COVID-19, incluyendo las de etiología viral. Sin embargo, según nuestro conocimiento, no se han reportado casos de infección herpética genital durante la infección por SARS-CoV-2.

La inmunosupresión adquirida durante la infección por SARS-CoV-2 condiciona linfopenia, y aumenta el riesgo de primoinfección o reactivación de infecciones latentes, como las causadas por la familia herpesviridae. Se han descrito casos de reactivación de VHS-1, VVZ y CMV. Recientemente, se han publicado cuatro casos de pacientes jóvenes e inmunocompetentes con herpes zóster oftálmico. Destaca también el artículo de Llamas et al. en el que detectan VHS-1, VHS-6, VHS-7, virus de Epstein-Barr y VVZ en pacientes COVID-19, sin detectarse VHS-2 en ninguno de ellos.

En conclusión, presentamos un caso de primoinfección por VHS-2 en paciente COVID-19, sumándose a la amplia lista de manifestaciones cutáneas descritas en esta enfermedad. La primoinfección y reactivación del VHS-2 es plausible por mecanismos de inmunosupresión. Esta infección genital puede estar infrarreportada en pacientes COVID-19, debido a la dificultad para valoración médica presencial durante la pandemia y por la falta de exploración del área genital en pacientes infectados.

**Figura 1.**

Erosiones arracimadas y de bordes irregulares en el pene.

# Bibliografía

1. Nofal A, Fawzy MM, Sharaf El Deen SM, El-Hawary EE. Herpes zoster ophthalmicus in COVID-19 patients. *Int J Dermatol.* 2020;59:1545-6. doi:10.1111/ijd.15240
2. Xu R, Zhou Y, Cai L, et al. Co-reactivation of the human herpesvirus alpha subfamily (herpes simplex virus-1 and varicella zoster virus) in a critically ill patient with COVID-19. *Br J Dermatol.* 2020;183:1145-7. doi:10.1111/bjd.19484
3. Llamas-Velasco M, Rodríguez-Jiménez P, Chicharro P, de Argila D, Muñoz-Hernández P, Daudén E. Reply to 'Varicella-like exanthem as a specific COVID-19-associated skin manifestation: Multicenter case series of 22 patients': To consider varicella-like exanthem associated with COVID-19, virus varicella zoster and virus herpes simplex must be ruled out. *J Am Acad Dermatol.* 2020;83:e253-4. doi:10.1016/j.jaad.2020.04.180
4. Le Balc'h P, Pinceaux K, Pronier C, Seguin P, Tadié JM, Reizine F. Herpes simplex virus and cytomegalovirus reactivations among severe COVID-19 patients. *Crit Care.* 2020;24:530. doi:10.1186/s13054-020-03252-3



# 05

## Lesiones dermatomiositis-*like* en paciente VIH

Carolina Labrandero Hoyos  
Rodrigo Peñuelas Leal  
Andrés Casanova Esquembre  
Jorge Magdaleno Tapial





### Anamnesis

Varón de 49 años, VIH+ estadio C3, en tratamiento con abacavir, lamivudina y dolutegravir con buena adherencia terapéutica, es remitido por presentar lesiones cutáneas asintomáticas en dorso de ambas manos de un año de evolución. No presentaba clínica articular ni debilidad muscular.

Como antecedentes de interés destacan: hepatitis A pasada y episodio de leishmaniasis visceral hace un año tratada con anfotericina B intravenosa, tras la cual recuperó la pancitopenia y la PCR de *Leishmania* en sangre se negativizó.

### Exploración física

A la exploración se objetivaron pápulas y nódulos rosados en dorso de ambas manos, especialmente en articulaciones interfalángicas (**Figura 1**). No presentaba afectación facial ni en otra localización.

### Exploraciones complementarias

Se realizó examen microscópico de una punción aspiración de un nódulo, observándose escasos cristales poligonales birrefringentes, que no sugerían tofo gotoso. Se realizó una biopsia *punch* que mostró discreto infiltrado inflamatorio, existiendo marcada presencia de macrófagos cargados de amastigotos (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea anérgica como manifestación de una leishmaniasis sistémica persistente.



### Tratamiento

El paciente recibió un año atrás el tratamiento correcto para leishmaniasis visceral: dosis de inducción de anfotericina B liposomal intravenosa y posteriormente dosis de mantenimiento mensual.

### Evolución

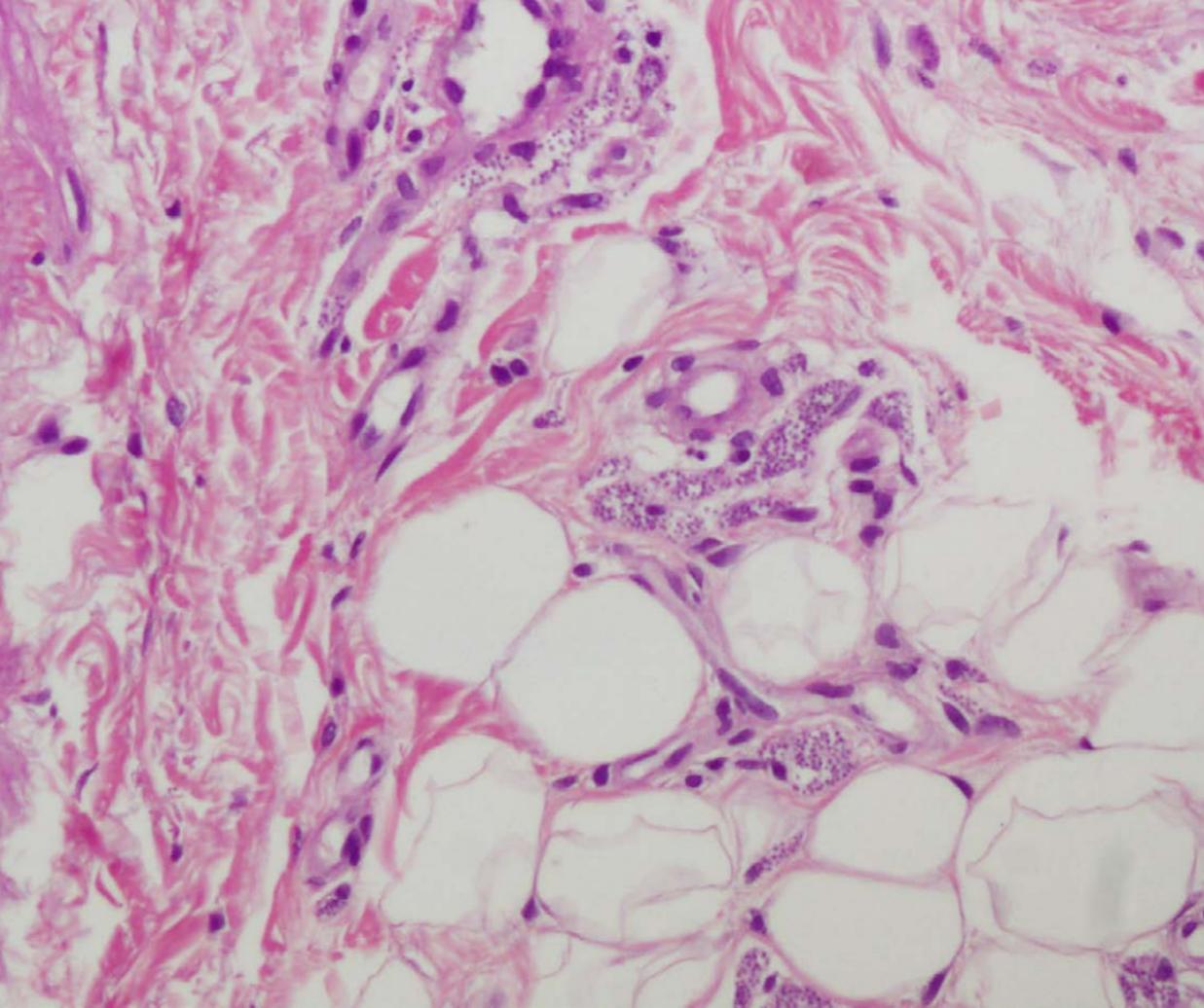
Las lesiones cutáneas han permanecido estables y asintomáticas. El paciente no presentaba alteraciones analíticas relevantes. Fue remitido al Servicio de Enfermedades Infecciosas para completar el estudio sistémico y tratamiento.

### Comentario

La infección por *Leishmania* presenta un amplio abanico de manifestaciones clínicas, tanto sistémicas como cutáneas, que son todavía más variables cuando el paciente es VIH. La leishmaniasis postkala azar suele presentarse años después del tratamiento, excepto en pacientes inmunosuprimidos donde puede coexistir con la afectación visceral<sup>1</sup>. Las lesiones cutáneas son en ocasiones el primer signo de compromiso visceral<sup>2</sup> en nuestro paciente estuvieron presentes desde el comienzo del cuadro hace un año. Se han publicado varios casos de lesiones producidas por *Leishmania* dermatomiositis-like<sup>3,4</sup>, por lo tanto deberíamos incluir esta infección como posible simulador de dermatomiositis sobre todo en pacientes inmunodeprimidos. Su reconocimiento es importante para establecer la afectación visceral y establecer un tratamiento correcto. En ocasiones la afectación cutánea no responde adecuadamente a anfotericina B y es necesario complementar el tratamiento con fluconazol. Los hallazgos histológicos difieren de los observados en pacientes inmunocompetentes, destaca el escaso infiltrado inflamatorio y la abundante presencia de amastigotos.

**Figura 1.**

Pápulas y nódulos rosados en dorso de manos, de predominio en articulación interfalángica.

**Figura 2.**

Biopsia tipo *punch*.  
Hematoxilina-eosina  
(200x). Infiltrado  
inflamatorio discreto  
en el que destacan  
macrófagos cargados  
de amastigotos en su  
citoplasma.

# Bibliografía

1. Abadías-Granado I, Diago A, Cerro PA, Palma-Ruiz AM, Gilaberte Y. Leishmaniasis cutánea y mucocutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112(7):601-18. doi:10.1016/j.ad.2021.02.008
2. Zarco C, Llamas R, Postigo C, Vanaclocha F, Iglesias L. Expresión cutánea atípica de leishmaniasis visceral en la infección por VIH. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95(4):246-8. doi:10.1016/S0001-7310(04)76811-8
3. Daudén E, Peñas PF, Rios L, Jimenez M, Fraga J, Alvar J, et al. Leishmaniasis presenting as a dermatomyositis-like eruption in AIDS. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35(2):316-9. doi:10.1016/S0190-9622(96)90658-1
4. Magdaleno-Tapiál J, Valenzuela-Oñate C, Hernández-Bel P, Esteve-Martínez A, Ballester Belda JE, Alegre-de Miquel V, Pérez-Ferriols A. Violaceous nodules over dorsal interphalangeal joints in a patient with HIV. *JAAD Case Reports.* 2019;5(5):441-3. doi:10.1016/j.jdcr.2019.02.030



# 06

## Sé lo que hiciste... por tu último cultivo

Daniel Rodríguez Baeza  
Laura Puebla Tornero  
Mario Medina Migueláñez,  
Marta González de Arriba





### Anamnesis

Varón de 32 años, sin antecedentes de interés, acude a Urgencias por lesiones en el pene de dos días de evolución, acompañado de disuria y secreción uretral blanquecina. Durante este periodo no ha presentado fiebre ni sensación distérmica. No presentaba síntomas a nivel testicular ni en otros órganos o sistemas. Comenta que tiene relaciones sin protección, pero que tiene pareja estable desde hace dos años y que no ha tenido encuentros fuera de la relación.

### Exploración física

Paciente presentaba buen estado general, hemodinámicamente estable. A nivel genital se observan pápulas milimétricas eritematosas en región periuretral (**Figura 1**). No se observa exudado uretral en el momento actual. No dolor a la palpación testicular ni se palpan adenopatías.

### Exploraciones complementarias

Se toma muestra uretral con hisopo para detección mediante PCR de *Chlamydia*/gonococo, y para cultivo. También se realizan serologías para descartar otras enfermedades de transmisión sexual como VIH, hepatitis A, B, C y *Treponema pallidum*. El resultado de todas las pruebas fue negativo, a excepción del cultivo donde se aisló... *Streptococcus pyogenes*.

### Diagnóstico

Uretritis por *Streptococcus pyogenes*.



### Tratamiento

Se pautó en Urgencias tratamiento empírico para uretritis de transmisión sexual, ceftriaxona 500 mg IM más azitromicina 250 mg 6 comprimidos. Tomando dos comprimidos el primer día y posteriormente toma uno cada día.

### Evolución

La revisión fue en consultas de Dermatología a las dos semanas, donde acudió ya asintomático. Sabiendo ya el sorprendente resultado del cultivo (se aisló *Streptococcus pyogenes*) se le preguntó por clínica faríngea en su pareja, a lo que respondió que su novia había padecido una faringitis, no tratada y que durante ese periodo habían mantenido sexo oral, lo cual hacía que todo encajara con el microorganismo aislado.

### Comentario

Los agentes más frecuentemente asociados a uretritis infecciosa son *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoea*. Otros gérmenes descritos con menor frecuencia son *Mycoplasma genitalium*, *Ureoplasma urealyticum*, *Haemphilus spp.* o *Gardnrela vaginalis*<sup>1</sup>. Con respecto a la uretritis por *Strepyococcus pyogenes*, representa el 1% del total de las uretritis<sup>1</sup>. Aunque siempre ha sido descrito más frecuentemente en edad pediátrica (no relacionado con prácticas sexuales), no es excepcional en adultos jóvenes, principalmente en varones, donde la transmisión sí es sexual<sup>1-3</sup>. Los gérmenes implicados cambian según las distintas prácticas sexuales, como es el caso que presentamos y, en nuestra experiencia, se han involucrado igualmente otras bacterias como *Escherichia coli*, cuyo origen puede ser tanto genitourinario como intestinal.

**Figura 1.**

Imagen anterior del glande del paciente donde se observan pápulas eritematosas periuretrales. No se observan exudado.

# Bibliografía

1. Foronda-García-Hidalgo C, Liébana-Martos C, Gutiérrez-Soto B, Expósito-Ruiz M, Navarro-Marí JM, Gutiérrez-Fernández J. Prevalencia en varones de la población general de agentes productores de infecciones no ulcerativas del aparato genital, asistidos en atención especializada [Prevalence among males from the general population of agents responsible of not ulcerative genital tract infections, assisted in specialized care]. Rev Esp Quimioter. 2019 Dec;32(6):545-50. Spanish. Epub 2019 Oct 22. PMID: 31642639; PMCID: PMC6913070. Disponible en: <https://seq.es/wp-content/uploads/2019/10/foronda22oct2019.pdf>
2. Nicolas X, Granier H, Le Guen P, Chapalain JC, Rouby Y, Talarmin F. Streptococcus pyogenes : une cause exceptionnelle d'urétrite et de balanite non gonococcique de l'adulte. Med Mal Infect. 2006;36(3):170-1. doi:10.1016/j.medmal.2005.10.008
3. Bradshaw CS, Tabrizi SN, Read TR, Garland SM, Hopkins CA, Moss LM, et al. Etiologies of nongonococcal urethritis: bacteria, viruses, and the association with orogenital exposure. J Infect Dis. 2006;193:336-45. doi:10.1086/499434



# 07

## Nódulos supurativos supraclaviculares en contexto de síndrome constitucional

Daniel Falkenhaim López  
Jon Fulgencio Barbarin  
Mario Puerta Peña  
Alba Sánchez Velázquez





### Anamnesis

Mujer de 80 años, sin antecedentes personales de interés. La paciente acudió al Servicio de Urgencias dermatológicas consultando por dos tumoraciones a nivel supraclavicular izquierdo de aproximadamente 2 meses de evolución, las cuales en las últimas dos semanas habían adquirido aspecto purulento incluso con drenaje espontáneo de abundante contenido de pus una de ellas.

La paciente se encontraba en este momento en seguimiento por Medicina Interna por dichas lesiones y por un cuadro constitucional leve de 3 meses de evolución consistente en hiporexia y pérdida de 4 kg de peso, sin otros “síntomas B” ni otra clínica asociada de ningún tipo. 25 días antes se había realizado una ecografía de partes blandas en contexto del estudio de los nódulos (**Figura 1**), sugestiva bajo informe radiológico de posible proceso neoplásico maligno primario o secundario.

### Exploración física

En la exploración física se constató la presencia de dos tumoraciones de aproximadamente 4 y 3 centímetros de diámetro blandas y fluctuantes, localizadas a nivel supraclavicular derecho, no adheridas a planos profundos ni pétreas, levemente dolorosas a la palpación (**Figura 2**). La más externa presentaba material purulento contenido, mientras que sobre la situada más internamente aparecía en superficie una erosión costrosa sugestiva de drenaje previo de material por la misma. No se constataron otras lesiones mucocutáneas ni otros datos de relevancia en la exploración física sistémica.



### Exploraciones complementarias

Bajo sospecha de un proceso infeccioso abscesificado, se realizó punción y aspiración de la lesión lateralizada a la derecha, con obtención de material purulento que se remitió para estudio microbiológico.

### Diagnóstico

Se remitió el material para cultivo bacteriano, de micobacterias y hongos. Se realizó test de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para micobacterias, resultando positivo para *Mycobacterium tuberculosis complex*. Posteriormente la tinción fluoresceína BAAR y el cultivo de micobacterias confirmaron el resultado. La prueba de Mantoux fue positiva (15 mm).

En base a dichos hallazgos clínicos y microbiológicos se realizó el diagnóstico de tuberculosis ganglionar (escrofuloderma).

### Tratamiento

No se objetivó enfermedad tuberculosa a ningún otro nivel en el estudio sistémico. Se inició terapia combinada con rifampicina + isoniazida + pirazinamida + etambutol.

### Evolución

La paciente presentó una evolución satisfactoria de las lesiones, con resolución de las mismas. Además, no se objetivó desarrollo de clínica sistémica a otro nivel ni aparición de nuevas lesiones mucocutáneas.



### Comentario

El término escrofuloderma<sup>1</sup> hace referencia a la afectación cutánea por *Mycobacterium tuberculosis* secundariamente a la infección por el microorganismo de estructuras adyacentes, siendo la más frecuente la linfadenopatía infecciosa, típicamente cervical (siendo a su vez la afectación ganglionar la forma más frecuente de afectación extrapulmonar). La evolución clínica de las lesiones puede ser insidiosa, progresando típicamente desde lesiones nodulares eritematosas hacia la ulceración y fistulación, con salida de contenido seropurulento.

La tuberculosis cutánea es una manifestación infrecuente de la infección por *Mycobacterium tuberculosis*<sup>2</sup> (1-1,5% de las tuberculosis extrapulmonares, que se manifiestan en el 8-14% de los casos). La forma más típica es la escrófula, si bien otras manifestaciones pueden estar presentes, secundarias a inoculación directa cutánea del microorganismo o a diseminación hematogena desde otros focos infecciosos<sup>3</sup>.

El tratamiento<sup>2</sup> se basa en los regímenes antibióticos clásicos de la tuberculosis, con terapias que combinan rifampicina, isoniazida, pirazinamida, etambutol y estreptomomicina. En ocasiones se acompaña de drenaje quirúrgico de las lesiones.

**Figura 1.**

Imagen ecográfica de las lesiones en su fase nodular, donde se aprecian numerosos ganglios hipoecogénicos y en morfología redondeada, radiológicamente sugestivos de posible malignidad en ese momento.

**Figura 2.**

Se aprecian dos lesiones nodulares a nivel supraclavicular derecho, eritematosas, abscesificadas: a la derecha material purulento aún contenido, a la izquierda costra y erosión secundarias a fistulización del contenido.

# Bibliografía

1. Mello RB, Vale ECSD, Baeta IGR. Scrofuloderma: a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol*. 2019 Jan-Feb; 94(1):102-4. doi:10.1590/abd1806-4841.20188560. PMID: 30726475; PMCID: PMC6360976.
2. van Zyl L, du Plessis J, Viljoen J. Cutaneous tuberculosis overview and current treatment regimens. *Tuberculosis (Edinb)*. 2015 Dec;95(6):629-38. doi:10.1016/j.tube.2014.12.006. Epub 2014 Dec 25. PMID: 26616847.
3. Hill MK, Sanders CV. Cutaneous Tuberculosis. *Microbiol Spectr*. 2017 Feb;5(1). doi:10.1128/microbiolspec.TNMI7-0010-2016. PMID: 28233513.



# 08

## Sífilis, la gran imitadora

Delia Díaz Ceca  
Beatriz Baleato Gómez  
Damián Moreno Mesa  
Antonio José Vélez García-Nieto





### Anamnesis

Varón de 35 años, que acudió a nuestro servicio derivado desde el Servicio de Urgencias por lesiones ulceradas múltiples en región de surco balanoprepucial de una semana de evolución, tras relaciones sexuales de riesgo hacía aproximadamente un mes.

### Exploración física

El paciente presentaba úlceras múltiples de base eritematosa en región de surco balanoprepucial, que se acompañaban de intenso dolor, edema y adenopatías bilaterales dolorosas a la palpación (**Figuras 1 y 2**). No presentaba lesiones en mucosa oral, ni anal; tampoco fiebre, ni signos de uretritis o proctitis.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica completa con perfil de infecciones de transmisión sexual, además de una prueba PCR tomada directamente de las lesiones.

### Diagnóstico

El resultado de la serología y la PCR fue positivo para *Treponema pallidum*, sin ninguna otra enfermedad concomitante.



### Tratamiento

Se realizó una pauta de penicilina G benzatina 2,4 millones de unidades, intramuscular y doxiciclina 100 mg cada 24 horas durante 21 días, esta última de manera empírica.

### Evolución

El paciente evolucionó de manera favorable con un descenso rápido de los anticuerpos reagínicos y una mejoría clara de las lesiones.

### Comentario

Se trata de una sífilis primaria de características atípicas, ya que, aunque el período de incubación resultó acorde con el que se contempla en una sífilis primaria, la manifestación en forma de chancros múltiples, edema de glande y prepucio y adenopatías bilaterales dolorosas, no es una presentación frecuente de la misma.

Parece que son los pacientes con dermatitis atópica u otras dermatosis inflamatorias, además de los pacientes con VIH los que suelen presentar cuadros clínicos atípicos de sífilis primaria y/o secundaria de manera más frecuente<sup>1</sup>.



**Figura 1.**

Chancros múltiples en surco balanoprepucial.



**Figura 2.**

Edema de la zona afectada.

# Bibliografía

1. Ivars Lleó M, Clavo Escribano P, Menéndez Prieto B. Atypical Cutaneous Manifestations in Syphilis. Actas Dermosifiliogr. 2016 May;107(4):275-83. doi:10.1016/j.adengl.2016.02.002



# 09

## Lesiones ampollosas y erosivocostrosas con cultivo positivo para *Trichophyton tonsurans*

Fernando Gruber Velasco  
Nicolás Silvestre Torner  
Belén Romero Jiménez  
María Dorado Fernández





### Anamnesis

Mujer de 60 años, con antecedente de psoriasis leve, que acudió a consulta de Dermatología para la valoración de una lesión cutánea pruriginosa de un mes de evolución (**Figura 1**). La lesión, localizada en la región torácica anterior derecha, había ido creciendo progresivamente de forma centrífuga, pese a tratamiento con corticoides tópicos. La mujer negaba padecer clínica sistémica, toma de nuevos fármacos, posibles contactantes o relación con animales salvajes o domésticos.

### Exploración física

En la exploración dermatológica se observó, en la región torácica derecha, múltiples placas exudativas circinadas, de aspecto erosivocostroso. En el interior de las lesiones, se observaban lesiones vesiculopustulosas, predominantemente en los bordes activos de las placas.

La paciente no presentaba lesiones en mucosa oral, genital o conjuntival.

### Exploraciones complementarias

Se tomaron dos biopsias para estudio histológico y para la realización de estudio de inmunofluorescencia directa. En la biopsia cutánea practicada, se observaron focos de acantólisis suprabasal, paraqueratosis y dermatitis espongiótica con aislados eosinófilos (**Figura 2**).

En el estudio de inmunofluorescencia directa no se reconocieron depósitos de inmunocomplejos.



El protocolo analítico fue rigurosamente normal, con resultados negativos para los anticuerpos antidesmogleína 1/3 y anti-BP180/230.

Se realizó además un cultivo microbiológico para descartar posibles infecciones por patógenos bacterianos o fúngicos.

### Diagnóstico

Inicialmente, como diagnóstico diferencial, se planteó la posibilidad de que la paciente presentara una placa psoriásica única debido a sus antecedentes personales, pénfigo seborreico o impétigo ampolloso. La falta de mejoría tras realizar tratamiento con corticoides tópicos y antibioterapia por vía oral y tópica, hizo sospechar sobre un posible origen fúngico de la lesión. Finalmente, se realizó un cultivo microbiológico en el que se aisló *Trichophyton tonsurans*, confirmando el diagnóstico de infección por *tinea corporis* variante ampollosa.

### Evolución

Tras el diagnóstico de tiña ampollosa se retiraron los corticoides y los antibióticos tópicos y se inició tratamiento con terbinafina oral 250 mg/día, miconazol tópico y betametasona crema. La evolución fue satisfactoria y tras 8 semanas, las lesiones habían desaparecido, quedando la paciente totalmente asintomática.



### Comentario

Las infecciones cutáneas por hongos dermatofitos presentan un amplio espectro de manifestaciones cutáneas. Clásicamente, la infección por dermatofitos se describe como una placa eritematodescamativa circinada de bordes activos que presenta crecimiento centrífugo progresivo. Sin embargo, debido al enmascaramiento de las lesiones cutáneas por la aplicación de corticoides y/o antibióticos tópicos, esta forma de presentación clínica es cada vez menos frecuente<sup>1</sup>.

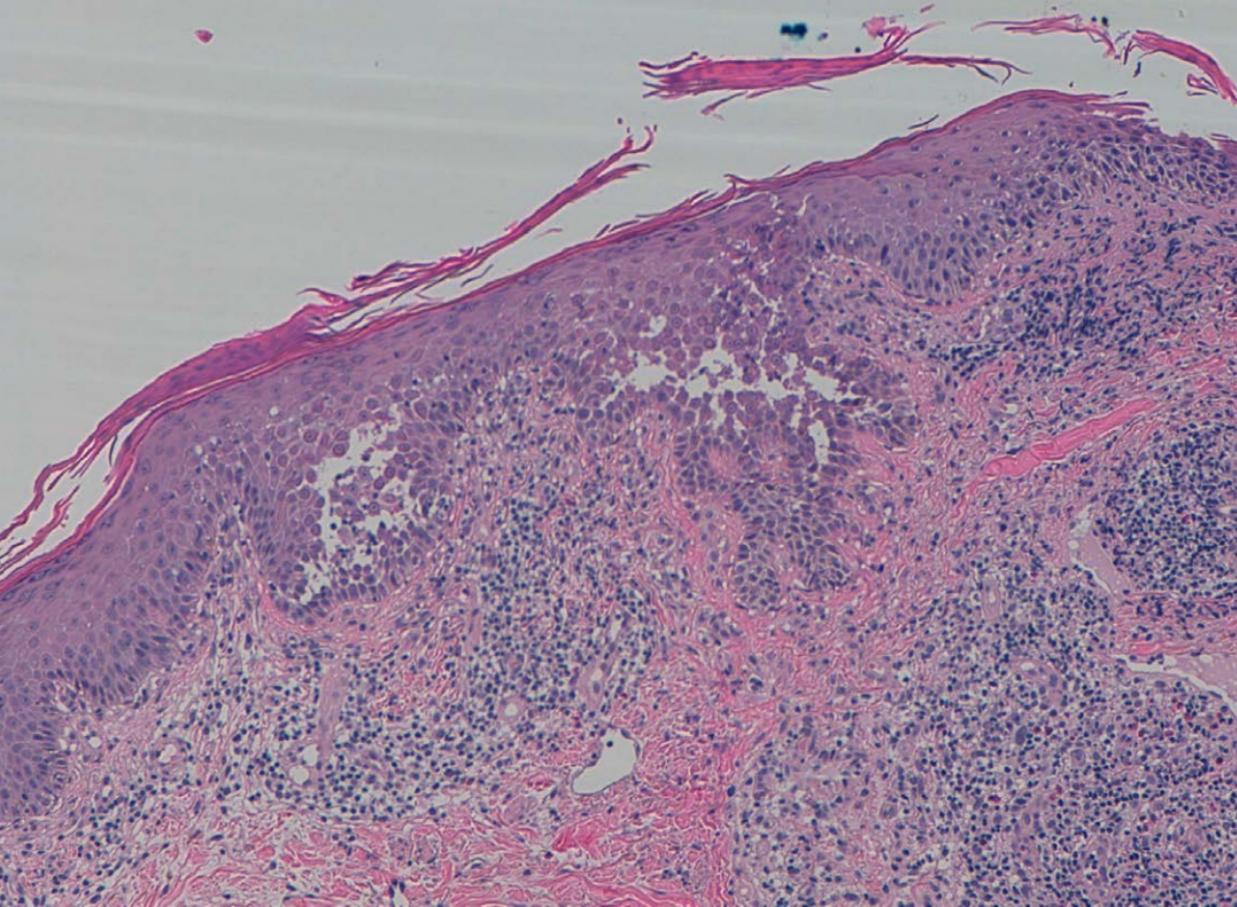
La tiña ampollosa o bullosa es una variante clínica muy inusual de *tinea corporis*, *tinea pedis* o *tinea manuum*. Aunque se desconoce el mecanismo de formación de las lesiones vesiculoampollosas, se han propuesto varias hipótesis como son: la intensa reacción inflamatoria, el trauma repetido o la aplicación de corticoides tópicos<sup>1,2</sup>.

La presencia de vesículas, ampollas y lesiones erosivo-costrosas evolutivas implica un amplio diagnóstico diferencial, incluyendo: cuadros infecciosos (impétigo ampolloso, herpes simple), dermatitis de contacto, o enfermedades ampollosas autoinmunes<sup>3</sup>.

La sospecha clínica de tiña ampollosa requiere el examen microbiológico de una lesión ampollosa que permita identificar el agente infeccioso y asegure un tratamiento eficaz<sup>3</sup>.

**Figura 1.**

Imagen donde se observa placa central eritematoerosiva junto a otras placas eritematoerosivas periféricas.

**Figura 2.**

Biopsia de la lesión en la que se observa acantólisis suprabasal, junto a dermatitis espongiforme, con aislados eosinófilos.

# Bibliografía

1. Grillo E, Jiménez-Gómez N, Díaz-Ley B, Jaén-Olasolo P. Lesión cutánea ampollosa en la mano de una adolescente. *Enferm Infec Micr Cl*. 2004;32(1):56-7. doi:10.1016/j.eimc.2013.05.005
2. D'Antuono A, Bardazzi F, Andalou F. Unusual manifestations of dermatophytoses. *Int J Dermatol*. 2001;40(3):164-6. doi:10.1046/j.1365-4362.2001.00154.x
3. Romano C, Gaviria Morales E, Feci L, Trovato E, Fimiani M. Six cases of tinea bullosa in Siena, Italy. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2014;30(1):133-5. doi:10.1111/jdv.12618



# 10

## Exantema, fiebre, mancha negra y adenopatía: atención a un patógeno emergente

Gloria Baeza Hernández  
Ricardo Francisco Rubio Aguilera  
Cristina Martínez Morán





### Anamnesis

Varón de 58 años sin antecedentes de interés que acudió a Urgencias por aparición de una lesión dolorosa en glúteo derecho desde hacía 10 días, así como una lesión similar retroauricular izquierda y fiebre de hasta 38,5°C de unos 3 días de evolución. No había presentado sangrado externo, tampoco sintomatología sistémica salvo cefalea puntual sin datos de alarma. El paciente no había realizado viajes recientemente, sí solía pasear normalmente con sus perros por zona de campo cercana a su domicilio. No había realizado tratamiento específico para esta sintomatología.

### Exploración física

El paciente presentaba aceptable estado general. La exploración neurológica, cardiopulmonar y abdominal era normal. En glúteo derecho y en zona retroauricular izquierda se objetivaban dos placas de unos 5x3 cm y 3x2 cm eritematosas, con centro ulcerado cubierto por escara (compatibles con *tache noire*), algo infiltradas, con eritema perilesional (**Figuras 1 y 2**). No se observaban garrapatas ni otros insectos. Presentaba salpicadas por tronco, miembros superiores e inferiores pequeñas pápulas eritematosas <1 cm algo infiltradas, así como dos pápulas eritematovioláceas en palma de mano derecha, sin otras lesiones acrales (**Figuras 3 y 4**). Se palpaba una adenopatía inguinal derecha dolorosa. No se observaban lesiones en polo cefálico ni en mucosa oral.



### Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: GPT 87 U/l [10 - 50], proteína C reactiva 7,41 mg/dl [0,1 - 0,5], linfopenia leve 870/uL [1.000 - 3.200], resto incluida coagulación sin alteraciones.
- Rx de tórax sin hallazgos relevantes.
- PCR COVID-19 negativa.
- Exudado de herida de glúteo derecho: cultivo de bacterias flora mixta gram positiva y gram negativa.
- Serología *Rickettsia conorii* en Urgencias negativa. Repetición de serología *R. conorii* a las 2 semanas *Rickettsia conorii* IgG negativo, *Rickettsia conorii* IgM Positivo, compatible con infección reciente por *Rickettsia spp.* Resto de serologías VIH, VHC, VHB, LUES y *Borrelia burgdoferi* negativas.
- Biopsia de piel pápula en zona escapular izquierda: PCR tiempo real se identifica *Rickettsia sibirica mongolotimonae*.

### Diagnóstico

Rickettsiosis por *R. sibirica mongolotimonae*.

### Tratamiento

Se inició doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 2 semanas y paracetamol 650 mg cada 8 horas según precisara.



### Evolución

Tras el inicio de doxiciclina el paciente experimentó importante mejoría, con desaparición de la fiebre en menos de 48 horas y mejoría progresiva de las lesiones cutáneas.

### Comentario

*R. sibirica mongolotimonae* fue identificada como patógeno en humanos en 1996<sup>1</sup>, aunque había sido aislada en 1991 en la garrapata *Hyalomma asiaticum*; en España se ha descrito en *Rhipicephalus pusillus* y *Rh. bursa*<sup>2,3</sup>. Se trata de una rickettsiosis emergente con unos 40 casos descritos<sup>3</sup> que puede causar cuadros muy diversos tipo fiebre botonosa mediterránea-like, linfangitis o adenopatías; el tipo de presentación depende más del estado del huésped que del patógeno<sup>4</sup>. Se propuso la denominación de *lymphangitis-associated rickettsiosis* (LAR) para esta enfermedad, aunque la linfangitis aparece en menos de la mitad de los enfermos<sup>1</sup>. Suele causar síntomas leves y se han descrito complicaciones como encefalitis<sup>3</sup>, miopericarditis<sup>5</sup> o shock séptico<sup>6</sup>. La escara o mancha negra puede ser múltiple, algo poco frecuente en la fiebre botonosa mediterránea<sup>7</sup>, y plantea el diagnóstico diferencial con la fiebre africana por picadura de garrapata (*R. africae*) si hay antecedente de viaje<sup>8</sup>. Otros patógenos que podrían causar escara y adenopatías tras picadura de garrapata son *R. slovaca*, *R. raoultii*, *Bartonella henselae* y *Francisella tularensis*, entre otros<sup>9</sup>. El diagnóstico definitivo se realiza con PCR, pues la serología tiene reactividad cruzada entre diferentes especies de *Rickettsia*<sup>10,11</sup>.



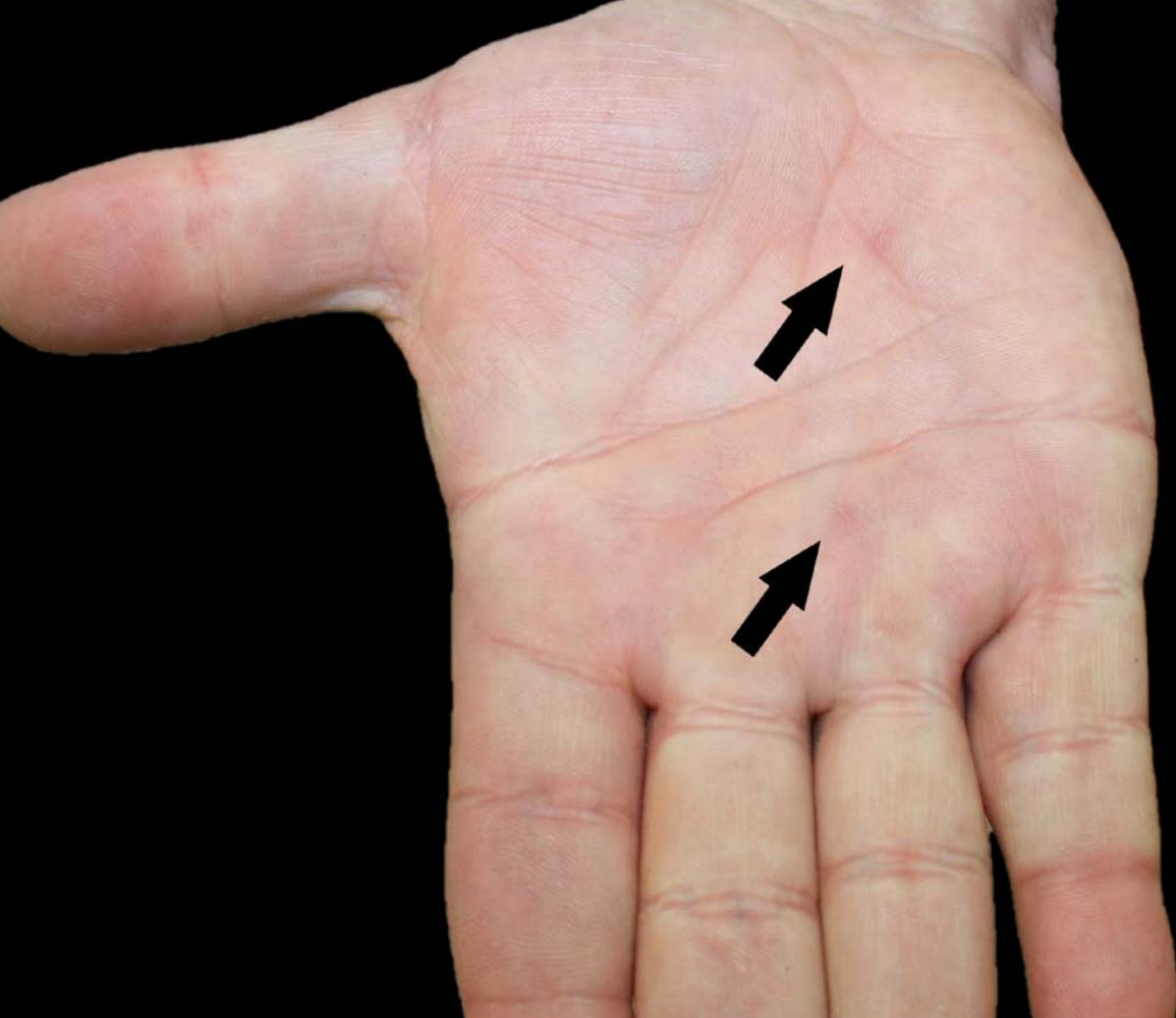
**Figura 1.**  
Escara en glúteo  
derecho.

**Figura 2.**

Escara retroauricular  
izquierda.

**Figura 3.**

Pápulas eritematosas infiltradas en espalda (**flecha:** toma de biopsia para PCR).

**Figura 4.**

Pápulas  
eritematovioláceas  
en palma derecha  
**(flechas).**

# Bibliografía

1. Rajoelison P, Mediannikov O, Javelle E, et al. Rickettsia sibirica mongolitimonae human infection: A diagnostic challenge. Travel Med Infect Dis. 2018;26:72-3. doi:10.1016/j.tmaid.2018.07.002
2. Ramos JM, Jado I, Padilla S, et al. Human infection with rickettsia sibirica mongolitimonae, Spain, 2007-2011. Emerg Infect Dis. 2013;19:267-9. doi:10.3201/eid1902.111706
3. Loarte MDC, Melenotte C, Cassir N, et al. Rickettsia mongolitimonae Encephalitis, Southern France, 2018. Emerg Infect Dis. 2020;26:362-4. doi:10.3201/eid2602.181667
4. Pulido-Pérez A, Gómez-Recuero L, Lozano-Masdemont B, Suárez-Fernández R. Rickettsia sibirica mongolitimonae infection in two immunocompetent adults. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2015;33:635-6. doi:10.1016/j.eimc.2015.03.006
5. Revilla-Martí P, Cecilio-Irazola Á, Gayán-Ordás J, et al. Acute myopericarditis associated with tickborne Rickettsia sibirica mongolitimonae. Emerg Infect Dis. 2017;23:2091-3. doi:10.3201/eid2312.170293
6. Ibarra V, Portillo A, Palomar AM, et al. Septic shock in a patient infected with Rickettsia sibirica mongolitimonae, Spain. Clin Microbiol Infect. 2012;18:E283-5. doi:10.1111/j.1469-0691.2012.03887.x
7. Mouffok N, Parola P, Lepidi H, Raoult D. Mediterranean spotted fever in Algeria - new trends. Int J Infect Dis. 2009;13:227-35. doi:10.1016/j.ijid.2008.06.035
8. Albízuri Prado F, Sánchez A, Feito M, et al. Fever and Multiple Eschars After an African Safari: Report of Three Cases. Pediatr Dermatol. 2017;34:e179-81. doi:10.1111/pde.13163



# Bibliografía

9. Dubourg G, Socolovschi C, del Giudice P, et al. Scalp eschar and neck lymphadenopathy after tick bite: An emerging syndrome with multiple causes. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2014;33:1449-56. doi:10.1007/s10096-014-2090-2
10. Noguerras MM, Roson B, Lario S, et al. Coinfection with 'rickettsia sibirica subsp. mongolotimonae' and *Rickettsia conorii* in a human patient: A challenge for molecular diagnosis tools. *J Clin Microbiol*. 2015;53:3057-62. doi:10.1128/JCM.00457-15
11. Parola P, Paddock CD, Socolovschi C, et al. Update on tick-borne rickettsioses around the world: A geographic approach. *Clin Microbiol Rev*. 2013;26:657-702. doi:10.1128/CMR.00032-13



# 11

## Balanitis erosiva

Jorge Arroyo Andrés  
Manuel Agud de Dios  
Carmen Alejandra Rubio Muñiz  
Alba Sánchez Velázquez





### Anamnesis

Varón de 55 años, con antecedentes de diabetes *mellitus* en tratamiento con metformina y dapaglifozina, esteatosis hepática, y síndrome coronario agudo.

Acude a consultas ambulatorias de Dermatología de nuestro centro por presentar lesiones a nivel del glande y prepucio, de 3 semanas de evolución, que se acompañaban de molestias sin presentar claro dolor. Inicialmente lo relacionaba con relación sexual traumática con su pareja habitual.

Había sido diagnosticado por su médico de atención primaria de una balanitis candidiásica para lo que había sido tratado con antifúngicos tópicos y orales sin mejoría.

Negaba fiebre o cualquier otro tipo de síntomas sistémicos. No presentaba lesiones a otros niveles de la superficie corporal, ni tenía afectación de otras mucosas.

Negaba toma de ningún nuevo fármaco, ni productos de herbolarios. No había aplicado ningún tipo de producto tópico previamente. No había presentado episodios previos. Negaba relaciones sexuales de riesgo.

### Exploración física

El paciente se encontraba afebril, con buen estado general. En la exploración se apreciaban erosiones con superficie exudativa que afectaba de forma difusa a toda la superficie del glande, surco balanoprepucial, y cara interna del prepucio (**Figura 1**). No existían lesiones a nivel del resto de la superficie corporal, no lesiones en mucosa oral ni conjuntival. No adenopatías inguinales.



### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica con bioquímica, hemograma y estudio de autoinmunidad en la que no se objetivaron alteraciones.

Se realizó toma de muestra para PCR de virus herpes, resultando negativo.

La biopsia de la mucosa del glande mostraba una balanitis inespecífica con impetiginización, siendo el estudio de inmunofluorescencia directa negativa.

En el estudio se incluyeron serologías para ITS, en el que se observó un resultado positivo en las pruebas treponémicas, y siendo las pruebas reagínicas positivas con 1/64.

### Diagnóstico

Balanitis de Follmann.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con Benzetacil® 2.400.000 UI IM.

### Evolución

El paciente acude a consulta para administración del tratamiento, y durante la misma, refiere aparición en los dos días previos, de lesiones a nivel del escote, y las palmas y plantas. En la exploración se apreciaban máculas eritematosas confluentes en escote, y pápulas eritematodescamativas con collarete descamativo periférico a nivel de palmas y plantas, lesiones compatibles con sífilis secundaria.



Por lo tanto se decidió administrar únicamente una dosis de Benzetacil® 2.400.000UI.

El paciente es citado de nuevo con nosotros en dos semanas, para ver la evolución clínica. Se apreció una resolución completa del cuadro con desaparición de las lesiones y sin evidenciar alteraciones residuales (**Figura 2**).

### Comentario<sup>1-4</sup>

La balanitis de Follmann es una forma atípica de presentación de sífilis primaria, según algunas series se presenta en menos de un 1% de los casos, aunque se considera una entidad infradiagnosticada. Fue descrita inicialmente en 1939 por Eugene Follmann.

Se suele manifestar como una balanitis exudativa, bien delimitada, con aparición de múltiples erosiones. En ocasiones puede asociar también edema, produciendo en casos más graves parafimosis secundaria.

Sin embargo, existe una gran variabilidad clínica. En la literatura se han descrito formas no exudativas, e incluso formas descamativas. Además, puede acompañarse, preceder o suceder a la aparición del chancro sifilítico típico.

Al tratarse de una forma de sífilis primaria, en ocasiones el estudio serológico va a resultar negativo, por lo que es necesario sospechar esta entidad en casos de balanitis, especialmente tras descartar otras posibles causas (infecciones por herpes, candida, anaerobios, o causas no infecciosas como enfermedades ampollasas u otras entidades como dermatitis de contacto o exantema fijo medicamentoso).

En esos casos, la repetición del estudio serológico, o la toma de muestras para realización de PCR, o visualización en campo oscuro de treponemas puede ser útil.

El tratamiento al igual que otras formas de sífilis primaria, consiste en la administración de Benzetacil® 2.400.000 UI IM. En el caso de no realizarlo, se produce la curación espontánea al cabo de varias semanas de forma similar que el chancro primario, por lo que el conocimiento de esta entidad dentro del diagnóstico diferencial de balanopostitis es imprescindible para su diagnóstico precoz.



**Figura 1.**

Erosiones generalizadas en glande y cara interna de prepucio.

**Figura 2.**

Resolución del cuadro con reepitelización completa tras la administración del tratamiento.

# Bibliografía

1. Cubiró X, García-Pérez JN, Puig L. Follmann balanitis-an atypical form of primary cutaneous syphilis. JAMA Dermatol. 2020;156(9):1012. doi:10.1001/jamadermatol.2020.2275
2. Mainetti C, Scolari F, Lautenschlager S. The clinical spectrum of syphilitic balanitis of Follmann: report of five cases and a review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016;30(10):1810-3. doi:10.1111/jdv.13802
3. Navarrete J, Buchroithner C, Benedetto J, Bunker CB. Concomitant Follmann balanitis and secondary syphilis. BMJ Case Rep. 2021;14(8):e244079. doi:10.1136/bcr-2021-244079
4. Ivars Lleó M, Clavo Escribano P, Menéndez Prieto B. Manifestaciones cutáneas atípicas en la sífilis. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(4):275-83. doi:10.1016/j.ad.2015.11.002



# 12

## Úlceras orales inusuales en paciente inmunodeprimido

Khrystyna Krasnovska Zayets  
Rafael Escudero Tornero  
Eva Manuela Pena Burgos  
Marta Feito Rodríguez





### Anamnesis

Varón de 46 años con antecedentes personales de enfermedad de Behcet, síndrome de Evans y trombosis venosa profunda para las cuales está en tratamiento habitual con micofenolato de mofetilo, ácido acetilsalicílico y acenocumarol. Consulta al servicio de Dermatología por lesiones dolorosas en la mucosa oral de dos meses de evolución, sin otros hallazgos cutáneos.

Además, refiere un ingreso reciente por sepsis por *Pseudomona aeruginosa* de origen abdominal poco después del inicio de las lesiones mucosas.

### Exploración física

Se observan dos úlceras socavadas y profundas de bordes bien delimitados, eritematosos y fondo fibrinoso localizadas en el paladar duro de localización retroalveolar derecha e izquierda (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

- Analítica: pancitopenia leve.
- Biopsia cutánea: proliferación linfoide compuesta por células atípicas de hábito inmunoblástico, positivas para CD79a (**Figura 2A**) y con múltiples mitosis. La hibridación *in situ* para el virus de Epstein-Barr (VEB) mostró positividad intensa y difusa en la población tumoral (**Figura 2B**).
- Biopsia de médula ósea: normal.
- PET/TAC: adenopatías mesentéricas patológicas sin captación hipermetabólica ganglionar.



### Diagnóstico

La morfología y el inmunofenotipo fueron compatibles tanto con un linfoma B difuso de células grandes (LBDCG) asociado a VEB como con una úlcera mucocutánea asociada a virus de Epstein-Barr (UMCVEB), pero dado la ausencia de captación en PET y de la infiltración de la médula ósea el paciente fue diagnosticado de UMCVEB.

### Tratamiento

Se retiró micofenolato de mofetilo y se implantaron medidas conservadoras con anestésicos y antisépticos locales.

### Evolución

Las úlceras se resolvieron tres semanas después de la retirada de micofenolato de mofetilo.

### Comentario

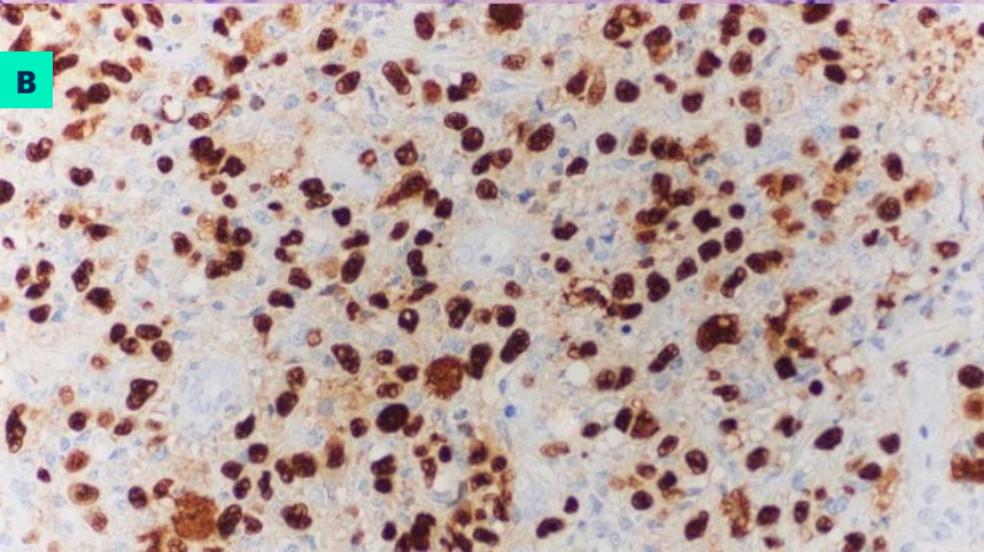
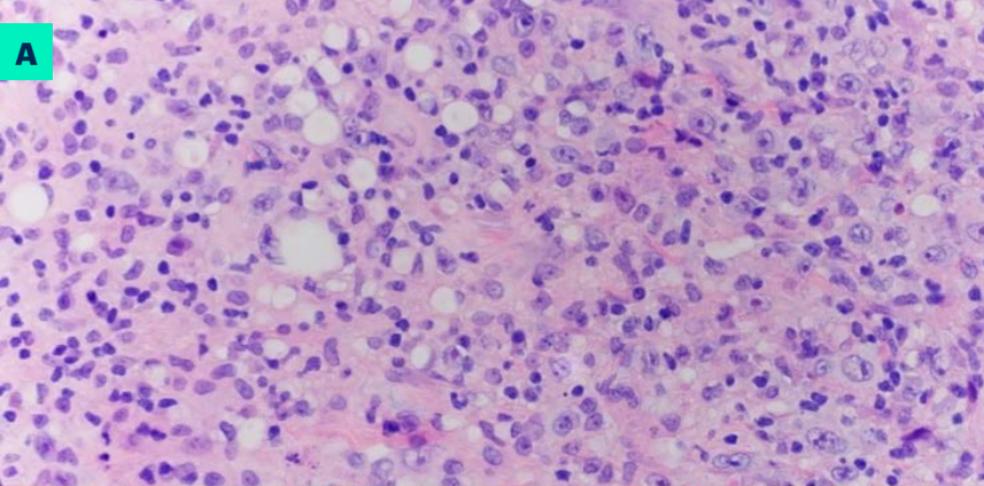
Las UMCVEB son una entidad nueva reconocida en 2017 por la organización mundial de salud y consiste en un trastorno linfoproliferativo asociado al VEB que suele afectar a los pacientes ancianos o inmunodeprimidos<sup>1</sup>. Clínicamente se manifiestan en forma de úlceras redondeadas bien delimitadas que suelen ser profundas y dolorosas. La localización más frecuente es la orofaríngea, pero se pueden originar en cualquier punto del tracto gastrointestinal<sup>1,2</sup>. En la histopatología es típico observar infiltrados de linfocitos T atípicos con morfología similar a las células de Reed-Stenberg, abundantes linfocitos T y la hibridación *in situ* para el VEB es típicamente muy positiva<sup>3</sup>. El diagnóstico diferencial se realiza con

otros linfomas, sobretodo con LBDCG que en ocasiones puede estar asociado a VEB y presentar una histología idéntica a UMCVEB. Entre las principales características diferenciales destaca la histología con infiltrado predominantemente polimorfo en UMCVEB, la localización que en los linfomas suele ser ganglionar y, lo más importante, el comportamiento con un curso autoinvolutivo e indolente en UMCVEB y progresión con diseminación sistémica en los linfomas<sup>4</sup>. Las lesiones de UMCVEB suelen autoinvolucionar sin tratamiento o reduciendo la inmunosupresión por lo que en el caso de persistencia plantear otras posibilidades diagnósticas.



**Figura 1.**

Úlceras socavadas y profundas de bordes bien delimitados, eritematosos y fondo fibrinoso localizadas en el paladar duro de localización retroalveolar derecha **(A)** e izquierda **(B)**.

**Figura 2.**

Proliferación linfoide compuesta por células atípicas de habito inmunoblástico con múltiples mitosis **(A)**.

La hibridación *in situ* para el virus de Epstein-Barr (VEB) positiva **(B)**.

# Bibliografía

1. McCormack C, Huang Q. EBV+ mucocutaneous ulcer: a new entity of WHO 2017. *Bloodjournal*. 2018;131:1993. doi:10.1182/blood-2018-01-825570
2. Chen BJ, Fang CL, Chuang SS. Epstein-Barr virus-positive mucocutaneous ulcers. *Kaohsiung J Med Sci*. 2017;33(1):50-1. doi:10.1016/j.kjms.2016.08.003
3. Dojcinov S, Venkataraman G, Raffeld M, Pittaluga S, Jaffe E. EBV positive mucocutaneous ulcer - A study of 26 cases associated with various sources of immunosuppression. *Am J Sure Pathol*. 2010;34(3):405-17. doi:10.1097/PAS.0b013e3181cf8622
4. Ohata Y, Tatsuzawa A, Ohyama Y, Ichikawa A, Mochizuki Y, Ishibashi S, Sakurai U. A distinctive subgroup of oral EBV+ B-cell neoplasm with polymorphous features is potentially identical to EBV+ mucocutaneous ulcer. *Hum Pathol*. 2017 11;69:129-39. doi:10.1016/j.humpath.2017.09.013



# 13

## Dar en el botón correcto

Noelia Medrano Martínez  
Luis Jiménez Briones  
Inmaculada Balaguer Franch  
Ana Pulido Pérez





### Anamnesis

Varón de 73 años con antecedentes de accidente isquémico transitorio, hipertensión arterial e hiperplasia benigna de próstata; en tratamiento con ácido acetilsalicílico, perindopril, indapamida y tamsulosina-solifenacina.

Acude a Urgencias el 29 de mayo por fiebre de hasta 38,5°C y lesión pruriginosa en pierna derecha de cinco días de evolución. Así mismo, refería tos ocasional con escasa expectoración marronácea desde hacía un mes. No cefalea ni mialgias. Negaba convivientes afectos, viajes recientes a zonas rurales o al extranjero o picaduras de artrópodos. Afirmaba salir diariamente a pasear con su perro por un parque.

Fue dado de alta con juicio clínico de infección respiratoria no consolidativa y celulitis, pautándose amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada 8 horas durante 7 días.

Tres días más tarde acude nuevamente por persistencia de la fiebre (máxima 38,8°C, predominio vespertino), que asociaba astenia y náuseas con vómito aislado de contenido bilioso, momento en el que solicitan nuestra valoración.

### Exploración física

Primera visita (29/05):

Buen estado general, estabilidad hemodinámica (105/73 mmHg, 85 lpm) y respiratoria (eupneico en reposo, saturación de oxígeno 97%).

Se objetivaba en zona pretibial derecha pápula con costra serohemática en el seno de placa eritematoedematosa, con aumento de temperatura local y mínimo dolor a la palpación.



Segunda visita (01/06):

Obnubilación, con debilidad manifiesta. Episodio de hipotensión (80/50 mmHg), con adecuadas cifras tensionales tras sueroterapia (130/80 mmHg, 80 lpm).

El abdomen no era doloroso a la palpación y no mostraba signos de irritación peritoneal.

Presentaba en cara anterior de pierna derecha escara necrótica rodeada de placa eritematopurpúrica con flictena rota en su superficie (**Figura 1**). En tronco y zona proximal de miembros se observaba exantema maculopapuloso eritematoso no confluyente (**Figura 2**). No se palpaban adenopatías. No afectación mucosa ni palmoplantar. No lesiones ampollosas ni dianiformes.

### Exploraciones complementarias

Primera visita (29/05):

El análisis de sangre mostró: trombocitopenia (89.000/ $\mu$ L), linfopenia (500/ $\mu$ L), hipertransaminasemia leve (ALT/GPT 43 U/L), deterioro de función renal (creatinina 1,58 mg/dL, filtrado glomerular estimado mediante fórmula CKD-EPI 43 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>), leve hiponatremia (132 mmol/L) y elevación de reactantes de fase aguda (fibrinógeno 750 mg/dL, PCR 10,8 mg/dL).

El análisis de orina resultó no patológico. La radiografía de tórax no revelaba alteraciones agudas. La detección de antígenos de SARS-CoV-2 fue negativa.



Segunda visita (01/06):

En la nueva analítica se objetivaba: plaquetopenia (64.000/ $\mu$ L), coagulopatía (tiempo de protrombina 13,6 segundos, tiempo de tromboplastina parcial activado 24,8 segundos, dímero D 2.300 ng/mL, fibrinógeno 642 mg/dL), hiperlactacidemia (2,9 mmol/L), hipertransaminasemia (ALT/GPT 171 U/L, AST/GOT 163 U/L, GGT 190 U/L, LDH 483 U/L), insuficiencia renal (creatinina 1,85 mg/dL, filtrado glomerular 35 mL/min/1,73 m<sup>2</sup>) y elevación de marcadores inflamatorios (PCR 17,9 mg/dL, procalcitonina 0,59  $\mu$ g/L).

Resultaron negativos: el cultivo del exudado de la lesión erosiva y las serologías de fase aguda (inmunoglobulina M) frente a rickettsia, borrelia, leishmania y bartonella.

Se realizó biopsia tipo *punch* de 4 mm de mácula en tronco para estudio histológico y microbiológico. El examen anatomopatológico objetivó dermatitis perivascular superficial, compatible con la sospecha clínica de rickettsiosis. La PCR tisular resultó igualmente positiva.

Se extrajeron tres pares de hemocultivos con crecimiento en dos de ellos de estafilococo coagulasa negativo sensible a oxacilina.

### Diagnóstico

Fiebre botonosa mediterránea con sobreinfección de la lesión de inoculación en forma de celulitis.



### Tratamiento

Durante las primeras 24 horas recibió sueroterapia intensa y antibioterapia empírica con ceftriaxona, clindamicina y doxiciclina (100 mg/12 h).

Tras el resultado de los hemocultivos y la biopsia cutánea se ajustó el espectro del régimen antibiótico a doxiciclina y cefazolina.

### Evolución

Presentó evolución clínica satisfactoria, con mejoría de nivel de conciencia, manteniéndose afebril y estable desde el punto de vista hemodinámico y respiratorio.

Se objetivó resolución progresiva del exantema y franca mejoría de la extensa placa de celulitis circundante a la *taché noire*.

Analíticamente, corrección paulatina de los niveles de transaminasas y retorno a los parámetros de función renal basal.

### Comentario<sup>1-3</sup>

Las rickettsiosis comienzan con fiebre, cefalea, mialgias, vómitos y dolor abdominal, pudiendo asociar tos y confusión o aletargamiento. A menudo aparece trombocitopenia, aunque la coagulación intravascular diseminada es inusual. Otros hallazgos pueden ser anemia, funciones hepática y renal alteradas.

Durante el período de incubación (4-10 días) aparece una escara (0,5-2 cm) con halo eritematoso, que se corresponde con el sitio de inoculación de la garrapata.



Cuando se desarrolla exantema, este suele aparecer del tercer al sexto día, comenzando con máculas eritematosas en muñecas y tobillos, diseminándose luego a la mayor parte del cuerpo, con relativa preservación de la cara y con afectación palmo-plantar en la mitad de los casos, de forma relativamente tardía. Las máculas son reflejo de la vasodilatación por infección de células endoteliales en la microcirculación dérmica. Al desarrollarse edema perivascular se convierten en pápulas. Es poco probable que las biopsias contengan el hallazgo clásico de vasculitis linfocítica con extravasación de hematíes.

El diagnóstico serológico suele ser retrospectivo, ya que los anticuerpos no se desarrollan hasta el séptimo día o más tarde.

El fármaco de elección, incluidos niños pequeños, es la doxiciclina.

**Figura 1.**

Placa eritematopurpúrica en región pretibial derecha con erosión central y escara necrótica adyacente.



13

Dermatosis infecciosas



**Figura 2.**

Tenue exantema maculopapuloso  
de predominio en tronco.

# Bibliografía

1. Biggs HM, Behravesh CB, Bradley KK, et al. Diagnosis and Management of Tickborne Rickettsial Diseases: Rocky Mountain Spotted Fever and Other Spotted Fever Group Rickettsioses, Ehrlichioses, and Anaplasmosis - United States. *MMWR Recomm Rep*. 2016 May 13;65(2):1-44. doi:10.15585/mmwr.rr6502a1. PMID: 27172113
2. Monterde-Álvarez ML, Calbet-Ferré C, Rius-Gordillo N, Pujol-Bajador I, Ballester-Bastardie F, Escribano-Subías J. Rickettsiosis tras la picadura de una garrapata: una clínica sutil en muchas ocasiones, debemos estar atentos [Rickettsiosis after tick bite: A subtle clinic picture on many occasions, we must be vigilant]. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2017 Feb;35(2):100-3. Spanish. doi:10.1016/j.eimc.2016.01.013. Epub 2016 Mar 11. PMID: 26976382
3. Rovey C, Brouqui P, Raoult D. Questions on Mediterranean spotted fever a century after its discovery. *Emerg Infect Dis*. 2008 Sep;14(9):1360-7. doi:10.3201/eid1409.071133. PMID: 18760001.



# 14

## Verrugas, linfedema y diarrea. Clave diagnóstica

Rodrigo Peñuelas Leal  
Carolina Labrandero Hoyos  
Javier Lorca Sprohnlé  
Víctor Alegre de Miguel





### Anamnesis

Varón de 48 años, sin antecedentes patológicos de interés, acude a consulta de Dermatología para realizar tratamiento de verrugas vulgares generalizadas, de predominio en cuello, zona central del tórax y dedos de las manos. No había padecido infecciones recurrentes o crónicas en ningún momento de su vida. Al interrogatorio reportaba la presencia de cuadro diarreico (de 2-3 deposiciones/día) desde prácticamente los 20 años, así como hinchazón de ambas extremidades inferiores desde los 25 años, sin filiar. El paciente había sido tratado mediante queratolíticos tópicos, retinoides tópicos y tratamiento quirúrgico, recidivando las lesiones tras todos los tratamientos.

En una visita posterior para una nueva sesión terapéutica, aporta informe del estudio realizado por el servicio de medicina interna de otro centro sanitario.

### Exploración física

A la exploración presenta múltiples lesiones verrucosas, de entre 3 y 15 mm, localizadas en la parte anterior del cuello, tórax y manos, de distribución periungueal (**Figuras 1 y 2**). Así como linfedema de ambas extremidades inferiores y superiores.

### Exploraciones complementarias

En la visita inicial se le pidió una analítica básica, donde destacaba una linfopenia ( $0,76 \times 10^3/\text{ml}$ ), con resto de parámetros del hemograma y bioquímica general, incluyendo reactantes de fase aguda, dentro de la normalidad.



Un estudio analítico más extenso mostró además una reducción de los niveles plasmáticos de albúmina (2,5 g/dL) y de inmunoglobulinas (IgA: 39 mg/dL; IgM 30 mg/dL; IgG: 297 mg/dL), con pruebas serológicas negativas para los patógenos habituales (VIH, VHC, VHB).

A raíz de los hallazgos de hipoproteinemia y el cuadro diarreico crónico se le realizó un estudio endoscópico digestivo con toma de biopsias duodenal y colónica, con hallazgos característicos de una linfangiectasia intestinal.

### Diagnóstico

Verrugas múltiples y resistentes asociadas a linfangiectasia intestinal primaria y linfedema.

### Tratamiento

El paciente fue tratado por el servicio de Digestivo de su hospital de referencia con dieta hiperproteica, exenta de grasas y asociando triglicéridos (TG) de cadena media.

Las lesiones cutáneas fueron tratadas mediante cidofovir intralesional

### Evolución

Tras 4 ciclos de tratamiento con cidofovir las lesiones cutáneas han presentado una resolución casi completa.



### Comentario

La linfangiectasia intestinal (LI) se caracteriza por una alteración y dilatación de los vasos linfáticos del intestino delgado que dificulta el drenaje linfático y determina una pérdida proteica, incluyendo gammaglobulinas, y linfocitaria (especialmente CD4) hacia la luz intestinal. Esta pérdida de linfocitos es específica de la LI respecto a otras enteropatías pierde-proteínas<sup>1</sup>. Aunque la hipogammaglobulinemia y la linfopenia van a suponer cierto grado de deficiencia humoral y celular, los casos de linfomas e infecciones crónicas, como verrugas víricas múltiples y resistentes, son infrecuentes.

La presentación de un paciente joven, previamente sano, con múltiples verrugas resistentes a tratamientos y asociadas a diarrea y linfedema, puede hacer sospechar la LI como causa de las mismas. En la literatura solo hay 6 pacientes descritos, pudiendo su reconocimiento mejorar tanto su calidad de vida como el control de la patología cutánea y de las complicaciones intestinales, especialmente el desarrollo de linfoma sistémico, que se ha observado en 4 de los 6 pacientes con la asociación de verrugas y LI<sup>2</sup>.

Este caso destaca la importancia de reconocer causas de inmunodepresión ante el desarrollo de verrugas múltiples resistentes.

**Figura 1.**

Pápula verrucosa que afecta a toda el área de la matriz ungüeal.

**Figura 2.**

Detalle de la cara anterior del cuello del paciente donde se observan múltiples pápulas verrucosas de color piel.



# Bibliografía

1. Huber R, Semmler G, Mayr A, Offner F, Datz C. Primary intestinal lymphangiectasia in an adult patient: A case report and review of literature. *World J Gastroenterol.* 2020;26(48):7707-18. doi:10.3748/wjg.v26.i48.7707
2. Lee SJ, Song HJ, Boo SJ, Na SY, Kim HU, Hyun CL. Primary intestinal lymphangiectasia with generalized warts. *World J Gastroenterol.* 2015;21(27):8467-72. doi:10.3748/wjg.v21.i27.8467



# 15

## Va de uñas

Claudia Sarró Fuente  
Javier Martín Alcalde  
Giulia Greta Dradi  
Ana Pampín Franco





### Anamnesis

Varón lactante de 2 meses con alteración ungueal de dos uñas de las manos, de inicio a las 2 semanas de vida. No había tenido episodios de inflamación o exudación. Sus padres negaban traumatismos previos. Su madre había tenido candidiasis vaginal durante el último trimestre de embarazo. No referían antecedentes familiares de psoriasis u otras dermatosis. Había estado aplicando vinagre en oclusión durante dos semanas.

### Exploración física

A la exploración se evidenciaba un engrosamiento de la lámina ungueal, aislados pits y un tinte amarillo-verdoso en toda la tercera uña de la mano derecha (**Figura 1**) y, de menor extensión, en la cuarta uña de la mano izquierda. No paroniquia o exudación.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un cultivo ungueal que resultó negativo.

### Diagnóstico

Candidiasis ungueal congénita.



### Tratamiento

Dado que las lesiones ungueales eran altamente sugestivas de onicomycosis por *Cándida* se pautó clotrimazol tópico en oclusión 2 veces al día antes de obtener los resultados del cultivo.

### Evolución

Un mes después las lesiones habían mejorado significativamente, quedando únicamente leuconiquia distal (**Figura 2**). Dada la importante mejoría con tratamiento antifúngico, a pesar del resultado negativo del cultivo, consideramos que se trata de un caso de candidiasis ungueal congénita.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La candidiasis cutánea congénita es una infección poco frecuente que aparece entre 12 horas y 7 días después del nacimiento, normalmente como una erupción papulopustulosa generalizada, con afectación variable de las uñas y mucosas. La afectación aislada de las uñas es poco frecuente, habiendo escasos casos descritos en la literatura. La distrofia ungueal, en forma de onicomadesis proximal o bandas hiperqueratósicas, puede estar presente al nacer o desarrollarse a partir de las 6 semanas de vida. Para su tratamiento, son de elección los antifúngicos tópicos (clotrimazol o ciclopirox olamina), aunque se han reportado algunos casos autorresolutivos. Aunque la onicomycosis es excepcional como hallazgo único de la candidiasis congénita, debe reconocerse como una manifestación de inicio tardío de la candidiasis cutánea congénita. Por lo general, conlleva un buen pronóstico con normalización de la distrofia ungueal. Presentamos un nuevo caso de candidiasis congénita limitada a las uñas con buena respuesta a clotrimazol tópico.

**Figura 1.**

Pits y tinte amarillento en la lámina ungueal.

**Figura 2.**

Onicosis distal tras un mes de tratamiento con clotrimazol.



# Bibliografía

1. Arbegast K, Lamberty L, Koh J, Pergram J, Braddock S. Congenital candidiasis limited to the nail plates. *Pediatr Dermatol.* 1990;7(4):310-2. [doi:10.1111/j.1525-1470.1990.tb01033.x](https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.1990.tb01033.x)
2. Sánchez-Schmidt J, Vicente-Villa M, Viñas-Arenas M, Gené-Giralt A, González-Enseñat M. Isolated congenital nail candidiasis. *Pediatr Infect Dis J.* 2010;29(10):974-6. [doi:10.1097/INF.0b013e3181ed6c25](https://doi.org/10.1097/INF.0b013e3181ed6c25)
3. Clegg H, Prose N, Greenberg D. Nail dystrophy in congenital cutaneous candidiasis. *Pediatr Dermatol.* 2003; 20(4):342-4. [doi:10.1046/j.1525-1470.2003.20415.x](https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.2003.20415.x)
4. Joy Way Bueno S, Santos Muñoz A, Maldonado I, Larralde M. Onychodystrophy as the only sign of congenital candidiasis. *Pediatr Dermatol.* 2019;37(1):159-61. [doi:10.1111/pde.14021](https://doi.org/10.1111/pde.14021)



# 16

## Lengua depapilada y una erupción con afectación del cuero cabelludo

Héctor Gegúndez Hernández  
Francisco Javier Melgosa Ramos  
Álvaro Aguado Vázquez  
Tania Díaz Corpas





### Anamnesis

Varón de 35 años que acude remitido a Dermatología desde el Servicio de Urgencias por cuadro de una semana de evolución consistente en malestar general, sensación distérmica y aparición de lesiones cutáneas generalizadas y en la mucosa oral. No refería ingesta medicamentosa previa, picadura de artrópodo o ambiente epidémico infeccioso familiar. No obstante, refería mantener relaciones sexuales de riesgo y sin protección en los últimos años.

### Exploración física

Al explorarle, se observa la presencia de un exantema conformado por múltiples lesiones maculopapulares de distribución en el tronco, abdomen, cara y raíz de ambas extremidades. Llama la atención afectación palmar y plantar bilateral, así como del cuero cabelludo con lesiones que presentan un collarite descamativo periférico (**Figura 1**) sin provocar afectación del folículo piloso. Además, en la cavidad oral se observa dos áreas de mucosa depapilada (**Figura 2**) no dolorosa a la palpación y asintomática. No se apreciaron lesiones en mucosa genital. No obstante, se palpan adenopatías inguinales bilaterales no dolorosas.

### Exploraciones complementarias

Se solicita una serología completa con presencia de RPR a títulos elevados, así como también positividad mediante FTA-ABS. El VIH y el resto de la serología fue negativa.

La analítica con bioquímica y hemograma, fue normal salvo una leve elevación de los parámetros inflamatorios.

Se realiza una exploración oftalmológica, otológica y neurológica completa sin hallarse alteraciones significativas.



### Diagnóstico

Ante la clínica sugestiva y los hallazgos serológicos se diagnostica al paciente de una sífilis secundaria sin compromiso neurológico, con manifestaciones cutáneas en forma de roséola sifilítica, así como clavos palmares plantares y lo relevante del caso, la presencia también de estas lesiones en el cuero cabelludo y afectación de mucosa oral en lengua depapilada “en pradera segada”.

### Tratamiento

Tras informar al paciente, se decide tratarlo con dosis única de penicilina G benzatina 2,4 millones de unidades por vía intramuscular previa anestesia de la zona.

### Evolución

A las 24 horas de su administración el paciente experimenta diaforesis, cefalea, náuseas, mialgias, así como exacerbación de las lesiones cutáneas propias de la reacción de reacción de Jarisch-Herxheimer, que ceden con la toma de antiinflamatorios y antitérmicos orales.

En las semanas siguientes se produce una remisión de las lesiones cutáneas con una normalización progresiva de las papilas linguales. Se realizan controles serológicos a los 3, 6 y 12 meses con descenso paulatino del título y negativización de las pruebas reaginicas.



### Comentario<sup>1-3</sup>

Durante los últimos años hemos vivido un repunte en el diagnóstico de enfermedades de transmisión sexual en las consultas de Dermatología. Es bien conocida su capacidad para simular gran cantidad de manifestaciones cutáneas, obligándonos a mantener un alto grado de sospecha clínica.

Dentro de la sífilis secundaria, lo más habitual es observar la presencia de un exantema de morfología roseoliforme, compuesto por máculas y pápulas descamativas no pruriginosas con predilección por la afectación facial del tronco y las extremidades, pudiendo acompañarse de fiebre, artromialgias, pérdida de peso o linfadenopatías. En función del momento evolutivo, se pueden observar los clavos sífilícos palmoplantares y otras manifestaciones menos frecuentes como los condilomas planos genitales, la afectación de la mucosa oral y la alopecia sífilítica. En esta fase, las pruebas serológicas (reagínicas y treponémicas) son positivas.

Lo que destacamos del caso y fue lo primero que nos alertó de la posibilidad del diagnóstico, es la afectación del cuero cabelludo con lesiones que recuerdan a clavos sífilícos, así como la presencia de una lengua depapilada con esa imagen clásica en “pradera segada” descrita clásicamente en la literatura.

**Figura 1.**

Pápulas eritematosas  
con intensa  
descamación periférica  
en cuero cabelludo.

**Figura 2.**

Áreas de mucosa lingual depapilada que recuerdan a una "pradera segada".

# Bibliografía

1. Lampros A, Seta V, Gerhardt P, Isnard C, Husson C, Dupin N. Oral forms of secondary syphilis: An illustration of the pitfalls set by the great imitator. *J Am Acad Dermatol*. 2021 Feb;84(2):348-53. doi:10.1016/j.jaad.2020.04.089
2. Dai S, Wang H, Lin Z. Moth-eaten alopecia in secondary syphilis. *Int J Infect Dis*. 2019 May;82:6. doi:10.1016/j.ijid.2019.02.023
3. Chiu HH, Wu CS. Alopecia syphilitica. *Indian J Sex Transm Dis AIDS*. 2017 Jul-Dec;38(2):192-3. doi:10.4103/ijstd.IJSTD\_92\_16



# 17

## Erosiones perianales en paciente VIH

Joana Cruaños Monferrer

José Pablo Serrano

José Orts Paco

Antonio Ramírez Andreo





### Anamnesis

Varón de 51 años de origen senegalés, con antecedentes de VIH en tratamiento con terapia antirretroviral desde hacía dos años, consultó por astenia y lesiones dolorosas en periné de 3 meses de evolución.

### Exploración física

El paciente presentaba placas hipopigmentadas de superficie mamelonada. Algunas estaban ulceradas, con fondo fibrinoso (**Figura 1**). Asimismo, presentaba adenopatías inguinales bilaterales, no adheridas a planos profundos.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó cultivo y PCR de las lesiones ulceradas, siendo positiva esta última para VHS-2. Se realizó biopsia de una de ellas, apreciándose hiperplasia epidérmica con espongirosis y cuerpos de inclusión intranucleares, compatible con herpes verrucoso. Ante este hallazgo se solicitó la carga viral de VIH, la cual fue detectable, también se solicitó el recuento linfocitario, que fue menor de 200 células/ml.

### Diagnóstico

Herpes verrucoso en paciente VIH.



### Tratamiento

Se postuló la aparición de resistencias a la terapia antirretroviral, pero finalmente el paciente admitió que no estaba tomándola desde hacía meses. Se inició tratamiento con aciclovir iv.

### Evolución

Las lesiones se resolvieron en 3 semanas, dejando algunas áreas en forma de cicatrices deprimidas.

### Comentario<sup>1-6</sup>

VHS-2 es causa frecuente de lesiones genitales en inmunocompetentes, con una apariencia típica de lesiones vesiculosas-ulceradas arracimadas. Sin embargo, en pacientes inmunocomprometidos puede presentarse de manera atípica, como en nuestro paciente. En definitiva, en este caso las lesiones genitales sirvieron de marcador de ausencia de adherencia terapéutica; pues la infección crónica por VHS es una enfermedad definitoria de SIDA.

**Figura 1.**

Placas de superficie friable distribuidas en empedrado en zona de periné y perianal **(A)**.

Detalle de la imagen, en la que se aprecia el relieve de las placas **(B)**.

# Bibliografía

1. Ackerman LV. Verrucous carcinoma of the oral cavity. *Surgery*. 1948;23(4):670-8.
2. Santoro A, Pannone G, Contaldo M, et al. A Troubling Diagnosis of Verrucous Squamous Cell Carcinoma ("the Bad Kind" of Keratosis) and the Need of Clinical and Pathological Correlations: A Review of the Literature with a Case Report. *J Skin Cancer*. 2011;2011:370605. doi:10.1155/2011/370605
3. Penera KE, Manji KA, Craig AB, Grootegoed RA, Leaming TR, Wirth GA. Atypical presentation of verrucous carcinoma: a case study and review of the literature. *Foot Ankle Spec*. 2013;6(4):318-22. doi:10.1177/193864013489341
4. Costache M, Desa LT, Mitache LE, et al. Cutaneous verrucous carcinoma - report of three cases with review of literature. *Rom J Morphol Embryol*. 2014;55(2):383-8. PMID: 24969990. Disponible en: <https://www.rjme.ro/RJME/resources/files/550214383388.pdf>
5. Yanofsky VR, Mercer SE, Phelps RG. Histopathological variants of cutaneous squamous cell carcinoma: a review. *J Skin Cancer*. 2011;2011:210813. doi:10.1155/2011/210813
6. Chang BA, Katz S, Kompelli AR, Nathan CO. Is primary radiotherapy an acceptable treatment modality for verrucous carcinoma of the larynx?. *Laryngoscope*. 2019;129(9):1964-5. doi:10.1002/lary.27985



# Dermatosis en relación con la medicina interna

---



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>01.</b> Erosiones orales en paciente con artritis reumatoide .....                       | 253 |
| <b>02.</b> Más allá de la piel .....  | 260 |
| <b>03.</b> Las manos palpan y los rayos X ven .....   | 267 |
| <b>04.</b> Lo esencial es invisible: úlceras en pierna, más allá de los grandes vasos ..... | 274 |
| <b>05.</b> Ampollas hemorrágicas en mucosa yugal y lesiones purpúricas cutáneas .....       | 283 |
| <b>06.</b> Una queilitis actínica resistente .....  | 290 |
| <b>07.</b> Mujer de 69 años con lesiones anulares .....                                     | 296 |
| <b>08.</b> Glositis lineal: ¿nuevo signo clave para adelantarse a los internistas? .....    | 304 |
| <b>09.</b> ¿Solo eccema de manos? .....   | 311 |
| <b>10.</b> Una distribución muy peculiar .....  | 316 |
| <b>11.</b> Lo que se esconde detrás de un absceso subcutáneo .....                          | 322 |
| <b>12.</b> Cuando el calcio llega más allá de los huesos .....                              | 329 |
| <b>13.</b> Lesiones fotodistribuidas en paciente tratada con adalimumab .....               | 338 |



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>14.</b> Lesiones pruriginosas en paciente hematológico.....  | 345 |
| <b>15.</b> Cuando la piel es la clave.....  | 352 |
| <b>16.</b> DRESS secundario al tratamiento con hidroxiclороquina para la infección por SARS-CoV-2:<br>no todas las lesiones cutáneas son COVID-19 ..... | 359 |
| <b>17.</b> El papel del neutrófilo más allá de la infección.....  | 366 |
| <b>18.</b> Úlcera periostomal: un reto diagnóstico.....   | 375 |
| <b>19.</b> Al buen tiempo, mala cara .....  | 382 |



# 01

## Erosiones orales en paciente con artritis reumatoide

Alberto Sáez Vicente

Gema Vázquez Contreras

Luis Feito Sancho

Rosa María Ceballos Rodríguez





### Anamnesis

Mujer de 70 años con antecedentes personales de artritis reumatoide de más de 10 años de evolución con mal control clínico en los últimos meses por lo que Reumatología inicia tratamiento sistémico con metotrexato (MTX) 15 mg/semana y ácido fólico, ambos por vía oral. Tras 6 meses de tratamiento ingresa a cargo de Medicina Interna por infección respiratoria de vías bajas asociando fracaso renal de origen prerrenal y lesiones en mucosa oral de varias semanas de evolución. La paciente no tenía historia previa de úlceras en cavidad oral o en genitales. Tampoco tenía antecedentes de consumo de alcohol o hábito tabáquico. Se interrogó por inicio de nueva medicación sin encontrar nuevos fármacos salvo el MTX pautado hacía unos meses. Finalmente la paciente reconoció intensificación del tratamiento con MTX a 15 mg/día por su cuenta coincidiendo con un empeoramiento clínico de su artritis en las últimas semanas.

### Exploración física

Presencia de erosiones en cavidad oral a nivel de semimucosa y mucosa labial así como de la mucosa yugal. Fibrina en zona más anterior de la cara inferior de la lengua (**Figuras 1 y 2**). No lesiones en piel u otras mucosas.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica completa incluyendo hemograma y niveles de MTX objetivándose una discreta macrocitosis de 100 fL sin anemia con niveles de MTX bajos en sangre. La PCR en mucosa oral para herpes simple fue negativa.



### Diagnóstico

Ulceración mucocutánea en contexto de intoxicación aguda por MTX.

### Tratamiento

Suspensión del fármaco y administración de ácido fólico intravenoso. Fórmula magistral con esteroides para control sintomático de las lesiones.

### Evolución

Resolución de las lesiones cutáneas y normalización del VCM.

### Comentario<sup>1-4</sup>

El MTX es un inhibidor de la síntesis de ácido fólico ampliamente utilizado en medicina cuyo metabolismo es principalmente renal y en menor medida hepático. Se emplea tanto a altas dosis buscando un efecto antineoplásico como a bajas dosis para el control de diversas enfermedades crónicas inflamatorias (psoriasis, artritis reumatoide, etc.). La ulceración mucocutánea por MTX es un efecto adverso dosis dependiente que deriva directamente del efecto antiproliferativo del fármaco cuya diana principal son las células con gran recambio celular (principalmente células del sistema hematopoyético, piel y mucosas). De esta forma, las úlceras mucocutáneas pueden constituir un marcador indirecto de toxicidad hematológica.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

Esta ulceración puede observarse con frecuencia en pacientes tratados con altas dosis de MTX, siendo inhabitual en pacientes tratados con dosis inmunomoduladoras. En este último grupo de pacientes es necesario, por lo tanto, la presencia de factores agravantes que conduzcan a una acumulación tóxica de MTX (disminución del filtrado glomerular de origen prerrenal, toma concomitante de AINE, infecciones, errores en la dosificación, etc.). Es importante recordar que existe una pobre correlación entre los niveles de MTX en sangre y su toxicidad. De esta forma, aun cuando los niveles séricos de MTX sean normales, el hallazgo de úlceras mucocutáneas en un paciente con este tratamiento nos debe alertar como dermatólogos y nos obliga a descartar una posible toxicidad medular.





01

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### **Figura 1.**

Erosiones y eritema sobre semimucosa y mucosa labial, así como restos de fibrina en zona más anterior de la cara inferior de la lengua (visión frontal).



01

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Erosiones y eritema  
sobre semimucosa  
labial, mucosa labial y  
mucosa yugal  
(visión lateral).

# Bibliografía

1. Morgado-Carrasco D, Riquelme-Mc Loughlin C, Fustà-Novell X, Giavedoni P. Methotrexate-Induced Mucositis as a Sign of Bone Marrow Toxicity: A Retrospective Study of Clinical and Epidemiological Characteristics [La mucositis por metotrexato como marcador de toxicidad medular. Estudio retrospectivo de las características clínicas y epidemiológicas]. *Actas dermosifiliogr.* 2020;111(5): 436-9. doi:10.1016/j.ad.2020.04.001
2. Chamorro-Petronacci C, García-García A, Lorenzo-Pouso AI, Gómez-García FJ, Padín-Iruegas ME, Gándara-Vila P, Blanco-Carrión A, Pérez-Sayáns M. Management options for low-dose methotrexate-induced oral ulcers: A systematic review. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2019 Mar 1;24(2):e181-e189. doi:10.4317/medoral.22851. PMID: 30818310; PMCID: PMC6441606.
3. Troeltzsch M, von Blohn G, Kriegelstein S, Woodlock T, Gassling V, Berndt R, Troeltzsch M. Oral mucositis in patients receiving low-dose methotrexate therapy for rheumatoid arthritis: report of 2 cases and literature review. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013 May;115(5):e28-33. doi:10.1016/j.oooo.2012.12.008. PMID: 23601229.
4. Deeming GM, Collingwood J, Pemberton MN. Methotrexate and oral ulceration. *Br Dent J.* 2005 Jan 22;198(2):83-5. doi:10.1038/sj.bdj.4811972. PMID: 15702101.



# 02

## Más allá de la piel

Ana Morelló Vicente  
Ángela Estenaga Pérez de Albéniz  
Inés Oteiza Rius  
María Pilar Gil Sánchez





### Anamnesis

Paciente varón de 58 años que consulta para revisión de lesiones vasculares en tronco y extremidades. Refiere aparición progresiva de nuevas lesiones sin cambios en las preexistentes.

El paciente había sido diagnosticado y tratado quirúrgicamente hace 3 meses de un cavernoma medular en la transición bulbomedular diagnosticado tras un cuadro de hipoestesia en extremidad superior derecha.

Como antecedentes familiares destaca su padre fallecido por hemorragia de un cavernoma lumbar y hermana diagnosticada de cinco cavernomas craneales.

Tras anamnesis dirigida el paciente refiere que tanto su padre como su hermana presentaban lesiones cutáneas similares a las suyas. Asimismo, refiere que dos de sus hijos también tienen lesiones cutáneas de aspecto vascular, pero no se les ha realizado ningún estudio de imagen para descartar la presencia de cavernomas.

### Exploración física

Múltiples pápulas de color azul oscuro, algunas de ellas queratósicas, en tronco y extremidades (Figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realiza curetaje de una lesión con posterior estudio anatomopatológico siendo compatible con malformación cavernomatosa.

La resonancia magnética cerebral y medular de control muestra signos de cavernomatosis supra e infratentorial (Figura 2). El paciente y sus familiares rehúsan realizarse estudio genético.



### Diagnóstico

Malformación cavernomatosa cutánea en un paciente con cavernomatosis múltiple familiar.

### Tratamiento

Desde el punto de vista dermatológico no requiere tratamiento médico.

### Evolución

Tras la resección del cavernoma bulbomedular el paciente siguió tratamiento de rehabilitación con el objetivo de recuperar fuerza global, movimientos finos y destreza. La recuperación ha sido muy satisfactoria aun permaneciendo una leve alteración de la sensibilidad.

Se encuentra en seguimiento por neurocirugía y rehabilitación con realización de resonancia magnética craneal y medular anual.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La cavernomatosis cerebral múltiple (CCM) es una entidad caracterizada por la presencia de malformaciones vasculares múltiples en el sistema nervioso central y que ocasionalmente puede afectar a piel y retina. Se puede presentar de forma esporádica (80%) o familiar (20%). La presentación familiar sigue un patrón autosómico dominante, asociada a mutaciones con pérdida de función de KRIT1, MGC4607 o PDCD10.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

Las malformaciones vasculares cutáneas pueden ser malformaciones venosas hiperqueratósicas, malformaciones capilares puntiformes o nódulos profundos azules. Pueden ser únicas o múltiples y un mismo paciente puede presentar los tres tipos.

Este tipo de malformaciones vasculares son más frecuentes en pacientes con CCM (9-21%) en comparación con población general (1%) por lo que su hallazgo nos debe hacer sospechar la posible presencia de cavernomas en el SNC. Es importante realizar una anamnesis dirigida en busca de síntomas neurológicos, indagar en antecedentes familiares y, ante la duda, valorar solicitar una resonancia magnética. En el caso de nuestro paciente recomendamos un estudio genético familiar así como realización de RM cerebral y medular en su descendencia, por lo menos en aquellos con las mismas lesiones cutáneas.





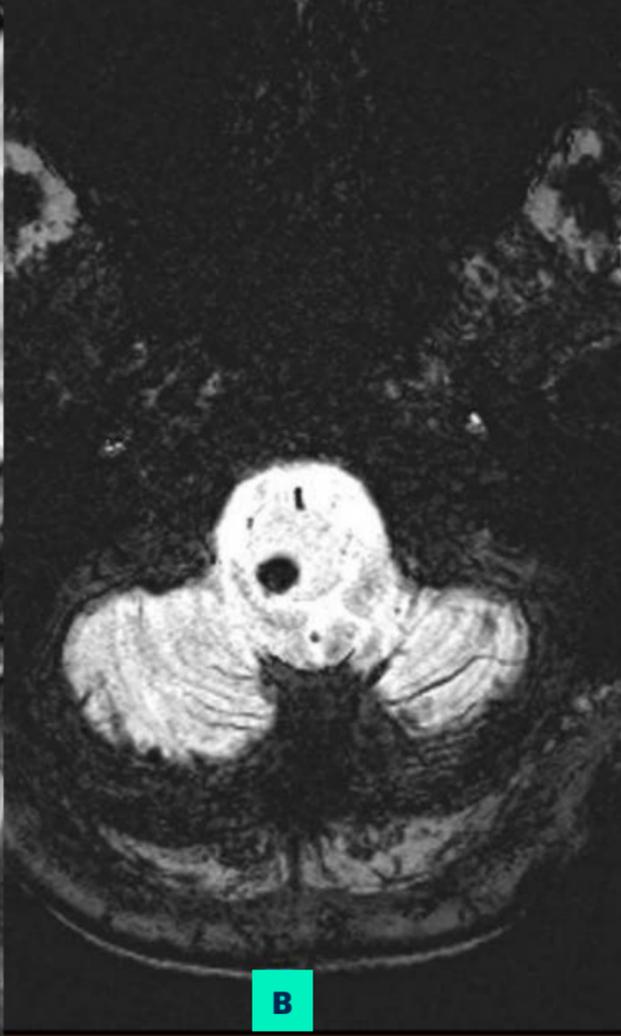
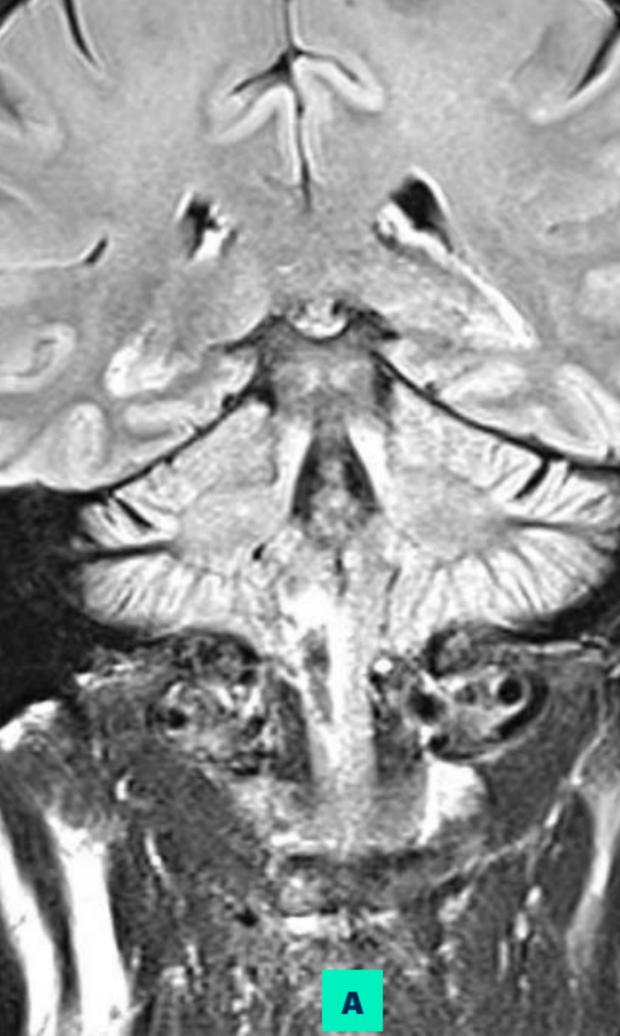
02

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Pápulas color azul  
oscuro en el tórax,  
de diversos tamaños,  
algunas de ellas más  
profundas.



02

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### Figura 2.

Cavernoma diagnosticado y extirpado al paciente por compromiso neurológico. Se presenta como foco hipointenso parenquimatoso sin leucoaraiosis asociada, localizado en la transición bulbomedular.

**A)** RM coronal T2 flair.

**B)** RM mIP.

# Bibliografía

1. Escudero-Góngora MM, Bauzá A, Giacaman A, Martín-Santiago A. Cavernomatosis cerebral múltiple: cuando la clave del diagnóstico está en la piel. *Actas dermosifiliogr.* 2017;108(7):680-3. doi:10.1016/j.ad.2016.12.019
2. Campione E, Diluvio L, Terrinoni A, di Stefani A, Orlandi A, Chimenti S, et al. Progressive late-onset of cutaneous angiomas as possible sign of cerebral cavernous malformations. *Dermatol Online J.* 2013;19:2. doi:10.5070/D353F3132M
3. Manole AK, Forrester VJ, Zlotoff BJ, Hart BL, Morrison LA. Cutaneous findings of familial cerebral cavernous malformation syndrome due to the common Hispanic mutation. *Am J Med Genet A.* 2020;182(5):1066-72. doi:10.1002/ajmg.a.61519
4. Toll A, Parera E, Giménez-Arnau AM, Pou A, Lloreta J, Limaye N, et al. Cutaneous venous malformations in familial cerebral cavernomatosis caused by KRIT1 gene mutations. *Dermatology.* 2009;218:307-13. doi:10.1159/000199461



# 03

## Las manos palpan y los rayos X ven

Begoña Ugondo González del Tánago

Manuel Pascual Ares

Aida Aramburu González

José Luis Díaz Ramón





### Anamnesis

Mujer de 72 años con antecedente de lepra lepromatosa tratada con dapsona, clofazimina y rifampicina en 1970. Desde entonces, presenta como secuelas de la lepra una disminución de la sensibilidad en el territorio del nervio tibial anterior y áreas de piel induradas en las piernas. En 2018 acude a nuestra consulta de Dermatología por unas lesiones cutáneas en extremidades inferiores de 5 meses de evolución que se ulceran y drenan un material blanquecino. Además, refiere múltiples episodios de sobreinfecciones que han requerido antibioticoterapia oral.

### Exploración física

Presenta numerosos nódulos indurados en ambas regiones pretibiales y alguno aislado en gemelos. Algunos de ellos con ulceración y exudación de material blanquecino (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

Se realizan:

- Biopsia: nódulo de material calcificado en dermis reticular rodeado por una reacción inflamatoria crónica.
- Radiografía: placas calcificadas de gran tamaño en el tejido celular subcutáneo de ambas regiones pretibiales (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Calcinosis cutis distrófica en el contexto de secuelas de lepra antigua.

### Tratamiento

Tiosulfato sódico tópico 25% y mupirocina tópica.

### Evolución

Mejoría clínica con disminución del tamaño de las lesiones, reblandecimiento y extrusión del calcio. No nuevos episodios de sobreinfecciones durante el tratamiento.

### Comentario<sup>1-5</sup>

La calcinosis cutis (CC) es el depósito de sales de calcio insolubles en la piel. Existen cinco subtipos, el más frecuente es la CC distrófica. En esta entidad, el depósito de calcio es secundario al daño de un tejido siendo los niveles de calcio y fósforo normales en plasma. Afecta principalmente a pacientes con enfermedades autoinmunes, enfermedades hereditarias del tejido conectivo, neoplasias cutáneas, paniculitis e infecciones. Se han utilizado múltiples tratamientos con respuestas variables. En lesiones localizadas cirugía, láser CO<sub>2</sub>, litotricia extracorpórea con ondas de choque y en lesiones extensas tratamiento médico con warfarina, ceftriaxona, minociclina, colchicina, inmunoglobulinas intravenosas, bifosfonatos, diltiazem, hidróxido de aluminio y tiosulfato sódico tópico, intralesional e intravenoso. Esta última opción terapéutica presenta respuestas favorables en varias series de pacientes.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

Por otra parte, nuestra paciente tiene el antecedente de lepra. La lepra es una enfermedad granulomatosa crónica con afectación predominante de la piel y los nervios periféricos. Su presentación clínica es variable ya que depende del estado inmunológico del huésped y la evolución de la enfermedad. La multiterapia con rifampicina, clofazimina y dapsona ha sido crucial en la estrategia global de la OMS para la eliminación de esta enfermedad. Sin embargo, el diagnóstico y tratamiento tardío se asocian a secuelas como la neuropatía.

Es importante el conocimiento de enfermedades como la lepra que creemos olvidadas en el mundo occidental ya que pueden presentar secuelas y complicarse con entidades de muy difícil manejo como es la calcinosis cutis.





03

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Lesiones nodulares  
subcutáneas induradas  
a la palpación y  
pequeñas úlceras  
en ambas regiones  
pretibiales.



03

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### **Figura 2.**

Extensas placas  
calcificadas abigarradas  
en cara lateral y región  
pretibial bilateral con  
mayor extensión en la  
pierna izquierda.

# Bibliografía

1. Ma JE, Ernste FC, Davis MDP, Wetter DA. Topical sodium thiosulfate for calcinosis cutis associated with autoimmune connective tissue diseases: the Mayo Clinic experience, 2012-2017. *Clin Exp Dermatol*. 2019;44(5): e189-e192. doi:10.1111/ced.13782
2. Ratsimbazafy V, Bahans C, Guignonis V. Dramatic diminution of a large calcification treated with topical sodium thiosulfate. *Arthritis Rheum*. 2012;64(11):3826. doi:10.1002/art.34628
3. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A, Aberer E. Calcinosis cutis: part II. Treatment options. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65(1):15-22. doi:10.1016/j.jaad.2010.08.039
4. Eichelmann K, González González SE, Salas-Alanis JC, Ocampo-Candiani J. Lepra: puesta al día. Definición, patogénesis, clasificación, diagnóstico y tratamiento. *Actas dermosifiliogr*. 2013;104(7):554-63. doi:10.1016/j.ad.2012.03.003
5. Fleta Zaragozano J. Lepra: aspectos clínicos y tratamiento. *Medicina Integral*. 2001;38(7):309-14. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-lepra-aspectos-clinicos-tratamiento-13022408>



# 04

## Lo esencial es invisible: úlceras en pierna, más allá de los grandes vasos

Claudia García Martín  
Kevin Díez Madueño  
Ana Simón Gozalbo  
Elena Conde Montero





### Anamnesis

Mujer de 84 años con antecedentes personales de HTA, DM tipo II e hiperuricemia que acude a nuestras consultas por úlceras muy dolorosas en tercio distal de pierna izquierda de 9 meses de evolución. Escala de dolor 10/10. La paciente negaba traumatismo directo y edemas en piernas previos al inicio de las lesiones.

### Exploración física

En tercio distal de pierna izquierda presentaba 3 úlceras, una de ellas, de 5x3 cm, en cara anterior, redondeada, con bordes bien delimitados y fondo con tejido de granulación y esfacelo, y otras dos ovaladas, de mismas características y de 4x2 cm cada una (**Figura 1**). La paciente presentaba pulsos pedio y tibial posterior palpables y signos de lipodermatoesclerosis.

### Exploraciones complementarias

La paciente fue valorada por cirugía vascular, con ECO-doppler sin alteraciones en el sistema venoso ni arterial.

### Diagnóstico

Úlceras en contexto de flebolinfedema y arteriolosclerosis.



### Tratamiento

Se realizan injertos en sello de todas las úlceras con piel donante de cara anterolateral de muslo. El apósito primario utilizado en la zona donante y receptora es alginato cálcico. En la pierna injertada se aplican vendas inelásticas impregnadas en óxido de zinc (bota de Unna) **(Figura 2)**. Dado que el reposo absoluto es imprescindible para un adecuado prendimiento de los injertos se inicia trombotoprofilaxis con enoxaparina 40 mg al día.

### Evolución

La evolución fue muy favorable **(Figura 3)**, con curas semanales, con prendimiento de la práctica totalidad de los injertos a pesar de las condiciones subóptimas del lecho injertado y desaparición total del dolor. En cada cura la manipulación del lecho injertado fue mínima. Conseguimos la epitelización completa a las 5 semanas de la realización del procedimiento **(Figura 4)**.

### Comentario

La arterioesclerosis cutánea se define como un engrosamiento de la pared de las arteriolas de la dermis profunda y tejido celular subcutáneo, y se puede encontrar en piernas de cualquier persona mayor o hipertensa, no es específica de pacientes con heridas<sup>1</sup>. Las úlceras por arterioesclerosis son úlceras en pierna, con pulsos palpables, muy dolorosas, con signos de necrosis, bordes eritematovioláceos, que pueden progresar rápidamente<sup>2</sup>. Como en nuestro caso, pueden aparecer asociadas a insuficiencia venosa crónica.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

Es fundamental el control del dolor, frenar la necrosis y promover la epitelización. Por tanto, los injertos en sello secuenciales se pueden considerar un tratamiento de elección<sup>2</sup>. El injerto en sello es un procedimiento sencillo que se puede realizar de manera ambulatoria. Para obtener los injertos (entre 4 y 8 mm) no profundizamos más allá de la dermis papilar, normalmente con hoja de bisturí, tras anestésiar localmente la zona donante, habitualmente el muslo.

Para un adecuado prendimiento, es esencial presión e inmovilización local los primeros días tras el procedimiento. La bota de Unna es un tipo de terapia compresiva muy bien tolerada por los pacientes. El riesgo de sangrado y sobreinfección de la zona de la que se obtienen los injertos es mínimo. Aunque no prendan todos los microinjertos, el efecto es beneficioso en la cicatrización, ya que hay una disminución del dolor, se liberan factores de crecimiento y se promueve la migración de queratinocitos desde el borde la herida. Es esencial la limpieza conservadora en las primeras curas, evitando todo tipo de desbridamiento para no desprender los microinjertos y mantener el microambiente que se ha creado<sup>3,4</sup>.





04

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**  
Úlceras en la primera  
valoración realizada en  
consulta.



04

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Úlceras tras una semana  
con bota de Unna.  
(Podemos observar  
un gel amarillento que  
no retiramos, ya que  
es rico en factores de  
crecimiento y favorece  
la migración de  
queratinocitos desde los  
bordes de la herida.)



04

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 3.**

Evolución a las  
3 semanas de realizar  
los injertos en sello.



04

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 4.**

Evolución a las  
5 semanas de realizar  
los injertos en sello.

# Bibliografía

1. Monfort JB, Cury K, Moguelet P, Chasset F, Bachmeyer C, Francès C, Barbaud A, Senet P. Cutaneous Arteriosclerosis Is Not Specific to Ischemic Hypertensive Leg Ulcers. *Dermatology*. 2018;234(5-6):194-97. doi:10.1159/000492669
2. Conde-Montero E, Pérez Jerónimo L, Peral Vázquez A, Recarte Marín L, Sanabria Villarpando PE, de la Cueva Dobao P. Early and Sequential Punch Grafting in the Spectrum of Arteriopathy Ulcers in the Elderly. *Wounds*. 2020 Aug;32(8):E38-E41. PMID: 33166269. Disponible en: <https://www.hmpgloballearningnetwork.com/site/wounds/case-report-and-brief-review/early-and-sequential-punch-grafting-spectrum>
3. Conde-Montero E, de Farias Khayat Y, Pérez Jerónimo L, Vázquez AP, Marín LR, Guisado S, de la Cueva Dobao P. Punch grafting for pain reduction in hard-to-heal ulcers. *J Wound Care*. 2020 Mar 2;29(3):194-7. doi:10.12968/jowc.2020.29.3.194
4. Conde Montero E, Guisado Muñoz S, Pérez Jerónimo L, Peral Vazquez A, Montoro Lopez JJ, Hocajada Reales C, Baniandrés Rodríguez O, de la Cueva Dobao P. Martorell Hypertensive Ischemic Ulcer Successfully Treated With Punch Skin Grafting. *Wounds*. 2018 Feb;30(2):E9-E12. PMID: 29481334. Disponible en: <https://www.hmpgloballearningnetwork.com/site/wounds/unusual-wounds/martorell-hypertensive-ischemic-ulcer-successfully-treated-punch-skin>



# 05

## Ampollas hemorrágicas en mucosa yugal y lesiones purpúricas cutáneas

Esther Fiz Benito  
Rafaela de Moraes Souza  
Guillermo Servera Negre  
Elena Sendagorta Cudos





### Anamnesis

Mujer de 25 años sin antecedentes médicos de interés que acude a las Urgencias Dermatológicas por unas lesiones petequiales en región cervical y mandibular, así como ampollas de contenido hemorrágico en mucosa yugal izquierda de unas 24 horas de evolución. Refería que las lesiones habían aparecido espontáneamente, sin traumatismos previos ni intervenciones de la cavidad oral. No recibía tratamiento anticoagulante.

### Exploración física

En región cervical anterior y mandibular derecha se observaban lesiones purpúricas puntiformes no palpables que no blanqueaban a la digitopresión (**Figura 1**). En mucosa yugal izquierda se apreciaban ampollas hemorrágicas agrupadas sobre una base violácea (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea que mostró una cifra de plaquetas de 5.000/  $\mu\text{L}$ , sin observarse agregados plaquetarios en la fórmula revisada al microscopio y tras comprobarse la cifra con una solicitud de recuento de plaquetas en citrato. Resto de analítica sin alteraciones.

### Diagnóstico

Se planteó el diagnóstico de trombopenia inmune primaria (TIP).



### Tratamiento

Se contactó con el servicio de Hematología quienes ante la sospecha de probable TIP iniciaron tratamiento con prednisona 50 mg/24 h e inmunoglobulinas IV 50 mg/24 h.

### Evolución

Tras 48 horas con dichas medidas terapéuticas se objetivó una cifra de plaquetas de 32.000/ $\mu$ L, por lo que se decidió alta hospitalaria con tratamiento con prednisona 50 mg/24 h, dosis que fue descendiendo hasta su suspensión pasados dos meses. En este tiempo se realizó de forma ambulatoria un despistaje de otras causas de trombopenia secundaria (enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico, infecciosas como VIH, VHC y *Helicobacter pylori*, medicamentosas, trastornos linfoproliferativos etc), alcanzándose el diagnóstico de trombocitopenia autoinmune primaria por exclusión.

### Comentario

La trombocitopenia inmunitaria primaria es un trastorno inmunomediado adquirido caracterizado por trombocitopenia aislada  $<100.000/\mu$ L, en ausencia de cualquier causa de trombocitopenia secundaria<sup>1</sup>. Los autoanticuerpos dirigidos contra las plaquetas, linfocitos T autorreactivos y la disfunción de los megacariocitos se postulan como los tres mecanismos patogénicos responsables del descenso de la cifra de plaquetas<sup>2</sup>.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

Muchos pacientes están asintomáticos en el momento del diagnóstico siendo este incidental a través de un hallazgo analítico. Otros se presentan con sangrados que pueden ir desde leves, con petequias maculares en áreas de presión, a graves, con sangrados de mucosas o hemorragias intracraneales que pueden poner en riesgo la vida del paciente<sup>3,4</sup>. A pesar de tratarse de un trastorno hematológico, Dermatología puede ser la primera especialidad a la que el paciente se dirige ante la aparición de algunos de estos signos como fue el caso que nos ocupa, por lo que es necesario un alto índice de sospecha y realizar una aproximación básica analítica que incluya hemograma ante el hallazgo asintomático de lesiones petequiales de aparición espontánea en piel y mucosas.





05

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Lesiones purpúricas  
no palpables no  
blanqueantes a la  
digitopresión en región  
cervical anterior.



05

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Detalle de ampollas  
de contenido  
hemorrágico en mucosa  
yugal izquierda que  
asientan sobre base  
eritematoviolácea.

# Bibliografía

1. Provan D, Stasi R, Newland AC, et al. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2010 Jan 14;115(2):168-86. doi:10.1182/blood-2009-06-225565
2. Zufferey A, Kapur R, Semple JW. Pathogenesis and Therapeutic Mechanisms in Immune Thrombocytopenia (ITP). *J Clin Med*. 2017 Feb 9;6(2):16. doi:10.3390/jcm6020016
3. Ejaz A, Radia D. Diagnosis and management of primary immune thrombocytopenia in adults. *Br J Hosp Med (Lond)*. 2019;80(4):C54-C57. doi:10.12968/hmed.2019.80.4.C54
4. Palau J, Sancho E, Herrera M, et al. Characteristics and management of primary and other immune thrombocytopenias: Spanish registry study. *Hematology*. 2017;22(8):484-92. doi:10.1080/10245332.2017.1311442



# 06

## Una queilitis actínica resistente

Gerald Selda Enríquez  
Patricia Burgos Blasco  
Ana Laura Melián Olivera  
Pablo Boixeda





### Anamnesis

Mujer de 60 años, con hipotiroidismo autoinmune, que presenta una lesión en labio inferior, de 5 años de evolución, diagnosticada de queilitis actínica refractaria a tratamiento tópico.

### Exploración física

A la exploración se observa una placa eritematosa, con erosiones superficiales, que abarca la parte central del labio inferior y sobrepasa el bermellón de forma asimétrica (**Figura 1**). La dermatoscopia es inespecífica, aunque se puede observar un borde más eritematoso y líneas blancas cortas (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre presenta leucopenia con linfopenia, ANA 1/160 y anti-DNA positivo y en el estudio histológico se observa atrofia epidérmica con paraqueratosis focal y un patrón de interfase con vacuolización de la capa basal y presencia de queratinocitos necróticos.

### Diagnóstico

Con estos hallazgos, el cuadro es compatible con lupus eritematoso discoide sin cumplir criterios de afectación sistémica.



### Tratamiento

Se inicia tratamiento con betametasona tópica, fotoprotección y dos sesiones de láser colorante pulsado.

### Evolución

En la revisión a los 3 meses la paciente presenta una mejoría clínica evidente sin grandes secuelas.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El lupus eritematoso discoide (LED) es un tipo de lupus crónico con un curso impredecible y se considera un factor de riesgo de lupus eritematoso sistémico. Su diagnóstico clínico puede ser complicado según la localización.

El LED labial aislado es una forma de presentación poco frecuente. Dado lo inespecífico de las lesiones, plantea un diagnóstico diferencial con otras queilitis, especialmente la queilitis actínica. Puede asociarse a complicaciones como la formación de cicatrices y, excepcionalmente, la aparición de neoplasias.

Una característica específica del LED labial es que la inflamación puede extenderse más allá del bermellón y afectar a la piel perioral. Este detalle puede conducirnos a sospechar un LED, a diferencia del resto de patologías que se circunscriben en el labio.

Con este caso queremos destacar la importancia de sospechar el LED labial en cuadros de queilitis refractaria, ya que un diagnóstico más temprano puede evitar sus complicaciones.



06

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### **Figura 1.**

Imagen clínica de lesión en labio inferior. Se puede observar cómo la placa eritematosa sobrepasa el bermellón y las erosiones superficiales en el labio inferior.

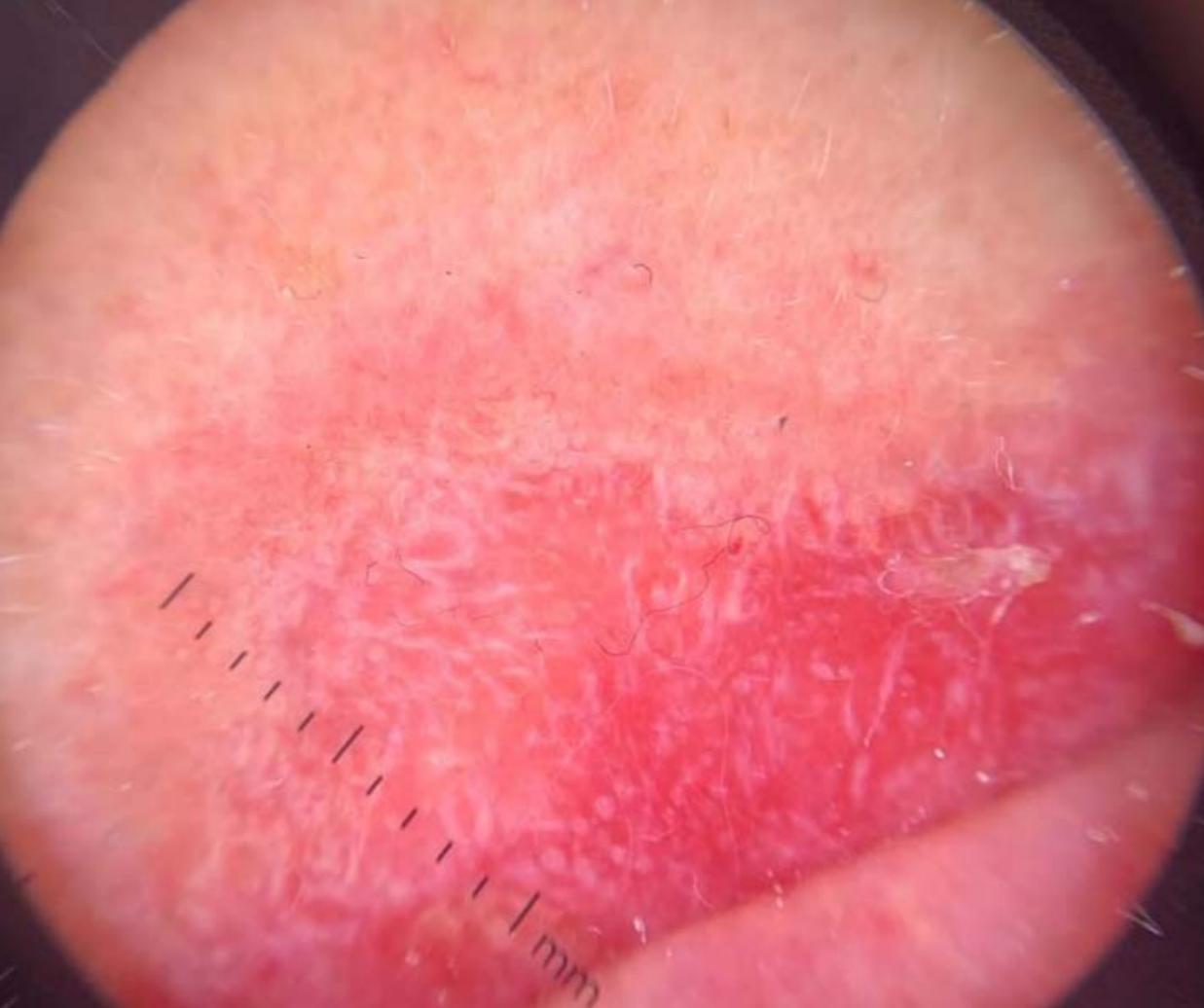
**Figura 2.**

Imagen dermatoscópica de la lesión en labio inferior. Se observa el borde eritematoso activo en la periferia y líneas blancas cortas en el interior. Se pueden ver algunas erosiones superficiales dentro de la lesión.

# Bibliografía

1. Kibbi N, Christensen SR, Ko CJ, Suozzi KC. An Algorithm for Evaluating Challenging Lip Cases: Neoplastic Versus Inflammatory. *Dermatol Surg.* 2020 May;46(5):700-2. doi:10.1097/DSS.0000000000001849
2. João AL, Brasileiro A, Neves JM, Lencastre A, Pinheiro RR. Discoid lupus erythematosus of the lip: a case of refractory cheilitis. *Lupus.* 2020 Jun;29(7):804-5. doi:10.1177/0961203320922302
3. Nico MM, Bologna SB, Lourenço SV. The lip in lupus erythematosus. *Clin Exp Dermatol.* 2014 Jul;39(5):563-9. doi:10.1111/ced.12368



# 07

## Mujer de 69 años con lesiones anulares

Gloria Juan Carpena  
Juan Carlos Palazón Cabanes  
María del Mar Blanes Martínez





### Anamnesis

Mujer de 69 años que acudió a las consultas de Dermatología por la aparición de unas lesiones cutáneas en áreas fotoexpuestas desde hacía 6 meses, coincidiendo el inicio del cuadro con el periodo estival. Refería que las lesiones habían aumentado tanto en número como en tamaño progresivamente, si bien eran asintomáticas.

Como antecedentes médicos, la paciente presentaba un hipotiroidismo e hipertensión arterial, en tratamiento con levotiroxina y valsartán, y negaba la ingesta de ningún otro fármaco en los últimos meses.

### Exploración física

Las lesiones estaban constituidas por pápulas eritematodescamativas, que en algunas zonas confluían formando placas anulares policíclicas con bordes sobreelevados y un centro claro (**Figura 1**). Se localizaban en áreas fotoexpuestas, principalmente en el escote, el dorso de los antebrazos y las manos; y en menor grado en la cara y las piernas. Las palmas, plantas y mucosas estaban respetadas. No se palpaban adenopatías.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en sacabocados del borde de una lesión en el antebrazo, donde se observó la presencia en la epidermis de una dermatitis de interfase focal, con queratinocitos necróticos y zonas de paraqueratosis. En la dermis se evidenció un infiltrado linfocitario perivascular con ausencia de eosinófilos, junto con una elastosis solar marcada (**Figura 2**).



La inmunohistoquímica con CD123 resultó negativa y las tinciones con PAS y Grocott demostraron la ausencia de estructuras fúngicas. Los estudios de inmunofluorescencia directa realizados sobre una muestra de piel perilesional fueron también negativos.

En la analítica sanguínea no se hallaron alteraciones en el hemograma, la bioquímica ni en los parámetros de la coagulación. Sin embargo, la VSG estaba elevada, con valores de 47 mm/h (valores normales 0-15 mm/h) y también, aunque de forma más leve, de la proteína C reactiva (0,57 mg/dl -valor normal inferior a 0,50 mg/dl-). Se solicitó adicionalmente un perfil de autoinmunidad, en el que se detectó una positividad de los anticuerpos anti-nucleares (ANA) a títulos de 1/1.280, así como de los anticuerpos anti-Ro52 (>1.685 UI/ml), anti-Ro60 (>1.375 UI/ml), anti-La/SSB (392 UI/ml) y del factor reumatoide (64 UI/ml). Los anticuerpos anti-DNA, antifosfolípidos, anti-microsomales (TPO) y las crioglobulinas resultaron negativos. Los niveles del complemento resultaron normales. La analítica de orina y el sedimento no presentaron alteraciones.

A la vista de los hallazgos en las pruebas complementarias se reinterrogó a la paciente, y esta refirió, de forma paralela a la aparición de las lesiones cutáneas el desarrollo progresivo de xerostomía junto con artralgiyas en pequeñas y grandes articulaciones y mialgias difusas en los últimos meses.

Se realizó entonces una ecografía de las glándulas salivares que permitió observar unas glándulas submaxilares y parótidas de ecoestructura heterogénea con áreas hipoecoicas y una disminución de tamaño leve. El sistema canalicular no presentaba alteraciones y no había lesiones nodulares.



### Diagnóstico

La clínica, junto con los resultados de las pruebas complementarias permitieron el diagnóstico de síndrome de Sjögren con lesiones cutáneas en forma de eritema anular como forma de debut.

El diagnóstico diferencial clínico se planteó fundamentalmente con el lupus eritematoso cutáneo subagudo, si bien se consideró inicialmente la posibilidad de una toxicodermia o incluso de un granuloma anular, pero todas ellas se descartaron por el conjunto de hallazgos histológicos y analíticos. Con la sospecha de síndrome de Sjögren la paciente fue remitida al servicio de Reumatología de nuestro hospital, donde le fue realizada la ecografía de glándulas salivares cuyos hallazgos, unidos al resto de datos permitieron confirmar el diagnóstico.

### Tratamiento

Las lesiones cutáneas se manejaron con corticoides tópicos junto con medidas de protección solar. Tras descartar artritis franca, las artralgiyas y mialgias se trataron con analgésicos y, dado que la hiposialia era bien tolerada por la paciente, se desestimó por el momento el inicio de tratamiento sistémico.

### Evolución

La clínica dermatológica respondió adecuadamente a las medidas indicadas, con mejoría progresiva de las lesiones cutáneas. Las molestias articulares también remitieron, pero persiste la clínica de hiposialia. Actualmente la paciente sigue controles en las consultas de Dermatología y Reumatología.

### Comentario

El eritema anular se considera una manifestación cutánea específica del síndrome de Sjögren, sin embargo, su aparición es poco frecuente, detectándose solo en el 9% de los pacientes con la enfermedad. Hasta hace pocos años se pensaba que podía aparecer exclusivamente en pacientes asiáticos, aunque recientemente también se ha observado en caucásicos<sup>1,2</sup>. Los cambios que muestra el examen histopatológico de las lesiones de eritema anular son un infiltrado linfocitario perivascular superficial junto con un daño de la interfase dermoepidérmica más leve que el observado en el lupus cutáneo<sup>1</sup>. Actualmente los criterios ecográficos, tales como la heterogeneidad del parénquima con áreas hipoecoicas y la atrofia de las glándulas salivares, se han incluido en los algoritmos diagnósticos del síndrome de Sjögren. En nuestro caso, la suma de los datos clínicos que incluían la hiposialia, el eritema anular y las artromialgias, junto con la positividad de los anticuerpos anti-Ro y las alteraciones ecográficas permitieron realizar el diagnóstico<sup>3,4</sup>.





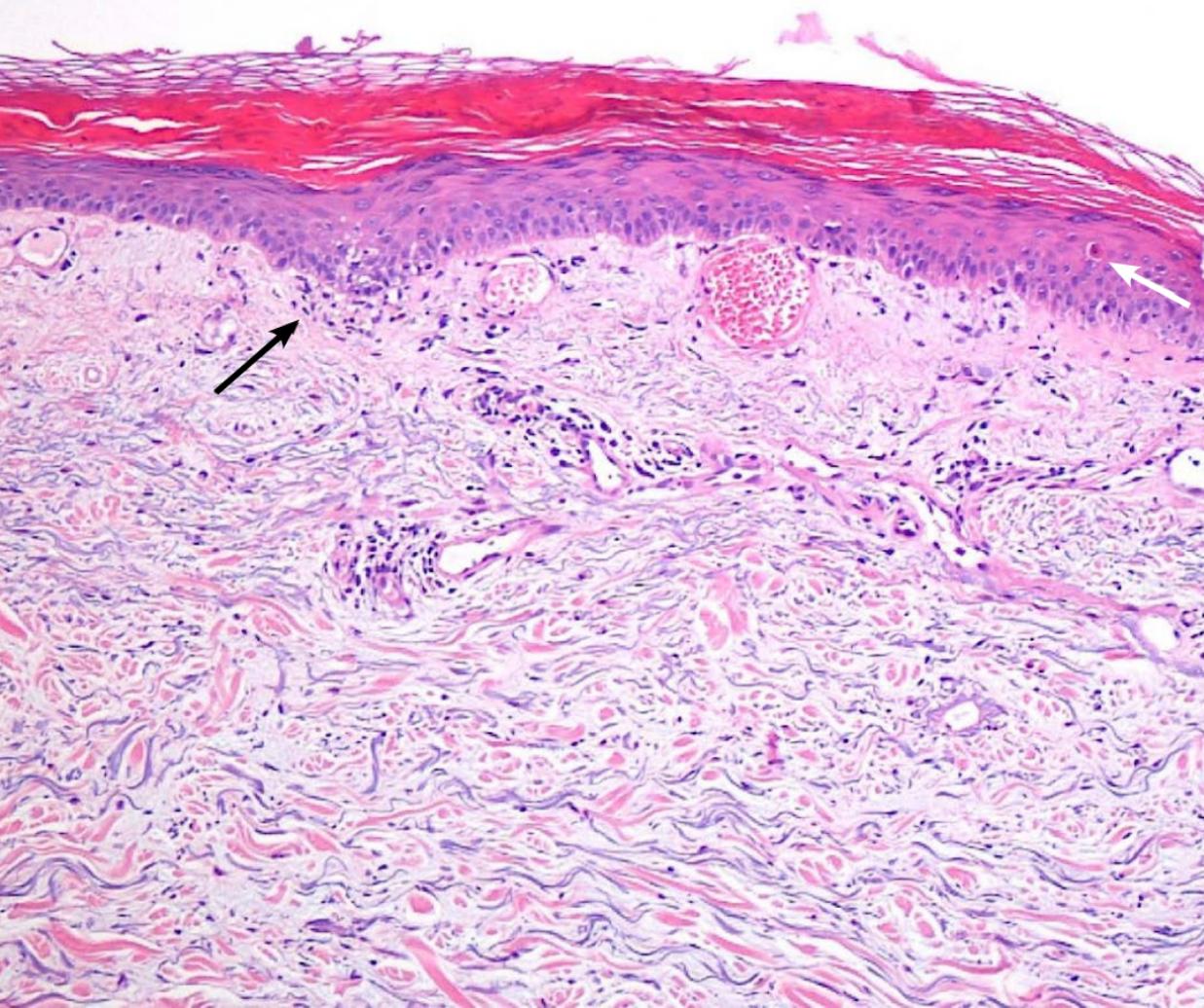
07

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Lesiones cutáneas del  
antebrazo: pápulas  
eritematodescamativas  
que se agrupan  
adoptando una  
morfología policíclica.



07

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### Figura 2.

Histología de la biopsia cutánea (Hematoxilina-eosina, 10x): daño de interfase focal de la epidermis (**flecha negra**) con queratinocitos necróticos aislados (**flecha blanca**) y áreas de paraqueratosis; en la dermis se observa un infiltrado linfocitario perivascular superficial y marcada elastosis solar.

# Bibliografía

1. Brito-Zerón P, Retamozo S, Akasbi M, et al. Annular erythema in primary Sjögren's syndrome: description of 43 non-Asian cases. *Lupus*. 2014;23(2):166-75. doi:10.1177/0961203313515764
2. Generali E, Costanzo A, Mainetti C, Selmi C. Cutaneous and Mucosal Manifestations of Sjögren's Syndrome. *Clin Rev Allerg Immunol*. 2017;53:357-70. doi:10.1007/s12016-017-8639-y
3. Takagi Y, Nakamura H, Sumi M, et al. Combined classification system based on ACR/EULAR and ultrasonographic scores for improving the diagnosis of Sjögren's syndrome. *PLoS One*. 2018;13:1-15. doi:10.1371/journal.pone.0195113
4. Jousse-Joulin S, Coiffier G. Current status of imaging of Sjögren's syndrome. *Best Pr Res Clin Rheumatol*. 2020; 34(6):101592. doi:10.1016/j.berh.2020.101592



# 08

## Glositis lineal: ¿nuevo signo clave para adelantarse a los internistas?

Inés Gracia Darder  
Ana Llull Ramos  
Elisabeth Vanrell Buse  
Ana Francisca Bauzá Alonso





### Anamnesis

Mujer de 55 años con antecedentes personales de vitíligo extenso, en tratamiento con corticoides tópicos y tacrólimus tópico. Fue remitida a nuestra consulta por presentar lesiones dolorosas recidivantes en ambos laterales de la lengua desde hacía 2 años, que había tratado con acetónido de triamcinolona tópico a diario, sin mejoría de las lesiones. Negaba la aparición de infecciones herpéticas de repetición, ni la aparición de aftas orales ni genitales, ni otra sintomatología sistémica acompañante.

### Exploración física

A la exploración oral se observaban áreas eritematosas brillantes siguiendo un patrón lineal afectando a ambos laterales de la lengua (**Figura 1**). No presentaba lesiones en mucosa yugal ni el paladar. Tampoco presentaba lesiones cutáneas.

### Exploraciones complementarias

Realizamos una biopsia del lateral derecho lingual, en la que se hallaba una epidermis acantósica, ligeramente irregular, sin atipia celular, con un infiltrado inflamatorio dérmico superficial. La inmunofluorescencia mostró escasos depósitos de C3 en la membrana basal granular. La analítica mostró un hemograma, bioquímica, ferritina, anticuerpos antinucleares, anticuerpos tisulares, factor reumatoide, complemento y TSH normales. No obstante, los niveles de vitamina B12 resultaron muy bajos (152 pg/ml) y los anticuerpos contra la peroxidasa tiroidea y contra las células parietales gástricas resultaron positivos. Debido a la positividad de estos anticuerpos, se realizó una biopsia de la mucosa gástrica en la que se evidenció una gastritis atrófica.



### Diagnóstico

Glositis atrófica por déficit de vitamina B12 secundaria a una gastritis atrófica producida por anticuerpos anticélulas parietales gástricas (productoras del factor intrínseco necesario para la absorción de la vitamina B12).

### Tratamiento

La paciente fue tratada con 1 mg diario de cianocobalamina oral durante una semana, seguido de 1 mg intramuscular semanal.

### Evolución

Tras siete días de tratamiento se observó una resolución completa del dolor y de las lesiones de la lengua de la paciente (Figura 2).

### Comentario

La presentación clínica inicial de la anemia por déficit de vitamina B12 suele incluir síntomas inespecíficos como fatiga, debilidad, parestesias y vértigo. Las alteraciones cutáneas son hiperpigmentación, cabello quebradizo y ralo, dermatitis del pañal, vitiligo y alteraciones lineales ungueales<sup>1-4</sup>. Aunque las manifestaciones orales de la deficiencia de cobalamina se consideran inespecíficas, la glositis de Hunter (GH) es la forma más clásica, presente hasta en el 25% de los casos, con cambios inflamatorios iniciales caracterizados por placas rojas brillantes, con posterior atrofia lingual<sup>1,5</sup>.

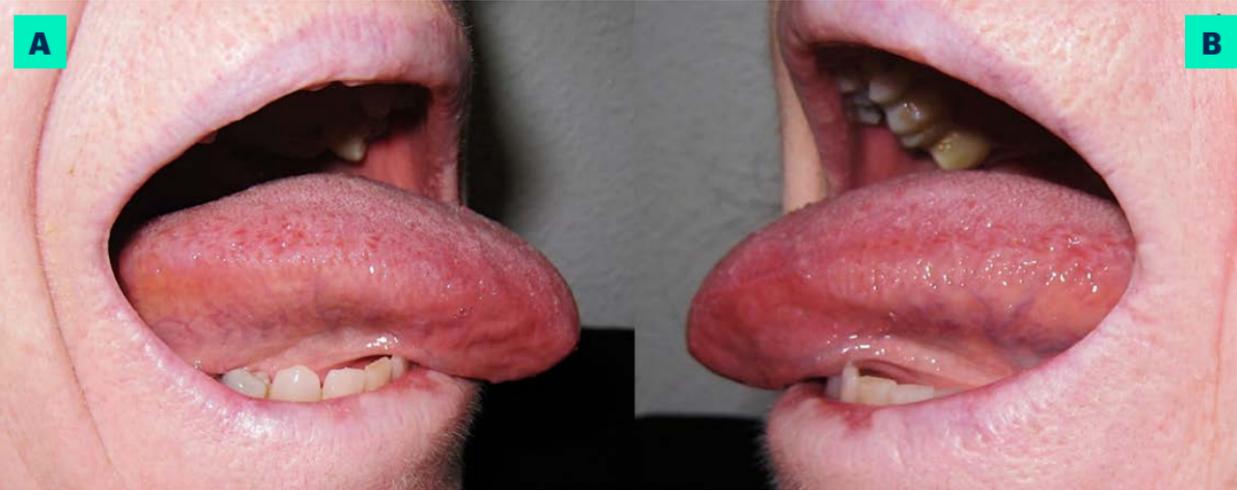
## Dermatosis en relación con la medicina interna

Según Graells et al.<sup>1</sup>, creemos que la glositis lineal en la lengua o en el paladar duro, es un signo clínico temprano y más específico del déficit de vitamina B12. Esta forma lineal podría corresponder a una variante de la fase inflamatoria de la GH, ya que no se corresponde con la descripción clásica. Hasta el momento, solo se han publicado cuatro casos de glositis lineal asociada al déficit de vitamina B12, todos ellos, también secundarios a una alteración en la absorción gástrica. El dermatólogo puede desempeñar un papel importante en el diagnóstico precoz de la deficiencia de vitamina B12, previniendo el desarrollo de manifestaciones hematológicas, neurológicas y psiquiátricas, aun en ausencia de anemia macrocítica.



**Figura 1.**

Placas eritematosas  
lineales en el lateral  
derecho **(A)**  
e izquierdo **(B)**  
de la lengua de la  
paciente.

**Figura 2.**

Desaparición de  
la glositis tras el  
tratamiento con  
cianocobalamina oral.

# Bibliografía

1. Graells J, Ojeda RM, Muniesa C, et al. Glossitis with linear lesions: an early sign of vitamin B12 deficiency. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60(3):498-500. doi:10.1016/j.jaad.2008.09.011
2. Chiang C-P, Chang JY-F, Wang Y-P, et al. Atrophic glossitis: Etiology, serum autoantibodies, anemia, hematinic deficiencies, hyperhomocysteinemia, and management. *J Formos Med Assoc*. 2020;119(4):774-80. doi:10.1016/j.jfma.2019.04.015
3. Hunt A, Harrington D, Robinson S. Vitamin B12 deficiency. *BMJ*. 2014;349:g5226. doi:10.1136/bmj.g5226
4. Stoopler ET, Kuperstein AS. Glossitis secondary to vitamin B12 deficiency anemia. *CMAJ*. 2013;185(12):E582. doi:10.1503/cmaj.120970
5. Brescoll J, Daveluy S. A Review of Vitamin B12 in Dermatology. *Am J Clin Dermatol*. 2015;16:27-33. doi:10.1007/s40257-014-0107-3



# 09

## ¿Solo eccema de manos?

Inmaculada Balaguer Franch  
Elisa Hernández de la Torre Ruiz  
Paloma García Piqueras  
Ricardo Suárez Fernández





### Anamnesis

Paciente varón de 53 años con antecedentes personales destacados de dermatitis atópica, que acude a consulta por lesiones asintomáticas en manos de unos tres meses de evolución, sin mejoría pese a tratamiento corticoideo tópico. A la anamnesis, refiere astenia, debilidad generalizada y disnea de esfuerzo.

### Exploración física

Se observa en cara palmar de dedos de ambas manos eritema discreto, con descamación superficial y mayor hiperqueratosis de lateral de pulpejos (**Figura 1**). No lesiones en el resto de localizaciones.

### Exploraciones complementarias

En la analítica destaca CK elevada (2.258), aumento de aldolasa, ANA positivo 1/160 patrón nucleolar, A-ANCA y anticuerpos PL7 positivos. Espirometría con disminución leve de la DLCO y patrón restrictivo moderado, TAC torácico sin alteraciones. En el electromiograma, miopatía de distribución generalizada y predominio en músculos proximales. Biopsia muscular compatible con miopatía inflamatoria de origen primario.

### Diagnóstico

Miopatía inflamatoria idiopática, tipo síndrome antisintetasa.



### Tratamiento y evolución

Una vez descartado fenómeno neoplásico subyacente, se iniciaron pulsos de metilprednisolona iv. En la evolución del paciente, los inmunosupresores metotrexato y azatioprina resultaron poco eficaces a su dosis máxima tolerada y en combinación, por lo que se autorizó el uso de rituximab por uso compasivo, que ha conseguido mantener la afectación muscular controlada, con menor control sobre la cutánea y pulmonar; el paciente acaba desarrollando una neumonitis intersticial no específica.

### Comentario<sup>1-3</sup>

Las llamadas “manos de mecánico” forman parte, junto con la miopatía inflamatoria, artritis inflamatoria, fenómeno de Raynaud y la enfermedad pulmonar intersticial, del grupo del síndrome antisintetasa (SAS). En este tipo de miopatía inflamatoria idiopática, se objetiva la presencia de un anticuerpo dirigido contra una de las sintetasas de ARN de transferencia (anti-Jo-1/PL-12/OJ/EJ/PL-7/PL-12/KS/Zo/Ha). Según las series, dicho signo cutáneo estaría presente en el 20-70% de SAS, si bien se ha descrito también en el lupus eritematosos sistémico, esclerodermia, enfermedad mixta del tejido conectivo y la dermatomiositis.



### **Figura 1.**

Se muestran las lesiones en ambas palmas y pulpejos de los dedos, con descamación fina superficial y cierta hiperqueratosis.

# Bibliografía

1. Concha JSS, Merola JF, Fiorentino D, Werth VP. Re-examining mechanic's hands as a characteristic skin finding in dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol*. 2018 Apr;78(4):769-75.e2. doi:10.1016/j.jaad.2017.10.034
2. Gómez GN, Pérez N, Braillard Pocard A, Gómez RA, Costi AC, García MA, Viola M, Benitez A, Aciar MM, Crespo Espíndola M, Yucra D, Cosatti MA, Pisoni C, Capelusnik D, Lojo MN, Barrios BI, Rivero M, Kisluk B, Granel A. Myositis-specific antibodies and clinical characteristics in patients with autoimmune inflammatory myopathies: reported by the Argentine Registry of Inflammatory Myopathies of the Argentine Society of Rheumatology. *Clin Rheumatol*. 2021;40:4473-83. doi:10.1007/s10067-021-05797-2
3. Lu J, Liu C, Zhou X, Tang J, Liu S, Tang M, Li M, Zhu L. Palmar erythema and palmar papules as predictors for dermatomyositis-related acute/subacute interstitial lung disease: a retrospective study. *Rheumatology (Oxford)*. 2021;61(1):413-21. doi:10.1093/rheumatology/keab177



# 10

## Una distribución muy peculiar

Jorge Aróstegui Aguilar  
Ingrid Hiltun Cabredo  
Miriam Fernández Parrado  
Leire Loidi Pascual





### Anamnesis

Mujer de 27 años sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés que acudió a consulta de Dermatología por presentar brotes recurrentes de lesiones pruriginosas en costado derecho de 4 años de evolución. La paciente refería que las lesiones curaban dejando hipopigmentación residual. Había tratado con diferentes cremas hidratantes sin mejoría del cuadro cutáneo. Además, realizó tratamiento con aciclovir vía oral durante 3 meses por sospecha de herpes zóster sin mejoría clínica. No fiebre. No artralgias. No clínica digestiva ni respiratoria.

### Exploración física

A la exploración física la paciente presentaba placas rosadas y descamativas de bordes bien delimitados en costado derecho siguiendo una distribución lineal (**Figura 1**). Alguna de ellas presentaba patrón arciforme. No se apreciaban vesículas ni ampollas. No afectación de mucosas. No otras alteraciones cutáneas.

### Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia *punch* de una de las lesiones presentando infiltrado linfoide en banda en la unión dermoepidérmica, que además sigue a un infundíbulo piloso hasta la profundidad. El infiltrado era predominantemente linfocitario, con similar expresión de CD3 y CD20, sin aumento patológico de células con expresión CD30. En la unión dermoepidérmica se observaba discreto edema, congestión vascular, vacuolización y permeación focal de los estratos basales de la epidermis.



Además, se observaba escamocostra superficial de predominio fibrinoleucocitario. Se realizó técnica de inmunohistoquímica con PAS-azul alcian con resultado positivo. Inmunofluorescencia directa negativa.

Se solicitó analítica con hemograma, bioquímica y perfil de autoinmunidad con resultados dentro de los valores normales. Serología para virus herpes simple y virus herpes zóster negativas.

### Diagnóstico

Lupus discoide lineal.

### Tratamiento

Se pautó clobetasol 0,05% crema cutánea 1 vez al día durante 1 mes.

### Evolución

Tras el tratamiento con el corticoide tópico la paciente presentó remisión completa de las lesiones. A la exploración se apreciaban simplemente máculas hipocromas residuales. Tras varios meses sin aparición de nuevas lesiones, ha presentado brotes ocasionales de lesiones de lupus discoide en lóbulo auricular, hemiabdomen derecho, antebrazo izquierdo y región pectoral que controla con fluticasona crema y Elidel® crema.



### Comentario

El lupus discoide lineal es una variante de lupus eritematoso muy poco común. Es más característico en niños y pacientes jóvenes. La entidad presenta un patrón lineal siguiendo las líneas de Blaschko<sup>1</sup>. Esta distribución refleja la existencia de un posible mosaicismo genético como agente causal. La aparición de las lesiones en pacientes adultos indica que también podría haber otros factores etiológicos (traumatismos, infecciones virales...)<sup>2</sup>. La localización más frecuente es la región facial pero también pueden aparecer lesiones en cuello, tronco y extremidades. No se han objetivado casos con asociación a enfermedad sistémica<sup>1</sup>. En el análisis histológico de las lesiones se aprecia hiperqueratosis, atrofia epidérmica, degeneración hidrópica de la basal, infiltrado linfocítico perivascular y perianexial junto con depósito de mucina en la dermis<sup>2</sup>. Entre los principales diagnósticos diferenciales se encuentran el liquen estriado, liquen plano lineal, morfea lineal y nevus epidérmico verrucoso lineal<sup>3,4</sup>. En la enfermedad cutánea limitada se recomienda iniciar tratamiento con corticoesteroides tópicos de alta potencia o inhibidores de la calcineurina. En caso de enfermedad diseminada se pueden emplear corticoesteroides sistémicos, metotrexato, antipalúdicos u otros inmunosupresores<sup>4</sup>.



10

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



### **Figura 1.**

Placas rosadas  
descamativas, alguna  
de ellas arciformes,  
siguiendo un patrón  
lineal. Las lesiones son  
sugestivas de lupus  
eritematoso discoide  
lineal.

# Bibliografía

1. Saha A, Seth J, Pradhan S, Dattaroy S. Disseminated discoid lupus erythematosus with a linear lesion on the forearm and hand: A rare presentation and review of literature. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2017 Sep-Oct;83(5):586-9. doi:10.4103/ijdv.IJDVL\_725\_16
2. Liu W, Vano-Galvan S, Liu JW, Qian YT, Fang K, Ma DL. Pigmented linear discoid lupus erythematosus following the lines of Blaschko: A retrospective study of a Chinese series. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2020 Jul-Aug;86(4):359-65. doi:10.4103/ijdv.IJDVL\_341\_19
3. Bouzit N, Grézard P, Wolf F, Balme B, Perrot H. Linear cutaneous lupus erythematosus in an adult. *Dermatology.* 1999;199(1):60-2. doi:10.1159/000018181
4. Hassan M, Watters KA, Netchiporouk E. Linear discoid lupus erythematosus mimicking en coup de sabre morphea: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2019 Oct 18;7:1-3. doi:10.1177/2050313X19882843



# 11

## Lo que se esconde detrás de un absceso subcutáneo

José Francisco Orts Paco  
José Navarro Pascual  
Joana Cruaños Monferrer  
Eugenia Cutillas Marco





### Anamnesis

Mujer de 20 años, sin antecedentes de interés, que consultó por la aparición de una lesión en la cara interna del tobillo derecho de una semana de evolución. Refería, como antecedente, un episodio de monoartritis en tobillo izquierdo seguido de otro brote dos meses más tarde en tobillo derecho. Ambos procesos se resolvieron con corticoterapia oral. Tras resolverse este último episodio de monoartritis, comenzaron a aparecerle en dicha región placas eritematosas y dolorosas, que fueron aumentando de tamaño. Refería sensación distérmica y malestar general. Negaba traumatismos en la zona o picaduras de insecto.

### Exploración física

Placa eritematoviolácea fluctuante supramaleolar derecha. Discreto aumento de temperatura local en la zona. No se objetivaron signos de pie de atleta ni adenopatías locorreionales (**Figura 1A**).

### Exploraciones complementarias

Inicialmente, ante la sospecha diagnóstico de absceso subcutáneo, se realizó drenaje y cultivo microbiológico del material drenado. El resultado del cultivo microbiológico fue negativo.

La lesión evolucionó tórpidamente, apareciendo úlceras en sacabocados purulentas (**Figura 1B**), por lo que se decidió realizar una biopsia, radiografía de tórax y analítica general con estudio de autoinmunidad, que incluía anticuerpos antinucleares, ANCA, anti-beta2-glicoproteína, anticoagulante lúpico, enzima convertidora de angiotensina, quantiferon y coagulación.



La analítica mostró hallazgos dentro de la normalidad. La biopsia cutánea mostraba hiperplasia epidérmica, tejido de granulación con inflamación aguda profunda que afecta a tejido adiposo subcutáneo y crónica perivasculare inespecífica. Con técnicas de Ziehl-Neelsen, Giemsa, Gram y PAS no se objetivaron microorganismos. No se observaban hallazgos significativos en la radiografía de tórax.

Ante la persistencia de la placa ulcerada se instauró tratamiento con deflazacort, con mejoría del cuadro.

Sin embargo, pocas semanas después comenzaron a aparecer nuevas lesiones nodulares eritematosas en miembros inferiores y se decidió realizar nueva biopsia. Esta biopsia mostraba un infiltrado inflamatorio agudo en dermis y, más intenso, en hipodermis, con granulomas y vasculitis. La inmunofluorescencia directa fue negativa. Las técnicas de microorganismos fueron negativas. Se solicitó nueva analítica con determinación de calprotectina fecal, que evidenció un resultado alterado de la misma (157 µg/g).

Ante dichos hallazgos se remitió a la paciente al Servicio de Aparato Digestivo para estudio de enfermedad inflamatoria intestinal. A pesar de la ausencia de clínica digestiva evidente, se realizó una colonoscopia que objetivó a nivel de polo cecal, una lesión pseudopolipoide eritematosa, ulcerada en superficie que se biopsió. La biopsia cecal mostraba una mucosa colónica con inflamación crónica de tipo folicular con actividad aguda y exocitosis de neutrófilos en glándulas, hiperplasia del plexo submucoso y cambios reparativos, hallazgos compatibles con enfermedad de Crohn.

### Diagnóstico

Enfermedad de Crohn metastásica.



### Tratamiento

Se instauró tratamiento con azatioprina 100 mg/24 horas.

### Evolución

Se constató buena respuesta al tratamiento con resolución de las lesiones cutáneas (**Figura 2**) y ausencia de sintomatología digestiva.

### Comentario

La enfermedad de Crohn metastásica es una entidad muy infrecuente descrita inicialmente en 1965<sup>1</sup>. Se trata de una manifestación cutánea extraintestinal de tipo específico, con lesiones similares a las del tubo digestivo (granulomas no caseificantes con células gigantes multinucleadas), pero sin contigüidad con las mismas<sup>2</sup>. Puede afectar al área genital, presentándose con hinchazón fundamentalmente y al área extragenital, en forma de pápulas, placas, nódulos o incluso úlceras<sup>1-4</sup>. El caso típico es una persona con diagnóstico previo de Enfermedad de Crohn, siendo raro que las manifestaciones cutáneas precedan al cuadro intestinal, como sucede en nuestro caso. El diagnóstico diferencial incluye enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis, sífilis, infecciones por micobacterias, actinomicosis, granuloma a cuerpo extraño, etc.) y no granulomatosas (hidrosadenitis supurativa, pioderma gangrenoso, eritema nodoso, etc.). Es fundamental realizar una biopsia, estudio microbiológico, radiografía de tórax y prueba de tuberculina<sup>1-3</sup>. El tratamiento incluye desde corticoides tópicos hasta corticoides sistémicos, metronidazol, azatioprina, ciclosporina o fármacos biológicos<sup>5-7</sup>.

**Figura 1.**

- A)** Placa eritematoviolácea fluctuante supramaleolar derecha.
- B)** Lesiones ulceradas en sacabocados.



11

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Mejoría clínica de las lesiones tras  
tratamiento con azatioprina.

# Bibliografía

1. Schneider SL, Foster K, Patel D, Shwayder T. Cutaneous manifestations of metastatic Crohn's disease. *Pediatr Dermatol*. 2018 Sep;35(5):566-74. doi:10.1111/pde.13565. Epub 2018 Jun 28. PMID: 29952016.
2. Ickrath F, Stoevesandt J, Schulmeyer L, Glatzel C, Goebeler M, Kerstan A. Metastatic Crohn's disease: an underestimated entity. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2021 Jul;19(7):973-82. doi:10.1111/ddg.14447. Epub 2021 May 7. PMID: 33960613.
3. Palamaras I, El-Jabbour J, Pietropaolo N, Thomson P, Mann S, Robles W, Stevens HP. Metastatic Crohn's disease: a review. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2008 Sep;22(9):1033-43. doi:10.1111/j.1468-3083.2008.02741.x. Epub 2008 Jun 19. PMID: 18573158.
4. Mazzoni D, Bodapati S, Mortimore R, Davies J, Wheller L. Metastatic Crohn's disease in a boy presenting with genital swelling. *Pediatr Dermatol*. 2020 Nov;37(6):1165-6. doi:10.1111/pde.14365. Epub 2020 Sep 23. PMID: 32965062.
5. Campos S, Coutinho I, Cardoso JC, Portela F. Metastatic Crohn's disease despite infliximab therapy. *An Bras Dermatol*. 2017;92(5 Suppl 1):104-6. doi:10.1590/abd1806-4841.20175713. PMID: 29267462; PMCID: PMC5726693.
6. Ballester Sánchez R, Sanchís Sánchez C, Rodrigo Nicolás B, Valcuende Cavero F. Metastatic Crohn Disease Treated With Ustekinumab. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2021 Feb;112(2):182-3. English, Spanish. doi:10.1016/j.ad.2019.05.015. Epub 2020 Oct 17. PMID: 33075293.
7. Martins Figueiredo L, Oliveira AM, Martins A. Metastatic Cutaneous Crohn's Disease of the Face-A Case Successfully Treated With Ustekinumab. *J Crohns Colitis*. 2020 Jul 9;14(6):874-5. doi:10.1093/ecco-jcc/jjz171. PMID: 31630151.



# 12

## Cuando el calcio llega más allá de los huesos

Marta Menéndez Sánchez  
Claudia Sarró Fuente  
Joseph Simon Griffith Acha  
Ana Pampín Franco





### Anamnesis

Mujer de 83 años, con antecedentes de litiasis renales, que acude a consulta de revisión en Dermatología por nódulos calcificados dolorosos en extremidades, que trata actualmente con tiosulfato sódico tópico al 10%, inicialmente este fármaco había resultado en una marcada mejoría, ralentizándose la misma estos últimos meses. Refiere empeoramiento más marcado de los nódulos calcificados a nivel de la rodilla, que habían sido valoradas por Traumatología, descartándose la cirugía. Refiere además empeoramiento de lesiones de las manos. Está en seguimiento en Dermatología por presentar desde el año 1999 lesiones maculares/manchas de color marfileño a nivel de miembros inferiores e hipocondrios compatibles con morfea. A finales del año 2000 comenzó con fenómeno de Raynaud en dedos de las manos junto con hinchazón de los mismos, sugerente de esclerodactilia, y se diagnosticó en el año 2000 esofagitis y RGE grado II/IV. No ha presentado desde entonces clínica ni alteraciones pulmonares.

### Exploración física

En antebrazo derecho, lesiones nodulares, sin exudado, de consistencia indurada. Presenta alguna telangiectasia en palmas de manos y alguna cicatriz puntiforme en caras laterales de los dedos de las manos (**Figuras 1 y 2**). Además, presenta esclerodactilia predominante en 2º y 3º dedos de ambas manos.

A nivel de rodilla izquierda se observan nódulos pétreos, adheridos a planos profundos, que muestran un exudado seroso transparente.



### Exploraciones complementarias

- Biopsia año 1999, máculas de miembros inferiores: epidermis atrófica y engrosamiento fibroso e hialino del tejido celular subcutáneo y de la dermis. En la grasa afecta fundamentalmente a los septos, con lobulillos muy pequeños. Algunos agregados linfoides en la interfase lobulillo graso-septo. La imagen histológica podría corresponder a una paniculitis septal evolucionada, pero la afectación fibrosa sugiere más bien una lesión tipo esclerodermia cutánea o sistémica, con afectación de tejido celular subcutáneo.
- Gastroscopia año 2000: RGE y esofagitis grado II/IV, junto con hernia de hiato.
- Radiografía de tórax año 2000: sin alteraciones.
- Analítica de sangre año 2000: destaca la alteración de la función renal, CPK de 207 y CPK-MB de 14. ANA de 6:69, patrón centromérico a título 1/1.280, Ac antimitocondriales negativos, Scl70 negativos. Ac anticardiolipina negativos, RNP negativos, Jo1 negativos, antitiroideos negativos, Sm negativos.
- Lámpara de hendidura en 2000: descartan ojo seco.
- Año 2009, radiografía de manos y muñecas: artropatía en IFD con calcificaciones periarticulares, calcificaciones más gruesas a nivel de partes blandas de ambos antebrazos. A nivel de pulpejo de 5º dedo de la mano derecha, drenaje de calcio.
- Analítica 2011: Aumento de títulos de Ac anticentrómero a 1/2.560.
- Año 2013: se realiza capilaroscopia en Reumatología con patrón de esclerodermia (megacapilares).
- Ecografía de rodilla en 2016 por lesiones nodulares induradas: calcinosis múltiples.



### Diagnóstico

Síndrome de CREST.

### Tratamiento

- Tiosulfato sódico al 10% en crema para la calcinosis cutis.
- Nitroglicerina tópica al 2% para el tratamiento de las lesiones digitales.
- Fucidine pomada cada 12 horas para el tratamiento de la sobrinfección en las lesiones ulceradas.
- Nifedipino oral 30 mg/24 h para el tratamiento del Raynaud, HTA y calcinosis cutis.

### Evolución

Tras el diagnóstico de síndrome de CREST en el año 2000, se inició tratamiento con cloroquina, bajo seguimiento oftalmológico, consiguiendo un buen control de la enfermedad. En 2006, tras el diagnóstico de una herida corneal de pequeño tamaño (no sugestiva de ser secundaria a la cloroquina) se suspendió el fármaco de forma precavida y ante la buena evolución de la enfermedad, se mantuvo sin tratamiento específico.

En 2009 comenzó con disestesias en mano derecha, realizándose una radiografía de extremidades superiores, donde se observaba calcinosis cutis. La enfermedad continuó progresando, presentando telangiectasias a nivel facial y palmar y ocasionalmente úlceras puntiformes digitales. Se inició tratamiento con nitroglicerina tópica al 2% para las lesiones digitales, con buen control de las mismas desde entonces.



En 2011, ante cifras elevadas de TA y la presencia de úlceras digitales, se inició tratamiento con nifedipino oral, con buena tolerancia. El fenómeno de Raynaud inicialmente controlado con hemovás, posteriormente se trató con nifedipino, con buena evolución y escasas lesiones de nueva aparición.

Desde el año 2016 ha presentado a nivel de rodilla izquierda nódulos indurados diagnosticados como calcinosis múltiple, con drenaje de material cálcico y sobreinfección de forma repetida, y provocando dolor intenso e impotencia funcional. En 2020 se inició tratamiento con tiosulfato sódico al 10% con mejoría o estabilidad de las calcinosis, descartándose la cirugía en dos ocasiones por parte de Traumatología ante la buena respuesta al tratamiento tópico. No ha presentado en ningún momento alteraciones pulmonares.

Analíticamente, la paciente ha ido presentando un aumento progresivo de los títulos de ANA y en concreto de los anticuerpos anticentrómero llegando a cifras de 1/5.000, que han descendido levemente.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El síndrome de CREST es una forma de esclerosis sistémica cutánea limitada cuyo nombre es el acrónimo de los síntomas más característicos de la enfermedad (presentando al menos 3 de 5): calcinosis, fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. Presentamos el caso de una paciente con este síndrome, una enfermedad rara que afecta a mujeres de entre 40 y 50 años (en nuestro caso, a los 61 años). Nuestra paciente, al diagnóstico, presentaba fenómeno de Raynaud, dismotilidad esofágica y esclerodactilia. Con los años, fue presentando telangiectasias y calcinosis marcada (con úlceras digitales) sin signos de afectación pulmonar.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

El diagnóstico se basa en la clínica, en la evidencia de microangiopatía (megacapilares en la capilaroscopia), y en la presencia de Ac anticentrómero. El manejo es sintomático: el fenómeno de Raynaud se trata con bloqueadores de canales de calcio (como nifedipino) u otros vasodilatadores, el RGE con IBP y la calcinosis con fármacos tópicos (como tiosulfato sódico) o en casos graves, quirúrgicamente. La afectación pulmonar se trata con inmunosupresores, y la hipertensión pulmonar (que empeora el pronóstico) con vasodilatadores. El pronóstico es bueno con una supervivencia que suele superar los 10 años.



**Figura 1.**

Calcinosis cutis en  
antebrazos con drenaje  
de material cálcico en  
antebrazo derecho  
(octubre 2020).



**Figura 2.**

A nivel de mano derecha podemos observar alguna telangiectasia en la cara palmar del pulpejo del primer dedo, con úlceras puntiformes y signos de esclerodactilia como atrofia cutánea (agosto 2021).

# Bibliografía

1. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barríos M. Calcinosis cutis and calciphylaxis. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(10):785-94. doi:10.1016/j.ad.2015.09.001
2. nih.gov [Internet]. Síndrome CREST [citado 23 de septiembre de 2021]. Disponible en: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/13456/sindrome-crest>
3. nih.gov [Internet]. Esclerodermia. Instituto Nacional de Artritis y Enfermedades Musculoesqueléticas de la Piel. [citado 23 de septiembre de 2021]. <https://www.niams.nih.gov/es/informacion-de-salud/esclerodermia>



# 13

## Lesiones fotodistribuidas en paciente tratada con adalimumab

Rafael Escudero Tornero  
Khrystyna Krasnovska Zayets  
Tristán Sobral Costas  
Elena Sendagorta Cudós





### Anamnesis

Mujer de 68 años, con antecedentes personales de espondilitis anquilosante y colitis ulcerosa en tratamiento desde hace un año con adalimumab, con estabilidad clínica de ambas patologías. Acude derivada desde las consultas de Reumatología por unas lesiones cutáneas de un mes de evolución, levemente pruriginosas, no dolorosas, en el tronco y en la cara. No le han aparecido lesiones en otras partes del cuerpo, y a ella le llama la atención que hayan aparecido únicamente en las zonas expuestas al sol.

Además, ha presentado en el último mes artralgiyas de muñecas y rodillas de carácter inflamatorio, sin asociar fiebre ni otra clínica sistémica. La paciente niega episodios similares en el pasado.

### Exploración física

Se observan placas eritematovioláceas sobreelevadas, algunas de ellas confluentes, en zonas fotoexpuestas: frente, mejillas, zona de escote, brazos y hombros (**Figuras 1 y 2**). No se aprecian vesículas ni pústulas. No presenta eritema malar. A nivel articular no presenta dolor a la movilización activa ni pasiva, edema, ni aumento de la temperatura local.

### Exploraciones complementarias

En una analítica realizada 2 meses antes, destaca el hallazgo de anticuerpos antinucleares (ANA) a título 1/2.560, anti-Ro, anti-La y anti beta2GPI. No constaba positividad de dichos anticuerpos en analíticas previas. No se observaron alteraciones en el perfil renal ni reactantes de fase aguda.



El estudio de 2 biopsias con *punch* de 4 mm de una lesión en la parte posterior de los hombros, una en fresco y otra en formol, reveló un infiltrado linfocitario perivascular con presencia de escasos eosinófilos y una alteración vacuolar basal con ocasionales queratinocitos necróticos en la epidermis. La capa córnea era normal. Con ello, se emitió el diagnóstico de dermatitis de interfase vacuolar-basal con escasos eosinófilos, compatible con toxicodermia/lupus inducido farmacológicamente.

### Diagnóstico

En el momento inicial se planteó un diagnóstico diferencial entre un primer episodio de lupus cutáneo subagudo y un lupus farmacológico inducido por adalimumab, siendo la biopsia sugestiva de este último diagnóstico.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con mometasona en crema 2 veces al día sobre las lesiones durante 7 días, seguido de pimecrólimus tópico como tratamiento de mantenimiento hasta la próxima en consulta. Insistimos también en la necesidad de extremar la fotoprotección.

Por parte de Reumatología, se suspendió adalimumab y se sustituyó por el inhibidor de JAK upadacitinib.



### Evolución

En la actualidad la paciente se encuentra en fase de remisión prácticamente completa, con algunas máculas violáceas residuales y sin sintomatología general. En función de su evolución se podrá plantear el inicio de tratamiento de hidroxicloroquina en consulta de conectivopatías.

### Comentario

Los fármacos biológicos se han relacionado con la aparición de diversas reacciones adversas a nivel cutáneo, desde reacciones eccematosas hasta vasculitis, pustulosis palmoplantar o eritema multiforme. También es común la positividad de autoanticuerpos, siendo menos frecuente, pero posible y descrita, la inducción de un lupus farmacológico<sup>1,2</sup>. Es importante tener en cuenta que en pacientes con lupus inducidos por anti-TNF, a diferencia de otros lupus farmacológicamente inducidos, los anticuerpos antihistonas suelen estar ausentes, destacando la elevación de anticuerpos anti-DNAse (si se induce un cuadro similar a lupus eritematoso sistémico) o de anticuerpos anti-Ro (si el cuadro recuerda más a un lupus cutáneo subagudo, como el aquí descrito)<sup>3</sup>.

Existen diversas hipótesis sobre el mecanismo por el cual los agentes anti-TNF pueden inducir un lupus, destacando el papel de una mayor exposición a antígenos nucleares por un incremento de la apoptosis celular<sup>3</sup>.

La descripción de casos como el que presentamos pone de manifiesto la importancia de plantear, ante unas lesiones cutáneas como las que presenta nuestra paciente, la posibilidad de que, en lugar de tratarse de una dermatosis primaria, puedan haber sido inducidas por algún medicamento, con una especial consideración hacia los fármacos anti-TNF u otros agentes biológicos cada vez más en auge.



**Figura 1.**

Lesiones en zonas fotoexpuestas  
del tronco y cara.



13

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Placas eritematovioláceas  
sobreelevadas confluentes  
claramente delimitadas en la zona  
fotoexpuesta del escote.

# Bibliografía

1. Lomicová I, Suchý D, Pizinger K, Cetkovská P. A case of lupus-like syndrome in a patient receiving adalimumab and a brief review of the literature on drug-induced lupus erythematosus. *J Clin Pharm Ther.* 2017;42(3):363-6. [doi:10.1111/jcpt.12506](https://doi.org/10.1111/jcpt.12506)
2. Shovman O, Tamar S, Amital H, Watad A, Shoenfeld Y. Diverse patterns of anti-TNF- $\alpha$ -induced lupus: case series and review of the literature. *Clin Rheumatol.* 2018;37(2):563-8. [doi:10.1007/s10067-017-3884-2](https://doi.org/10.1007/s10067-017-3884-2)
3. He Y, Sawalha AH. Drug-induced lupus erythematosus: an update on drugs and mechanisms. *Curr Opin Rheumatol.* 2018 Sep;30(5):490-7. [doi:10.1097/BOR.0000000000000522](https://doi.org/10.1097/BOR.0000000000000522)



# 14

## Lesiones pruriginosas en paciente hematológico

Sandra Martínez-Fernández  
Carmen Couselo-Rodríguez  
Diego Soto-García  
Aquilina Ramírez Santos





### Anamnesis

Paciente varón de 79 años que acudió a consulta de Dermatología por la aparición de lesiones pruriginosas distribuidas por tronco, extremidades y polo cefálico que cursaban en brotes. Fue derivado desde el servicio de Hematología, donde lo seguían desde hacía 3 años por el diagnóstico de leucemia linfática crónica (LLC) estadio IIB, a tratamiento con ibrutinib (fármaco que se inició veinte meses antes del inicio de las lesiones). El paciente refería que cada brote comenzaba con intenso prurito, localizado en la piel donde a continuación aparecían las lesiones, algunas de las cuales presentaban contenido líquido. No se acompañaba de otra sintomatología local o sistémica. No lo relacionaba con ningún cambio de medicación en los meses previos y negaba posibles picaduras de insectos.

### Exploración física

En el examen físico dermatológico se objetivaron en extremidades principalmente, pero también en tronco, facies y región cervical, pápulas eritematosas, algunas con vesiculación central y otras excoriadas (**Figura 1A-B**). En dorso de mano derecha y nariz, placa eritematoviolácea, edematosa, de morfología más arciforme (**Figura 1C**). No había afectación palmoplantar ni del cuero cabelludo.

### Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias, que revelaron un infiltrado inflamatorio mixto perivascular superficial y profundo, así como intersticial y perianexial (**Figura 2A**), con gran número de eosinófilos (**Figura 2B**). No se observaron “figuras en llama”.

## Dermatosis en relación con la medicina interna



También se solicitaron varias analíticas con hemograma, bioquímica, coagulación e inmunoglobulinas, que revelaron picos repetidos de eosinofilia (de hasta 920/ $\mu$ l), ya presentes los meses previos del inicio del cuadro.

### Diagnóstico

Dermatosis eosinofílica asociada a procesos hematológicos (DEPH), también denominada recientemente **dermatosis eosinofílica relacionada e inducida por neoplasia hematológica maligna** (acrónimo en inglés, "He Reminded")<sup>1</sup>.

### Tratamiento

Se pautaron corticoides tópicos de alta potencia, antihistamínicos orales y un ciclo de corticoides orales.

### Evolución

Con el tratamiento se obtuvo mejoría parcial del prurito y de las lesiones, observándose, no obstante, continuas recurrencias tras la suspensión del mismo.

### Comentario

La DEPH es una entidad poco frecuente, asociada a diversas neoplasias hematológicas malignas, siendo la más prevalente la LLC (77%)<sup>1</sup>. Inicialmente se interpretó como una reacción exagerada a picaduras de insectos<sup>2</sup>, comprobándose posteriormente que la mayoría no presentaban este antecedente, adoptándose la nomenclatura actual.

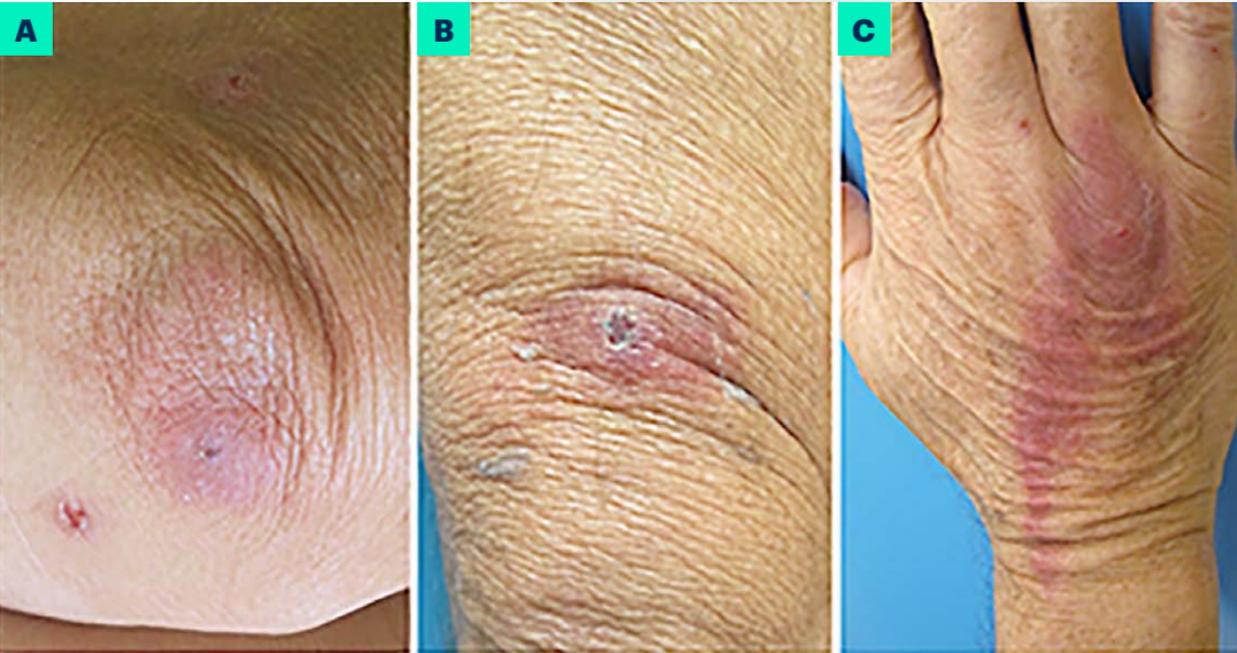
## Dermatosis en relación con la medicina interna

Clínicamente se observan lesiones de morfología variada. Se han descrito pápulas eritematosas más o menos edematosas, vesículas, ampollas y placas pseudocelulíticas. Histológicamente, presenta un infiltrado inflamatorio mixto perivascular y perianexial, con abundantes eosinófilos<sup>3,4</sup>. El diagnóstico diferencial incluye hipersensibilidad a picaduras de insectos, escabiosis, leucemia cutis, foliculitis eosinofílica, síndrome de Wells, penfigoide ampoloso en momentos iniciales o toxicodermias<sup>1,4</sup>.

El tratamiento habitual con corticoides tópicos y antihistamínicos orales obtiene respuestas incompletas, con recidivas frecuentes, teniendo como alternativas los corticoides orales o la fototerapia<sup>3,4</sup>. Recientemente se están describiendo buenos resultados con fármacos biológicos como el dupilumab o el omalizumab<sup>1,5</sup>.

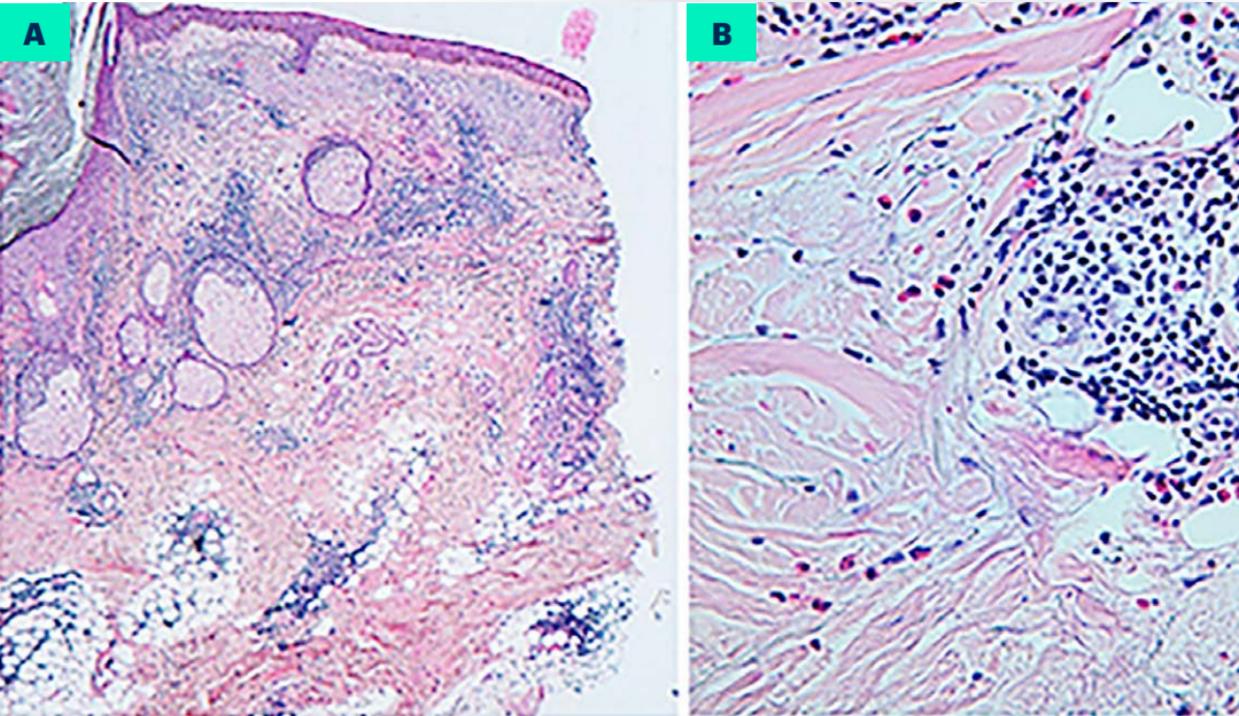
Será importante conocer la DEPH, pues puede preceder al diagnóstico de la neoplasia<sup>3,4</sup>.



**Figura 1.**

**A y B)** Varias pápulas de diferentes tamaños, eritematosas y excoriadas en codo **(A)** y rodilla **(B)**.

**C)** Placa eritematoviolácea edematosa en dorso de mano.

**Figura 2.**

**A)** Infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial superficial y profundo (H-E, 40X).

**B)** Infiltrado mixto de linfocitos y eosinófilos (H-E, 400X).

# Bibliografía

1. Cohen PR. Hematologic-Related Malignancy-Induced Eosinophilic Dermatitis (He Remained): An eosinophilic dermatosis predominantly associated with chronic lymphocytic leukemia. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(1): e13-e14. doi:10.1016/j.jaad.2019.08.062
2. Weed RI. Exaggerated Delayed Hypersensitivity to Mosquito Bites in Chronic Lymphocytic Leukemia. *Blood.* 1965;26(3):257-68. Disponible en: <https://ashpublications.org/blood/article/26/3/257/37781/Exaggerated-Delayed-Hypersensitivity-to-Mosquito>
3. Grandi V, Maglie R, Antiga E, Vannucchi M, Delfino C, Lastrucci I, et al. Eosinophilic dermatosis of hematologic malignancy: A retrospective cohort of 37 patients from an Italian center. *J Am Acad Dermatol.* 2019;81(1):246-9. doi:10.1016/j.jaad.2018.11.048
4. Lucas-Truyols S, Rodrigo-Nicolás B, Lloret-Ruiz C, Quecedo-Estébanez E. Eosinophilic Dermatitis of Hematologic Malignancy. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(6):e39-e44. doi:10.1016/j.ad.2016.10.021
5. Lor M, Gates G, Yu Y. Eosinophilic dermatosis of hematologic malignancy effectively controlled with omalizumab maintenance therapy. *Dermatol Ther.* 2020;33(6):e14206. doi:10.1111/dth.14206



# 15

## Cuando la piel es la clave

Sara Merino Molina  
Ana Carmona Olveira  
Pedro Navarro Guillamón  
Enrique Herrera Acosta





### Anamnesis

Paciente varón de 68 años sin antecedentes personales de interés que acude a consulta de Dermatología por la aparición de lesiones en dorso de manos, región pectoral y dorsal alta, pruriginosas, de 7 meses de evolución. Entre los hábitos tóxicos destacaba ser fumador activo de un paquete diario desde los 17 años.

A la anamnesis dirigida refiere astenia, debilidad en cintura escapular y pélvica, así como pérdida de 4 kilogramos de peso en los últimos tres meses.

### Exploración física

El paciente presenta lesiones papulares confluentes en placas y poiquilodermia eritematoviolácea distribuida por región pectoral anterior y región dorsal alta (**Figura 1**). En cara externa de brazos se evidencian placas de aspecto eccematoso que se extienden de forma parcheada a antebrazos y abdomen.

Además, la erupción cutánea se acompaña de pápulas y placas en las prominencias óseas de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de ambas manos, de tonalidad violácea (**Figura 2**).

A la capilaroscopia destaca la presencia de distrofia de cutículas ungueales y telangiectasias en los pliegues de las mismas, con megacapilares y capilares tortuosos con zonas de ausencia capilar.



### Exploraciones complementarias

Tras la realización de biopsia cutánea de la placa eritematoviolácea del brazo derecho y de la articulación metacarpofalángica del tercer dedo de la mano izquierda, se evidencia dermatitis de interfase con degeneración vacuolar de los queratinocitos basales, incontinenia pigmentaria y presencia de mucina con escaso infiltrado linfocitario en dermis (en brazo derecho) y dermatitis de interfase con acantosis e hiperqueratosis (en nudillo de mano izquierda). Estos hallazgos histopatológicos son compatibles con dermatomiositis, sin evidenciarse depósito de inmunoglobulinas ni complemento en la inmunofluorescencia directa.

En la analítica sanguínea solicitada destaca un aumento de los niveles de creatinquinasa sérica y perfil de autoinmunidad con anticuerpos anti TIF1 gamma positivos.

Para el despistaje de neoplasia asociada a la dermatomiositis, se solicita un TC de tórax y abdomen, gracias al cual se detectaron tres nódulos pulmonares en lóbulo superior izquierdo, siendo el mayor de morfología espiculada de 1,5 cm de diámetro, junto con adenopatías mediastínicas paratraqueales izquierdas de tamaño significativo.

### Diagnóstico

Dermatomiositis paraneoplásica.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos para el control de la erupción cutánea, así como fotoprotección intensiva para evitar el empeoramiento de la misma.



### Evolución

Ante la sospecha de proceso neofornativo primario pulmonar con lesiones metastásicas asociadas, solicitamos PET-TC de cuerpo entero de forma preferente, donde se comprueba el carácter hipermetabólico de los nódulos pulmonares y las adenopatías mediastínicas paratraqueales izquierdas, todo ello sugestivo de malignidad. Tras el estudio anatomopatológico del nódulo pulmonar, queda establecido el diagnóstico de adenocarcinoma de pulmón T3N2M0 (estadio IIIB), pendiente de tratamiento quirúrgico y quimioterápico adyuvante.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Ante un paciente con signos clínicos sugerentes, como la presencia de poiquilodermia, signo del cuello en V, signo del chal, pápulas de Gottron o signo del heliotropo (estos últimos considerados como patognomónicos), debemos considerar el diagnóstico de dermatomiositis. Es importante destacar que entre un 15 y un 25% de los casos en adultos constituyen un proceso paraneoplásico. El riesgo relativo aumenta en varones de edad avanzada, siendo los carcinomas gastrointestinales y de pulmón los más frecuentes. Signos de alarma como el tabaquismo o la clínica constitucional referida por el paciente, junto con las manifestaciones dermatológicas, nos permite sospechar una dermatomiositis paraneoplásica. La positividad de anticuerpos anti TIF1 gamma refuerza la sospecha, siendo positivos hasta en el 80% de los casos asociados a neoplasia. En conclusión, una adecuada anamnesis y exploración física pueden ser fundamentales para llegar al diagnóstico de un proceso neoplásico a veces asintomático, permitiendo su detección precoz y tratamiento. Igualmente, la aparición de neoplasia puede ser incluso posterior al diagnóstico de dermatomiositis, siendo importante un adecuado seguimiento de los pacientes con factores de riesgo asociados.



15

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Región pectoral y abdominal del  
paciente con poikilodermia y  
signo del cuello en V.



**Figura 2.**

Pápulas y placas en las prominencias óseas de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas, compatibles con pápulas de Gottron.

# Bibliografía

1. Jorizzo JL, Vleugels RA. Dermatomiositis. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Elsevier Limited; 2018. p. 681-92.
2. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, Martorell A, Guillén C, Sanmartín O. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(7):675-82. doi:10.1016/j.ad.2013.11.007
3. Didona D, Fania L, Didona B, Eming R, Hertl M, Di Zenzo G. Paraneoplastic Dermatoses: A Brief General Review and an Extensive Analysis of Paraneoplastic Pemphigus and Paraneoplastic Dermatomyositis. Int J Mol Sci. 2020; 21(6):2178. doi:10.3390/ijms21062178
4. Zarkavelis G, Mauri D, Karassa F, Eleftherios K, Pentheroudakis G, Pappadaki A, Ntellas P, Gkoura S, Gazouli I. The cancer immunotherapy environment may confound the utility of anti-TIF-1 $\gamma$  in differentiating between paraneoplastic and treatment-related dermatomyositis. Report of a case and review of the literature. Contemporary Oncology/Współczesna Onkologia. 2020;24(1):75-8. doi:10.5114/wo.2020.94727



# 16

## DRESS secundario al tratamiento con hidroxicloroquina para la infección por SARS-CoV-2: no todas las lesiones cutáneas son COVID-19

Trinidad Montero Vílchez  
Manuel Sánchez Díaz  
Pablo Díaz Calvillo  
Francisco Vílchez Márquez





### Anamnesis

Mujer de 37 años que acudió a nuestro hospital con fiebre de 38,5°C y una erupción de 3 días de duración. Había ingresado 3 semanas antes por sospecha de COVID-19, presentando tos, fiebre y dificultad respiratoria. Durante su ingreso fue tratada con hidroxiclороquina durante dos semanas, aunque las pruebas de PCR y serológicas para COVID-19 fueron negativas. Después, tras el alivio de los síntomas, fue dada de alta. Una semana después de suspender el tratamiento con hidroxiclороquina comenzó con una erupción cutánea en el tronco que se extendió rápidamente a toda la superficie del cuerpo y fue reingresada ante la sospecha de reinfección por coronavirus con manifestaciones cutáneas.

### Exploración física

La exploración física reveló una erupción morbiliforme generalizada, más prominente en la zona facial, con edema palpebral y descamación (**Figuras 1 y 2**). No había afectación palmo-plantar ni lesiones mucosas. Se palpaban linfadenopatías en la zona del cuello y las axilas.



### Exploraciones complementarias

Las pruebas de laboratorio mostraron hipertransaminasemia (ALT 276 U/l, AST 118 U/l, GGT 209 U/l), y acidosis respiratoria (pH 7,30, pCO<sub>2</sub> 63,1 mmHg). El recuento de células sanguíneas mostró anemia (hemoglobina 10,7 g/dL, eritrocitos 3,28x10<sup>6</sup>/μl), leucocitosis (15,4x10<sup>3</sup>/μl) y eosinofilia leve (0,81x10<sup>3</sup>/μl). La PCR y las pruebas serológicas para COVID-19 volvieron a ser negativas. La reacción en cadena de la polimerasa para el herpesvirus humano (HHV) 7 fue positiva. Las pruebas serológicas de *Mycoplasma*, *Chlamydia*, EBV y CMV fueron negativas. La radiografía de tórax fue normal.

### Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada de reacción a las drogas con eosinofilia y síntomas sistémicos (síndrome de DRESS) “definitivo” según el sistema de puntuación RegiSCAR [puntuación final 7: fiebre ≥38,5°C (0), linfadenopatía (≥2 sitios; >1 cm) (1), hipereosinofilia periférica 0,7-1. 499×10<sup>9</sup>/L (1), erupción cutánea que sugiere DRESS (1), extensión >50% del BSA (1), biopsia que sugiere DRESS (0), afectación pulmonar y hepática (2), resolución en > 15 días (0), resultados de laboratorio negativos para otras posibles causas (1)].

### Tratamiento

Se inició un tratamiento con metilprednisolona 1 mg/kg/día.



### Evolución

Tras 7 días de tratamiento su estado general mejoró y la erupción desapareció.

### Comentario

El síndrome de DRESS es una reacción sistémica de hipersensibilidad a fármacos poco frecuente que suele desarrollarse entre 2 y 6 semanas después de la exposición a un medicamento causante y se caracteriza por erupción generalizada, fiebre, anomalías hematológicas, linfadenopatía y afectación de órganos internos<sup>1</sup>. Se trata de un síndrome grave, con una tasa de mortalidad del 10%, que requiere la retirada precoz del tratamiento causante y el inicio rápido del tratamiento con corticoides<sup>2</sup>. Recientemente se ha descrito también un caso de síndrome DRESS asociado al tratamiento con hidroxicloroquina para el liquen planopilar<sup>3</sup>. Durante la era de la COVID-19, los signos y síntomas, tanto cutáneos y sistémicos, parecen estar en relación con esta patología<sup>4</sup>, sin embargo, los médicos también deben tener en cuenta otras causas de enfermedad. La piel es uno de los sitios más comunes para las reacciones adversas a los medicamentos y una infección viral puede aumentar el riesgo de desarrollar una erupción medicamentosa<sup>5</sup>. La pandemia por COVID-19 es un reto para todos los médicos y hoy en día es aún más importante diferenciar la manifestación cutánea asociada a COVID-19 de las erupciones medicamentosa.



16

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Erupción morbiliforme  
generalizada.



16

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Edema palpebral y  
descamación facial.

# Bibliografía

1. Cho YT, Yang CW, Chu CY. Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms (DRESS): An Interplay among Drugs, Viruses, and Immune System. *Int J Mol Sci.* 2017;18(6):1243-63. doi:10.3390/ijms18061243
2. Isaacs M, Cardones AR, Rahnama-Moghadam S. DRESS syndrome: clinical myths and pearls. *Cutis.* 2018;102(2):322-26. Disponible en: <https://cdn.mdedge.com/files/s3fs-public/Document/November-2018/CT102005322.PDF>
3. Grandolfo M, Romita P, Bonamonte D, Cazzato G, Hansel K, Stingeni L, Conforti C, Giuffrida R, Foti C. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms syndrome to hydroxychloroquine, an old drug in the spotlight in the COVID-19 era. *Dermatol Ther.* 2020;33(4):e13499. doi:10.1111/dth.13499
4. Galván Casas C, Català A, Carretero Hernández G, et al. Classification of the cutaneous manifestations of COVID-19: a rapid prospective nationwide consensus study in Spain with 375 cases. *Br J Dermatol.* 2020;183(1):71-7. doi:10.1111/bjd.19163
5. Sharma AN, Mesinkovska NA, Paravar T. Characterizing the adverse dermatologic effects of hydroxychloroquine: a systematic review. *J Am Acad Dermatol.* 2020;83(2):563-78. doi:10.1016/j.jaad.2020.04.024



# 17

## El papel del neutrófilo más allá de la infección

Víctor Dios Guillán  
Laia Bou Boluda  
Cristina Fernández Romero  
Fernando Millán Parrilla





### Anamnesis

Mujer de 48 años, administrativa, con alergia medicamentosa a metamizol y fumadora de 1 paquete de tabaco al día. Como antecedentes médicos destacaba un episodio de hiperprolactinemia asintomática y una enfermedad inflamatoria pélvica 1 año antes; no tenía antecedentes dermatológicos personales ni familiares de interés. Acudió a Urgencias por lesiones cutáneas pustulosas de un mes de evolución, sumándose en las 48 horas previas a la consulta lesiones aftosas bucales, fiebre, poliartralgias y cefalea, sin respuesta a tratamiento antibiótico con azitromicina y posteriormente amoxicilina-clavulánico. No refería viajes recientes, tampoco relaciones sexuales de riesgo y no había más convivientes afectados. Tras múltiples visitas se decidió su ingreso en el servicio de Medicina Interna para ampliar el estudio diagnóstico.

### Exploración física

Se observaban múltiples lesiones de 1 cm de diámetro máximo en distinto estadio de evolución, bilaterales y asimétricas en miembros superiores, miembros inferiores, glúteos y espalda. Las más recientes eran papulopústulas con halo eritematoso, evolucionando posteriormente de forma rápida a una ulceración central con bordes sobreelevados (**Figura 1**). Llamaba la atención la aparición de lesiones similares sobre picaduras de insecto previas y zonas de punción. En la cavidad oral presentaba lesiones aftosas dolorosas en labio superior e inferior (**Figura 2**), lengua y paladar blando. No presentaba afectación ocular ni genital.

Durante el ingreso desarrolló en el codo izquierdo una lesión nodular eritematosa de 3 centímetros de diámetro, dolorosa a la palpación, de límites imprecisos.



### Exploraciones complementarias

En las analíticas sanguíneas realizadas se constató la presencia de leucocitosis ( $16,1 \times 10^9/L$ ) con neutrofilia ( $12,10 \times 10^9/L$ ) y PCR de 105 mg/L. El estudio de autoinmunidad (ANA, complemento, proteinograma, valores de inmunoglobulinas M, G y A y anticuerpos antitransglutaminasa) no mostró alteraciones y el HLA-B51 fue negativo. Las serologías mostraron positividad para IgM de virus herpes simple 1 y 2, pero con negatividad de la prueba de PCR sobre las lesiones orales, hallazgo que el servicio de microbiología interpretó como posible falso positivo o reactividad cruzada. Los hemocultivos fueron repetidamente negativos.

Debido a un episodio muy intenso de cefalea (EVA 9/10) se realizó una punción lumbar, que tampoco mostró valores anormales.

La tomografía computarizada de cuerpo total mostró adenopatías cervicales inespecíficas y útero miomatoso, sin hallazgos sospechosos de infección o malignidad.

Se realizó una primera biopsia de una lesión pustulosa del muslo izquierdo, mostrando vesiculación intraepidérmica, infiltrados nodulares e intersticiales en dermis y tejido celular subcutáneo de neutrófilos y eosinófilos, con edema en dermis papilar, abundante extravasación y polvo nuclear, además de hiperplasia endotelial e infiltrado inflamatorio perivascular sin necrosis fibrinoide (signos indirectos de vasculitis), compatibles con el diagnóstico de dermatosis neutrofílica rica en eosinófilos (**Figura 3A y B**). La segunda biopsia de la lesión nodular del codo izquierdo mostraba una paniculitis lobulillar neutrofílica con vasculitis (**Figura 3C y D**).

Por último, se llevó a cabo una prueba de patergia con resultado positivo.



### Diagnóstico

Dermatosis neutrofílica, posiblemente por una enfermedad de Behçet subyacente.

### Tratamiento

Se decidió tratar a la paciente durante la hospitalización con 30 mg diarios de prednisona oral, presentando una mejoría notable de la sintomatología. Al alta hospitalaria, se mantuvo la corticoterapia y se añadieron 0,5 mg de colchicina cada 12 horas, manteniendo la respuesta, pero con recidiva de las lesiones orales y cutáneas con la desescalada de dosis de corticoides. Dos años después, se controla con dosis de prednisona que oscilan entre los 2,5 mg cada 48 horas y 5 mg diarios, así como con colchicina 0,5 mg cada 12 horas, sin haber sido necesario añadir ningún otro fármaco hasta el momento.

### Evolución

En un primer momento, la paciente no cumplió criterios diagnósticos de ninguno de los síndromes englobados dentro de las dermatosis neutrofílicas, entre ellos los más probables el síndrome de Sweet (SS) y la enfermedad de Behçet (EB). El seguimiento posterior de la paciente y la evolución natural del cuadro, con nuevos brotes de ulceración oral, hizo que se cumpliesen los criterios necesarios para el diagnóstico de enfermedad de Behçet.



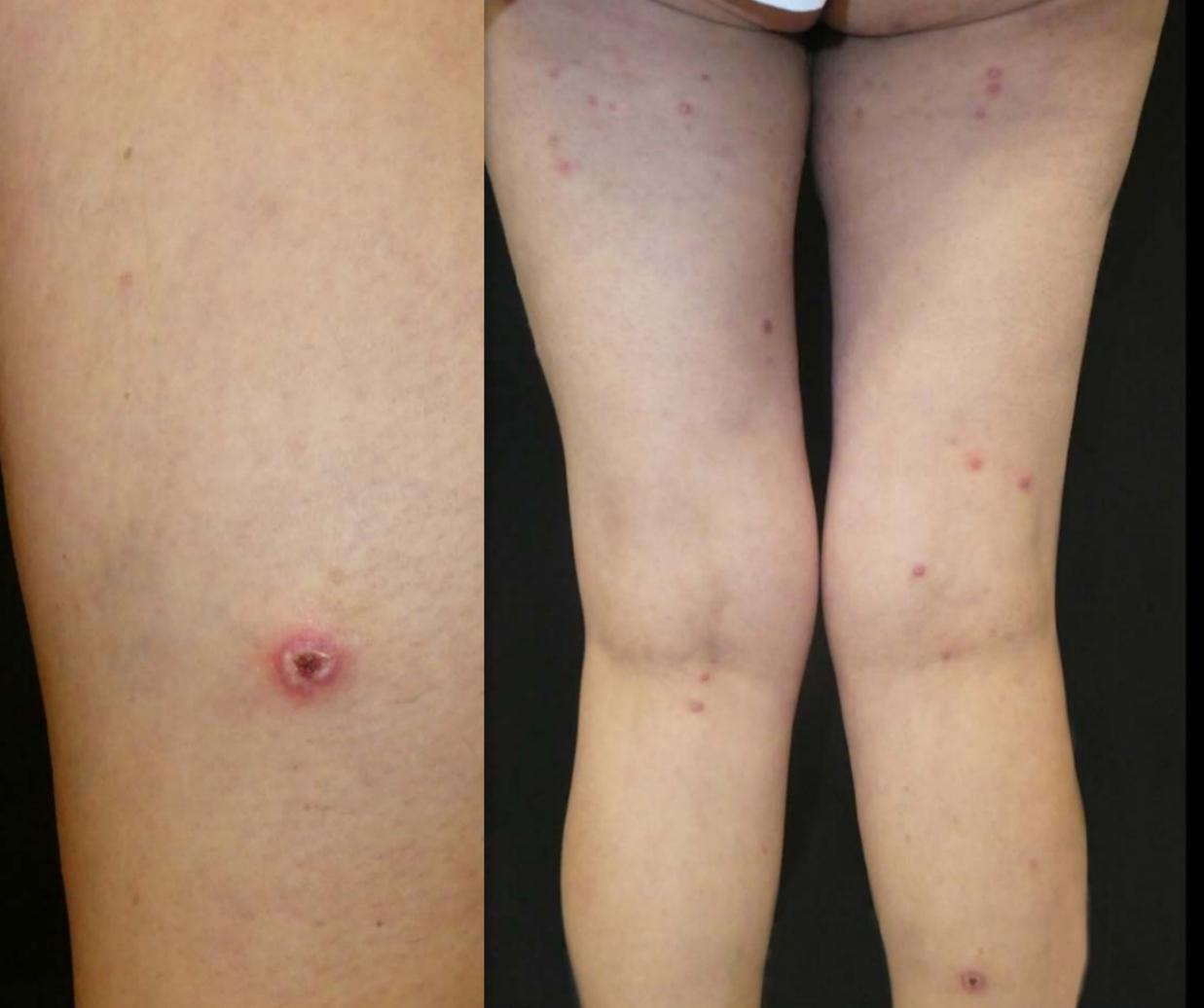
### Comentario

Las dermatosis neutrofílicas son entidades que se expresan en diversas patologías con clínica cutánea común. Para el diagnóstico de una enfermedad o síndrome concreto es necesario, además de la histología, diversos hallazgos que definan una u otra enfermedad.

El SS o dermatosis neutrofílica febril aguda es un cuadro que se presenta de forma aguda en forma de pápulas, placas o nódulos, acompañado de fiebre y leucocitosis, entre otras. Aunque la causa es desconocida, se diferencian distintos tipos dependiendo del desencadenante, como infecciones, embarazo, fármacos o malignidad<sup>1,2</sup>.

La EB es una vasculitis idiopática que afecta a la piel, mucosas y órganos internos. Su diagnóstico se basa en cumplir los criterios diagnósticos necesarios, como la ulceración oral y genital recurrente, lesiones cutáneas, afectación ocular, test de patergia, etc.<sup>1,2</sup>

En ocasiones es posible hacer el diagnóstico en las primeras visitas, pero otras veces es necesario el seguimiento del paciente para cumplir nuevos criterios clínicos con el paso del tiempo. La buena respuesta a la corticoterapia y otros tratamientos inmunosupresores hacen que su tratamiento sea efectivo en muchos casos aún sin conocer el origen del cuadro, situación que se da en un número no desdeñable de ocasiones<sup>3</sup>.



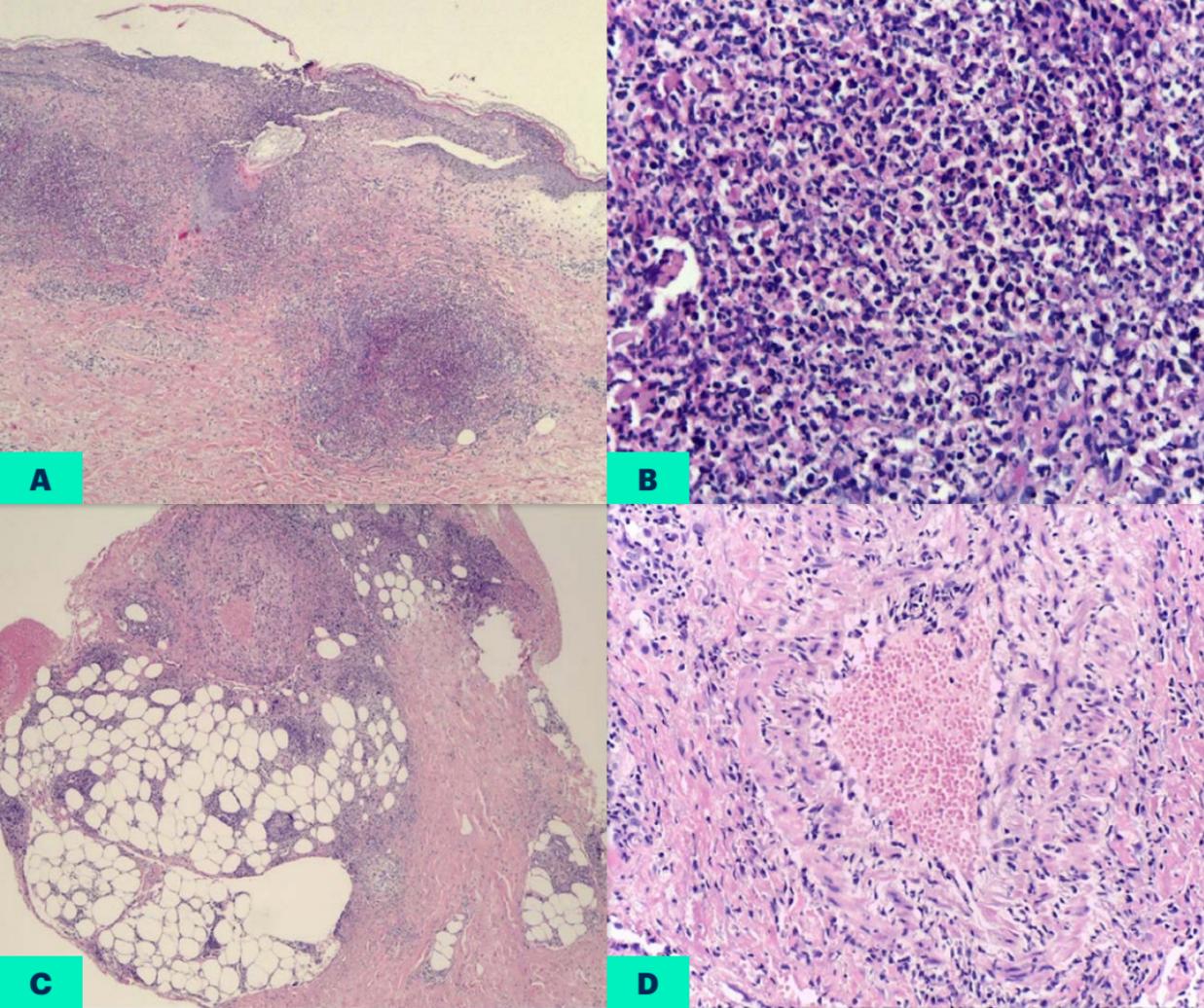
### **Figura 1.**

Algunas lesiones  
pustulosas y otras con  
ulceración central y  
costra en miembros  
inferiores.



**Figura 2.**

Observamos una de  
las aftas orales que  
presentaba la paciente  
en labio inferior.

**Figura 3.**

**A-B)** Biopsia con tinción H-E de lesión en muslo, compatible con dermatosis neutrofílica rica en eosinófilos.

**C-D)** Biopsia con tinción H-E de lesión en codo, compatible con paniculitis lobulillar neutrofílica con vasculitis. En **D** podemos apreciar la afectación de la pared de un vaso sanguíneo.

# Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Elsevier; 2018. Chapter 26, Neutrophilic Dermatoses. p. 453-71.
2. Callen JP. Neutrophilic dermatoses. Dermatol Clin. 2002;20(3):409-19. doi:10.1016/S0733-8635(02)00 006-2
3. Cohen PR. Neutrophilic Dermatoses: A Review of Current Treatment Options. Am J Clin Dermatol. 2009;10(5):301-12. doi:10.2165/11310730-000000000-00000



# 18

## Úlcera periostomal: un reto diagnóstico

Ángela Navarro Gilabert  
Juan Manuel Morón Ocaña  
María Belén Cívico Ruiz  
Isabel María Coronel Pérez





### Anamnesis

Mujer de 83 años en seguimiento por el servicio de Digestivo por enfermedad de Crohn que había requerido hemicolectomía izquierda y sigmoidectomía con colostomía terminal por hemorragia y perforación colónica 4 años antes. Derivada a consultas de Dermatología por úlceras dolorosas alrededor del estoma de un año de evolución, que no habían mejorado con antibióticos, y con la sospecha clínica de pioderma gangrenoso se trataron con tacrólimus 0,1% pomada con buena respuesta inicial, pero luego se hicieron refractarias, requiriendo ingreso hospitalario por hemorragia a través de la colostomía, junto a empeoramiento clínico de su estado general y extensión de las lesiones cutáneas.

### Exploración física

Se apreciaban a nivel periestomal úlceras irregulares, de lecho limpio exudativo, con bordes eritematosos sobreelevados edematosos e infiltrados sobre una placa violácea mal definida de unos 10 cm de tamaño (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

Las analíticas de sangre mostraba leucocitosis con predominio de neutrófilos, PCR 160 mg/l y VSG 59mm/h. Calprotectina en heces en niveles de 311 ug/g. El cultivo de la úlcera mostró flora mixta habitual. En la colonoscopia se observó mucosa en empedrado, severamente ulcerada y congestiva, con intensa friabilidad de afectación global respetando el ciego. Se realizó una primera biopsia cutánea que mostró ulceración y tejido de granulación. Tras el empeoramiento de las lesiones se tomó una nueva biopsia, donde se observó una dermatitis granulomatosa no necrotizante con fibrosis e infiltrado inflamatorio mixto (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Enfermedad de Crohn metastásica cutánea.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides orales (0,5 mg-1 mg/kg/día) con mala evolución y progresión de las lesiones, por lo que se instauró tratamiento con antiTNF (adalimumab) 80 mg como dosis de inducción y luego 40 mg sc cada dos semanas.

### Evolución

Se observó una gran mejoría de la sintomatología cutánea e intestinal a partir de la primera infusión de adalimumab, sin haber presentado recaídas hasta la actualidad.

### Comentario

La enfermedad de Crohn (EC) es un trastorno inflamatorio idiopático del tracto digestivo que se asocia con frecuencia a lesiones cutáneas y mucosas. La clasificación de las lesiones cutáneas asociadas a EC se divide en base a su mecanismo patogénico. Las más frecuentes son las específicas, entre las que se encuentran las fisuras y fistulas perianales y periestomales y la enfermedad oral<sup>1</sup>.

## Dermatosis en relación con la medicina interna

La EC metastásica es una rara manifestación definida por lesiones cutáneas granulomatosas. No suele tener una clínica específica, aunque suelen ser placas eritematosas y nódulos o ulceraciones<sup>2</sup>.

El diagnóstico diferencial es amplio por su variabilidad clínica, y pueden incluirse en el mismo: hidradenitis supurativa, pioderma gangrenoso, sarcoidosis, etc. En casos más complejos es necesario el estudio histológico con la presencia de granulomas no caseificantes compuestos por histiocitos e infiltrado inflamatorio linfocitario<sup>3</sup>.

Al ser una patología poco común, hay pocos datos publicados que reflejen su manejo. Se han descrito el uso de corticoides orales, metronidazol oral, y destacando principalmente los antiTNF, como adalimumab e infliximab, con muy buenas respuestas<sup>4</sup>.





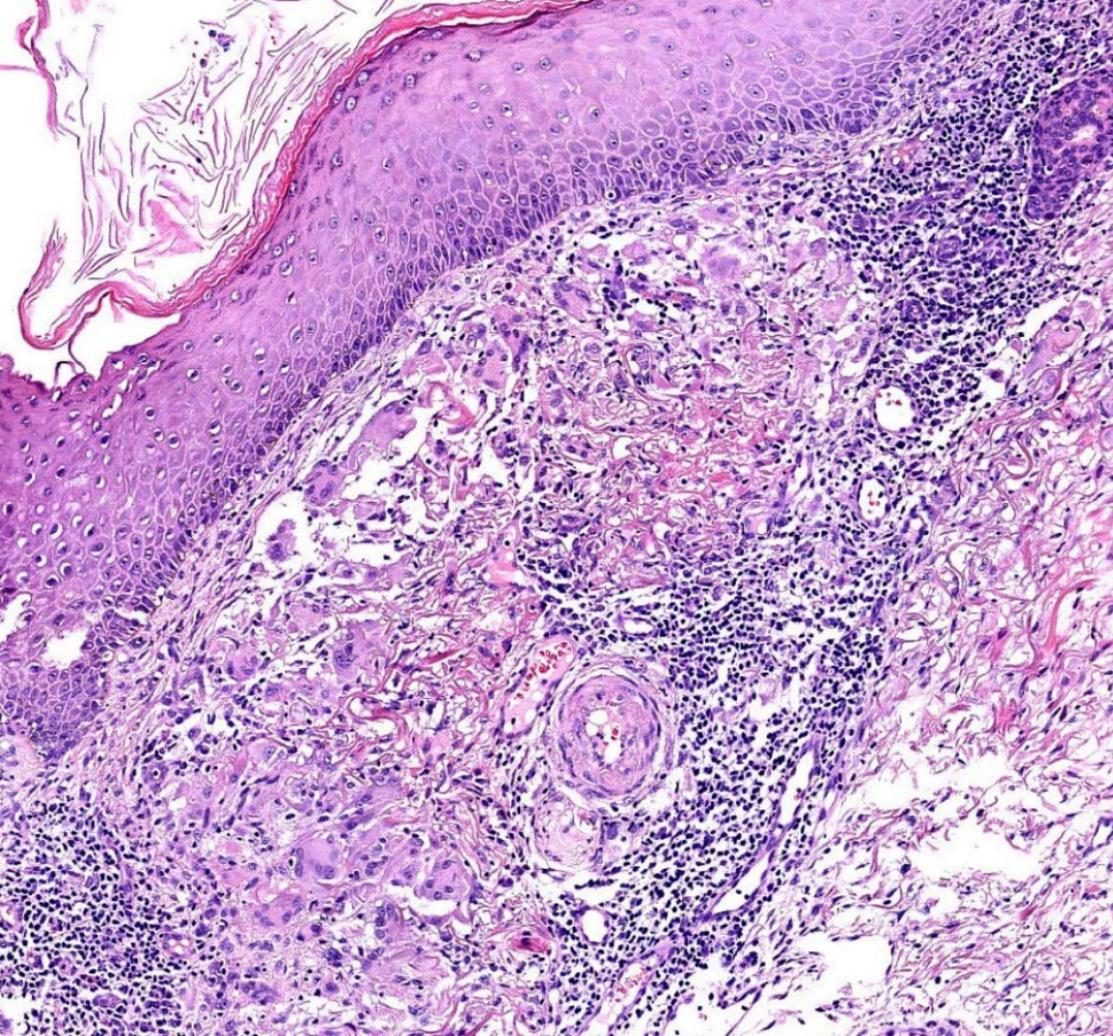
18

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Úlceras periestomales con  
bordes edematosos, violáceos y  
sobreelevados.

**Figura 2.**

Biopsia cutánea de la úlcera periostomal (H-E, 10x). Dermatitis granulomatosa no necrotizante, constituida por histiocitos epitelioides y células gigantes junto a infiltrado inflamatorio mixto.

# Bibliografía

1. Burgdorf W. Cutaneous manifestations of Crohn's disease. *J Am Acad Dermatol.* 1981;5:689-95. doi:10.1016/S0190-9622(81)70130-0
2. Palamaras I, El-Jabbour J, Pietropaolo N, Thomson P, Mann S, Robles W, et al. Metastatic Crohn's disease: a review. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2008;22:1033-43. doi:10.1111/j.1468-3083.2008.02741.x
3. Ickrath F, Stoevesandt J, Schulmeyer L, Glatzel C, Goebeler M, Kerstan A. Metastatic Crohn's disease: an underestimated entity. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2021;19:973-82. doi:10.1111/ddg.14447
4. Kurtzman DJ, Jones T, Lian F, Peng LS. Metastatic Crohn's disease: a review and approach to therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:804-13. doi:10.1016/j.jaad.2014.04.002



# 19

## Al buen tiempo, mala cara

Emilio García Mouronte  
Gerald Selda Enríquez  
Ana Laura Melián Olivera  
Montserrat Fernández Guarino





### Anamnesis

Mujer de 92 años con antecedentes personales de enfermedad renal crónica, glaucoma de ángulo abierto, fibrilación auricular paroxística y alergia a betalactámicos. Negaba tener hábitos tóxicos. Acudió a Urgencias por eritema, edema y descamación en cara y hombros de 11 días de evolución. No presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica. Relató que se había aplicado aceponato de metilprednisolona en crema, 1 vez cada 12 horas, sobre las zonas inflamadas, experimentando una mejoría parcial. Respecto a los posibles desencadenantes, negaba haber realizado cambios en su tratamiento habitual en el último mes o la existencia de obras en su domicilio o en las proximidades. No obstante, relacionó el inicio del cuadro sindrómico con la exposición solar.

### Exploración física

La paciente presentaba excelente estado general. En la exploración dermatológica, se objetivó la existencia de placas eritematodescamativas, bien definidas, distribuidas simétricamente, en los márgenes laterales del cuello y la cara, respetando el triángulo nasogeniano (**Figura 1**). Las escamas eran gruesas y blanquecinas. En la dermatoscopia, no se detectaron ni telangiectasias ni tapones foliculares. Del mismo modo, en el tercio medio de los miembros superiores (**Figura 2**), se objetivaron placas eritematosas, de 1 cm de diámetro mayor, confluyentes y moderadamente definidas. No se observó la presencia de alteraciones en las mucosas.



### Exploraciones complementarias

Una biopsia en mejilla derecha, con inmunofluorescencia directa. A nivel microscópico, se detectó la existencia de dermatitis de interfase con infiltrado inflamatorio subepitelial y cuerpos apoptóticos en el estrato basal, junto con abundante depósito de mucina intersticial. En la inmunofluorescencia directa, se visualizó un depósito lineal de IgG y C3, distribuido a lo largo de la membrana basal.

Una analítica, en la que se detectó la existencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, de patrón granular, con un título de 1/80; con anticuerpos frente a ADN de doble cadena (ADN-dc), anti-Ro y anti-La negativos. Los niveles de C3 y C4 se encontraban en el rango de la normalidad. No se encontraron alteraciones en el perfil hepático ni cambios en la función renal respecto a analíticas previas.

### Diagnóstico

Dados los hallazgos descritos en la anamnesis, exploración física y pruebas complementarias, se alcanzó el diagnóstico de lupus cutáneo subagudo, sin afectación sistémica.

### Tratamiento

Se recomendó a la paciente emplear fotoprotectores con factor superior al 50 y se pautó propionato de fluticasona crema, 1 vez cada 24 horas, durante 3 semanas. Sin embargo, no se inició control con antipalúdicos, dada la extensión limitada de la afectación cutánea, la ausencia de afectación sistémica y el antecedente de glaucoma de ángulo abierto.



### Evolución

La respuesta clínica a los 14 días fue excelente, con desaparición de las lesiones, sin cicatrización ni alteraciones subsiguientes de la pigmentación.

### Comentario

El lupus eritematoso es un trastorno crónico autoinmune de etiología multifactorial perteneciente al grupo de las enfermedades del tejido conectivo<sup>1,2</sup>. Entre las variantes descritas se encuentra el lupus cutáneo subagudo (LCS), responsable del 8-15% del total de casos de lupus cutáneo<sup>3</sup>.

El LCS aparece predominantemente en mujeres de mediana edad<sup>4</sup>. Clínicamente, se visualizan placas psoriasiformes o anulares policíclicas, que curan sin dejar cicatriz, en cuello, hombros y región del escote; soliendo respetar la cara<sup>2</sup>. Sin embargo, Fantò et al.<sup>5</sup> describieron el caso de una mujer de 30 años, con LCS y afectación facial llamativa.

Respecto a las medidas higienicodietéticas, se recomienda el cese del hábito tabáquico, una adecuada fotoprotección y la retirada de los medicamentos potencialmente responsables, como pueden ser la terbinafina y los anticuerpos anti TNF $\alpha$ <sup>2</sup>.

La corticoterapia tópica de potencia alta o muy alta es el tratamiento de elección, especialmente si la afectación cutánea es leve y limitada. En el resto de casos, debería plantearse el empleo de antipalúdicos sistémicos<sup>2,3</sup>.



19

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 1.**

Placas eritematodescamativas faciales,  
distribuidas simétricamente, respetando el  
triángulo nasogeniano.



19

Dermatosis  
en relación con  
la medicina interna



**Figura 2.**

Placas eritematosas, moderadamente definidas, localizadas en tercio medio de miembro superior derecho.

# Bibliografía

1. Grönhagen C, Nyberg F. Cutaneous lupus erythematosus: An update. *Indian Dermatol Online J.* 2014;5(1):7. doi:10.4103/2229-5178.126020
2. Jarrett P, Werth VP. A review of cutaneous lupus erythematosus: Improving outcomes with a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Healthc.* 2019;12:419-28. doi:10.2147/JMDH.S179623
3. Walling H, Sontheimer R. Cutaneous lupus erythematosus: Issues in diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(6):365-81. doi:10.2165/11310780-000000000-00000
4. Filotico R, Mastrandrea V. Cutaneous lupus erythematosus: Clinico-pathologic correlation. *G Ital di Dermatologia e Venereol.* 2018;153(2):216-29. doi:10.23736/S0392-0488.18.05929-1
5. Fantò M, Salemi S, Socciarelli F, Bartolazzi A, Natale GA, Casorelli I, et al. A Case of Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus in a Patient with Mixed Connective Tissue Disease: Successful Treatment with Plasmapheresis and Rituximab. *Case Rep Rheumatol.* 2013;2013:1s4. doi:10.1155/2013/857694



# Enfermedades ampollosas

---



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>01.</b> Cuando el remedio desata la enfermedad .....   | 391 |
| <b>02.</b> Lesiones anulares pruriginosas en un adulto mayor.....                                   | 399 |
| <b>03.</b> Ampollas en el neonato.....  | 406 |
| <b>04.</b> Ampollas sobre placas liquenoides: cuando el todo es más que la suma de las partes ..... | 413 |
| <b>05.</b> Placa ampollosa, hemorrágica y pruriginosa .....   | 420 |
| <b>06.</b> Ampollas en ambas manos en mujer de mediana edad.....                                    | 428 |



# 01

## Cuando el remedio desata la enfermedad

Ángela Estenaga Pérez de Albéniz  
Ana Morelló Vicente  
Javier Antoñanzas Pérez  
Nuria Rodríguez Garijo





### Anamnesis

Mujer de 83 años con antecedente de carcinoma ductal infiltrante de mama tratado mediante tumorectomía y posteriormente radioterapia, durante la que presentó radiodermitis grado 2. Un mes después de finalizar el tratamiento comenzó con prurito y lesiones ampollosas en el área irradiada.

### Exploración física

A la exploración presentaba ampollas flácidas de contenido seroso en mama y región clavicular derecha, además de erosiones cubiertas de costras serohemáticas (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

La biopsia del margen de una lesión demostró una ampolla subepidérmica con restos de fibrina e infiltrado linfocitos eosinofílico (**Figura 3**). En el estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) se reconocía un depósito lineal de IgG en membrana basal (**Figura 4**), llegando al diagnóstico de penfigoide ampolloso por radioterapia. El estudio de autoinmunidad fue positivo para anticuerpos anti BP-180 y anti BP-230, detectados mediante técnica ELISA. En la inmunofluorescencia indirecta sobre piel separada se observaba depósito de IgG en la zona epidérmica de la ampolla.

### Diagnóstico

Penfigoide ampolloso radioinducido (PAR).



### Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia con resolución de las lesiones en el plazo de 1 mes (Figura 2).

### Evolución

A los 6 meses de seguimiento la paciente no presentaba lesiones de nueva aparición.

### Comentario

La radioterapia presenta como complicaciones una gran cantidad de eventos adversos cutáneos, siendo los más conocidos radiodermatitis aguda o crónica, linfedema, retraso de la cicatrización y desarrollo de cáncer cutáneo no melanoma en el área irradiada<sup>1</sup>. Se ha propuesto una clasificación de estos eventos que los divide entre dermatosis inducidas exclusivamente por el efecto de la radioterapia y dermatosis desencadenadas o agravadas por el efecto de la radioterapia<sup>2</sup>. En este segundo grupo se incluyen las enfermedades ampollosas autoinmunes radioinducidas, entre las que destaca el penfigoide ampolloso radioinducido (PAR).

El PAR es un efecto adverso poco frecuente de la radioterapia, con un claro predominio en mujeres con cáncer de mama (hasta el 78%)<sup>3,4</sup>, y una edad media de entre 69-75 años. Las lesiones ampollosas suelen localizarse en el área irradiada, aunque en el 41% pueden generalizarse a otras localizaciones<sup>3</sup>, con una latencia de 6-12 meses desde el tratamiento<sup>3,4</sup>. El PAR suele seguir un curso indolente con rápida respuesta al tratamiento, en su mayoría corticoides tópicos o sistémicos, siendo raras las recurrencias.

**Figura 1.**

Imagen clínica de la lesión. Se aprecia ampolla flácida de contenido claro y base levemente eritematosa.



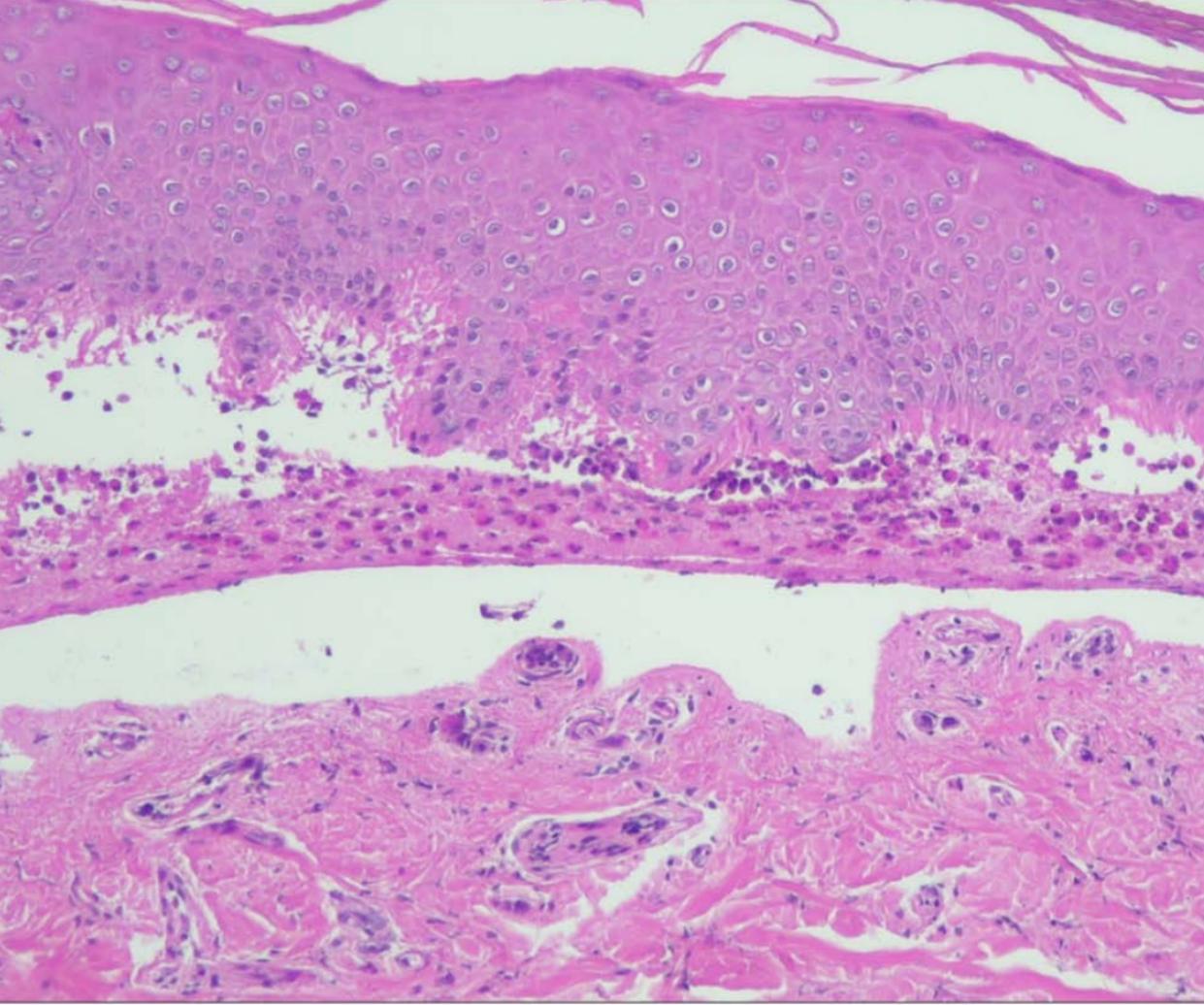
01

Enfermedades ampollosas



**Figura 2.**

Resultado tras  
4 semanas de  
tratamiento con  
corticoides tópicos.



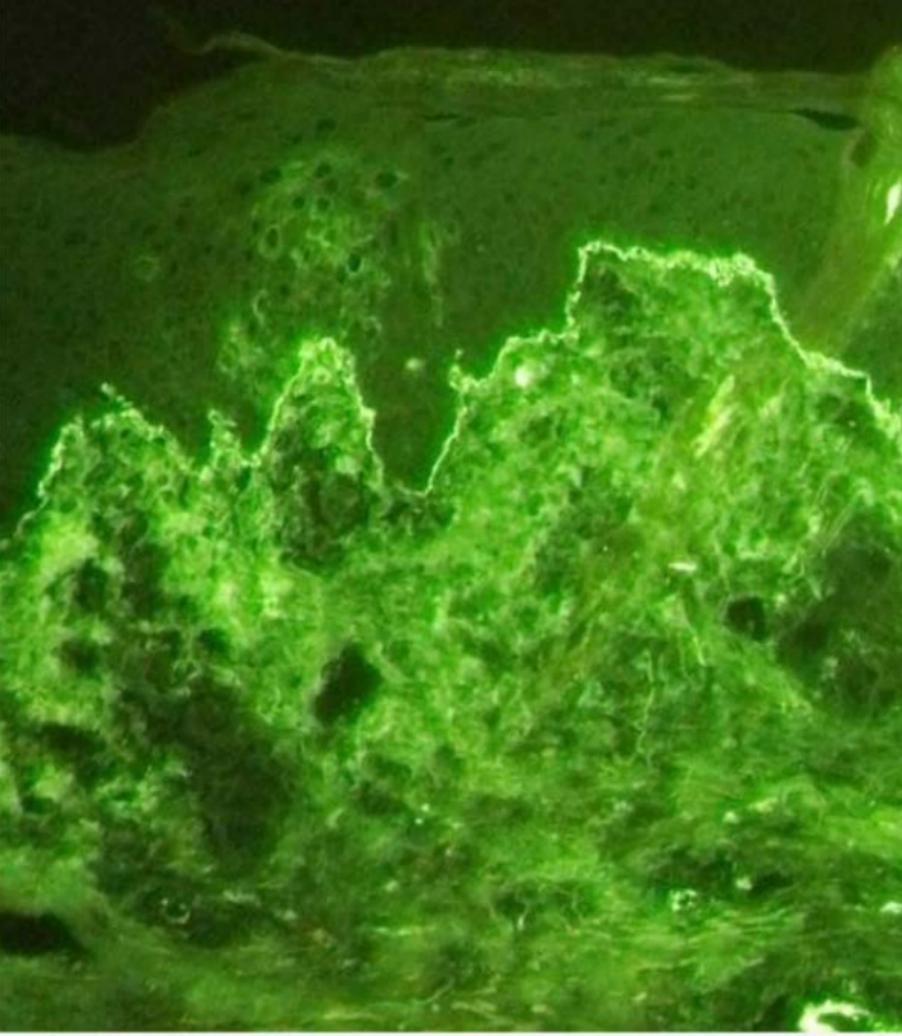
01

Enfermedades ampollosas



**Figura 3.**

H&E, 10X. Ampolla subepidérmica con infiltrado linfocitos eosinofílico.



01

Enfermedades ampollosas



**Figura 4.**

Inmunofluorescencia directa mostrando depósito lineal de IgG y C3 a lo largo de la membrana basal.

# Bibliografía

1. Ashack KA, Kuritza V, Visconti MJ, Ashack L. Dermatologic Sequelae Associated with Radiation Therapy. *Am J Clin Dermatol*. 2020;21(4):541-55. doi:10.1007/s40257-020-00519-x
2. Hernández Aragüés I, Pulido Pérez A, Suárez Fernández R. Dermatitis inflamatorias asociadas a radioterapia. *Actas Dermosifiliogr*. 2017;108(3):209-20. doi:10.1016/j.ad.2016.09.011
3. Nguyen T, Kwan JM, Ahmed AR. Relationship between radiation therapy and Bullous pemphigoid. *Dermatology*. 2014;229(2):88-96. doi:10.1159/000362208
4. Mul VEM, van Geest AJ, Pijls-Johannesma MCG, et al. Radiation-induced bullous pemphigoid: A systematic review of an unusual radiation side effect. *Radiother Oncol*. 2007;82(1):5-9. doi:10.1016/j.radonc.2006.11.014



# 02

## Lesiones anulares pruriginosas en un adulto mayor

Felipe Arturo Partarrieu Mejías  
Andrés Casanova Esquembre  
Javier Lorca Spröhnle  
José Luis Sánchez Carazo





### Anamnesis

Mujer de 74 años con sobrepeso y diabetes *mellitus* 2 en tratamiento con antidiabéticos orales acude por Urgencias a consulta de Dermatología por lesiones generalizadas intensamente pruriginosas de 1 mes de evolución. Estas habían comenzado por las piernas para luego extenderse a abdomen bajo y extremidades superiores. Su médico de cabecera le había prescrito terbinafina 250 mg/día vía oral por sospecha clínica de dermatofitosis, sin respuesta clínica. No presentaba contacto reciente con animales. Sin familiares afectos por lesiones similares. Primer episodio de estas características.

### Exploración física

Presentaba múltiples placas anulares con borde eritematoso solevantado de aspecto urticariforme, algunas con descamación fina superficial, asociado a la presencia de pequeñas vesículas de contenido amarillento y algunas costras situadas en extremidades (**Figura 1**) y abdomen bajo, sumado a signos de rascado. Signo de Nikolsky (-). Sin afectación de mucosas, cabeza ni región palmoplantar. Resto de la exploración sin alteraciones.

### Exploraciones complementarias

Examen directo con KOH de las escamas resultó negativo. Se realizó biopsia incisional en huso de la lesión del antebrazo que mostró acantosis epidérmica con espongirosis eosinofílica intensa junto con un moderado infiltrado perivascular superficial mixto eosinoneutrófilico (**Figura 2**). No se observó acantólisis, atipia o signos de vasculitis. La inmunofluorescencia directa reveló un patrón granular intraepidérmico en los estratos basales positivo para IgG y C3. Analítica en sangre y orina sin hallazgos patológicos.



### Diagnóstico

Después de correlación clínico-patológica, se llegó al diagnóstico de pénfigo herpetiforme.

### Tratamiento

Prednisolona oral a dosis de 1 mg/kg/día en pauta descendente por 3 semanas.

### Evolución

La paciente presentó remisión completa de las lesiones a los 10 días de haber comenzado el tratamiento. Se solicitaron niveles de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa para iniciar tratamiento con dapsona 50 mg/día, pero la paciente no volvió a sus citas de control; perdiéndose el seguimiento.

### Comentario<sup>1,2</sup>

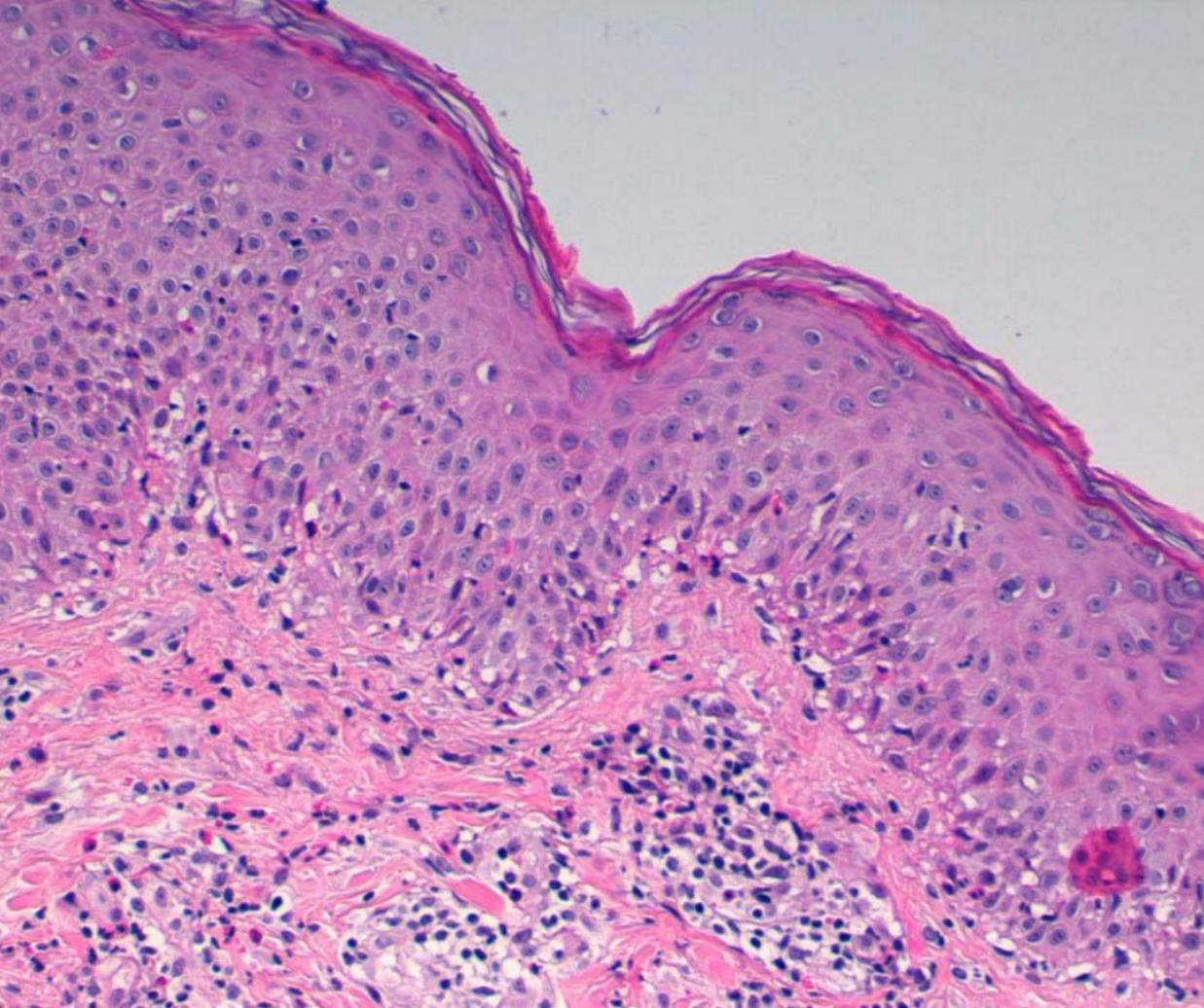
El pénfigo herpetiforme corresponde a una enfermedad ampollosa poco frecuente que presenta manifestaciones clínicas de dermatitis herpetiforme y/o dermatosis IgA lineal con características histopatológicas y de inmunofluorescencia propias del pénfigo. En la práctica clínica habitual, esta entidad supone un reto diagnóstico debido a su baja frecuencia (representa menos del 7% de todos los casos reportados de pénfigo) y su semejanza con otros tipos de pénfigo y el penfigoide ampolloso. El prurito intenso es una manifestación habitual que lo distingue de otros tipos de pénfigo y esto, junto con la presencia de anticuerpos IgG intraepidérmicos, reduce el diagnóstico diferencial.

El pénfigo herpetiforme suele tener un curso indolente y responde bien a tratamiento, con tendencia a la remisión completa. Si bien el abordaje terapéutico está basado en algunas series de casos, estos reportes indican que el tratamiento de elección es dapsona en monoterapia o combinado con corticoides sistémicos. Sin embargo, los corticoides sistémicos normalmente son suficientes para lograr una remisión rápida y completa, como ocurrió en nuestro caso. Es importante el seguimiento de estos pacientes puesto que hay reportes de cambio de epítomos con transformación hacia pénfigo vulgar y foliáceo, entidades con curso y pronóstico distintos.



**Figura 1.**

Placa anular con aclaramiento central y borde eritematoso solevantado con pequeñas vesículas y costras en periferia.

**Figura 2.**

Espongiosis eosinofílica intensa sin acantólisis con infiltrado perivascular superficial neutrofílico y eosinofílico (tinción H-E, 200x).

# Bibliografía

1. Costa LMC, Cappel MA, Keeling JH. Clinical, pathologic, and immunologic features of pemphigus herpetiformis: a literature review and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol*. 2019 Sep;58(9):997-1007. doi:10.1111/ijd.14395
2. Faria PCP, Cruz CC, Abulafia LA, Maceira JMP, Cassia FF, Medeiros PM. The importance of direct immunofluorescence in pemphigus herpetiformis diagnosis. *An Bras Dermatol*. 2017;92(5 Suppl 1):145-7. doi:10.1590/abd1806-4841.20174510



# 03

## Ampollas en el neonato

Sara Plata Clemente  
Claudia Isabel Guerrero Ramírez  
Pablo López Sanz  
José Manuel Azaña Defez





### Anamnesis

Recién nacida por cesárea por condilomas vaginales maternos, de padres sanos, que presenta al nacimiento lesiones ulceradas en pie derecho y en región periumbilical. A las 24 horas de vida, comienza con ampollas en glúteos, labios y oreja derecha.

### Exploración Física

Se aprecian ulceraciones atróficas y cicatriciales en pie derecho (**Figura 1**) y periumbilicales, compatibles con CLAS (*congenital localized absence of skin*). A las 24 horas de vida presenta ampollas en glúteos, labios y oreja derecha, así como vesículoampollas en labio inferior.

### Exploraciones complementarias

Se realizan biopsias por parte de Cirugía Plástica de la úlcera en pie derecho y de una ampolla glútea, y se toma muestra para citodiagnóstico de Tzanck de vesículas en labio inferior. Además, se solicita estudio genético al Hospital Carlos III. La citología resulta negativa para herpesvirus y el estudio anatomopatológico es informado como úlceras inespecíficas. El estudio genético muestra mutación en KRT 5 (queratina 5).

### Diagnóstico

Epidermólisis bullosa simple.



### Tratamiento

Curas cada 48 horas según indicaciones de la asociación DEBRA: baños para limpieza y desinfección de heridas secando con toques sin frotar, punción y drenaje de las ampollas con aguja dejando el techo de la ampolla, cobertura posterior con apósitos no adhesivos y vendaje de la zona.

### Evolución

Tras meses con curas cada 48 horas se consigue la reepitelización de las ulceraciones en pie derecho (**Figura 2**) y región periumbilical, así como de las ampollas. Se realiza educación sobre la epidermólisis bullosa a los padres por parte de la asociación DEBRA, disminuyendo así la aparición de nuevas lesiones, como el riesgo de complicación de las que aparecen.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La epidermólisis bullosa es una genodermatosis poco frecuente que engloba un grupo de enfermedades que se caracterizan por fragilidad mucocutánea ante mínimos traumatismos, con diferente clínica en función de dónde se encuentre la mutación. La mutación en la queratina 5 (KRT 5) puede condicionar distintos subtipos de epidermólisis bullosa simple según la nueva clasificación de 2020: localizada (antes Weber-Cockayne), generalizada grave (antes Dowling-Meara), intermedia (antes Koebner), con pigmentación moteada y eritema circinado migratorio. Por tanto, hay que establecer una correlación fenotípica-genotípica, ya que la gravedad y el pronóstico de los subtipos es distinto.

Para el diagnóstico de la epidermólisis bullosa, además del estudio genético, puede ser de utilidad la biopsia cutánea. Esta ha de realizarse de una lesión nueva provocada por frote de la piel, y no de una lesión ya presente en el momento de la biopsia. El tratamiento de la enfermedad es sintomático, basándose en la realización de curas cada 48 horas, tratamiento de las sobreinfecciones, así como soporte nutricional en caso de afectación mucosa del tracto digestivo.



**Figura 1.**

Ulceración atrófica y cicatricial en pie derecho compatible con CLAS (*congenital localized absence of skin*).



03

Enfermedades ampollosas



**Figura 2.**

Lesión anterior reepitelizada  
tras meses con curas cada  
48 horas.

# Bibliografía

1. Has C, Bauer JW, Bodemer C, Bolling MC, Bruckner-Tuderman L, et al. Consensus re-classification of inherited epidermolysis bullosa and other disorders with skin fragility. *Br J Dermatol*. 2020;183:614-27. doi:10.1111/bjd.18921
2. Fine JD, Bruckner-Tuderman L, Eady RA, Bauer EA, Bauer JW, et al. Inherited epidermolysis bullosa: updated recommendations on diagnosis and classification. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:1103-26. doi:10.1016/j.jaad.2014.01.903
3. Has C, Liu L, Bolling MC, Charlesworth AV, El Hachem M, Escámez MJ, et al. Clinical practice guidelines for laboratory diagnosis of epidermolysis bullosa. *Br J Dermatol*. 2020;182(3):574-92. doi:10.1111/bjd.18128
4. Vahidnezhad H, Youssefian L, Saeidian AH, Uitto J. Phenotypic spectrum of epidermolysis bullosa: the paradigm of syndromic versus non-syndromic skin fragility disorders. *J Invest Dermatol*. 2019;139:522-7. doi:10.1016/j.jid.2018.10.017



# 04

## Ampollas sobre placas liquenoides: cuando el todo es más que la suma de las partes

Víctor Volo Bautista  
Leire Barrutia Etxebarria  
Ana María Carballido Vázquez  
Alba Sofía Santamarina Albertos





### Anamnesis

Paciente varón de 71 años en seguimiento en Dermatología por liquen plano de meses de evolución. El paciente acudió al Servicio de Urgencias por la aparición de un brote de lesiones cutáneas, pruriginosas, en grandes pliegues y muñecas. Fue valorado por el Servicio de Dermatología, y tras la anamnesis dirigida, se descubrió que el paciente había iniciado hace 4 meses la toma de enalapril.

### Exploración física

Al examen clínico se objetivaron pápulas eritematodescamativas, que confluían en grandes placas, afectando a la cara volar de ambas muñecas, axilas e ingles. La morfología de las lesiones cutáneas recordaba a erupciones previas por liquen plano que había padecido el paciente, pero llamaba la atención la formación de ampollas tensas sobre estas grandes placas liquenoides (**Figura 1**). El paciente no presentaba lesiones en la mucosa oral ni afectación ungueal.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un test ELISA (*Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay*) que demostraba títulos elevados para el antígeno BP180. Asimismo, en la biopsia cutánea de la flictena se objetivó una ampolla subepidérmica con denso infiltrado inflamatorio compuesto por eosinófilos y algún neutrófilo. El estudio mediante inmunofluorescencia directa manifestó un depósito lineal de IgG y C3 en la membrana basal.



### Diagnóstico

Liquen plano penfigoide, probablemente farmacológico asociado a tratamiento con IECA (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina).

### Tratamiento

Se instauró tratamiento con prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/día, antihistamínicos orales y corticoterapia tópica. Además, se suspendió la toma de enalapril.

### Evolución

Tras el tratamiento, las lesiones liquenoides se resolvieron dejando un área de hiperpigmentación postinflamatoria. Igualmente, las ampollas presentaron reepitelización completa y zonas cicatriciales con formación de quistes de millium (Figura 2). El prurito se resolvió completamente.

### Comentario

El liquen plano penfigoide (LPP) se trata de una enfermedad rara que clínicamente se asemeja al penfigoide ampolloso (PA), pero ocurre en el contexto del liquen plano (LP)<sup>1</sup>. La enfermedad se presenta habitualmente en adultos, pero en comparación con el PA, la edad de aparición es más precoz y se ha informado una mayor frecuencia de afectación en niños<sup>2</sup>.



En cuanto a la patogenia de la enfermedad se cree que un proceso inflamatorio primario como es el LP, causa la liberación y la exposición del antígeno BP180 de la membrana basal, esto conlleva una respuesta autoinmunitaria a través de un fenómeno denominado “propagación del epitopo”<sup>3</sup>. Clínicamente, el LPP se caracteriza por desarrollar ampollas tanto en lesiones liquenoides como en lesiones de piel sana. La mucosa oral puede estar afectada<sup>4</sup>.

La confirmación diagnóstica es histológica donde se observa datos tanto de LP como de PA, con ampollas subepidérmicas y una inmunofluorescencia directa con depósitos lineales de IgG y/o C3 a lo largo de la membrana basal<sup>1,4</sup>. En el LPP se ha demostrado la reactividad de anticuerpos contra un nuevo epitopo de la región 4 del dominio NC16A del antígeno BP180, siendo esta región diferente a la observada en el PA<sup>3</sup>.

En general el pronóstico es bueno con el uso de corticoides sistémicos como tratamiento convencional. El LPP habitualmente es idiopático, pero se han descrito varios casos asociados a fármacos, siendo los inhibidores de la enzima convertido de angiotensina los más frecuentemente asociados<sup>5</sup>.



04

Enfermedades ampollosas



### Figura 1.

Pápulas

eritematodescamativas  
coalescentes en  
grandes placas en  
axilas **(A)**, ingles **(B)** y  
muñecas **(C)**. Destaca la  
formación de ampollas  
tensas sobre estas  
lesiones liquenoides.

**Figura 2.**

Resolución completa de la afectación cutánea tras el tratamiento con corticoides sistémicos **(A, B y C)**. En axilas presenta hiperpigmentación posinflamatoria tras la curación de las lesiones liquenoides **(A)**. Las ampollas tensas de los muslos muestran reepitelización completa y cicatrización dejando quistes de millium **(C)**.

# Bibliografía

1. Daniel BS, Murrell DF. Review of autoimmune blistering diseases: the Pemphigoid diseases. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019;33(9):1685-94. doi:10.1111/jdv.15679
2. Cohen DM, Ben-Amitai D, Feinmesser M, Zvulunov A. Childhood lichen planus pemphigoides: a case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2009;26(5):569-74. doi:10.1111/j.1525-1470.2009.00988.x
3. Zillikens D, Caux F, Mascaro JM, et al. Autoantibodies in lichen planus pemphigoides react with a novel epitope within the C-terminal NC16A domain of BP180. *J Invest Dermatol.* 1999;113(1):117-21. doi:10.1046/j.1523-1747.1999.00618.x
4. Zaraa I, Mahfoudh A, Sellami MK, et al. Lichen planus pemphigoides: four new cases and a review of the literature. *Int J Dermatol.* 2013;52(4):406-12. doi:10.1111/j.1365-4632.2012.05693.x
5. Zhu YI, Fitzpatrick JE, Kornfeld BW. Lichen planus pemphigoides associated with ramipril. *Int J Dermatol.* 2006; 45(12):1453-5. doi:10.1111/j.1365-4632.2006.02711.x



# 05

## Placa ampollosa, hemorrágica y pruriginosa

Carlos Abril Pérez  
Mónica Pozuelo Ruiz  
Rodolfo David Palacios Díaz  
Rafael Botella Estrada





### Anamnesis

Varón de 66 años que consulta por una placa cutánea pruriginosa de dos años de evolución que ocupaba parte superior de espalda y hombros. El paciente no presentaba antecedentes médicos notables ni traumatismos previos en la zona. No había iniciado nuevos tratamientos médicos. El paciente comentaba que la lesión que tenía en el momento de la visita se originó a partir de la confluencia de otras pequeñas 'manchas' blancas, que en este momento también tenía en el resto de la espalda. El paciente mostraba una preocupación visible por el color y la evolución de la placa, así como la imposibilidad del sueño por el intenso prurito que producía.

### Exploración física

Se observaba, ocupando toda la parte superior de la espalda, una placa equimótica con variación de colores, desde color rojo vivo y granate de sangrados más recientes en la zona de avance más periférica, a colores más amarillentos y verdosos en la parte más central, donde la sangre se encontraba ya en proceso de reabsorción. En la periferia de esta placa precisamente podían apreciarse ampollas de contenido hemático, que al romper dejaban la fina costra que puede observarse en la imagen (**Figura 1**). Completando la exploración física, varias otras placas escleróticas de color blanco marfil eran visibles en los hombros, la parte superior de los brazos, la parte lateral del pecho y la pierna derecha, todas ellas de menor tamaño (**flechas**). El paciente no mostraba más lesiones en el resto de piel o mucosas.



### Exploraciones complementarias

Se realizaron análisis de sangre incluyendo panel de autoinmunidad, así como una biopsia para estudio histológico en cortes parafinados y en fresco para inmunofluorescencia. La hematoxilina-eosina mostró una epidermis atrófica de manera difusa con ortohiperqueratosis, más pronunciada en las aperturas foliculares, formando verdaderos tapones córneos. En dermis papilar se observaban áreas de hialinización colagénica con dilatación de vasos de pequeño calibre. A su vez, en dermis reticular superficial se observaba un infiltrado linfocítico de disposición perivascular e intersticial (Figura 2A y B). El estudio de inmunofluorescencia fue negativo. Los análisis de sangre fueron normales.

### Diagnóstico

Tras la evaluación clínica, apoyada por los hallazgos histológicos, se alcanzó el diagnóstico de liquen escleroso y atrófico extragenital en su variante ampollas y hemorrágica.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 30 mg/24 h asociado a corticoterapia tópica, añadiendo antihistamínicos para el control del picor. Tras un mes de tratamiento, el prurito persistía y las lesiones nacaradas no mostraban signos de resolución. Se decidió iniciar tratamiento con metotrexato subcutáneo a dosis de 15 mg semanales retirando paulatinamente la corticoterapia oral pero manteniendo de manera reglada la tópica. Tras dos meses y con buena evolución de su enfermedad, se halló empeoramiento del perfil hepático, por lo que se decidió suspender el metotrexato.



Se inició entonces terapia con UVB de banda estrecha, tres sesiones por semana. Tras dos meses de tratamiento, las lesiones se encontraban resueltas, dejando únicamente algo de hiperqueratosis residual. El paciente se encontraba sin prurito y sin aparición de nuevas lesiones o avance de las previas.

### Evolución

Pasados 9 meses de la finalización de la terapia con UVB, y aplicando únicamente cremas emolientes, el paciente se encuentra en buen estado, sin prurito y sin progresión de la enfermedad o aparición de nuevas lesiones.

### Comentario

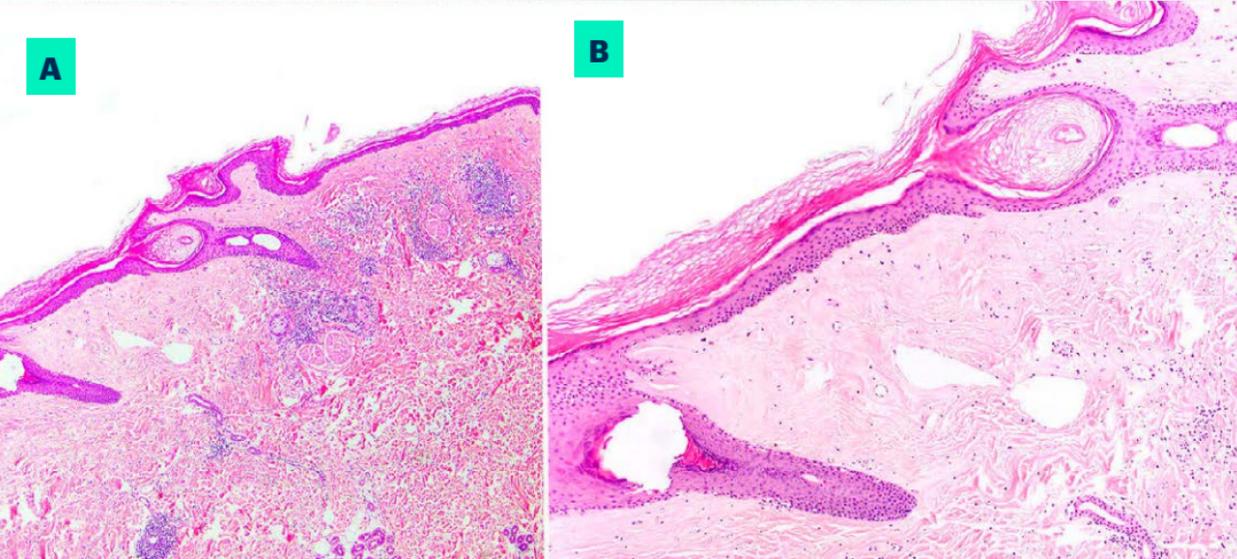
El liquen escleroso (LE) es una enfermedad inflamatoria cuya prevalencia real no ha sido determinada todavía, estimándose más frecuente en mujeres, con dos picos de incidencia, prepuberal y en la posmenopausia<sup>1</sup>. La etiología más aceptada es una combinación de susceptibilidad genética y desregulación autoinmune. Concretamente, los anticuerpos anti-proteína de la matriz extracelular 1 son un factor causante de la enfermedad, encontrándose elevados con mayor frecuencia en el suero de estos pacientes<sup>2</sup>. La afectación extragenital ocurre en el 15-20% de los casos, con varias formas clínicas comunicadas, incluyendo el LE hemorrágico y ampolloso<sup>3</sup>. Las escamas en su superficie, que denotan debilidad epidérmica, pueden constituir un signo de presencia previa de bullas<sup>4</sup>. Las pápulas o máculas de color blanco marfil, descritas clásicamente, suelen encontrarse en la periferia de la lesión principal<sup>5</sup>.

Hallazgos histológicos como vacuolización de la capa basal de la epidermis, edema, pérdida de fibras elásticas y eventualmente hialinización de la dermis se relacionan con los signos clínicos descritos anteriormente y son una representación del compromiso de la capa basal mediado inmunológicamente<sup>5</sup>. Los esteroides tópicos de ultra alta potencia o incluso los esteroides sistémicos son las principales opciones de tratamiento<sup>6</sup>. Las terapias de segunda línea incluyen metotrexato y fototerapia<sup>6,7</sup>. El LE muestra varias formas de expresión diferentes, por tanto, se necesita una alta sospecha clínica para llegar a un diagnóstico correcto.



**Figura 1.**

Placa equimótica de gran tamaño con restos en periferia de formación de ampollas. En los alrededores se observan múltiples lesiones maculares color blanco marfil (**flechas**).

**Figura 2.**

Ortohiperqueratosis con acentuación folicular sobre una epidermis atrófica (**A**: H&E x40). La dermis papilar muestra un infiltrado inflamatorio linfocítico con áreas de hialinización de colágeno y ectasia vascular (**B**: H&E x200).

# Bibliografía

1. Larre Borges A, Tiodorovic-Zivkovic D, Lallas A, Moscarella E, Gurgitano S, Capurro M, et al. Clinical, dermoscopic and histopathologic features of genital and extragenital lichen sclerosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2013;27(11):1433-9. doi:10.1111/j.1468-3083.2012.04595.x
2. Sauder MB, Linzon-Smith J, Beecker J. Extragenital bullous lichen sclerosis. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 71(5):981-4. doi:10.1016/j.jaad.2014.06.037
3. Khatib J, Wargo JJ, Krishnamurthy S, Travers JB. Hemorrhagic Bullous Lichen Sclerosus: A Case Report. *Am J Case Rep*. 2020; 21:e919353. doi:10.12659/AJCR.919353
4. Ryan MP, Monjazeb S, Ross LS, Kroger KT. Bullous hemorrhagic lichen sclerosis of the breast: a report of two cases and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2019 Dec 15;25(12):13030/qt2w48m85h. doi:10.5070/D32512046720
5. Phan M, Sou E, Al Sannaa G, Erwin M, Sanchez R. Dermal Hemorrhage: A Clue to Lichen Sclerosus et Atrophicus. *Cureus*. 2020 Jul 22;12(7):e9343. doi:10.7759/cureus.9343
6. Lacarrubba F, Pellacani G, Verzi AE, Pippione M, Micali G. Extragenital lichen sclerosis: clinical, dermoscopic, confocal microscopy and histologic correlations. *J Am Acad Dermatol*. 2015 Jan;72(1 Suppl):S50-2. doi:10.1016/j.jaad.2014.07.008
7. Cuellar-Barboza A, Bashyam AM, Ghamrawi RI, Aickara D, Feldman SR, Pichardo RO. Methotrexate for the treatment of recalcitrant genital and extragenital lichen sclerosis: A retrospective series. *Dermatol Ther*. 2020 Jul;33(4):e13473. doi:10.1111/dth.13473



# 06

## Ampollas en ambas manos en mujer de mediana edad

Ignacio Castaño Uhagón  
Ana Medina Fernández  
Ana Carmona Olveira  
Enrique Herrera Acosta





### Anamnesis

Mujer de 48 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias del hospital por aparición en dos semanas de ampollas en ambas manos. El cuadro clínico comenzó con intenso prurito en manos y posterior formación de ampollas tensas con contenido serohemático.

### Exploración física

Se observa una base eritematosa en el fondo de estas lesiones (**Figura 1**). La paciente no presentaba lesiones en el resto del tegumento cutáneo ni otra sintomatología asociada.

### Exploraciones complementarias

En cuanto a la analítica no se observaron alteraciones en el hemograma ni en el perfil bioquímico.

Se realizó análisis histológico y por inmunofluorescencia directa. Este estudio mostró despegamiento subepidérmico, marcado edema a nivel de dermis papilar y un infiltrado inflamatorio a dicho nivel con abundantes eosinófilos (**Figura 2**).

En la inmunofluorescencia directa de piel perilesional destacaba la presencia de depósitos de Ig-G con un patrón lineal a nivel de la unión dermoepidérmica. La inmunofluorescencia indirecta fue negativa.

### Diagnóstico

Dadas las características clínicas, la observación de ampolla subepidérmica orienta el diagnóstico hacia penfigoide ampolloso dishidrosiforme.



### Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,75 mg/kg (40 mg), al día de forma oral y en pauta descendente durante dos semanas y tratamiento tópico con fomentos de suero fisiológico y aplicación de ácido fusídico en crema dos veces al día.

### Evolución

En 12 días se observó completa resolución de las lesiones, persistiendo únicamente una mínima descamación en ambas palmas. En la evaluación posterior a los tres meses del tratamiento, no se observaron recurrencias de la patología.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El penfigoide dishidrosiforme se caracteriza por la aparición de ampollas tensas localizadas en manos y pies. Normalmente se desencadenan lesiones ampollosas en otras localizaciones posteriormente. No obstante en este caso no se han observado recurrencias de la patología en esa localización ni en el resto del cuerpo. Como en el resto de los penfigoides, las lesiones pueden ser de contenido hemorrágico, hecho que lo caracteriza y diferencia de los cuadros de eccema dishidrótico. La afectación de mucosas es muy poco frecuente. Entre las lesiones agudas cutáneas que se desencadenan en las manos, la edad del paciente es un factor que puede ayudar en el diagnóstico.

En particular, la edad del paciente es muy orientativa para diferenciarlo del eccema dishidrótico. Mientras que el penfigoide debuta normalmente en pacientes de edad avanzada, el eccema dishidrótico suele debutar en personas jóvenes. No obstante, es el análisis histológico el que finalmente nos da las claves del diagnóstico. El predominio eosinofílico en el infiltrado, la formación de ampolla subepidérmica y en la inmunofluorescencia directa el depósito lineal de IgG y C3 revelan el diagnóstico de penfigoide.





**Figura 1.**  
Ampollas tensas  
de contenido  
serohemático.



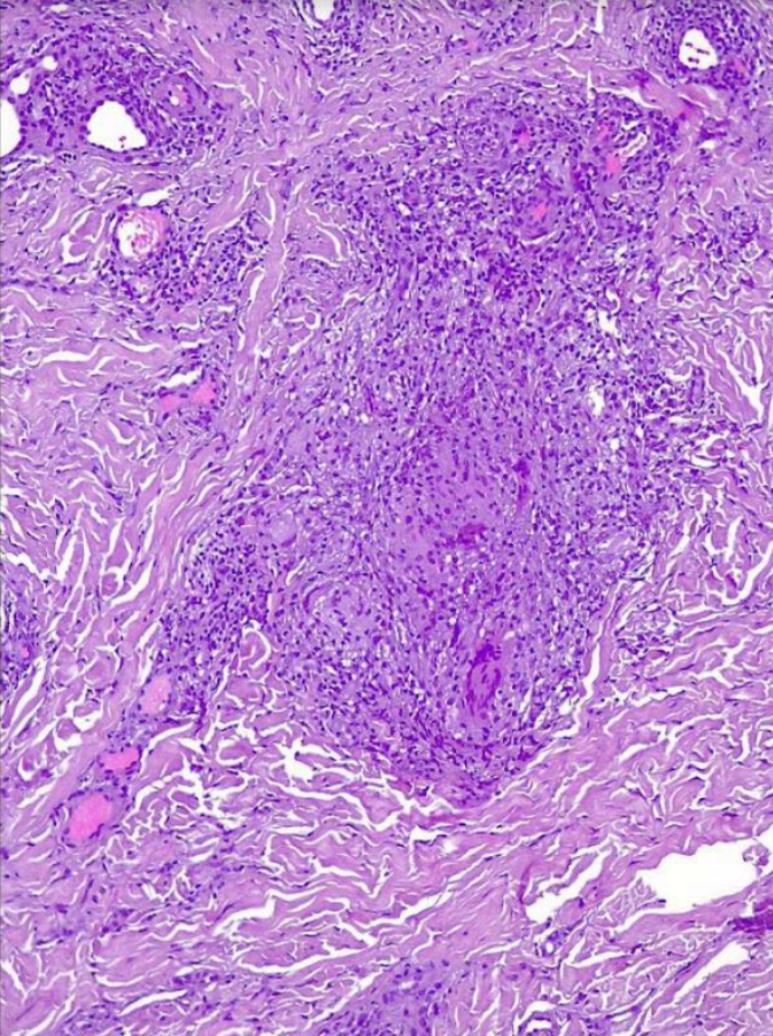
**Figura 2.**

Imagen histológica: despegamiento subepidérmico junto con infiltrado de predominio eosinofílico.

# Bibliografía

1. Bartralot R, Garcia-Patos V, Sitjas D, et al. Clinical patterns of cutaneous nontuberculous mycobacterial infections. *Br J Dermatol.* 2005;152(4):727-34. doi:10.1111/j.1365-2133.2005.06519.x
2. García Acebes C, Barchino Ortiz L, Aboin González, et al. Infección por *Mycobacterium marinum*. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(10):653-57. doi:10.1016/S0001-7310(06)73488-3
3. Kuhn S, Rosen W, Wong A. Treatment of mycobacterium marinum facial abscess using clarithromycin. *Pediatr Infect Dis J.* 1995;14(7):631. doi:10.1097/00006454-199507000-00019



# Tumores

---



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>01.</b> Leucemia cutis: una grave enfermedad con expresividad cutánea.....            | 438 |
| <b>02.</b> “¿Por qué tengo una oreja escarlata?” .....                                   | 447 |
| <b>03.</b> Placa contusiforme cefálica de distribución coronal y rápido crecimiento..... | 455 |
| <b>04.</b> Presentación atípica de un carcinoma basocelular .....                        | 463 |
| <b>05.</b> Una úlcera perianal poco frecuente.....                                       | 470 |
| <b>06.</b> Nódulos en miembros inferiores y placas alopecías .....                       | 477 |
| <b>07.</b> Dermatofibroma: una entidad benigna..., ¿siempre?.....                        | 484 |
| <b>08.</b> Úlcera plantar persistente: la importancia del dermatólogo.....               | 491 |
| <b>09.</b> Un granuloma piogénico atípico en una mujer embarazada .....                  | 498 |
| <b>10.</b> Celulitis atípica en LLC-B: las mil caras de la leucemia cutis.....           | 505 |
| <b>11.</b> Metástasis inusual de un carcinoma de células de Merkel .....                 | 512 |
| <b>12.</b> No hay horquillas solo en el pelo .....                                       | 520 |
| <b>13.</b> Nódulo umbilical que sangra durante la menstruación.....                      | 527 |



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>14.</b> Prurito de años de evolución .....  | 533 |
| <b>15.</b> Sarcoma dérmico pleomórfico concomitante con linfoma linfocítico en tratamiento con ibrutinib.....      | 540 |
| <b>16.</b> Una placa anal por investigar.....  | 548 |
| <b>17.</b> El motivo de consulta no lo es todo .....   | 556 |
| <b>18.</b> Detrás de una actitud conservadora en pandemia.....   | 563 |
| <b>19.</b> ¡Un bulto que asusta!.....  | 570 |
| <b>20.</b> ABCDE. ¿Se ha divulgado suficientemente? .....  | 577 |
| <b>21.</b> Placa indurada del color de la piel en la areola mamaria en una mujer joven: una lesión que asusta..... | 583 |
| <b>22.</b> Cuando la mama nos trae de cabeza .....   | 590 |
| <b>23.</b> Diana a color.....  | 599 |
| <b>24.</b> “Doctor, ¿qué es esto azul que tengo en la axila?” .....  | 606 |



# 01

## Leucemia cutis: una grave enfermedad con expresividad cutánea

Carmen Alejandra Rubio Muñiz  
Rodrigo Gil Manso  
Elena Gil  
Carlos Zarco Olivo





### Anamnesis

Mujer de 32 años natural de Perú, sin otros antecedentes médicos de interés, diagnosticada un año antes de leucemia linfoblástica de estirpe T en su país de origen, por lo que había recibido tratamiento quimioterápico intensivo de inducción y consolidación, que permitió alcanzar una enfermedad mínima residual. Sin embargo, el trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos no se pudo llevar a cabo por la situación de pandemia COVID-19, con pérdida de seguimiento de la paciente por parte de sus especialistas durante meses. Posteriormente, encontrándose aún en Perú, la paciente presentó una recaída abierta de su enfermedad, siendo refractaria a la terapia de rescate, motivo por el que viajó a España en solitario para ser valorada en nuestro centro.

A su llegada la paciente presentaba malestar general, fiebre, cefalea y visión borrosa, así como unas lesiones asintomáticas en la zona medial del tronco de tiempo indeterminado de evolución.

### Exploración física

Regular estado general, febril. Fototipo IV. Placas y manchas hiperpigmentadas de morfología redondeada, de bordes mal definidos, ligeramente infiltradas a la palpación, distribuidas de forma simétrica en región medial de cara anterior y posterior del tronco, con predominio de la zona superior (**Figuras 1 y 2**). Presentaba una adenopatía su mandíbula palpable de más de un centímetro.



### Exploraciones complementarias

En sangre periférica la paciente presentaba anemia y trombopenia, y una leucocitosis con un 88% de blastos. En estudio de médula ósea se objetivó una infiltración medular por un 80% de blastos de hábito linfoide (**Figura 3**), que mediante citometría de flujo mostraban marcadores de inmadurez propios de los blastos (CD34 y HLA-DR), si bien no presentaba marcadores que permitieran establecer un linaje de T ni B (como por ejemplo CD3 para la serie T, CD19 para la B ni MPO para la mieloide). En base a estos hallazgos se estableció el diagnóstico de leucemia aguda indiferenciada o de linaje ambiguo<sup>1</sup>. Se realizó biopsia de las lesiones cutáneas mediante *punch* de 4 milímetros en el que se observaba una infiltración masiva de la dermis reticular por células de pequeño tamaño, monomorfas distribuidas de manera difusa entre los haces de colágeno. Estas células expresaban CD34, Bcl2 y CD56 de manera difusa, siendo negativas para marcadores propios de linaje, de manera congruente con los resultados obtenidos en médula ósea.

### Diagnóstico

Leucemia cutis secundaria a leucemia aguda indiferenciada.

### Tratamiento

Se inició por parte del Servicio de Hematología tratamiento de rescate de muy alta intensidad mediante esquema quimioterápico FLAG-IDA, al que la paciente se ha mostrado refractaria. A nivel cutáneo no ha recibido tratamiento tópico, dado que las lesiones eran asintomáticas, únicamente el uso de emolientes.



### Evolución

A nivel hematológico la paciente se ha mostrado refractaria al tratamiento. Por lo que actualmente se encuentra en tratamiento semiintensivo con decitabina y venetoclax, pendiente de evolución. Las lesiones cutáneas han mostrado una discreta mejoría tras iniciar tratamiento quimioterápico.

### Comentario

La leucemia cutis forma parte de las llamadas manifestaciones cutáneas específicas de las leucemias, y consiste en la infiltración cutánea directa de la piel por parte de los leucocitos neoplásicos<sup>2</sup>. Su incidencia es desconocida y su frecuencia se estima entre un 3-30%, en función del subtipo de leucemia. La leucemia más frecuentemente asociada a la leucemia cutis es la leucemia mieloide aguda (10-15% de los casos, especialmente monocíticas y mielomonocíticas agudas). En el caso de las leucemias linfoides, aparecen con menos frecuencia, destacando la leucemia-linfoma T del adulto que puede presentar esta manifestación en un 20-70%, y con menor frecuencia, la leucemia linfática crónica (4-20%). Siendo esta afectación cutánea muy rara en el caso de las leucemias agudas linfoides, como la que afecta a nuestra paciente<sup>3,4</sup>.

La leucemia cutis se presenta con mayor frecuencia en varones de mediana edad, en forma de pápulas o nódulos firmes localizados en tronco y extremidades. En el examen anatomopatológico se observará una infiltración de linfocitos neoplásicos, que puede afectar a dermis, epidermis y TCS, pudiendo distribuirse de forma difusa o mostrando un predominio perivascular y perianexial. Es característica la presencia de una zona de Grenz en la unión dermoepidérmica, respetando la dermis papilar superior<sup>3,4</sup>.

La leucemia cutis puede significar una transformación blástica de las leucemias, comportando un peor pronóstico. Se estima que la mortalidad de estos pacientes es de alrededor del 80% al año del diagnóstico<sup>3,4</sup>.

Dado que es una manifestación cutánea que implica un peor pronóstico de estos pacientes, pudiendo ser la forma de presentación de una transformación a leucemia aguda, así como que puede afectar su calidad de vida en caso de que las lesiones sean sintomáticas, es importante para los dermatólogos conocerla. En el caso de nuestra paciente, presentaba un tipo muy raro de leucemia en el contexto de una recaída postratamiento, del que no hay casos descritos en la literatura.





01

Tumores



**Figura 1.**

Imagen de pecho de la paciente, muestra placas y manchas hiperpigmentadas de morfología redondeada, de bordes mal definidos, con distribución simétrica y predominio en zona medial.



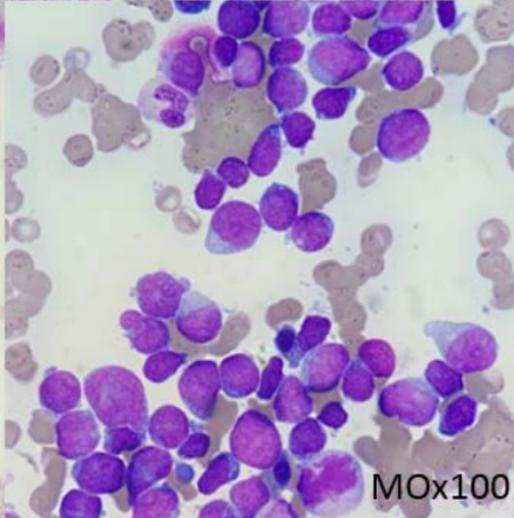
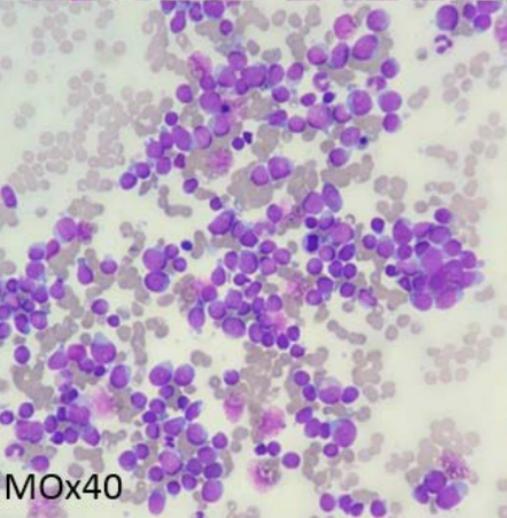
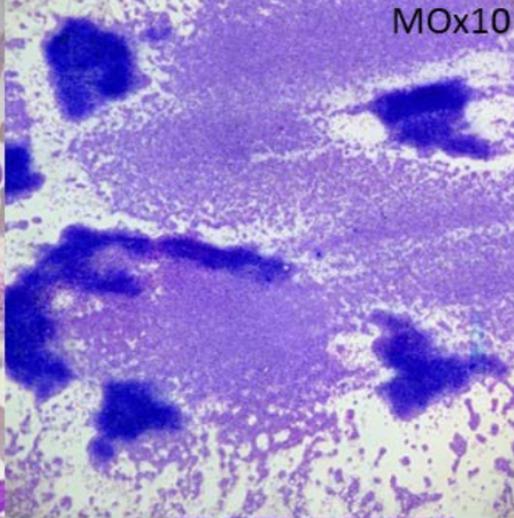
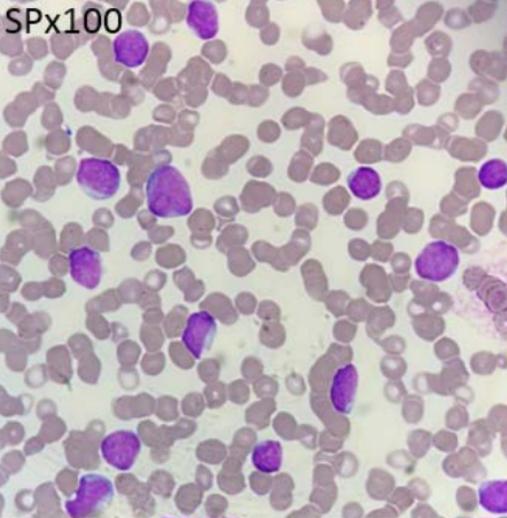
01

Tumores



**Figura 2.**

Imagen de espalda de la paciente donde se aprecian el mismo tipo de lesiones con distribución paravertebral, más numerosas en la zona dorsal.



01

Tumores



### Figura 3.

Imágenes de citología óptica en sangre periférica y médula ósea a distintos aumentos. Se observa la presencia de una infiltración masiva por blastos de mediano y gran tamaño, con núcleo de cromatina laxa y con nucléolo, con alta relación núcleo-citoplasma y citoplasma agranular; algunas células en espejo de mano, compatible con leucemia linfoblástica.

# Bibliografía

1. Patel SS, Weinberg OK. Diagnostic workup of acute leukemias of ambiguous lineage. *Am J Hematol.* 2020 Jun;95(6):718-22. doi:10.1002/ajh.25771
2. Cho-Vega JH, Medeiros LJ, Prieto VG, Vega F. Leukemia cutis. *Am J Clin Pathol.* 2008 Jan;129(1):130-42. doi:10.1309/WYACYWF6NGM3WBRT
3. Chang YW, Lee CH, Tseng HC. Leukemia cutis in a medical center in southern Taiwan: A retrospective study of 42 patients. *J Formos Med Assoc.* 2021 Jan;120(1 Pt 1):226-33. doi:10.1016/j.jfma.2020.04.025
4. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Nov;107(9):e65-e69. doi:10.1016/j.adengl.2016.08.014



# 02

## “¿Por qué tengo una oreja escarlata?”

Aida Aramburu González

Ana Orbea Sopeña

Begoña Udondo González del Tánago

María Rosario González Hermosa





### Anamnesis

Mujer de 38 años, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés, salvo intolerancia a la amoxicilina, que acudió a nuestras consultas en 2020 por lesión cutánea en pabellón auricular derecho de 13 años de evolución.

La paciente comenzó con una lesión puntiforme rojiza y muy pruriginosa en la zona de la concha auricular y conducto auditivo externo (CAE). Por el prurito consultó en diferentes especialistas y centros siendo diagnosticada de dermatitis y pautando tratamientos tópicos sin mejoría. Posteriormente empezó a aumentar llamativamente el tamaño de la lesión, asociando episodios de otitis y sangrados profusos.

La lesión del pabellón auricular había sido biopsiada previamente en tres ocasiones con diagnósticos dispares entre los que destacaban hemangioma arteriovenoso y granuloma piogénico.

En 2021 se decidió realizar una nueva biopsia quirúrgica confirmatoria de la lesión.

### Exploración física

A la exploración se objetivaba un eritema y edema extenso que originaba que ocasionaba deformidad de todo el pabellón auricular derecho (**Figura 1**). Además, en la región de la concha presentaba, una lesión nodular erosiva y descamativa, y en la cara posterior del pabellón auricular una pápula rosada deprimida en el centro. No *thrill*.



### Exploraciones complementarias

Se realizaron varias pruebas complementarias:

- Cultivo de la lesión donde se aisló *Staphylococcus aureus*.
- Ecografía doppler de pabellón auricular derecho en febrero 2021 donde se halló un engrosamiento seudonodular en placas localizado en el espesor epidermis-dermis y subcutáneo afectando al hélix, concha auricular, CAE y pabellón auricular. Presentaba importante vascularización con un flujo arterial de alta resistencia. Los hallazgos sugerían como primera posibilidad diagnóstica una hiperplasia angiolinfoide hipervasculada seudonodular, siendo menos probable otras lesiones hipervasculares.
- Biopsia cutánea amplia en quirófano de pabellón auricular derecho en abril 2021 con diagnóstico de hemangioma epitelioides (hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia). En el estudio histológico se objetivaba una paraqueratosis focal y acantosis epidérmica. En la dermis, ocupando todo el espesor de la muestra existía una proliferación de vasos de distintos tamaños, algunos dilatados, tapizados por una hilera de células cúbicas, de morfología epitelioides con amplios citoplasmas eosinófilos y núcleos vesiculosos sin atipia llamativa (**Figura 2**). Algunas de dichas células se disponían hacia el interior de la luz con morfología de tachuela o en patrón de lápidas de tumba. Incluso ocasionalmente ocupan la luz vascular. La lesión se acompañaba de un infiltrado inflamatorio linfocitario con ocasionales eosinófilos y aumento de vasos linfáticos.
- El estudio inmunohistoquímico mostraba positividad para CD-31, ERG, CD-34 (focal), CKAE1/AE3 (débil y focal) y negatividad para EMA, D2-40.



### Diagnóstico

Hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HAE).

### Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con fucidine pomada con aplicación dos veces al día durante 1 semana para el cuadro de sobreinfección.

Se le propuso la opción de intervención quirúrgica que rechazó en todo momento.

Revisando la literatura, se decidió en julio del 2021 iniciar tratamiento con timolol tópico al 0,5% diario con 1 aplicación cada 12 horas.

### Evolución

A lo largo de todos estos años la lesión ha permanecido más o menos estable con sangrados espontáneos recurrentes. Dos meses después de iniciar tratamiento tópico con timolol, la paciente refiere mejoría del edema y ausencia de nuevos episodios hemorrágicos.

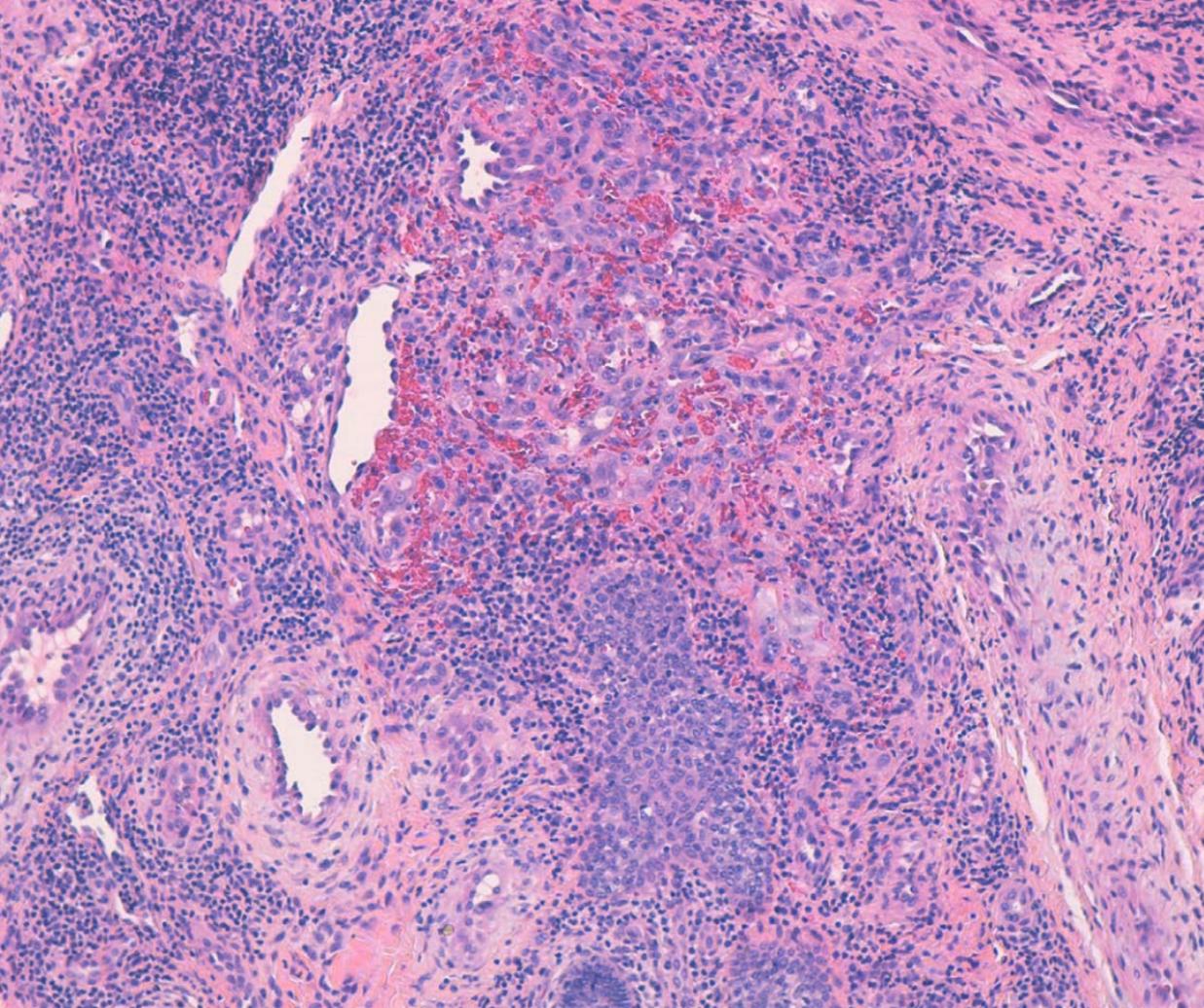


### Comentario<sup>1-7</sup>

La HAE es un trastorno benigno vasoproliferativo poco frecuente y de etiología desconocida. La ISSVA la mantiene dentro de su clasificación de tumores vasculares con la denominación también de hemangioma epiteliode. El principal diagnóstico diferencial, es con la enfermedad de Kimura, habitualmente presentado en pacientes de origen asiático como nódulos o lesiones subcutáneas que suelen afectar las glándulas salivares mayores, con adenopatías regionales, aumento de IgE y eosinofilia. El tratamiento de elección en la HAE es la extirpación quirúrgica en el caso de lesiones persistentes poco numerosas. Las recurrencias están descritas, pero también es posible la involución espontánea. Dado que la paciente rechazó dicho tratamiento, se decidió buscar otras alternativas. Entre los tratamientos empleados en diferentes series de pacientes destacan: la prednisona vía oral, la pentoxifilina, imiquimod y, en casos más agresivos, la vinblastina o la radioterapia. El láser CO<sub>2</sub> y de colorante pulsado han resultado también ser eficaces. Se han descrito también casos aislados tratados con interferón, crioterapia, propranolol, rapamicina, timolol, metotrexato y tacrólimus tópico.

**Figura 1.**

Nódulos con tendencia a agruparse y formar placas eritematosas en pabellón auricular derecho.

**Figura 2.**

Proliferación de vasos de distintos tamaños tapizados por una hilera de células de morfología epitelioide con amplios citoplasmas eosinófilos, acompañado de un infiltrado inflamatorio linfocitario con ocasionales eosinófilos (H-E  $\times$  100).

# Bibliografía

1. Caca-Biljanovska N, Arsovska-Bezhoska I. Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia Successfully Treated with Cryotherapy. Open Access Maced J Med Sci. 2019 Mar 14;7(5):794-6. Disponible en: <https://oamjms.eu/index.php/mjms/article/view/oamjms.2019.110/3074>
2. Zarbafian M, Ward CE, Zhang J, Macdonald J. Angiolymphoid Hyperplasia With Eosinophilia-Combination Treatment With Propranolol and Surgical Resection. Dermatol Surg. 2018 Aug;44(8):1147-9. doi:10.1097/DSS.0000000000001442
3. Arora P, Meena N, Sharma PK, Bhardwaj M. Angiolymphoid Hyperplasia with Eosinophilia and its Response to the Combination of Radiofrequency Ablation and Topical Timolol. Indian Dermatol Online J. 2017 Jul-Aug;8(4):267-70. doi:10.4103/idoj.IDOJ\_293\_16
4. Adler BL, Krausz AE, Minuti A, Silverberg JI, Lev-Tov H. Epidemiology and treatment of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia (ALHE): A systematic review. J Am Acad Dermatol. 2016 Mar;74(3):506-12.e11. doi:10.1016/j.jaad.2015.10.011
5. Alaidarous A, Bouissou X, Mazereeuw-Hautier J, Bulai-Livideanu C, Lamant L, Paul C. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia treated with low-dose methotrexate. JAAD Case Rep. 2015 Sep 27;1(6):342-4. doi:10.1016/j.jdcr.2015.08.006
6. Guerra A, Herz A, Gomez M, Welsh O, Ocampo J. A challenging treatment giant angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia affecting the ear. J Am Acad Dermatol. 2017 Jun;76(6). doi:10.1016/j.jaad.2017.04.055
7. Guinovart M, Bassas-Vila J, Morell L, Ferrándiz C. Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Estudio clínico patológico de 9 casos. Actas Dermosifiliogr. 2014;105(2):e1-e6. doi:10.1016/j.ad.2013.03.009



# 03

## Placa contusiforme cefálica de distribución coronal y rápido crecimiento

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto  
Amin Daoud  
Carmen Cruz Catalán  
Mercedes Morillo Andújar





### Anamnesis

Paciente de 73 años que acude a consulta de Dermatología por presentar lesiones cutáneas contusiformes en región cefálica de 3 meses de evolución, dolorosas a la palpación y asociadas a cefalea periódica. Dichas lesiones comenzaron en región preauricular derecha y se fueron extendiendo de forma progresiva coronalmente en forma de banda hacia el lado contralateral.

Como antecedentes, la paciente presentó hace 3 años un linfoma de la zona marginal nodal para el que recibió tratamiento con quimioterapia y radioterapia y que desde enero de 2018 hasta el día de la consulta no había evidencia de recaída. Este se presentó en su momento en forma de nódulos subcutáneos indurados y adenopatías cervicales.

### Exploración física

En región preauricular derecha y extendiéndose a la región frontal y temporal ipsilateral en forma de diadema, presentaba una placa eritematosa con aspecto contusiforme, infiltrada, bien delimitada y de gran tamaño con capilares de coloración rojovioláceos que se extienden a lo largo de su superficie en forma desorganizada (**Figura 1**).

Dermatoscópicamente se aprecian áreas violáceas sin estructura, líneas blancas y vasos serpinginosos.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó un análisis sanguíneo con hemograma y marcadores hematológicos, un TAC de cráneo y se realizó biopsia sacabocados de 4 mm de la lesión facial. Se derivó a Hematología para realización de biopsia de médula ósea.



- Biopsia cutánea: infiltración dérmica y profunda por un proceso linfoproliferativo sin epidermotropismo y con fenotipo CD20+/CD19+, CD5-/CD43-, CD21+, bcl-2+ sin inmunotinción para ciclina D1, SOX-11 ni CD10, apreciándose imágenes de colonización folicular; con Ki-67 se observa un índice proliferativo del 30%. Se llegó al diagnóstico anatomopatológico de infiltración cutánea por linfoma B de la zona marginal (**Figura 2**).
- Análisis sanguíneo: no se apreciaron alteraciones en la serie roja, blanca ni en el recuento plaquetario, LDH, reactantes de fase aguda y proteinograma dentro de la normalidad.
- TAC de cráneo: destaca la presencia de una masa de partes blandas que se extiende a musculatura y tejido celular subcutáneo extracraneal de la superficie anterosuperior y lateral derecha del cráneo con un espesor máximo de 2cm sobre la sien y sobre el músculo temporal.
- PET: se objetiva un aumento patológico de la captación del trazador en la piel/tejido celular subcutáneo de la región frontal y frontotemporal derecha en relación con lesiones tipo placas de la paciente, que dado el carácter hipermetabólica de las mismas, y el antecedente del paciente, son sugestivas de malignidad. Se identifica adenopatías hipermetabólicas en la región laterocervical derecha (nivel Ib, II,III, IVb), axilares bilaterales y retropectorales.
- Biopsia de médula ósea: sin evidencia de infiltración neoplásica medular.



### Diagnóstico

Se llegó al diagnóstico de infiltración cutánea difusa por linfoma de la zona marginal nodal.

### Tratamiento

Se realizó ciclo de inmunoterapia según esquema bendamustina-rituximab y se inició tratamiento con prednisona 20 mg diarios durante las dos primeras semanas de tratamiento citodestructor.

### Evolución

La paciente inició el tratamiento inmunoterápico la segunda quincena de julio con respuesta espectacular de las lesiones cutáneas y de las adenopatías, que desaparecieron completamente al completar los dos primeros ciclos de tratamiento. En la actualidad la paciente se encuentra asintomática sin evidencia de enfermedad activa. Las lesiones cutáneas se han resuelto en su totalidad.

### Comentario

Dada la baja incidencia del cuadro, son pocos los casos descritos en la literatura de afectación cutánea secundaria a linfoma de la zona marginal, siendo la manifestación más frecuente la presentación en forma de múltiples máculas y pápulas mal delimitadas color rojo cereza que afectan principalmente a la zona facial en pacientes de edad avanzada<sup>12</sup>.



Por el contrario, la forma primaria cutánea del linfoma nodal de la zona marginal afecta a pacientes más jóvenes y tiene predilección por el tronco y los miembros inferiores<sup>3</sup>.

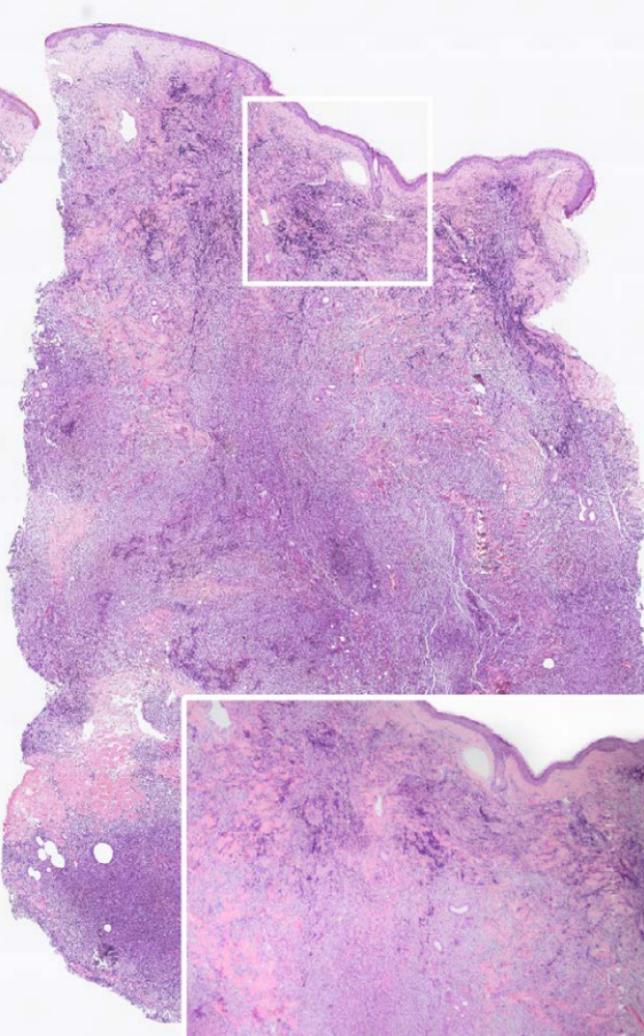
En el caso de nuestra paciente la entidad se manifestó de forma inusual en forma de parche contusiforme e infiltrativo con disposición coronal o en diadema y vasos abigarrados en su superficie, lo que nos llevó a plantear otras entidades con un diagnóstico mucho más desalentador como el angiosarcoma en el diagnóstico diferencial dada la gran similitud entre ambos cuadros<sup>4</sup>. Este se presenta clínicamente como una lesión contusiforme, edematosa y mal definida, poco expresiva clínicamente en sus fases iniciales que asienta en la cara o el cuero cabelludo de pacientes ancianos.

**Figura 1.**

Se observa una placa infiltrada con aspecto contusiforme de coloración rojovinosa que se inicia en zona preauricular derecha y se extiende hacia cara contralateral en forma de diadema.

03

Tumores



**Figura 2.**

HE 2x y 4x infiltrado dérmico linfoide  
no epidermotropo.

# Bibliografía

1. Gerami P, Wickless SC, Querfeld C, Rosen ST, Kuzel TM, Guitart J. Cutaneous involvement with marginal zone lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2010;63:142-5. doi:10.1016/j.jaad.2009.07.047
2. Ronchi A, Sica A, Vitiello P, Franco R. Dermatological Considerations in the Diagnosis and Treatment of Marginal Zone Lymphomas. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2021;14:231-9. doi:10.2147/CCID.S277667
3. Pujol R, Gallardo F. Linfomas cutáneos. Parte II: otros linfomas cutáneos. *Actas Dermosifiliogr*. 2021;112(1):24-31. doi:10.1016/j.ad.2020.09.005
4. Requena C, Sendra E, Llombart B, et al. Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2017;108(5):457-65. doi:10.1016/j.ad.2017.01.014



# 04

## Presentación atípica de un carcinoma basocelular

Carmen Cruz Catalán  
Juan Manuel Liñán Barroso  
Antonio José Durán Romero  
Javier Jesús Domínguez Cruz





### Anamnesis

Mujer de 59 años que consulta por una lesión de diez años de evolución en el hombro derecho con crecimiento en los últimos meses.

No presenta antecedentes personales médicos ni dermatológicos de interés. Trabaja como fisioterapeuta.

Interrogando a la paciente, refiere que tiene una lesión en el hombro derecho que ha crecido recientemente, sin haber presentado sangrados ni ulceración. Refiere microtraumatismos en dicha zona con el instrumental que usa en su trabajo, en concreto con la camilla de masajes portátil, pero niega haber sufrido heridas sobre la zona con solución de continuidad.

Además, fue valorada anteriormente por parte de Cirugía Plástica, emitiendo el diagnóstico de queloide y tratándose la lesión con infiltraciones de corticoides, rechazando la posibilidad de cirugía.

### Exploración física

A la exploración presentaba una tumoración eritematosa, con zonas violáceo-azuladas, de 4x2 cm de diámetro, de consistencia aumentada, dando la apariencia de estar infiltrada al tacto. A simple vista, presentaba telangiectasias gruesas en la superficie tumoral (**Figura 1**).

La tumoración no afectaba a la movilidad de la cintura escapular.



### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia (**Figura 2**), se apreciaban telangiectasias gruesas que desaparecían a la presión, junto con estructuras de morfología ovalada, de coloración azul-marronácea. Además, podían apreciarse crisálidas y brillo perlado, junto con algunas zonas de apariencia esmerilada.

### Diagnóstico

Dada la historia natural y las características de la lesión, se tuvieron en cuenta las siguientes entidades como parte del diagnóstico diferencial: carcinoma basocelular, queloide y dermatofibrosarcoma protuberans, así como otros tumores cutáneos, fundamentalmente de estirpe anexial.

### Tratamiento

Se optó por la extirpación quirúrgica de la lesión. En dicho acto quirúrgico, impresionaba de infiltración de grasa y tejido celular subcutáneo, cuya consistencia estaba aumentada. Se realizó una biopsia excisional con un margen menor a 0,5 cm y ampliación de zonas profundas y laterales que sugerían estar infiltradas por el tumor.

Finalmente, la anatomía patológica reveló formaciones de nidos de células basaloideas con empalizada periférica y despegamiento junto con un aumento del colágeno y la matriz dérmica. Los márgenes, tanto profundos como laterales, se encontraban libres de tumor.



### Evolución

Con la intervención se resolvió por completo la lesión y los márgenes fueron adecuados. La cicatriz quedó estéticamente bien. La paciente ha quedado asintomática, sin presentar nuevas lesiones.

### Comentario<sup>1</sup>

Presentamos este caso, no por lo raro del diagnóstico, sino por la forma en la que se presentó este carcinoma basocelular. El carcinoma basocelular es el tumor maligno cutáneo más frecuente. Su diagnóstico no suele ser un reto para el dermatólogo experto, sin embargo, no todos los casos son tan sencillos de identificar, pudiendo generar en ocasiones dudas diagnósticas.

El hecho de que se tratara de una tumoración de gran tamaño y de larga evolución, que no hubiera presentado erosiones ni ulceración, junto con el antecedente de microtraumatismos, nos hizo considerar otros diagnósticos, en especial el de queloide y el de dermatofibrosarcoma protuberans. Así como la desaparición de las telangiectasias gruesas a la compresión nos hizo poner en duda el diagnóstico de carcinoma basocelular, otros aspectos a la dermatoscopia, como la presencia de nidos ovoides, lo sugerían.

**Figura 1.**

Se observa una lesión tumoral, sobre el extremo lateral de la cintura escapular derecha, de márgenes bien delimitados, eritematosa, con zonas azuladas oscuras, de superficie lisa, con telangiectasias groseras. Se trata de una imagen de la lesión a simple vista.

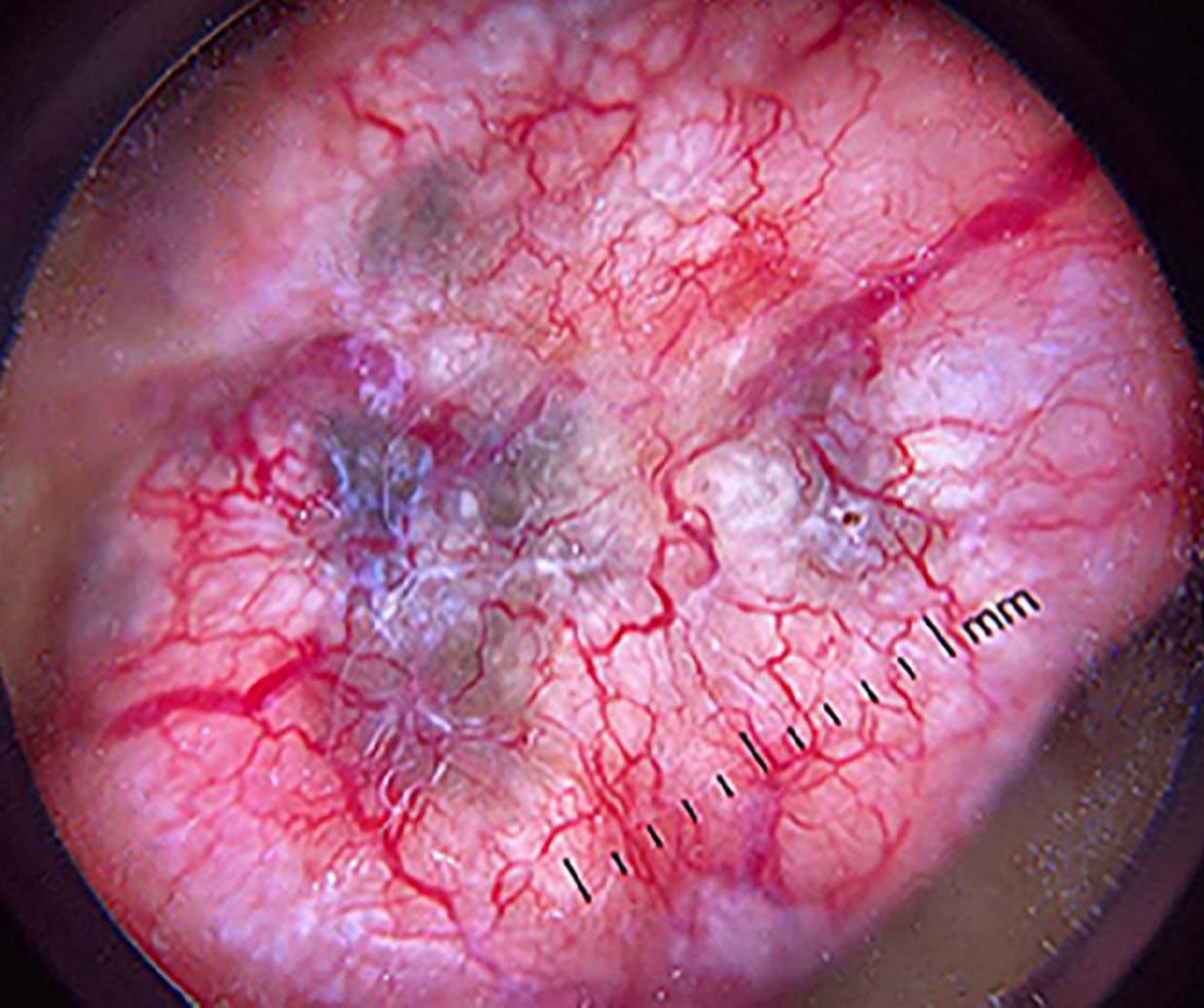
**Figura 2.**

Imagen dermatoscópica del carcinoma basocelular en cuestión. Se pueden apreciar las telangiectasias gruesas, así como unas estructuras de color marrónáceo-azul y brillo perlado.

# Bibliografía

1. Escobar GF, Ribeiro CK, Leite LL, Barone CR, Cartell A. Dermoscopy of Dermatofibrosarcoma Protuberans: What Do We Know? *Dermatol Pract Concept*. 2019 Apr 30;9(2):139-45. doi:10.5826/dpc.0902a10. PMID: 31106017; PMCID: PMC6502304.



# 05

## Una úlcera perianal poco frecuente

Christian Gutiérrez Collar  
Julia Montero Menárguez  
Luisa María Guzmán Pérez  
Virginia Velasco Tamariz





### Anamnesis

Varón de 77 años, con antecedentes personales de gastritis atrófica antral secundaria a *Helicobacter pylori* que acudió a las consultas de Dermatología por una lesión perianal pruriginosa en el glúteo izquierdo de tiempo indeterminado de evolución. Había realizado tratamiento con un corticoide tópico de potencia media y emolientes, con mejoría sintomática, pero sin desaparición de la lesión.

### Exploración física

Se observaba en área perianal una placa infiltrada de coloración blanco-rosada con ulceración en el área medial, de bordes imprecisos, no dolorosa a la palpación. No presentaba otras lesiones en la exploración física. No se palpaban adenopatías inguinales. A la dermatoscopia, se objetivaron áreas de color rojo lechoso, ulceración, líneas blancas brillantes y áreas blancas sin estructura (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó microcopia confocal de reflectancia objetivándose numerosos “espacios oscuros” a nivel del estrato espinoso de la epidermis (**Figura 2**).

A continuación, se realizó biopsia cutánea incisional de la lesión, observándose una proliferación tumoral intraepidérmica en la capa basal y extendiéndose hacia la superficie, constituida por células de citoplasma amplio y eosinófilo, con núcleo grande y nucléolo evidente.



Focalmente se observaba infiltración de la dermis papilar asociada a respuesta inflamatoria. Con técnicas de inmunohistoquímica estas células mostraban positividad para CK7 y negatividad para CK20. Con estos hallazgos, el diagnóstico fue de enfermedad de Paget extramamaria primaria cutánea con microinfiltración dérmica.

### Diagnóstico

Enfermedad de Paget extramamaria perianal primaria.

### Tratamiento y evolución

Se derivó para extirpación quirúrgica radical con márgenes de seguridad por parte de Cirugía General y Digestiva. Asimismo se solicitó colonoscopia, y PET-TC que no mostraron hallazgos en relación al diagnóstico.

### Comentario

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) es una forma extremadamente rara de adenocarcinoma intraepitelial. Afecta típicamente a individuos de raza blanca de edad en torno 50-80 años, siendo más frecuente en mujeres<sup>1</sup>. Aparece fundamentalmente en áreas ricas de glándulas apocrinas, normalmente como placas eritematorrosadas con erosiones o ulceración. La EPEM puede ser primaria, constituyendo un adenocarcinoma intraepitelial, o bien secundaria, debida a la diseminación pagetoide de una neoplasia *in situ* o invasiva adyacente o contigua; siendo en estos casos fundamental realizar un estudio de extensión<sup>2,3</sup>.

El tratamiento de elección sigue siendo la cirugía radical, aunque no siempre está clara la delimitación del tumor, por ello es de elección la cirugía micrográfica de Mohs<sup>4</sup>, si está disponible, o bien la escisión local amplia. Nuevas técnicas de imagen como la microscopia confocal de reflectancia son útiles para la delimitación de la neoplasia<sup>5</sup>. Otras alternativas terapéuticas son el láser CO<sub>2</sub>, imiquimod tópico, radioterapia, terapia fotodinámica, aunque el índice de recidivas es muy elevado (50-60%)<sup>1</sup>. En casos inoperables, se emplea quimioterapia sistémica, con escasas respuestas completas<sup>2</sup>.



**A****B**

05

Tumores

**Figura 1.**

**A)** Imagen clínica: placa infiltrada de coloración blanco-rosada con ulceración en el área medial, de bordes imprecisos.

**B)** Imagen dermatoscópica: áreas de color rojo lechoso, ulceración, líneas blancas brillantes y áreas blancas sin estructura.

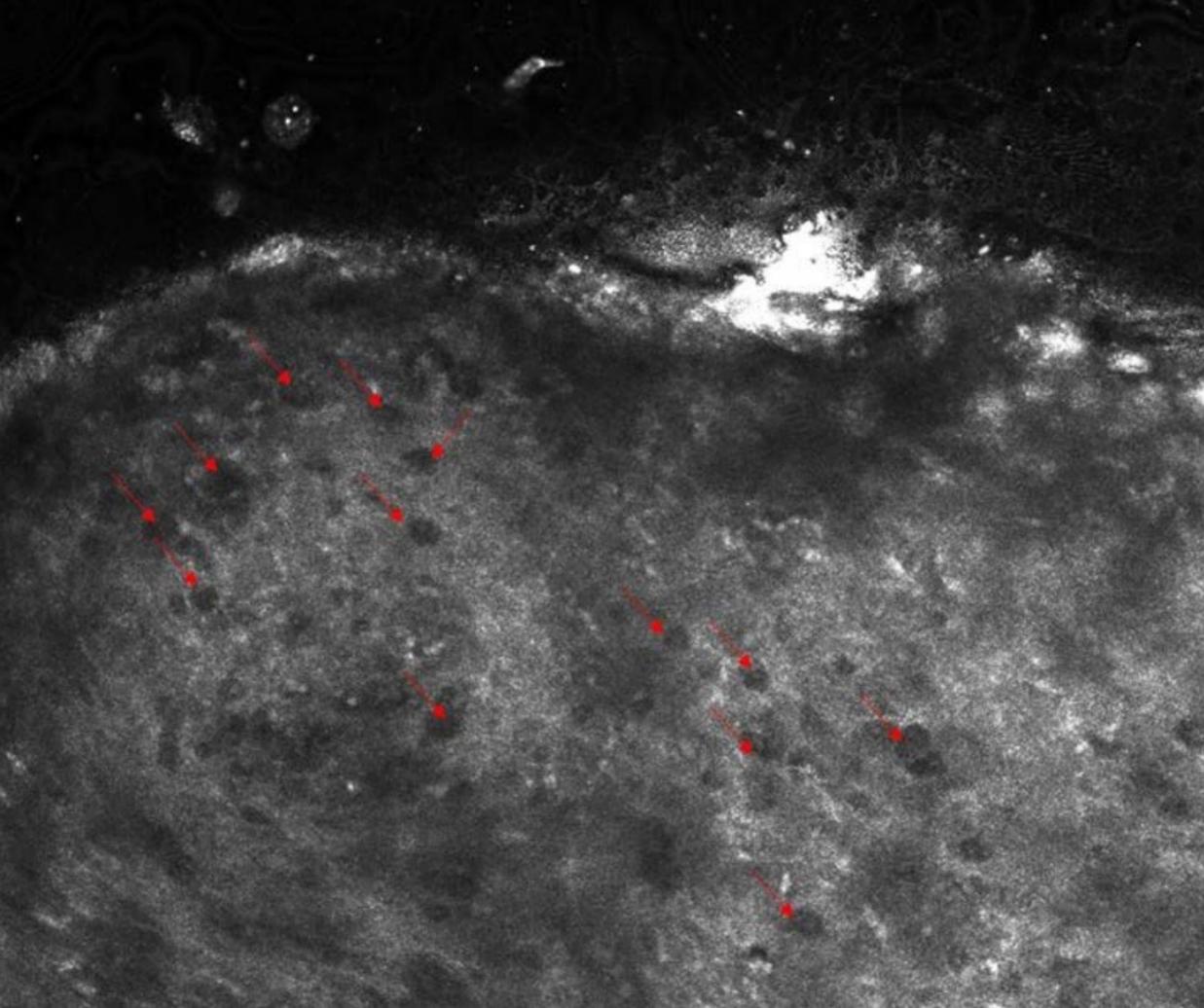
**Figura 2.**

Imagen de microscopia confocal de reflectancia (0,5x0,5 mm) correspondiente al estrato espinoso donde se observa la infiltración pagetoide por células oscuras de baja refractilidad.

# Bibliografía

1. Blasco-Morente G, Martín-Castro A, Garrido-Colmenero C, Tercedor-Sánchez J. Enfermedad de Paget extramamaria: 10 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106:e1-e5. doi:10.1016/j.ad.2014.05.008
2. Asel M, LeBoeuf NR. Extramammary Paget's Disease. *Hematol Oncol Clin N Am.* 2019;33:73-85. doi:10.1016/j.hoc.2018.09.003
3. van der Zwan JM, Siesling S, Blokk WA, Pierie JP, Capocaccia R. Invasive extramammary Paget's disease and the risk for secondary tumours in Europe. *Eur J Surg Oncol.* 2012;38:214-21. doi:10.1016/j.ejso.2011.12.008
4. O'Connor WJ, Lim KK, Zalla MJ, et al. Comparison of mohs micrographic surgery and wide excision for extramammary Paget's disease. *Dermatol Surg.* 2003;29(7):723-7. doi:10.1046/j.1524-4725.2003.29184.x
5. Yelamos O, Hibler BP, Cordova M, et al. Handheld reflectance confocal microscopy for the detection of recurrent extramammary Paget disease. *JAMA Dermatol.* 2017;153(7):689-93. doi:10.1001/jamadermatol.2017.0619



# 06

## Nódulos en miembros inferiores y placas alopécicas

Elena Beatriz Sanz Cabanillas

María Colmenero Sendra

Jessica Martín Vera

Javier Morán Marfil





### Anamnesis

Mujer de 37 años natural de Marruecos con antecedentes de hipotiroidismo y ulcus gástrico. Consulta por múltiples nódulos dolorosos en miembros inferiores de meses de evolución que cursan en brotes. No refiere episodio infeccioso previo. Además, presenta placas induradas en región frontal y áreas alopécicas en zona temporal izquierda que no relaciona con episodios precipitantes.

### Exploración física

A la exploración presenta lesiones nodulares múltiples en miembros inferiores dolorosas a la palpación y con piel de naranja en su superficie.

A nivel temporal destaca la presencia de placas alopécicas con edema subyacentes y supuración ocasional junto con placas induradas en zona frontal (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

Se realiza las siguientes pruebas complementarias analítica sanguínea básica, serologías infecciosas y estudio de autoinmunidad con resultados dentro de la normalidad. Se realiza cultivo y PCR de tejido en fresco para *Mycobacterium tuberculosis* que resulta negativo. En la ecografía de las lesiones localizadas en sien izquierda se observa un engrosamiento dérmico a expensas de dermis papilar con intensa señal doppler.



Se toma una primera muestra para estudio anatomopatológico con evidencia de infiltrado linfohistiocitario perivascular e intersticial en dermis profunda con compatibilidad para eritema de Bazin. No obstante, se realiza una nueva biopsia profunda de tejido subcutáneo con resultado de linfoma subcutáneo de células T paniculítico (positivo para CD3, CD8, CD7, TCR beta, TIA-1 y CD7 y negativo para CD20, CD4, CD56, CD123 y TDT. Índice proliferativo Ki67 35%) (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Linfoma subcutáneo de células T paniculítico.

### Tratamiento

Se proponen curas oclusivas con mometasona tópica y ciclo de antibioterapia sistémica con doxicilina sin mejoría previo a conocer resultados de biopsia.

### Evolución

La paciente acude nuevamente a consulta de Dermatología refiriendo aparición de nuevos nódulos a nivel de ramas mandibulares y tronco en zona mamaria que cursan en brotes. Informa que presenta picos febriles y episodios de sudoración junto con aparición de adenopatías cervicales.

En la exploración se evidencian nódulos dolorosos eritematosos no definidos en piernas, muslos, supramamario y ramas mandibulares. En zona cervical presenta múltiples adenopatías de 1-1,5 cm móviles, no adheridas.



En nueva analítica realizada destaca la aparición de leucopenia con 3.360 leucocitos. Resto de la analítica resultó normal. Se informa de resultados. La paciente es remitida a Hematología para continuar estudio e iniciar tratamiento poliquimioterápico con ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona (CHOP).

### Comentario<sup>1,2</sup>

El linfoma subcutáneo de células T paniculítico (LSCT) es un tipo raro de linfoma cutáneo, que representa menos del 1% de los linfomas de tipo no Hodgkin. La edad promedio de aparición es de 36 años, más frecuente en el sexo femenino. Clínicamente se presenta como un eritema nudoso, una paniculitis crónica inespecífica o una celulitis que afecta a extremidades, tronco y con menor frecuencia la cara.

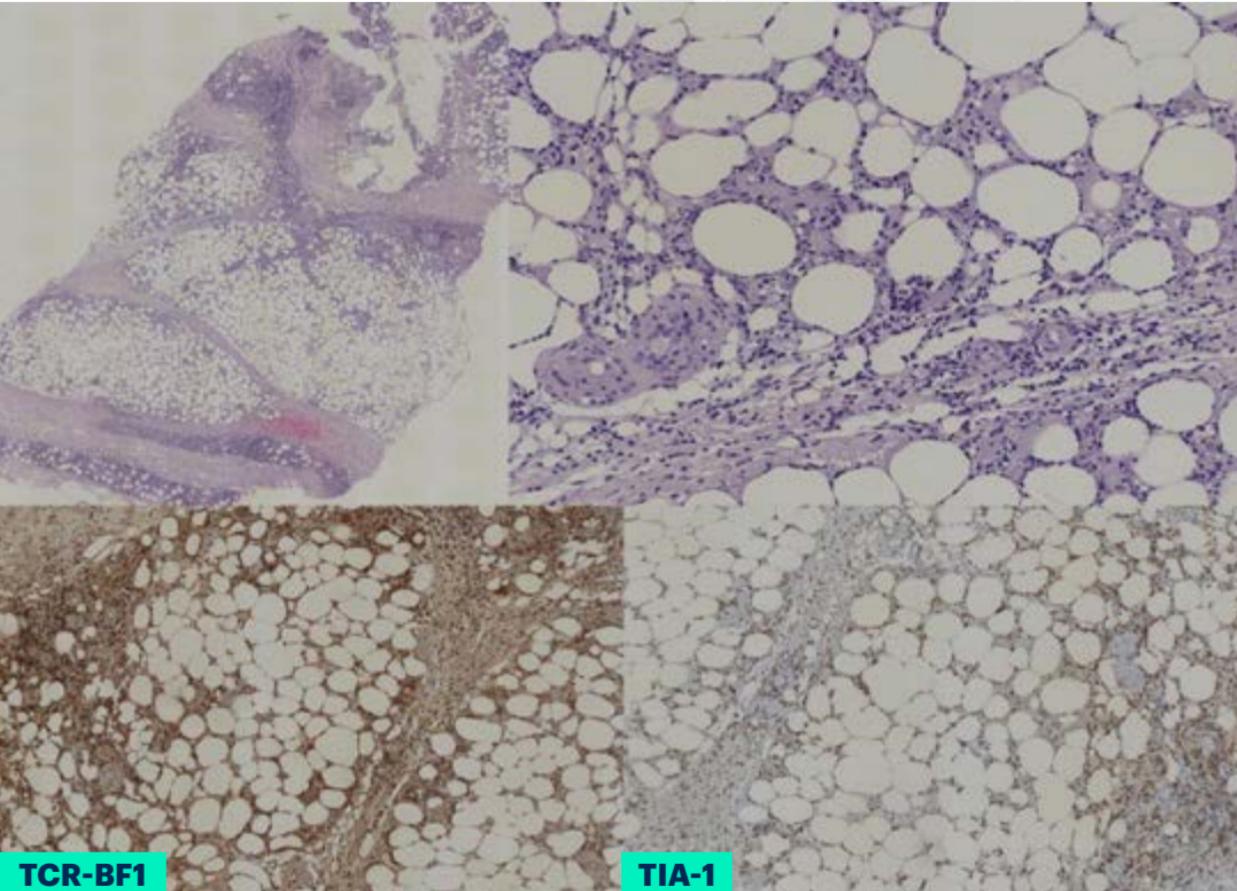
Desde el punto de vista histológico puede simular una paniculitis benigna. Existen dos variantes según la última clasificación de la OMS; el linfoma subcutáneo de células T paniculítico de buen pronóstico y el linfoma T cutáneo gamma/delta de mal pronóstico.

Si bien el LSCT generalmente se presenta clínica e histológicamente como una paniculitis lobulillar inespecífica, también puede presentarse con otras formas clínicas más atípicas, en zonas como la cara y el cuero cabelludo, como en nuestra paciente. El curso crónico de la enfermedad y la mala respuesta a los tratamientos habituales deben hacernos sospechar en esta variante rara de linfoma T cutáneo, e incluirla dentro del diagnóstico diferencial de las paniculitis.

Para poder llegar al diagnóstico es necesario realizar biopsias secuenciales (ya que en los estadios iniciales no suele haber atipia), con un estudio inmunohistoquímico y molecular completo para evitar retrasos en el diagnóstico y frenar el desarrollo de la enfermedad.

**Figura 1.**

Lesiones anulares infiltradas en región frontal y áreas alopécicas en cuero cabelludo.

**Figura 2.**

Infiltrado del tejido celular subcutáneo, predominantemente lobulillar, compuesto por población polimorfa que incluye principalmente linfocitos atípicos e histiocitos. Destaca la disposición de los linfocitos atípicos que, junto con los restos nucleares, rodean a las adipocitos, formando un anillo a su alrededor (*rimming*). La inmunohistoquímica evidencia un fenotipo de células T citotóxicas  $\alpha/\beta$  neoplásicas  $\beta F1+$ , con positividad para CD3, CD8 y TIA-1.

# Bibliografía

1. Jiang Q, Xu Y, Li X, Peng Q, Cai H, Wang J. Progressive and painful wound as a feature of subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma (SPTCL): Report of a case and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015;8(1):735-42. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4348917/>
2. Pérez-Belmonte LM, Pérez-Díaz JM, Guil-García M, San Román-Terán C. Subcutaneuos panniculitic-like T-Cell lymphoma: A rare type of cutaneous lymphoma. *Piel.* 2012;27(8):472-4. [doi:10.1016/j.piel.2012.03.016](https://doi.org/10.1016/j.piel.2012.03.016)



# 07

## Dermatofibroma: una entidad benigna..., ¿siempre?

Francisco José Rodríguez Cuadrado  
Gastón Rouston Gullón





### Anamnesis

Mujer de 37 años que acude a Dermatología para valoración de lesión solitaria en antebrazo, identificada hace solo 8 días, con molestias a la palpación. No presenta prurito, sangrado, supuración ni sintomatología general. Niega picaduras, traumatismos u otros desencadenantes conocidos.

### Exploración física

Se identifica un nódulo subcutáneo mal definido, de consistencia firme, con leve eritema y que condiciona discreta sobreelevación de la piel (**Figura 1**). La piel perilesional no mostraba alteraciones. Resto de la superficie corporal sin lesiones sugestivas de malignidad.

### Exploraciones complementarias

En primer lugar, se realiza una ecografía Doppler cutánea como método no invasivo para caracterización de la lesión. Se objetiva lesión dermosubcutánea mal delimitada de 11,9x8,4 mm, discretamente hiperecoica con áreas septales hipoeoicas que ocupan su centro, y con escasa vascularización intra y perilesional (**Figura 2**).

Teniendo en cuenta los hallazgos anteriores, se decide biopsia en sacabocados (*punch*). El resultado anatómopatológico fue el siguiente: fragmentos de una proliferación mesenquimal celular en fascículos entrecruzados, constituida por células fusiformes con núcleos alargados en un estroma colagenizado. Inmunohistoquímicamente, las células son positivas con factor XIIIa, actina 1A4 y focalmente con calponina.



### Diagnóstico

El diagnóstico clínico inicial planteaba la duda entre leiomioma, angiomioma, sarcoma de Kaposi, tumor glómico, dermatofibroma o dermatofibrosarcoma protuberans.

No obstante, los hallazgos ecográficos acotaron el diagnóstico diferencial, teniendo como principales opciones dermatofibroma atípico, dermatofibrosarcoma protuberans u otras lesiones dérmicas fibrohistiocitarias.

Finalmente, la biopsia certificó que se trataba de un histiocitoma fibroso celular, también denominado dermatofibroma celular.

### Tratamiento

Pese a que se trata de un tumor benigno, el hecho de que la variante celular presente posibilidad de metástasis, por infrecuente que sea, llevó a la excisión completa.

### Evolución

La herida quirúrgica evolucionó satisfactoriamente, con cicatriz eutrófica sin signos de recidiva.

Se solicitó radiografía de tórax como estudio de extensión para descartar la presencia de imágenes compatibles con metástasis pulmonares. Asimismo, se realizó ecografía axilar por si se objetivaran ganglios sospechosos de malignidad. Ambas pruebas resultaron normales.

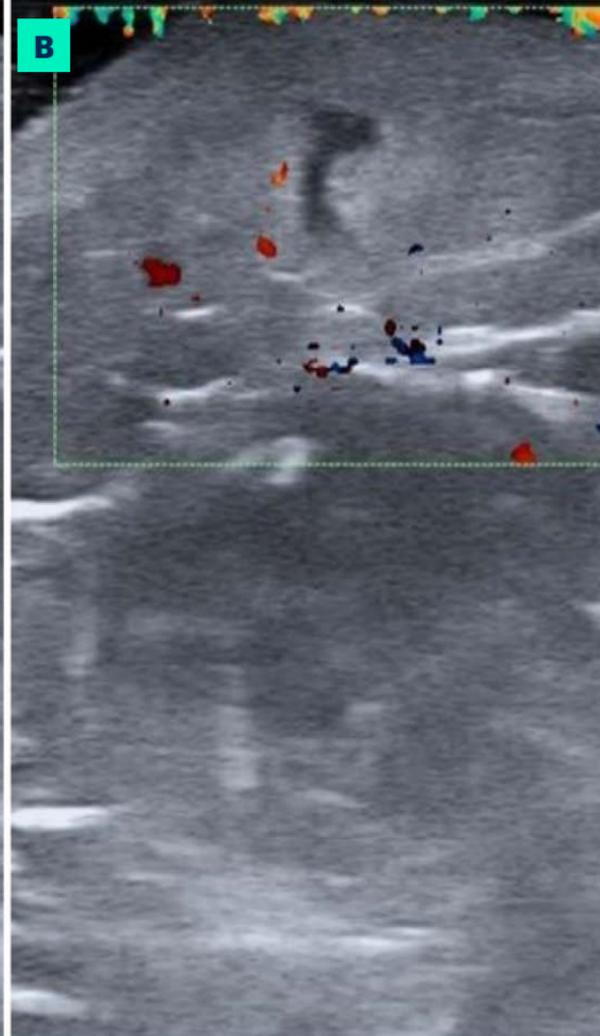
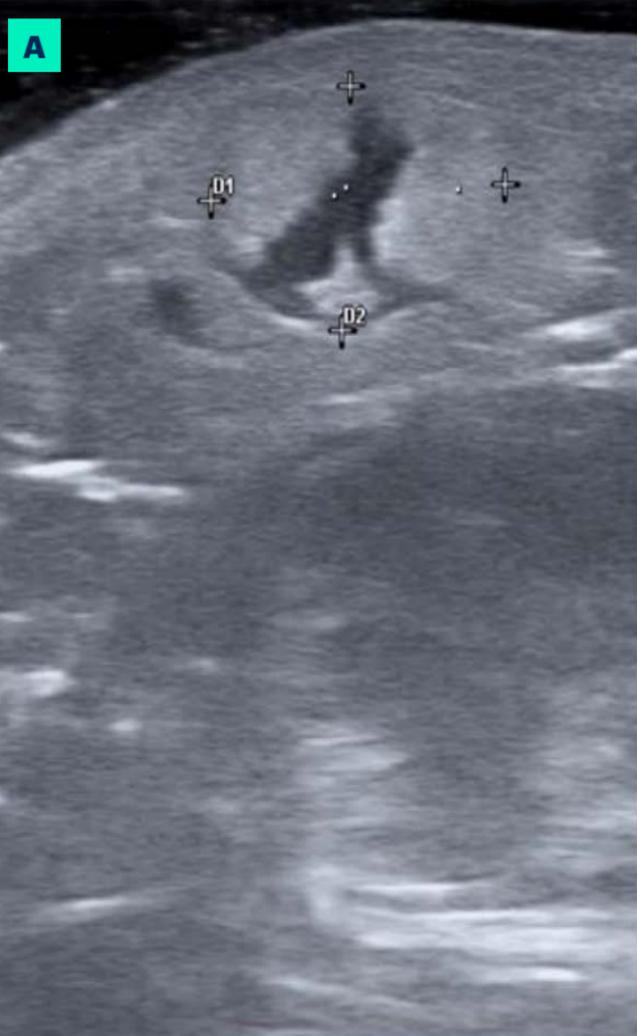
Actualmente permanece en seguimiento periódico para evaluar las posibles recurrencias dado el elevado riesgo en esta variante, o incluso el eventual desarrollo de las citadas metástasis.



### Comentario

El histiocitoma celular es una variante rara del dermatofibroma, caracterizada por una tasa de recurrencias tras la excisión en torno al 20-30%<sup>1</sup>. Parece que un margen de 3 mm podría ser suficiente para reducir significativamente dicha tasa<sup>2</sup>. No obstante, lo más destacado es el potencial riesgo de metástasis, identificado en 1996<sup>3</sup>. Lo más frecuente es la afectación linfática, seguido de las metástasis pulmonares, aunque se han identificado también en cerebro, hígado y tejidos blandos<sup>1</sup>. Dichas metástasis a distancia pueden darse incluso sin afectación ganglionar locorregional previa<sup>4</sup>, por lo que es altamente recomendable el cribado mediante al menos una radiografía de tórax.

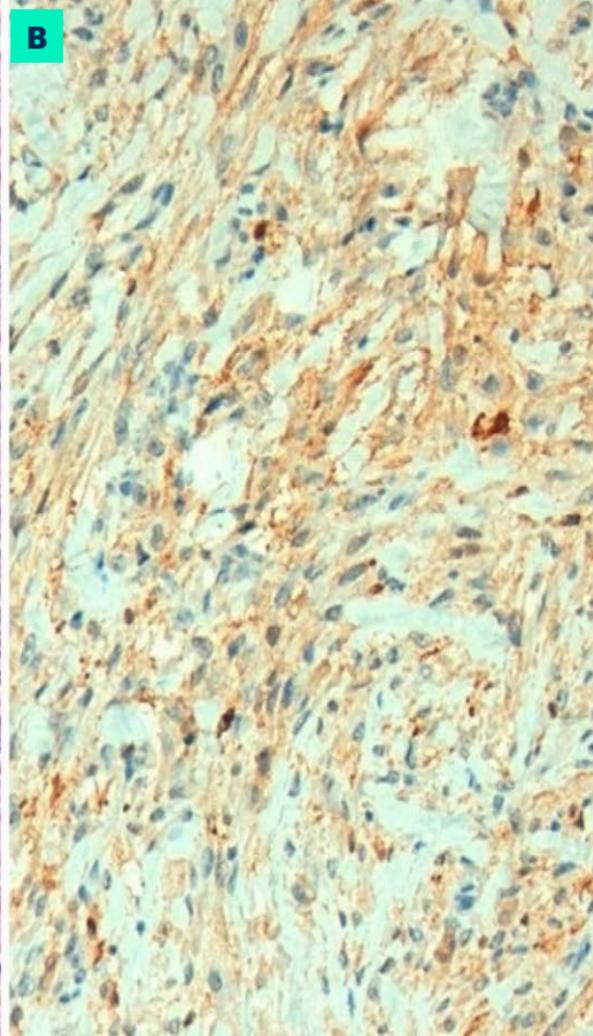
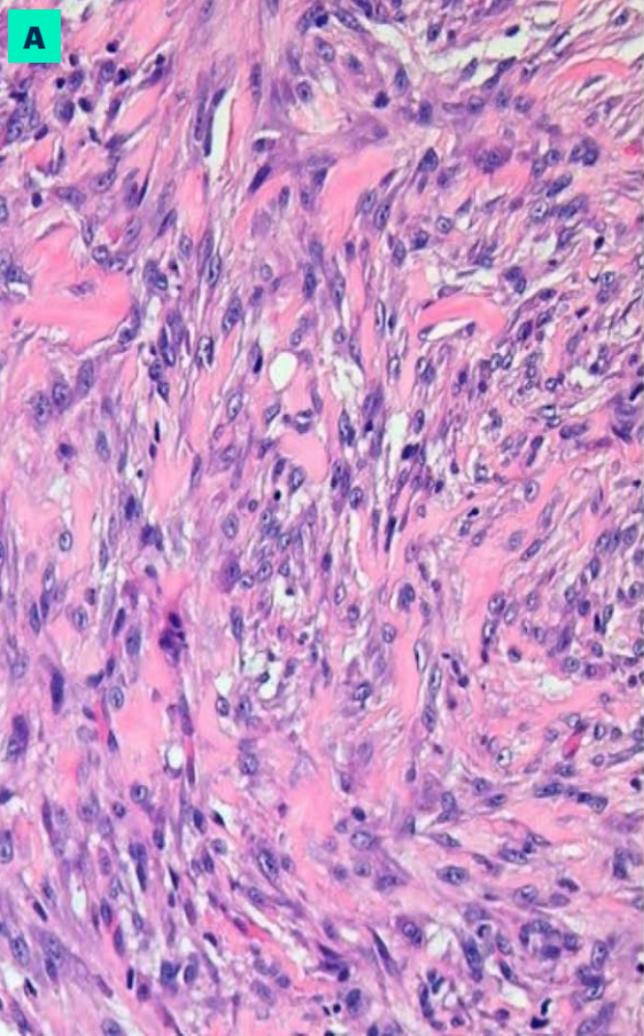
En el diagnóstico diferencial resulta de especial relevancia la posible similitud con el dermatofibrosarcoma protuberans, mucho más agresivo. No obstante, la positividad para factor XIIIa y la negatividad para CD34 descartan dicha entidad<sup>5</sup>. La ecografía puede ser muy útil para identificar que se trata de una lesión de estirpe fibrohistiocitaria. Los dermatofibromas son generalmente hipoeoicos, mal definidos y de localización dermohipodérmica<sup>6</sup>.



**Figura 1.**

**A)** Ecografía en la que se objetiva lesión dermosubcutánea mal delimitada, discretamente hiperecoica con áreas septales hipoeoicas en su centro.

**B)** Ecografía en modo Doppler color en la que destaca escasa vascularización intra y perilesional.



**Figura 2.**

**A)** Tinción hematoxilina-eosina que evidencia proliferación mesenquimal celular en fascículos entrecruzados, constituida por células fusiformes con núcleos alargados en un estroma colagenizado. Ausencia de necrosis o mitosis.

**B)** Inmunohistoquímica con positividad para factor XIIIa.

# Bibliografía

1. Lodewick E, Avermaete A, Blom WA, Lelie B, Block R, Keuppens M. Fatal case of metastatic cellular fibrous histiocytoma: case report and review of literature. *Am J Dermatopathol*. 2014 Sep;36(9):e156-62. doi:10.1097/DAD.Ob013e318299f28c
2. Kim HJ, Kim IH. A 3-mm margin completely removes dermatofibromas: a study of 151 cases. *Dermatol Surg*. 2015 Feb;41(2):283-6. doi:10.1097/DSS.0000000000000235
3. Colome-Grimmer MI, Evans HL. Metastasizing cellular dermatofibroma. A report of two cases. *Am J Surg Pathol*. 1996;20:1361-7. doi:10.1097/00000478-199611000-00007
4. De Hertogh G, Bergmans G, Molderez C, et al. Cutaneous cellular fibrous histiocytoma metastasizing to the lungs. *Histopathology*. 2002;41:85-6. doi: 10.1046/j.1365-2559.2002.t01-1-01368.x.
5. Thway K, Noujaim J, Jones RL, Fisher C. Dermatofibrosarcoma protuberans: pathology, genetics, and potential therapeutic strategies. *Ann Diagn Pathol*. 2016 Dec;25:64-71. doi:10.1016/j.anndiagpath.2016.09.013
6. Won KY, Park SY, Jin W, Lew BL. Dermatofibroma: sonographic findings and pathologic correlation. *Acta Radiol*. 2018 Apr;59(4):454-9. doi:10.1177/0284185117721263



# 08

## Úlcera plantar persistente: la importancia del dermatólogo

Irene Rivera Ruiz  
Miguel Juan Cencerrado  
César Guijarro Sánchez  
Pedro Jesús Gómez Arias





### Anamnesis

Mujer de 80 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y diabetes *mellitus* tipo 2 que se encontraba en seguimiento por Cirugía Cardiovascular por una úlcera de 2 meses de evolución que no mejoraba con curas por parte de Enfermería.

### Exploración física

A la exploración física la paciente presentaba un tumor prominente, carnoso y ulcerado de 5 cm de diámetro en zona plantar anterior del pie derecho que le impedía la deambulación (**Figura 1**). La paciente no presentaba lesiones cutáneas a otros niveles ni se palpaban ganglios linfáticos.

### Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia *punch* de la lesión que evidencia un patrón difuso e intersticial de linfocitos de talla mediana y grande, con núcleos de contornos irregulares, nucléolo único y constante y citoplasma de tamaño moderado y basófilo (**Figura 2**). Estas células se distribuyen infiltrando la epidermis con un perfil inmunohistoquímico con positividad para CD3, CD5, CD30 (débil) y TCR gamma; y negatividad para CD7, CD4, CD8, CD20, EBV y TCR beta.



### Diagnóstico

Los hallazgos clínico-patológicos fueron sugestivos de linfoma T cutáneo gamma/delta primario (LCCT  $\gamma/\delta$ ). Se realizó un estudio de extensión con PET-TC que no mostró afectación a distancia y una RMN del pie derecho que mostró afectación local del tendón flexor en región interfalángica del quinto dedo del pie.

### Tratamiento

La paciente recibió 5 ciclos de quimioterapia (mini-CHOP) con radioterapia local adyuvante (18 sesiones de radioterapia, 36 Gy en total).

### Evolución

La paciente consiguió remisión completa tras el tratamiento con quimioterapia y radioterapia local con complicación local de radiodermatitis grado 2-3 que fue resuelta. Actualmente lleva 4 meses en remisión completa.

### Comentario<sup>1-4</sup>

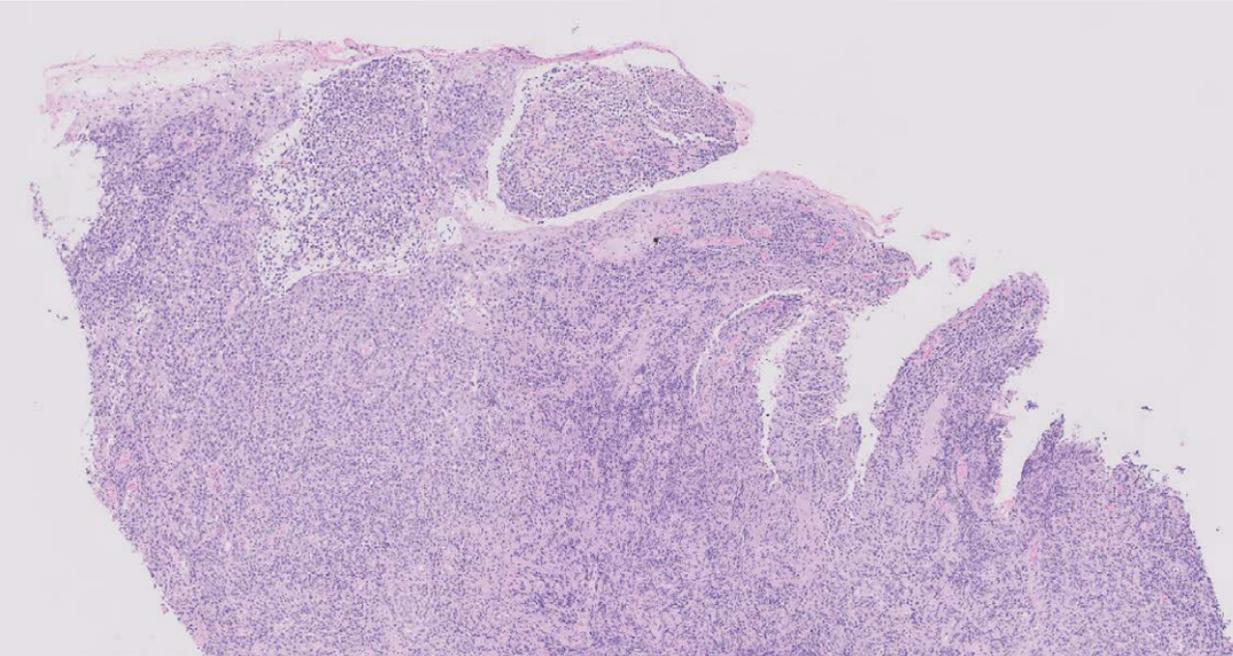
El linfoma T cutáneo primario Gamma/Delta (LCCT- $\gamma/\delta$ ) es un tipo de linfoma poco frecuente compuesto por la proliferación clonal de linfocitos T  $\gamma/\delta$  activados maduros con fenotipo citotóxico. Generalmente se presenta como placas y/o nódulos o tumores diseminados ulceronecroticos de rápido crecimiento, principalmente en extremidades inferiores.

Tiene una supervivencia a los 5 años en torno al 10%, siendo necesario realizar un estudio de extensión en el momento diagnóstico y debe recibir tratamiento con poliquimioterapia sistémica. Pese al pobre pronóstico de la enfermedad, se han descrito casos con evolución más favorable, como es nuestro caso, aunque se desconoce el motivo de esta discordancia. Algunos autores han propuesto que aquellos casos que se asemejan más clínicamente a la micosis fungoide tienen mejor pronóstico. Nuestra paciente mostró una variante atípica compuesta por una lesión tumoral única ulcerada de gran tamaño que ha presentado una respuesta favorable a tratamiento. Con este caso clínico queremos resaltar la importancia de la figura del Dermatólogo como especialista al que pueden recurrir otros profesionales para efectuar un diagnóstico diferencial y una correlación clínico-patológica adecuados de pacientes complejos.



**Figura 1.**

Tumor prominente, carnosos y ulcerado de 5 cm de diámetro en zona plantar anterior del pie derecho que se corresponde con el diagnóstico final de linfoma T cutáneo gamma/delta primario (LCCT  $\gamma/\delta$ ).

**Figura 2.**

Hematoxilina-eosina x 50. Ulceración en la superficie. Infiltrado linfocitario con epidermotropismo y patrón difuso e intersticial de linfocitos de talla mediana y grande.

# Bibliografía

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 4th ed. London: Elsevier; 2018.
2. Cerroni L, *Skin Lymphoma. The Illustrated Guide*. 5th ed. Oxford: John Wiley & Sons Ltd; 2020. doi:10.1002/9781119485933
3. Foppoli M, Ferreri AJ. Gamma-delta t-cell lymphomas. *Eur J Haematol*. 2015;94:206-18. doi:10.1111/ejh.12439
4. Cocks M, Porcu P, Wick MR, Gru AA. Recent Advances in Cutaneous T-cell Lymphoma: Diagnostic and Prognostic Considerations. *Surg Pathol Clin*. 2019;12:783-803. doi:10.1016/j.path.2019.03.006



# 09

## Un granuloma piogénico atípico en una mujer embarazada

Jorge Adsuar Mas  
Amador Solà Truyols  
María Cruz Álvarez Buylla  
María Elisabet Parera Amer





### Anamnesis

Mujer de 25 años, gestante de 14 semanas y sin otros antecedentes personales de interés que acudió a la consulta tras haber objetivado una lesión en hombro izquierdo de reciente aparición que en alguna ocasión había sangrado. No refería ningún otro tipo de clínica sistémica.

### Exploración física

A la exploración se encontró una lesión tumoral única de 2 cm a nivel de hombro izquierdo, eritematosa, brillante, erosionada y de bordes costrosos. No se observaban otras lesiones cutáneas y tampoco se palpaban adenopatías.

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se apreciaba, sobre un fondo rojo lechoso, un patrón vascular irregular, con vasos prominentes y erosiones (Figura 1).

### Diagnóstico

Se orientó la lesión como un posible granuloma piogénico y se decidió realizar exéresis en quirófano. El estudio anatomopatológico informó de infiltración cutánea por un linfoma anaplásico de células grandes CD30<sup>+</sup> y ALK<sup>+</sup> (Figura 2).



### Tratamiento

Tras el resultado diagnóstico, se realizó estudio de extensión mediante una resonancia magnética corporal total donde se observaron dos adenopatías axilares ipsilaterales a la lesión. Se decidió hacer ECO-PAAF de las adenopatías que evidenció una linfadenitis reactiva inespecífica. La biopsia de médula ósea fue negativa para malignidad. Se completó el tratamiento quirúrgico con radioterapia local.

Se consensuó con la paciente la realización de ECO-PAAF, ya que, si bien es cierto que lo ideal sería haber realizado exéresis ganglionar completa, existía un mayor riesgo durante la gestación con la anestesia y un resultado patológico no hubiera cambiado la actitud terapéutica.

### Evolución

La paciente dio a luz sin complicaciones y actualmente, un año después, está en seguimiento clínico y mediante PET-TAC por Dermatología y Hematología libre de enfermedad.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El linfoma cutáneo anaplásico de células grandes (LCACG) es un linfoma primario cutáneo de células T CD30<sup>+</sup> conocido por su buen pronóstico y su buena respuesta al tratamiento. Clínicamente se caracteriza por tratarse de lesiones nodulares solitarias o placas ulceradas de rápido crecimiento, pudiendo remedar en algunas ocasiones un granuloma piogénico.

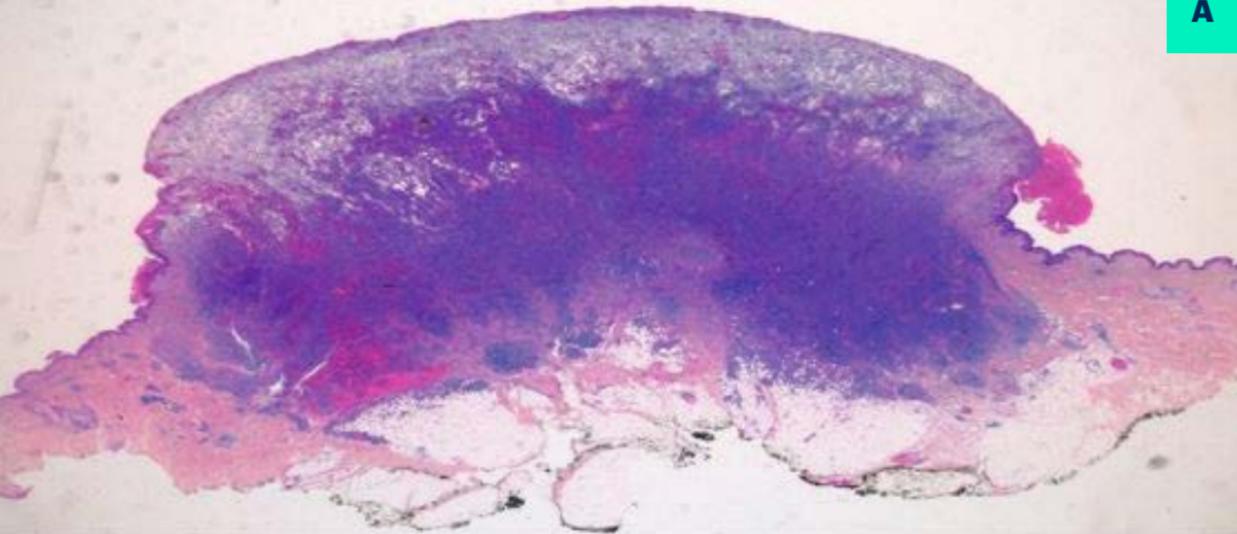


Además, la expresión de la proteína de fusión NPM/ALK (Anaplastic Lymphoma Kinase) es infrecuente en los linfomas anaplásicos de células grandes primarios cutáneos y, por contra, su presencia es muy sugestiva de linfoma de origen nodal con afectación cutánea secundaria. Por tanto, ante el hallazgo de positividad para ALK se debe descartar en primer lugar que estemos ante un linfoma de origen nodal mediante un estudio de extensión exhaustivo. Los inusuales casos de linfomas cutáneos anaplásicos de células grandes con expresión de ALK se han reportado sobre todo en casos secundarios a picaduras y en niños. Hasta el momento, este subtipo de LCACG parece no tener un comportamiento diferente a los ALK negativos, pero se aconseja un seguimiento estrecho de estos pacientes. Este caso clínico es de especial interés ya que el diagnóstico durante el embarazo de este tipo de linfomas es excepcional, como también lo es el hallazgo de la expresión de ALK siendo un linfoma primario cutáneo.

**Figura 1.**

**A)** Aspecto clínico de la lesión.

**B)** Imagen dermatoscópica. Nótese los vasos irregulares prominentes y las erosiones sobre un fondo rojo lechoso.

**A**

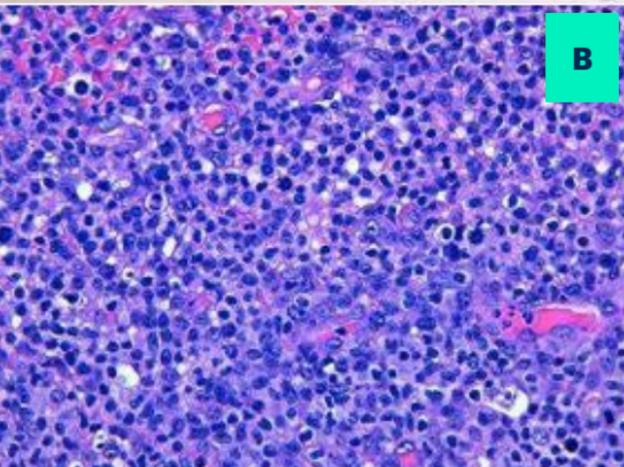
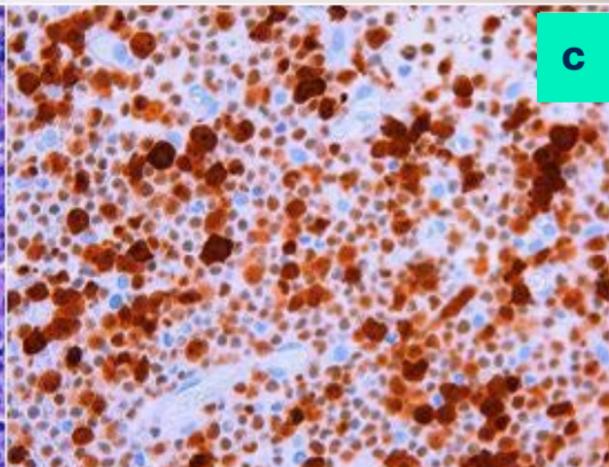
09  
Tumores



### Figura 2.

**A)** Imagen histológica a poco aumento con tinción de hematoxilina-eosina. Se observa un infiltrado linfocitario mixto de patrón difuso en dermis reticular e hipodermis.

**B)** Abundantes linfocitos atípicos de gran tamaño que tras tinción inmunohistoquímica son positivos de forma intensa para ALK-1 **(C)**.

**B****C**

# Bibliografía

1. Pujol RM, Gallardo F. Linfomas cutáneos. Parte I: micosis fungoide, síndrome de Sézary y proliferaciones linfoides cutáneas CD30 positivas. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112(1):14-23. doi:10.1016/j.ad.2020.08.003
2. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, Berti E, Facchetti F, Swerdlow SH, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood.* 2019;133(16):1703-14. doi:10.1182/blood-2018-11-881268
3. Cerroni L. Primary cutaneous CD30+ Lymphoproliferative Disorders. In: Cerroni L. *Skin Lymphoma: The Illustrated Guide.* 5th ed. John Wiley & Sons Ltd; 2020. doi:10.1002/9781119485933



# 10

## Celulitis atípica en LLC-B: las mil caras de la leucemia cutis

José Manuel Busto Leis  
Esther Fiz Benito  
Eugenia García Fernández  
Elena Sendagorta Cudós





### Anamnesis

Varón de 60 años con antecedente de leucemia linfática crónica de células B desde 2003, en tratamiento de rescate con ibrutinib tras recibir tres ciclos de quimioterapia, valorado por una lesión eritematosa y dolorosa en miembro inferior derecho de pocos días de evolución, asociada a febrícula intermitente. En los días previos había presentado una placa de similares características en el miembro contralateral, ya resuelta en el momento de la valoración, por la que fue diagnosticado clínicamente de celulitis y por la que se encontraba en tratamiento con clindamicina oral.

### Exploración física

En la exploración física se observó una placa eritematosa y caliente, dolorosa al tacto, de bordes poco definidos, que se extendía desde la rodilla al tobillo derechos y que asociaba edema con fovea (**Figura 1**). No se palpaban colecciones profundas ni tractos vasculares indurados. Tampoco se observaron lesiones en el miembro contralateral.

### Exploraciones complementarias

En la analítica se constataba un aumento discreto de la PCR, sin leucocitosis ni otras alteraciones. La falta de respuesta a varios ciclos de antibioterapia oral e intravenosa y la presentación atípica de la afectación cutánea propiciaron la realización de una biopsia. La histología evidenció un infiltrado linfocitario focal en dermis y tejido adiposo (**Figura 2**) que expresaba CD79a, BCL-2, CD5 y CD23, con negatividad frente a CD10, p53, ciclina D1, CD2, CD30, SOX11 y BCL-6. El reordenamiento clonal para genes de IgH fue positivo.



### Diagnóstico

Leucemia cutis mimetizando una celulitis.

### Tratamiento

Las lesiones mejoraron tras 15 días de tratamiento con prednisona en pauta descendente pero recidivaron coincidiendo con la suspensión temporal del tratamiento hematológico, respondiendo favorablemente a un nuevo ciclo de corticoides orales.

### Evolución

Durante un período de seguimiento de 6 meses y tras la reintroducción del ibrutinib, las lesiones remitieron de forma mantenida.

### Comentario

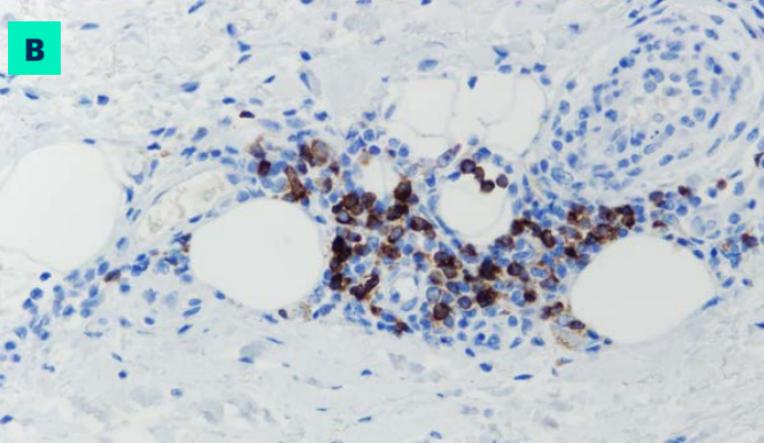
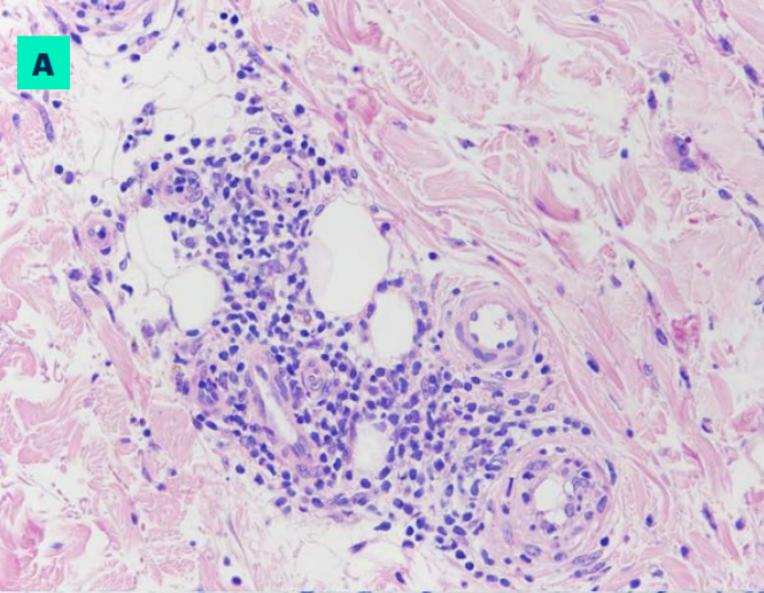
Las lesiones cutáneas específicas en la LLC-B son mucho menos frecuentes que en linfomas o leucemias de células T, y suelen presentarse como grandes nódulos, placas infiltradas o pequeñas pápulas con curso crónico y recidivante<sup>1</sup>. Aunque muestran predilección por la cabeza y el cuello, pueden infiltrar zonas previamente afectadas por el VHS, el VVZ o la *Borrelia burgdorferi*. Se han reportado casos atípicos en forma de eritrodermia exfoliativa, ulceración cutaneomucosa, paroniquia crónica, placas palmares, lesiones subungueales, erupciones vesiculobullosas o placas telangiectásicas<sup>2</sup>.

En muy pocos casos se ha descrito infiltración linfomatosa mimetizando una celulitis a nivel facial<sup>3,4</sup>. En el caso que presentamos se consideraron posibilidades etiológicas como la celulitis secundaria a Ibrutinib<sup>5</sup>, la paniculitis neutrofílica o el síndrome de Wells. Sin embargo, la histología y el curso evolutivo de las lesiones descartaron estos diagnósticos y apuntaron a una forma de afectación cutánea específica de la LLC-B. La enorme variabilidad clínica de la *leucemia cutis* puede suponer un reto diagnóstico, pero las presentaciones atípicas de procesos inflamatorios que son refractarias a terapias convencionales en pacientes con LLC deberían propiciar la investigación de un proceso linfoproliferativo cutáneo subyacente.



**Figura 1.**

Placa eritematosa, caliente y pobremente circunscrita en la cara lateral de la pierna derecha. El paciente fue diagnosticado de celulitis en base a los hallazgos clínicos.

**Figura 2.**

**A)** HE 400x. Infiltrado monomorfo de linfocitos pequeños en la dermis y el tejido celular subcutáneo.

**B)** IHQ 400x. Inmunohistoquímica positiva para CD79a que demuestra linaje de célula B. Los marcadores adicionales confirmaron el diagnóstico de linfoma linfocítico de célula pequeña y excluyeron otros tipos de linfomas B.

# Bibliografía

1. Robak E, Robak T. Skin lesions in chronic lymphocytic leukemia. *Leuk Lymphoma*. 2007;48(5):855-65. doi:10.1080/10428190601137336
2. Plaza JA, Comfere NI, Gibson LE, et al. Unusual cutaneous manifestations of B-cell chronic lymphocytic leukemia. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60(5):772-80. doi:10.1016/j.jaad.2008.12.047
3. de Sales Caldato L, de Sousa Britto J, Niero-Melo L, Miot HA. Bullous leukemia cutis mimicking facial cellulitis. *An Bras Dermatol*. 2016;91(2):248-9. doi:10.1590/abd1806-4841.20164557
4. Gainers M, Rofagha R, English JC 3rd. Leukemia cutis of the nose. *Cutis*. 2007 Sep;80(3):208-10. Disponible en: <https://cdn.mdedge.com/files/s3fs-public/Document/September-2017/080030208.pdf>
5. Ghasoub R, Albattah A, Elazzazy S, et al. Ibrutinib-associated sever skin toxicity: A case of multiple inflamed skin lesions and cellulitis in a 68-year-old male patient with relapsed chronic lymphocytic leukemia - Case report and literature review. *J Oncol Pharm Pract*. 2020;26(2):487-91. doi:10.1177/1078155219856422



# 11

## Metástasis inusual de un carcinoma de células de Merkel

José Navarro Pascual  
Joana Cruañes Monferrer  
José Pablo Serrano Serra  
Jesús Hernández-Gil Sánchez





### Anamnesis

Varón de 79 años hipertenso, diabético tipo II en tratamiento con insulina y con antecedente personal de cardiopatía isquémica que consulta por lesión en la rodilla derecha que ha crecido rápidamente, de 3 meses de evolución.

Exploración física

Presenta una lesión carnosa y exofítica con áreas fibrinosas de 3,8 x 4,7 cm, con halo eritematovioláceo perilesional de 1-2 cm (**Figura 1A**). A la dermatoscopia se visualizan áreas blanquechosas. No se palpan adenopatías cervicales, axilares ni inguinales.

### Exploraciones complementarias

Se realiza exéresis de la lesión con un margen de 1 cm de piel sana, profundizando hasta incluir fascia, cuyo análisis histopatológico muestra una lesión dérmica de crecimiento nodular sin conexión con la epidermis, infiltrativa, con presencia de células pequeñas basófilas con núcleos grandes vesiculosos con cromatina fina y granular (**Figura 1B y C**). Existen abundantes mitosis, invasión linfovascular y un denso infiltrado inflamatorio. No invade la fascia. Las tinciones inmunohistoquímicas son positivas para CK20 con patrón moteado paranuclear (**Figura 1D**) y marcadores neuroendocrinos (enolasa neuronal específica, cromogranina, sinaptofisina y CD56), y negativas para CK7, factor de transcripción tiroideo, proteína S100. Todo ello son hallazgos compatibles con carcinoma de células de Merkel (CCM). La biopsia del ganglio linfático centinela (BGLC), localizado en región inguinal derecha, no evidencia presencia de células malignas.



Al mes de la exéresis se realiza un TC toracoabominopélvico que muestra micronódulos pulmonares en lóbulo inferior derecho y subpleural en lóbulo inferior izquierdo, inespecíficos, sin evidencia de enfermedad metastásica. Las ecografías realizadas cada 3 meses únicamente revelan la presencia de un hematoma de 3,2 x 2,4 cm en cadena inguinal derecha, secundario a la BGLC. La RMN craneal realizada a los 4 meses tras la intervención no muestra enfermedad metastásica.

Se realiza PET-TC cada 6 meses y tras año y medio de la exéresis uno de ellos revela captación glucídica aumentada alrededor del cardias gástrico y en retroperitoneo. Se realiza entonces un TC que revela la presencia de engrosamiento de pared gástrica difuso, más acusado en cuerpo y fundus, así como importantes bloques adenopáticos mesentéricos y en retroperitoneo superior de hasta 23 y 35 mm (**Figura 2A**). Se observan también micronódulos peritoneales en espacios subfrénicos anteriores, sugestivos de carcinomatosis (**Figura 2B**).

La endoscopia digestiva alta revela la presencia pérdida total de los pliegues gástricos de cuerpo y fundus, que se encuentran engrosados y con ulceraciones, sugerente todo ello de neoplasia infiltrante (**Figura 2C**). Se realiza biopsia gástrica, cuyo examen histológico confirma la presencia de metástasis de CCM.

### Diagnóstico

Tras la biopsia y el estudio de extensión inicial se categoriza como carcinoma de células de Merkel en estadio IIA (T2NOMO según sistema TNM). Posteriormente, tras la recaída gástrica y retroperitoneal, se cataloga como un estadio IV (T2NOM1ac).



### Tratamiento

Se realiza exéresis del CCM, con un margen de 1 cm de piel sana, profundizando hasta incluir fascia.

Posteriormente se realiza radioterapia (RT) del lecho tumoral y de la cadena ganglionar inguinal derecha, con una dosis acumulada de 56 Gy en cada región, realizándose 2 Gy al día durante 28 sesiones.

Tras la recaída, el paciente precisa analgesia con paracetamol, metamizol, dexketoprofeno, tramadol y morfina intravenosos y fentanilo sublingual y en parches transdérmicos, dexametasona 4 mg al día, así como domperidona 10 mg y metoclopramida 10 mg cada 8 horas, para paliar el dolor y las náuseas que provocaban las metástasis.

### Evolución

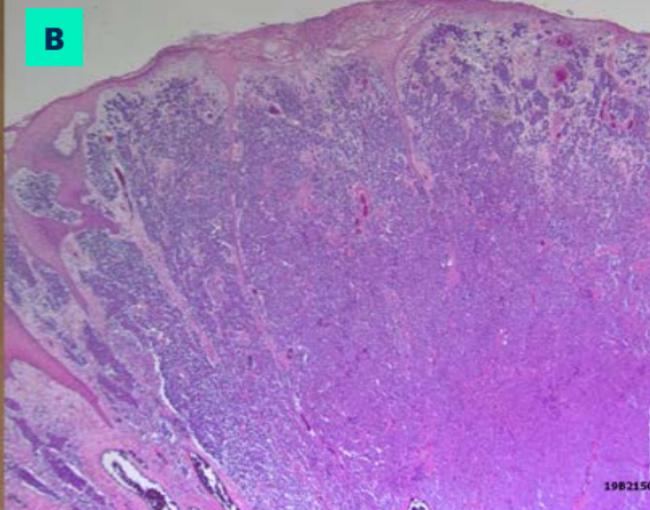
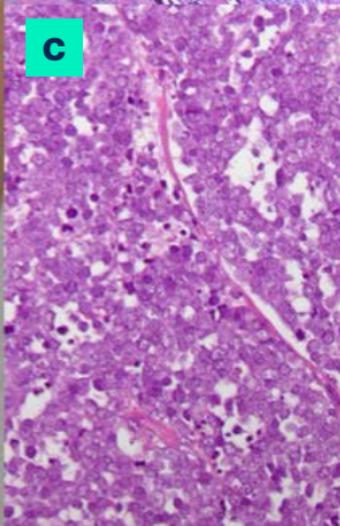
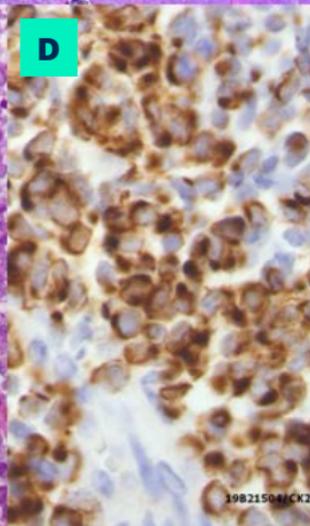
El paciente permanece asintomático desde la cirugía, no notando molestias secundarias a la RT. Un mes antes del diagnóstico de la recaída digestiva y peritoneal, el paciente se aqueja de dolor epigástrico leve, continuo, asociando posteriormente anorexia y pérdida de peso. En los tres meses consecutivos el paciente sufre un rápido deterioro del estado general, permaneciendo actualmente en cama la mayor parte del tiempo, precisando analgesia con opioides mayores.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Descrito en 1972, el CCM es un tumor infrecuente pero muy agresivo que representa el 1% de los tumores cutáneos malignos. Afecta a ancianos de raza blanca, siendo la radiación ultravioleta y la inmunosupresión celular los principales



factores de riesgo. La cirugía radical del tumor es la base del tratamiento. Deben realizarse pruebas de imagen basales de estadiaje, así como BGLC con o sin linfadenectomía. La RT del lecho quirúrgico puede extenderse a la cadena linfática de drenaje primaria. En la enfermedad metastásica las opciones de tratamiento incluyen quimioterapia con combinaciones de agentes con platino, etopósido, ciclofosfamida, doxorubicina o vincristina, y la inmunoterapia con nivolumab, pembrolizumab y avelumab (único aprobado por la FDA). El CCM presenta en la mitad de los casos metástasis ganglionares y en un tercio metástasis distales. Las recurrencias suelen ocurrir a los 8-9 meses. Las metástasis se dan más frecuentemente en ganglios linfáticos o piel distantes, hueso y médula ósea, pulmón y pleura y en hígado. Secundariamente se encontrarán en páncreas, glándulas suprarrenales, cerebro, riñones, hipodermis o músculo. Las metástasis digestivas, peritoneales y retroperitoneales, como las descritas en el caso expuesto, son excepcionales.

**A****B****C****D**

11

Tumores

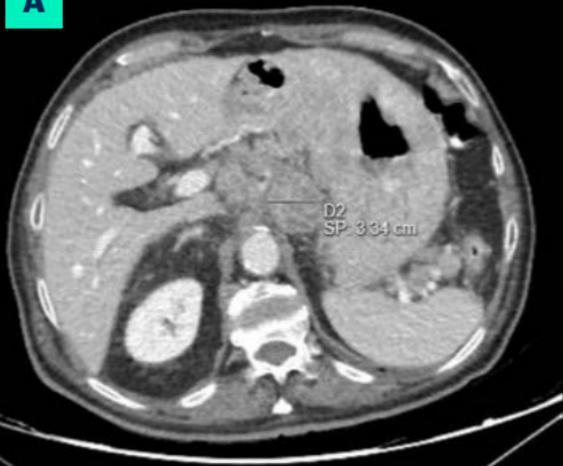
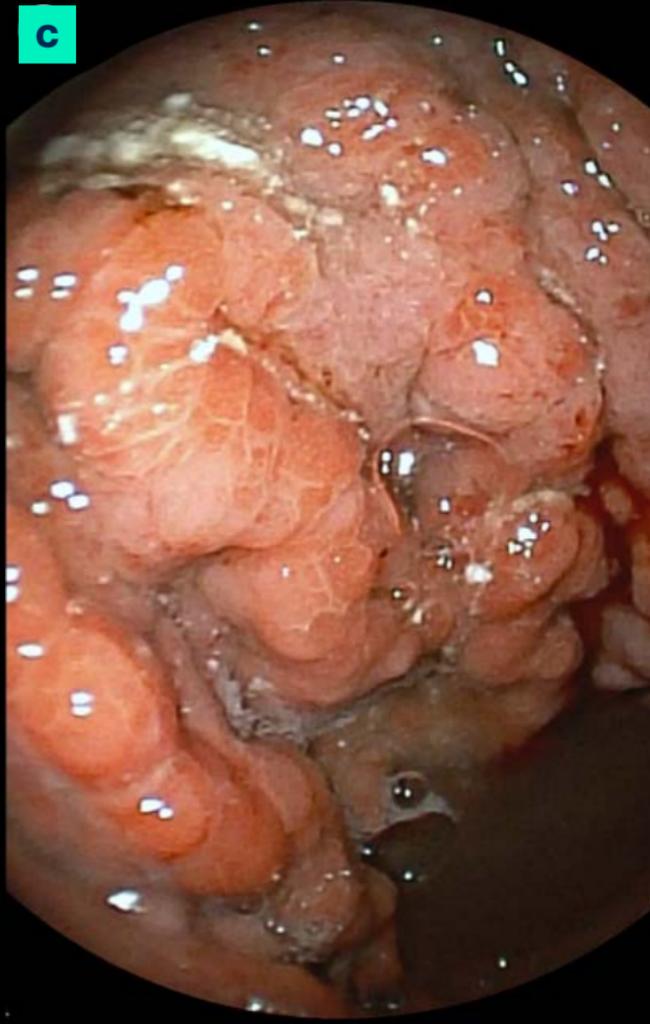
**Figura 1.**

**A)** Imagen clínica de la lesión.

**B)** Imagen histológica H-E panorámica.

**C)** Células con núcleo granular en "pimienta".

**D)** Imagen histológica con tinción inmunohistoquímica con CK20 con patrón moteado paranuclear.

**A****B****C**

11

Tumores

**Figura 2.**

**A)** TC abdominal con masa adenopática mesentérica junto con engrosamiento de la pared gástrica.

**B)** TC abdominal con masa adenopática en retroperitoneo junto con implante peritoneal en gotiera paracólica izquierda.

**C)** Endoscopia digestiva alta con engrosamiento de los pliegues gástricos.

# Bibliografía

1. Llombart B, Requena C, Cruz J. Actualización en el carcinoma de células de Merkel: Epidemiología, etiopatogenia, clínica, diagnóstico y estadificación. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(2):108-19. doi:10.1016/j.ad.2016.07.022
2. Guénolé M, Bénigni P, Bourbonne V, et al. The prognostic significance of PD-L1 expression on tumor and immune cells in Merkel cell carcinoma. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2021;147:2569-78. doi:10.1007/s00432-021-03676-6
3. Angeles CV, Sabel MS. Immunotherapy for Merkel cell carcinoma. *J Surg Oncol.* 2021;123:775-78. doi:10.1002/jso.26319
4. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Merkel Cell Carcinoma. National Comprehensive Cancer Network, Inc. Version 1; 2021 (acceso 19 septiembre 2021). Disponible en: [https://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/mcc.pdf](https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/mcc.pdf)



# 12

## No hay horquillas solo en el pelo

Juan Ortiz Álvarez

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto

Guiovana Fernanda Osorio Gómez





### Anamnesis

Varón de 44 años, fumador con un consumo acumulado de unos 60 paquetes al año, sin otros antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta por una lesión dolorosa en glúteo derecho de dos años de evolución que comenta que le ha supurado y se le ha inflamado ocasionalmente, habiéndola tratado con antibioterapia tópica. Refiere además aparición posterior de estructura excrecente sobrepuesta a la lesión.

### Exploración física

A la exploración se aprecia, en glúteo izquierdo, una lesión fluctuante, de unos 7x5 cm de diámetro, sin supuración en el momento de la consulta, cubierta de piel hiperpigmentada. En su polo superior, se aprecia lesión polipoide, eritematosa, de unos 1,5 cm de diámetro en su base (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia, en la lesión polipoide se aprecia una vascularización polimorfa, destacando la presencia de vasos en horquilla, irregulares entre sí y rodeados de un halo hipopigmentado junto con zonas de microulceración. Se observan también algunas perlas córneas aisladas y áreas blancas sin estructuras (**Figura 2**).

Se realiza biopsia de la lesión en la que se aprecian células atípicas de estirpe escamosas, bien diferenciadas, con componente microinvasor en relación con hiperplasia pseudoepiteliomatosa y cambios cicatriciales.



### Diagnóstico

Carcinoma espinocelular sobre absceso crónico de hidrosadenitis supurativa.

### Tratamiento

Tras el diagnóstico, se indicó tratamiento combinado médico y quirúrgico. Se pautó un ciclo prolongado de 10 semanas de antibióticos con clindamicina 300 mg cada 12 h y rifampicina 300 mg cada 12 h apoyados con medidas higiénico-dietéticas, haciéndose hincapié en la abstención del tabaco. Se practicó, así mismo, intervención quirúrgica con márgenes adecuados de la lesión neoplásica y se realizó, además, limpieza de la zona con cierre mediante colgajo en V-Y.

### Evolución

La evolución del paciente fue adecuada, con resolución completa del proceso neoplásico y buen control de la hidrosadenitis.

### Comentario<sup>1-5</sup>

La hidrosadenitis supurativa (HS) es una enfermedad inflamatoria crónica que consiste en el desarrollo de lesiones dolorosas, crónicas o recidivantes y pueden llegar a supurar en zonas ricas en glándulas apocrinas. Se considera un trastorno multisistémico con un amplio rango de comorbilidades o complicaciones como enfermedad inflamatoria intestinal, trastornos psiquiátricos o incluso tumores cutáneos.

EL carcinoma espinocelular (CEC), se considera una de las complicaciones más grave de la HS. La inflamación crónica se relaciona con un mayor riesgo de esta neoplasia. Dentro de las zonas afectas de HS que más se asocian a desarrollo de CEC es la zona glútea y perianal, la lesionada en nuestro paciente, aumentando el riesgo también el sexo masculino. Para el diagnóstico del CEC, la dermatoscopia se erige como una herramienta no invasiva que permite aumenta la precisión diagnóstica. Si bien existen hallazgos que se superponen con las queratosis actínicas y la enfermedad de Bowen, la presencia de perlas de queratina, las zonas de ulceración y la vascularización polimorfa, destacando la presencia de vasos en horquilla, se asocian al CEC invasivo.



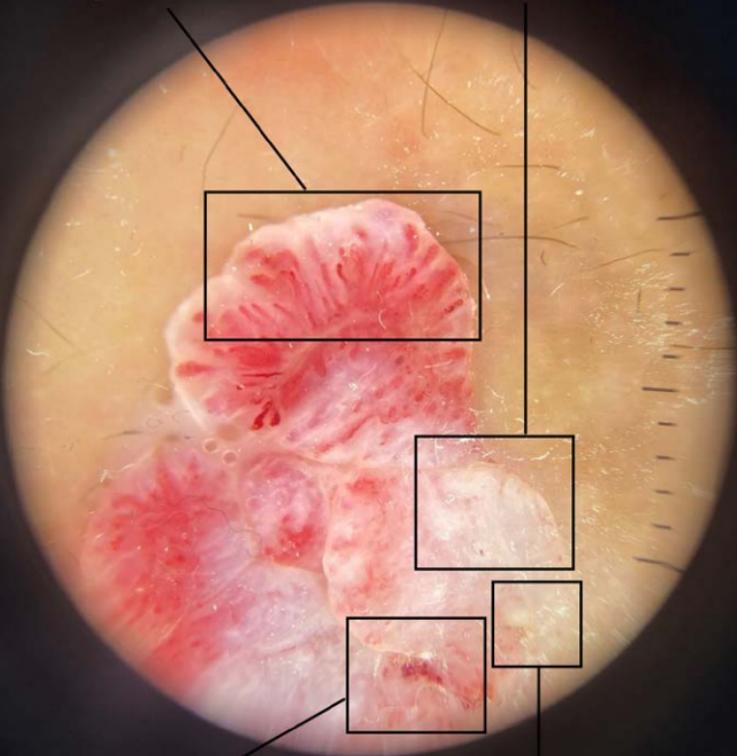
**Figura 1.**

Absceso crónico  
en glúteo izquierdo  
con lesión polipoide  
eritematosa  
sobreimpuesta.



Vasos en horquilla

Áreas blancas sin estructuras



### Figura 2.

Hallazgos dermatoscópicos de la lesión polipoide sobreimpuesta al absceso de hidrosadenitis.

Microulceraciones

Perlas córneas

# Bibliografía

1. Pesticelli L, Ricceri F, Prignano F. Hidradenitis suppurativa and associated diseases. *G Ital Dermatol Venereol.* 2018;153(3 Suppl 2):8-17. doi:[10.23736/S0392-0488.17.05772-8](https://doi.org/10.23736/S0392-0488.17.05772-8)
2. Chapman S, Delgadillo D, Barber C, Khachemoune A. Cutaneous squamous cell carcinoma complicating hidradenitis suppurativa: A review of the prevalence, pathogenesis, and treatment of this dreaded complication. *Acta Dermatovenerologica Alpina, Pannonica Adriat.* 2018;27(1):25-8. doi:[10.15570/actaapa.2018.5](https://doi.org/10.15570/actaapa.2018.5)
3. Ashrafzadeh S, Kim Y, Peters GA, Lee H, Asgari MM. Risk of keratinocyte carcinoma among patients with hidradenitis suppurativa. *Br J Dermatol.* 2020;183(5):962-4. doi:[10.1111/bjd.19256](https://doi.org/10.1111/bjd.19256)
4. Kohorst JJ, Shah KK, Hallemeier CL, Baum CL, Davis MDP. Squamous cell carcinoma in perineal, perianal, and gluteal hidradenitis suppurativa: Experience in 12 patients. *Dermatologic Surg.* 2019;45(4):519-26. doi:[10.1097/DSS.0000000000001713](https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000001713)
5. Combalia A, Carrera C. Squamous Cell Carcinoma: An Update on Diagnosis and Treatment. *Dermatol Pract Concept.* 2020;10(3):e2020066. doi:[10.5826/dpc.1003a66](https://doi.org/10.5826/dpc.1003a66)



# 13

## Nódulo umbilical que sangra durante la menstruación

Leopoldo Fernández Domper  
Manuel Ballesteros Redondo  
Saray Porcar Saura  
Ángeles Revert Fernández





### Anamnesis

Mujer de 41 años sin antecedentes personales de interés y con historia de dismenorrea intensa consulta en Dermatología por lesión periumbilical asintomática de 2 años de evolución. La paciente refiere episodios de edema, enrojecimiento y sangrado durante el periodo de la menstruación. Niega sintomatología sistémica asociada.

### Exploración física

A la exploración presenta un nódulo firme, de consistencia blanda, no infiltrado ni doloroso a la palpación, de coloración similar a la piel, localizado a nivel umbilical y sin otras lesiones cutáneas asociadas (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

En el estudio histológico se evidenció, a nivel de la dermis, estructuras glandulares revestidas por un epitelio cúbico, rodeadas de un estroma fusocelular y sin atipia. En el estudio inmunohistoquímico, el epitelio presentaba positividad para receptores de Estrógenos y Progesterona, y siendo el estroma que lo rodeaba CD10 positivo (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Nódulo de Villar (endometriosis cutánea umbilical).

### Tratamiento

Se llevo a cabo una extirpación quirúrgica completa.



## Evolución

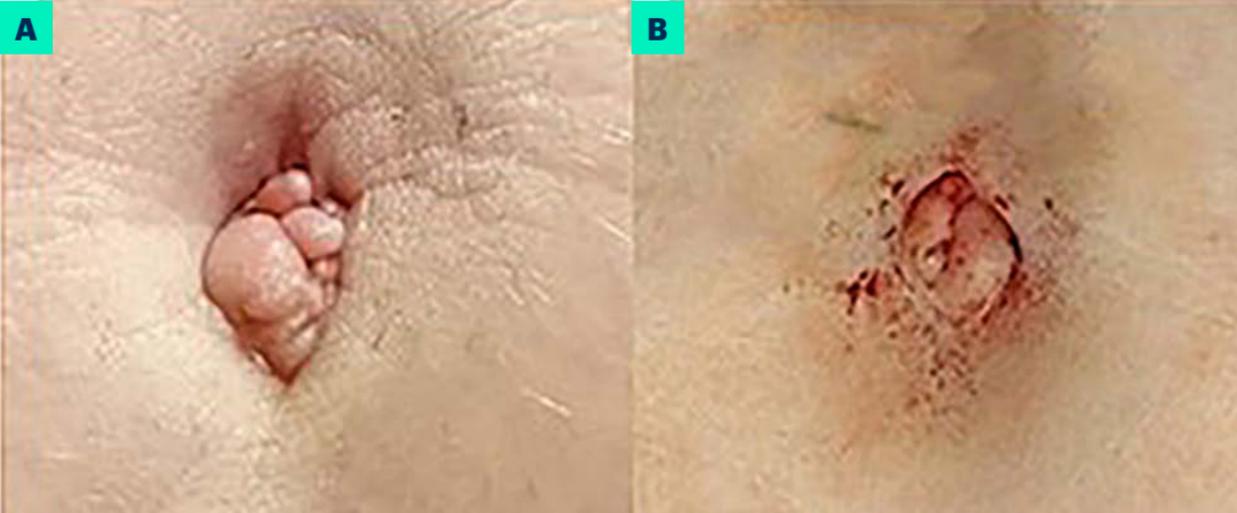
En la revisión a los 3 meses la cicatriz presentaba un buen estado, sin signos de recidiva clínica.

## Comentario

La presencia de tejido endometrial fuera del útero o endometriosis es un hallazgo común y se ha descrito en prácticamente todos los órganos. La EC representa <5,5% de todos los casos y cuando se presenta a modo de nódulo umbilical se conoce clásicamente como nódulo de Villar<sup>1,2</sup>. Se han propuesto varios mecanismos patogénicos para el desarrollo de EC, entre los que se incluyen: metaplasia, metástasis venosas, metástasis linfáticas o la implantación iatrogénica.

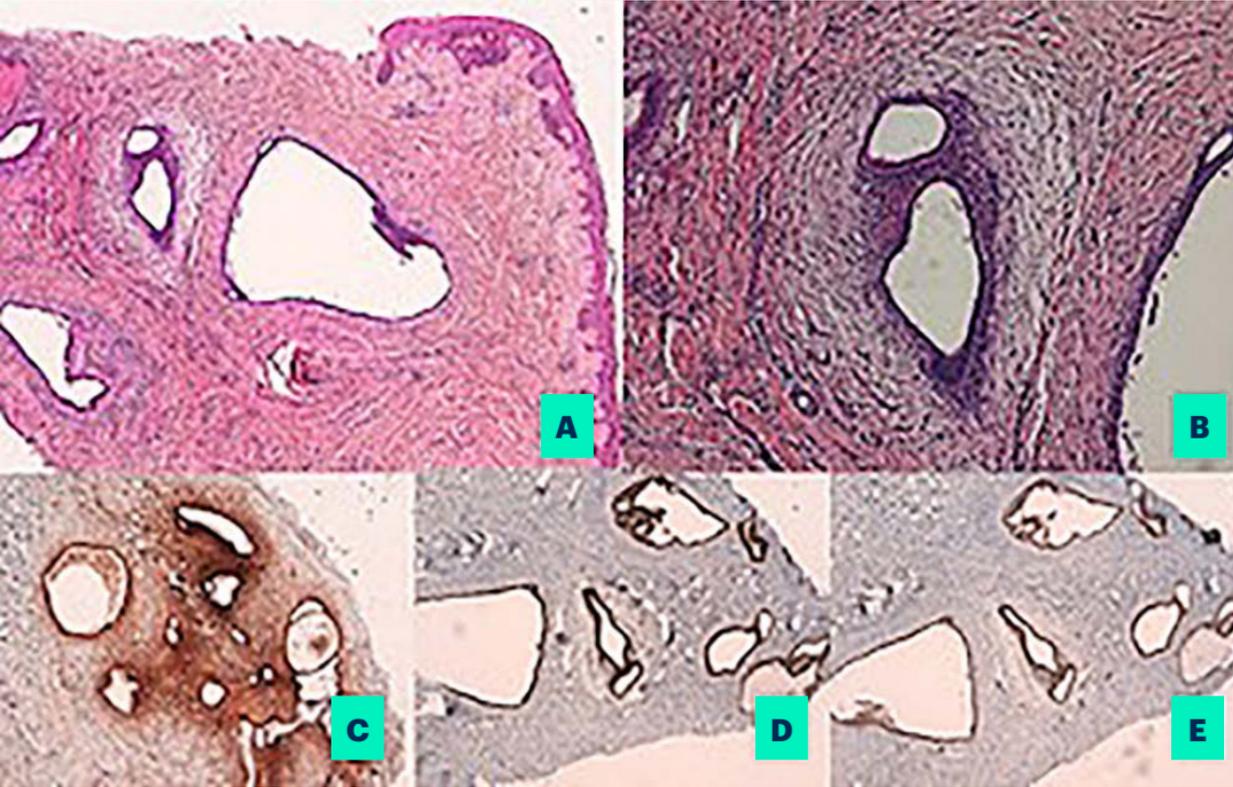
Clínicamente se caracteriza por la aparición de una lesión nodular sobre una cicatriz quirúrgica previa y que presenta episodios de sangrado en consonancia con el ciclo menstrual. Los hallazgos dermatoscópicos pueden variar desde un patrón vascular polimorfo sobre un fondo eritematoso o violáceo hasta un patrón de retículo blanco central sobre fondo azulado descrito recientemente<sup>3-5</sup>. El diagnóstico diferencial del nódulo de Villar es amplio e incluye entidades como el nódulo de la hermana María José, metástasis cutáneas, quiste del uraco, hernia umbilical, granuloma piogénico o el melanoma nodular, por ello el diagnóstico definitivo requiere de una biopsia.

Las características histológicas incluyen la presencia de glándulas endometriales dilatadas intradérmicas revestidas por un epitelio pseudoestratificado en un estroma fibrovascular. Una pista para el diagnóstico es la presencia de extravasación de múltiples glóbulos rojos. La inmunohistoquímica es positiva para el receptor de estrógenos y progesterona, y las células del intersticio pueden ser positivas para CD10. El tratamiento de elección es la cirugía, con un pronóstico excelente.

**Figura 1.**

**A)** Nódulo umbilical de coloración similar a la piel.

**B)** Detalle del episodio de sangrado en consonancia con el ciclo menstrual.



### Figura 2.

**A)** Tumorción sólida constituida por estructuras glandulares revestidas por un epitelio cúbico, rodeadas de un estroma fusocelular y sin atipia (H&E x5).

**B)** Detalle de la tumoración (H&E x30).

**C, D y E)** Inmunotinción positiva para receptores de estrógenos (**C**: x5), receptores de progesterona (**D**: x5), y el estroma CD10 + (**E**: x5).

# Bibliografía

1. Raffi L, Suresh R, McCalmont TH, Twigg AR. Cutaneous endometriosis. *Int J Women's Dermatology*. 2019;5(5):384-6. doi:10.1016/j.ijwd.2019.06.025
2. Brown ME, Osswald S, Biediger T. Cutaneous endometriosis of the umbilicus (Villar's nodule). *Int J Women's Dermatology*. 2020;6(3):214-5. doi:10.1016/j.ijwd.2020.01.001
3. Vega-Castillo JJ, Sáenz-Guirado S, Ruiz-Villaverde R. Villar Nodule: An Umbilical Nodule Associated With a Good Prognosis. *Actas Dermosifiliogr*. 2021;112(2):178. doi:10.1016/j.ad.2019.01.034
4. Boesgaard-Kjer D, Boesgaard-Kjer D, Kjer JJ. Primary umbilical endometriosis (PUE). *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. 2017;209:44-5. doi:10.1016/j.ejogrb.2016.05.030
5. Dashraath P, Kailun C, Li M. Umbilical endometriosis (Villar's nodule). *Am J Obstet Gynecol*. 2019;221(6):653. doi:10.1016/j.ajog.2019.04.032



# 14

## Prurito de años de evolución

Marta González Cañete  
Elena Lucía Pinto Pulido  
David Vega Díez  
Isabel Polo Rodríguez





### Anamnesis

Mujer de 58 años que consulta por prurito de 7 años de evolución que ha ido asociando lesiones cutáneas que la paciente refiere como diferentes entre ellas. Acude por brote de nuevas lesiones desde hace 3 meses junto con debilidad muscular inespecífica.

### Exploración física

Presenta edema de párpados con tonalidad violácea bilateral (**Figura 1A**) junto con extenso exantema eritematovioláceo con afectación de cara y tronco (**Figura 1B**), haciéndose infiltrado en ambas piernas (**Figura 1C**) en el que destaca componente purpúrico de distribución folicular, además, lesiones que recuerdan a las pápulas de Gottron sobre interfalanges (**Figura 1D**).

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica sanguínea con hemograma y bioquímica básica con enzimas musculares, proteínas, electroforesis en suero y marcadores tumorales sin alteraciones, destaca ANAS+ 1/320 de patrón moteado con ENAS negativos y con perfil ampliado de anticuerpos específicos de miositis negativos. Además, se realizó electromiograma y RM *body* sin detectar afectación muscular subclínica. Se hizo capilaroscopia por parte de Reumatología sin encontrar alteraciones. Por otro lado, se realizaron dos biopsia *punch* de las lesiones en brazo y pierna izquierda y a la espera de resultados se solicitó un TC *body* para despistaje paraneoplásico en el que se observaron adenopatías en rango patológico, significativas en número y tamaño tanto a nivel inguinal bilateral y axilar bilateral, así como en menor grado



supraclaviculares, submandibulares y submentonianas junto con un derrame pleural bilateral. La histopatología cutánea reveló un infiltrado linfocitario en dermis superficial y media, y en menor medida, perivascular e intersticial, los linfocitos son de pequeño-mediano tamaño (**Figura 2A-B**) con inmunohistoquímica positiva para CD2, CD5, CD3 y positividad parcial para CD30 (**Figura 2C-F**). No se observó epidermotropismo. Dado los resultados histológicos se realizó biopsia de adenopatía inguinal izquierda en la que se observó infiltración de linfoma de células T con morfología e inmunofenotipo superponible al descrito en biopsia cutánea. En el estudio de médula ósea se objetivó infiltración tumoral.

### Diagnóstico

Debido a la presencia de lesiones cutáneas compatibles con dermatomiositis (DM) pero sin clínica ni pruebas complementarias compatibles con una miopatía, en presencia de una neoplasia, se consideró la opción de que la paciente presentara una DM amiopática paraneoplásica. Sin embargo, no se encontraron anticuerpos específicos de DM (el patrón de ANAS encontrado es inespecífico) y la histología de las lesiones cutáneas biopsiadas fue compatible con infiltración cutánea por linfoma y no con DM, por lo que consideramos que el diagnóstico más adecuado es de linfoma periférico de células T (LPCT) tipo no especificado (NOS), estadio IV con infiltración medular y cutánea de patrón DM-like con cuadro de prurito paraneoplásico.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con brentuximab junto con ciclofosfamida, doxorubicina y prednisona (CHP). Hasta el momento la paciente ha recibido 6 ciclos.



### Evolución

En último TC de control se observó disminución notable del tamaño de las adenopatías, así como del derrame pleural. A nivel cutáneo la paciente solo presenta lesiones de aspecto residual, con una desaparición total de las lesiones interfalángicas y del edema palpebral. Además, la paciente refiere resolución completa del prurito. Actualmente, la paciente está pendiente de realización de trasplante de médula ósea para completar tratamiento hematológico.

### Comentario

El prurito crónico puede ser la primera manifestación de una neoplasia desconocida, especialmente linfoproliferativa, afectando hasta el 15% de los pacientes con linfoma no Hodgkin<sup>1</sup>, pudiendo preceder años al diagnóstico. Los LPCT son infrecuentes, entre ellos el más común es el tipo NOS, que se suele presentar en un estadio avanzado, con afectación extranodal en dos tercios de los casos<sup>2</sup>. La afectación cutánea ocurre en aproximadamente el 20% y resulta muy heterogénea, habiéndose descritos casos de exantema maculopapular, placas urticariales o formas nodulares. Además, como en nuestra paciente, puede evolucionar con el tiempo, dificultando el diagnóstico, por lo que, en la mayoría, el diagnóstico de presunción fueron otras dermatosis más comunes<sup>3</sup>. Sin embargo, no hemos encontrado casos descritos en los que la afectación cutánea simulara una DM. El tratamiento de primera línea es quimioterapia con CHP en combinación con brentuximab vedotina, un anticuerpo monoclonal contra CD-30<sup>4</sup>. El pronóstico es malo con una supervivencia media a 5 años del 30%<sup>5</sup>. Sin embargo, algunos pacientes logran supervivencias a largo plazo debido a los nuevos tratamientos, incluyendo el trasplante de médula ósea<sup>2</sup>.



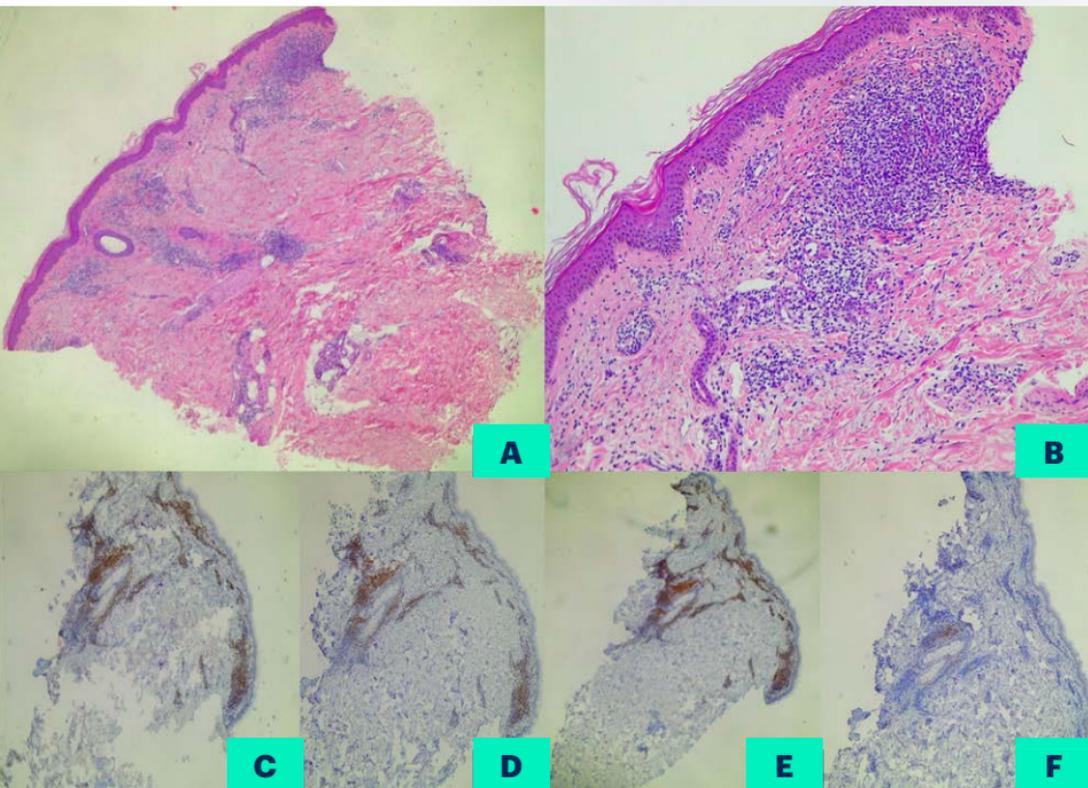
**Figura 1.**

**A)** Edema y coloración violácea en párpados superiores.

**B)** Exantema maculopapular eritematovioláceo en escote.

**C)** Placas eritematovioláceas infiltradas en piernas.

**D)** Pápulas eritematosas sobre articulaciones interfalángicas en manos.

**Figura 2.**

**A)** Panorámica mostrando una piel con un infiltrado linfoide tumoral en dermis superficial y media, y en menor medida, perivascular e intersticial.

**B)** A mayor detalle se observa que el infiltrado linfoide está formado por linfocitos de pequeño-mediano tamaño algunos rodeados de un halo claro.

**C)** Inmunohistoquímica positiva para CD2.

**D)** Inmunohistoquímica positiva para CD5.

**E)** Inmunohistoquímica positiva para CD3.

**F)** Inmunohistoquímica débilmente positiva para CD30.

# Bibliografía

1. Yosipovitch G. Chronic pruritus: a paraneoplastic sign. *Dermatol Ther.* 2010 Nov-Dec;23(6):590-6. doi:10.1111/j.1529-8019.2010.01366.x. PMID: 21054705; PMCID: PMC3150589.
2. Broccoli A, Zinzani PL. Peripheral T-cell lymphoma, not otherwise specified. *Blood.* 2017 Mar 2;129(9):1103-12. doi:10.1182/blood-2016-08-692566
3. Wallett A, Ibbetson JS, Kearney D, Newland K, Sidhu S. Cutaneous manifestations of peripheral T-cell lymphoma, not otherwise specified: a case series highlighting the diagnostic challenges for this heterogeneous group. *Australas J Dermatol.* 2015 Aug;56(3):197-201. doi:10.1111/ajd.12307
4. Barta SK, Gong JZ, Porcu P. Brentuximab vedotin in the treatment of CD30+ PTCL. *Blood.* 2019 Dec 26;134(26):2339-45. doi:10.1182/blood.2019001821. PMID: 31697814.
5. Oluwasanjo A, Kartan S, Johnson W, et al. Peripheral T-Cell Lymphoma, not Otherwise Specified (PTCL-NOS). En: Querfeld C, Zain J, Rosen S, eds. *T-Cell and NK-Cell Lymphomas. Cancer Treatment and Research*, vol 176. Springer, Cham; 2019. doi:10.1007/978-3-319-99716-2\_4



# 15

## Sarcoma dérmico pleomórfico concomitante con linfoma linfocítico en tratamiento con ibrutinib

Miguel Ángel Duarte Ferrera  
Luis Acacio Ortega Berbel  
Francisca Silva Clavería  
Noemí Eiris Salvado





### Anamnesis

Varón de 77 años en seguimiento por Hematología por linfoma linfocítico estadio III que acude por aparición de lesión excrecente de crecimiento progresivo en los últimos seis meses. El paciente presentaba una tumoración carnosa excrecente de 7,5x8 cm en región parietal derecha, con vasos tortuosos e irregulares a la dermatoscopia. Además, también se objetivaron adenopatías cervicales derechas e izquierdas de hasta 2 cm, móviles y no adheridas, ya conocidas por su proceso hematológico de base.

Tras extirpación y estudio histopatológico, fue diagnosticado de sarcoma dérmico pleomórfico, con invasión de plano profundo muscular y contacto con calota. Se decidió en comité multidisciplinar tratar con radioterapia adyuvante, con una buena evolución inicial pero posterior desarrollo de dos nuevas lesiones en la zona adyacente, detectadas en la revisión 4 meses pos radioterapia.

### Exploración física

En dicha consulta el paciente presentaba una lesión ulcerada e infiltrada de unos 4 cm en región preauricular derecha, de consistencia pétreo, móvil junto a otra lesión de 2 cm en sien derecha de aspecto similar (**Figura 1**). Además, se apreciaba un claro aumento de una adenopatía cervical derecha, que había alcanzado un tamaño de 5 cm y adquirido una consistencia pétreo, con adhesión a planos profundos.



### Exploraciones complementarias

Se tomaron biopsias de sendas lesiones cutáneas que confirmaron la sospecha de metástasis locorregionales de sarcoma dérmico pleomórfico, y se realizó PAAF de la adenopatía cervical que halló células compatibles con linfoma, pero no con metástasis ganglionar de sarcoma pleomórfico. Sin embargo, el estudio de extensión mediante TAC no demostró otras lesiones sospechosas de metástasis. Asimismo, se confirmó la estabilidad de las adenopatías supra e inframesentéricas ya conocidas por su patología hematológica.

### Diagnóstico

A la vista de los resultados obtenidos en las pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de extensión locorregional de sarcoma dérmico pleomórfico.

### Tratamiento

En el intervalo de obtención de resultados y programación de nueva valoración por comité multidisciplinar, el paciente inició por indicación de Hematología tratamiento con ibrutinib para control del linfoma de base.

### Evolución

En la cita de revisión para comunicar los resultados, y tras dos semanas de tratamiento con ibrutinib, se objetivó una regresión clínica completa de las lesiones cutáneas, confirmada histológicamente. Además, también se observó una disminución franca del tamaño de la adenopatía cervical derecha, que había recobrado su tamaño previo de unos 2 cm y una consistencia elástica, móvil y no adherida (**Figura 2**).



Desafortunadamente, tras cuatro meses de seguimiento y mantenimiento de la respuesta clínica cutánea completa, el paciente comenzó con clínica neurológica de espasmos musculares, mareos y pérdida de fuerza de miembros superior e inferior derechos.

Tras ser valorado por Neurología se detectó en TAC de cráneo una lesión ocupante de espacio de 18x16 mm en el giro poscentral izquierdo que contactaba con la zona de intervención previa en calota, compatible radiológicamente con metástasis de sarcoma pleomórfico como primera opción.

Tras ser descartado como candidato a tratamiento médico o radiológico, se derivó al paciente a unidad de cuidados paliativos.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El sarcoma pleomórfico dérmico es un tumor de origen cutáneo que aparece habitualmente en pacientes de edad avanzada y se localiza característicamente en zonas con alto daño actínico, principalmente en cuero cabelludo.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, mientras que la radioterapia y la quimioterapia se reservan para casos inoperables o en aquellos en los que se decida un tratamiento paliativo.

El ibrutinib es un fármaco inhibidor de la tirosina kinasa de Bruton (BTK). Se une de forma covalente al sitio activo de la BTK, conduciendo a su inhibición enzimática.

La BTK es una molécula de señalización del receptor de antígenos de células B, cuya activación conduce a la activación del tráfico de linfocitos B, quimiotaxis y adherencia linfocitaria. Por lo tanto, su inhibición por el ibrutinib en los linfomas sistémicos reduce la proliferación maligna de células B así como su migración celular y adhesión.



No se ha encontrado evidencia de mutaciones relacionadas con la BTK en los sarcomas pleomórficos, por lo que, en nuestro caso, la desaparición de las metástasis cutáneas de sarcoma pleomórfico cutáneo en base a una hipotética inhibición directa del crecimiento tumoral debido a ibrutinib parece poco probable. Esto además se vería respaldado por el hecho de que el paciente acabó presentando una metástasis cerebral tan sólo cuatro meses tras el inicio de ibrutinib, fármaco que sí es capaz de atravesar la barrera hematoencefálica.

Por tanto, parece más probable que se haya debido a una mejoría en el reconocimiento y función del sistema inmune del propio paciente contra el tumor al mejorar ostensiblemente de su linfoma de base tras el inicio de un nuevo tratamiento quimioterápico.

**Figura 1.**

Lesión ulcerada e infiltrada de unos 4 cm en región preauricular derecha.



**Figura 2.**

Tras dos semanas de tratamiento con ibrutinib, se objetivó una regresión clínica completa de las lesiones cutáneas.

# Bibliografía

1. Llombart B, Serra-Guillén C, Requena C, Alsina M, Morgado-Carrasco D, Machado I, Sanmartín O. Leiomyosarcoma and Pleomorphic Dermal Sarcoma: Guidelines for Diagnosis and Treatment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2019 Jan-Feb;110(1):4-11. English, Spanish. doi:10.1016/j.ad.2018.06.012. Epub 2018 Nov 5. PMID: 30409380.
2. Soleymani T, Aasi SZ, Novoa R, Hollmig ST. Atypical Fibroxanthoma and Pleomorphic Dermal Sarcoma: Updates on Classification and Management. *Dermatol Clin*. 2019 Jul;37(3):253-9. doi:10.1016/j.det.2019.02.001. Epub 2019 Apr 16. PMID: 31084719.
3. Bond DA, Woyach JA. Targeting BTK in CLL: Beyond Ibrutinib. *Curr Hematol Malig Rep*. 2019 Jun;14(3):197-205. doi:10.1007/s11899-019-00512-0. PMID: 31028669.



# 16

## Una placa anal por investigar

Mónica Pozuelo Ruiz  
Rodolfo Palacios Díaz  
Carlos Abril Pérez  
Rafael Botella Estrada





### Anamnesis

Mujer de 72 años, con antecedentes personales de dislipemia, osteopenia y artrosis, consulta por placa eritemato-descamativa perianal y perineal que le produce dolor, fisuración con sangrado y escozor. Recuerda tener esta lesión desde hace 20 años, comenzando en cara interna de glúteo izquierdo y zona perianal y con extensión progresiva y lenta hacia glúteo contralateral, periné e incluso hacia vulva. No asocia prurito y niega rascado. Tampoco tiene lesiones en otras localizaciones ni otros signos o síntomas de enfermedad sistémica ni por aparatos, con pruebas complementarias dentro de la normalidad.

Ha recurrido a múltiples especialistas, con diagnósticos variados tales como eccema, dermatomicosis y liquen simple crónico, recibiendo diversos tratamientos sin alcanzar la remisión en ningún momento. En la actualidad aplica tacrólimus sobre la zona que le calma ligeramente el escozor.

Como antecedentes de enfermedades cutáneas refiere únicamente dos carcinomas basocelulares tratados mediante exéresis.

### Exploración física

Placa única de aspecto eczematoso bien delimitada, con eritema y descamación, que se extiende por toda la zona interglútea y perineal involucrando canal anal y llegando a introito vaginal. La piel es friable en el centro, con fisuras y erosiones. Existe hiperpigmentación posinflamatoria en la periferia. Piel friable y erosiva. No se palpan adenopatías.



La apariencia de la lesión (**Figura 1**) y la clínica son inespecíficas, el diagnóstico diferencial es amplio incluyendo entidades benignas tales como psoriasis invertida, dermatitis de contacto, infecciones, liquen escleroatrófico, etc; y malignas, como el carcinoma epidermoide o la micosis fungoide<sup>1,4,5</sup>. La anamnesis y la evolución clínica sugieren como principales diagnósticos de sospecha el eccema crónico, la enfermedad de Bowen y la enfermedad de Paget extramamaria.

### Exploraciones complementarias

Dada la cronicidad del cuadro y la falta de respuesta a tratamientos habituales, se procede a la toma de biopsias de la zonas central y periférica de la placa para estudio anatomopatológico. La tinción con hematoxilina-eosina muestra la presencia de abundantes células de núcleo agrandado y citoplasma amplio y vacuolado, dispuestas en las capas más basales de la epidermis, tanto de forma aislada como formando grupos, en algunos puntos con ascenso hacia la capa córnea. La dermis papilar se encuentra respetada.

El hallazgo de células pagetoides está presente en la enfermedad de Paget extramamaria, pero también en melanoma y en enfermedad de Bowen<sup>1,3,5</sup>.

Las pruebas inmunohistoquímicas muestran positividad en las células anómalas para CK7 (**Figura 2**), CEA y EMA, negatividad para MELAN-A y CK20.



### Diagnóstico

La histología es específica y establece el diagnóstico definitivo de enfermedad de Paget extramamaria. El patrón inmunohistoquímico orienta a pensar que se trata de un fenómeno primario (negatividad CK20)<sup>3,5</sup>; no obstante, en este punto se realiza estudio de extensión con pruebas de imagen, valoración ginecológica y digestiva (incluyendo colonoscopia), que descartan la existencia de neoplasia.

### Tratamiento

La exéresis quirúrgica completa es el tratamiento de elección, preferiblemente mediante cirugía de Mohs<sup>2-5</sup>, en este caso dificultada por la extensión y complejidad anatómica. Dada la afectación de la piel anal, la paciente es intervenida por parte de Cirugía General en colaboración con Dermatología.

### Evolución

La paciente presenta una adecuada evolución posquirúrgica.

Continuará el seguimiento en consulta de Dermatología para control de posible recidiva por el comportamiento muchas veces multicéntrico. Sin embargo, el pronóstico en este caso es muy favorable. Está indicada una periodicidad de 6 meses en los 3 primeros años, posteriormente anual hasta los 10 años posteriores<sup>2-4</sup>.



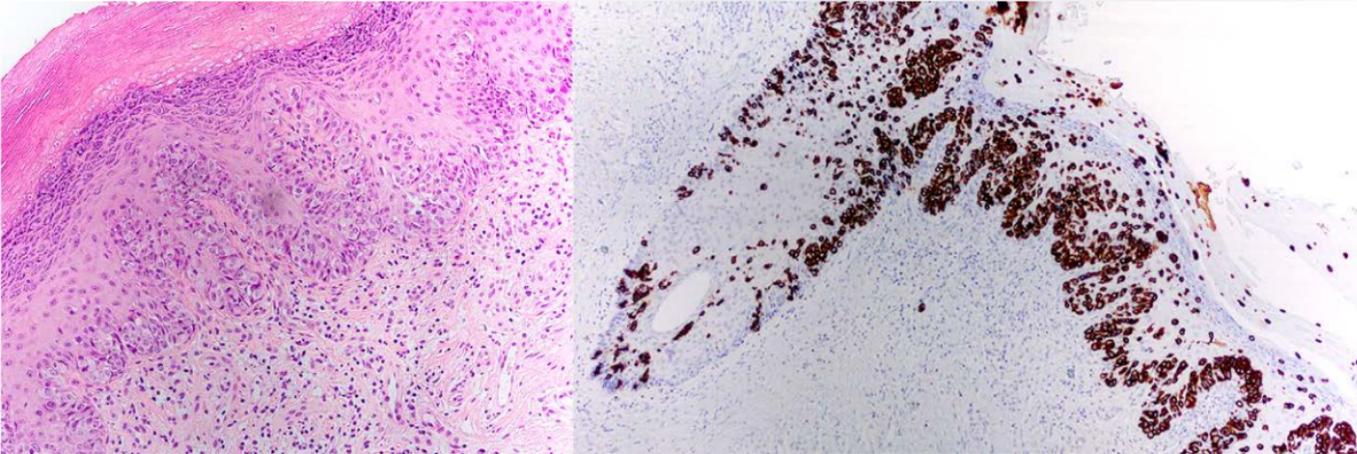
### Comentario

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) es un adenocarcinoma intraepitelial poco frecuente de localización preferentemente ano-genital, que puede ser primario o secundario a una neoplasia subyacente, suponiendo este último entre 10-20% de los casos. El origen de la EPEM primaria no está claro, se presupone en las glándulas apocrinas, aunque también se han propuesto las células de Tokér como posibles precursoras. La EPEM secundaria es realmente una diseminación intraepitelial de un adenocarcinoma interno cercano o adyacente al lugar de la lesión (genitourinario o gastrointestinal). La diferenciación entre los dos tipos es fundamental para el manejo, dado que el tratamiento de la EPEM primaria es la exéresis quirúrgica y la erradicación del cáncer originario en la EPEM secundaria. Debe descartarse la invasión dérmica, en cuyo caso metastatiza vía linfática empobreciendo el pronóstico<sup>1-5</sup>.

A menudo se produce un retraso diagnóstico por la progresión indolente y la apariencia benigna inflamatoria/ infecciosa. Por ello, ante una placa de eccema persistente en área rica en glándulas apocrinas, resistente a tratamientos habituales con adecuado cumplimiento, deben realizarse biopsias diagnósticas, que a la vez descarten otras entidades benignas o malignas, como la enfermedad de Bowen o el carcinoma epidermoide<sup>1,5</sup>.

**Figura 1.**

Imagen clínica. Placa eccematosa de extensión interglútea, perianal y perineal. Fisuras, descamación y maceración centrales, halo hiperpigmentado en periferia.

**Figura 2.**

Inmunohistoquimia.  
Marcador CK7.  
Positividad en las células  
pagetoides, dibujando  
el contorno de la  
membrana basal sin  
invasión de la dermis.

# Bibliografía

1. Morris CR, Hurst EA. Extramammary Paget Disease: A Review of the Literature-Part I: History, Epidemiology, Pathogenesis, Presentation, Histopathology, and Diagnostic Work-up. *Dermatol Surg.* 2020 Feb;46(2):151-8. doi:10.1097/DSS.0000000000002064. PMID: 31356440.
2. Morris CR, Hurst EA. Extramammary Paget's Disease: A Review of the Literature Part II: Treatment and Prognosis. *Dermatol Surg.* 2020 Mar;46(3):305-11. doi:10.1097/DSS.0000000000002240. PMID: 31688232.
3. Asel M, LeBoeuf NR. Extramammary Paget's Disease. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2019 Feb;33(1):73-85. doi:10.1016/j.hoc.2018.09.003. PMID: 30497678.
4. Simonds RM, Segal RJ, Sharma A. Extramammary Paget's disease: a review of the literature. *Int J Dermatol.* 2019 Aug;58(8):871-9. doi:10.1111/ijd.14328. Epub 2018 Dec 19. PMID: 30569580.
5. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* 4ª ed. España: Elsevier; 2018.



# 17

## El motivo de consulta no lo es todo

Patricia Burgos Blasco  
Ana Laura Melián Olivera  
Gerald Selda Enríquez  
Darío de Perosanz Lobo





### Anamnesis

Varón de 92 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por prurito generalizado de dos meses de evolución. El paciente negaba viajes al extranjero u otros antecedentes epidemiológicos de interés. No había recibido tratamiento salvo cremas emolientes.

### Exploración física

Se observaron placas eritematoedematosas generalizadas con intensa liquenificación y alguna ampolla aislada en tronco y miembros inferiores (**Figura 1**). Durante la exploración cutánea completa, se objetivó un nódulo de 5 cm de diámetro localizado en cara lateral de muslo derecho, indoloro, de consistencia pétreo y adherido a planos profundos (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias tipo *punch* del exantema ampollosa: una de una ampolla y otra de piel normal para inmunofluorescencia directa (IFD). Se realizó asimismo una biopsia profunda del nódulo. Las primeras dos biopsias mostraron una ampolla subepidérmica y una IFD con depósito lineal de C3 en la capa basal dermoepidérmica. El estudio del nódulo reveló una neoplasia maligna de aspecto mesenquimal, de actividad proliferativa (Ki67) del 25% y con positividad débil y parcheada para actina de músculo liso, siendo negativo para el resto de marcadores. Un TAC posterior descartó la presencia de enfermedad a distancia.



### Diagnóstico

El estudio histopatológico y la IFD confirmaron el diagnóstico de penfigoide ampolloso. El nódulo pétreo encontrado de forma incidental se trató de un carcinoma fusocelular-pleomórfico, encuadrable en un mixofibrosarcoma de alto grado.

### Tratamiento y evolución

Se instauró tratamiento con corticoides tópicos y una pauta descendente de corticoides sistémicos, logrando la remisión completa del prurito y las lesiones correspondientes al penfigoide ampolloso. Por otro lado, se realizó extirpación quirúrgica junto con radioterapia intraquirúrgica, cubriendo el defecto con injertos cutáneos. Debido a la edad del paciente se desestimó tratamiento adyuvante, realizándose seguimiento periódico con ecografía, sin haber detectado recaídas locales o a distancia hasta el momento.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El mixofibrosarcoma de partes blandas es un tipo de sarcoma frecuente que se manifiesta a partir de la séptima década. Clásicamente el cuadro clínico se compone de una masa de crecimiento lentamente progresivo y asintomático, localizada en las extremidades inferiores. El diagnóstico es habitualmente tardío debido a la ausencia de dolor, siendo frecuentes las metástasis linfáticas y a distancia en tejido óseo y pulmón. Es fundamental un manejo quirúrgico mediante resección amplia con márgenes para control local de la enfermedad. A pesar de ello, existe una alta incidencia de recurrencia en hasta el 60% de los pacientes. Solo una detección y extirpación precoces permiten mejorar el pronóstico.

La importancia de la exploración completa permitió en este paciente el diagnóstico de un sarcoma de alto grado, que inicialmente había pasado desapercibido para él. Si bien el motivo de consulta por el que acude el paciente es importante, los hallazgos de la exploración deben guiar las acciones del médico, dado que existen ciertas patologías de menor importancia para el paciente por ser éstas asintomáticas que pueden conllevar una mayor gravedad para su salud.



**Figura 1.**

Imagen clínica que muestra una ampolla tensa sobre una base eritematosa en el tronco.

**Figura 2.**

Imagen clínica en la que se observa un nódulo en cara lateral de muslo derecho.

# Bibliografía

1. Roland CL, Wang WL, Lazar AJ, Torres KE. Myxofibrosarcoma. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):775-88. doi:10.1016/j.soc.2016.05.008
2. Mühlhofer HML, Lenze U, Gersing A, Lallinger V, Burgkart R, Obermeier A, et al. Prognostic factors and outcomes for patients with myxofibrosarcoma: a 13-year retrospective evaluation. *Anticancer Res*. 2019 Jun;39(6):2985-92. doi:10.21873/anticancer.13430
3. Song B, Lee K, Lee C, Moon KC. Prognostic significance of microscopic tumor extension in local recurrence of myxofibrosarcoma and undifferentiated pleomorphic sarcoma. *Pathol Int*. 2018 Sep;68(9):509-16. doi:10.1111/pin.12709



# 18

## Detrás de una actitud conservadora en pandemia

Tristán Gabriel Sobral Costas  
Guillem Servera Negre  
Rafaela de Moraes Souza  
Elena María Sendagorta Cudós





### Anamnesis

Varón de 27 años, sin antecedentes medicoquirúrgicos de interés a excepción de hipotiroidismo, que acudió a Urgencias por una lesión pruriginosa en el prepucio de 1 año de evolución, en seguimiento por su médico de atención primaria. Pese al aislamiento en sucesivos cultivos de *C. albicans* y *S. aureus*, la lesión no mejoró tras tratamiento con clotrimazol tópico, nitrofurantoína y sulfametoxazol/trimetropim orales. En los últimos días, la lesión se había vuelto dolorosa.

Relató también la aparición, en los 2 meses previos, de adenopatías inguinales bilaterales dolorosas, desapareciendo el dolor con el transcurso de las semanas. Presentaba serologías de ITS (sífilis, hepatitis B, hepatitis C y VIH) y amplificación genómica de ITS en orina (*C. trachomatis*, *M. genitalium*, *N. gonorrhoeae* y *T. vaginalis*) negativos. Relaciones sexuales únicamente con pareja estable. No contaba fiebre ni síntomas sistémicos.

### Exploración física

Se observaba una placa eritematosa de bordes bien definidos de aproximadamente 10x6 mm con pápula central de 4 mm en surco balanoprepucial (**Figura 1**). También, presentaba placas blancas brillantes circundantes al prepucio con microerosiones a nivel perimeatal, compatibles con liquen escleroso (**Figura 2**). No tenía signos de sobreinfección. Se palparon adenopatías inguinales bilaterales no adheridas ni dolorosas.



### Exploraciones complementarias

En consultas, se solicitó biopsias *punch* en placa eritematosa y pápula, y PAAF de las adenopatías sospechosas. En la primera lesión se observó neoplasia intraepitelial peneana diferenciada. Por su parte, en pápula central se objetivó un carcinoma epidermoide de variante usual bien delimitado que infiltraba la lámina propia, con genotipado de virus de papiloma humano (VPH) positivo para genotipos 6, 59 y 89. No se identificaba invasión vascular ni perineural.

En lo referido a la PAAF de ganglios inguinales, esta fue compatible con metástasis de carcinoma epidermoide.

Se solicitó hemograma, coagulación y bioquímica que se hallaban en rangos de la normalidad.

Por último, se solicitó un PET-TC que reveló un aumento del índice glucídico en ganglios de las cadenas pélvicas e iliocrurales. Además, se observaban focos hipermetabólicos en la superficie del pene.

### Diagnóstico

Carcinoma epidermoide de pene con afectación ganglionar inguinal y pélvica bilateral en paciente con liquen escleroso.

### Tratamiento

En Urgencias, se pautó tratamiento tópico con betametasona/gentamicina en crema hasta consulta de revisión.

Se planteó criopreservación de gametos y cirugía junto con quimioterapia adyuvante.

### Evolución

Pendiente de intervención.



### Comentario<sup>1-4</sup>

La incidencia del cáncer de pene en países desarrollados es marginal (1/100.000). Sin embargo, en aquellos en vías de desarrollo puede llegar al 17%. Por ello, es habitual que los pacientes no sean diagnosticados con la celeridad debida, teniendo que hacer frente a diagnósticos erróneos y al retraso en su tratamiento, ello incrementado, especialmente, por la actual pandemia por SARS-CoV-2.

El 95% de los casos presentan un carcinoma epidermoide, que tiene como factores predisponentes la infección por VPH, especialmente, por el serotipo 16 y la inflamación crónica, cuyos paradigmas son el liquen escleroso (que presentaba nuestro paciente) o la fimosis, actuando la circuncisión como factor protector.

En lo referido al tratamiento, en estadios iniciales, se plantean circuncisiones con márgenes libres, en algunos casos seleccionados, se utiliza cirugía de Mohs, pero, en pacientes con afectación más avanzada, la penectomía parcial suele ser la opción preferida.

Es notoria la ineficacia de agentes quimioterápicos habituales y la necesidad de aplicar esquemas terapéuticos adaptados a esta neoplasia. Por su parte, ante la afectación de cadenas ganglionares, se tiende a recurrir a la linfadenectomía radical unida a quimioterapia.

Los avances en las pruebas de imagen, especialmente en lo referido a la evaluación de las cadenas ganglionares, que demuestran una elevada afectación metastásica, han posibilitado mejorar las expectativas de estos pacientes, presentado altas tasas de remisión completa en estadios iniciales.

**Figura 1.**

Se observa placa eritematosa con pápula central en surco baloepucial.



**Figura 2.**

Se observan placas blancas brillantes circundantes al prepucio con microerosiones a nivel perimeatal.

# Bibliografía

1. Pow-Sang MR, Benavente V, Pow-Sang JE, Morante C, Meza L, Baker M, et al. Cancer of the Penis. *Cancer Control*. 2002;9:10. doi:10.1177/107327480200900405
2. Gordon H, LoBiondo-Wood G, Malecha A. Penis Cancer: The Lived Experience. *Cancer Nurs*. 2017;40(2):E30-8. doi:10.1097/NCC.0000000000000366
3. Hakenberg OW, Dräger DL, Erbersdobler A, Naumann CM, Jünemann K-P, Protzel C. The Diagnosis and Treatment of Penile Cancer. *Deutsches Aerzteblatt Online* [Internet]. 2018 [citado 2021 sep 23]. doi:10.3238/arztebl.2018.0646
4. Marchioni M, Berardinelli F, De Nunzio C, Spiess P, Porphiglia F, Schips L, et al. New insight in penile cancer. *Minerva Urol Nefrol* [Internet] 2018. [citado 2021 sep 23];70(6):559-69. doi:10.23736/S0393-2249.18.03215-0



# 19

## ¡Un bulto que asusta!

Amin Daoud

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto

Juan Manuel Liñán Barroso

María Teresa Monserrat García





### Anamnesis

Paciente de 9 meses que es derivado a Dermatología Pediátrica para determinar actitud ante lesión a nivel parietal izquierdo que apareció a los 6 meses de edad y que ha ido aumentando de tamaño. Se le realizó previamente una biopsia cutánea, en el que se observa proliferación mesenquimal inmadura, sugestiva de fibrosarcoma infantil. Se decide presentar el caso en Comité de Tumores Pediátricos, donde se consensua nueva revisión de la muestra histológica por Anatomía Patológica con el fin de decidir actitud quirúrgica.

### Exploración física

Lesión nodular bien delimitada de 1,5 cm de diámetro con centro ulcerado, coloración amarillenta, no adherida a planos profundos, con palpación dura al tacto (**Figura 1A**).

### Exploraciones complementarias

En la revisión de la muestra histológica se realizó un estudio molecular del reordenamiento del gen ETV6, el cual fue negativo, descartándose de esta forma el fibrosarcoma. A nivel histológico se observa que las células que forman la lesión muestran diferenciación histiocítica (expresan CD68, CD163 y FXIII) y carecen de expresión de desmina y actina. No se observa expresión de ALK (CD246). El diagnóstico es concordante con una neoplasia histiocítica benigna, no encuadrable en histiocitosis de células de Langerhans, sugestiva de xantogranuloma juvenil gigante (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Xantogranuloma juvenil de gran tamaño.

### Tratamiento

Dado que se trata de una lesión benigna y con tendencia a la autorresolución, se decide actitud expectante.

### Evolución

El paciente evoluciona favorablemente de la lesión que presenta, habiendo disminuido de tamaño en las sucesivas revisiones que tuvo a lo largo de 1 año y adquiriendo cada vez un tacto más blando a la palpación (**Figura 1B**).

### Comentario<sup>1-3</sup>

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es la forma más común de histiocitosis no Langerhans. Se estima que en el 75% de los casos, las lesiones aparecen durante el primer año de vida.

Suele manifestarse con lesiones cutáneas tipo pápulas o nódulos amarillentos, ubicados principalmente en cabeza y cuello.

La patogenia sigue siendo desconocida, entendiéndose clásicamente como un proceso no neoplásico de tipo reactivo el cual provoca la lipidización de los histiocitos.



El diagnóstico es clínico, requiriendo en algunos casos más dudosos estudio histopatológico e inmunohistoquímico para confirmar el diagnóstico.

A nivel histológico se observa un denso infiltrado histiocítico bien delimitado. En las lesiones más maduras, los histiocitos acumulan lípidos en su citoplasma. También se observan típicamente células gigantes tipo Touton. A nivel inmunohistoquímico, se tiñen con CD68, CD163 y anti-FXIIIa.

El pronóstico del XGJ es generalmente excelente, resolviéndose la mayoría de las lesiones de forma espontánea a lo largo de 3-6 años.

**A****B****Figura 1.**

**A)** Imagen del día 28/08/2020, en la que se observa lesión nodular de gran tamaño en zona parietal izquierda. Presenta de coloración parduzco amarillenta. No adherida a planos profundos, con palpación dura al tacto.

**B)** Revisión del día 03/03/2021, en la que se observa una disminución del tamaño respecto a la imagen previa. Presenta una coloración llamativamente amarillenta. A la exploración, destaca una palpación más blanda de la lesión. *(Imagen cedida por el doctor Bernabéu).*

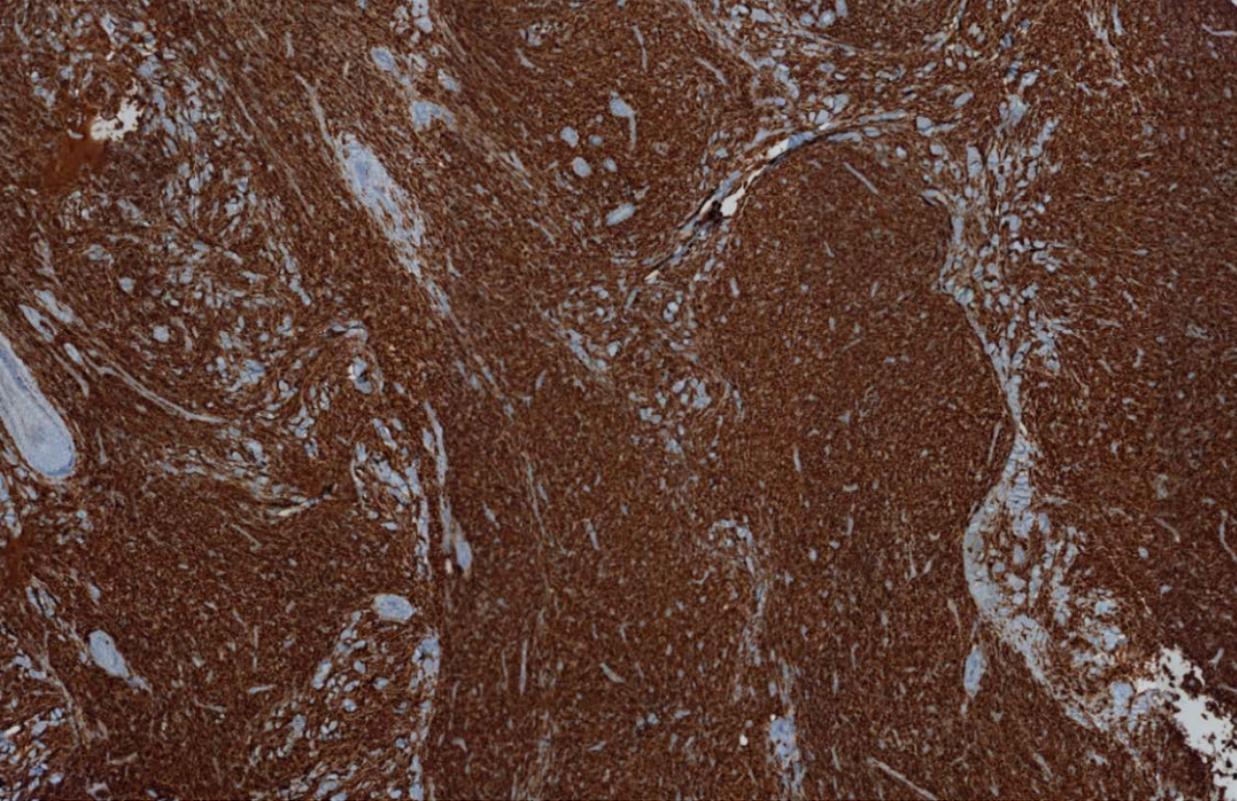
**Figura 2.**

Imagen histológica a 4 aumentos, en la que se observa marcaje positivo en la inmunohistoquímica para CD163. *(Imagen cedida por el doctor López Delgado).*

# Bibliografía

1. Hernández-San Martín MJ, Vargas-Mora P, Aranibar L. Juvenile Xanthogranuloma: An Entity With a Wide Clinical Spectrum. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2020 Nov 1 [citado 2021 Sep 23];111(9):725-33. doi:10.1016/j.ad.2020.07.004
2. Oza VS, Stringer T, Campbell C, Hinds B, Chamlin SL, Frieden IJ, et al. Congenital-type juvenile xanthogranuloma: A case series and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2018 Jul 12;35(5):582-7. doi:10.1111/pde.13544
3. Collie JS, Harper CD, Fillman EP. Juvenile Xanthogranuloma [Internet]. PubMed. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.



# 20

## ABCDE. ¿Se ha divulgado suficientemente?

Ana María Antón Márquez

Teresa Lucía Vega López

Daniel Sánchez Ruiz

Carolina Sanz Muñoz





### Anamnesis

Paciente varón de 63 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y reciente diagnóstico de insuficiencia aórtica leve. A raíz de dicho hallazgo, el paciente es remitido desde Cardiología por lesión cutánea hiperpigmentada de varias tonalidades en la zona anterior de tórax, de unos 4-5 años de evolución. El paciente refiere crecimiento progresivo, sin poder especificar si dicho crecimiento asentó sobre lesión previa debido a que se trataba de una lesión asintomática y por la que no se planteaba necesidad de consultar.

### Exploración física

Mancha pigmentada con variaciones de color de unos 4x3,5 cm de tamaño, situada en zona pectoral derecha, de superficie lisa y con mínima área sobreelevada correspondiente a pigmentación negroazulada (**Figura 1**). No se palparon adenopatías locorregionales, tampoco masas ni megalias, y en la revisión del resto de nevos no se hallaron signos de atipia.

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia manual se observa lesión melanocítica, asimétrica en color y estructuras, con patrón multicomponente. Como criterios locales presenta zona central con pigmento negro homogéneo, velo azul-blancuecino en proximidad, bordes con áreas de retículo engrosado y finalización abrupta y zonas con vascularización polimorfa.



### Diagnostico

Melanoma de extensión superficial.

### Tratamiento

Se realizó extirpación de la lesión siguiendo el contorno y márgenes estrechos de 1-2 mm. Se cerró directamente con seda de 3-0 y grapas debido a la tensión de dicha zona y con ello se evitó la realización de puntos subcutáneos que pudieran alterar el mapeo linfático en caso de ser necesario.

### Evolución

El paciente fue revisado en consultas con resultado histológico de melanoma en fase de crecimiento vertical inicial, con patrón de extensión superficial dominante. Focalmente infiltraba todo el espesor de la dermis papilar con nivel III de Clark y con un índice de Breslow de 0,49 mm. En cuanto a la citología: la actividad mitótica era escasamente significativa (menor a 1 por cada 10 campos), la respuesta inflamatoria linfocitaria parcheada, sin signos de regresión activa, sin ulceración y sin signos de invasión vascular, linfática o perineural. Con todo ello y según la guía de estadificación de melanoma AJCC8º el paciente se encuadraba en un estadio tumoral Ia. Se citó para ampliación de márgenes quirúrgicos a 1 cm, llegando hasta fascia en profundidad y con cierre por planos. El estudio de la pieza se informó sin signos histológicos de malignidad y se programaron las revisiones pertinentes de cara al seguimiento del paciente.



### Comentario<sup>1,2</sup>

El melanoma de extensión superficial es el tipo más frecuente, representando el 60-70% de todos los melanomas. Suele aparecer entre los 40 y 60 años y la localización más habitual es el tronco en varones y las piernas en mujeres<sup>1</sup>. Nuestro paciente cumple completamente con los datos epidemiológicos actuales. El motivo por el cual presentamos dicho caso es exponer la necesidad de promover una mayor divulgación a la población general, con el objetivo de poder autorreconocer ciertas lesiones con claros signos de malignidad. La regla del ABCDE descrita por primera vez en el año 1985 y con múltiples campañas de concienciación entre profesionales sanitarios, no parece haber llegado a la población general como se pretendía. Nuestro paciente al tratarse de una lesión completamente asintomática no consideraba la necesidad o rapidez de consultar por ella y si evaluamos la regla en cuestión cumplía todas y cada una de las letras: A de lesión asimétrica, B de bordes irregulares, C de múltiples colores incluso llegando a observar más de 4, D de un diámetro claramente superior a los 6 mm y E de una evolución progresiva con aumento de tamaño e incluso ligera sobreelevación en una de las áreas lesionales. A pesar de lo evidente que pueda resultar para muchos profesionales remitir nevos de características atípicas, sería interesante promover más campañas de concienciación, mediante distintos medios de comunicación o bien adjuntando ilustraciones de dicha regla en fotoprotectores y diversos productos como parte de su campaña. Por que si bien es cierto esta regla no permite diagnosticar el compute total de los melanomas ayuda a que casos como el presentado se puedan atender y tratar a tiempo.

**Figura 1.**

Mancha

hiperpigmentada con variaciones de color y asimétrica de unos 4x3,5 cm de tamaño, en zona pectoral derecha.

# Bibliografía

1. Abbasi NR, Shaw HM, Rigel DS, Friedman RJ, McCarthy WH, Osman I, Kopf AW, Polsky D. Early diagnosis of cutaneous melanoma: revisiting the ABCD criteria. JAMA. 2004 Dec 8;292(22):2771-6. doi:10.1001/jama.292.22.2771
2. Thanh DNH, Prasath VBS, Hieu LM, Hien NN. Melanoma Skin Cancer Detection Method Based on Adaptive Principal Curvature, Colour Normalisation and Feature Extraction with the ABCD Rule. J Digit Imaging. 2020 Jun;33(3):574-85. doi:10.1007/s10278-019-00316-x



# 21

## Placa indurada del color de la piel en la areola mamaria en una mujer joven: una lesión que asusta

Judit Algarra Sahuquillo  
José María Ramírez Conchas  
María Luísa Santos e Silva Caldeira Marques  
Eva Fagundo González





### Anamnesis

Mujer de 23 años, sin ningún antecedente personal de interés, que nos consulta por la aparición reciente de una lesión indurada en la areola mamaria izquierda. Había acudido previamente a su ginecólogo privado por este motivo y había estado tratando la lesión con distintos corticoesteroides tópicos (betametasona, propionato de clobetasol) y pimecrolimus sin mejoría alguna. La lesión era habitualmente asintomática, aunque en alguna ocasión le había producido molestias con el roce.

### Exploración física

En la areola mamaria izquierda, en la zona medial al pezón, se observaba una placa levemente eritematosa, indurada al tacto, de aproximadamente 1x2 cm. La lesión presentaba bordes netos. No se apreciaba descamación superficial (**Figura 1**). La exploración mamaria bilateral era estrictamente normal. Tampoco se palpaban adenopatías locorregionales.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía en modo B de partes blandas donde se observaba una lesión hipocogénica localizada en dermis, bien delimitada, de 24x20x4mm. No presentaba flujo Doppler perilesional ni intralesional.

Dada la localización y tamaño de la lesión, se decidió en primer lugar, biopsia con *punch* cutáneo de 4 mm para estudio histológico. La anatomía patológica de la muestra reveló una estructura cutánea compuesta por una epidermis con



leve exocitosis inflamatoria, sin vacuolización; y dermis con infiltrado inflamatorio perivascular superficial mononuclear, constituido por linfocitos T y B. De forma focal se observaban algunos cambios de aspecto escleroso en la dermis papilar, pero no se apreciaba ausencia de fibras elásticas. Estos hallazgos eran inespecíficos, y más sugestivos de liquen escleroso en fase temprana o eritema figurado; ambas entidades que clínicamente no eran congruentes.

Ante la persistencia de una sospecha clínica diferente y, dado que la primera muestra obtenida era de pequeño tamaño, no pudiendo estudiarse la lesión en totalidad; se decidió realizar la biopsia excisional de la lesión. En esta ocasión, la histología reveló la presencia de pigmentación melánica basal y una proliferación de fibras musculares lisas dispuestas de forma irregular entre los haces de colágeno en la dermis media-profunda con expresión inmunohistoquímica positiva para desmina, sin atipias ni mitosis (**Figura 2**). Estos hallazgos sí confirmaban la sospecha clínica inicial.

### Diagnóstico

Leiomioma genital de la areola mamaria.

### Tratamiento

La exéresis completa de la lesión fue el tratamiento definitivo de la paciente.

### Evolución

Una vez extirpada la lesión en totalidad, la paciente presentó una evolución favorable sin recurrencias hasta el momento.



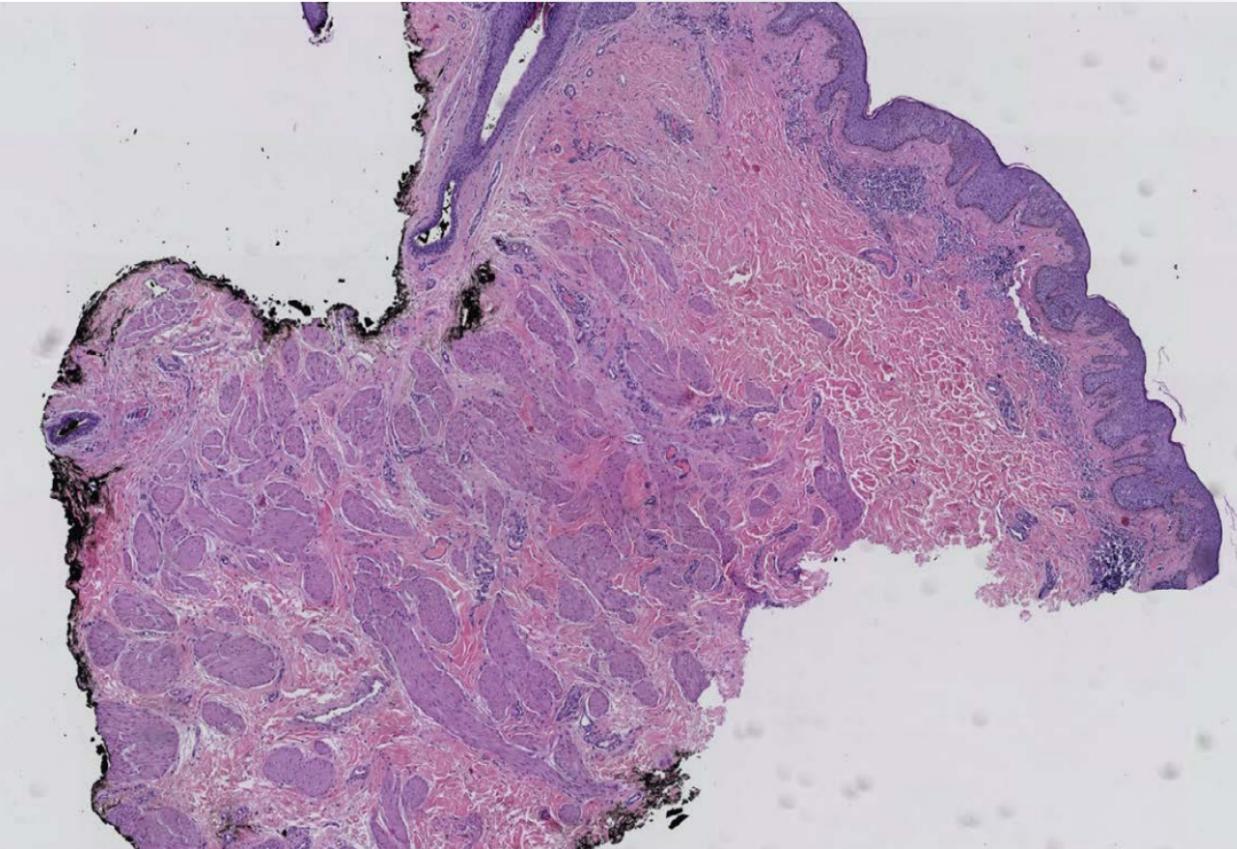
### Comentario<sup>1-4</sup>

Los leiomiomas genitales son tumores benignos derivados del músculo liso muy infrecuentes. Estos pueden localizarse en el escroto, vulva o pezón-areola mamaria, siendo los de ésta última localización, los más raros y menos descritos en la literatura. Su presentación clínica típica consiste en una placa única, generalmente menor a 2 cm, del color de la piel normal, indurada, asintomática. La histología es clave para llegar a su diagnóstico; ya que clínicamente, dada la localización en la areola mamaria, es posible confundirlo con otras lesiones banales como un eccema persistente, tumores de estirpe fibrohistiocitaria como el dermatofibroma; o incluso con carcinomas mamarios. La ausencia de atipias y mitosis permite, además, diferenciarlo del leiomiosarcoma cutáneo, un tumor de mayor agresividad.

Se presenta este caso clínico característico que, pese a su baja frecuencia, es importante tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de las lesiones mamarias para poder hacer una buena orientación diagnóstica inicial.

**Figura 1.**

Imagen clínica: Placa rugosa de 1x2 cm, de consistencia firme en la areola mamaria izquierda.

**Figura 2.**

Estudio histológico con HE: proliferación de haces musculares agrupados, con disposición irregular entre el colágeno en dermis media-profunda.

# Bibliografía

1. Roustán Gullón G, Sánchez Yus E, Ruiz Fernández P, Simón Merchán A. Leiomioma de la areola mamaria. Presentación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:35-7. doi:10.1016/S0001-7310(01)79138-7
2. Zhong E, Swistel A, Viswanathan K, Hoda SA. Leiomyoma of the nipple: A common neoplasm in an uncommon location. *Breast J.* 2019;00:1-2. doi:10.1111/tbj.13572
3. Hammer P, White K, Mengden S, Korcheva V, Raess PW. Nipple leiomyoma: A rare neoplasm with a broad spectrum of histologic appearances. *J Cutan Pathol.* 2019;1-4. doi:10.1111/cup.13423
4. Ku J, Campbell C, Bennett I. Leiomyoma of the Nipple. *Breast J.* 2006;2(4):377-80. doi:10.1111/j.1075-122X.2006.00282.x



# 22

## Cuando la mama nos trae de cabeza

Daniel Vírseda González  
María Córdoba García-Rayo  
Noelia Medrano Martínez  
Lucía Barchino Ortiz





### Anamnesis

Mujer de 79 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con ramipril e infección por virus de hepatitis B resuelta, derivada por Atención Primaria a consultas ambulatorias de dermatología para valoración de nódulo violáceo en cuero cabelludo de año y medio de evolución.

En dicha valoración inicial, la paciente refería lesión nodular firme localizada en región interparietal de más de un año de evolución, que achacó inicialmente a un traumatismo en dicha zona. Contaba episodios de sangrado ocasional, sin presentar dolor o prurito. Ante la sospecha de carcinoma basocelular o carcinoma de células de Merkel se incluyó a la paciente en lista de espera quirúrgica para extirpación de la lesión y cierre del defecto mediante injerto.

Una vez en el quirófano, al colocar la monitorización intraoperatoria, se objetivó masa indurada en cuadrante superoexterno de mama izquierda. Reinterrogando a la paciente, relataba lesión de varios meses de evolución, asintomática, que también achacaba a traumatismos. La paciente negaba sintomatología extracutánea durante la entrevista.

### Exploración física

La lesión valorada en las consultas ambulatorias consistía en un nódulo eritematoso de cuatro centímetros de diámetro en su eje mayor situado en vértex (**Figura 1A**). Presentaba consistencia firme, sin sangrado ni ulceración y no estaba adherido a planos profundos. A la dermatoscopia, se apreciaba una lesión no pigmentada con telangiectasias superficiales, sin presentar otras estructuras que orientasen acerca de la posible etiología.



En cuadrante superoexterno de la mama izquierda presentaba un nódulo eritematovioláceo de seis centímetros de diámetro en su eje mayor (**Figura 1B**). A la palpación presentaba consistencia pétreo, con fijación a planos profundos. Se realizó una palpación de las cadenas ganglionares axilares, mamas internas y supraclaviculares que resultó anodina. Asimismo, se realizó una exploración cardiopulmonar y neurológica, sin presentar hallazgos patológicos. Además, se valoró la escala ECOG de la paciente, presentando una puntuación de 0.

### Exploraciones complementarias

Se realizó extirpación de la lesión en cuero cabelludo, así como biopsia cutánea con *punch* de 4 milímetros de la mama izquierda. En histología, ambas muestras mostraron una proliferación atípica en dermis e hipodermis de estirpe epitelial formando estructuras glandulares, constituida por células de citoplasma amplio eosinófilo, núcleos hipercromáticos y con moderado pleomorfismo nuclear (**Figura 2**). Ante sospecha de metástasis cutánea secundaria a adenocarcinoma, se realizaron tinciones con inmunohistoquímica para determinar el origen primario. El panel incluyó citoqueratina 19 (CK19), E-cadherina (E-cad) y GATA-3 (como marcadores de tejido mamario), cromogranina y sinaptofisina (como marcadores de tumores neuroendocrinos), CDX2 (como marcador de tejido gastrointestinal) y TTF1 (como marcador de adenocarcinoma pulmonar), siendo únicamente positivos los marcadores de tejido mamario. Además se comprobó la expresión de receptores de estrógenos (100%), receptores de progesterona (60%), Ki67 (25%) y c-erbB2 (mediante HercepTest®, resultando negativa). Así, los hallazgos sugirieron un carcinoma mamario primario con infiltración cutánea locorregional y metástasis cutánea en vértex.



Ante el diagnóstico, se comentó caso con la Unidad de Mama de nuestro centro. Se realizó estudio locorregional con mamografía bilateral, resonancia magnética mamaria y ecografía axilar. Las imágenes revelaron la presencia de neoplasia multifocal y multicéntrica en mama izquierda, con infiltración del plano cutáneo y de neoplasia unifocal y unicéntrica en cuadrante inferoizquierdo de mama derecha sin infiltración cutánea además de adenopatías axilares izquierdas. Se realizó biopsia con aguja fina de las adenopatías axilares confirmándose la infiltración tumoral.

En el estudio de extensión a distancia con tomografía computarizada (TC) toracoabdominopélvica y TC craneal se objetivaron múltiples nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis, adenopatías patológicas axilares izquierdas, hiliar derecha y paratraqueal derecha y lesiones radiomixtas en ambas crestas iliacas y en vértebras T11 y L1. No se encontraron lesiones intracraneales.

### Diagnóstico

El diagnóstico final fue de carcinoma de mama infiltrante bilateral de tipo no específico, con metástasis ganglionares axilares izquierdas, hiliar derecha, y paratraqueal derecha; y metástasis hematógenas en piel, ambos pulmones, vértebras y ambas crestas iliacas. La estadificación según la American Joint Committee on Cancer (AJCC), octava edición, correspondió a T4bN1M1 (estadio IV).



### Tratamiento

La lesión inicial en vértex fue tratada mediante la extirpación quirúrgica cubriendo el defecto mediante injerto de piel parcial obtenido de región abdominal. En cuanto al tumor primario, una vez realizadas las pruebas complementarias para la estadificación del tumor y el estudio de marcadores predictivos de respuesta se presentó el caso en comité multidisciplinar de neoplasias mamarias. Al tratarse de una neoplasia de mama estadio IV, con receptores de estrógenos positivos y Her2 negativo, en paciente posmenopáusica se optó por el tratamiento con inhibidor de aromatasa junto con inhibidor de quinasas dependientes de ciclina 4/6 siguiendo las recomendaciones de la European Society for Medical Oncology (ESMO).

### Evolución

La paciente acudió a consultas de Dermatología tras la intervención sin presentar complicaciones en el injerto, de la zona de biopsia y de la zona donante. La paciente se encuentra pendiente de iniciar primer ciclo del esquema terapéutico en Hospital de Día de Oncología de nuestro centro.

### Comentario<sup>1-7</sup>

El diagnóstico de metástasis cutáneas de neoplasias sólidas internas ha mejorado en últimos años. Los orígenes más frecuentes son pulmón, mama y neoplasias gastrointestinales.

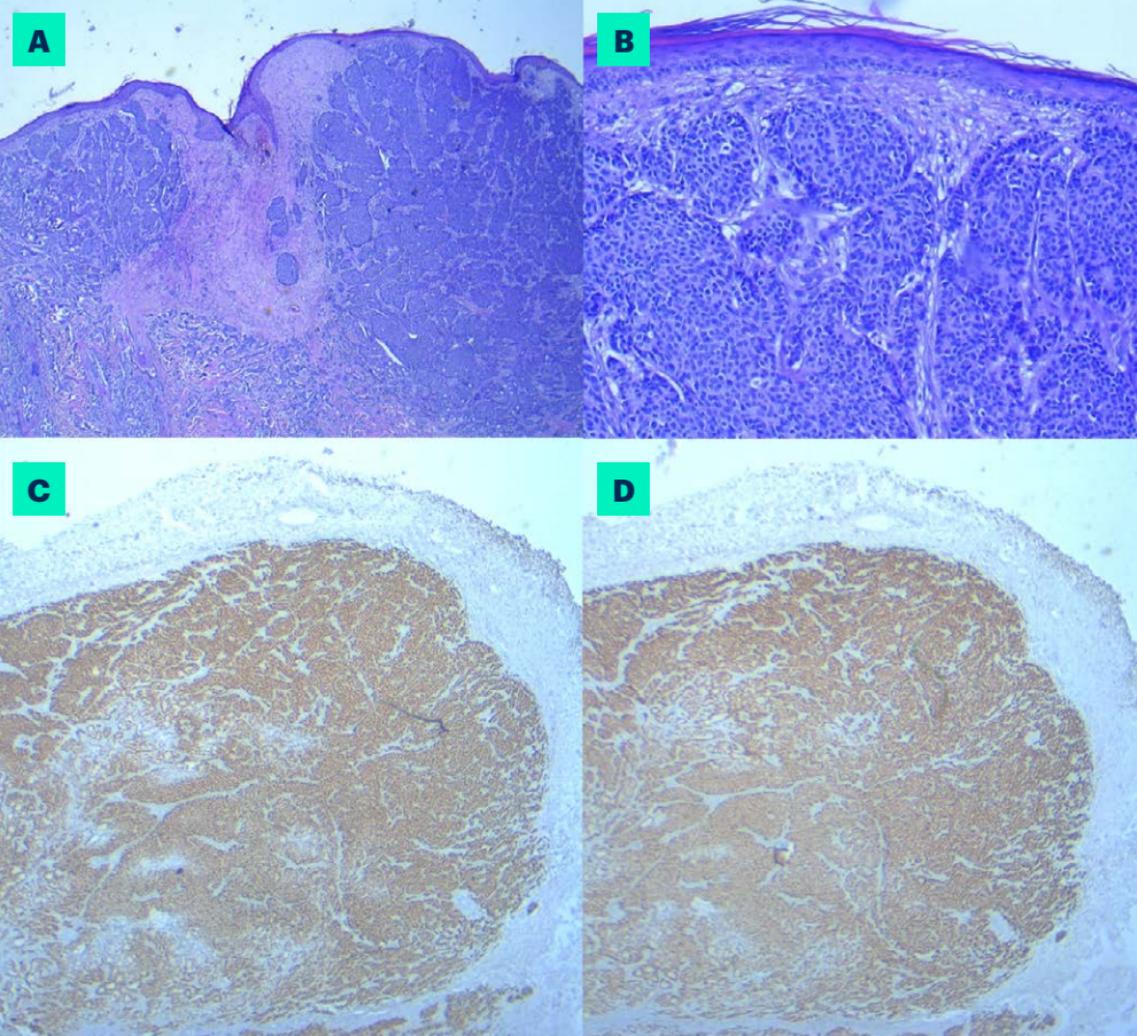


Clínica y dermatoscópicamente, las metástasis son poco específicas. Además, las localizaciones más frecuentes son cuero cabelludo, pabellones auriculares y cara; zonas fotoexpuestas con frecuentes neoplasias cutáneas primarias, por lo que pueden confundirse (como en el caso expuesto). Por ello, es preciso una alta sospecha, prestando atención a datos sugestivos de neoplasias internas (síndrome constitucional, disnea, hemoptisis, sangre en heces...). La mayoría de las metástasis aparecerán en pacientes oncológicos ya diagnosticados, aunque, como ocurrió en este caso, pueden propiciar el diagnóstico. En cualquier caso, es la histología quién proporciona el diagnóstico definitivo, siendo esencial la inmunohistoquímica para orientar el origen del tumor primario si no era conocido. Los posibles órganos sospechosos dependerán de la morfología del tumor (carcinoma escamoso, adenocarcinoma, neoplasia sarcomatoide, neoplasia de células pequeñas, neoplasia indiferenciada...), lo que guiará la selección de marcadores de inmunohistoquímica. El tratamiento principal de las metástasis cutáneas es aquel del tumor primario en estadios avanzados. No obstante, pueden precisarse tratamientos locales como la cirugía menor o la radioterapia para controlar síntomas como el dolor, el sangrado o la infección local.

**Figura 1.**

Lesión en vértex **(A)**.

Lesión en mama  
izquierda **(B)**.



### Figura 2.

Histología de lesión en cuero cabelludo bajo tinción con hematoxilina y eosina. Se observa proliferación de células de citoplasma eosinófilo y núcleos hiper cromáticos formando estructuras en nidos. Dicha proliferación se localiza en dermis, respetando la epidermis, aumento x1,6 **(A)**, aumento x10 **(B)**. Con inmunohistoquímica se comprueba positividad para GATA-3 a aumento x1,6 **(C)** y citoqueratina 19 a aumento x1,6 **(D)**.

# Bibliografía

1. Fernández-Antón Martínez M, Parra-Blanco V, Avilés Izquierdo J, Suárez Fernández R. Metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(10):841-53. doi:10.1016/j.ad.2012.06.005
2. Bordel Gómez M, Used Aznar M. Metástasis cutáneas de adenocarcinoma de origen primario desconocido. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97(10):662-5. doi:10.1016/S0001-7310(06)73490-1
3. Cuenca-Barrales C, Aguayo-Carreras P, Bueno-Rodriguez A, Ruiz-Villaverde R. Estudio ecográfico de metástasis cutáneas de origen visceral. *Actas Dermosifiliogr.* 2019;110(6):506-9. doi:10.1016/j.ad.2017.12.017
4. Schulman JM, Pauli ML, Neuhaus IM, et al. The distribution of cutaneous metastases correlates with local immunologic milieu. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74(3):470-6. doi:10.1016/j.jaad.2015.10.012
5. Bourke M, Soden D, Clover A. Effective treatment of intractable cutaneous metastases of breast cancer with electrochemotherapy: a useful contributor to cutaneous disease control. *Breast Cancer Res Treat.* 2017;163(2):403-5. doi:10.1007/s10549-017-4187-7
6. Sittenfeld S, Murray E, Guo B, Tendulkar R, Xia P, Shah C. Treatment of diffuse cutaneous metastases from breast cancer. *Breast J.* 2020;26(12):2444-6. doi:10.1111/tbj.14049
7. Cardoso F, Paluch-Shimon S, Senkus E, et al. 5th ESO-ESMO international consensus guidelines for advanced breast cancer (ABC 5). *Ann Oncol.* 2020;31(12):1623-49. doi:10.1016/j.annonc.2020.09.010



# 23

## Diana a color

Antonio José Durán Romero

Mercedes Sendín Martín

Juan Ortiz Álvarez

Lourdes Rodríguez Fernández Freire





### Anamnesis

Mujer de 75 años, sin alergias medicamentosas conocidas, consulta por la aparición, unos meses atrás, de una lesión en el escote que no le produce sintomatología alguna y que, tras su crecimiento inicial, ha permanecido estable. Como antecedentes personales destacan una espondiloartritis axial HLA-B27+ en tratamiento con adalimumab, un hipotiroidismo autoinmune en tratamiento con levotiroxina, una hipertensión arterial bien controlada con losartán, y la exéresis quirúrgica de un carcinoma basocelular cervical unos años antes. La paciente negaba otros antecedentes dermatológicos de interés.

### Exploración física

En región pectoral izquierda se observaba una placa de 1x1,5 cm de diámetro, dianiforme y de coloración eritematoviolácea. La lesión presentaba una consistencia blanda y blanqueaba parcialmente con la digitopresión (**Figura 1**). No presentaba lesiones similares en el resto de la superficie corporal.

### Exploraciones complementarias

La dermatoscopia de la placa descrita mostraba una pápula central con lagunas vasculares de coloración eritematoviolácea, un halo hipopigmentado en la periferia de la misma y un segundo halo de coloración eritematoviolácea difuminada, sin lagunas vasculares, adquiriendo un aspecto equimótico (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Hemangioma hemosiderótico en diana o hemangioma en tachuela.

### Tratamiento

Al tratarse de una entidad benigna, que además no ocasionaba ninguna sintomatología, se optó por actitud expectante, explicando a la paciente que debía volver a consultar si la lesión presentaba cambios clínicos o síntomas asociados.

### Evolución

La paciente no ha vuelto a consultar por el citado motivo meses después del diagnóstico, asumiéndose estabilidad clínica de la lesión.

### Comentario

El hemangioma hemosiderótico en diana es una lesión vascular infrecuente, clasificada según la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares como un tumor vascular benigno<sup>1</sup>. Estudios inmunohistoquímicos han revelado su probable origen linfático, existiendo controversia sobre si realmente es un tumor o una malformación vascular<sup>2</sup>. Suele aparecer en las extremidades o en el tronco en la infancia o adolescencia (aunque puede ser congénito)<sup>3</sup>, habitualmente como una pápula única de coloración marrón-violácea con hipopigmentación periférica y anillo de aspecto equimótico rodeándola (por depósito local de hemosiderina debido a la extravasación)<sup>4</sup>.

La dermatoscopia es característica: lagunas vasculares rojas-oscuras centrales y un anillo equimótico rojo-violáceo periférico hasta en el 71,4 % de los casos<sup>4</sup>. Cuando la dermatoscopia no es típica, es necesario recurrir a la histología. En ella se observan vasos dilatados en la dermis con endotelio delgado de células “en tachuela”, con vasos de luces más reducidas en dermis profunda y extravasación variable<sup>5</sup>. El diagnóstico diferencial incluye neoplasias melanocíticas, dermatofibromas, hemangiomas infantiles y reacciones a picaduras<sup>3</sup>. No requiere tratamiento al tratarse de una lesión benigna.



**Figura 1.**

Imagen clínica:  
placa dianiforme  
eritematoviolácea en  
región pectoral.



**Figura 2.**

Imagen dermatoscópica: pápula central con lagunas vasculares rojo-violáceas, hipopigmentación periférica y un segundo halo de aspecto equimótico delimitando la lesión.

# Bibliografía

1. ISSVA Classification of Vascular Anomalies 2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies. [Acceso Sep 2021]. Disponible en: [issva.org/classification](https://www.issva.org/classification).
2. Trindade F, Kutzner H, Tellechea Ó, Requena L, Colmenero I. Hobnail hemangioma reclassified as superficial lymphatic malformation: a study of 52 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66(1):112-5. doi:10.1016/j.jaad.2011.05.019
3. Campillo i López F, Delgado Díez B, Ruiz Hernández F, de Lucas Laguna R. Hemangioma hemosiderótico en diana [Targetoid hemosiderotic hemangioma]. *An Pediatr (Barc)*. 2015;82(2):111-2. doi:10.1016/j.anpedi.2014.04.031
4. Zaballos P, Lambrich A, Del Pozo LJ, et al. Dermoscopy of Targetoid Hemosiderotic Hemangioma: A Morphological Study of 35 cases. *Dermatology*. 2015;231(4):339-44. doi:10.1159/000439301
5. Bingham LG, Davis DM. Clinicopathologic challenge. Targetoid hemosiderotic hemangioma. *Int J Dermatol*. 2008;47(10):991-2. doi:10.1111/j.1365-4632.2008.03713.x



# 24

## “Doctor, ¿qué es esto azul que tengo en la axila?”

Javier Gimeno Castillo

Pau Rosés Gibert

Francisco Javier de la Torre Gomar

Amaia Saenz Aguirre





### Anamnesis

Varón de 71 años con antecedentes personales de alergia a la estreptomicina e hipertensión arterial bien controlada con candesartán. Acudió a nuestro servicio ya que presentaba, desde 2019, una lesión de aspecto vascular, indolora y fluctuante en tamaño, localizada en axila derecha. El paciente nos informó que dicha lesión fue intervenida en el pasado con posterior recidiva.

### Exploración física

A la exploración observamos una lesión nodular subcutánea de 7x2 mm de diámetro, de aspecto quístico, con una coloración azulada de forma homogénea, salvo una zona central eritematoviolácea (**Figura 1**). Esta era indolora a la palpación, de consistencia blanda y no adherida a tejidos profundos. El paciente no presentaba lesiones de similares características en otras partes del cuerpo.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una valoración dermatoscópica de la lesión, evidenciando una coloración azul homogénea con un área más rojiza central, sin objetivarse otras estructuras dermatoscópicas.

Ante la sospecha, dado el carácter fluctuante de la lesión, de que pudiera corresponder a una lesión de carácter vascular, se decidió realizar una ecografía con doppler de partes blandas. Mediante esta exploración, se describió a la lesión como una estructura ovoidea, localizada en tejido celular subcutáneo de 2x2x7mm, compresible y presentando asimismo importante vascularización (**Figura 2A y B**).



Ante estos hallazgos se decidió estudio histológico de la misma.

Por lo tanto, se confirmó que esta lesión se trataba de una proliferación bien delimitada de estirpe vascular, compuesta por capilares con proyecciones papilares con ejes fibroconectivos, y tapizados por endotelio discretamente hiperplásico, sin atipias ni mitosis.

### Diagnóstico

Hiperplasia papilar endotelial intravascular (tumor de Masson).

### Tratamiento

Por lo tanto, ante estos hallazgos y el consentimiento del paciente, se consensuó extirpación quirúrgica de la lesión, ratificando el diagnóstico histológico.

### Evolución

Tras la intervención, el paciente se encuentra asintomático, sin haber recidivado la lesión hasta el momento actual.

### Comentario

La hiperplasia papilar endotelial intravascular, también conocida como tumor de Masson, se trata de una rara neoplasia benigna de naturaleza vascular<sup>1-3</sup>. Generalmente, esta lesión ocurre en adultos de entre 30-40 años, sin embargo, se

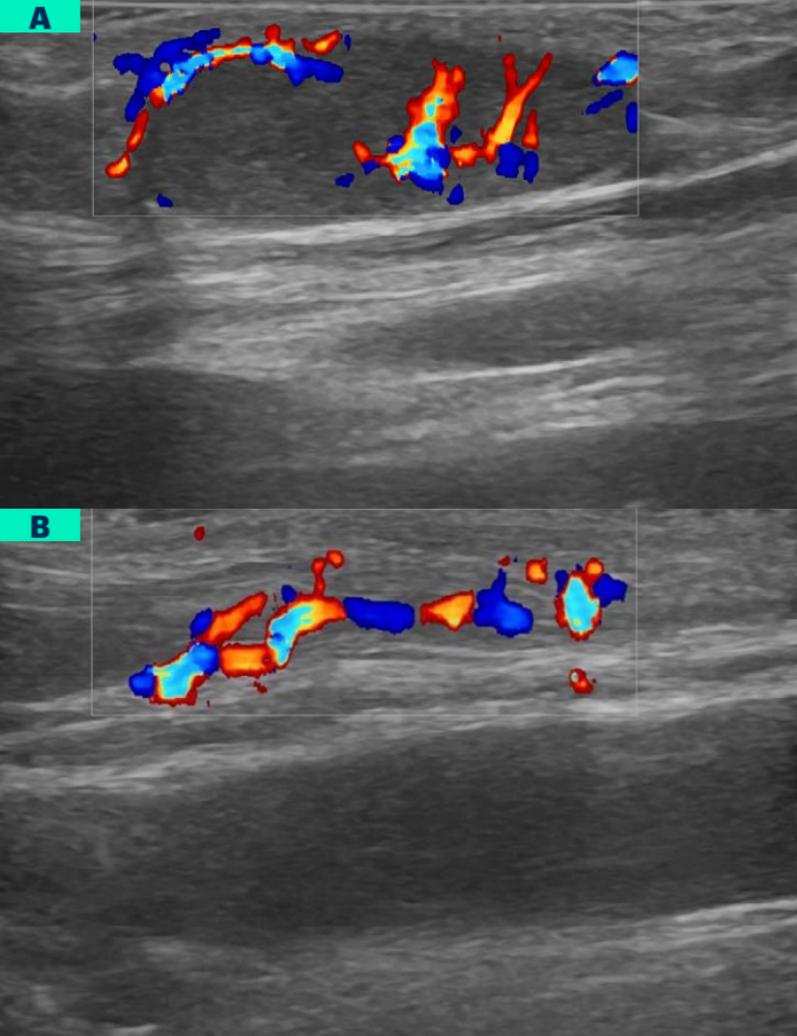


han descrito casos tanto en población infantil como anciana<sup>4,5</sup>. Típicamente, se manifiesta como una lesión de aspecto nodular y coloración azulada o rojiza, de hasta 2 cm de tamaño, localizada en la cabeza, cuello o extremidades<sup>2,6</sup>. Desde un punto de vista histológico, se caracteriza por presentar hiperplasia papilar endotelial dentro de una estructura vascular dilatada. Atendiendo a este criterio anatomoclínico, se puede diferenciar entre formas puras (la que acabamos de describir, y que presenta nuestro paciente), mixtas (si asienta sobre una neoplasia vascular ya presente) o inclasificables<sup>6</sup>. A pesar de que el diagnóstico diferencial de esta entidad se plantea fundamentalmente con neoplasias benignas (angiomas o angioqueratomas), en ocasiones, diferenciarlo del angiosarcoma puede resultar un reto por sus similitudes histológicas<sup>7,8</sup>.

El tratamiento de elección de la hiperplasia papilar endotelial intravascular es quirúrgico, con buena respuesta, aunque la radioterapia se ha descrito como una alternativa útil<sup>9,10</sup>.

**Figura 1.**

Lesión nodular subcutánea de 7x2 mm de diámetro, con una coloración azulada de forma homogénea, salvo una zona central eritematoviolácea. Esta lesión era de carácter fluctuante e indoloro.



### Figura 2. A y B.

Ecografía con doppler de partes blandas. Se objetiva una lesión que presenta una morfología ovoidea, localizada en tejido celular subcutáneo. Las medidas de esta son de 2 x 2 x 7 mm. En estas figuras se observa asimismo importante vascularización y el carácter compresible (**A** sin aplicar presión sobre la lesión y **B** aplicándola) de la lesión.

# Bibliografía

1. Masson P, Steffen C. The man behind the eponym. *Am J Dermatopathol.* 2003;25(1):71-3. doi:10.1097/00000372-200302000-00015
2. Soitis G, Milios G, Mandinaos C, Lambroudi M, Hatzibougias J, Mavroidis D. Hemangioendotheliome Vegetant Intravasculaire Cutane (Hyperplasie Endotheliale Papillaire Intravasculaire Cutanee). *Ann Dermato Venereol.* 1991.
3. Fernandez Garcia-Guilarte R, Enríquez de Salamanca Celada J, Comenero I. Hiperplasia papilar endotelial intravascular. *Rev Latinoam Cir Plast.* 2009;35(2). Disponible en: [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0376-78922009000200011&lng=es&nrm=iso&tIng=es](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922009000200011&lng=es&nrm=iso&tIng=es)
4. Duong DH, Scoones DJ, Bates D, Sengupta RP. Multiple intracerebral intravascular papillary endothelial hyperplasia. *Acta Neurochir (Wien).* 1997;139:883-6. doi:10.1007/BF01411407
5. Hashimoto H, Daimaru Y, Enjoji M. Intravascular papillary endothelial hyperplasia. A clinicopathologic study of 91 cases. *Am J Dermatopathol.* 1983;5(6):539-46. doi:10.1097/00000372-198312000-00004
6. Vilas Boas P, Cerroni L, Requena L. Intravascular Cutaneous Disorders. A Clinicopathologic Review. *Am J Dermatopathol.* 2021;43(2):119-36. doi:10.1097/DAD.0000000000001706
7. Kavanagh GM, Rooney N, Kennedy CTC. Masson's pseudoangiosarcoma. *J R Soc Med.* 1991;84:745-6. doi:10.1177/014107689108401217
8. Pins MR, Rosenthal DI, Springfield DS, Rosenberg AF. Florid extravascular papillary endothelial hyperplasia (Masson's pseudoangiosarcoma) presenting as a soft-tissue sarcoma. *Arch Pathol Lab Med.* 1993;117(3):259-63.



# Bibliografía

9. Koike K, Nishiyama K, Ogi K, Dehari H, Tsuchihashi K, Sasaya T, et al. A case of repeated recurrence of intravascular papillary endothelial hyperplasia arising in the lower lip: Reconstruction using a local flap for a partial defect. *J Oral Maxillofac Surg Med Pathol.* 2021;33(3):322-9. doi:10.1016/j.ajoms.2020.12.012
10. Anthony SG, Mudgal CS, DeLaney TF, Shin RD, Raskin KA, Ring DC. Recurrent intravascular papillary endothelial hyperplasia of the right middle finger treated with radiation therapy. *J Bone Joint Surg Br.* 2008;90B(1). doi:10.1302/0301-620X.90B1.19726



# Vasculitis y paniculitis

---



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>01.</b> “Me ha salido un bulto. Y ahora que lo dice..., tampoco veo muy bien” .....       | 616 |
| <b>02.</b> Anillos en el glúteo .....  | 622 |
| <b>03.</b> Placas y nódulos eritematovioláceos en cara posterior de miembros inferiores..... | 629 |



# 01

“Me ha salido un bulto.  
Y ahora que lo dice...,  
tampoco veo muy bien”

Aida Menéndez Parrón  
Javier Gimeno Castillo  
Pau Rosés Gibert  
Lucía Carnero González





### Anamnesis

Mujer de 50 años que acudió a nuestra consulta refiriendo aparición de un bulto frontal derecho de un año de evolución, que ha aumentado de tamaño. Además, al redirigir la entrevista clínica en base a nuestra sospecha diagnóstica, la paciente también expresó que desde hacía varios meses presentaba astenia, dolor y debilidad en la cintura pelviana y escapular y alteraciones visuales, sin pérdida del campo visual.

### Exploración física

Se objetivó una tumoración subcutánea en región frontotemporal derecha, a nivel de la zona de implantación del pelo (Figura 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía de partes blandas, observándose un engrosamiento de la pared arterial y del tejido celular subcutáneo adyacente con aumento de la ecogenicidad (Figura 2). El estudio histológico de la lesión realizado por el servicio de Neurocirugía mostró un intenso infiltrado inflamatorio periarterial, linfohistiocitario y con eosinófilos y rotura focal de la lámina elástica externa alcanzando puntualmente la túnica media.

### Diagnóstico

Arteritis de la temporal.



### Tratamiento

Con este diagnóstico la paciente fue remitida al Servicio de Medicina Interna que pautó pulsos de metilprednisolona.

### Evolución

Tras la corticoterapia a dosis altas la paciente experimentó una remisión completa de la sintomatología.

### Comentario<sup>1,2</sup>

La arteritis de la temporal es la vasculitis sistémica más frecuente en nuestro medio. Afecta a los vasos de mediano y grueso calibre, con predisposición por las arterias craneales derivadas de la arteria carótida.

Clínicamente suele aparecer en pacientes mayores de 50 años y se caracteriza por una combinación de síntomas inflamatorios y constitucionales y aumento de los parámetros inflamatorios analíticos. Las manifestaciones sistémicas generalmente preceden a las oculares y suelen cursar con cefalea, fiebre, claudicación mandibular, rigidez y dolor muscular simétrico y proximal y neuropatías. En la palpación de la arteria temporal pueden detectarse nódulos, aumento de la sensibilidad o ausencia de pulsos, siendo cualquiera de estos hallazgos predictivos de arteritis de la temporal.

Presentamos este caso por su manifestación clínica poco habitual a nivel cutáneo y porque la misma ha sido clave para alcanzar un correcto y precoz diagnóstico.



01

Vasculitis y paniculitis



**Figura 1.**

Tumoración subcutánea  
en zona frontotemporal.



01

Vasculitis y panculitis



### Figura 2.

Engrosamiento de la pared arterial y del tejido celular subcutáneo con aumento de la ecogenicidad.

# Bibliografía

1. Salvarani C, Cantini F, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *Lancet*. 2008;372:234-45. doi:10.1016/S0140-6736(08)61077-6
2. Tsianakas A, Ehrchen JM, Presser D, et al. Scalp necrosis in giant cell arteritis: case report and review of the relevance of this cutaneous sign of large-vessel vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61(4): 701-6. doi:10.1016/j.jaad.2008.11.913



# 02

## Anillos en el glúteo

Elisa Hernández de la Torre Ruiz  
Inmaculada Balaguer Franch  
Clara Lacasta Plasín  
María Rogel Vence





### Anamnesis

Mujer de 72 años con antecedentes personales relevantes de diabetes *mellitus* en tratamiento con metformina/sitagliptina, repaglinida e insulina glargina y dislipemia en tratamiento con simvastatina.

Acudía a Urgencias por la presencia de lesiones en ambos glúteos, asintomáticas, notificadas ese mismo día pero de cronología exacta indeterminada. Reinterrogando a la paciente, refería dolor en glúteo izquierdo de unos 10 días de evolución, por lo que había iniciado ácido acetilsalicílico y tramadol, con aparición posterior de vesículas en muslo izquierdo 3 días antes de la visita a Urgencias.

Pauta completa de vacunación frente a SARS-CoV-2 (Pfizer) finalizada 3 semanas antes del inicio del cuadro.

Negaba otros cambios en medicación o introducción reciente de fármacos (además de los mencionados), así como de productos de herbolario. Tampoco presentaba sensación distérmica ni clínica sistémica (incluyendo artralgias, dolor abdominal, alteraciones en orina y en heces).

### Exploración física

La paciente presentaba dos tipos de lesiones. Por un lado, en glúteos, de forma bilateral, pápulas fuertemente eritematosas, dérmicas, de morfología anular, con centro aclarado (**Figura 1A**). En cara interna de muslo izquierdo y en cara posterior de muslo derecho, presentaba lesiones similares, en escaso número, con un eritema menos intenso y morfología homogénea, sin aclaramiento central. No vesículas, ampollas o datos de necrosis a estos niveles. Por otro, en cara anterior de muslo izquierdo, vesículas arracimadas, rodeadas individualmente de halo eritematoso, sin base inflamatoria y sin seguir claramente un trayecto metamérico (**Figura 1B y C**). No lesiones similares en el resto del cuerpo.



### Exploraciones complementarias

Analítica de sangre con hemograma y bioquímica básica anodina, salvo ligera elevación de PCR (1,9 mg/dL). Analítica de orina con hematuria y piuria leve (ambos 1-5/campo), sin proteinuria. Serologías negativas para virus hepatitis B (VHB), virus hepatitis C (VHC) y VIH.

Positividad de virus varicela zóster (VVZ) en estudio PCR de una vesícula de muslo izquierdo.

La biopsia cutánea (*punch* 4 mm) de una de las lesiones de glúteo mostraba un infiltrado inflamatorio compuesto fundamentalmente por neutrófilos alrededor de vasos. Además, focos de necrosis fibrinoide en la pared vascular y focos de extravasación de hematíes (**Figura 2**). Epidermis sin alteraciones significativas. Técnicas de inmunofluorescencia directa negativas con todos los anticuerpos utilizados (IgG, IgM, IgA, C3, fibrinógeno) en todas las localizaciones.

### Diagnóstico

Vasculitis aguda leucocitoclástica en paciente con herpes zóster, ambos con clínica atípica.

### Tratamiento

Pauta descendente de prednisona oral, empezado por 30 mg/día (0,5 mg/kg/día), descendiendo 10 mg/semana hasta suspender. Tras resultado positivo de VVZ en vesícula de muslo, se inició tratamiento con valaciclovir, 1 g/8 h durante 7 días.

### Evolución

Excelente, con práctica resolución de las lesiones cutáneas a la semana de iniciar el tratamiento y sin rebotes posteriores.



### Comentario<sup>1-5</sup>

Las infecciones son una causa conocida de vasculitis. Dentro de la etiología vírica, los dos ejemplos clásicos son la relación entre panarteritis nodosa y VHB y entre vasculitis crioglobulinémica y VHC.

El VVZ se ha asociado con vasculitis de vasos de distinto calibre y de diversos patrones histológicos. Especialmente importante es la relación de dicho virus con la vasculitis del sistema nervioso central, retiniana y coroidea. Últimamente se ha especulado sobre la relación entre el patógeno y la vasculitis de células gigantes, aunque todavía es un tema controvertido. Por lo general, los casos descritos de vasculitis en relación con VVZ suelen ocurrir después de la infección. Aunque más escasos, también hay casos de aparición sincrónica de ambas patologías (en su mayoría, presentado lesiones cutáneas de los dos tipos en la misma localización anatómica), así como desarrollo de vasculitis previo a la infección.

Se desconoce el mecanismo exacto por el cual el VVZ puede producir vasculitis, siendo una de las principales hipótesis la invasión directa de las células endoteliales por parte del virus. De hecho, no es infrecuente encontrar datos de vasculitis leucocitoclástica en biopsias de infección herpética, sin correlación clínica. Otras hipótesis son la diseminación hematológica del virus y la diseminación del virus desde los nervios contiguos.

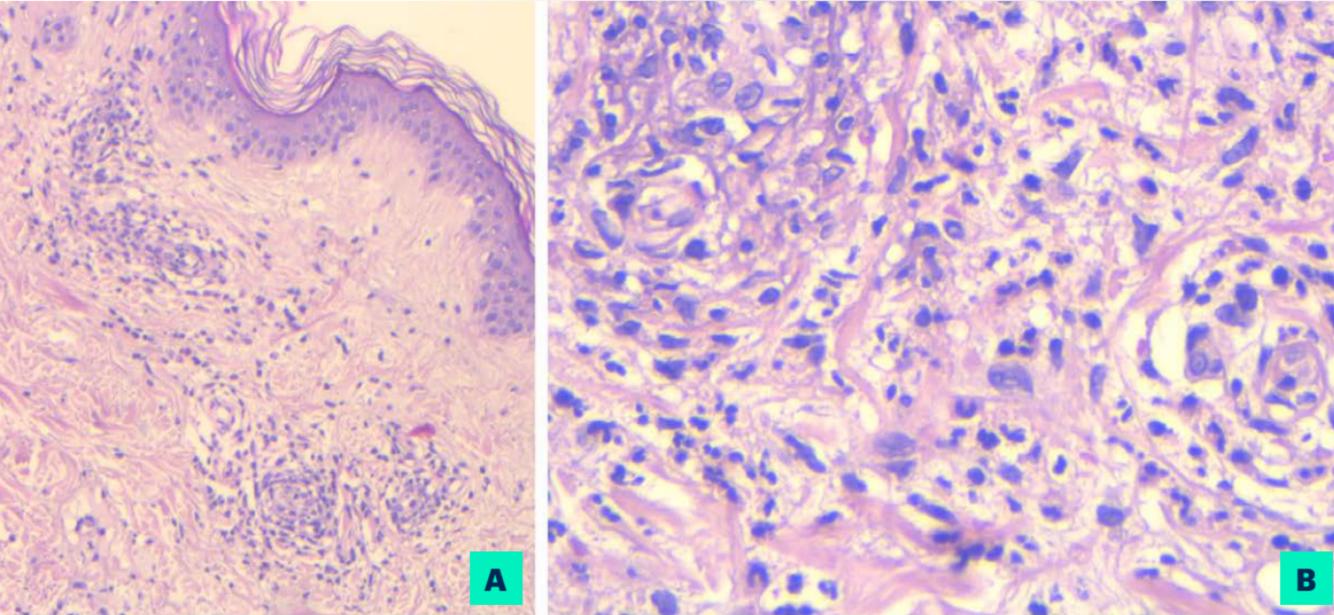
En nuestro caso, la histología de las lesiones de glúteos no sugiere una infección herpética concomitante a la vasculitis en dicha localización. Desafortunadamente, no disponemos de histología de una de las vesículas herpéticas, por lo que desconocemos si había vasculitis en esa zona. A pesar de lo anterior, consideramos probable la inducción de la vasculitis leucocitoclástica por la infección por el VVZ.

**A****B****C****Figura 1.**

**A)** En glúteos, de forma bilateral, pápulas fuertemente eritematosas, dérmicas, de morfología anular, con centro aclarado.

**B)** En cara anterior de muslo izquierdo, vesículas arracimadas, rodeadas individualmente de halo eritematoso, sin base inflamatoria y sin seguir claramente un trayecto metamérico.

**C)** Vesículas arracimadas localizadas en la porción superior de muslo izquierdo a mayor aumento.

**Figura 2.**

**A)** A pequeño aumento, se objetiva infiltrado inflamatorio perivascular compuesto fundamentalmente por neutrófilos.

**B)** Vasos afectados a mayor aumento.

# Bibliografía

1. Lidar M, Lipschitz N, Langevitz P, Shoenfeld Y. The infectious etiology of vasculitis. *Autoimmunity*. 2009 Aug;42(5):432-8. doi:10.1080/08916930802613210
2. Shah P, Roman J, Brinster N, Femia A. A case of synchronous herpes zoster infection and leukocytoclastic vasculitis localized to the same dermatome. *JAAD Case Rep*. 2021 Jun 4;14:52-4. doi:10.1016/j.jdcr.2021.05.011
3. Wollina U, Schönlebe J. Segmental leukocytoclastic vasculitis in herpes zoster. *Int J Dermatol*. 2012 Nov;51(11):1351-2. doi:10.1111/j.1365-4632.2011.05167.x
4. Burgard B, Smola S, Vogt T, Müller CSL. Small Vessel Vasculitis in Herpes Zoster-Discussion of Current Aspects of Varicella Zoster Virus Vasculopathy. *Am J Dermatopathol*. 2018 Aug;40(8):602-4. doi:10.1097/DAD.0000000000001134. PMID: 29570133.
5. Nastro F, Fabbrocini G, di Vico F, Marasca C. Small vessel vasculitis related to varicella-zoster virus after Pfizer-BioNTech COVID-19 vaccine. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021 Jul 26;35(11):e745-e747. doi:10.1111/jdv.17550



# 03

## Placas y nódulos eritematovioláceos en cara posterior de miembros inferiores

José Juan Parra García  
Francisco José Martínez Ortega  
Diego López Martínez  
Teresa Martínez Menchón





### Anamnesis

Niña de 9 años sin antecedentes de interés que presenta lesiones de 3 semanas de evolución, inicialmente papulosas de 2-3 milímetros pruriginosas en miembro inferior izquierdo que fueron valoradas por su médico de familia con diagnóstico de foliculitis y tratadas con dexclorfeniramina posteriormente amoxicilina-clavulánico con empeoramiento progresivo hacia placas eritematovioláceas, con alguna zona amarillenta y ulceración. La paciente ha permanecido afebril y sin casos similares en su entorno, vive en medio rural pero sin contacto con animales. Es de origen marroquí, con última estancia en su país hace 2 años. Negaban clínica respiratoria tanto la paciente como los familiares cercanos.

### Exploración física

Peso 27,3 kilogramos, talla 130 centímetros. Buen estado general, normocoloreada normohidratada, adecuado estado nutricional, auscultación cardiopulmonar sin alteraciones audibles. Abdomen blando, depresible, sin masas o megalias palpables, no sugestivo de dolor. Neurológico sin alteraciones.

Exploración cutánea: nódulos y placas eritematovioláceas de 40 mm de diámetro máximo, con áreas amarillentas centrales localizadas en miembros inferiores, con predominio en zona posterior de pierna izquierda, la de mayor tamaño presenta ulceración de color amarillenta en parte superior (**Figura 1**). Además, 3-4 lesiones papulosas con eritema perilesional de distribución en miembros superiores (**Figura 2**). Los familiares indicaban que correspondían evolutivamente a lesiones precursoras de las que presentaba en miembros inferiores.



### Exploraciones complementarias

- Hemograma y bioquímica dentro de la normalidad.
- Hemocultivo negativo.
- Cultivo bacteriano de exudado de úlcera negativo.
- Mantoux positivo, producción de IFN gamma TB (método quantiferon) positivo.
- Cultivos de tejido para bacterias, hongos y micobacterias negativos.
- Estudio de micobacterias (tinción, cultivo) negativos.
- Biopsia: paniculitis granulomatosa necrotizante compatible con eritema indurado de Bazin. Tinción de Fite negativa.
- Radiografía de tórax sin alteraciones. Eco abdominal con adenopatías retroperitoneales y en fosa ilíaca derecha.

### Diagnóstico

Eritema indurado de Bazin y tubércúlides papulonecróticas.

### Tratamiento

Tratamiento específico de infección tuberculosa con pirazinamida, isoniacida, rifampicina y etambutol durante 2 meses y otros 4 meses con isoniacida y rifampicina.



### Evolución

El caso fue declarado a Sanidad y realizado el estudio de contactos por el Centro de Enfermedades de Tórax. Durante el seguimiento conjunto por Dermatología e Infectología Pediátrica, se constata una evolución favorable de todas las lesiones cutáneas dejando en algunos casos hiperpigmentación residual.

### Comentario<sup>1-3</sup>

Este caso, pone de manifiesto que el eritema indurado de Bazin en edad pediátrica, aunque de forma infrecuente, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones tipo paniculitis, especialmente cuando se traten de lesiones ulceradas. Por ello, debe realizarse un diagnóstico de exclusión de infección tuberculosa (RX de tórax, Mantoux, quantiferon y PCR) ya que es una enfermedad de declaración obligatoria y precisa de un tratamiento adecuado.

Aunque no es imprescindible la anatomía patológica es de gran ayuda, hallándose paniculitis lobulillar o mixta junto con componente granulomatoso, vasculitis y necrosis. En nuestro caso decidimos solo biopsiar las lesiones en fase de estado diagnosticando clínicamente las otras lesiones de tuberculoides papulonecróticas.

Aunque en nuestro medio la infección tuberculosa es relativamente frecuente, es el primer caso de eritema indurado de Bazin en edad pediátrica en nuestro hospital.

**Figura 1.**

Nódulos y placas eritematovioláceas, con componente amarillento y ulceración en cara posterior de pierna, sugestivas de eritema indurado de Bazin.

**Figura 2.**

Lesión papulosa con eritema perilesional mínimamente descamativa en superficie. Puede corresponder a tuberculide papulonecrótica.

# Bibliografía

1. Ordóñez García KN, Sepúlveda Molina AD, Arzuaga Hernández ÁG, Katime Zúñiga AE, Meléndez E. Eritema indurado de Bazin. Acta Med Col [Internet]. 20 de mayo de 2019 [citado 11 de septiembre de 2021];43(1S):46-8. doi:10.36104/amc.2018.1362
2. Mancebo-Hernández A, Escobar-Roja V, González-Rivera A. Eritema indurado de Bazin. Estudio de un caso clínico pediátrico. APM [Internet]. 2010;31(4):188-92. Disponible en: <https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/view/298/298>
3. Mascaró JM, Baselga E. Erythema Induratum of Bazin. Dermatologic Clinics. 2008;26(4):439-45. doi:10.1016/j.det.2008.05.007



# Miscelánea

---



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>01.</b> El hombre coral .....  | 640 |
| <b>02.</b> Islotes de piel sana: pilar fundamental para el diagnóstico.....             | 647 |
| <b>03.</b> Una piedra en el trapecio que va y viene.....                                | 654 |
| <b>04.</b> Un labio y un susto .....  | 661 |
| <b>05.</b> Dedo en salchicha en una lactante: un enredo de fácil solución .....         | 667 |
| <b>06.</b> Adiós a las pelucas .....  | 674 |
| <b>07.</b> Jarabes edulcorados, dientes moteados.....                                   | 681 |
| <b>08.</b> “Doctor, ¿me está creciendo la frente!” .....                                | 687 |
| <b>09.</b> Paroniquia crónica en un paciente con enfermedad de Parkinson .....          | 693 |
| <b>10.</b> Ampollas hemáticas en cavidad oral: una entidad intrigante.....              | 699 |
| <b>11.</b> Algo más que verrugas.....   | 705 |
| <b>12.</b> Dolor mandibular con supuración cutánea, signo clave en la exploración ..... | 712 |
| <b>13.</b> Un collar de pápulas amarillentas .....                                      | 719 |



# Contenido

|  |     |
|--|-----|
| <b>14.</b> De la cabeza a los pies.....  | 725 |
| <b>15.</b> Varón de 4 años con pápulas eritematodescamativas y costrosas generalizadas ..... | 732 |
| <b>16.</b> Lesiones reticuladas en una adolescente.....                                      | 739 |
| <b>17.</b> Tumefacción digital simétrica en un adolescente violinista.....                   | 745 |
| <b>18.</b> Macroglosia: más allá de la amiloidosis.....                                      | 751 |
| <b>19.</b> Pápulas queratósicas con patrón reticular en un varón de mediana edad .....       | 759 |
| <b>20.</b> “Doctora, tengo estas pápulas en el cuello... ¿me preocupo?” .....                | 765 |
| <b>21.</b> Lesión verrugosa hiperqueratósica en areola mamaria.....                          | 771 |
| <b>22.</b> Un hemangioma engañoso.....   | 777 |
| <b>23.</b> Ventajas de vivir en una ciudad con playa .....                                   | 783 |
| <b>24.</b> Manchas que pican... y dolor de espalda .....                                     | 789 |
| <b>25.</b> Dianas tras vesículas: no siempre es herpes simple .....                          | 796 |
| <b>26.</b> Los neutrófilos contraatacan .....  | 803 |



# Contenido

|   |     |
|---|-----|
| <b>27.</b> No toda reacción al pescado es alergia .....   | 809 |
| <b>28.</b> Del hueso a la piel y de la piel al hueso .....  | 816 |
| <b>29.</b> Erupción papuloescamosa con afectación palmoplantar en paciente joven.....                               | 823 |
| <b>30.</b> Placas inflamatorias refractarias a múltiples tratamientos: nuevas moléculas, nuevas oportunidades ..... | 830 |
| <b>31.</b> El paciente eritrodérmico de Seúl.....   | 837 |
| <b>32.</b> Pápulas en dorso de manos de larga data .....  | 845 |
| <b>33.</b> Evolución tórpida de herida quirúrgica .....   | 852 |
| <b>34.</b> Lesiones papuloescamosas en paciente en tratamiento con capecitabina oral.....                           | 859 |
| <b>35.</b> ¿Hiperpigmentación reticulada desde la infancia? Revisemos manos .....                                   | 866 |
| <b>36.</b> Lesiones telangiectásicas generalizadas.....   | 873 |
| <b>37.</b> Uñas, ¿existen otros diagnósticos?.....  | 880 |
| <b>38.</b> Nódulos sobre articulaciones en paciente con artritis.....   | 887 |



# 01

## El hombre coral

Borja Gómez Vila  
Beatriz Vázquez Losada  
Sebastián Reyes García  
Sheila Requena López





### Anamnesis

Varón de 39 años, con discapacidad intelectual leve y sin otros antecedentes conocidos. Acude a Urgencias refiriendo tumoración en tobillo izquierdo de años de evolución, no doloroso ni pruriginoso, pero paciente mostraba preocupación por crecimiento progresivo.

A la realización de anamnesis social, se objetivó que paciente vivía en condiciones higienicosanitarias muy deficitarias. Compartía vivienda con otro hermano con discapacidad intelectual, sin tener ningún otro tipo de contacto social excepto con otro hermano que les llevaba comida. Reconoce no haber salido apenas de casa en los últimos años, empeorando situación con el confinamiento por pandemia.

Se decidió ingreso por problemática social y agilizar estudios para descartar malignidad de tumoración en tobillo izquierdo.

### Exploración física

Consciente y colaborador. Orientado en las 3 esferas. Obesidad mórbida. Tez pálida.

Higiene personal deficitaria, con grandes placas de material hidrosoluble y aspecto terroso en todo el cuerpo, más llamativo en pliegues. En miembros inferiores, de forma más pronunciada en pierna izquierda, presentaba una gran hipertrofia cutánea, con aumento de volumen. La superficie presentaba una morfología en empedrado de coloración parduzca, amarillenta o rojiza según la zona (**Figura 1**). Hipertrofia desfigurante en cara interna de tobillo izquierdo, con un aspecto verrucoso (**Figura 2**). Onicogriposis en ambos pies.



### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia incisional profunda del tobillo izquierdo en la que se objetivó hiperplasia pseudoepiteliomatosa y extensa fibrosis en dermis y tejido celular subcutáneo. No signos de malignidad.

Serologías negativas para filaria.

En primera analítica del ingreso se diagnóstico diabetes *mellitus* tipo II e hipertensión arterial.

### Diagnóstico

Elefantiasis verrucosa nostra.

### Tratamiento

Durante el ingreso se insistió en cuidado higiénico. Se realizaron baños diarios con avena, vendajes compresivos y aplicación de cremas queratolíticas con urea al 30%.

### Evolución

Al solucionarse el problema social, y por petición del paciente, se decidió alta.

Se estableció por parte de Medicina Interna tratamiento oral domiciliario para diabetes e hipertensión. Se propuso pauta tópica inicial simple, para fomentar cumplimiento terapéutico, con crema queratolítica y controles en Centro de Salud.

Paciente no acudió a revisiones.



### Comentario<sup>1,2</sup>

La elefantiasis verrucosa nostra es la evolución clínica más avanzada del linfedema crónico.

El linfedema se produce por obstrucción linfática y la imposibilidad de reabsorción de fluido intersticial.

Las principales causas infecciosas son las linfangitis, erisipelas y otras infecciones de tejidos blandos cuando ocurren de forma recurrente.

Causas no infecciosas incluyen procesos linfoproliferativos, linfadenectomías, radioterapia, estasis venoso crónico... La obesidad es un factor contribuyente importante y en algún caso puede ser factor único.

La patogénesis de la elefantiasis verrucosa nostra es conocida. El fluido intersticial se vuelve rico en proteínas, lo que induce la proliferación de fibroblastos y una fibrosis que disminuye la respuesta inmune local, con una mayor susceptibilidad a más fibrosis y perpetuándose el proceso.

El diagnóstico suele ser clínico.

El diagnóstico diferencial incluye filariasis, lipedema, lipodermatoesclerosis, liquen mixedematoso, mixedema pretibial... y cualquier otra patología que produzca un aumento de volumen en miembros inferiores.

La enfermedad tiene un curso progresivo, que conduce a deformidades, pudiendo llegar a aparecer complicaciones como deformidades óseas, osteomielitis y artritis infecciosas. También es posible la aparición de tumoraciones malignas como carcinomas epidermoides o angiosarcomas.



01

Miscelánea



**Figura 1.**  
Elefantiasis verrucosa  
nostra en miembro  
inferior izquierdo.



01

Miscelánea



**Figura 2.**

Deformidad verrucosa  
en tobillo que recuerda  
a un coral marino.

# Bibliografía

1. Sisto K, Khachemoune A. Elephantiasis nostras verrucosa: a review. *Am J Clin Dermatol.* 2008;9(3):141-6. [doi:10.2165/00128071-200809030-00001](https://doi.org/10.2165/00128071-200809030-00001)
2. Kar Keong N, Siing Ngj AT, Muniandy P, Voon Fei W. Elephantiasis nostras verrucosa: a rare complication of lower limb lymphoedema. *BMJ Case Reports.* 2017:bcr2017221492. [doi:10.1136/bcr-2017-221492](https://doi.org/10.1136/bcr-2017-221492)



# 02

## Islotes de piel sana: pilar fundamental para el diagnóstico

David Revilla Nebreda  
Néstor Segurado Tostón  
Sara Becerril Andrés  
María del Carmen Fraile Alonso





### Anamnesis

Mujer de 92 años, sin alergias medicamentosas ni antecedentes destacables salvo diabetes *mellitus* tipo 2 mal controlada, que acude por lesiones desde hace 2 meses levemente pruriginosas en cuello, escote y región inframamaria. Comenta que las lesiones empezaron en la zona del cuello y han ido apareciendo más en las regiones inferiores y han coalescido formando placas entre ellas. Además, refiere eritema y descamación en región facial, ingles y antebrazos. No comenta lesiones a nivel palmo-plantar. Niega introducción de nuevos fármacos ni vacunaciones. Niega patología cutánea en su familia. Ha recibido tratamiento con corticoide tópico y antifúngico tópico sin mejoría. Refiere empeoramiento con la fotoexposición. Niega diarrea.

### Exploración física

Pápulas foliculares queratósicas con base eritematosa en región cervical y escote que coalescen formando placas con un tinte de color anaranjado (**Figura 1**). Duras y rugosas al tacto. Descubriendo a la paciente se aprecia también afectación de región inframamaria dejando en la región mamaria islotes de piel sana (**Figura 2**). Eritema y descamación en región facial, antebrazos, axilas e ingles. No afectación de palmas y plantas. No afectación ungueal. No afectación de mucosas.

### Exploraciones complementarias

Se realiza serología descartando afectación por VIH y *Treponema pallidum*, entre otras.

Se realiza analítica general, incluyendo vitaminas, descartando déficits vitamínicos y otras alteraciones sistémicas.



Se realiza biopsia en la que se aprecia acantosis irregular con intensa hiperqueratosis con paraqueratosis alternante. No se observa hipogranulosis ni atrofia suprapapilar. En dermis se aprecia dilatación vascular con leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. El resultado histopatológico es compatible con pitiriasis rubra pilaris, descartando otro tipo de patologías cutáneas.

Se realiza radiografía de tórax de control para posible inicio de inmunosupresores en la que no se objetiva patología aguda.

### Diagnóstico

La correlación clínico-patológica con el cuadro clínico de pápulas foliculares queratósicas formando placas dejando islotes de piel sana y la biopsia compatible nos llevan al diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris. El cuadro es compatible con la pitiriasis rubra pilaris de tipo I o adulta clásica, aunque no tenga afectación palmoplantar.

### Tratamiento

Pautamos acitretina 25 mg vía oral c/24 h asociado a tratamiento con corticoides tópicos e hidratación abundante.

### Evolución

Tras un mes de tratamiento la paciente presenta total resolución de las lesiones cutáneas queratósicas y del eritema y descamación salvo a nivel facial que persiste de forma muy leve. Reducimos acitretina 25 mg vía oral pasando a pauta c/48 h durante otro mes y suspender. Espaciamos también el corticoide tópico c/48 h y mantenemos hidratación abundante.



Se mantiene durante 7 meses sin lesiones, pero comienza de nuevo con pápulas queratósicas foliculares en dorso de manos, cuello, mejillas y laterales de piernas por lo que reintroducimos acitretina vía oral, pero a dosis de 10 mg c/24 h. Tras un mes de tratamiento desaparecen de nuevo las lesiones así que espaciamos acitretina 10 mg c/48 h durante 2 meses y luego 3 veces por semana manteniendo de esta forma buen control sin nuevos brotes de lesiones.

### Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis papuloescamosa de etiología desconocida caracterizada por pápulas hiperqueratósicas foliculares que forman placas de color rojo-salmón con islotes de piel sana<sup>1-4</sup>. Suele existir queratodermia palmoplantar y puede presentarse de forma eritrodérmica<sup>1-4</sup>. Afecta por igual a ambos sexos y presenta incidencia bimodal en la 1ª y 5ª década de la vida<sup>5</sup>. Es una patología adquirida, aunque existen formas familiares<sup>6</sup>. Existen 6 variantes clínicas<sup>7,8</sup>. La variante más frecuente (y en la que se engloba nuestro caso) es la tipo I/clásica del adulto<sup>7</sup>. La anatomía patológica se caracteriza por hiperqueratosis irregular con alternancia de orto y paraqueratosis entre otras<sup>9</sup>. El diagnóstico diferencial es con muchas otras entidades entre las que destaca la psoriasis<sup>9</sup>. Existen diferentes tratamientos, ninguno con clara evidencia científica, existiendo opciones como corticoides tópicos, retinoides orales, metotrexato, tratamientos biológicos y fototerapia<sup>9</sup>. El caso de nuestra paciente tiene especial interés ya que la edad no es la típica de esta enfermedad y tampoco tenía afectación de palmas y plantas. La clínica con los islotes de piel sana fueron el pilar fundamental para dar el diagnóstico. Además, ha presentado muy buena y rápida evolución con retinoides orales.

**Figura 1.**

Pápulas foliculares queratósicas con base eritematosa en región cervical y escote que coalescen formando placas con un tinte de color anaranjado.

**Figura 2.**

Tras descubrir por completo a la paciente se aprecia que además de las placas de escote, presenta afectación de región inframamaria dejando en la región mamaria islotes de piel sana.

# Bibliografía

1. González CM, Hernanz JM, Lázaro P. Pitiriasis rubra pilaris. Piel. 1987;3:131-7.
2. Barrière H. Pityriasis rubra pilaire. Ann Dermatol Venereol. 1988;115:209-12.
3. Borrego L, Gil R, Ruiz R, Ortiz de Frutos J, Iglesias L. Pitiriasis rubra pilaris. Forma clásica del adulto y clásica juvenil. Estudio de ocho casos. Actas Dermosifiliogr. 1990;81:848-55.
4. Espinel ML, Olivares M. Erupción eritematodescamativa, hiperqueratosis folicular y queratodermia palmoplantar. Piel. 1992;7:412-4.
5. Barcala L, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Acute post-infectious pityriasis rubra pilaris of children. Actas Dermosifiliogr. 2000;91:25-8. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-pityriasis-rubra-pilaris-aguda-postinfecciosa-articulo-13003595>
6. Fuchs-Telem D, Sarig O, van Steensel MA, et al. Familial pityriasis rubra pilaris is caused by mutations in CARD14. Am J Hum Genet. 2012;91(1):163-70. doi:10.1016/j.ajhg.2012.05.010
7. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol. 1980;5(1):105-12. doi:10.1111/j.1365-2230.1980.tb01676.x
8. Miralles ES, Núñez M, de las Heras ME, Pérez B, Moreno R, Ledo A. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol. 1995;133(6):990-3. doi:10.1111/j.1365-2133.1995.tb06939.x
9. Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J Clin Dermatol. 2018;19(3):377-90. doi:10.1007/s40257-017-0338-1



# 03

## Una piedra en el trapecio que va y viene

Manuel Ballesteros Redondo  
Leopoldo Fernández Domper  
Martí Pons Benavent  
Ángeles Revert Fernández





### Anamnesis

Varón de 41 años, asmático sin antecedentes patológicos de interés, que acude a consulta de Dermatología por una lesión recidivante en región de trapecio derecho, levemente pruriginosa e indolora. La sintomatología asociada se presenta a modo de pródromos. Refiere haber presentado 14 o 15 episodios similares, con resolución espontánea en 4 o 5 días, mientras que con la aplicación de corticoides tópicos resuelve de forma precoz. Los antihistamínicos no producen mejoría.

### Exploración física

A la exploración física presenta una placa eritematoedematosa, francamente indurada al tacto, localizada en la región de trapecio derecho (**Figura 1**). Asocia sensación de prurito ocasional y no es dolorosa. Recidiva en la misma localización.

### Exploraciones complementarias

Análiticamente presenta elevación de IgE (321,5 UI/mL) y transaminasas (GOT, GPT, GGT). ANA positivos a títulos de 1/160. El hemograma y resto de bioquímica es normal, sin identificar eosinofilia periférica. Parásitos y coprocultivo negativos. Ecográficamente se objetiva piel y tejido graso subcutáneo de ambos trapecios con semiología normal, únicamente mostrando un ligero engrosamiento cutáneo en lado derecho.

Histológicamente: se realizaron 2 biopsias (*punch* y huso) objetivando una epidermis ligeramente hiperplásica, con infiltrado linfocitario perivascular en dermis e infiltrado intersticial con polimorfonucleares y principalmente eosinófilos. Existen áreas de “figuras en llama” debido a la presencia de eosinófilos junto con la degeneración local del colágeno (**Figura 2**). No hay signos que sugieran vasculitis, y tampoco un claro edema perivascular que suele acompañar a las urticarias.



### Diagnóstico

Celulitis eosinofílica o síndrome de Wells.

### Tratamiento

Al tratarse de una entidad recidivante y autolimitada, únicamente se trata con mometasona tópica en los brotes para acortar la duración de los mismos.

### Evolución

El paciente continúa con brotes recidivantes sin identificar ningún desencadenante. La toma de antihistamínicos no modifica su curso. Debido a la leve sintomatología asociada, no ha precisado medicación sistémica.

### Comentario

La celulitis eosinofílica o síndrome de Wells es una dermatosis inflamatoria que afecta principalmente a adultos y que presenta un gran polimorfismo clínico así como un carácter autolimitado y recurrente. De origen desconocido, se ha relacionado con la hipersensibilidad a diversos factores como infecciones, picaduras, medicamentos, enfermedades internas (carcinomas o procesos linfoproliferativos), si bien hasta en el 50% de los casos no se identifica el desencadenante<sup>1,2</sup>.



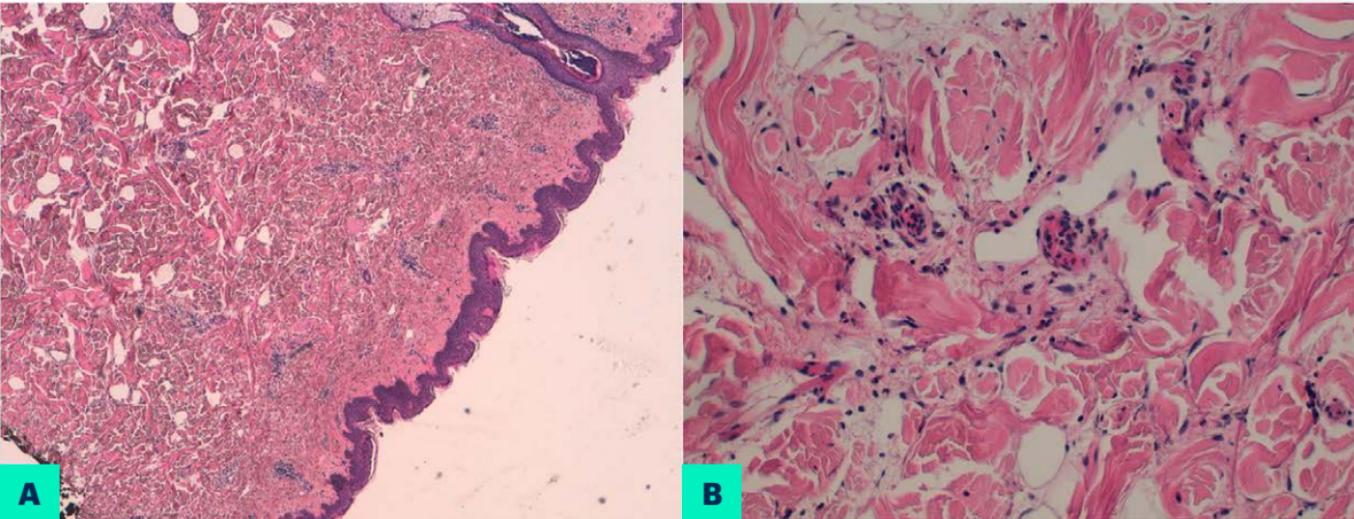
Clínicamente, se manifiesta con pródromos local mediante prurito y quemazón, y posteriormente aparecen lesiones a modo de placas eritematoedematosas, pudiendo indurarse en una fase más avanzada. Puede asociar sintomatología sistémica: fiebre, malestar general, artralgias o linfadenopatías<sup>2</sup>.

Histopatológicamente, existe un infiltrado dérmico difuso compuesto por eosinófilos e histiocitos, con focos de material amorfo/granular, que se denominan “figuras en llama” y reflejan la degranulación de los eosinófilos sobre el colágeno dérmico rodeado de histiocitos. Analíticamente, existe eosinofilia periférica hasta en el 50% de los pacientes, pudiendo presentar también un aumento de VSG e IgE<sup>3</sup>.

El diagnóstico diferencial se realiza con la celulitis bacteriana o erisipela principalmente, dermatitis de contacto, urticaria, exantema vírico, eritema anular, etc. Dada la resolución espontánea de la enfermedad, no es preciso realizar tratamiento siempre. La respuesta a corticoides sistémicos es espectacular, si bien también pueden emplearse de forma tópica<sup>1-4</sup>.

**Figura 1.**

Placa marronácea de aspecto edematosa, francamente indurada al tacto, localizada en trapecio derecho.

**Figura 2.****A)** (H-E, 4x) y**B)** (H-E, 20x).

Infiltrado dérmico difuso compuesto por eosinófilos e histiocitos, con las clásicas “figuras en llama”.

# Bibliografía

1. Peckruhn M, Elsner P, Tittelbach J. Eosinophilic dermatoses. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2019;17(10):1039-51. doi:10.1111/ddg.13943
2. Marzano AV, Genovese G. Eosinophilic Dermatoses: Recognition and Management. *Am J Clin Dermatol.* 2020; 21(4):525-39. doi:10.1007/s40257-020-00520-4
3. Long H, Zhang G, Wang L, Lu Q. Eosinophilic Skin Diseases: A Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2016;50(2):189-213. doi:10.1007/s12016-015-8485-8
4. Weins AB, Biedermann T, Weiss T, Weiss JM. Wells syndrome. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2016;14(10):989-93. doi:10.1111/ddg.13132



# 04

## Un labio y un susto

Ricardo Patricio Román Cheuque

Irene Navarro

Gonzalo Gallo

Isabel Villlegas





### Anamnesis

Hombre de 54 años y antecedentes de tabaquismo activo, intervenido de carcinoma epidermoide en labio inferior 3 años atrás. Consulta por lesión en labio inferior de 8 años de evolución, no dolorosa y ocasionalmente presenta sangrados autolimitados.

### Exploración física

La exploración física mostró en labio inferior cercano a comisura labial izquierda placa ligeramente exofítica de tinte eritematoso y áreas de queratinización color blanquecino, infiltrada de 5x3 cm de diámetro (**Figuras 1 y 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio con toma de biopsias para cultivo (hongos, bacterias y micobacterias), PCR HPV y estudio anatomopatológico con inmunofluorescencia.

El resultado de la anatomía patológica mostró hiperqueratosis en epidermis y un infiltrado denso parcheado constituido por células mononucleares. Hallazgos consistentes con queratosis liquenoide.

Estudio microbiológico y de inmunofluorescencia resultó finalmente negativo.

Se realizó una segunda biopsia cutánea que mostró los mismos hallazgos.

### Diagnóstico

Queratosis liquenoide.



### Tratamiento

Se inició acitretina a dosis de 25 mg/día y dosis mensuales de vitamina D.

### Evolución

El paciente posterior a 2 meses de tratamiento presentó moderada mejoría clínica al examen con aplanamiento parcial de la lesión. Se decidió mantener tratamiento sistémico y realizar abrasión con láser de CO<sub>2</sub>. Presentó buena respuesta clínica, con mejoría progresiva manteniéndose a la fecha con el mismo tratamiento

### Comentario

La queratosis liquenoide es una patología benigna de la piel, ocasionada por alteraciones en la queratinización, caracterizada en su forma clásica por lesión única de tipo placa pigmentada, en general menor a 1 cm y con frecuente involución espontánea<sup>1</sup>. Ha sido descrita por varios autores como un estadio final de otras lesiones epidérmicas precursoras como queratosis actínicas, seborreicas, entre otras<sup>2</sup>. En este caso, la presentación atípica y persistencia en el tiempo plantea un reto diagnóstico clínico y hacen imprescindible la confirmación histológica.

Respecto al tratamiento, existe abundante evidencia en la literatura acerca del uso de retinoides sistémicos en el tratamiento de queratosis liquenoide o el liquen plano, se cree que actúan a través de la activación de los subtipos del receptor de ácido retinoico, controlando la maduración epidérmica y las respuestas inflamatorias cutáneas<sup>3</sup>.

**Figura 1.**

Vista frontal. Imagen clínica de paciente con queratosis liquenoide en labio inferior. Placa eritematoedematosa de 5x3 cm diámetro, exofítica con áreas blanquecinas y ligera infiltración profunda.



**Figura 2.**

Vista lateral. Imagen clínica de paciente con queratosis liquenoide en labio inferior. Placa eritematoedematosa de 5x3 cm diámetro, exofítica con áreas blanquecinas y ligera infiltración profunda.

# Bibliografía

1. Santesteban-Muruzábal R, Larrea-García M, Yanguas-Bayona I. Queratosis liquenoide crónica generalizada. Actas Dermosifilog. 2016;107(3):249. doi:10.1016/j.ad.2015.03.014
2. Li AW, Damsky W, King BA. Keratosis lichenoides chronica successfully treated with isotretinoin and methotrexate. JAAD CaseRep. 2017;3(3):205-7. doi:10.1016/j.jdc.2017.02.009
3. Sudy E, Urbina F, Misad C. Queratosis liquenoide. Rev. Chilena Dermatol. 2013;29(4): 376-9. Disponible en: [https://www.sochiderm.org/web/revista/29\\_4/5.pdf](https://www.sochiderm.org/web/revista/29_4/5.pdf)



# 05

## Dedo en salchicha en una lactante: un enredo de fácil solución

Alejandro Tomás Esteban Escudero  
Sara Pilar Martínez Cisneros  
Alejandro Lapeña Casado  
Ignacio Rivera Fuertes





### Anamnesis

Lactante niña de 2 meses, que acude a Urgencias por crisis de llanto, inquietud, y desde hacía unas horas, edematización junto con cambio en la coloración del tercer dedo del pie derecho.

La paciente no tenía ningún antecedente de relevancia, personal ni familiar, ni nunca había presentado otro episodio previamente.

### Exploración física

A la exploración, la paciente se encontraba quejosa, agitada. En tercer dedo del pie derecho se objetivó una depresión lineal circunferencial a nivel de la articulación interfalángica proximal, junto con edema, eritema y enlentecimiento del relleno capilar en falange media y distal, como se aprecia en la **Figura 1**.

### Exploraciones complementarias

Se realizó radiografía del pie en el que no se encontraron hallazgos reseñables. Se realizó dermatoscopia de la zona de la depresión lineal, sin observarse ningún elemento destacable más allá del eritema y edema.

### Diagnóstico

Dada la clínica característica y la evolución que a continuación se expone, se realizó el diagnóstico de síndrome del torniquete por cabello.



### Tratamiento

Se realizó una incisión corta y profunda perpendicular a la zona de la estrangulación (depresión circunferencial) y al eje longitudinal del dedo, con lo que se consiguió romper el cabello causante de la estrangulación, retirándose mediante pinzas Adson.

El pelo puede observarse a la dermatoscopia en la **Figura 2**.

### Evolución

Tras la retirada del cabello enrollado, la paciente experimentó mejoría del dolor, mientras que la coloración y relleno capilar de la extremidad se normalizaron de manera progresiva.

### Comentario

El síndrome del torniquete por cabello, es una entidad poco frecuente, que consiste en la estrangulación de apéndices acros causada por un cabello u objeto similar, al enrollarse este sobre los primeros de manera generalmente accidental<sup>1</sup>. Las localizaciones más frecuentemente afectadas son los dedos de los pies tercero y cuarto, así como los genitales externos: mayormente tronco de pene y prepucio, pero también en los labios y clítoris femeninos.

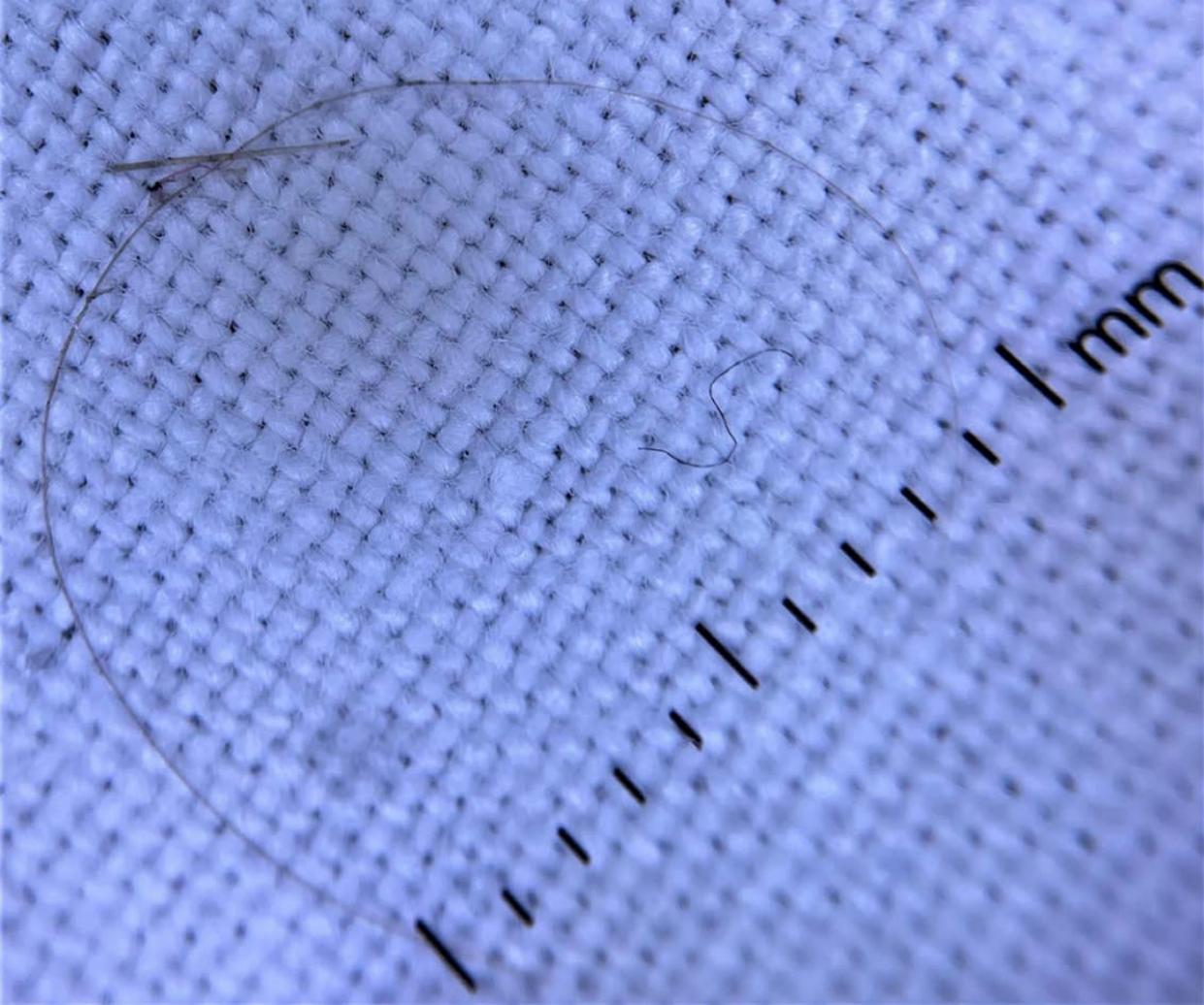


Aunque el cuadro clínico es característico, puede confundirse con procesos inflamatorios, infecciosos, o incluso con abuso infantil<sup>2</sup>. El reconocimiento precoz es importante, pues la viabilidad de la región interesada depende del restablecimiento temprano del flujo sanguíneo tras la retirada del cuerpo extraño, pudiendo si no llegar a la autoamputación<sup>3</sup>.

Dicha retirada, puede ser dificultosa debido a la edematización perilesional y enclavamiento progresivo del cuerpo extraño a consecuencia de la misma. En ocasiones, es necesaria la intervención quirúrgica, mediante incisión perpendicular al plano cutáneo en el lugar teórico de presencia del elemento asfíctico<sup>1</sup>. De este modo, la extremidad queda libre de compresión circunferencial, y se normaliza la perfusión tisular.

**Figura 1.**

Aspecto de los dedos del pie derecho del lactante, donde se observa depresión circunferencial a nivel de la articulación interfalángica proximal del tercer dedo junto a edematización y eritema de la zona distal a esta.

**Figura 2.**

El cabello causante del torniquete, visto a la dermatoscopia.

# Bibliografía

1. Vázquez Rueda F, Núñez Núñez R, Gómez Meleno P, Blesa Sánchez E. Síndrome del torniquete por cabellos o hilos en dedos y pene [The hair-thread tourniquet syndrome of the toes and penis]. *An Esp Pediatr.* 1996 Jan;44(1):17-20. Spanish. PMID: 8849053. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/44-1-5.pdf>
2. Golshevsky J, Chuen J, Tung P. Hair-thread tourniquet syndrome. *J Paediatr Child Health.* 2005;41(3):154-5. doi:10.1111/j.1440-1754.2005.00569.x
3. Aslantürk O, Özbey R, Yılmaz Ö, Ergen E. Hair tourniquet syndrome of toes and fingers in infants. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2019;53(4):306-9. doi:10.1016/j.aott.2019.04.010



# 06

## Adiós a las pelucas

Alicia Jiménez Antón  
Irene Navarro Navarro  
Gonzalo Gallo Pineda  
Isabel María Villegas Romero





### Anamnesis

Mujer de 30 años, sin antecedentes de interés, en seguimiento en consultas externas de nuestro servicio desde 2013, donde acudió por placas alopécicas de un año de evolución sin otra sintomatología asociada. Había realizado tratamientos previos con infiltraciones de acetónido de triamcinolona, prednisona 30 mg en pauta descendente, pulsos de metilprednisolona 125 mg y dexametasona 40 mg cada dos semanas, difenciprona en diferentes concentraciones semanal, minoxidil 5% tópico mañana y noche, metotrexato 15 mg semanal, hidroxicloroquina 200 mg cada 24 horas, biotina 20 mg cada 24 horas, ciclosporina 100 mg cada 24 horas, sulfasalazina 500 mg cada 24 horas y acetato de ciproterona 50 mg cada 24 horas con ausencia de respuesta. Ante el fracaso de los tratamientos previos, en febrero de 2020 inició tratamiento compasivo con tofacitinib 5 mg cada 12 horas.

### Exploración física

A la exploración inicialmente presentó placas alopécicas de patrón ofiásico en cuero cabelludo con test de tracción negativo, sin afectación de cejas y pestañas, que en las sucesivas revisiones se extendieron hasta alcanzar alopecia total de cuero cabelludo y cejas.



### Exploraciones complementarias

- Tricoscopia: en las placas de alopecia se observaron pelos rotos, pelos peláticos y puntos amarillos, patrón típico de alopecia areata.
- Analítica: se realizó un estudio de autoinmunidad, serologías y función tiroidea con resultados normales o negativos.

### Diagnóstico

Alopecia areata universal.

### Tratamiento

Tofacitinib 5 mg cada 12 horas y minoxidil 1 mg cada 24 horas.

### Evolución

La paciente mostró a los 4 meses del inicio del tratamiento con tofacitinib 5 mg/12 h una mejoría importante con inicio de repoblación en cejas y pestañas, así como aparición de vello en cuero cabelludo (**Figura 1**). A los 9 meses mostró una repoblación total de cejas y cuero cabelludo con pelo oscuro terminal, salvo en zona parietal derecha donde persistió una zona con menor densidad. En la última revisión a los 18 meses, se observó respuesta clínica completa con repoblación total de cuero cabelludo, cejas y pestañas (**Figura 2**). Durante el tratamiento la paciente no mostró ningún efecto adverso y presentó en todo momento buena tolerancia al tratamiento.

### Comentario<sup>1-5</sup>

Presentamos un caso clínico de alopecia areata universal de años de evolución y refractaria a múltiples líneas de tratamientos, tanto tópicos como sistémicos, con respuesta completa a tofacitinib 5 mg cada 12 horas. Tofacitinib es un inhibidor de la vía de las janus kinasas, las cuales están implicadas en la patogenia de numerosas dermatosis inflamatorias como dermatitis atópica, vitiligo, dermatomiositis y también alopecia areata. Actualmente no está aprobado la indicación de jakinibs para el tratamiento de la alopecia areata, pero tras su uso compasivo fuera de ficha técnica se han publicado casos de respuesta tanto parcial como completa, como es el caso de nuestra paciente.



**Figura 1.**

Respuesta a los 3 meses  
de tratamiento con  
tofacitinib 5 mg cada  
12 horas.



**Figura 2.**

Repoblación total de cuero cabelludo a los 12 meses de tratamiento con tofacitinib 5 mg cada 12 horas.

# Bibliografía

1. Damsky W, King B. JAK inhibitors in dermatology: The promise of a new drug class. *J Am Acad Dermatol.* 2017;76(4):736-44. doi:10.1016/j.jaad.2016.12.005
2. Cotter D, Schairer D, Eichenfield L. Emerging therapies for atopic dermatitis: JAK inhibitors. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78(3):S53-S62. doi:10.1016/j.jaad.2017.12.019
3. He H, Guttman-Yassky E. JAK Inhibitors for Atopic Dermatitis: An Update. *Am J Clin Dermatol.* 2019;20:181-92. doi:10.1007/s40257-018-0413-2
4. Ciechanowicz P, Rakowska A, Sikora M, Rudnicka L. JAK-inhibitors in dermatology: current evidence and future applications. *J Dermatolog Treat.* 2018;30(7):648-58. doi:10.1080/09546634.2018.1546043
5. Phan K, Sebaratnam DF. JAK inhibitors for alopecia areata: a systematic review and meta-analysis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019 May;33(5):850-6. doi:10.1111/jdv.15489. Epub 2019 Apr 10. PMID: 30762909.





# 07

## Jarabes edulcorados, dientes moteados

Ana Orbea Sopeña  
Aida Aramburu González  
Manuel Pascual Ares  
María Rosario González Hermosa





### Anamnesis

Paciente de 13 meses sin antecedentes de interés en seguimiento en nuestra consulta por hemangioma infantil perianal (**Figura 1**) en tratamiento con propranolol oral. A los cuatro meses de inicio de tratamiento la madre consulta por unas manchas marrones que le han salido a su hija en los dientes y que ella relaciona con el jarabe.

### Exploración física

Placas moteadas marrones en dientes incisivos de la arcada superior (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

No ha precisado.

### Diagnóstico

Caries dentales secundarias a tratamiento con propranolol en hemangioma infantil.

### Tratamiento

Se recomienda suspender el tratamiento con propranolol y acudir a un odontólogo para valorar posibles tratamientos.



### Evolución

La paciente terminó el tratamiento con propranolol con muy buena respuesta del hemangioma. En sucesivas visitas podremos ver la evolución de las caries dentales.

### Comentario

Destacamos un caso de caries dentales en una niña de 20 meses secundarias al tratamiento con propranolol en jarabe (Hemangiol®). Este jarabe presenta como excipiente la sacarina<sup>1</sup>, un edulcorante artificial ampliamente usado. Se han publicado numerosos estudios postulando la gran variedad de efectos tanto positivos como negativos de estas sustancias en la salud. Si bien los edulcorantes artificiales han demostrado ser menos cariogénicos que la sacarosa tanto en modelos in vitro<sup>2</sup> como in vivo en animales<sup>3</sup>, son también causantes de desmineralización del esmalte y promotores de las caries dentales. En este caso, parece una explicación razonable de la causa de caries dentales en una niña de tan temprana edad la toma diaria de un jarabe que contiene sacarina sódica.

**Figura 1.**

Hemangioma infantil  
perianal tratado con  
propranolol oral.

**Figura 2.**

Placas moteadas  
marrones en dientes  
incisivos de la arcada  
superior compatibles  
con caries dentales.

# Bibliografía

1. Hemangiol®. Ficha técnica. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios - Centro de Información del Medicamento. Disponible en: [https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/114919001/FT\\_114919001.html](https://cima.aemps.es/cima/dochtml/ft/114919001/FT_114919001.html)
2. Giacaman RA, Campos P, Muñoz-Sandoval C, Castro RJ. Cariogenic potential of commercial sweeteners in an experimental biofilm caries model on enamel. Arch Oral Biol. 2013;58(9):1116-22. doi:10.1016/j.archoralbio.2013.03.005
3. Tanzer JM, Slee AM. Saccharin inhibits tooth decay in laboratory models. J Am Dent Assoc (1939). 1983;106(3):331-3. doi:10.14219/jada.archive.1983.0045



# 08

## “Doctor, ¡me está creciendo la frente!”

Ana Simón Gozalbo  
Claudia García Martín  
Kevin Díez Madueño  
Raquel Carrascosa de Lome





### Anamnesis

Mujer de 81 años, con antecedentes de hipertensión en tratamiento con amlodipino-olmesartán y cáncer de mama diagnosticado cuatro años antes habiendo recibido cirugía, radioterapia e inhibidores de la aromataasa (letrozol y exemestano), tratamiento este último que continuaba tomando. La paciente refería aparición de eritema y prurito en la frente de tres meses de evolución asociado a engrosamiento lentamente progresivo de la piel de dicha área.

### Exploración física

A la exploración física presentaba una placa eritematosa, bien definida, indurada e infiltrada en la región frontal. No se apreciaron pápulas, pústulas ni comedones ni en el área afecta ni en otras regiones faciales (**Figura 1**).

### Exploraciones complementarias

La biopsia *punch* mostró un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y perianexial de predominio linfocitario junto a ectasia vascular superficial y fibrosis focal intersticial en dermis profunda. Se objetivó la presencia del ácaro *Demodex folliculorum* en los folículos pilosos (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Dada la clínica, localización y patrón histológico de la lesión, se diagnosticó de una variante extremadamente infrecuente de rosácea que afecta al área frontal, denominada metofima.



### Tratamiento

Se inició tratamiento con pimecrólimus tópico 10 mg/g. La paciente rechazó otras opciones de tratamiento.

### Evolución

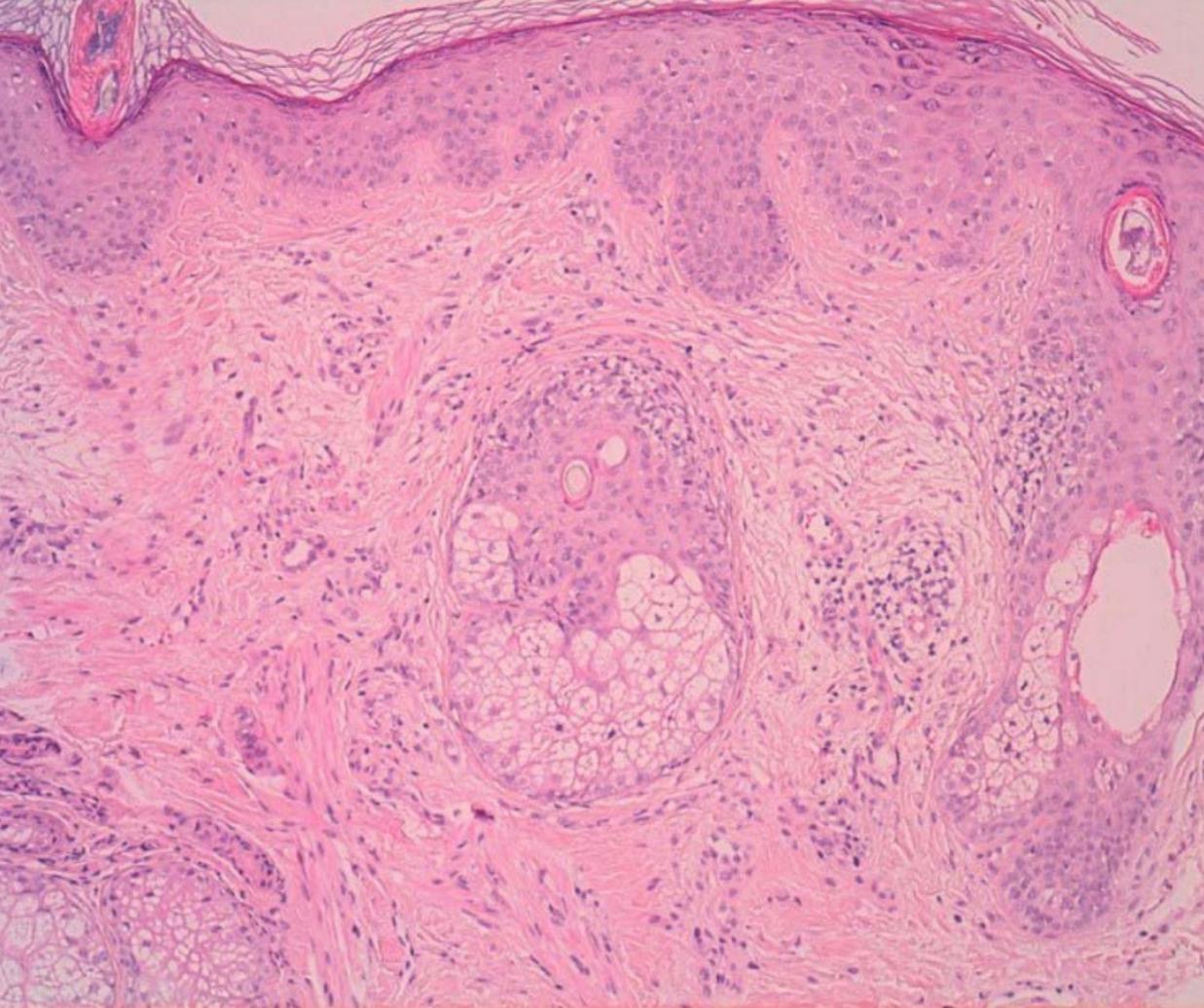
Tras unos meses de tratamiento, la paciente refirió mejoría parcial de sus lesiones con disminución del engrosamiento en la piel de su frente y cese del prurito asociado.

### Comentario

Las fimas consisten en engrosamientos localizados de piel facial. El área más frecuentemente afectada es la nariz (rinofima) pero, de forma menos habitual, también puede aparecer en otras zonas como la barbilla (gnatofima), orejas (otofima), párpados (blefarofima) o frente (metofima)<sup>1</sup>. Pueden asociarse a la aparición de otras formas de rosácea constituyendo un estadio avanzado de esta entidad o bien presentarse de forma aislada<sup>2</sup>. Anatomopatológicamente, las lesiones fimatosas traducen edema por inflamación crónica y fibrosis de la dermis que ocasiona hipertrofia tisular que suele acompañarse de hiperplasia de glándulas sebáceas<sup>3</sup>. Su diagnóstico diferencial incluye la Enfermedad de Morbihan, que consiste en la aparición de eritema y edema en los dos tercios superiores del rostro de curso crónico y recurrente<sup>4</sup>. El manejo de las fimas incluye metronidazol, doxiciclina, isotretinoína oral, extirpación quirúrgica y láser CO<sub>2</sub><sup>5</sup>. En nuestro caso, llama la atención el desarrollo de esta entidad a pesar de que la paciente estaba en tratamiento con un inhibidor de la aromatasa que típicamente ocasiona adelgazamiento de la piel y disminución del colágeno dérmico. El metofima constituye una forma extremadamente infrecuente de rosácea con solo dos casos publicados.

**Figura 1.**

Placa eritematosa y edematosa en el área frontal simulando "piel de naranja".

**Figura 2.**

Biopsia incisional, hematoxilina eosina 20x, mostrando piel con leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial y perianexial de predominio linfocitario con presencia de *Demodex*. Asimismo, se aprecia ectasia vascular superficial focal y fibrosis focal intersticial.

# Bibliografía

1. Jansen T, Plewig G. Clinical and histological variants of rhinophyma, including nonsurgical treatment modalities. *Facial Plast Surg FPS*. 1998;14(4):241-53. doi:10.1055/s-2008-1064456
2. Chan JL, Soliman S, Miner AG, Hughes SM, Cockerell CJ, Perone JB. Metophyma: case report and review of a rare phyma variant. *Dermatol Surg Off Publ Am Soc Dermatol Surg Al*. Junio 2011;37(6):867-9. doi:10.1111/j.1524-4725.2011.02023..x
3. de Macedo ACL, Sakai FDP, de Vasconcelos RCF, Duarte AA. Gnatophyma--a rare form of rosacea. *An Bras Dermatol*. Diciembre 2012;87(6):903-5. doi:10.1590/S0365-05962012000600014
4. Smith LA, Cohen DE. Successful Long-term Use of Oral Isotretinoin for the Management of Morbihan Disease: A Case Series Report and Review of the Literature. *Arch Dermatol*. Diciembre 2012;148(12):1395-8. doi:10.1001/archdermatol.2012.3109
5. Rai S, Madan V. Treatment of metophyma with the carbon dioxide laser. *Dermatol Surg Off Publ Am Soc Dermatol Surg Al*. Marzo 2012;38(3):513-5. doi:10.1111/j.1524-4725.2011.02297.x



# 09

## Paroniquia crónica en un paciente con enfermedad de Parkinson

Belén Romero Jiménez  
Jorge Román Sainz  
Nicolás Silvestre Torner  
Adrián Imbernón Moya





### Anamnesis

Varón de 84 años, con antecedente de enfermedad de Parkinson avanzada, que acudió a consulta para valoración de lesiones cutáneas de dos meses de evolución en región periungueal de primer dedo de pie izquierdo, intensamente dolorosa, con mala respuesta tras tratamiento antibiótico tópico y oral. Negaba traumatismos previos o clínica sistémica acompañante.

### Exploración física

En la exploración dermatológica se observaba una lámina ungueal (LU) engrosada de coloración amarillenta, con intenso eritema, edema y supuración del pliegue ungueal proximal (PUP) (**Figura 1**), doloroso a la palpación.

### Exploraciones complementarias

En la ecografía cutánea se observó engrosamiento de la LU, disminución de la distancia entre el origen de la LU y la base de la falange distal, así como aumento de la vascularización del PUP en modo Doppler (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Los hallazgos clínicos y ecográficos son compatibles con una retroniquia, sin antecedente traumático conocido.

### Tratamiento

Bajo bloqueo anestésico digital con mepivacaína al 2%, se realizó avulsión quirúrgica total de la LU.



### Evolución

El paciente presentó mejoría progresiva de la sintomatología tras el procedimiento quirúrgico. En el seguimiento durante el primer año en consultas de Dermatología el paciente presentó recidivas del cuadro clínico.

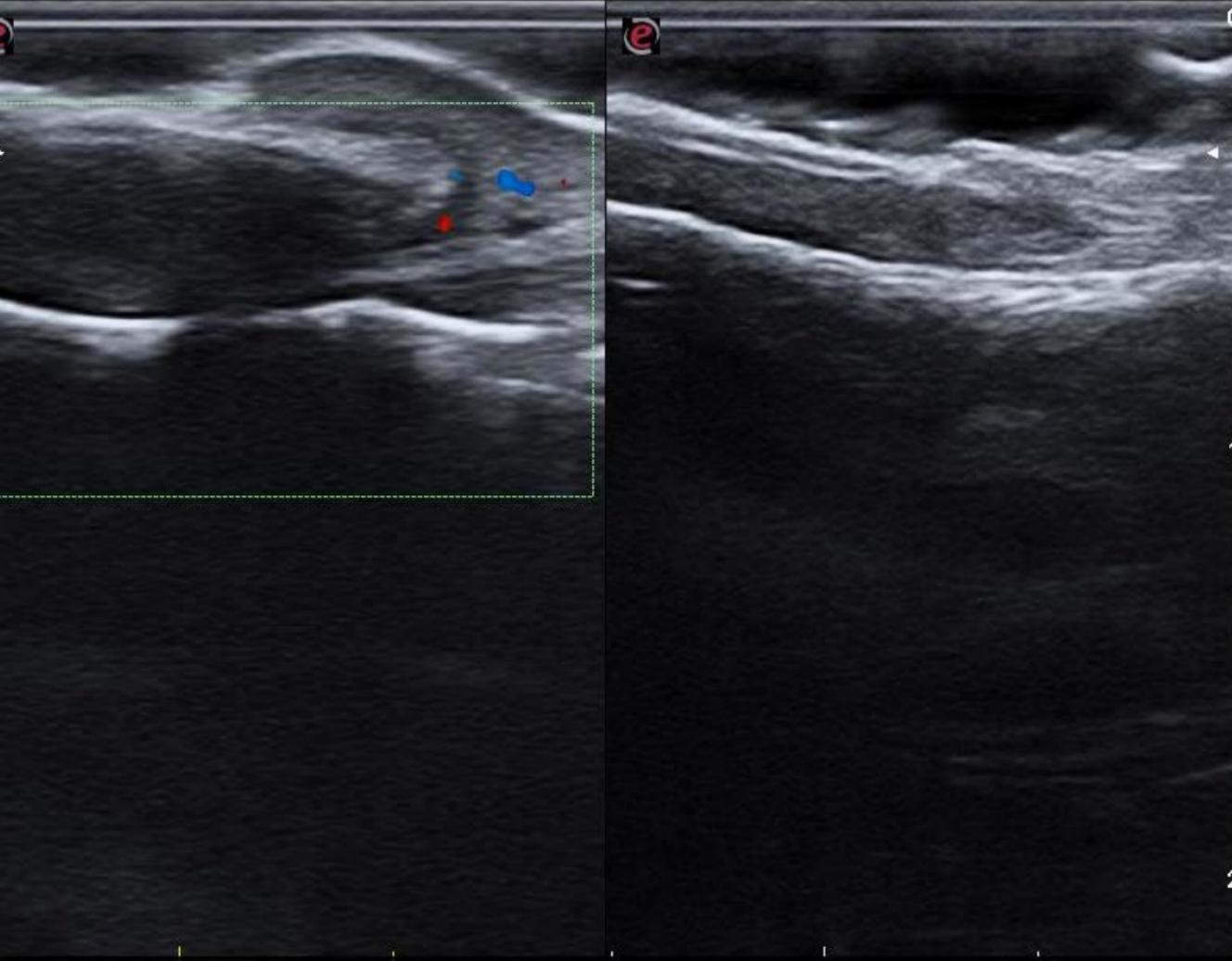
### Comentario

La retroniquia se debe al enclavamiento de la parte proximal de la LU en el PUP, con la consecuente formación de 2 o más LU superpuestas bajo el PUP. Se presenta principalmente en el primer dedo del pie de mujeres jóvenes como consecuencia de traumatismos agudos o, más frecuentemente, tras traumatismos menores repetidos<sup>1,2</sup>. Clínicamente se presenta con disminución del crecimiento de la LU, xantoniquia y paroniquia proximal crónica<sup>3-5</sup>. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras causas de paroniquia crónica de origen inflamatorio, infeccioso, tumoral o farmacológico<sup>4,5</sup>. La ecografía cutánea confirma el diagnóstico, observando dos o más LU superpuestas, disminución de la distancia entre el origen de la LU y la base de la falange distal, así como disminución de la ecogenicidad del lecho y el PUP. En el estudio Doppler, se ha descrito incremento del flujo sanguíneo en el lecho ungueal proximal<sup>4-6</sup>. La avulsión quirúrgica de la LU es considerada el tratamiento de elección. En casos leves, puede plantearse el tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia, con resultados variables<sup>2-4,7</sup>. Presentamos un caso excepcional de retroniquia en el que no se encontraron desencadenantes traumáticos.

**Figura 1.**

Imagen clínica.

Engrosamiento y xantoniquia de la LU del primer dedo de pie izquierdo, acompañado de intenso eritema y edema del PUP.



09

Miscelánea



### Figura 2.

Imagen ecográfica. Engrosamiento de la LU y disminución de la distancia entre el origen de la LU y la base de la falange distal, con aumento de flujo vascular en modo Doppler, en comparación con lado contralateral sano.

1

2

# Bibliografía

1. Wollina U. Retronychia—an uncommon cause of chronic proximal nail fold inflammation. *Wiener Medizinische Wochenschrift*. 2021;171:53-6. doi:10.1007/s10354-020-00781-y
2. Pessoa e Costa T, João AL, Lencastre A. Retronychia: A Paradigm Shift?. *Skin Appendage Disord*. 2020;6:268-71. doi:10.1159/000509370
3. Wollina U. Retronychia—A case series of an uncommon cause of chronic perionyxis. *Dermatologic Therapy*. 2020;33:e13667. doi:10.1111/dth.13667
4. Litaïem N, Drissi H, Zeglaoui F, Khachemoune A. Retronychia of the toenails: a review with emphasis on pathogenesis, new diagnostic and management trends. *Arch Dermatol Res*. 2019;311:505-12. doi:10.1007/s00403-019-01925-w
5. Alonso-Pacheco ML, de Miguel-Mendieta E, Maseda-Pedrero R, Mayor-Arenal M. Retroniquia: estudio ecográfico y tratamiento quirúrgico de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:e33-e37. doi:10.1016/j.ad.2015.06.018
6. Fernández J, Reyes-Baraona F, Wortsman X. Ultrasonographic criteria for diagnosing unilateral and bilateral retronychia. *J Ultrasound Med*. 2018;37:1201-9. doi:10.1002/jum.14464
7. Lencastre A, Iorizzo M, Caucanas M, Cunha N, Trakatelli MG, Zaraa I, Richert B. Topical steroids for the treatment of retronychia. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33:e320-e322. doi:10.1111/jdv.15603



# 10

## Ampollas hemáticas en cavidad oral: una entidad intrigante

Cecilia Buján Bonino  
Noelia Moreiras Arias  
María López-Pardo Rico  
Elena Rosón López





### Anamnesis

Mujer de 43 años que consulta por brotes recurrentes de lesiones en cavidad oral, el más reciente cinco días antes de su asistencia, que tienen lugar desde hace aproximadamente un año. Las describe como “ampollas de sangre”. Dichas ampollas aparecen súbitamente, y tienden a localizarse en paladar blando, úvula, mucosa yugal e incluso orofaringe. No relaciona el inicio de las lesiones con ningún factor desencadenante. Asimismo, niega alteraciones del estado general u otra sintomatología relacionada con ellas. Refiere que las ampollas drenan de forma espontánea poco tiempo después de su presentación, y el punto sobre el que asientan únicamente ocasiona moderadas molestias durante la semana posterior, sin que se puedan identificar úlceras francas. No observa lesiones adicionales en piel ni otras mucosas.

### Exploración física

En el momento de su valoración, tras realizarse exploración completa de todo el tegumento y mucosas, no se evidencian hallazgos significativos.

La paciente aporta iconografía tomada personalmente en la que se observa una ampolla tensa de contenido hemático en el lado izquierdo de su mucosa yugal, adyacente a la arcada dentaria inferior (**Figura 1**).



### Exploraciones complementarias

Se solicita una analítica sanguínea que incluyese hemograma, bioquímica básica (incluyendo glucosa, urea, creatinina, sodio, potasio y perfil hepático) y un estudio de la coagulación, encontrándose todos los parámetros estudiados en el rango de la normalidad.

### Diagnóstico

La historia e imagen facilitadas por la paciente sumada a la ausencia de otra semiología o datos analíticos de enfermedad ampollosa, hematológica o sistémica permiten establecer un diagnóstico clínico de angina bullosa hemorrágica.

### Tratamiento

Se explica a la paciente su diagnóstico y la naturaleza idiopática, benigna y recurrente del mismo. Dada la relativa indolencia de la clínica, se recomienda únicamente uso de enjuagues tras cada comida con colutorio de clorhexidina durante sus brotes para evitar sobreinfección, así como la evitación de traumatismos en la medida de lo posible.

### Evolución

Por la benignidad del cuadro no se indica seguimiento periódico a cargo de nuestro servicio.



### Comentario

La angina bullosa hemorrágica es una entidad benigna que afecta a la cavidad oral consistente en brotes repentinos de ampollas de contenido hemorrágico que tienden a vaciarse y resolverse en un corto plazo, de una o dos semanas, sin dejar residuo cicatricial<sup>1</sup>. Una de las localizaciones preferenciales de estas lesiones es el paladar blando<sup>1</sup>. Se trata de una patología de diagnóstico clínico cuyas manifestaciones no son atribuibles a alteraciones hematológicas, enfermedades ampollosas u otros procesos autoinmunes<sup>2</sup>. Algunos de los diagnósticos diferenciables que se podrían plantear frente a esta entidad son penfigoide de mucosas, eritema multiforme, exantema fijo medicamentoso, dermatosis IgA lineal o liquen plano ampolloso<sup>2</sup>. En los ocasionales casos en los que se realizó biopsia, los hallazgos fueron inespecíficos y la inmunofluorescencia negativa<sup>1</sup>. Su etiología es desconocida, aunque existe un desencadenante traumático en múltiples casos descritos en la literatura, como la ingesta de alimentos de textura dura o la intubación<sup>3</sup>. Además, algunos trabajos la vinculan al uso de corticoides inhalados, a la diabetes *mellitus* o a la hipertensión arterial<sup>3</sup>. Suele debutar a partir de la cuarta década de la vida sin un predominio claro en cuanto al sexo<sup>1</sup>.

**Figura 1.**

Iconografía de la lesión.  
Ampolla hemática tensa  
en cavidad oral, ubicada  
en la mucosa yugal  
izquierda.

# Bibliografía

1. Alberdi-Navarro J, García-García A, Cardona-Tortajada F, Gainza-Cirauqui ML, Aguirre-Urizar JM. Angina bullosa hemorrhagica, an uncommon oral disorder. Report of 4 cases. J Clin Exp Dent. 2020;12(5):e509-e513. doi:10.4317/jced.56840
2. Rodrigues S, Albrechete M, Monsanto R, Chagury A, Lorenzetti F. Hemorrhagic Bullous Angina: A Case Report and Review of the Literature. Turk Arch Otorhinolaryngol. 2016;54(3):134-7. doi:10.5152/tao.2016.1795
3. Iftikhar S, Chaudhry S, Ghafoor S. Angina bullous haemorrhagica: Case report and review of literature. J Pak Med Assoc. 2018;68(10):1527-30.



# 11

## Algo más que verrugas

César Guijarro Sánchez

Irene Rivera Ruiz

Miguel Juan Cencerrado

Pedro Jesús Gómez Arias





### Anamnesis

Mujer de 56 años remitida por la presencia de lesiones verrugosas diseminadas de un año de evolución. No refería antecedentes personales de interés y al explorar a la familia apreciamos que su hijo y hermana presentaban lesiones similares.

### Exploración física

Destacaban pequeñas placas hiperpigmentadas papulosas con aspecto verrugoso diseminadas en región facial y superficie extensora de extremidades superiores e inferiores (**Figura 1**). Además, se apreció una lesión crateriforme de 4 mm de diámetro máximo localizada en el muslo izquierdo y otra similar de 5 mm en tercio inferior de la pierna izquierda.

### Exploraciones complementarias

Se procedió a la extirpación quirúrgica de ambas lesiones confirmando el estudio histológico el diagnóstico de sospecha de carcinomas epidermoides microinfiltrantes bien diferenciados.

Se realizó biopsia de una de las lesiones cutáneas demostrando el estudio histológico cambios sugestivos de infección por el virus del papiloma humano (**Figura 2**) (acantosis con hiperqueratosis, desorganización madurativa con paraqueratosis, atipia leve, coilocitos). El estudio inmunológico por hibridación *in situ* para el virus del papiloma resultó negativo (debido a que estas pruebas detectan el serotipo alfa de este virus, y las lesiones de esta patología son producidas por el serotipo beta).

La analítica sanguínea no mostró alteraciones significativas ni inmunosupresión.



### Diagnóstico

Reuniendo todos los datos anteriores (lesiones verrugosas generalizadas, antecedentes familiares de lesiones similares, carcinomas epidermoides extirpados y lesiones anatomopatológicas compatibles con infección por el virus del papiloma humano), se llega al diagnóstico de sospecha de epidermodisplasia verruciforme.

### Tratamiento

Se recomendó fotoprotección y se inició acitretina a dosis de 0,5 mg/kg diario.

### Evolución

La paciente toleró adecuadamente el tratamiento con acitretina y disminuyeron en tamaño y número las lesiones. Hasta el momento actual no ha desarrollado nuevas lesiones neoplásicas.

### Comentario

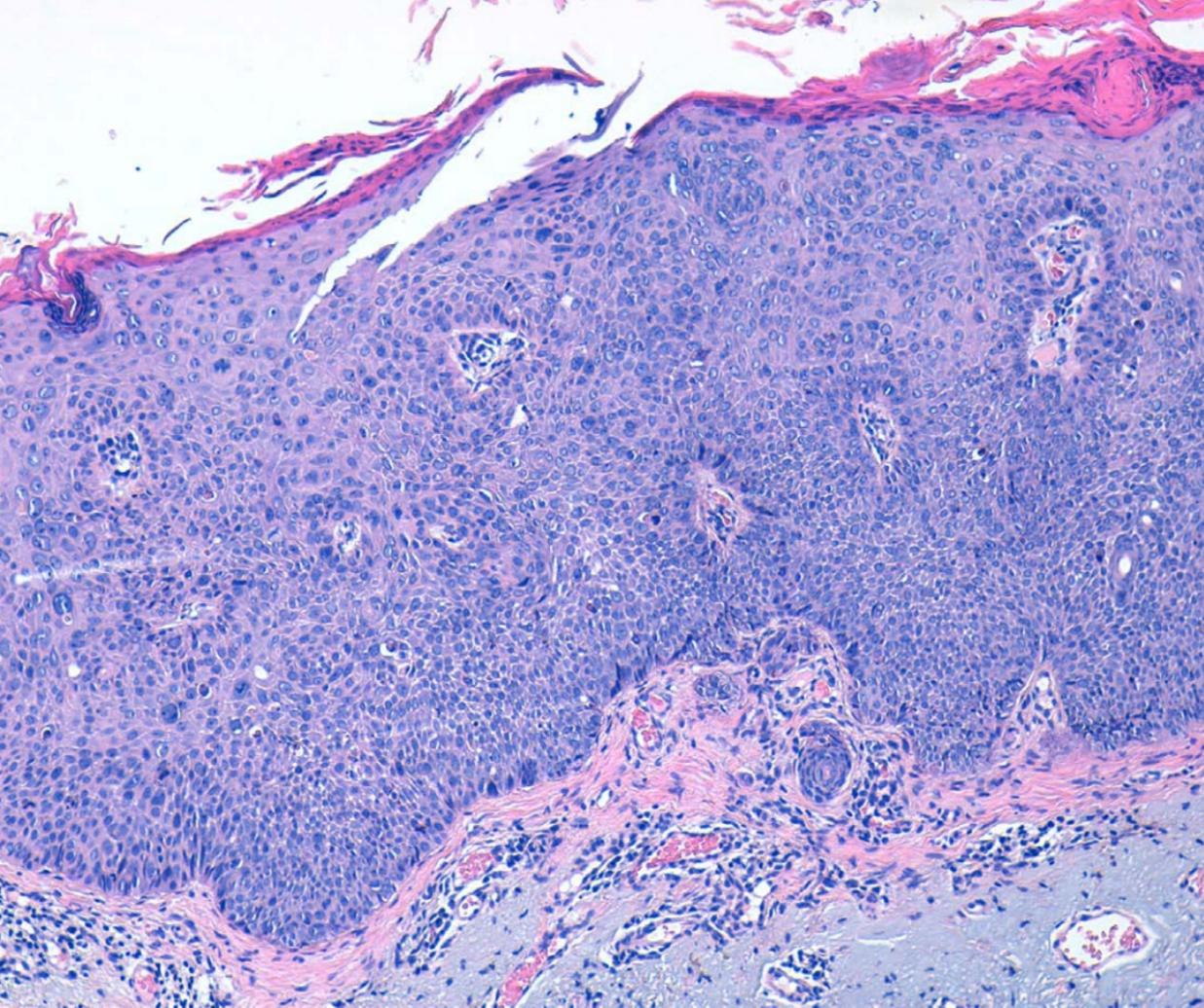
La epidermodisplasia verruciforme es una enfermedad de baja prevalencia que se caracteriza por el desarrollo de verrugas planas y lesiones similares a pitiriasis versicolor<sup>1</sup>, asociadas al serotipo beta del virus del papiloma humano<sup>2</sup>. Se trata de una entidad poco referida con apenas 500 casos descritos en la literatura<sup>3,4</sup>. Hay una forma hereditaria autosómica regresiva, más frecuente, y otra adquirida por inmunodepresión<sup>4</sup>.

El diagnóstico de sospecha es clínico y el definitivo se establece por demostración histológica de lesiones provocadas por el virus del papiloma humano, demostración inmunológica de la presencia del mismo o detección molecular de la mutación causante de la enfermedad (mutación EVER1/TMC6 o EVER2/TMC8, cromosoma 17q25.3). Es vital el diagnóstico y tratamiento precoz, evitando la progresión a carcinomas epidermoides avanzados. La fotoprotección exhaustiva es el pilar fundamental del tratamiento y se han descrito resultados variables con acitretina oral, tratamientos tópicos como imiquimod o 5-fluoruracilo y terapia fotodinámica<sup>1-4</sup>.



**Figura 1.**

Pequeñas placas hiperpigmentadas levemente descamativas y de aspecto verrugoso localizadas en muslo y región pretibial de ambos miembros inferiores.

**Figura 2.**

Hematoxilina-eosina  
10x. Lesiones sugestivas  
de infección por el  
virus del papiloma  
humano: acantosis con  
hiperqueratosis, atipia  
leve, desorganización  
madurativa con  
paraqueratosis.

# Bibliografía

1. Burger B, Itin PH. Epidermodysplasia verruciformis. *Curr Probl Dermatol*. 2014;45:123. doi:10.1159/000356068.
2. Sánchez-García VP, Sanz A, Eloy C, Vera A, et al. Epidermodisplasia verruciforme. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:531-3. doi:10.1016/S0001-7310(05)73127-6
3. Przybyszewska J, Zlotogorski A, Ramot Y. Re-evaluation of epidermodysplasia verruciformis: Reconciling more than 90 years of debate. *J Am Acad Dermatol*. 2017;76:1161. doi:10.1016/j.jaad.2016.12.035
4. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 4th ed. London: Elsevier; 2018.



# 12

## Dolor mandibular con supuración cutánea, signo clave en la exploración

Cristina Albanell Fernández  
Saray Porcar Saura  
Manuel Ballesteros Redondo  
Ángeles Revert Fernández





### Anamnesis

Mujer de 24 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por la presencia de una lesión nodular localizada en la mandíbula izquierda, de 1 año de evolución. Previamente había presentado 3 episodios inflamatorios con enrojecimiento, dolor y salida de material purulento por dicha lesión, por los que había recibido tratamiento antibiótico. La paciente refería episodios de dolor repentino en la región molar inferior izquierda, así como empeoramiento con la ingesta de alimentos fríos.

### Exploración física

A la exploración se evidenció una depresión cutánea de 5x5 mm en borde mandibular izquierdo con un nódulo central con orificio de salida no productivo en el momento de la exploración (**Figura 1**). La lesión estaba adherida a planos profundos. Presentaba mala higiene bucal con múltiples caries en molares mandibulares izquierdos, con un absceso en dicha región y una severa caries en primer molar mandibular izquierdo, junto con inflamación de las encías adyacentes.

### Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía en la que se apreció una banda hipocogénica con refuerzo hiperecogénico en todo el trayecto desde la lesión cutánea exterior hasta el ápice molar de la pieza dentaria número 36.

Se solicitó una ortopantomografía en la que se observaron imágenes radiolúcidas en la arcada dental inferior izquierda, compatibles con proceso periapical infeccioso (**Figura 2**).



### Diagnóstico

Fístula odontogénica.

### Tratamiento

En primera instancia recibió 3 pautas de tratamiento antibiótico diferentes (cefuroxima oral, mupirocina tópica y amoxicilina/clavulánico oral) con resolución de los episodios supurativos. Sin embargo, el trayecto fistuloso persistía por lo que fue derivada de forma preferente a consultas de cirugía maxilofacial, quienes practicaron múltiples exodoncias de piezas dentales mandibulares izquierdas (35, 36 y 37) y curetaje endobucal. Se insistió en reforzar medidas higiénicas orales.

### Evolución

Los episodios de drenaje purulento se resolvieron con las pautas antibióticas recibidas. En las 3 semanas posteriores a la realización de las exodoncias se produjo resolución del trayecto fistuloso, con cierre completo del orificio de salida cutáneo. Actualmente continua en seguimiento clínico y no ha presentado recidivas.

### Comentario<sup>1-4</sup>

Las fístulas odontogénicas son conexiones anómalas infrecuentes originadas a partir de procesos infecciosos crónicos en la mucosa oral que comunican los ápices radiculares con la superficie cutánea facial o cervical. Generalmente

aparecen en adultos de edad media con higiene oral deficiente. Surgen mayoritariamente en los molares mandibulares, por lo que, es muy frecuente que la fístula termine drenando en la región submandibular o submentoniana. El diagnóstico se basa en la exploración física y las pruebas complementarias, como la ortopantomografía o la ecografía. Un porcentaje considerable de los pacientes no presentan sintomatología alguna en la cavidad oral, lo que puede provocar retrasos en el diagnóstico. A menudo, reciben múltiples tandas de tratamiento antibiótico con recidivas frecuentes. Por ello, es fundamental la exploración de la cavidad bucal. La exodoncia de las piezas dentales afectas puede ayudar a resolver el proceso, aunque en ocasiones se requiere la realización de una fistulectomía. Tras instaurar el tratamiento adecuado, la mayoría de fístulas cierran en las primeras 3 semanas. El diagnóstico diferencial incluye lesiones traumáticas, granuloma piogénico, quistes epidérmicos, neoplasias, tuberculosis cutánea y linfadenitis supurativa, entre otras.



**Figura 1.**

Depresión cutánea con orificio de salida de la fístula odontogénica en región mandibular izquierda.



**Figura 2.**

Ortopantomografía  
previa a la intervención  
quirúrgica con  
presencia de imagen  
radiolúcida asociada  
en el primer molar  
mandibular izquierdo.

# Bibliografía

1. Ohta K, Yoshimura H. Odontogenic cutaneous fistula of the face. CMAJ. 2019;191(46):E1281. doi:10.1503/cmaj.190674
2. Borbon C, Gallesio C, Ramieri G. Odontogenic Cutaneous Fistula: A Case in Aged Patient With Delayed Diagnosis. J Craniofac Surg. June 2021;32(4):e340-e342. doi:10.1097/SCS.00000000000007114
3. Fernández Cuevas L, Rodas Díaz AC. Fístula odontogénica. Rev Cent Dermatol Pascua. 2011;20(3):110-2. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2011/cd113e.pdf>
4. de Quintana-Sancho A, Piris-García X, Jauregui-Zabaleta M. Fístula cutánea odontogénica: un reto diagnóstico. An Sist Sanit Navar. 2017;40(3):471-4. doi:10.23938/ASSN.0040



# 13

## Un collar de pápulas amarillentas

Diego Soto García  
Carmen Couselo Rodríguez  
Sandra Martínez Fernández  
Laura Salgado





### Anamnesis

Paciente mujer de 73 años que consultó por la aparición de pápulas de dos años de evolución, ligeramente pruriginosas y de coloración amarilloblanquecina ocupando toda la circunferencia cervical. Entre sus antecedentes personales destacaban un cuadro ansiosodepresivo, asma bronquial que controlaba con broncodilatadores y había sido hysterectomizada por pólipos endometriales.

### Exploración física

En el examen físico se observó la presencia de múltiples pápulas no foliculares milimétricas, agrupadas y dando un aspecto en empedrado; de tonalidad amarillenta localizadas en el cuello, predominantemente en las caras laterales (Figura 1). No se objetivaron lesiones en la región supraclavicular ni en las axilas.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que reveló un adelgazamiento de la epidermis, infiltrado linfocítico perivascular superficial, incontinencia pigmentaria y disminución de fibras elásticas en dermis papilar junto con edema intersticial y desorden de las fibras colágenas en dermis reticular. No se observaron depósitos de mucina ni cálcicos.

Se solicitó también una analítica completa con hemograma, bioquímica y perfil lipídico en la que no se encontraron alteraciones.



### Diagnóstico

Dado el contexto clínico, estos hallazgos histológicos sugieren el diagnóstico de elastólisis de dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico.

### Tratamiento

Hasta el momento no se ha descrito ningún tratamiento efectivo para este trastorno. En nuestro caso se recomendó aplicar emolientes diarios.

### Evolución

Se obtuvo una muy discreta mejoría sintomática sin cambios en la exploración física en la reevaluación a los dos meses. Posteriormente se perdió el seguimiento de esta paciente.

### Comentario

La elastólisis de dermis papilar similar a pseudoxantoma elástico es una entidad poco frecuente que afecta más a mujeres entre la 6ª y 8ª década de la vida<sup>1</sup>. De etiopatogenia desconocida, se ha sugerido que la radiación ultravioleta desempeña un papel causal; aunque es poco probable que sea suficiente por si sola. Su clínica se caracteriza por pápulas que habitualmente miden de 2 a 4 mm de diámetro, no son foliculares y tienen un color amarillento o carnososo. Se suelen disponer de manera simétrica formando grandes placas con aspecto de empedrado en las áreas laterocervicales, como sucede en nuestro caso.

Es frecuente la afectación de la zona supraclavicular, aunque también se ha descrito la afectación de caras flexoras de antebrazos y de axilas. Histológicamente, se observa en la dermis papilar una pérdida total o parcial de las fibras elásticas<sup>1-3</sup>. La epidermis es normal o atrófica y no se observan calcificaciones dérmicas como en el pseudoxantoma elástico. Este trastorno no se considera relacionado con patología sistémica por lo que no se necesitan otras estudios<sup>2,3</sup>. La importancia de esta entidad radica en sus diagnósticos diferenciales, entre el que se encuentra por su aspecto clínico, el pseudoxantoma elástico (con importantes implicaciones pronósticas) y la elastólisis de la dermis media.



**Figura 1.**

Pápulas milimétricas no foliculares y no inflamatorias en el lateral del cuello.

# Bibliografía

1. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol*. 1992; 26(4):648-50. doi:10.1016/S0190-9622(08)80797-9
2. Pitarch G, Torrijos A, García-Melgares ML, Roche E, Calatayud A, Fortea JM. Elastolisis dérmica papilar similar a pseudoxantoma elástico. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97(2):131-3. doi:10.1016/S0001-7310(06)73365-8
3. Bagher Zadeh V, Najem N, El-Sayed Hanafy M. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat*. 2011;20(1):35-8. Disponible en: <https://www.acta-apa.org/journals/acta-dermatovenerol-apa/papers/10.15570/archive/acta-apa-11-1/6.pdf>



# 14

## De la cabeza a los pies...

José Antonio Llamas Carmona

Irene López Riquelme

Ana Serrano Ordóñez

Blanca Moyano Almagro





### Anamnesis

Varón de 64 años entre cuyos antecedentes personales presentaba hipertensión arterial e hipotiroidismo de años de evolución, por lo que estaba en tratamiento con imidapril y Eutirox®. Entre sus antecedes familiares destacaba padre afecto de psoriasis en placas de más de 40 años de evolución.

Consulta en nuestro servicio por cuadro de lesiones eritematosas, generalizadas, con afección inicial en cara y V del escote pero que fueron extendiéndose de forma craneocaudal llegando a afectar en última instancia a los pies, pruriginosas de un mes de evolución.

Consultó por primera vez hace dos semanas en Urgencias donde pautaron tratamiento con corticoides tópicos y orales a dosis altas con empeoramiento de las lesiones, motivo por el que fue ingresado en nuestro servicio.

Interrogando refiere que nunca antes había tenido lesiones similares ni problemas dermatológicos. No refería fiebre ni otra sintomatología sistémica. Negaba viajes recientes ni contacto con animales.

### Exploración física

Se apreciaban placas eritematodescamativas de color rojo-naranja que se unen y dejan áreas focales redondas bien delimitadas de piel normal o sana (islas de piel no afectada) con distribución craneocaudal (**Figura 1**). Queratodermia palmoplantar descamativa y brillante de tonalidad anaranjada (**Figura 2A y B**). Pápulas foliculares a nivel de codos, rodillas y dorso de dedos (**Figura 2C y D**). Mínima afectación ungueal. No afectación de mucosas.



### Exploraciones complementarias

Se solicitó laboratorio de rutina incluyendo función hepática, renal sin alteraciones. Las serologías para VIH, VHB, VHC fueron negativas y el perfil de autoinmunidad (ANA, ENA, ANCA, anticardiolipina, antiB2 GP1, anticoagulante lúpico) fue normal. Proteinograma sin hallazgos.

Se realizó un TAC corporal total a descartar neoplasias ocultas, sin alteraciones significativas.

Se procedió a una toma de biopsia cutánea para estudio anatomopatológico e inmunofluorescencia que reveló una hiperqueratosis con ortoqueratosis, focos de paraqueratosis en sentido vertical y horizontal, dilatación de ostium folicular y materiales ortoqueratósicos en su interior. En dermis papilar, leve infiltrado inflamatorio linfomonocitario perivascular.

### Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris eritrodérmica.

### Tratamiento

Se pautó tratamiento con acitretina 25 mg al día. Se insistió en la necesidad de evitar exposición solar intensa, así como fotoprotección estricta. Evitar la ingesta de alcohol, así como dieta equilibrada evitando consumo excesivo de grasas saturadas. En zonas de mayor hiperqueratosis se pautó vaselina a diario.



### Evolución

A los 6 meses de iniciar el tratamiento se consiguió un aclaramiento de más del 80% de las lesiones con buena tolerancia y adherencia al tratamiento. Negaba efectos secundarios de la medicación excepto cierta xerosis cutánea, no limitante. Se realizó un control bimensual a través de analíticas sanguíneas vigilando el perfil hepático y lipídico, sin alteraciones.

### Comentario

La pitiriasis rubra pilar (PRP) es una enfermedad papuloescamosa poco frecuente, de causa desconocida y de gravedad variable cuyas manifestaciones clínicas son muy heterogéneas<sup>1</sup>. Encontramos cinco tipos según edad de inicio y características clínicas, siendo la tipo I (clásica del adulto) la responsable de hasta un 50% de los casos<sup>2</sup>.

Clínicamente es típica la hiperqueratosis folicular sobre áreas perifoliculares eritematosas<sup>2,3</sup>. También se observan placas eritematoescamosas de color rojo-naranja que se unen y dejan áreas focales redondas bien delimitadas de piel sana (islas de piel no afectada). Es frecuente la queratodermia palmoplantar, descamativa y brillante, así como las alteraciones ungueales<sup>1,3</sup>. Con respecto a la evolución, la PRP se considera una enfermedad autolimitada, con una resolución del 80% de los casos en los 3 primeros años. Sin embargo, algunos casos son más permanentes e incluso pueden avanzar hacia un estado eritrodérmico, como nuestro paciente<sup>4</sup>. En relación al tratamiento, los retinoides sistémicos se consideran de primera línea. El más usado es acitretina, con buenos resultados de aclaramiento a los 3-6 meses. El metotrexato es de segunda línea, tanto en monoterapia como añadido al retinoide sistémico y debido a sus altos costos y evidencia clínica aún limitada, se han dejado los agentes biológicos como tercera línea del tratamiento<sup>1,3,4</sup>.



14

Miscelánea



### Figura 1.

Placas eritematoescamosas de color rojo-naranja que se unen y dejan áreas focales redondas bien delimitadas de piel sana (islas de piel no afectada).

**Figura 2.**

Queratodermia palmar **(A)** y plantar **(B)**. Pápulas foliculares en codos **(C)** y rodillas **(D)**.

# Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4ª ed, volumen I. China: Elsevier; 2017.
2. Moretta G, de Luca E, di Stefani A. Management of refractory Pityriasis Rubra Pilaris: challenges and solutions. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2017;10:451-7. doi:10.2147/CCID.S124351
3. Quenan S, Laffitte E. Pityriasis Rubra Pilaris. Ann Dermatol Venereol. 2018;145(1):50-9. doi:10.1016/j.annder.2017.11.013
4. Wang D, Chong VCL, Chong W-S, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J ClinDermatol. 2018;19: 377-90. doi:10.1007/s40257-017-0338-1



# 15

## Varón de 4 años con pápulas eritematodescamativas y costrosas generalizadas

Juan Manuel Liñán Barroso  
Carmen Cruz Catalán  
Mercedes Sendín Martín  
María Teresa Monserrat García





### Anamnesis

Paciente varón de 4 años, nacido a término tras embarazo bien controlado, correctamente vacunado, sin antecedentes personales de interés. Acude a Urgencias dermatológicas con lesiones cutáneas de 3 semanas de evolución, que comenzaron en el tórax y se han ido extendiendo posteriormente a toda la superficie cutánea. No son pruriginosas, aunque le molestan con el sol. No se asocia al inicio de ningún fármaco. No ha presentado tos, mucosidad, fiebre ni otros síntomas sistémicos.

### Exploración física

Presenta de forma generalizada, con respeto palmo-plantar, pápulas eritematosas descamativas, así como pápulas con costra central queratósica-hemorrágica. Las lesiones tienen distintos estadios evolutivos y algunas tienen descamación central que a la presión tangencial descaman “en oblea”. Afectada también la cara. No vesículas o ampollas. Mucosas sin lesiones (Figuras 1 y 2).

### Exploraciones complementarias

Hemograma y tirotropina normales. Proteínas séricas normales. Se solicitaron inmunoglobulinas, con resultados de IgM e IgG en el perfil bajo de la normalidad e IgA dentro de intervalo de normalidad.

### Diagnóstico

Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA).



### Tratamiento

Se explica naturaleza probable del cuadro. Planteamos iniciar tratamiento con:

- Eritromicina. Pesa 20 kg. La dosis sería de 200 mg cada 6 horas, el equivalente a 2 ml de la suspensión 500 mg/5 ml cada 6 horas.
- Hidratación cutánea abundante.
- No tiene picor, así que no pautamos antihistamínicos.
- Helioterapia moderada.

Se cita para revisión en consulta de Dermatología Pediátrica en 2 semanas.

### Evolución

Dos semanas después se revisa al paciente en consultas de Dermatología Pediátrica. Se observa una mejora radical con el tratamiento prescrito, aunque persisten algunas lesiones. Mantiene buen estado general, se palpa una pequeña adenopatía cervical izquierda y en axila derecha. Numerosas lesiones hiperpigmentadas posinflamatorias. Persisten pequeñas pápulas eritematodescamativas y algunas con costra delgada adherida en tórax y extremidades no lesiones en zona facial ni espalda. Se mantiene eritromicina con la misma posología un mes más. En la siguiente revisión, se observa resolución del caso, quedando dos cicatrices lenticulares atróficas en región temporal izquierda y vacío costal derecho, donde presentó dos lesiones costrosas de mayor tamaño. Se recomendaron al alta: control por su pediatra, cuidados generales de la piel y protección para las cicatrices.

**Comentario**<sup>1,2</sup>

Se considera que la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) es trastorno linfoproliferativo de los linfocitos T, clásicamente clasificado en el grupo de las “parapsoriasis”. Es más frecuente en niños varones, como en nuestro caso, y no se conoce la etiología, aunque se cree que puede deberse a una respuesta a antígenos extraños. En nuestro caso no hemos encontrado ningún desencadenante que explicara la enfermedad, pero sí las lesiones típicas: lesiones que forman costras y/o úlceras y que, generalmente, se resuelven en semanas dejando pigmentación residual, sin ser frecuentes los síntomas sistémicos, no presentes en el caso. En niños de esta edad es importante realizar el diagnóstico diferencial con la varicela, pero debemos descartar otras entidades como papulosis linfomatoide (presenta linfocitos CD30+), vasculitis o reacciones medicamentosas. Carecemos de tratamientos con alto nivel de evidencia. Nosotros optamos por eritromicina, preferible a las tetraciclinas en niños, que se usa más por sus propiedades antiinflamatorias que por su efecto antibiótico. Otra opción de similar evidencia son los corticosteroides tópicos.

**Figura 1.**

Pápulas eritematodescamativas generalizadas en tronco y extremidades, algunas, con costra central queratósica-hemorrágica, en distintos estadios evolutivos, típicas de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA).



### Figura 2.

Lesiones a más aumento que en la **Figura 1**, localizadas en miembros inferiores. Observamos algunas lesiones que recuerdan a vesículas con el techo desnudado. Se observan lesiones más negruzcas y costrosas, que curaron con mayor hipopigmentación residual.

# Bibliografía

1. Wood GS, Reizner GT. Otros trastornos papuloescamosos (capítulo 9). En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. Dermatología. Barcelona: Elsevier España; 2019. p. 163-6.
2. Bordel-Gómez MT, Santos-Durán JC, Sánchez-Estella J, Yuste-Chaves M, Alonso-San Pablo MT. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (enfermedad de Mucha-Haberman). An Pediatr (Barc). 2007;66(1):87-106. doi:10.1016/S1695-4033(07)70310-7



# 16

## Lesiones reticuladas en una adolescente

Juan Manuel Morón Ocaña  
Ángela del Espino Navarro Gilabert  
María Belén Cívico Ruiz  
Elena Margarita Rodríguez Rey





### Anamnesis

Adolescente de 14 años que acude a consulta por la presencia de máculas reticuladas marronáceas en ambas axilas y región inframaria de meses de evolución. Las lesiones son asintomáticas con diagnóstico previo de pitiriasis versicolor habiendo sido tratadas con antifúngicos tópicos (sertaconazol tópico dos veces al día durante un mes) sin mejoría clínica.

### Exploración física

Máculas-pápulas 3-4 mm marronáceas y reticuladas en región inframaria y axilas sin descamación que tienden a confluir en la zona central (Figura 1).

### Exploraciones complementarias

Cultivo de hongos negativo.

### Diagnóstico

Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot Carteaud.

### Tratamiento

Minociclina 100 mg 1 comprimido cada 24 horas.

Tacrólimus 0,1% pomada 1 vez al día en las lesiones.



### Evolución

Tras dos meses y medio de tratamiento las lesiones han desaparecido.

### Comentario

La papilomatosis confluyente y reticulada es una dermatosis poco frecuente y de difícil diagnóstico. Comienza de forma característica en la pubertad afectando con una mayor frecuencia a mujeres jóvenes que a hombres. Habitualmente se confunde con la pitiriasis versicolor de ahí la necesidad de tener una alta sospecha clínica. La minociclina o doxiciclina oral suelen producir un porcentaje de éxito superior al 50 % en dosis de 100 mg/día y conducen como en nuestro caso a la resolución rápida de las lesiones en <3 meses<sup>1,2</sup> (**Figura 2**). Aunque el mecanismo de acción de las tetraciclinas y el tacrólimus en esta enfermedad es desconocido, se cree que su acción antiproliferativa y antiinflamatoria podría tener un papel importante. Sin embargo, su tratamiento resulta en muchos casos frustrante debido a que puede que no responda a las medidas terapéuticas o que recidive tras la interrupción del mismo.

**Figura 1.**

Múltiples maculo-pápulas finas e hiperpigmentadas en axilas y zona inframaria que se han unido en la zona central y han adoptado un patrón reticulado en la periferia.

**Figura 2.**

Desaparición de las lesiones tras tratamiento con minociclina 100 mg y tacrólimus 0,1% tópico.

# Bibliografía

1. Tirado-Sánchez A, Ponce-Olivera RM. Tacrolimus in confluent and reticulated papillomatosis of Gougerot Carteaud. *Int J Dermatol.* 2013;52:513-4. doi:10.1111/j.1365-4632.2011.04927.x
2. Chang SN, Kim SC, Lee SH, Lee WS. Minocycline treatment for confluent and reticulated papillomatosis. *Cutis.* 1996;57:454-7.



# 17

## Tumefacción digital simétrica en un adolescente violinista

Laia Bou Boluda  
Víctor Dios Guillán  
Cristina Fernández Romero  
Enrique Gimeno Carpio





### Anamnesis

Varón de 17 años, de profesión violinista, remitido a consultas de Dermatología por tumefacción persistente de varios dedos de ambas manos. El paciente negó la presencia de dolor, rigidez o pérdida de funcionalidad de las articulaciones. Tampoco refería ningún antecedente médico personal o familiar de interés.

### Exploración física

Se observó una tumefacción, bilateral y simétrica, limitada a las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales del segundo al cuarto dedo de ambas manos (**Figura 1**). Los dedos de los pies no presentaban ninguna alteración.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis de sangre que incluyó hemograma, bioquímica básica, reactantes de fase aguda, factor reumatoide (FR), anticuerpo antipéptido cíclico citrulinado (anti-CCP) y anticuerpos antinucleares (ANA), sin encontrar ningún hallazgo relevante. En la radiografía simple de manos no se objetivaron alteraciones articulares ni óseas (**Figura 2**). También se realizó una ecografía que descartó la presencia de líquido a nivel de las articulaciones interfalángicas.

### Diagnóstico

Paquidermodactilia.



### Tratamiento

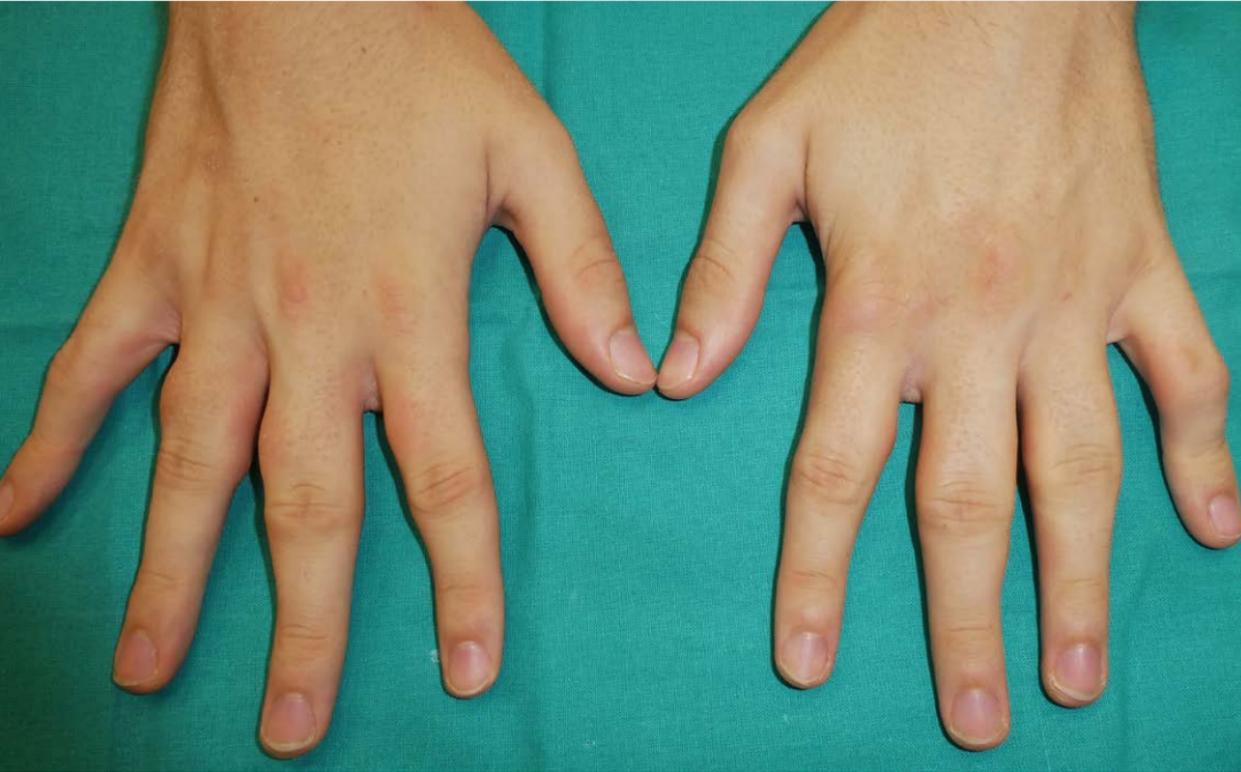
Se explicó la naturaleza benigna del proceso y se decidió mantener una actitud expectante.

### Evolución

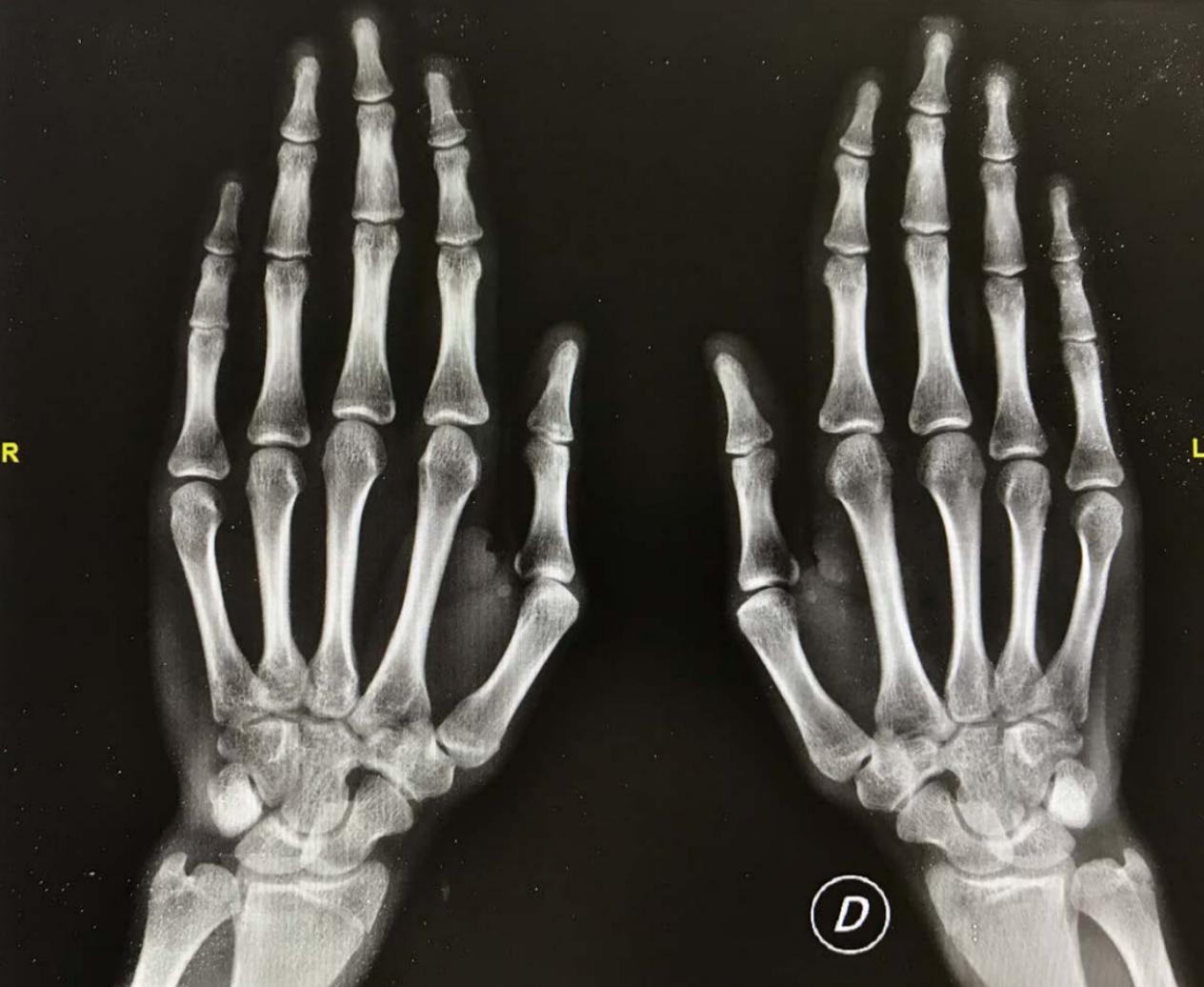
El paciente ha acudido a las sucesivas visitas de seguimiento sin presentar cambios en la clínica y ha negado la aparición de dolor, inflamación o pérdida de funcionalidad de las articulaciones, por lo que se ha mantenido una conducta expectante hasta el momento.

### Comentario

La paquidermodactilia es una forma poco frecuente de fibromatosis digital, que aparece sobre todo en varones adolescentes. Se caracteriza por la tumefacción de los tejidos blandos de las caras laterales de los dedos de las manos, que generalmente afecta a la zona de las articulaciones interfalángicas proximales del segundo al cuarto dedo. Su etiología no es bien conocida, aunque se ha relacionado con microtraumatismos repetitivos en informáticos y músicos<sup>1</sup>. El principal diagnóstico diferencial es la artritis idiopática juvenil (AIJ) y otras formas de artritis inflamatorias, que deben descartarse mediante radiografía de huesos de las manos y análisis de sangre que incluyan marcadores de inflamación, FR, anti-CCP y ANA. La paquidermodactilia es una entidad benigna, que no producen dolor ni alteración de la funcionalidad articular, por lo que no requiere ningún tratamiento<sup>2</sup>.

**Figura 1.**

Tumefacción simétrica de la cara lateral de los dedos de ambas manos.

**Figura 2.**

Radiografía  
anteroposterior simple  
de manos en la que no  
se objetivan alteraciones  
articulares ni óseas.

# Bibliografía

1. Dallos T, Oppl B, Kovács L, Zwerina J. Pachydermodactyly: a review. *Curr Rheumatol Rep.* 2014;16:1-7. doi:10.1007/s11926-014-0442-7
2. Ye S, Chen S-L, Dong Y-Q, et al. Pachydermodactyly: six new cases from China. *J Clin Rheumatol.* 2005;11:72-5. doi:10.1097/01.rhu.0000158543.74005.7e



# 18

## Macroglosia: más allá de la amiloidosis

Luis Jiménez Briones  
Noelia Medrano Martínez  
Elisa Hernández de la Torre Ruiz  
Irene Molina López





### Anamnesis

Paciente varón de 56 años, con antecedentes de dislipemia, obesidad grado 2 y rinitis alérgica, en tratamiento con salbutamol y antihistamínicos a demanda. Ingresa en la UCI de nuestro hospital por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía bilateral por SARS-CoV-2. Durante dicho ingreso presenta como complicaciones tromboembolismo pulmonar bilateral, aspergilosis broncopulmonar invasiva y *shock séptico* por *Pseudomonas aeruginosa*, por los que recibe múltiples fármacos (analgésicos, antiinflamatorios, relajantes musculares, antibióticos de diversas familias, antihipertensivos...).

El equipo de Dermatología es avisado por angioedema facial y lingual objetivado tras vuelta a decúbito supino tras tiempo en pronación, con oclusión completa de la vía aérea que precisa traqueostomía. El paciente no había tenido episodios previos y tampoco constaba historia familiar de angioedema recurrente.

El cuadro era refractario a tratamiento con corticoides, antihistamínicos, icatibant y C1 inhibidor (pautados por Alergología, que además había retirado fármacos sospechosos).

### Exploración física

Macroglosia marcada, con protrusión de la lengua fuera de cavidad oral (**Figura 1**). En su superficie, lado izquierdo, erosión superficial de morfología triangular, con bordes eritematosos. En zona inferior, coincidiendo con apoyo en arcada dentaria inferior, úlcera superficial lineal. Edema de párpados. Erosiones cubiertas por costra en párpado superior izquierdo y ceja derecha (**Figura 2**).



### Exploraciones complementarias

Ante el cuadro presentado y con el antecedente de tromboembolismo pulmonar, se solicita TC de cuello, en el que se observa aumento de partes blandas y engrosamiento difuso de las estructuras de los espacios mucoso faríngeo y retrofaringe y laringe con colapso de la vía aérea, sin evidencia de complicación vascular, absceso o hematoma. Prosiguiendo el estudio de macroglosia, se solicita proteinograma, IgE total, ECA, ANA, C3, C4, C1inhibidor funcional, C1q, TSH, serologías para VHB, VHC, sífilis y VIH, IGRA y sistemático de orina con cuantificación de proteinuria, siendo todos los estudios negativos. Asimismo, se toman muestras de lesiones de la lengua y erosiones de las cejas para PCR de virus y cultivo, que resultan negativos.

### Diagnóstico

Dada la negatividad de todos los estudios realizados y la mejoría del cuadro tras la realización de balances negativos, se concluye macroglosia por sobrecarga hídrica, posición de prono prolongada junto con dudoso componente compartimental.

### Tratamiento

El cuadro presentado resultó refractario a la administración de corticoides, antihistamínicos, icatibant y C1 inhibidor. Posteriormente, aplicación de cuidados locales y saliva artificial.



### Evolución

La macroglosia y el aumento de partes blandas de vía aérea superior mejoraron de forma espontánea con manejo conservador, junto con la disminución de la fluidoterapia intensiva y la realización de balances negativos. Resolución completa del cuadro a los 25 días.

### Comentario<sup>1-10</sup>

Ante la presencia de macroglosia de reciente aparición en un paciente ingresado en Cuidados Intensivos, una de las primeras posibilidades diagnósticas fue angioedema inducido por fármacos (especialmente tras el inicio de AINE y antibióticos). Dada la refractariedad a corticoides y antihistamínicos, se descartó este diagnóstico, así como el de angioedema histaminérgico idiopático. Por otro lado, el TC no mostró causa estructural (hematoma, trombo, absceso, masa) que justificara el edema de partes blandas.

Se descartaron de forma razonable otras causas menos esperables de macroglosia, como angioedema hereditario por disfunción de C1 inhibidor, angioedema hereditario con niveles normales de C1 inhibidor, amiloidosis AL, alteración en función tiroidea u origen infeccioso.

Así, dada la negatividad de los diversos estudios y la mejoría progresiva del cuadro con manejo conservador, disminución de la fluidoterapia intensiva y la obtención de balances negativos, se concluyó que el diagnóstico más probable era angioedema facial y macroglosia por prono y sobrecarga hídrica.

En la literatura hay publicados casos de macroglosia de aparición aguda en pacientes sometidos a procedimientos quirúrgicos prolongados en posición de prono (i.e. cirugía de raquis). El mecanismo subyacente es poco conocido, pero se ha propuesto como fisiopatología del proceso la obstrucción mecánica del flujo sanguíneo y linfático a nivel local, con componente de daño por isquemia-reperfusión. Para su manejo, se han ensayado diferentes vendajes compresivos de la lengua, con resultados dispares. Por otro lado, se han descrito manifestaciones orales relacionadas con la infección por COVID-19, como papilitis lingual transitoria, glositis con depapilación en parches o edema lingual, por lo que, además de la afectación por el prono prolongado, es posible que parte del cuadro esté relacionado con el SARS-CoV-2.





**Figura 1.**

**A)** Macroglosia.

**B)** Edema facial y palpebral.

**Figura 2.**

TC de cuello, mostrando aumento de tamaño de la lengua y partes blandas, con colapso completo de la vía aérea.

# Bibliografía

1. Davis AE 3rd. The pathophysiology of hereditary angioedema. *Clin Immunol.* 2005;114(1):3-9. doi:10.1016/j.clim.2004.05.007
2. Morgan BP. Hereditary angioedema-therapies old and new. *N Engl J Med.* 2010; 363:581-3. doi:10.1056/NEJMe1006450
3. Zuberbier T, Aberer W, Asero R, et al. The EAACI/GA(2) LEN/EDF/WAO Guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria: the 2013 revision and update. *Allergy.* 2014;69:868-87. doi:10.1111/all.12313
4. Bork K, Machnig T, Wulff K, et al. Clinical features of genetically characterized types of hereditary angioedema with normal C1 inhibitor: a systematic review of qualitative evidence. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15:289. doi:10.1186/s13023-020-01570-x
5. Doshi DN, Blyumin ML, Kimball AB. Cutaneous manifestations of thyroid disease. *Clin Dermatol.* 2008;26:839:283-7. doi:10.1016/j.clindermatol.2007.10.020
6. Ke PC, Zhou R, Serpell LC, et al. Half a century of amyloids: past, present and future. *Chem Soc Rev.* 2020; 49:5473. doi:10.1039/C9CS00199A
7. Sharma S, Abdul T, Ho S. Macroglossia secondary to prolonged prone positioning for management of COVID-19 respiratory failure. *BMJ Case Rep.* 2021;14(7):e244224. doi:10.1136/bcr-2021-244224
8. DePasse JM, Palumbo MA, Haque M, et al. Complications associated with prone positioning in elective spinal surgery. *World J Orthop.* 2015;6(3):351-9. doi:10.5312/wjo.v6.i3.351
9. Miura Y, Mimatsu K, Iwata H. Massive tongue swelling as a complication after spinal surgery. *J Spinal Disord.* 1996;9(4):339-41. doi:10.1097/00002517-199608000-00012
10. Nuño González A, Magaletsky K, Martín Carrillo P, et al. Are Oral Mucosal Changes a Sign of COVID-19? A Cross-Sectional Study at a Field Hospital. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112(7):640-4. doi:10.1016/j.ad.2021.02.007



# 19

## Pápulas queratósicas con patrón reticular en un varón de mediana edad

María López-Pardo Rico  
Cecilia Buján Bonino  
Noelia Moreiras Arias  
Elena Rosón López





### Anamnesis

Varón de 51 años que consulta por un sarpullido de 6 años de evolución en brazos y muslos. Refiere que es permanente pero ocasionalmente empeora. No lo relaciona con ningún factor desencadenante, tampoco ha realizado o aplicado tratamientos. Además, cuenta que presenta brotes de lesiones vesiculosas muy pruriginosas en los dedos de las manos. El paciente trabaja en limpieza, maneja cemento y colas de manera habitual. En cuanto a sus antecedentes personales, es diabético tipo 2 a tratamiento con metformina. Niega antecedentes dermatológicos de interés y no presenta alergias medicamentosas conocidas.

En la primera visita, se evidencian placas eritematodescamativas de aspecto eccematoso en muslos, y pápulas violáceas erosionadas de tipo prúrigo en brazos. No se aprecian lesiones en manos. Con la sospecha inicial de xerosis y eccema dishidrótico se pautan corticoides tópicos y antihistamínicos, y se solicitan pruebas epicutáneas para descartar una dermatitis alérgica de contacto, siendo los resultados negativos.

Pasados 6 meses, el paciente acude a revisión refiriendo que las lesiones persisten y han aparecido otras nuevas en manos, pies y abdomen.

### Exploración física

Con distribución bilateral y simétrica, se evidencian en raíz de muslos pápulas eritematovioláceas, hiperqueratósicas y descamativas, de patrón reticular. Algunas de ellas convergen formando placas (**Figura 1**). En palmas de manos presenta pápulas puntiformes hiperqueratósicas. En dorso de pies y región periumbilical, placas queratósicas que no se evidenciaban en consultas previas. No presenta afectación ungueal ni de mucosas.



### Exploraciones complementarias

El aspecto reticulado y el curso persistente hacen plantearse otros diagnósticos diferenciales, por lo que se decide realizar biopsia cutánea. En el examen histológico se objetiva una ligera hiperqueratosis ortoqueratósica y focos de hipergranulosis. En la unión dermoepidérmica, se advierte un infiltrado de predominio linfocitario con linfocitos pequeños no atípicos, que se encuentran dañando en varios puntos la capa basal. Se observan ocasionales queratinocitos disqueratósicos. La tinción de PAS es negativa.

Se solicita análisis de sangre con serologías, proteinograma, inmunoglobulinas y perfil tiroideo, así como análisis de orina, no encontrándose hallazgos relevantes.

### Diagnóstico

Queratosis liquenoide crónica.

### Tratamiento

Se pauta tratamiento con retinoides orales (acitretina 25 mg diarios) durante 8 meses. También se plantea como alternativa terapéutica la fototerapia, pero el paciente rechaza esta opción.



### Evolución

El paciente niega mejoría. En la exploración física persisten las lesiones, aunque más aplanadas que en visitas previas. Se decide suspender tratamiento sistémico y mantener únicamente emolientes, ya que el beneficio objetivado es escaso y el paciente así lo desea.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La queratosis liquenoide crónica es una entidad infrecuente caracterizada por pápulas queratósicas y descamativas distribuidas con patrón reticular en tronco y extremidades. Suelen ser asintomáticas o ligeramente pruriginosas. Se ha descrito afectación facial similar a la dermatitis seborreica. Otras manifestaciones son la queratodermia palmoplantar, la afectación de mucosas y la distrofia ungueal.

Suele aparecer entre los 30 y los 50 años, siendo algo más frecuente en el sexo masculino. Se considera una enfermedad persistente y adquirida, aunque se han descrito casos de asociación familiar en niños.

El diagnóstico se basa en la historia clínica y la biopsia cutánea. Se ha asociado con glomerulonefritis, enfermedades linfoproliferativas, hipotiroidismo y hepatitis crónica, por lo que deben descartarse con estudios analíticos de sangre y orina.

Los tratamientos tópicos no suelen ser eficaces. Las mejores alternativas terapéuticas son los retinoides orales y la fototerapia.

Ante lesiones similares al liquen plano y a la dermatitis seborreica que no responden al tratamiento, debe considerarse esta entidad en el diagnóstico diferencial.

**Figura 1.**

Pápulas queratósicas  
y descamativas  
distribuidas con patrón  
reticular en raíz de  
muslo izquierdo.

# Bibliografía

1. Pistoni F, Peroni A, Colato C, Schena D, Girolomoni G. Keratosis lichenoides chronica: Case-based review of treatment options. *J Dermatolog Treat.* 2016 Aug;27(4):383-8. doi:10.3109/09546634.2015.1115818
2. Santesteban-Muruzábal R, Larrea-García M, Yanguas-Bayona I. Generalized Keratosis Lichenoides Chronica. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Apr;107(3):249. doi:10.1016/j.adengl.2016.01.014
3. Dogan S, Kılınç E, Özaygen GE, Atakan N, Gököz Ö, Evans SE. Childhood-Onset Keratosis Lichenoides Chronica Accompanied by Severe Hair Loss. *Skinmed.* 2017 Jun 1;15(3):211-213. Disponible en: <https://skinmedjournal.com/2017-issues-2/>
4. Bologna JM, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology.* 4th ed. Elsevier; 2018.



# 20

## “Doctora, tengo estas pápulas en el cuello... ¿me preocupó?”

María Belén Cívico Ruiz  
Ángela Navarro Gilabert  
Juan Manuel Morón Ocaña  
Isabel María Coronel Pérez





### Anamnesis

Mujer de 66 años, sin antecedentes personales de interés, que consultaba por lesiones ligeramente pruriginosas localizadas en región cervical posterior, de un año de evolución. No presentaba ninguna otra sintomatología ni lo asociaba a ningún factor desencadenante. Ningún miembro de la familia presentaba esta clínica similar.

### Exploración física

Se observaban múltiples pápulas blanquecinas, firmes, de 1-2 mm, no foliculares, algunas de ellas agrupadas. Se localizaban de manera simétrica en la parte posterior y lateral de cuello y nuca (**Figura 1**). No presentaba ninguna otra lesión cutánea ni mucosa.

### Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia, se objetivaban pápulas con patrón homogéneo blanquecino y algún vaso fino corto aislado. Se realizó una analítica, con hemograma, perfil renal, hepático e iones normales, aunque con ligera hipertrigliceridemia. Se llevó a cabo una biopsia cutánea que mostró una proliferación colágena de tractos gruesos (**Figura 2**). Las fibras elásticas se encontraban presentes en dermis superficial y media, no mineralizadas, aunque acortadas.

### Diagnóstico

Papulosis fibroelastolítica del cuello (papulosis fibrosa blanca del cuello).



### Tratamiento

Inicialmente se indicó tratamiento con metilprednisolona solución, una vez al día durante 10 días, que consiguió disminuir el prurito, aunque sin cambios en las pápulas. Luego se optó por tretinoína 0,25 mg/g una vez al día durante 2 meses.

### Evolución

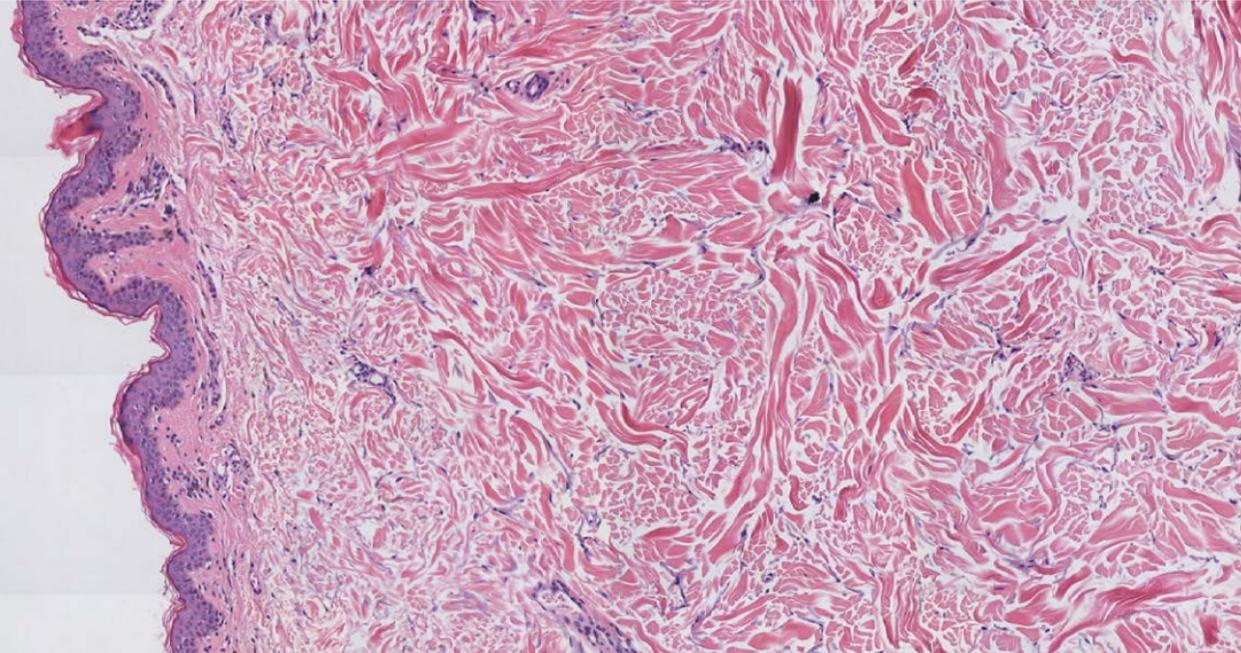
Las lesiones se mantuvieron estables y, ante la ausencia de sintomatología y benignidad de las lesiones, la paciente prefirió no realizar ningún otro tratamiento.

### Comentario

La papulosis fibroelastolítica del cuello define un grupo de lesiones adquiridas, asintomáticas, localizadas en cuello y nuca. Dicho término se ha propuesto para agrupar dos entidades descritas, la “papulosis fibrosa blanca del cuello (PFBC)” y la “elastólisis dérmica papilar similar al pseudoxantoma elástico (EDP-PX)”, ya que se ha observado que ambas son variantes dentro de un mismo espectro patológico<sup>1</sup>. Clínicamente, se presenta como pápulas blancoamarillentas de distribución simétrica en los laterales de cuello y nuca, pudiendo ser de tacto más blando y carácter confluyente (EDP-PX) o tacto duro y no confluyente (PFBC). La mayoría de los casos se han descrito en mujeres de mediana edad. Aunque la etiología es desconocida, se ha relacionado con el envejecimiento cutáneo. Histopatológicamente, se caracteriza por distintas combinaciones de elastólisis de la dermis papilar (completa o incompleta) con un engrosamiento de las fibras de colágeno de intensidad variable<sup>2</sup>. Es importante conocer esta entidad dada su similitud clínica con el pseudoxantoma elástico, pero, a diferencia de este, su pronóstico es bueno y no se asocia a patología cardíaca ni oftalmológica<sup>3</sup>.

**Figura 1.**

Pápulas blanquecino-amarillentas, firmes, no foliculares, agrupadas en los laterales del cuello.

**Figura 2.**

Engrosamiento de las fibras de colágeno en dermis. Hematoxilina-eosina x10.

# Bibliografía

1. Balus L, Amantea A, Donati P, Fazio M, Giuliano MC, Bellocci M. Fibroelastolytic papulosis of the neck: a report of 20 cases. *Br J Dermatol*. 1997;137:461-6. doi:10.1111/j.1365-2133.1997.tb03760.x
2. Toll A, Randazzo L, Matías-Guiu X, Lloreta J, Pujol RM, Alomar A. Papulosis fibroelastolítica del cuello. ¿Es la elastólisis de la dermis papilar un hallazgo histopatológico característico? *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:384-8. doi:10.1016/S0001-7310(02)76595-2
3. Kandhari R, Kandhari S, Jain S. White fibrous papulosis of the neck. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2015;81:224. doi:10.4103/0378-6323.152325



# 21

## Lesión verrugosa hiperqueratósica en areola mamaria

Marta Segado Sánchez  
Diego López Martínez  
Francisco José Martínez Ortega  
Antonio Raúl Corbalán Vélez





### Anamnesis

Mujer de 17 años, sin antecedentes de interés, que consulta por lesión en pezón izquierdo de tres meses de evolución, con prurito moderado asociado. Niega traumatismos o aplicación de productos en la zona, así como tratamientos previos.

### Exploración física

El examen físico evidencia un leve engrosamiento cutáneo, verrugoso, con hiperpigmentación asociada, en zonas superior y medial de areola mamaria izquierda, junto con eritema y descamación en base y cara interna del pezón (**Figura 1**). En areola derecha presenta una lesión similar, más localizada, sin eccema adyacente (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia en sacabocados en la base del pezón izquierdo. Ésta objetiva hiperplasia psoriasiforme, con focos de paraqueratosis, hipergranulosis y espongirosis, acompañados de polimorfonucleares y eosinófilos intraepidérmicos. Tanto en dermis papilar como reticular presenta infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular y leve fibrosis.

### Diagnóstico

Tras correlacionar la clínica con la histología, se diagnostica de hiperqueratosis nevoide de la areola con afectación bilateral, con eccema asociado en el pezón izquierdo.



### Tratamiento

Inicialmente se pautan metilprednisolona tópica una vez al día durante un mes y crema hidratante con urea al 20% de mantenimiento.

### Evolución

Después de un mes de tratamiento la paciente presenta resolución del eccema y el prurito, con mejoría de la hiperplasia, por lo que se prolonga la metilprednisolona tópica tres noches por semana durante dos meses más. En sucesivas revisiones la paciente se mantiene estable.

### Comentario<sup>1-7</sup>

La hiperqueratosis nevoide del pezón es una entidad poco frecuente, benigna, que se caracteriza por placas hiperqueratósicas o verrugosas hiperpigmentadas, mal delimitadas, en pezón y/o areola. Suele presentarse de forma bilateral y ser asintomática, afectando sobre todo a mujeres en la segunda o tercera década de la vida. Etiológicamente, puede ser una forma de expresión de un nevo epidérmico; también puede vincularse a otras dermatosis (ictiosis, acantosis nigricans, enfermedad de Darier, por ejemplo) o relacionarse con endocrinopatías. Se han descrito casos asociados a parapsoriasis y linfomas cutáneos. A nivel histológico podemos encontrar grados variables de hiperqueratosis, acantosis, papilomatosis, tapones córneos, hiperpigmentación basal, infiltrado linfocitario perivascular y esclerosis de fibras de colágeno. En cuanto al tratamiento, han mostrado mayor utilidad los retinoides orales y el calcipotriol tópico. Otras opciones terapéuticas empleadas han sido el ácido salicílico, el ácido láctico o los corticoides tópicos. En casos refractarios pueden valorarse técnicas invasivas como crioterapia, láser de CO<sub>2</sub> o cirugía.

**Figura 1.**

Lesión verrugosa  
extensa en areola  
izquierda, con eccema  
asociado.

**Figura 2.**

Lesión verrugosa en polo superior interno de areola derecha.

# Bibliografía

1. Krishnan RS, Angel TA, Roark TR, Hsu S. Nevoid Hyperkeratosis of the nipple and/or areola: a report of two cases and a review of the literature. *Inter Journal of Derma*. 2002;41:775-7. doi:10.1046/j.1365-4362.2002.01656.x
2. Pérez P, Sandoval N, Ramirez V, Rosado J. Hiperqueratosis de areola y/o pezón: Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2004;67(4):203-7. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/h-gral/hg-2004/hg044e.pdf>
3. Ruiz-Villaverde R, Sánchez-Cano D, Pacheco-Sánchez-Lafuente FJ. Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64(2):173-86. doi:10.1157/13084186
4. Guevara E, Tarango E, Sandoval C, Hernández M. Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola unilateral tratada. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:493-501. doi:10.1016/S0001-7310(08)74733-1
5. Alonso-Corral MJ, Garrido-Colmenero C, Martínez Ortiz F, Ruiz-Villaverde R. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and the areola. *Dermatol Online J*. 2016;22(2):13030/qt9bp2r6pt. doi:10.5070/D3222030097
6. Muñoz-Aceituno E, Colmenero I, González-Meli B, Torrelo A, Hernández-Martín Á. Focal nevoid hyperkeratosis of the nipple in a prepubertal girl. *Pediatr Dermatol*. 2019;36(2):247-8. doi:10.1111/pde.13755
7. Félix-León EY, de laTeja-Bartolo SA, Guevara-Castillo RM, Pulido-Díaz N, Quintal-Ramírez MJ. Hiperqueratosis nevoide de la areola y el pezón: presentación de un caso. *Dermatología Cosmet Medica y Quir*. 2020;18(4):326-30. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cosmetica/dcm-2020/dcm204p.pdf>



# 22

## Un hemangioma engañoso

Miguel Juan Cencerrado  
Beatriz Baleato Gómez  
Damián Moreno Mesa  
Gloria Garnacho Saucedo





### Anamnesis

Niña de 12 años que acude a revisión por lesión presente desde el nacimiento. Se trata de una lesión vascular en dorso del pie derecho que ha ido creciendo de manera proporcionada al crecimiento de la niña. Al nacimiento se trataba de una tumoración vascular solitaria de color rojo violáceo con componente queratósico superficial sin palpase componente profundo que cursaba de manera asintomática. Posteriormente se produjo un desarrollo del componente profundo, un aumento de la queratosis superficial y una evolución hacia un tono violáceo de la lesión sin observarse regresión. La lesión se ha mantenido asintomática y no ha producido asimetría de miembros.

### Exploración física

Tumoración vascular con componente profundo y superficial violáceo con centro sobreelevado hiperqueratósico de 4 cm de diámetro (Figura 1).

### Exploraciones complementarias

Ecografía de partes blandas del antepié derecho, observándose una lesión limitada al tejido celular subcutáneo, mal delimitada que no penetra en planos profundos, isoecoica, con áreas focales anecoicas, sugestiva de malformación vascular de bajo flujo (Figura 2).

### Diagnóstico

Hemangioma verrucoso o malformación vascular hiperqueratósica.



### Tratamiento

Abstención terapéutica y observación.

### Evolución

Lesión con crecimiento proporcionado al crecimiento de la paciente sin signos de regresión. Asintomática.

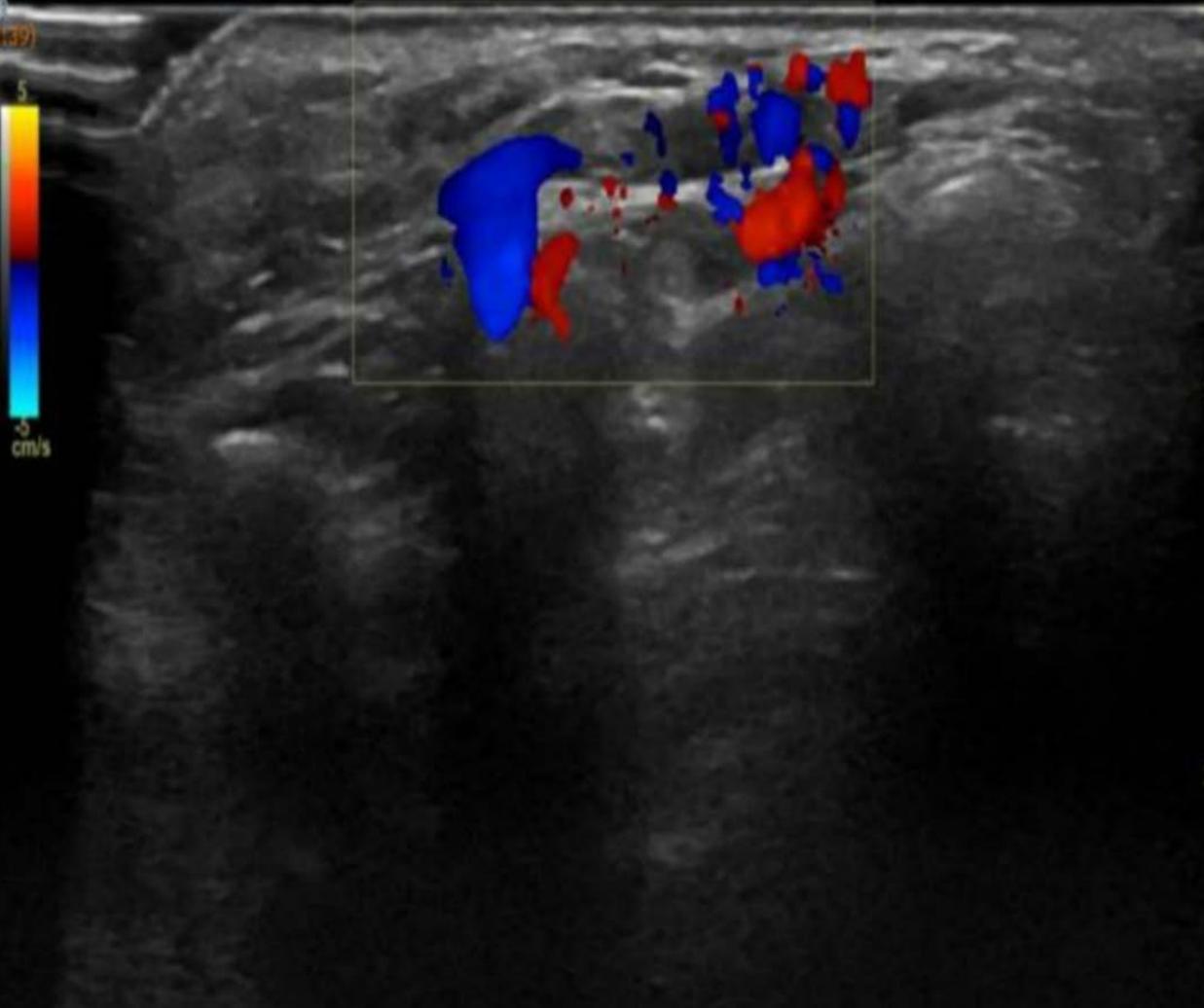
### Comentario<sup>1-3</sup>

El hemangioma verrucoso es en realidad una malformación de los capilares dérmicos con componente subcutáneo. Se le conoce por el término de Malformación vascular hiperqueratósica y se presenta desde el nacimiento o en la edad temprana localizándose en miembros inferiores (95%). Las lesiones suelen ser unilaterales, rojo azuladas, bien delimitadas, blandas y compresibles. Con frecuencia se producen hemorragias o infecciones lo que da como resultado ese aspecto hiperqueratósico y verrucoso. El tratamiento de elección es la abstención terapéutica con observación estrecha. En caso de lesiones sintomáticas se realizará una extirpación quirúrgica con margen amplio y profundidad, pues las recidivas son frecuentes hasta en el 30%.

**Figura 1.**

Tumoración vascular con componente profundo y superficial violáceo sobreelevado hiperqueratósico de 4 cm de diámetro.



**Figura 2.**

Lesión isoecoica,  
con áreas focales  
anecoicas, sugestiva de  
malformación vascular  
de bajo flujo.

# Bibliografía

1. Knöpfel N, Hoeger PH. Verrucous Hemangioma or Verrucous Venous Malformation? Towards a Classification Based on Genetic Analysis. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107:427-8. doi:10.1016/j.adengl. 2016.03.011
2. Piqué E, Pérez-Cejudo JA, Palacios S, Martínez MS. Hyperkeratotic vascular malformations. Presentation of three cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:685-9. doi:10.1016/S0001-7310(05)73159-8
3. Garrido-Ríos AA, Sánchez-Velicia L, Marino-Harrison JM, Torrero-Antón MV, Miranda-Romero A. A histopathologic and imaging study of verrucous hemangioma. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:723-6. doi:10.1016/S0001-7310(08)76178-7



# 23

## Ventajas de vivir en una ciudad con playa

Myriam Viedma Martínez  
Irene Navarro Navarro  
Gonzalo Gallo Pineda  
Alejandro Ortiz Prieto





### Anamnesis

Varón de 35 años, sin antecedentes personales de interés, consultó en Urgencias por erupción cutánea generalizada y pruriginosa de 25 días de evolución sin causa relacionada ni otra sintomatología. Las lesiones comenzaron a nivel costal y rápidamente se extendieron al resto del tronco, cuello y extremidades. El paciente mostró estado general conservado. En anteriores visitas a Urgencias por el mismo motivo le pautaron antihistamínicos y valaciclovir oral sin mejoría.

### Exploración física

A la exploración física se observaron pápulas eritematosas circulares y vesículas milimétricas, polimorfas y no confluentes distribuidas por gran parte de la superficie cutánea afectando principalmente a cuello, tronco y extremidades. Algunas de ellas estaban en fase de costra serohemática o necrótica. No se palparon adenomegalias o masas.

### Exploraciones complementarias

La radiografía de tórax y ecografía abdominal no mostraron hallazgos relevantes. Los estudios analíticos que incluyeron hemograma, bioquímica, coagulación, proteinograma, sistemático de orina, cociente albúmina/creatinina, frotis de sangre periférica, complemento e inmunoglobulinas y estudio de autoinmunidad fueron normales o negativos. Se realizó estudio del inmunofenotipo en sangre periférica sin alteraciones. Las serologías fueron negativas para treponema, coxackie, parvovirus, adenovirus, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus hepatotropos, virus de la inmunodeficiencia humana, rickettsias, toxoplasma, rubeola y sarampión. en la biopsia cutánea se encontró un patrón de dermatitis liquenoide con presencia de queratinocitos necróticos, vasculitis linfocítica, extravasación hemática y costras.



### Diagnóstico

Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA).

### Tratamiento

Ante la extensión del cuadro se decidió ingreso hospitalario y se realizó tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas a dosis de 2 g/kg repartido en 5 días. Al alta se pautó tratamiento con prednisona oral en pauta descendente, azitromizina oral en pauta pulsátil y metotrexato subcutáneo a dosis de 15 miligramos semanales.

### Evolución

Tras el inicio del tratamiento mostró excelente evolución, sin aparición de nuevas lesiones con resolución progresiva de preexistentes. Tras varias revisiones con buena respuesta el paciente no volvió a seguimiento. A los dos años volvió a consultar por aparición de lesiones similares a las anteriores tras suspender el tratamiento. Esta nueva consulta se produjo a finales de verano. En la exploración física (**Figura 1**) se podía ver con claridad cómo las lesiones se agrupaban en zonas no fotoexpuestas (muslos, glúteos y zona posterior de las extremidades superiores), mientras que las zonas fotoexpuestas presentaban una piel sana y bronceada. Se evidencia mediante esta llamativa imagen clínica la excelente respuesta a helioterapia de la PLEVA.



### Comentario

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) es una enfermedad cutánea inflamatoria que afecta más frecuentemente a adultos jóvenes y niños con predominio masculino<sup>1</sup>. Clínicamente se presenta como una erupción aguda de pápulas y papulovesículas que evolucionan hacia costras hemorrágicas mostrándose lesiones en varias fases evolutivas que predominan en tronco y área proximal de miembros. El curso clínico suele ser recurrente en brotes de duración variable. Algunos casos evolucionan a pitiriasis liquenoide crónica (PLC) desarrollando lesiones descamativas rojomarronáceas<sup>2</sup>. El curso autorresolutivo de la PLEVA así como su baja incidencia conlleva a que no existan estudios concluyentes sobre su mejor tratamiento. En la primera línea de tratamiento encontramos los antibióticos con efecto antiinflamatorio (macrólidos y tetraciclinas) y la fototerapia. Dentro de la última, encontramos la modalidad de la helioterapia. Una revisión sistemática realizada en 2019 muestra una eficacia del 60% basándose en un estudio realizado en 1977<sup>3,4</sup>. En cambio, un estudio de largo seguimiento del año 2018 describió una tasa de respuesta del 43%<sup>5</sup>. Presentamos un caso de PLEVA con una iconografía llamativa en respuesta al tratamiento con helioterapia.

**Figura 1.**

Se observan pápulas y papulovesículas de pequeño tamaño, algunas evolucionadas a costras serohemorrágicas y costras necróticas, dispersas, no confluyentes, en imagen de cielo estrellado (lesiones en varias fases de evolución) dispersas por glúteos y cara posterior de extremidades superiores. Destaca la ausencia de dichas lesiones en las zonas fotoexpuestas donde presenta una piel bronceada y sana, predominando la clínica cutánea en las zonas no fotoexpuestas como el área del bañador.

# Bibliografía

1. Ersoy-Evans S, Greco MF, Mancini AJ, Subaşı N, Paller AS. Pityriasis lichenoides in childhood: a retrospective review of 124 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2007 Feb;56(2):205-10. doi:10.1016/j.jaad.2006.08.023
2. Wood GS, Hu CH, Liu R. Parapsoriasis and pityriasis lichenoides. En: Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrest BA, et al, editores. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 8th ed, vol 1. McGraw Hill; 2012. p. 285.
3. Bellinato F, Maurelli M, Gisondi P, Girolomoni G. A systematic review of treatments for pityriasis lichenoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019 Nov;33(11):2039-49. doi:10.1111/jdv.15813
4. Takada Y, Irisawa K, Kawada A. Heliotherapy of pityriasis lichenoides chronica. *J Dermatol*. 1977 Jun;4(3):91-4. doi:10.1111/j.1346-8138.1977.tb01019.x
5. Zang JB, Coates SJ, Huang J, Vonderheid EC, Cohen BA. Pityriasis lichenoides: Long-term follow-up study. *Pediatr Dermatol*. 2018 Mar;35(2):213-9. doi:10.1111/pde.13396



# 24

## Manchas que pican... y dolor de espalda

Pablo Villagrasa Boli  
Elena Aura Bularca  
Juan Monte Serrano  
Victoria Lezcano Biosca





### Anamnesis

Varón de 45 años remitido a consultas externas de Dermatología para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas que se habían iniciado en las extremidades superiores hace 8 años, y que habían progresado lentamente, afectando cada vez a una mayor superficie cutánea en sentido cefalocaudal, siendo cada vez más numerosas. El paciente reconocía que ocasionalmente, algunas adquirían una tonalidad más rojiza y se sobreelevaban, causando picor autolimitado.

No existían desencadenantes identificables ni antecedentes médicos personales de interés.

De manera adicional, se habían añadido al cuadro hace unos meses, episodios de dolor interescapular agudo, que empeoraban con la movilización de la columna dorsal.

### Exploración física

Máculas y pápulas de aspecto eritematoparduzco, de diámetros variables, localizadas en tórax y extremidades superiores. Tras el rascado de las mismas, algunas aumentaban su volumen y adquirían características flogóticas (**Figura 1A**).

### Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre se detectó elevación de los niveles de triptasa séricos por encima de 20 mg/dl y no se encontraron otras anomalías de interés.

Como parte del estudio, se solicitaron radiografías posteroanteriores y laterales de tórax en las que se evidenciaron fracturas por aplastamiento de las vértebras localizadas en los niveles D5, D7, D8, D9, D11, y D12 (**Figura 1B**).



El estudio histopatológico de una biopsia de las lesiones cutáneas demostró la presencia de un infiltrado inflamatorio en dermis papilar, de distribución perivascular, compuesto por células de morfología oval y citoplasma eosinófilo y granular, siendo todas ellas positivas para el marcador CD117 (**Figura 2A-C**).

### Diagnóstico

Mastocitosis con afectación ósea.

### Tratamiento

Se inició tratamiento con antihistamínicos de segunda generación por vía oral, y el paciente fue remitido al centro nacional de referencia para estudio y seguimiento de su mastocitosis, donde actualmente se encuentra pendiente de biopsia de médula ósea.

Por parte de reumatología, se administran de manera periódica bifosfonatos por vía intravenosa y se ha instaurado un tratamiento con suplementos de calcio, fósforo y ejercicios de rehabilitación.

### Evolución

El paciente evoluciona favorablemente, con disminución periódica de los niveles de triptasa sérica, encontrándose en el momento actual asintomático y manteniendo buen estado general.



### Comentario

Aproximadamente, el 10%<sup>1</sup> de las mastocitosis concurren con afectación sistémica. Esta última, puede ser enormemente variada en cuanto a sus manifestaciones y curso clínico, y se han propuesto diversas clasificaciones al respecto con fines diagnósticos y pronósticos<sup>2</sup>. Clásicamente, se describe que hasta un 70%<sup>3</sup> de los pacientes con mastocitosis sistémica pueden tener alteraciones radiológicas óseas valorables, y estas pueden ser diferentes en su presentación; manifestándose como lesiones líticas, escleróticas o mixtas. Hasta el 34% de los pacientes pueden mostrar síntomas osteoarticulares al diagnóstico, y un 16%, fracturas<sup>3</sup> no siendo esto último algo frecuente entre los pacientes jóvenes. Del mismo modo, la superficie ósea afecta puede ser variable, y detectar su presencia y progresión, mediante la realización de densitometrías óseas periódicas<sup>4</sup>, se postula como una estrategia de capital importancia en el seguimiento de estos pacientes con el objetivo de evitar complicaciones posteriores, siendo la principal de ellas la fractura patológica.

**A****B**

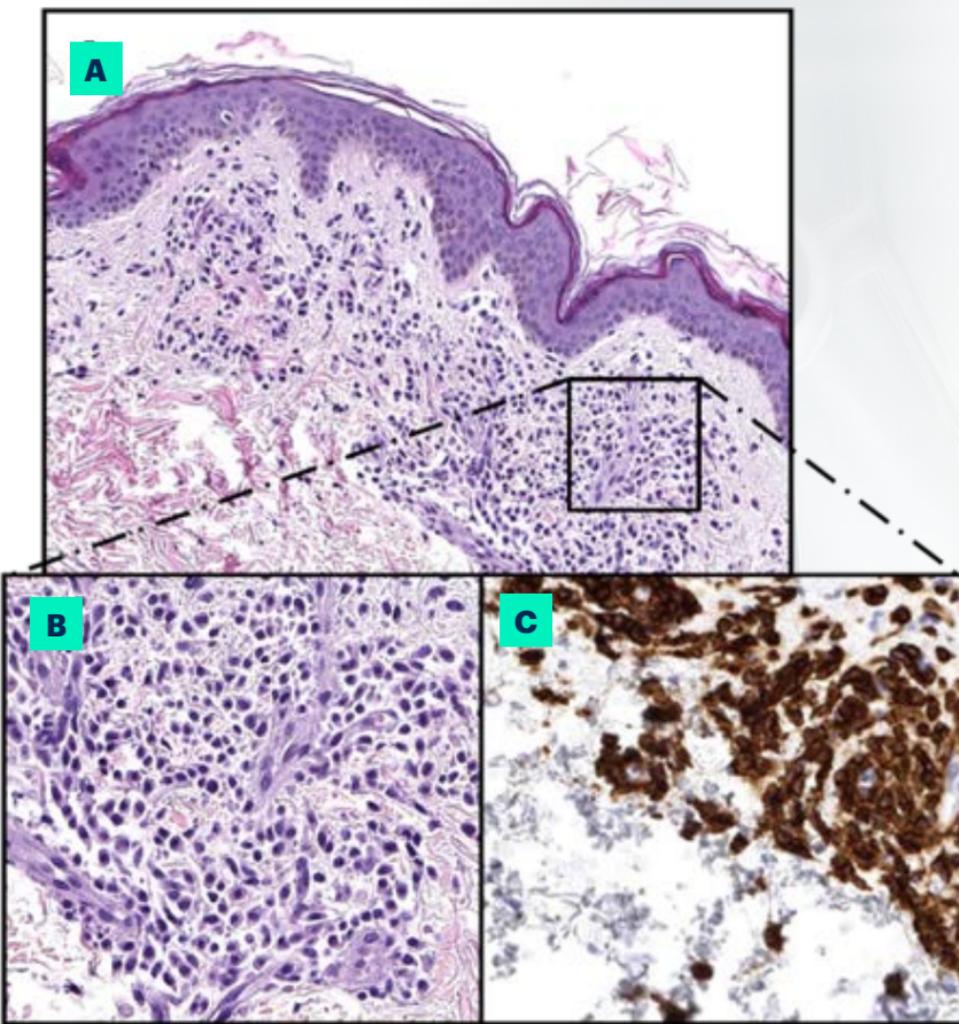
24

Miscelánea

**Figura 1.**

**A)** Lesiones parduzcas dispersas en hemicuerpo superior, predominando las mismas en el tercio proximal de las extremidades superiores.

**B)** Fractura por aplastamiento-acuñamiento de las vértebras D5, D7, D8, D9, D11, y D12.

**Figura 2.**

**A)** Hematoxilina-Eosina (H-E), 10x: incremento de celularidad en dermis papilar, perivascular.

**B)** H-E. 20x: células de morfología oval, con núcleo centrado y citoplasma eosinófilo granular.

**C)** Positividad para CD117, marcador característico de población mastocitaria.

# Bibliografía

1. Matito A, Azaña J, Torrelo A, Alvarez-Twose I. Cutaneous Mastocytosis in Adults and Children. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2018;38(3):351-63. doi:10.1016/j.iac.2018.04.001
2. Vargas-Machuca I. Mastocitosis sistémica y afectación ósea. *REEMO.* 2002;11(3):109-12. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-reemo-70-articulo-mastocitosis-sistémica-afectacion-osea-13034428>
3. Carrasco Cubero C, Chamizo Carmona E. Fracturas vertebrales múltiples en varón joven como primera manifestación de una mastocitosis sistémica. *Reumatol Clin.* 2017;13(2):107-9. doi:10.1016/j.reuma.2016.02.006
4. Veer E, Goot W, Monchy J, Kluin-Nelemans H, Doormaal J. High prevalence of fractures and osteoporosis in patients with indolent systemic mastocytosis. *Allergy.* 2012;67(3):431-8. doi:10.1111/j.1398-9995.2011.02780.x



# 25

## Dianas tras vesículas: no siempre es herpes simple

Paloma García Piqueras  
Clara Lacasta Plasín  
Daniel Vírseda González  
Lula María Nieto Benito





### Anamnesis

Paciente de 69 años que acudió a Urgencias de Dermatología por cuadro de 6 días de evolución de lesiones pruriginosas generalizadas sin otra sintomatología acompañante.

Diez días antes había consultado por lesiones vesiculosas agrupadas dolorosas con distribución metamérica en región cervical derecha. En aquel momento no presentaba lesiones en otras localizaciones, fiebre ni cualquier otra sintomatología en la anamnesis por órganos y aparatos por lo que se recogió muestra para PCR viral y se pautó tratamiento ambulatorio antiviral y analgésico, con juicio clínico de herpes zóster.

Se explicaron los síntomas de alarma ante los cuales debía acudir de nuevo a Urgencias, entre ellos, la aparición de lesiones similares en otras localizaciones alejadas de la metámera afecta.

A los 4 días del diagnóstico de herpes zóster, el paciente comenzó con lesiones ampollosas pruriginosas generalizadas. No presentaba fiebre, no refería reactivación de herpes simple reciente, negaba la introducción reciente de fármacos (salvo el antiviral) o productos de herbolario. Refería buen estado general.

### Exploración física

En la exploración física se observaban dos tipos de lesiones:

Por un lado, lesiones vesiculocostrosas de aspecto residual en región metamérica cervical derecha sin evidencia de vesículas a distancia (**Figura 1**).



Por otro lado, presentaba pápulas y placas redondeadas eritematoedematosas con morfología en diana con presencia de al menos tres halos y ampolla en su centro. Estas lesiones no se agrupaban y se encontraban distribuidas predominantemente por extremidades superiores e inferiores sobre todo en su región más distal afectando también palmas y plantas. No presentaba afectación de mucosas (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

La PCR fue positiva para VVZ.

### Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico clínico de eritema exudativo multiforme en probable relación con reactivación de virus varicela zóster.

### Tratamiento

Ante la intensa sintomatología del paciente y la extensión de las lesiones se pautó tratamiento con corticoterapia sistémica en pauta descendente iniciando a dosis de 0,5 mg/kg/día de prednisona y bajando 10 mg cada 7 días hasta la suspensión.



### Evolución

El paciente presentó muy buena evolución con resolución rápida de las lesiones en una semana. La intensa inflamación condicionó máculas de hiperpigmentación residual que persistían un mes después.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El eritema multiforme es una reacción cutánea aguda autolimitada con una predilección por afectar zonas acrofaciales. En algunas ocasiones, puede convertirse en una dermatosis recidivante.

El factor desencadenante más frecuente es una infección por VHS; a veces le preceden otras infecciones y pocas veces un fármaco.

Clínicamente cursa con lesiones papulosas con morfología en diana, pudiendo tratarse de dianas típicas o atípicas. Se distingue su forma menor cuando no afecta a mucosas ni asocia síntomas sistémicos y la mayor, cuando sí lo hace.

Presentamos un caso de eritema multiforme menor asociado a la infección por VVZ como probable factor desencadenante asociado, en lugar de VHS. Existen pocos casos similares descritos en la literatura.

**Figura 1.**

Lesiones residuales de herpes zóster cervical derecho.

**Figura 2.**

Pápulas y placas  
eritematoedematosas con  
morfología en diana típica.



# Bibliografía

1. Esnault J, Jeannel J, Oehler E. Érythème polymorphe lié au virus varicelle-zona [Erythema multiforme due to varicella-zoster virus]. Presse Med. 2014;43(10 Pt 1):1149-50. doi:10.1016/j.lpm.2014.02.018
2. Wollina U, Gemmeke A. Herpes zoster - associated erythema multiforme. J Dermatol Case Rep. 2009;3(1):11-3. doi:10.3315/jdcr.2009.1025
3. Kishore BN, Ankadavar NS, Kamath GH, Martis J. Varicella zoster with erythema multiforme in a young girl: a rare association. Indian J Dermatol. 2014;59(3):299-301. doi:10.4103/0019-5154.131415



# 26

## Los neutrófilos contraatacan

Rafael Mendoza Albarrán

Irene Navarro Navarro

Gonzalo Gallo Pineda

Isabel Villegas Romero





### Anamnesis

Mujer de 83 años que consultó a través del Servicio de Urgencias por lesiones cutáneas dolorosas en el dorso de las manos de varios días de evolución, sin otra sintomatología acompañante en la anamnesis por aparatos y sistemas. Entre sus antecedentes personales destacaban episodios anteriores de similares características, pero de menor intensidad, y una diabetes *mellitus* tipo 1 bien controlada.

### Exploración física

La exploración física mostró placas eritematoedematosas y ulceradas de entre 2 y 3 cm en el dorso de la mano derecha (Figura 1). El resto de la exploración física fue normal.

### Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio analítico con hemograma, bioquímica y coagulación, que revelaron una leve neutrofilia de 8.830 neutrófilos/microlitro, una glucosa de 193 mg/dl y unos triglicéridos de 308 mg/dl, siendo el resto de los parámetros normales.

También se realizaron serologías (treponema, VIH, VHB y VHC), proteinograma, función tiroidea, IGRA, autoinmunidad e inmunofenotipo, sin hallazgos significativos.

El sistemático y bioquímica en orina mostraron un cociente albúmina/creatinina 0,2 mg/g.



Se obtuvieron muestras de piel mediante biopsia tipo *punch* para análisis anatomopatológico y cultivos de hongos, bacterias y micobacterias. Los cultivos fueron todos negativos. El resultado de la anatomía patológica mostró infiltrados neutrófilos nodulares y perivasculares difusos sin signos de vasculitis, hallazgos histológicos consistentes con dermatosis neutrofílica.

### Diagnóstico

Con todo lo anterior se realizó el diagnóstico de dermatosis neutrofílica del dorso de las manos.

### Tratamiento

Inicialmente se trató con dapsona 50 mg/12 h, prednisona 10 mg/24 h en pauta descendente y betametasona/gentamicina crema/24 h sobre las lesiones.

### Evolución

La paciente presentó una buena respuesta clínica inicial, pero las lesiones recidivaron tras un mes de tratamiento al retirar la prednisona oral por una descompensación de la diabetes. Por ello, se realizó una infiltración de corticoide intralesional y se sustituyó la dapsona por doxiciclina 100 mg/12 h y colchicina 0,5 mg/12 h, buscando una sinergia de estos dos fármacos, conocidos por su acción inhibidora de la quimiotaxis de neutrófilos. Un mes tras el cambio terapéutico la paciente volvió a mostrar una respuesta completa. En revisiones posteriores se pudo suspender la doxiciclina manteniendo la respuesta. Actualmente está en tratamiento de mantenimiento con colchicina 0,5 mg/12 h.



### Comentario

Las dermatosis neutrofílicas (DN) son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por infiltrados neutrófilos perivasculares y difusos sin ningún agente infeccioso identificable<sup>1</sup>. La DN del dorso de las manos, tal y como presentaba nuestra paciente, ha sido descrita como una variante del síndrome de Sweet, localizada únicamente en el dorso de las manos. Inicialmente se la denominó vasculitis pustular por el hallazgo de vasculitis leucocitoclástica asociada, pero hoy día se encuentra más aceptado el primer término, que engloba aquellos casos en los que la vasculitis no se encuentra presente<sup>2,3</sup>. La base del tratamiento consiste en corticoides sistémicos en combinación con corticoides tópicos o intralesionales, obteniéndose buena respuesta en la mayoría de los casos<sup>4,5</sup>.

Presentamos el caso de una paciente con dermatosis neutrofílica del dorso de las manos que obtuvo una respuesta completa con doxiciclina y colchicina. Proponemos este tratamiento como alternativa para aquellos pacientes con este diagnóstico y que no toleren el tratamiento con corticoides sistémicos.

**Figura 1.**

Imagen clínica de una paciente con dermatosis neutrofílica del dorso de las manos. Placas eritematoedematosas y ulceradas en dorso de la mano derecha.



# Bibliografía

1. Callen JP. Neutrophilic dermatoses. *Dermatol Clin*. 2002;20(3):409-19. doi:10.1016/S0733-8635(02)00006-2
2. DiCaudo DJ, Connolly SM. Neutrophilic Dermatoses (Pustular Vasculitis) of the Dorsal Hands. *Arch Dermatol*. 2002;138(3):361-5. doi:10.1001/archderm.138.3.361
3. Fustà-Novell X, Bermejo S, Creus-Vila L. Dermatitis neutrofilica del dorso de manos. *Rev Clin Esp*. 2021;221(9):553-4. doi:10.1016/j.rce.2019.12.008
4. Cheng AMY, Cheng HS, Smith BJ, Stewart DA. Neutrophilic Dermatoses of the Hands: a Review of 17 Cases. *J Hand Surg Am*. 2017;43(2):1.e1-1.e5. doi:10.1016/j.jhsa.2017.08.027
5. Micallef D, Bonnici M, Pisani D, Boffa MJ. Neutrophilic Dermatitis of the Dorsal Hands: A Review of 123 Cases. *J Am Acad Dermatol*. 2019. doi:10.1016/j.jaad.2019.08.070



# 27

## No toda reacción al pescado es alergia

Rafaela de Moraes Souza  
Esther Fiz Benito  
Guillermo Servera Negre  
Elena Sendagorta Cudós





### Anamnesis

Mujer de 40 años que acudió a Urgencias por palpitaciones, eritema generalizado, cefalea, mareo y sudoración que empezaron minutos después de comer atún, preparado en su casa y obtenido en una pescadería. El eritema empezó por la zona facial, con sensación de quemazón, y progresó de forma cefalocaudal. Negaba prurito. Nunca había presentado episodios similares anteriores, ni refería alergias conocidas. Además, mientras estaba en Urgencias, presentó dos episodios de diarrea. Su marido, que comió lo mismo, presentó también un cuadro de eritema en cara y tronco, sin otros síntomas asociados.

### Exploración física

Al llegar a Urgencias, presentaba frecuencia cardíaca de 106 latidos por minuto. Eritema en la práctica totalidad de la superficie corporal, con algunos islotes de piel preservada, sin claros habones (**Figura 1**). No presentaba angioedema.

### Exploraciones complementarias

Se realizó analítica en Urgencias con hemograma, bioquímica, perfil hepático y renal sin encontrarse alteraciones significativas.

### Diagnóstico

Escombroidosis.



### Tratamiento

Dado que paciente llegó a Urgencias con cuadro de palpitaciones, mareo y sudoración fue llevada al box de reanimación, donde le fue pautado metilprednisolona y dexclorfeniramina. Mantuvimos tratamiento con cetirizina 10 mg cada 12 horas por 2 días más al alta.

### Evolución

Pocos minutos después de haber recibido tratamiento con dexclorfeniramina, la taquicardia, la sudoración y la sensación de mareo cedieron y a las tres horas ya no presentaba alteraciones cutáneas, cefalea, ni ninguna otra sintomatología (**Figura 2**). Su marido presentó solamente síntomas leves (*rash* cutáneo en cara y tronco), que cedieron sin tratamiento.

### Comentario<sup>1-4</sup>

La escombroidosis es un tipo de intoxicación alimentaria relacionada con la ingestión de pescados con altos niveles de histamina por malas condiciones de conservación. Inicialmente, se ha descrito en el contexto de ingesta de pescados de la familia *Scombroidae* y *Scomberesocidae*, como el atún, bonito y caballa, aunque ya se sabe que otros pescados e incluso el queso suizo pueden estar implicados. Los niveles de histamina están aumentados dado al crecimiento de bacterias que convierten la histidina a histamina. Los síntomas aparecen de minutos a horas tras la ingesta y los más

frecuentes son sensación urente en boca, *flushing* facial con quemazón, eritema generalizado cefalocaudal, palpitación, cefalea, mareo, dolor abdominal, náuseas, vómitos, sudoración. Broncoespasmo, distrés respiratorio, *shock* distributivo y arritmias son síntomas severos raros. Suelen afectar a más de un comensal. El diagnóstico se basa en la historia clínica, pero se podría confirmar midiendo la concentración de histamina en el pescado (>50 mg/100 g) o en el plasma del paciente. El tratamiento se realiza con antihistamínicos anti-H1 durante 1-2 días. Es importante conocer este cuadro para no confundirlo con una alergia alimentaria al pescado.



**Figura 1.**

Tronco de la paciente en el que se aprecia eritema con islote de piel respetada.

**Figura 2.**

Paciente sin eritema después de tratamiento con antihistamínico.

# Bibliografía

1. Guergué-Díaz de Cerio O, Barrutia-Borque A, Gardeazabal-García J. Escorbroidosis: abordaje práctico. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(7):567-71. doi:10.1016/j.ad.2016.02.010
2. Feng C, Teuber S, Gershwin ME. Histamine (Scombroid) Fish Poisoning: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2016;50(1):64-9. doi:10.1007/s12016-015-8467-x
3. Taylor SL, Stratton JE, Nordlee JA. Histamine poisoning (scombroid fish poisoning): an allergy-like intoxication. *J Toxicol Clin Toxicol.* 1989;27(4-5):225-40. doi:10.3109/15563658908994420
4. Hungerford JM. Scombroid poisoning: A review. *Toxicon.* 2010;56(2):231-43. doi:10.1016/j.toxicon.2010.02.006



# 28

## Del hueso a la piel y de la piel al hueso

Sara Becerril Andrés  
Leonor Revelles Peñas  
Daniel Rodríguez Baeza  
María del Carmen Fraile Alonso





### Anamnesis

Mujer de 83 años con antecedentes de deterioro cognitivo moderado, dislipemia y artrosis. Refiere dolor en región glútea y lumbar izquierdas de varios días de evolución. Inicialmente fue valorada por su médico de Atención Primaria y diagnosticada de lumbalgia mecánica. Se solicitó radiografía de columna lumbar, sin hallazgos reseñables, y se pautó tratamiento analgésico con tramadol/paracetamol y metamizol. La cuidadora de la paciente fue entrenada para consultar por cualquier lesión cutánea que pudiera aparecer durante la evolución clínica, especialmente lesiones vesiculosas de distribución metamérica. Cuatro días después, la paciente presentó lesiones cutáneas en la cara interna de ambos muslos. Además, la clínica de dolor intenso no remitía con el tratamiento pautado, llegando a imposibilitar la deambulacion de la paciente. Ante esta clínica se reinterrogó a la familia. Se descartó el origen de las lesiones debido a manipulación o presión; sin embargo, la paciente había sufrido una caída de bajo impacto previa al inicio de la sintomatología.

### Exploración física

En cara interna de muslo izquierdo presentaba mácula violácea de unos 7x4 cm, de bordes mal definidos, no infiltrada, no indurada y sin signos flogóticos (**Figura 1**). Presentaba otras dos lesiones de características similares a las descritas. Una de unos 3 cm en cara ínfero-interna de muslo izquierdo y otra de unos 4 cm en cara medial de muslo derecho. Las lesiones eran compatibles con equimosis.



### Exploraciones complementarias

Solicitamos radiografía de pelvis, que confirmó una fractura de la rama isquiopubiana izquierda (**Figura 2**).

### Diagnóstico

Fractura de rama isquiopubiana izquierda, con equimosis cutánea secundaria en muslo izquierdo.

### Tratamiento

La fractura de rama isquiopubiana requiere tratamiento sintomático y las lesiones cutáneas no precisan tratamiento, ya que son lesiones autorresolutivas.

### Evolución

La paciente presenta evolución clínica favorable de la fractura de rama isquiopubiana.

### Comentario

Aunque la piel es un órgano superficial, a menudo puede revelar información de patología interna, por lo que siempre es importante realizar una buena exploración aunque la clínica primaria no sea cutánea.

Cuando se produce una fractura ósea, los vasos sanguíneos adyacentes también pueden lesionarse y formar un hematoma alrededor de la fractura, que ayuda a su reparación<sup>1</sup>. Dicho hematoma puede desplazarse por gravedad

a bastante distancia del foco y manifestarse en la piel como equimosis. Además existen algunos signos cutáneos específicos de determinadas fracturas óseas cerradas. Algunos ejemplos son: la “equimosis de Hennequin” en cara interna del brazo y lateral de tórax en la fractura humeral; el “signo de Battle” en región retroauricular en la fractura de la base anterior del cráneo; o los “ojos de mapache” en la fractura de la base media del cráneo<sup>2-4</sup>.

En nuestro caso, la aparición de la equimosis en el muslo fue clave a la hora de sospechar una fractura pélvica, puesto que la ausencia de antecedente de traumatismo grave y la localización del dolor dificultaron el diagnóstico en un principio.



**Figura 1.**

Clínica. Equimosis en cara interna de muslo izquierdo.

**Figura 2.**

Radiografía de pelvis.

Fractura de la rama  
isquiopubiana izquierda.

# Bibliografía

1. Shiu HT, Leung PC, Ko CH. The roles of cellular and molecular components of a hematoma at early stage of bone healing. *J Tissue Eng Regen Med.* 2018;12(4):e1911-25. [doi:10.1002/term.2622](https://doi.org/10.1002/term.2622)
2. Tubbs RS, Shoja MM, Loukas M, Oakes WJ, Cohen-Gadol A. William Henry Battle and Battle's sign: mastoid ecchymosis as an indicator of basilar skull fracture. *J Neurosurg.* 2010;112(1):186-8. [doi:10.3171/2008.8.JNS08241](https://doi.org/10.3171/2008.8.JNS08241)
3. Herbella FA, Mudo M, Delmonti C, Braga FM, Del Grande JC. 'Raccoon eyes' (periorbital haematoma) as a sign of skull base fracture. *Injury.* 2001;32(10):745-7. [doi:10.1016/S0020-1383\(01\)00144-9](https://doi.org/10.1016/S0020-1383(01)00144-9)
4. Solai CA, Domingues CA, Nogueira LS, de Sousa RMC. Clinical Signs of Basilar Skull Fracture and Their Predictive Value in Diagnosis of This Injury. *J Trauma Nurs.* 2018;25(5):301-6. [doi:10.1097/JTN.0000000000000392](https://doi.org/10.1097/JTN.0000000000000392)



# 29

## Erupción papuloescamosa con afectación palmoplantar en paciente joven

Alejandro Ruiz Nogales  
Eduardo López Vera  
Gloria de la Vega Calvo Moreno  
María Dolores Fernández Ballesteros





### Anamnesis

Varón de 23 años fumador y bebedor de origen alemán que acudió derivado al servicio de Dermatología desde Urgencias por la presencia de lesiones cutáneas pruriginosas de dos meses de evolución. El paciente refería además haber presentado odinofagia y tos seca ocho semanas antes, siendo diagnosticado de faringoamigdalitis y tratando la misma con amoxicilina/clavulánico durante 10 días, sin recordar haber presentado fiebre en ningún momento. Refiere asimismo pareja estable con la que mantiene, en ocasiones, relaciones sin protección. Niega lesiones presentes en su pareja y como único antecedente familiar refiere que su madre padece de psoriasis.

### Exploración física

Presentaba placas, pápulas y máculas eritematosas de diversos tamaños con tendencia a la confluencia, de bordes descamativos muy marcados y distribuidas tronco, abdomen y extremidades, afectando también a palmas y plantas (Figuras 1 y 2). Mucosa genital y oral sin lesiones. No se palparon adenopatías locorregionales significativas. No se objetivaron otras lesiones de interés en la exploración física general.

### Exploraciones complementarias

El paciente aportó analítica general realizada en el Servicio de Urgencias sin hallazgos significativos en parámetros bioquímicos y hemograma.

Se optó por la realización de una biopsia cutánea preferente de una lesión del tórax y la solicitud de una analítica con serología de sífilis, VIH y virus hepatotropos.



El estudio histológico nos muestra tan solo una dermatitis perivascular linfocitaria leve, siendo esta muy inespecífica como para dar un diagnóstico de certeza. Y la analítica realizada mostró un hemograma normal, bioquímica sin alteraciones y serología de sífilis, VIH y virus hepatotropos negativas.

### Diagnóstico

Psoriasis simulando una sífilis secundaria.

### Tratamiento

Se pautó pomada de calcipotriol/betametasona una vez al día durante un máximo de 30 días, tras lo cual reducir a dos veces en semana si precisa. En genitales se pautó trácólimus 0,1% en pomada 2 veces al día hasta la resolución de las lesiones. Asimismo, se recomendó helioterapia con sol suave.

### Evolución

La evolución del paciente en este caso nos confirmó nuestro diagnóstico, dado que al mes de iniciar el tratamiento las lesiones se habían resuelto prácticamente por completo, encontrándose la mayoría en fase de hiperpigmentación posinflamatoria.



### Comentario<sup>1-6</sup>

La sífilis se ha ganado la denominación de la gran simuladora, siendo en muchas ocasiones la causante de una presentación que emula otras patologías, pero también existen los casos en lo que ocurre lo contrario. Así, por ejemplo, muchas veces las erupciones papuloescamosas que involucran a palmas y plantas tienden a hacernos pensar inmediatamente en sífilis. Existiendo, no obstante, numerosos diagnósticos diferenciales a tener en cuenta como son la psoriasis *guttata*, la pitiriasis rosada atípica y la pitiriasis liquenoide crónica entre otros. Nuestro caso se centra en un paciente con una presentación abrupta de psoriasis *guttata* con afectación palmoplantar extensa que en un principio nos pareció una posible sífilis secundaria. Sin embargo, la serología para sífilis resulto negativa y la biopsia poco concluyente, por lo que optamos por ensayo terapéutico con corticoides tópicos con la sospecha de psoriasis, los cuales consiguieron el aclaramiento de las lesiones en poco tiempo. Como conclusión, principalmente quedarnos con que es necesario establecer un amplio abanico de diagnósticos diferenciales cuando evaluamos erupciones papuloescamosas con afectación palmoplantar, evitando así lanzarnos demasiado deprisa a un diagnóstico de sospecha obviando los demás.

**Figura 1.**

**A)** Placas y máculas eritematosas de diversos tamaños con tendencia a la confluencia, de bordes descamativos muy marcados y distribuidas tronco, abdomen y extremidades.

**B)** Pápulas y máculas eritematodescamativas en plantas.

**Figura 2.**

**A)** Piel de aspecto normal con resolución de lesiones previas.

**B)** Máculas de hiperpigmentación posinflamatoria tras tratamiento de lesiones previas.

# Bibliografía

1. Raychaudhuri SK, Maverakis E, Raychaudhuri SP. Diagnosis and classification of psoriasis. *Autoimmun Rev.* 2014; 13(4-5):490-5. doi:10.1016/j.autrev.2014.01.008
2. Saleh D, Tanner LS. Guttate Psoriasis. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482498/>
3. Gianfaldoni S, Tchernev G, Wollina U, Gianfaldoni R, Lotti T. Secondary syphilis presenting as palmoplantar psoriasis. *Open Access Maced J Med Sci.* 2017;5(4):445-7. doi:10.3889/oamjms.2017.087
4. Lleó MI, Escribano PC, Prieto BM. Manifestaciones cutáneas atípicas en la sífilis. *Actas Dermosifilogr.* 2016; 107(4):275-83. doi:10.1016/j.ad.2015.11.002
5. Ruini C, Nasifoglu S, Sattler E, Prinz J, Flaig MJ. Psoriasis pustulosa und Chamäleon Syphilis [Pustular psoriasis and the chamaleon syphilis]. *Hautarzt.* 2020 Jul;71(Suppl 1):50-3. German. doi:10.1007/s00105-020-04625-z. PMID: 32974717.
6. Schettini AP, Sardinha JC, Marques EA, Massone C. Psoriasiform syphilis: A challenge. *Dermatol Reports.* 2021 Oct 6;13(3):8830. doi:10.4081/dr.2021.8830. PMID: 35035804; PMCID: PMC8696190.



# 30

## Placas inflamatorias refractarias a múltiples tratamientos: nuevas moléculas, nuevas oportunidades

Ana María Carballido Vázquez  
Ana María Antón Márquez  
Teresa Lucía Vega López  
Carmen María Delgado Mucientes





### Anamnesis

Mujer de 59 años, con antecedentes personales de asma, síndrome depresivo, bronquitis de repetición y psoriasis en placas desde 2012. Para el control de la psoriasis, había recibido tratamiento tópico, fototerapia y múltiples tratamientos sistémicos, incluyendo ciclosporina A, metotrexato y ustekinumab. Todos ellos tuvieron que ser cambiados por falta de eficacia, a pesar de realizar intensificación de las dosis. Además, también había recibido tratamiento con adalimumab que tuvo que ser suspendido por la aparición de un exantema urticariforme generalizado, compatible con una urticaria medicamentosa, que fue confirmada con pruebas epicutáneas positivas para adalimumab.

Así, tras 9 años de múltiples tratamientos se había conseguido tan solo un control relativo de la psoriasis, con un índice de gravedad promedio (PASI, *Psoriasis Area Severity Index*) entre 1 y 3 en las épocas de mejor control, que se alternaban con periodos de brotes generalizados (PASI = 10-15, DLQI (*Dermatology Life Quality Index*) = 10-13, EVA (escala visual analógica) de picor = 9-10). Además, en el último año, bajo una pauta intensificada de ustekinumab (90 mg cada 12 semanas), la paciente había sufrido episodios frecuentes de bronquitis que se asociaron con una disminución de la adherencia al tratamiento por pérdida de dosis y a un peor control de la enfermedad.

### Exploración física

La paciente presentaba placas inflamatorias muy eritematosas, bien delimitadas, bastante infiltradas y con hiperqueratosis moderada-severa en extremidades, tronco, glúteos y cuero cabelludo (**Figura 1**). Además, presentaba también placas menos descamativas en pliegues y afectación ungueal en forma de onicólisis.



### Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea general y se realizó un nuevo *screening* de infecciones y radiografía de tórax, de cara al inicio de una nueva terapéutica sistémica inmunosupresora.

### Diagnóstico

Psoriasis en placas moderada-grave refractaria a múltiples tratamientos.

### Tratamiento

Se decidió realizar un nuevo cambio de biológico, iniciándose esta vez una de las moléculas más novedosas del mercado, tildrakizumab 100 mg.

### Evolución

El tildrakizumab consiguió un aclaramiento casi completo de las placas en la sexta semana. La paciente se mantiene en la actualidad, tras 9 meses de tratamiento, con un PASI = 0, sin que haya sido necesario realizar intensificación de la dosis o utilizar terapias adyuvantes (**Figura 2**). Además, la paciente presenta un DLQI = 0 y refiere un aumento muy significativo en la calidad de vida, así como en la percepción de control de su enfermedad.



### Comentario

La psoriasis es una enfermedad inflamatoria multifactorial mediada por el sistema inmune. El estudio de las principales vías inmunológicas implicadas en la psoriasis ha permitido conocer nuevas moléculas implicadas en la fisiopatogenia de la enfermedad, y con ello, identificar también nuevas dianas terapéuticas. Así, en los últimos años, el abordaje de la psoriasis ha experimentado un importante salto cualitativo con la incorporación de nuevas moléculas al arsenal terapéutico del que ya disponíamos<sup>1</sup>. Sin embargo, la psoriasis continúa siendo una enfermedad crónica y, en algunos casos, como en el que presentamos, de difícil control. La disponibilidad de nuevas moléculas es especialmente relevante en pacientes con 2 o más fallos a tratamientos biológicos pues, sin ellas, tampoco tendrían nuevas oportunidades. Más allá del “PASI”, nos debe de importar el bienestar del paciente. En el caso que presentamos, tras casi 10 años de difícil manejo en los que a pesar de la escalada terapéutica la paciente mantiene una enfermedad moderada-grave gran parte del tiempo, escuchar “no he estado nunca mejor de lo que estoy ahora” se siente, finalmente, como haber acertado en el centro de la diana terapéutica.

**Figura 1.**

Placas inflamatorias (n=6) bien delimitadas, muy eritematosas, infiltradas, con hiperqueratosis moderada-grave en zona lumbar y glúteos.

**Figura 2.**

Blanqueamiento completo de las placas inflamatorias. Nótese el eritema residual en donde previamente había placas infiltradas.



# Bibliografía

1. Radi G, Campanati A, Diotallevi F, Bianchelli T, Offidani A. Novel Therapeutic Approaches and Targets for Treatment of Psoriasis. *Curr Pharm Biotechnol.* 2021;22(1):7-3. doi:10.2174/1389201021666200629150231



# 31

## El paciente eritrodérmico de Seúl

Clara Lacasta Plasín  
Paloma García Piqueras  
Ricardo Suárez Fernández





### Anamnesis

Varón de 72 años que consultó en Urgencias de Dermatología, con antecedentes de cardiopatía isquémica, diabetes *mellitus* y dislipemia. Además, había sido diagnosticado clínica e histológicamente de una leucemia mielomonocítica crónica de bajo riesgo, sin tratamiento activo por el momento. La anamnesis estaba dificultada por la barrera idiomática ya que el paciente era natural de Corea del Sur. No refería alergias medicamentosas ni historia de atopia u otras enfermedades cutáneas. Nuestro paciente refería que un año antes había comenzado con lesiones eritematosas en extremidades, con tendencia a la progresión, muy pruriginosas, clínica e histológicamente compatibles con eccema. Había sido tratado con corticoides por vía tópica y sistémica y con fototerapia UVBbe, con remisión parcial y frecuentes exacerbaciones. El paciente se quejaba de que sus lesiones habían cambiado en las últimas semanas y que, a pesar de los múltiples antihistamínicos que tomaba, presentaba un prurito que le impedía realizar las actividades diarias y el sueño.

### Exploración física

En el momento que el paciente es visto en nuestra consulta observamos un varón de buen estado general, llamando la atención una eritrodermia descamativa casi generalizada (**Figura 1A**), constituida por pápulas infiltradas sobre un fondo eritematoso en antebrazos, tronco y muslos, con áreas de piel totalmente respetada en dorso de manos, rodillas y pliegues del abdomen (**Figura 1B-D**). No presentaba lesiones en mucosas, palmoplantares, adenopatías ni visceromegalias y el resto de la exploración fue estrictamente normal.



El prurito tan intenso que presentaba le impedía dejar de rascarse durante todo el tiempo que permaneció en nuestra consulta.

Por la afectación tan extensa de la piel y el prurito incoercible del paciente se decidió ingreso para estudio de eritrodermia.

### Exploraciones complementarias

Durante su ingreso se realizaron varias pruebas complementarias de interés: destacó un recuento de linfocitos de  $600/\text{mm}^3$  con un 21% de eosinófilos, no detectados previamente en ninguna otra analítica. El resto de los estudios, tales como serologías infecciosas, pruebas de parásitos, pruebas epicutáneas, estudio de autoinmunidad, poblaciones linfocitarias y marcadores tumorales, fueron normales. El TAC body mostró una lesión nodular cavitada en el lóbulo superior derecho, y tras realizar cultivos de esputo fue diagnosticado de una infección pulmonar por *Micobacterium avium complex*. Se realizó tratamiento con antituberculostáticos pero el cuadro cutáneo del paciente permanecía inalterable, además de una progresiva pérdida de peso e hipereosinofilia de hasta un 49%.

Fue revisado así también en consulta de Hematología, donde no objetivaron progresión de su cuadro mielode. Se realizó además un estudio molecular de síndrome hipereosinofílico con resultado negativo.

*Biopsia.* Se tomaron diversas biopsias, observándose una epidermis moderadamente acantósica con focos de espongirosis y en la región central una pústula eosinofílica en estratos superficiales con exocitosis de eosinófilos en los estratos basales. En superficie se observó asimismo exoserosis. En la dermis superficial se observó un denso infiltrado linfocitario perivascular compuesto por linfocitos de aspecto maduro con algunos eosinófilos. No se vieron imágenes de epidermotropismo ni atipia linfocitaria.



### Diagnóstico

Papuloeritrodermia de Ofuji.

### Tratamiento

El paciente fue tratado con corticosteroides tópicos y antihistamínicos cada 8 horas, junto con prednisona a dosis de 0,8 mg/kg/d en pauta descendente, con mejoría progresiva de la eritrodermia. Fue tratado así mismo con apremilast 30 mg/día y tras ello con acitretina 25 mg/día, ambos suspendidos por la ausencia de respuesta.

### Evolución

Durante su seguimiento en consulta se mantuvo en mejoría progresiva y sin nuevos brotes con una dosis de mantenimiento de prednisona 10 mg/día durante dos meses. Actualmente se mantiene tan solo con antihistamínicos y corticoides tópicos ocasionalmente, quedando en la exploración física una hiperpigmentación residual intensa (**Figura 2A y B**). No se han objetivado datos de progresión de su leucemia mielomonocítica crónica durante todo su seguimiento.

### Comentario

Desde la descripción del primer caso de esta dermatosis en Japón hace más de 30 años<sup>1</sup>, la etiología de la papuloeritrodermia de Ofuji (PEO) continúa sin dilucidar. El cuadro clínico está caracterizado por lesiones eritematopapulosas en tronco y áreas proximales de miembros, que al confluir adquieren un aspecto eritrodérmico, respetando de manera característica



los pliegues cutáneos de abdomen y zona submarina (signo de la “tumbona”). Con frecuencia se presenta junto a elevación de IgE y eosinofilia. Debido a su rareza hay una media de retraso diagnóstico de 7 meses. En la revisión sistemática propuesta por Torchia et al.<sup>2</sup> se estudia la etiología de 170 casos de PEO, siendo la mayoría idiopáticos. La malignidad se observó en un 21,76 % de los casos, siendo los tumores gástricos y las neoplasias hematológicas las más prevalentes. Menos de un 5% de los casos de PEO se atribuyeron a atopia, medicamentos e infecciones. El cuadro dermatopatológico de la PEO es poco específico, y en cuanto al tratamiento, se han empleado desde corticosteroides orales, PUVA, metotrexato o incluso dupilumab<sup>3</sup>, con resultados variables, pero en general satisfactorios.

La evolución tórpida de la dermatosis de nuestro paciente y la distribución caprichosa que presentaban sus lesiones nos hizo plantearnos el diagnóstico de papuloeritrodermia de Ofuji. Si la dermatosis de nuestro paciente era de origen paraneoplásico, infeccioso o idiopático todavía resulta un misterio, ya que en ningún momento ha presentado progresión de su neoplasia hematológica de base.

**A****B****C****D**

31

Miscelánea

**Figura 1.**

Eritrodermia **(A)**; áreas respetadas en abdomen **(B)**, manos **(C)** y rodillas **(D)**.

**A****B**

31

Miscelánea

**Figura 2.**

Evolución de nuestro paciente tras el tratamiento. Presenta una hiperpigmentación residual intensa **(A-B)**.

# Bibliografía

1. Ofuji S, Furukawa F, Miyachi Y, et al. Papuloerythroderma. *Dermatologica*. 1984;169:125-30. doi:10.1159/000249586
2. Torchia D, Miteva M, Hu S, Cohen C, Romanelli P. Papuloerythroderma 2009: two new cases and systematic review of the worldwide literature 25 years after its identification by Ofuji et al. *Dermatology*. 2010;220(4):311-20. doi:10.1159/000301915
3. Komatsu-Fujii T, Nonoyama S, Ogawa M, Fukumoto T, Tanabe H. Rapid effects of dupilumab treatment on papuloerythroderma of Ofuji. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020 Nov;34(11):e739-e741. doi:10.1111/jdv.16581



# 32

## Pápulas en dorso de manos de larga data

Claudia Isabel Guerrero Ramírez

Sara Plata Clemente

Pablo López Sanz

María Luisa Martínez Martínez





### Anamnesis

Paciente varón, 41 años, derivado por lesiones cutáneas en dorso de manos de 15 años de evolución en tratamiento con corticoides tópicos sin clara mejoría. Empeoramiento de lesiones cutáneas con exposición solar. No formación vesicoampollas ni costras. No prurito asociado. Máculas hipopigmentadas en frente (**Figura 1**), sin otra clínica dermatológica a otros niveles. No clínica de debilidad muscular, síndrome constitucional ni mialgias. No disfagia ni reflujo gastroesofágico. No antecedentes dermatológicos de interés. No otros antecedentes personales ni familiares.

### Exploración física

Placas eritematodescamativas en dorso de manos, con componente de atrofia en articulaciones interfalángicas proximales, distales y metacarpofalángicas (**Figura 2**). No aumento de vello facial o hiperpigmentación. No evidente fragilidad cutánea. No milio. Ligera hipertrofia cutículas. No alteraciones vasculares visibles en la capilaroscopia. No edema palpebral. No signo de heliotropo. No evidente signo del chal. No signo de Holster. No afectación mucosa oral, genital ni anal.

### Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de dermatomiositis amiopática vs. liquen plano vs. porfiria se realizaron biopsias y analítica con autoinmunidad y porfirinas en orina.

Analítica: hemograma, bioquímica y coagulación normal. Anticuerpos ENAS, ANAS, anticentrómero, antiMi2, anti-TIF1, anti-SRP, anti-Jo1, anti-MDA5 negativo. Porfirinas en orina normal. VIH negativo.



Se realizaron dos biopsias en ojal de dichas lesiones, resultando acantosis con nidos de células claras y citoplasma grande. No celularidad linfoide ni lesión de membrana basal. No alteraciones vasculares visibles. Inmunofluorescencia negativa

Con dichos resultados, nos planteamos como diagnóstico diferencial la epidermodisplasia verruciforme, por lo que enviamos nuevas muestras a Anatomía Patológica y a la Unidad de Genética del hospital. Se realizó estudio molecular de panel de genes relacionados con epidermodisplasia verruciforme (CIB1, CXCR4, TMC6, TMC8) cuyo resultado fue negativo (sensibilidad superior 99%). Por otro lado, no se detectaron los serotipos VPH 5 ni VPH 8 en la muestra enviada a anatomía patológica.

En cuanto al estudio molecular realizado, la ausencia de variantes patogénicas en los genes estudiados no descarta el diagnóstico de la enfermedad. Tampoco excluye la presencia de variantes patogénicas en otros genes potencialmente asociados con esta patología.

### Diagnóstico

Epidermodisplasia verruciforme.

### Tratamiento

Se aconsejó adecuada protección solar (debido al riesgo de desarrollar cáncer de piel no melanoma). Se planteó al paciente inicio de retinoides que declinó.



## Evolución

El paciente persiste con las lesiones, sin extensión de las mismas en áreas respetadas previamente.

## Comentario<sup>1-5</sup>

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es una genodermatosis típicamente autosómica recesiva, con una incidencia menor a 1 caso por cada 1.000.000 habitantes. La variante clásica de la enfermedad se debe a una mutación en los genes del grupo TMC, produciendo una susceptibilidad individual a la infección por ciertas cepas de VPH. Típicamente los serotipos más relacionados son el 5 y 8, y menos frecuentes 14, 17, 20, 36, 38, 41, 47, 48. Está descrito un riesgo elevado de cáncer cutáneo no melanoma, predominantemente en regiones fotoexpuestas, durante la tercera década de la vida. Las manifestaciones típicas son maculas y pápulas pitiriasis versicolor-*like* con distribución facial, nugal, tronco y miembros superiores; y aparición durante la infancia. Recientemente se han encontrado nuevas mutaciones de otras familias de genes causantes de EV como RHOM, MST-1, CORO1A, GATA2, etc, además de formas adquiridas como las relacionados con VIH y la iatrogenia.

Por lo tanto, la epidermodisplasia verruciforme es el resultado de una combinación de infección de VPH y mutaciones genéticas congénitas en el canal transmembrana TMC6/EVER1 o TMC8/EVER2. A pesar de los avances científicos en la comprensión y manejo de EV, el papel detallado del VPH en la patogenia de la enfermedad todavía no está claro.

**Figura 1.**

Máculas  
hipopigmentadas  
frontales sin  
componente  
descamativo.

**Figura 2.**

Pápulas

eritematodescamativas  
en articulaciones  
interfalángicas  
proximales y  
metacarpofalángicas.

# Bibliografía

1. Burger B, Itin P. Epidermodysplasia Verruciformis. Human Papillomavirus. 2014;31:123-31. doi:10.1159/000356068
2. Huang S, Wu J, Lewis D, Rady P, Tyring S. A novel approach to the classification of epidermodysplasia verruciformis. Int J Dermatol. 2018;57(11):1344-50. doi:10.1111/ijd.14196
3. Nait m'barek S, Akhdari N, Amal S, Bennani B, Belaabidia B. Épidermodysplasie verruciforme. Ann Dermatol Venereol. 2014;141(3):247-8. doi:10.1016/j.annder.2013.12.002
4. de Jong SJ, Imahorn E, Itin P, et al. Epidermodysplasia verruciformis: inborn errors of immunity to human beta-papillomaviruses. Front Microbiol. 2018. doi:10.3389/fmicb.2018.01222
5. Kalinska-Bienias A, Kowalewski C, Majewski S. The EVER genes — the genetic etiology of carcinogenesis in epidermodysplasia verruciformis and a possible role in non-epidermodysplasia verruciformis patients. Postepy Dermatol Alergol. 2016;33(2):75-80. doi:10.5114/ada.2016.59145



# 33

## Evolución tórpida de herida quirúrgica

Elena Aura Bularca  
Pablo Villagrasa-Boli  
Alejandro Lapeña-Casado  
Sonia de la Fuente-Meira





### Anamnesis

Mujer de 73 años con antecedentes de hipertensión arterial, fibrilación auricular crónica, cardiopatía isquémica e isquemia arterial crónica en miembros inferiores, que es remitida a nuestro servicio por mala evolución de herida quirúrgica en extremidad inferior derecha.

Se le había realizado una amputación supracondílea de dicha extremidad debida a isquemia arterial no revascularizable 7 meses antes, con dehiscencia de la herida quirúrgica que progresó pese a tratamiento antibiótico y curas tópicas. La ausencia de correcta cicatrización se atribuyó a reacción de rechazo al material de sutura y obligó a reamputar 2 meses después de la primera intervención, utilizando otro tipo de sutura. A pesar de que en un primer momento la evolución fue favorable, aparecieron rápidamente úlceras en el muñón, por lo que se instauró de nuevo tratamiento antibiótico tópico y sistémico, sin mejoría y con aumento progresivo del dolor. La paciente no comentaba síntomas sistémicos asociados a la aparición de las lesiones. No presentaba antecedentes reumatológicos ni oncológicos de interés, no obstante, refería úlceras que curaban dejando cicatrices deprimidas en otras intervenciones quirúrgicas desde hacía más de 20 años, que no habían sido diagnosticadas.

### Exploración física

A la exploración físicas se apreciaban 4 úlceras dolorosas, de aspecto inflamatorio con bordes eritematovioláceos, sobre cicatriz quirúrgica en muñón de extremidad inferior derecha, de entre 1 y 6 cm de diámetro y entre 1 y 2 cm de profundidad, con fondo limpio y supuración serosa escasa (**Figura 1A**). Asimismo, se apreciaban cicatrices deprimidas de 2 y 4 centímetros en región esternal, sobre cicatriz de esternotomía previa. No presentaba lesiones a otros niveles.



### Exploraciones complementarias

El frotis de la úlcera y el cultivo de biopsia cutánea fueron positivos para *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina. También se realizó biopsia *punch* del borde de una de las úlceras en la que se observaba un componente inflamatorio leve en dermis, conformado fundamentalmente por elementos linfocitarios con escasos neutrófilos (**Figura 2**). Se solicitó asimismo una radiografía de tórax, que no mostró hallazgos patológicos relevantes. En la analítica sanguínea destacaba un componente monoclonal IgG kappa, siendo el resto de hemograma, bioquímica con perfil hepático y renal, estudio de coagulación y serologías sin alteraciones significativas.

### Diagnóstico

Ante el cuadro clínico y las pruebas complementarias se estableció el diagnóstico de pioderma gangrenoso postquirúrgico

### Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 0,5 mg/kg/día en pauta descendente y curas periódicas con tacrólimus 0,3% en crema. Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con 2,5 mg diarios de prednisona.

### Evolución

Tras el inicio del tratamiento el dolor disminuyó significativamente, se redujo la coloración violácea de las lesiones, así como su profundidad y no aparecieron úlceras nuevas (**Figura 1B**).



### Comentario

El pioderma gangrenoso postquirúrgico (PGPQ) es una dermatosis neutrofílica caracterizada por la aparición de pioderma gangrenoso (PG) en las incisiones quirúrgicas mediado por un fenómeno de patergia<sup>1</sup>. Habitualmente simula una infección grave de herida quirúrgica, por lo que el desbridamiento y el retraso en el tratamiento inmunosupresor pueden exacerbar el cuadro clínico<sup>2</sup>. Aunque la forma clásica de PG se asocia en aproximadamente el 70% de los casos a otra enfermedad sistémica, esta asociación es menor en el caso de PGPQ y las discrasias sanguíneas ocupan la primera posición<sup>3</sup>. Para algunos autores, supone una entidad específica en la que hasta 6 meses tras la intervención aparecen pequeñas dehiscencias y finalmente grandes áreas ulcerativas en la herida quirúrgica<sup>4</sup>. Histológicamente predomina un infiltrado de neutrófilos en dermis, pero según el momento evolutivo, este puede adquirir características de infiltrado crónico con histiocitos y escasos neutrófilos, motivo por el que es fundamental informar a los patólogos de forma temprana de la sospecha clínica de PGPQ<sup>5</sup>. En nuestro caso, se añade una sobreinfección por *Staphylococcus aureus*. No obstante, la mala evolución con tratamiento antibiótico y la mejoría rápida con corticoterapia oral finalmente confirmaron el diagnóstico de PGPQ.

**A****B**

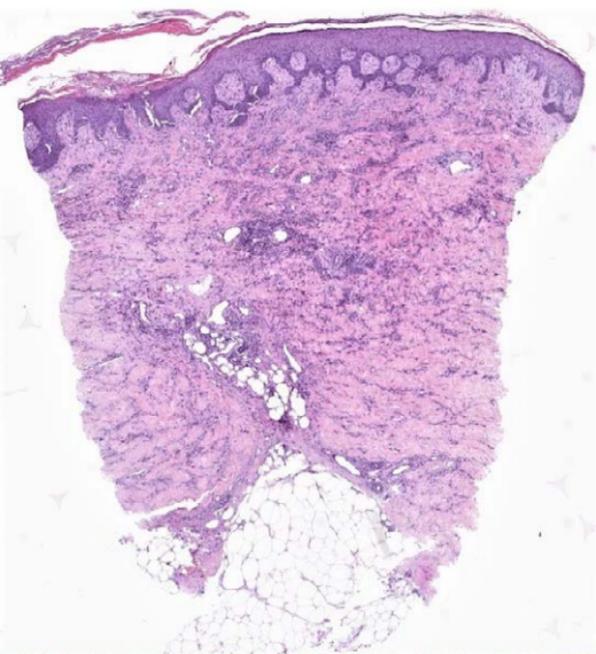
33

Miscelánea

**Figura 1.**

**A)** Úlceras profundas de bordes violáceos y fondo limpio que condicionan dehiscencia de herida quirúrgica sobre amputación de extremidad inferior derecha.

**B)** Aspecto de las lesiones tras 1 mes de tratamiento, se aprecia disminución de la profundidad de las lesiones, bordes poco inflamatorios y zonas con tejido de granulación y zonas en reepitelización.



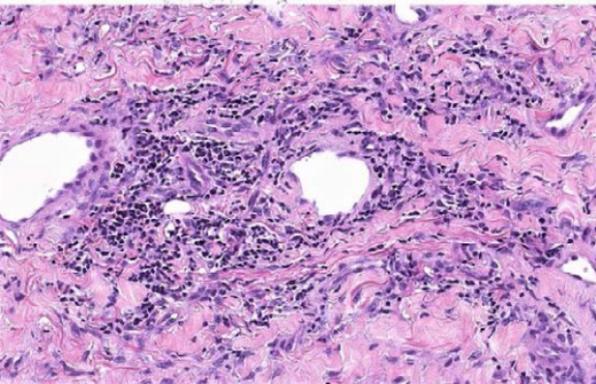
33

Miscelánea



**Figura 2.**

*Punch* de piel con hiperplasia epidérmica, con acantosis y dermis con colágeno denso y componente inflamatorio leve superficial y profundo. A mayor aumento, se observan infiltrado mixto compuesto predominantemente por elementos linfohistiocitarios, con escasos neutrófilos. En el contexto de la paciente, es compatible con el diagnóstico de pioderma gangrenoso.



# Bibliografía

1. Vacas AS, Torre AC, Bollea-Garlatti ML, Warley F, Galimberti RL. Pyoderma gangrenosum: clinical characteristics, associated diseases, and responses to treatment in a retrospective cohort study of 31 patients. *Int J Dermatol.* 2017;56(4):386-91. doi:10.1111/ijd.13591
2. Tolkachjov SN, Fahy AS, Cerci FB, Wetter DA, Cha SS, Camilleri MJ. Postoperative Pyoderma Gangrenosum: A Clinical Review of Published Cases. *Mayo Clin Proc.* 2016 Sep;91(9):1267-79. doi:10.1016/j.mayocp.2016.05.001
3. Saternus R, Schwingel J, Müller C, Vogt T, Reichrath J. Ancient friends, revisited: systematic review and case report of pyoderma gangrenosum-associated autoinflammatory syndromes. *J Transl Autoimmun.* 2020;3:100071. doi:10.1016/j.jtauto.2020.100071
4. Ouazzani A, Berthe JV, de Fontaine S. Post-surgical pyoderma gangrenosum: a clinical entity. *Acta Chir Belg.* 2007;107:424-8. doi:10.1080/O0015458.2007.11680088
5. Ehrl DC, Heidekrueger PI, Broer PN. Pyoderma gangrenosum after breast surgery: a systematic review. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2018;71:1023-32. doi:10.1016/j.bjps.2018.03.013



# 34

## Lesiones papuloescamosas en paciente en tratamiento con capecitabina oral

Julia Montero Menárguez  
Luisa María Guzmán Pérez  
Christian Gutiérrez Collar  
Virginia Velasco Tamariz





### Anamnesis

Mujer de 83 años, hipertensa, en tratamiento con capecitabina oral en monoterapia como quimioterapia adyuvante para adenocarcinoma de recto. Un mes tras la administración del primer ciclo del fármaco, consultó por aparición progresiva de lesiones cutáneas pruriginosas de tres semanas de evolución de inicio en zona facial y posterior extensión a pecho y miembros superiores. Además, presentaba prurito en cuero cabelludo del mismo tiempo de evolución.

### Exploración física

En la exploración física, presentaba múltiples pápulas y placas eritematodescamativas de morfología anular en cara, escote, dorso de manos y vértex (**Figura 1**). La dermatoscopia mostró vasos arboriformes delgados, grandes puntos amarillos, escamas blancas, y eritema (**Figura 2**).

### Exploraciones complementarias

Se realizó microscopía confocal de reflectancia (Vivascope 300) visualizándose un patrón similar en todas las lesiones estudiadas: atrofia a nivel epidérmico, borramiento de la unión dermoepidérmica junto con numerosas células inflamatorias; siendo compatible con una dermatitis de interfase.

La histología reveló un denso infiltrado linfocitario perivascular superficial afectando a epidermis y folículos pilosos produciendo degeneración vacuolar, con abundantes células CD123 positivas. Analíticamente se objetivó anti-Ro/SSA positivo.



### Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histológicos y de laboratorio fueron compatibles con el diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo subagudo (SCLE), y la capecitabina fue considerada el fármaco causal.

### Tratamiento

Se pautó mometasona crema una aplicación al día en las lesiones.

### Evolución

Las lesiones respondieron de forma muy rápida al tratamiento con corticoide tópico y a la reducción de dosis del fármaco, sin necesidad de suspensión del mismo. Tras una semana de tratamiento, la paciente presentaba mínimo eritema residual, que se resolvió completamente al cabo de dos semanas.

### Comentario

El lupus cutáneo inducido por fármacos es una entidad ampliamente descrita aunque su mecanismo patogénico subyacente continúa en estudio. Las manifestaciones cutáneas incluyen: lupus cutáneo agudo, subagudo y crónico o discoide<sup>1</sup>.

Numerosos fármacos se han relacionado con erupciones cutáneas lupus-like, entre ellos, agentes quimioterápicos<sup>2</sup>. La capecitabina es un profármaco del 5-fluoracilo, aprobado para el tratamiento vía oral del cáncer de mama y de recto<sup>3</sup>.

La mayoría de casos descritos de lupus cutáneo inducido por capecitabina se corresponden con SCLE, aunque también se han descrito casos de lupus discoide<sup>3,4</sup>. Los casos presentes en la literatura suelen ser refractarios a tratamiento habitual, respondiendo únicamente a la suspensión del fármaco. Sin embargo, nuestra paciente presentó excelente respuesta a tratamiento tópico y reducción de dosis del fármaco, sin necesidad de suspensión del mismo<sup>3,4</sup>.

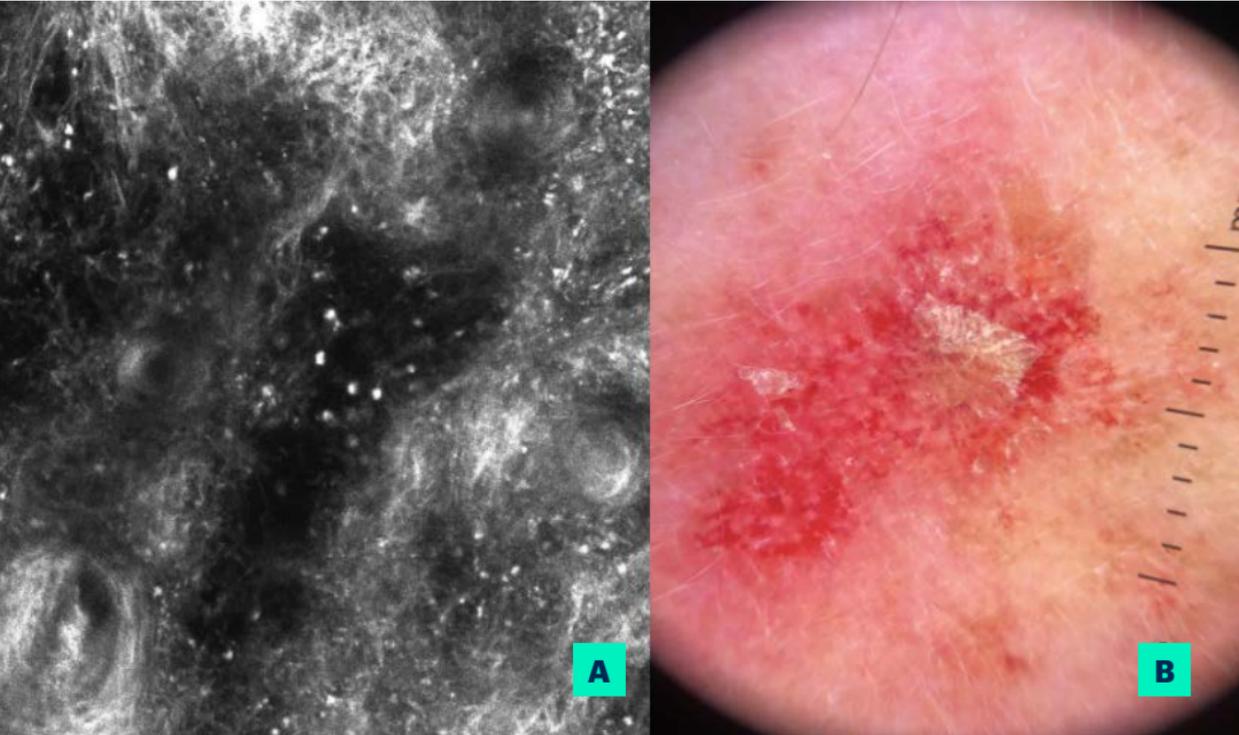
El uso creciente de capecitabina en diferentes tipos de cáncer hace necesario el reconocimiento precoz de este efecto secundario. Herramientas como la dermatoscopia y la microscopia confocal ayudan a un diagnóstico *in situ* del paciente.



**Figura 1.**

Se observan pápulas y placas eritematodescamativas anulares, salpicadas en región facial.



**Figura 2.**

Imagen

dermatoscópica:  
se objetivan vasos  
arboriformes delgados,  
grandes puntos  
amarillos, escamas  
blancas, y eritema de  
fondo.

# Bibliografía

1. Pretel M, Marquès L, España A. Drug-induced lupus erythematosus. *Actas Dermosifiliogr.* 2014;105(1):18-30. doi:10.1016/j.ad.2012.09.007
2. Borucki R, Werth VP. Cutaneous lupus erythematosus induced by drugs - novel insights. *Expert Rev Clin Pharmacol.* 2020;13(1):35-42. doi:10.1080/17512433.2020.1698290
3. Weger W, Kränke B, Gerger A, Salmhofer W, Aberer E. Occurrence of subacute cutaneous lupus erythematosus after treatment with fluorouracil and capecitabine. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59(2 Suppl 1):S4-S6. doi:10.1016/j.jaad.2007.06.040
4. Kim WI, Kim JM, Kim GW, et al. Subacute cutaneous lupus erythematosus induced by capecitabine: 5-FU was innocent. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30(11):e163-e164. doi:10.1111/jdv.13468



# 35

## ¿Hiperpigmentación reticulada desde la infancia? Revisemos manos

Luisa María Guzmán Pérez  
Christian Gutiérrez Collar  
Julia Montero Menárguez  
Jimena Sanz Bueno





### Anamnesis

Mujer de 34 años, natural de Venezuela, acudió a consulta por presentar múltiples lesiones generalizadas a predominio de pliegues, asintomáticas pero progresivas en número y extensión. Desde su infancia presentaba muchas “pecas” especialmente sobre dorso de manos y pies, pero en los últimos años había notado de forma progresiva mayor oscurecimiento de pliegues. No presentaba ningún síntoma extracutáneo ni patología sistémica. Al interrogatorio dirigido comentaba que su madre y abuelo materno tenían la piel similar.

### Exploración física

Al examen físico encontramos múltiples lesiones pigmentadas milimétricas, abundantes y confluentes a predominio de pliegues (**Figura 1**). A nivel distal en extremidades se observaban máculas reticuladas hiperocrómicas y en palmas múltiples depresiones milimétricas (a las que no había dado importancia por presentarlas desde que tenía uso de razón) (**Figura 2**) y cicatrices puntiformes periorales.

### Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica sanguínea básica, sin encontrar valores patológicos dentro de los resultados.

Se tomó una muestra cutánea para estudio histológico con el siguiente hallazgo:

Piel de axila que presenta elongaciones filiformes de las crestas epidérmicas que se fusionan entre sí y dejan pseudoglobos córneos. Además algunos folículos pilosos, en la zona infundibular, presentan también prolongaciones filiformes pigmentadas.



### Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histopatológicos fueron sugestivos de enfermedad de Dowling Degos (EDD) con acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK).

### Tratamiento

Tretinoína crema 0,25 mg/g en áreas de hiperpigmentación cutánea, 1 vez al día, pudiendo espaciar intervalos en caso de irritación o intolerancia.

### Evolución

A las 2 semanas de seguimiento ya se apreciaba importante mejoría en el aspecto de las lesiones, con buena adherencia y tolerancia a la crema, por lo que se mantuvo indicación.

### Comentario

La ARK y EDD se tratan ambas de patologías pertenecientes a las genodermatosis caracterizadas por hiperpigmentación reticulada.

Haciendo una revisión de la lista de hiperpigmentaciones reticuladas hereditarias, encontramos que es frecuente el hallazgo de datos orientativos en el diagnóstico a nivel de manos, destacando depresiones palmares puntiformes (*pitted palms*), dermatoglifos hipoplásicos (aplásicos en algunos casos), distrofia ungueal y queratodermia palmoplantar<sup>1</sup>.

El caso clínico que presentamos se trata de una mujer que aunque su motivo de consulta fue la hiperpigmentación cutánea a predominio de pliegues (característico en la EDD) la exploración de las manos con el hallazgo de depresiones palmares (característico en la ARK) fue una pieza clave para el enfoque diagnóstico.

Por sus similitudes la EDD y la ARK hasta hace poco se habían considerado la misma enfermedad pero con distintas expresiones fenotípicas<sup>2</sup>. Sin embargo, hoy en día se sabe que se tratan de enfermedades distintas, con datos clínicos propios y alteraciones genéticas específicas<sup>1</sup>, pero cuya presentación simultánea está descrita<sup>2</sup>. Tal es el caso de nuestra paciente.



**Figura 1.**

Hiperpigmentación reticulada más marcada a nivel de pliegues. Se observa pliegue axilar y cervical de la paciente en su primera consulta.

**Figura 2.**

Depresiones milimétricas “pits” en palmas de ambas manos.

# Bibliografía

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JM, eds. Dermatology. 4th Edition. Philadelphia: Elsevier-Saunders; 2018.
2. Tang JC, Escandon J, Shiman M, Berman B. Presentation of reticulate acropigmentation of kitamura and dowling-degos disease overlap. J Clin Aesthet Dermatol. 2012 May;5(5):41-3. PMID: 22808308; [PMCID: PMC3366449](#).



# 36

## Lesiones telangiectásicas generalizadas

María Córdoba García-Rayo  
Daniel Vírseda González  
Luis Jiménez Briones  
José Antonio Avilés Izquierdo





### Anamnesis

Mujer de 56 años, no fumadora ni consumidora de alcohol, con antecedente de mastocitosis sistémica indolente en tratamiento con cromoglicato disódico, que consultó por la aparición progresiva de máculas eritematosas, asintomáticas y persistentes, de años de evolución. No refería empeoramiento de las lesiones con la fotoexposición. No presentaba enfermedad hepática conocida. No comentaba otra clínica sistémica.

### Exploración física

Presentaba máculas eritematosas con telangiectasias finas en superficie, de 2-6 mm de diámetro, irregulares, de bordes bien definidos, sin componente epidérmico asociado, localizadas de forma bilateral en ambas mejillas, zona de escote y en raíz de miembros inferiores (**Figura 1**). A la dermatoscopia, se observaba un patrón vascular típico con vasos lineales y ramificados. El signo de Darier era negativo. No presentaba lesiones en otras localizaciones.

### Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre que no presentaba alteraciones, sin eosinofilia y triptasa sérica negativa. La autoinmunidad fue negativa (anticuerpos anti-nucleares, anti-DNA nativo, anti-Ro, anti-La, anti-Sm), complemento C3 y C4 normal.



Se realizaron dos biopsias *punch* de 3 mm, en zonas preauricular derecha y preesternal. La histología mostraba discreto aumento de los mastocitos presentes en la dermis superficial, de predominio perivascular alrededor de los vasos del plexo superficial, que se encontraban moderadamente dilatados y congestivos (**Figura 2**). Dichos mastocitos, mostraban una morfología fusiforme, un citoplasma amplio y finamente punteado y núcleos alargados, isomorfos, sin atipias ni mitosis, apreciándose entre ellos algún eosinófilo ocasional. La epidermis no mostraba alteraciones en ninguna de sus capas.

### Diagnóstico

Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP).

### Tratamiento

La paciente continuó el tratamiento sintomático con cromoglicato disódico y no precisó ningún otro agente terapéutico para su control. Se recomendó evitar factores desencadenantes de degranulación de mastocitos como la toma de alcohol, la práctica de ejercicio intenso o la exposición a temperaturas extremas.

### Evolución

Desde el momento del diagnóstico, la paciente se ha mantenido en seguimiento con controles periódicos, se encuentra asintomática y no ha presentado complicaciones en relación a su enfermedad.



### Comentario

La aparición de máculas telangiectásicas puede ser una manifestación de múltiples entidades. El principal diagnóstico diferencial en nuestro caso se centró en un posible lupus eritematoso telangiectásico, principalmente por la distribución de las lesiones en áreas fotoexpuestas, si bien la autoinmunidad negativa y la histología descartaron este diagnóstico. Además, debemos incluir en el diferencial la poiquilodermia, telangiectasias por hiperestrogenismo, insuficiencia hepática o colagenopatías, el síndrome Rendu-Osler-Weber, la telangiectasia esencial generalizada, la benigna hereditaria o la unilateral nevoide.

La telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP) es una forma infrecuente de mastocitosis cutánea, sin embargo, también se ha relacionado con mastocitosis sistémicas<sup>1,2</sup>. En estas entidades, se produce un acúmulo anómalo de mastocitos en diferentes tejidos. La TMEP afecta principalmente a adultos. Se caracteriza por presentar máculas eritematomarrónceas con telangiectasias, que tienden a confluir, con distribución bilateral y difusa, localizadas en tronco y raíz de miembros, menos frecuentemente en zona facial. El signo de Darier característicamente es negativo. El diagnóstico es clínico e histopatológico. El tratamiento es sintomático y no modifica el curso de la enfermedad<sup>3,4</sup>.

**Figura 1.**

Imagen clínica de las lesiones de la paciente. Presencia de máculas eritematosas con telangiectasias superficiales en mejilla y región mandibular izquierda.

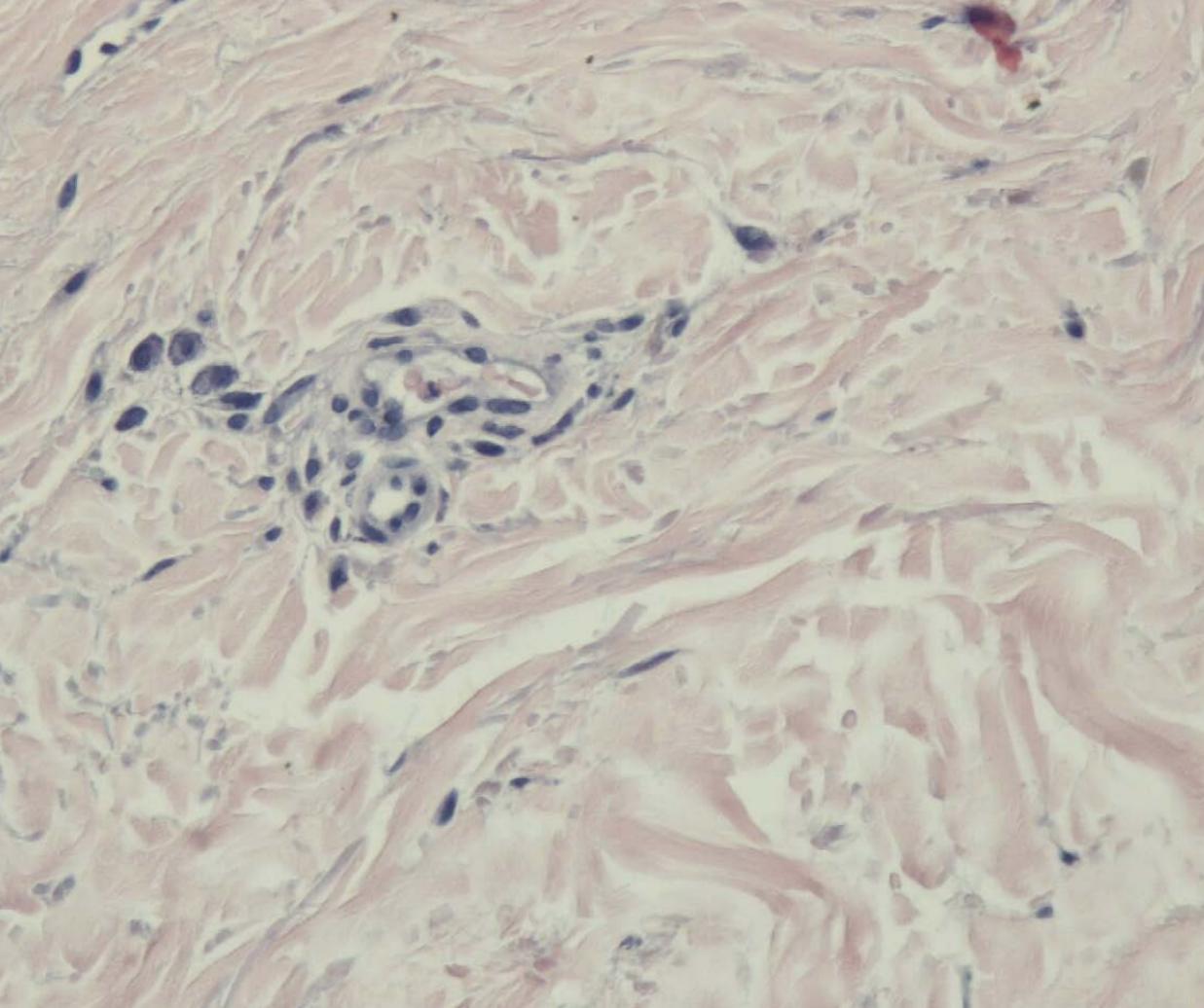
**Figura 2.**

Imagen de estudio histológico (Giemsa) en la que se observan mastocitos de predominio perivascular localizados en dermis superficial, dispuestos alrededor de vasos del plexo superficial moderadamente dilatados.

# Bibliografía

1. Ferrari B, Spiner R, Schroh R, Alperovich R, Hassan M. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a case report. *Dermatol Argent.* 2012;18;310-3. Disponible en: <https://dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/download/819/525>
2. Watkins CE, Bokor WB, Leicht S, Youngberg G, Krishnaswamy G. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: more than skin deep. *Dermatol Reports.* 2011;3(1):e12. doi:10.4081/dr.2011.e12
3. Ferreira S, Fernandes I, Cabral R, Machado S, Lima M, Selores M. Cutaneous Manifestations in Mastocytosis: Update. *Acta Med Port.* 2020;33(4):275-81. doi:10.20344/amp.12189
4. Severino M, Chandesris MO, Barete S, et al. Telangiectasia macularis eruptiva perstans (TMEP): A form of cutaneous mastocytosis with potential systemic involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2016;74(5):885-91. doi:10.1016/j.jaad.2015.10.050



# 37

## Uñas, ¿existen otros diagnósticos?

Daniel Ruiz Sánchez  
Jara Valtueña Santamaría  
Víctor Volo Bautista  
Pilar Manchado





### Anamnesis

Mujer de 78 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al Servicio de Dermatología tras la interconsulta de su médico de atención primaria por unas lesiones en las uñas multitratadas sin respuesta.

El cuadro se inició hace 3 años con afectación de tercer y cuarto dedo de ambas manos, con onicólisis distal, paroniquia leve y onicosquisis. La paciente no presentaba *pitting* ungueal, leuconiquia ni mancha en aceite. En ese momento fue diagnosticada de onicomicosis por su dermatólogo y se inició tratamiento tópico con amorolfina 50 mg/mL en barniz de uñas, sin mejoría tras más de 6 meses de tratamiento. Ante la falta de respuesta al tratamiento tópico, se inicia itraconazol 100 mg diarios durante 12 semanas, a pesar de contar con un cultivo negativo para hongos, y sin mejoría evidente a la finalización del tratamiento.

Ante la persistencia de las lesiones y la extensión al resto de las uñas llegando a afectar a nueve de ellas, la paciente desiste de nuevos tratamientos y no vuelve a consultar hasta el presente.

### Exploración física

En el momento de la consulta presentaba adelgazamiento de la lámina ungueal con onicólisis, onicosquisis y agrietamientos en 9/10 uñas (**Figura 1**) y pterigion ungueal en varias de ellas (**Figura 2**). No presentaba lesiones cutáneas ni en mucosas.



### Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea de la matriz con resultado de patrón de reacción liquenoide compatible con liquen plano ungueal.

### Diagnóstico

Ante estas lesiones tan sugestivas y biopsia compatible, se realiza el diagnóstico de liquen plano ungueal.

### Tratamiento

Se inicia tratamiento con propionato de clobetasol 0,05% tópico 1 vez al día durante 3 meses.

### Evolución

Se produce una respuesta parcial al tratamiento, sin resolución del pterigion ungueal.

### Comentario<sup>1-3</sup>

El liquen plano ungueal se presenta en el 10% de los enfermos de liquen plano y, por lo general, afecta a varias uñas. Las lesiones ungueales muy rara vez se presentan con afectación cutánea o de mucosas. Los hallazgos clínicos diagnósticos son adelgazamiento, aparición de crestas y fisuras longitudinales en las uñas. Estos cambios son manifestaciones del daño en la matriz ungueal que pueden conducir a fibrosis y a la formación de pterigion dorsal.



Se debe de hacer el diagnóstico diferencial con la psoriasis, la onicomicosis, el síndrome de las uñas amarillas y el pterigion por diversas enfermedades ampollosas o por isquemia distal.

En conclusión, presentamos el caso de unas lesiones de liquen plano ungueal, con unas imágenes muy esclarecedoras de la clínica, para tener presente esta entidad ante los casos de “onicomicosis” recalcitrantes que tanto el médico de atención primaria como el dermatólogo se pueden encontrar. Esta es una patología relativamente frecuente, infradiagnosticada y con un tratamiento que controla la enfermedad si se inicia en etapas tempranas, pero que conlleva la pérdida de la lámina ungueal si se deja evolucionar.

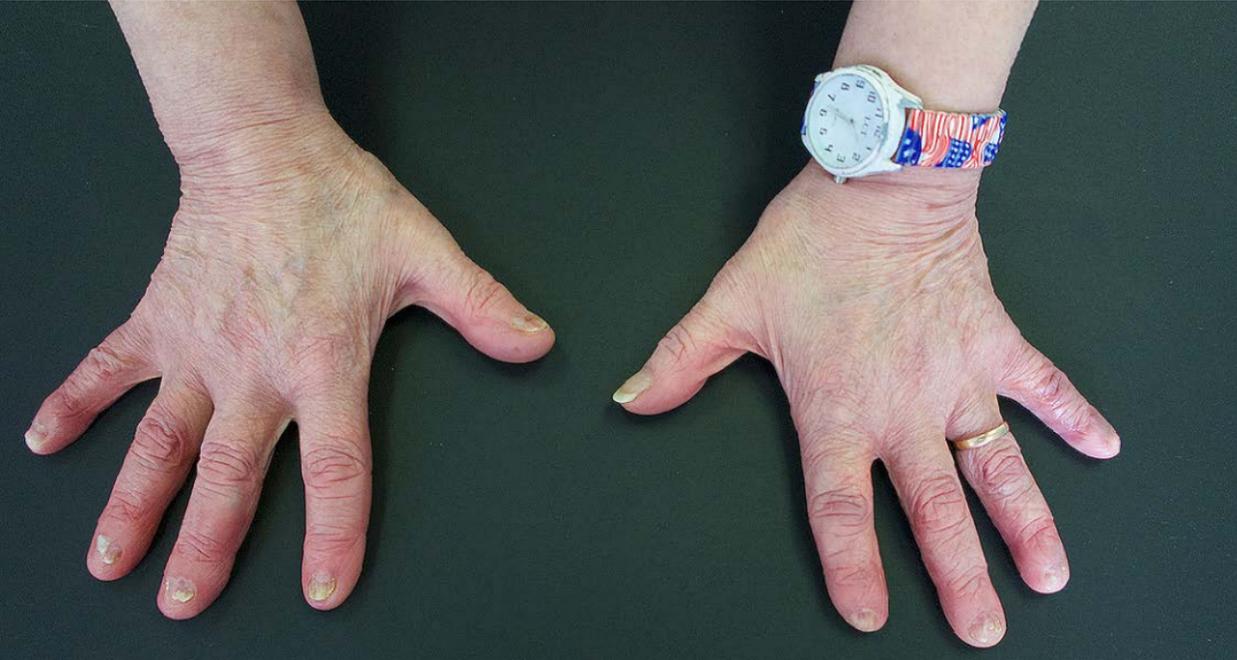
**Figura 1.**

Foto de ambas manos de la paciente donde se aprecia la afectación de nueve de las diez uñas, con adelgazamiento de la lámina ungueal, onicólisis y pterigion ungueal.

**Figura 2.**

Foto de más detalle de las uñas de la mano izquierda donde se aprecia el pterigion (la adherencia entre el pliegue proximal y el lecho de la uña con la desaparición de casi toda la lámina).

# Bibliografía

1. Tosti A, Peluso AM, Fanti PA, et al. Nail lichen planus: clinical and pathologic study of twenty-four patients. *J Am Acad Dermatol*. 1993;28:724-30. doi:10.1016/0190-9622(93)70100-8
2. Tosti A, Piraccine BM. Nail disorders. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Barcelona Elsevier España; 2018, p. 1203-19.
3. Piraccini BM, Sacconi E, Starace M, et al. Nail lichen planus: response to treatment and long term follow-up. *Eur J Dermatol*. 2010;20:489-96. doi:10.1684/ejd.2010.0952



# 38

## Nódulos sobre articulaciones en paciente con artritis

Andrés Casanova Esquembre  
Javier Lorca Spröhnle  
Carolina Labrandero Hoyos  
Ana Esther García Rabasco





### Anamnesis

Paciente de 68 años que acude a consultas de Dermatología por aparición de erupción eritematosa en parte alta de espalda, abdomen, cara lateral de los brazos y región frontal de la cara, de 4 meses de evolución. Coincidiendo con la aparición de las lesiones cutáneas refiere comienzo de dolor articular en manos y rodillas e impotencia funcional de cintura escapular. La paciente niega fiebre, pérdida de peso, ni otros síntomas sistémicos. Cuenta también desarrollo de lesiones papulonodulares en cara dorsal y lateral de dedos de ambas manos.

### Exploración física

En la exploración física destaca en la parte alta de cuello una erupción eritematosa micropapular que llega hasta las escápulas, mismas lesiones en cara lateral de brazos y en ambas regiones temporales faciales. La distribución de las lesiones recuerda a las presentadas en los pacientes con dermatomiositis, con el característico signo del chal y afectación en zonas fotoexpuestas en brazos y cara. Observamos también múltiples nódulos indurados color piel de aspecto perlado en cara dorsal y lateral de los dedos de ambas manos, la mayoría sobre articulaciones interfalángicas proximales y distales, no dolorosos (**Figura 1**).

Junto con la clínica cutánea la paciente presenta dificultad para la elevación de brazos por encima de los hombros, con incapacidad a vencer resistencia e incapacidad a la flexión completa de articulaciones interfalángicas con dolor articular artrítico de las mismas.

No se palpan adenopatías periféricas ni masas ni megalias en la exploración abdominal.



### Exploraciones complementarias

Se le realizó una analítica con estudio de autoinmunidad y con marcadores tumorales en la que destaca ligera elevación de reactantes de fase aguda (PCR y LDH), títulos de ANAs positivos a 1/640, anticuerpos dsDNA negativos, ENAs negativos, Western blot dermatomiositis negativo, anticuerpos contra péptido citrulinado y factor reumatoide negativo, proteinograma sin alteraciones y antígeno CA19.9, CA125 y alfa fetoproteína negativos.

Se le realizó una radiografía de manos en la que se observa una artritis franca en ciertas articulaciones interfalángicas. Se realizó una biopsia cutánea tipo *punch* de 4 milímetros de uno de los nódulos de la mano y de las lesiones micropapulares de abdomen, en las que se observa en ambas una proliferación histiocitaria con células gigantes multinucleadas que ocupan la dermis superficial y media, con estudio inmunohistoquímico positivo para FXIIIa, CD163 y CD68 positivo y negativo para S-100 y CD1a (**Figura 2**).

### Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada de reticulohistiocitosis multicéntrica con manifestaciones cutáneas a tipo dermatomiositis y artritis.

### Tratamiento

Iniciamos pauta larga de prednisona 30 mg y Arcoxia® 60 mg.



### Evolución

Con el diagnóstico confirmado, iniciamos estudio de extensión en busca de patología neoplásica subyacente dado la asociación de esta patología con tumores malignos. Solicitamos un TAC total *body* en el que encuentran lesiones hepáticas que impresionan de quistes hepáticos simples, lesión quística renal, un nódulo pulmonar de 5 mm en lóbulo inferior derecho, tiroides de bordes lobulados de aspecto heterogéneo sin observarse adenopatías aumentadas de tamaño a ningún nivel.

La paciente es derivada a Servicio de Digestivo, Urología, Neumología y Endocrinología para valorar los hallazgos encontramos en el TAC. Se descarta malignidad de lesiones hepáticas y renales, se controla con TAC a los tres meses el nódulo pulmonar, observando estabilidad de lesión y se realiza ecografía tiroidea. En la ecografía de tiroides se observan múltiples nódulos destacando dos nódulos de 2 cm cada uno en lóbulo izquierdo de aspecto sólidos, hipoeoicos y bien delimitados susceptibles de punción por el tamaño.

Se realiza punción por aspiración de aguja fina de ambos nódulos informándose una proliferación de células foliculares tiroideas con escaso coloide, sin atipias. Aun así, se realiza tiroidectomía total para mejor estudio anatomopatológico, pendiente de resultado a día de hoy.

La clínica articular es manejada por Reumatología manteniendo dosis de prednisona a 10 mg y Arcoxia® 60 con un control óptimo de los síntomas, valorando la opción de iniciar metotrexato en caso de empeoramiento clínico.

Desde el punto de vista cutáneo la paciente mantiene las lesiones nodulares en dedos de manos, mejorando el aspecto de la erupción a nivel de espalda, cara y brazos, quedando lesiones residuales.



### Comentario

La reticulohistiocitosis multicéntrica es una patología dentro del grupo de las histiocitosis de células no Langherans. Se caracteriza por la presencia de lesiones papulonodulares en manos y cara, principalmente, pudiendo desarrollarlas en otras partes del cuerpo, y por artritis erosiva simétrica deformante de articulaciones pequeñas y grandes, siendo las más frecuentemente afectadas las interfalángicas distales. Puede haber afectación sistémica encontrando lesiones en mucosas, glándulas salivales, músculo, hígado, riñones, corazón, etc.<sup>1</sup> En ocasiones existen manifestaciones cutáneas que recuerdan a conectivopatías, como es en nuestro caso, rememorando a una dermatomiositis<sup>2</sup>.

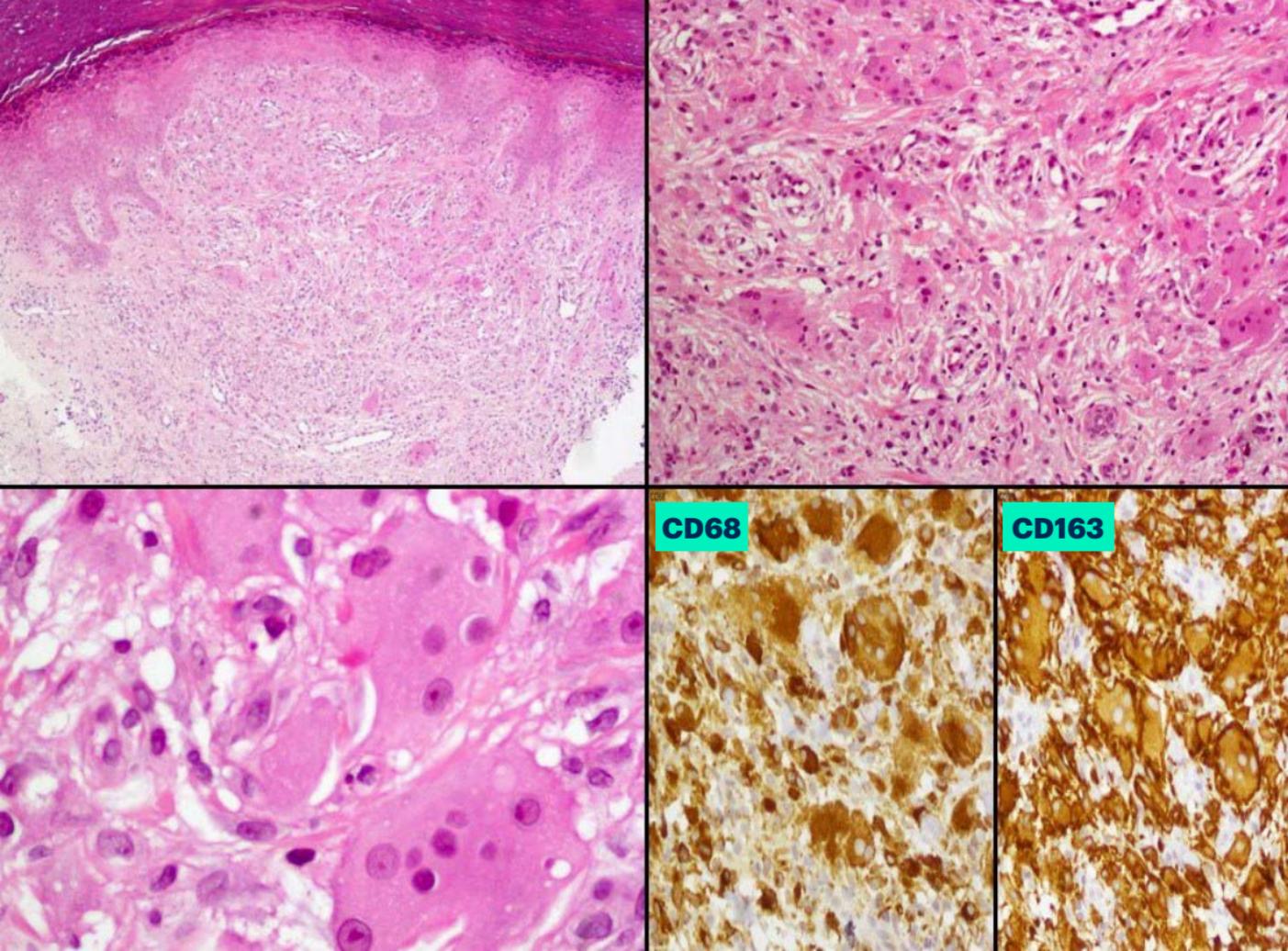
Alrededor del 25% de los casos se presentan en pacientes con neoplasias, lo que obliga al estudio y seguimiento de los pacientes en busca de patología tumoral subyacente<sup>3</sup>.

Su abordaje consiste en corticoides orales a dosis medias-altas apoyándose en otros fármacos como metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina e incluso anti-TNF.

La enfermedad suele tender a una resolución espontánea en torno a los 8 años del diagnóstico. En caso de asociarse a neoplasias, el curso de la enfermedad va asociado al curso de la patología de base<sup>4</sup>.

**Figura 1.**

Se observa rash eritematoso micropapular en parte alta de espalda, cara lateral de ambos brazos y parte central del abdomen. Encontramos nódulos perlados color piel en la cara dorsal y lateral de dedos y manos.

**Figura 2.**

Infiltrado inflamatorio en dermis superficial y media de predominio histiocitario con abundantes células multinucleadas a tipo osteoclasto, que tiñen positivamente para inmunomarcadores CD68 y CD163.

# Bibliografía

1. Selmi C, Greenspan A, Huntley A, Gershwin ME. Multicentric reticulohistiocytosis: a critical review. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2015 Jun [citado 2021 Sep 2];17(6):511. doi:10.1007/s11926-015-0511-6
2. Fett N, Liu RH. Multicentric reticulohistiocytosis with dermatomyositis-like features: a more common disease presentation than previously thought. *Dermatology* [Internet]. 2011 May [citado 2021 Sep 2];222(2):102-8. doi:10.1159/000323254
3. El-Haddad B, Hammoud D, Shaver T, Shahouri S. Malignancy-associated multicentric reticulohistiocytosis. *Rheumatol Int* [Internet]. 2011 Sep [citado 2021 Sep 3];31(9):1235-8. doi:10.1007/s00296-009-1287-7
4. Sanchez-Alvarez C, Sandhu AS, Crowson CS, et al. Multicentric reticulohistiocytosis: the Mayo Clinic experience (1980-2017). *Rheumatology* [Internet]. 2020 Aug 1 [citado 2021 Sep 2];59(8):1898-905. doi:10.1093/rheumatology/kez555

