

Casos clínicos dermatología 2024

*Concurso de casos clínicos
de residentes de dermatología*



Casos clínicos

DERMATOLOGÍA 2024

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2024

ISBN 978-84-128593-2-4

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2024, 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.

ES-NOP-2300155



Índice

• Dermatitis por agentes externos.....	4
• Dermatitis endocrinometabólicas	134
• Dermatitis infecciosas.....	194
• Dermatitis en relación con la medicina interna.....	560
• Enfermedades ampollosas.....	765
• Tumores.....	817
• Vasculitis y paniculitis	1047
• Miscelánea.....	1120



Dermatosis por agentes externos



Contenido

01. ¿Una mancha acral peligrosa?.....	6
02. Amazona escaldada.....	14
03. Toxicodermia inducida por apalutamida	23
04. Lesiones semicirculares bilaterales y simétricas en piernas	32
05. Manchas de película.....	38
06. “Doctor, mis glúteos no son lo que eran”	44
07. Lesiones vitiligo-like: en busca del culpable.....	54
08. Susto o punto.....	60
09. Cuando la piel sufre el castigo	67
10. La nariz no miente: la huella de una vida de excesos.....	76
11. “Doctor, la diálisis no me está sentando bien”	85
12. Lesión nasal de 9 años de evolución: piensa mal y acertarás	95
13. Antiepilépticos y desprendimiento cutáneo, una mala combinación	101
14. Un lobo que no deja huellas.....	111
15. Cuando la piel habla: erosiones recurrentes	118
16. Entre higueras.....	127



01

¿Una mancha acral peligrosa?

Cristina Carrión García
Cristina Sobrino García-Yanes
Laura Fernández de La Fuente
Begoña Echeverría García



Anamnesis

Varón de 35 años, con antecedentes de alopecia areata en resolución y condilomas acuminados sin otros antecedentes de interés, acude a Urgencias por una lesión purpúrica asintomática en el pulpejo del primer dedo del pie izquierdo de horas de evolución. El paciente lo relaciona con una posible picadura de un insecto aparentemente similar a un escarabajo, aporta iconografía del escarabajo (**Figura 1**) puesto que lo ha objetivado dentro de su zapato previamente a la aparición de la lesión. El paciente no presentaba dolor, ardor u otros síntomas relacionados con la lesión y negó otros síntomas sistémicos, así como ingesta de fármacos u otros tóxicos.

Exploración física

En la exploración física se objetivó una mancha de coloración negruzca- violácea, bien delimitada, de unos 3 cm de diámetro, rodeada de un halo rojizo-marronáceo, localizada en la cara medial del pulpejo del primer dedo del pie izquierdo (**Figuras 2 y 3**). A la palpación, la lesión no mostraba dolor, calor ni fluctuación. La sensibilidad, fuerza y pulsos estaban conservados. No presentaba otras lesiones asociadas y presenta un excelente estado general.

La dermatoscopia mostró un patrón de crestas paralelas con bandas paralelas pigmentadas de color marrón localizadas a lo largo de las crestas cutáneas con márgenes más claros.



Exploraciones complementarias

Radiografía de tórax, electrocardiograma, analítica sanguínea, serología y autoinmunidad sin alteraciones.

No se realizaron otras pruebas complementarias.

Estudio microbiológico mediante iconografía aportada en la que concluyen que es un escarabajo oscuro.

Diagnóstico

Pigmentación exógena secundaria al contacto con un coleóptero.

Tratamiento

Debido a la ausencia de síntomas se optó por tratamiento conservador.

Evolución

Las lesiones se resolvieron sin tratamiento a los tres meses.

Comentario¹

Se han descrito casos de manchas acrales hiperpigmentadas asintomáticas tras el contacto con escarabajos del género *Blaps*. Suelen estar asociadas a un halo rojo o marrón claro que podría representar un signo específico.



Estas lesiones aparecen tras el contacto directo al comprimir el escarabajo, que excreta sustancias defensivas que contienen hidrocarburos y quininas dando lugar a un fluido pigmentante no tóxico.

Las lesiones purpúricas acrales se consideran un marcador de enfermedades sistémicas graves, como sepsis, vasculopatías como la inducida por levamisol, tromboangiítis obliterante o crioglobulinemia. Una adecuada historia clínica en la que incluya el antecedente epidemiológico es clave para orientar la sospecha diagnóstica.

En casos dudosos o sin dicho antecedente epidemiológico, el estudio histológico puede ayudar a diferenciarlas ya que puede revelar la presencia de pigmento superficial en la capa córnea sin otros datos que sugieran malignidad.

El tratamiento es conservador ya que la lesión se resuelve espontáneamente.

Es el segundo caso descrito de pigmentación acral exógena por coleópteros en Europa y el sexto en la literatura.





Figura 1.

Imagen del escarabajo oscuro del género *Blaps* que se encontraba dentro del zapato de nuestro paciente.





Figura 2.

Imagen de la cara medial del primer dedo de pie izquierdo en la que se observa la mancha negruzca con halo marrón claro periférico.





Figura 3.

Imagen de la cara dorsal del pie izquierdo en la que se puede objetivar el halo marrón periférico.



Bibliografía

1. Álvarez-Salafranca M, Yélamos O, Ramírez-Lluch M, Valero-Torres A, Ara- Martín M. Exogenous acral pigmentation induced by coleoptera: an underdiagnosed mimic of severe disease. *Dermatol Online J.* 2020 May 15;26(5):13030/qtOfk7858r. PMID: 32621713.



02

Amazona escaldada

Emilio García Mouronte
Luis Alonso Martínez de Salinas
Alba Lecumberri Indart
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer, de 34 años, sin antecedentes personales relevantes. Acudió a urgencias de dermatología por lesiones cutáneas, intensamente dolorosas y ardientes, localizadas en cara, escote, región lumbar y caras anteriores de extremidades superiores e inferiores, de 6 días de evolución. La sintomatología se inició 12 horas después de haberse bañado en un estanque ubicado en una zona selvática de la Amazonía peruana. Antes de sumergirse, se había frotado la superficie afectada con hojas de plantas cuya especie no era capaz de precisar. Presentaba edematización adicional de miembros inferiores. Negaba tener fiebre, mal estado general o sensación de tiritona. Por último, no comentaba otro síntoma en la anamnesis dirigida por órganos y aparatos.

Exploración física

Afebril y hemodinámicamente estable. Sus constantes vitales eran: PA = 130/97 mmHg, FC = 64 lpm, SpO₂ (basal) = 100 %, T^a = 36.5 °C, FR = 18 rpm, GCS = 15/15. La puntuación en la escala qSOFA fue de 0. En la exploración dermatológica se apreciaron placas eritematomarrónceas de bordes bien definidos en el escote, con respeto de la zona del sujetador (**Figura 1**); en la cara anterior de las extremidades superiores, con áreas exfoliadas (**Figura 2**) y en la superficie extensora de los muslos, con respeto de la zona del bikini y ampollas flácidas de contenido seroso, especialmente en la cara interna del muslo derecho (**Figura 3**). En la región lumbar se constató una placa marróncea de morfología rectangular, con dos erosiones de gran tamaño y prolongaciones lineales en el borde inferior, de clara morfología exógena (**Figura 4**). La superficie corporal afectada estimada (SCA) fue del 25%.



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica durante su estancia en urgencias, en la que no se apreciaron alteraciones relevantes. No presentaba elevación de reactantes de fase aguda (PCR = 2,8 mg/L). El recuento de leucocitos, neutrófilos y plaquetas se encontraba en rango de la normalidad (7.560/ μ L, 4.670/ μ L y 253.000/ μ L, respectivamente).

Diagnóstico

Dermatitis bullosa pratensis de Oppenheim (fitofotodermatitis).

Tratamiento

Dadas la extensión del cuadro (SCA = 25 %) y la ausencia de soporte familiar se cursó ingreso hospitalario a cargo de dermatología. Se pautó tratamiento con prednisona 30 mg/24 h, enoxaparina 40 mg/24 h y aplicación tópica de dipropionato de betametasona, 1 vez/12 h. Asimismo, se prescribieron baños terapéuticos con aceites hidratantes autoemulsionables una vez al día. No se administró profilaxis antibiótica.

Evolución

La evolución de la paciente fue satisfactoria. Durante su estancia hospitalaria se observó una reducción de los signos flogóticos, junto con una reepitelización progresiva de las áreas erosionadas. Se mantuvo afebril y hemodinámicamente estable. Se procedió a dar de alta hospitalaria al quinto día de ingreso. En la revisión a las 6 semanas se apreció una resolución parcial, persistiendo una hiperpigmentación postinflamatoria (HPI) moderada.



Comentario

La fitofotodermatitis es una fotodermatitis de contacto por furocumarinas, presentes en la savia de varias especies vegetales, especialmente de las familias *Apiaceae* y *Rutaceae*¹. Su incidencia es mayor durante el verano en excursionistas, entornos rurales y áreas tropicales¹⁻³. El periodo de incubación es corto (8-24 horas)^{1,4}. La activación de las furocumarinas por la radiación UVA induce la formación de dímeros de pirimidina y especies reactivas del oxígeno, conduciendo a la apoptosis y una intensa reacción inflamatoria^{2,3}. Los afectados desarrollan placas eritematomarrónáceas de morfología exógena, ocasionalmente con ampollas, que se resuelven con HPI⁴. El cuadro suele ser limitado, bastando con evitar la exposición a los agentes causales y la aplicación de fotoprotectores en las lesiones^{1,4}. En casos extensos, como el de la paciente, puede estar indicado el ingreso hospitalario y el tratamiento con corticoterapia sistémica^{1,5}.





Figura 1.

Placas marronáceas en escote y cuadrantes superoexternos de ambas mamas. Apréciase el respeto en las zonas cubiertas por el sujetador.





Figura 2.

Placas marronáceas en las superficies ventrales de las extremidades superiores, con erosiones de tamaño variable en las caras laterales de los antebrazos.





Figura 3.

Placas eritematosas en la cara anterior de ambas piernas, con ampollas flácidas de gran tamaño y contenido seroso en la cara interna del muslo derecho. Obsérvese el respeto de los pliegues inguinales y de la zona cubierta por ropa interior.





Figura 4.

Placa marronácea erosionada, de morfología cuadrangular y exógena, en la región lumbar. En el borde inferior se aprecian prolongaciones lineales, recordando al rastro que deja el flujo de un líquido.



Bibliografía

1. Mansilla-Polo M, Martín-Torregrosa D, Abril-Pérez C, Botella-Estrada R. Phytophotodermatitis as a clinical problem and as a therapeutic option: Case report and review of the literature. *Photodiagnosis Photodyn Ther.* 2023 Mar;41:103304.
2. Sasseville D. Clinical patterns of phytodermatitis. *Dermatol Clin.* 2009 Jul;27(3):299-308, vi.
3. McGovern TW. Dermatitis causadas por plantas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología.* 4ª edición. Barcelona: Elsevier España; 2018, p. 292-4.
4. Bowers AG. Phytophotodermatitis. *Am J Contact Dermat Off J Am Contact Dermat Soc.* 1999 Jun;10(2):89-93.
5. Harshman J, Quan Y, Hsiang D. Phytophotodermatitis. *Can Fam Physician.* 2017 Dec;63(12):938-40.



03

Toxicodermia inducida por apalutamida

Marina Montero García

Laura Martínez Montalvo

Araceli Jiménez Lara

Juan Luis Santiago Sánchez-Mateos



Anamnesis

Paciente varón de 66 años que consultó por aparición de máculas eritematosas pruriginosas que iniciaron en zona de hipogastrio y, en un periodo de 20 días, se fueron extendiendo hacia nalgas, ingles, tronco y miembros superiores e inferiores. El cuadro se acompañaba de astenia y sensación distérmica no termometrada.

Como antecedentes personales, el paciente había sido diagnosticado recientemente de adenocarcinoma de próstata, con afectación linfática regional y metástasis ósea en pala ilíaca izquierda. Había sido tratado mediante radioterapia local y, desde hacía dos meses, se encontraba en tratamiento con acetato de leuprorelina y apalutamida.

Exploración física

El paciente presentaba máculas eritematosas no descamativas que afectaban a más del 80% de la superficie cutánea. Estas máculas confluían de forma llamativa en zona lumbar e hipogastrio, formando una gran mancha (**Figura 1**). No había afectación de cara ni mucosas. No presentaba ampollas, pústulas, erosiones ni despegamiento epidérmico. Tampoco se palpaban adenopatías cervicales ni axilares.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea, que mostró como únicas alteraciones una anemia normocítica normocrómica y eosinofilia leve.



También se tomó una biopsia cutánea tipo punch de 4 mm en flanco derecho, en la cual se observó dermatitis de interfase liquenoide (**Figura 2**) con aislados queratinocitos apoptóticos (**Figura 3**), asociado a un infiltrado linfohistiocitario perivascular en dermis superficial con escasos eosinófilos. La imagen histológica fue compatible con una reacción liquenoide a fármacos.

Diagnóstico

Reacción liquenoide inducida por apalutamida.

Tratamiento

Ante la sospecha de toxicodermia se recomendó la interrupción del tratamiento con apalutamida, se pautó prednisona 30 mg diarios y dos aplicaciones diarias de aceponato de metilprednisolona tópico

Evolución

Una semana tras la suspensión del fármaco el paciente presentaba una mejoría significativa de las lesiones cutáneas, con un desvanecimiento de las máculas eritematosas, acompañado de intensa descamación fina en tronco y miembros superiores, que se tornaba más gruesa e intensa en región lumbar y glútea (**Figura 4**).

En sustitución al tratamiento con apalutamida, se pautó enzalutamida, con la cual no se presentaron efectos adversos cutáneos.



Comentario

La apalutamida es un antiandrógeno aprobado recientemente para el tratamiento del adenocarcinoma avanzado de próstata. Aunque ha demostrado mejorar la supervivencia de estos pacientes, puede causar reacciones adversas dermatológicas que no tienen lugar con otros antiandrógenos.

En los ensayos clínicos que llevaron a su aprobación^{1,2}, entre el 27,1% y 23,8% de los pacientes experimentaron algún tipo de efecto adverso cutáneo, pero solo entre el 8,4% y el 6,6% de los pacientes requirieron la retirada del fármaco.

Nuestro caso clínico ilustra una toxicodermia inducida por apalutamida cuya gravedad ha precisado la suspensión de la misma. Cabe destacar que las lesiones cutáneas se iniciaron y se manifestaron con mayor intensidad en aquellas zonas previamente radiadas, pudiendo haber tenido lugar un fenómeno de *recall* añadido.

Este caso destaca la importancia de estar alerta ante pacientes tratados con apalutamida. La identificación temprana de estas toxicodermias es crucial, ya que la retirada oportuna del fármaco puede prevenir la progresión hacia formas más graves.





Figura 1.

Máculas eritematosas en tronco y extremidades superiores, con aspecto parcheado, que confluyen en zona de hipogastrio.



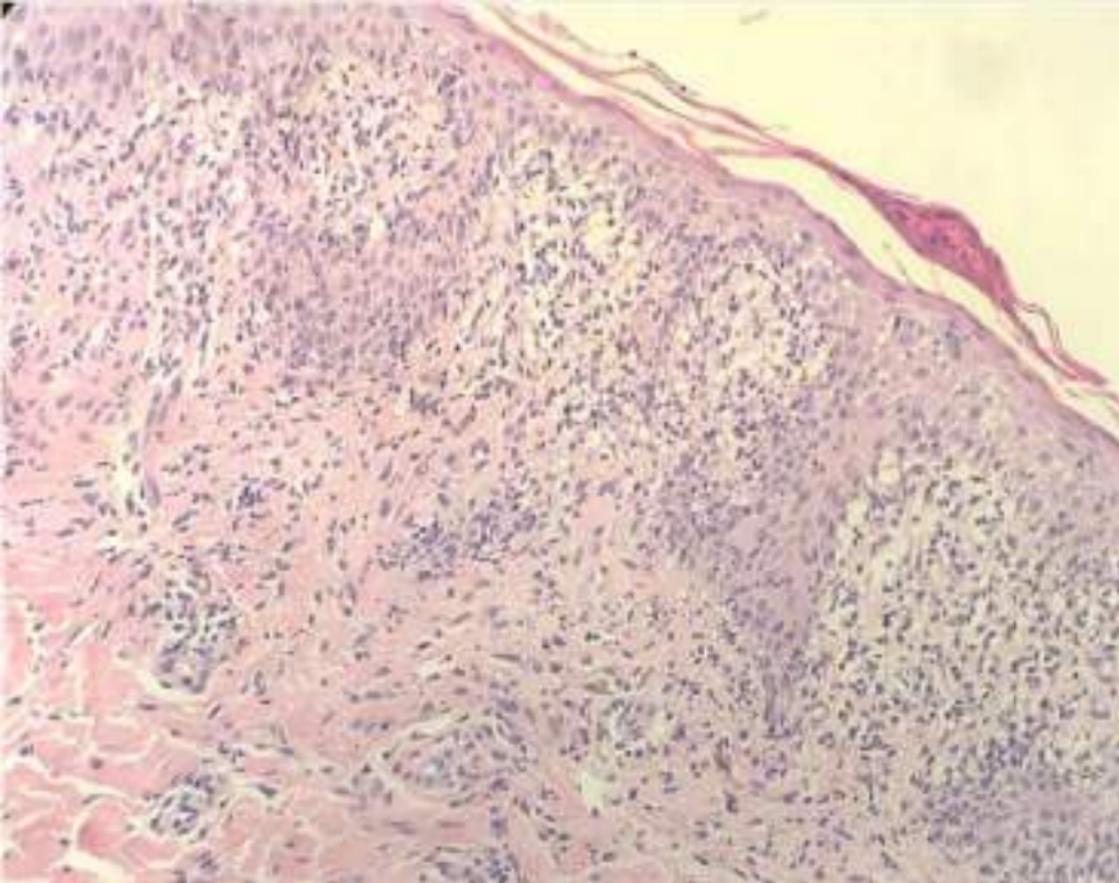


Figura 2.

Dermatitis de interfase con infiltrado liquenoide (HE X 20).



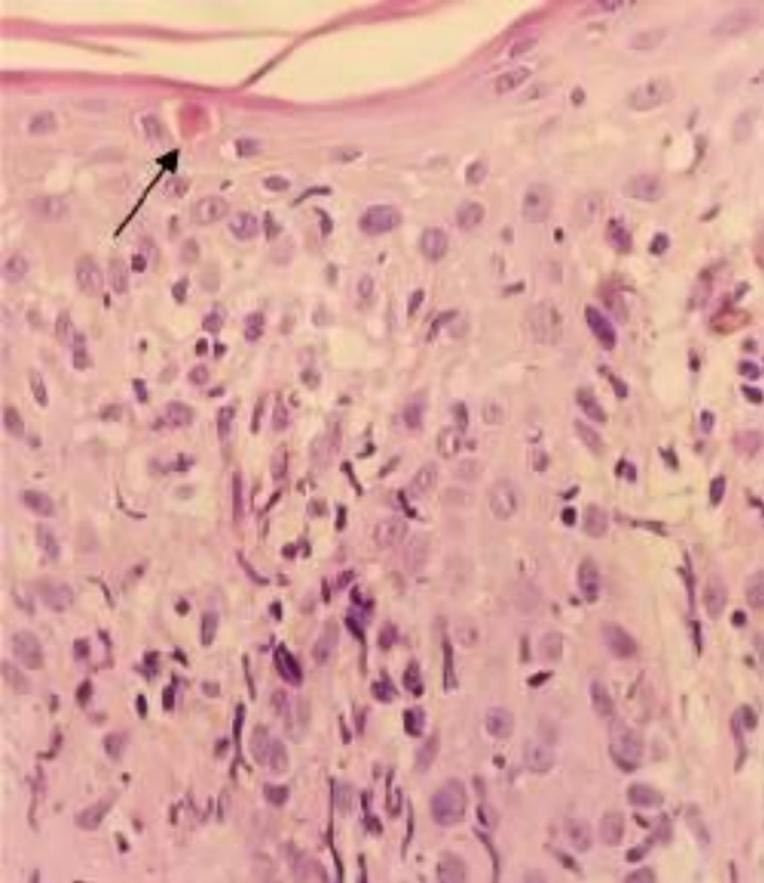


Figura 3.

Epidermis con queratinocitos apoptóticos aislados (*Cuerpo de Civatte, señalado con flecha*), espongiosis y exocitosis (HE X 40).





Figura 4.

Intensa descamación
es espalda y miembros
superiores, una semana tras
la suspensión de apalutamida



Bibliografía

1. Smith MR, Saad F, Chowdhury S, et al. Apalutamide Treatment and Metastasis-free Survival in Prostate Cancer. N Engl J Med. 2018;378(15):1408-1418. doi:[10.1056/NEJMoa1715546](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1715546)
2. Chi KN, Agarwal N, Bjartell A, et al. Apalutamide for Metastatic, Castration-Sensitive Prostate Cancer. N Engl J Med. 2019;381(1):13-24. doi:[10.1056/NEJMoa1903307](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1903307)



04

Lesiones semicirculares bilaterales y simétricas en piernas

Julia Román Gómez
Diego López Martínez
Marta Segado Sánchez
Raúl Corbalán Vélez



Anamnesis

Paciente mujer de 43 años sin antecedentes de interés, de profesión administrativa en oficina, que consultó por lesiones cutáneas asintomáticas en muslos de nueve meses de evolución. El cuadro comenzó tres meses tras su último parto, refiriendo la paciente edema en miembros inferiores durante el embarazo.

Exploración física

A la exploración, presentaba depresiones semicirculares simétricas en ambos muslos, sin induración, esclerosis ni signos inflamatorios asociados. Se observan las zonas de atrofia en forma de semicírculo en muslos, bilaterales y simétricas, a la misma altura, sin signos inflamatorios aparentes (**figura 1**). A mayor aumento, atrofia en disposición horizontal de la grasa de los muslos (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía de partes blandas que evidenció disminución de grosor del tejido celular subcutáneo de quince (espesor normal) a siete milímetros, compatible con imagen de lipodistrofia.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico y radiológico fue de lipoatrofia semicircular bilateral de cara anterior de muslos.

Tratamiento

Se trató de forma conservadora, recomendando a la paciente evitar en el trabajo el contacto prolongado con fuentes de emisión de radiación electromagnética (cables, torres de ordenador) y tacrólimus 0.1% tópico durante un mes.



Evolución

La paciente mejoró clínicamente con los cambios en el entorno laboral.

Comentario¹⁻²

La lipoatrofia semicircular es una entidad poco frecuente que afecta más al sexo femenino, probablemente por la distribución de grasa corporal en piernas, y se presenta en su forma clásica como bandas deprimidas horizontales y semicirculares, bilaterales en cara anterolateral de muslos, aunque existen otras formas clínicas que son asimétricas o menos lineales. Se postula que tiene origen en microtraumatismos y presión local repetida, o incluso en factores ambientales como el descenso de la humedad relativa, la mala ventilación o los campos electromagnéticos producidos por ejemplo por cables de ordenador en oficinas. El diagnóstico es clínico, pudiendo apoyarse en datos radiológicos o histopatológicos en caso de duda o como parte del diagnóstico diferencial con otras patologías como las paniculitis. El tratamiento consiste en eliminar los factores causantes y evitar la presión sobre la zona afecta.

Presentamos un caso clínico típico de lipoatrofia semicircular bilateral de muslos en paciente de sexo femenino con factores de riesgo (trabajo en oficina con ordenadores), aunque negaba traumatismos sobre la zona. Destaca además el antecedente embarazo reciente al igual que en el caso descrito por Zafra-Cobo et al, en el que la paciente había dado a luz hace 7 meses, por lo que podría plantearse el embarazo reciente con los cambios de peso o de volumen en los miembros inferiores como factor de riesgo para esta entidad.





Figura 1.

Se observan las zonas de atrofia en forma de semicírculo en muslos, bilaterales y simétricas, a la misma altura, sin signos inflamatorios aparentes.





Figura 2.

A mayor aumento, atrofia en disposición horizontal de la grasa de los muslos.



Bibliografía

1. Bru-Gorraiz, F.J. et al. (2022) 'Lipoatrofia semicircular: Estudio Y seguimiento clínico de 76 Casos en Madrid, España. Propuesta de Clasificación', Actas Dermo-Sifiliográficas, 113(1), pp. 15-21. doi:[10.1016/j.ad.2021.05.013](https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.05.013).
2. Zafra-Cobo, M.I. et al. (2008) 'Lipoatrofia semicircular inducida Por Presión', Actas Dermo-Sifiliográficas, 99(5), pp. 396-398. doi:[10.1016/s0001-7310\(08\)74699-4](https://doi.org/10.1016/s0001-7310(08)74699-4).



05

Manchas de película

Patricia Andrés Ibarrola
Xabier Atxutegi Ayesta
Jose María Villa González
Iratí Allende Markixana



Anamnesis

Mujer de 42 años, sin antecedentes de interés, que presenta unas lesiones pigmentadas en ambas manos de 3 días de evolución de aparición espontánea (**Figura 1**). Niega prurito, dolor, ni aumento de la temperatura en la zona. En el momento de su aparición sí presentó ligero eritema y sensación de quemazón autolimitada. Preguntando por posibles desencadenantes, la paciente refiere haber estado con su marido y un equipo de rodaje grabando secuencias de una película en un entorno natural, cerca de un río, ese fin de semana. Preguntando por su cónyuge, éste también presenta manchas similares asintomáticas en la misma localización (**Figura 2**).

Exploración física

Manchas difusas, mal delimitadas, de color marrón-anaranjado, en las palmas de ambas manos (**Figura 1**). En la exploración dermatoscópica se evidencia un patrón paralelo de la cresta.

Exploraciones complementarias

Se realiza la prueba del alcohol sin desaparición de las lesiones.

Diagnóstico

Pigmentación exógena por exposición a milpiés.



Tratamiento

No se aplicó ningún tratamiento.

Evolución

Se produjo la resolución de las lesiones en 3 semanas.

Comentario¹⁻⁷

Los milpiés son un tipo de artrópodos que pertenecen al género Diplopoda y que habitan lugares húmedos y oscuros. Uno de sus mecanismos de defensa es la secreción de sustancias irritantes cuyos principales componentes son el cianuro y las quinonas. Como consecuencia del contacto con el cianuro se produce inflamación, picor y escozor en la piel, y el contacto con las quinonas provoca hiperpigmentación cutánea.

Existen varios casos clínicos descritos en los que se evidencia un patrón dermatoscópico de la cresta cuando afecta a las zonas acras, lo que implica hacer un diagnóstico diferencial con el melanoma. Para orientar correctamente el diagnóstico es imprescindible una anamnesis dirigida y completa. Es importante recalcar que no es necesario un contacto directo con el artrópodo, ya que bastaría con exponerse a las sustancias irritantes presentes en el medio.

Por último, la pigmentación se resuelve en unas semanas sin necesidad de tratamiento. Sin embargo, si existe prurito, los pacientes podrían beneficiarse del tratamiento tópico con corticoides.





Figura 1.

Mancha difusa, de límites mal definidos de color marrón-anaranjado.





Figura 2.

Manchas de características similares en la mano del cónyuge.



Bibliografía

1. González Ruiz, A. A., Botía Paco, A., Docampo Simón, A., Niveiro de Jaime, M., & Betlloch-Mas, I. (2023). Red-Brown Patches on a Boy's Palms. Manchas de color marrón-rojizo en las palmas de un niño. *Actas dermo-sifilograficas*, 114(4), 345–346. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.03.032>
2. Haddad, V., Jr, Cardoso, J. L., Lupi, O., & Tying, S. K. (2012). Tropical dermatology: Venomous arthropods and human skin: Part II. Diplopoda, Chilopoda, and Arachnida. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 67(3), 347.e1–355. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.05.028>
3. Heeren Neto, A. S., Bernardes Filho, F., & Martins, G. (2014). Skin lesions simulating blue toe syndrome caused by prolonged contact with a millipede. *Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical*, 47(2), 257–258. <https://doi.org/10.1590/0037-8682-0212-2013>
4. Lacy, F. A., & Elston, D. M. (2019). What's eating you? millipede burns. *Cutis*, 103(4), 195–196.
5. Sampaio, F. M., Valviesse, V. R., Lyra-da-Silva, J. O., Mesquita, E. C., Brandão, L. G., & do Valle, A. C. (2014). Pain and hyperpigmentation of the toes: a quiz. Hyperpigmentation of the toes caused by millipedes. *Acta dermato-venereologica*, 94(2), 253–254. <https://doi.org/10.2340/00015555-1645>
6. Fracaroli, T. S., Miranda, L. Q., Maceira, J. P., & Barcaui, C. B. (2015). Photoletter to the editor: Exogenous pigmentation after Diplopoda exposure leading to a dermoscopic parallel ridge pattern on the plantar region. *Journal of dermatological case reports*, 9(3), 85–86. <https://doi.org/10.3315/jdcr.2015.1209>
7. Pennini, S. N., Rebello, P. F. B., Guerra, M. D. G. V. B., & Talhari, S. (2019). Millipede accident with unusual dermatological lesion. *Anais brasileiros de dermatologia*, 94(6), 765–767. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.10.003>



06

“Doctor, mis glúteos no son lo que eran”

María Estrella Cobos Bonilla

Paula Gaspar López-Cózar

María Inés Fernández Canedo



Anamnesis

Mujer de 43 años, natural de Colombia, que acude a consulta por aparición progresiva de nódulos y áreas de induración a nivel de ambos glúteos, asintomáticos. Como antecedente relevante refiere que en su país se realizó una infiltración de alguna sustancia en esa zona para aumentar el volumen. Carece de informes y desconoce el nombre de la sustancia inyectada.

Exploración física

A la exploración se objetivan zonas de piel engrosada con eritema parcheado y zonas de hiperpigmentación. Se palpan algunas nodulaciones subcutáneas de consistencia elástica. En áreas próximas al pliegue interglúteo las lesiones muestran un aspecto empedrado y están infiltradas al tacto (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de reacción a cuerpo extraño por material de relleno, se realizaron una biopsia cutánea y estudios de imagen.

- Biopsia de piel (**Figuras 2 y 3**): en el estudio histológico se aprecia la presencia de material extraño con macrófagos con vacuolas citoplasmáticas con aspecto de “queso suizo”¹.



- En la ecografía realizada en consulta (**Figura 4**) se observó un patrón en nevada², una imagen característica de las inyecciones de silicona líquida y de metilmetacrilato que se caracteriza por presentar una zona ecogénica amorfa que dificulta el reconocimiento de los tejidos, y en la que se localiza el relleno. Además, producen una barrera para la señal acústica de la sonda que impide ver el tejido subyacente más allá del material de relleno, mostrándose como una zona de sombra con ausencia de imágenes.
- En la resonancia magnética con contraste (**Figura 5**) se observaban múltiples lesiones redondeadas hipointensa en T1 e hiperintensas en T2 y STIR distribuidas por el tejido celular subcutáneo de la región glútea, así como en el espesor de los glúteos mayores de forma bilateral. Se observaban además cambios de señal difusos tanto en tejido graso como a nivel cutáneo sugestivos de cambios inflamatorios y fibrosis reactivos a material de relleno.

Diagnóstico

Infiltración dérmica por material de relleno (silicona líquida) con formación de granulomas a cuerpo extraño.

Tratamiento

Dada la extensión del cuadro se desestimó el tratamiento quirúrgico. Se inició tratamiento con minociclina 100 mg/día.

Evolución

En este momento la paciente continúa con la pauta de minociclina 100 mg diarios, pendiente de valorar evolución.



Comentario

Presentamos un caso de reacción a cuerpo extraño tras infiltración de material de relleno. A pesar de desconocer la sustancia, las pruebas complementarias sugieren como material más probable la silicona líquida. En 1964 Winer publicó el primer caso de granuloma secundario a inyección de silicona líquida³.

La clínica puede aparecer años después de la inyección, con alteraciones locales y/o a distancia, por la capacidad de migración de la silicona⁴.

El diagnóstico puede realizarse mediante estudio histológico, en donde se identifican vacuolas intracelulares en macrófagos que adquieren el aspecto característico de “queso suizo”¹; o con pruebas de imagen como la ecografía o la resonancia magnética^{2,4}. En la ecografía aparece un patrón característico denominado “tormenta de nieve”^{2,5}.

Para el tratamiento de casos localizados se recomienda la cirugía. En casos extensos se han utilizado fármacos, como la minociclina, con resultados incompletos⁴.





Figura 1.

Imagen clínica. Se aprecian nodulaciones y zonas engrosadas en ambos glúteos, más intensas e induradas en áreas próximas al pliegue interglúteo y con zonas de eritema e hiperpigmentación parcheadas.



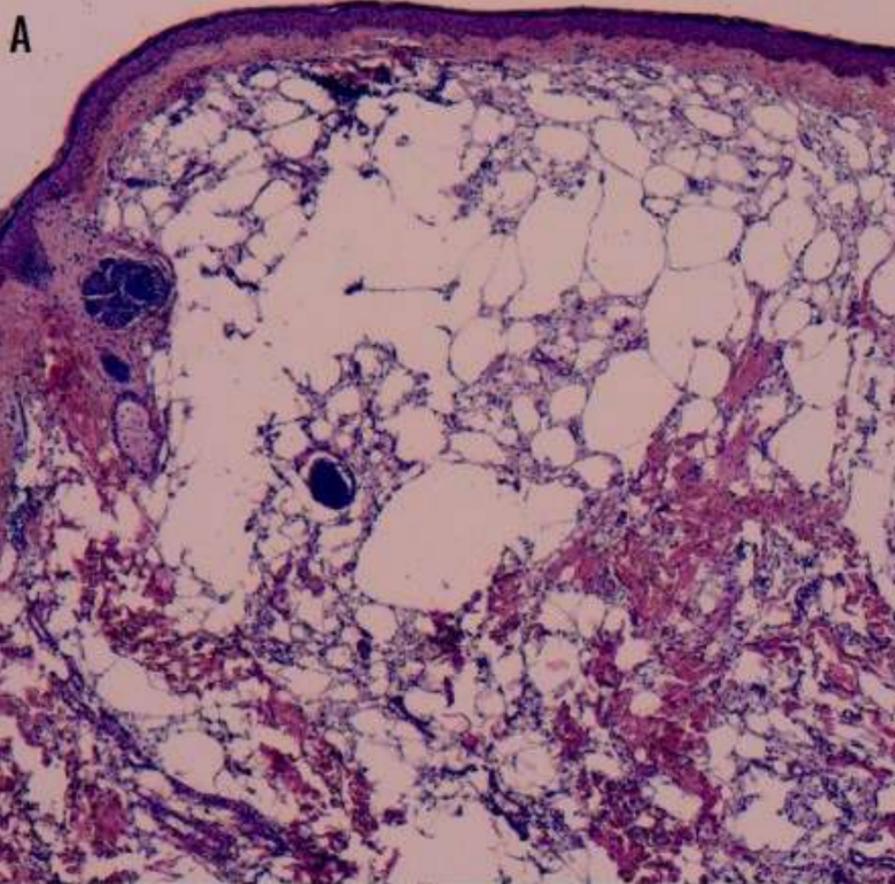


Figura 2.

Imagen histológica (HE, 4x). Dermis infiltrada por material extraño que deja espacios vacíos por pérdida del material en el procesamiento (artefacto).

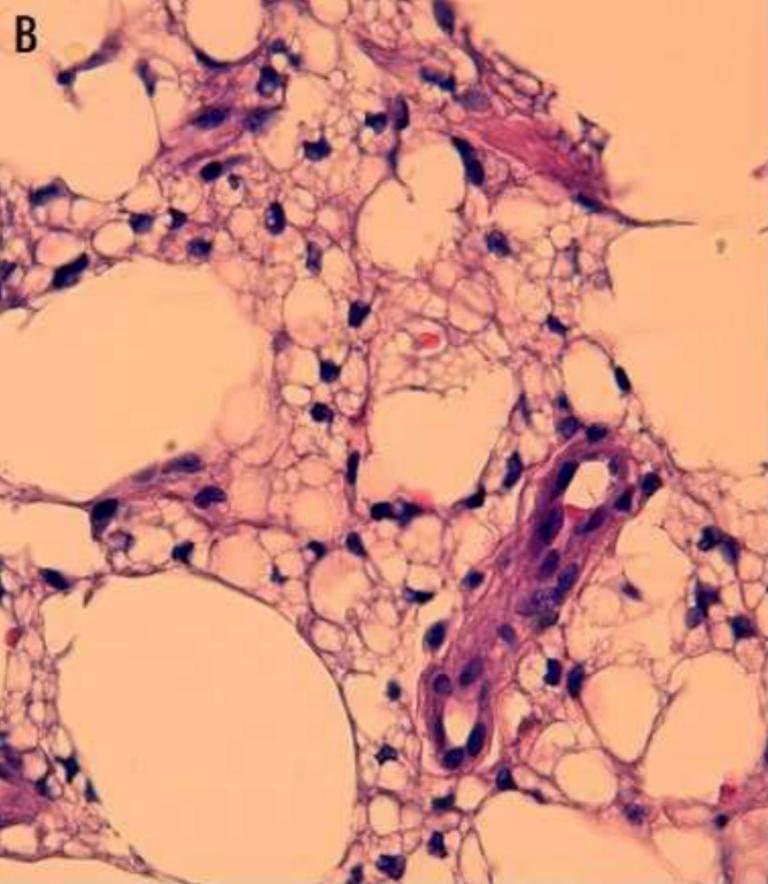


Figura 3.

Imagen histológica (HE,40x). A mayor aumento destacan macrófagos fagocitando dicho material extraño, adquiriendo vacuolas intracitoplasmáticas vacías (aspecto "lipídico" /queso suizo).



Figura 4.

Imagen ecográfica. Puede apreciarse el patrón característico “en tormenta de nieve” o “en nevada”, en donde podemos observar puntos hiperecogénicos en la zona donde se encuentra el material de relleno, que produce una barrera para la señal acústica, con sombra y ausencia de otras imágenes a nivel inferior.





Figura 5.

Imagen de resonancia magnética con contraste. imagen en secuencia T1 en donde se observan imágenes hipodensas bilaterales distribuidas a nivel del tejido subcutáneo y en ambos músculos glúteos mayores.



Bibliografía

1. Molina Ruiz AM, Requena L. Implantes cosméticos en Dermatología: características y efectos adversos. 2012;40(5):131-46.
2. Wortsman X. Identification and Complications of Cosmetic Fillers. J Ultrasound Med. 2015;34(7):1163-72.
3. Winer LH, Sternberg T, Lehman R. Tissue Reactions to Injected Silicone Liquids. A Report of Three Cases. Arch Dermatol. 1964;90(6):588-93.
4. Rubio Flores C, Martín Díaz MÁ, González Beato MJ, Díaz Díaz RM. Granuloma por silicona líquida. Actas Dermosifiliogr. 2005;96(9):598-601.
5. De Cabo Francés FM, Alcolea JM, Bové Farré I, Pedert C, Trelles MA. Ecografía de los materiales de relleno inyectables y su interés en el seguimiento diagnóstico. Cir plást iberolatinoam. 38(2).



07

Lesiones vitíligo-like: en busca del culpable

Victoria Martínez Sernández
Sandra Martínez Fernández
Martina Espasandín Arias



Anamnesis

Mujer de 59 años diagnosticada de un carcinoma de mama ductal invasivo hormonodependiente (HR+), negativo para el receptor 2 del factor de crecimiento epidérmico humano (HER2-), con índice de replicación elevado (Ki-67 45%) y en estadio IV (metástasis óseas). Fue tratada inicialmente con abemaciclib y anastrozol hasta completar 21 meses, y desde hacía 11 meses con capecitabina en monoterapia por progresión de la enfermedad. En el transcurso del tratamiento la paciente fue remitida a nuestra consulta por aparición progresiva de máculas y manchas hipopigmentadas localizadas a nivel facial y cervical de meses de evolución, asintomáticas. La paciente no había realizado ningún tratamiento adicional, ni refería antecedentes personales ni familiares de vitiligo u otras enfermedades autoinmunes.

Exploración física

En la exploración física se objetivaron máculas y manchas hipocrómicas de bordes netos en la frente, región perinasal, mandibular, mentoniana y cervical anterior, así como en axilas y pubis (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se comprobó el realce de las lesiones hipopigmentadas con la luz de Wood y se solicitó una analítica de sangre en la cual los niveles séricos de TSH fueron normales.

Diagnóstico

Vitiligo-like inducido por abemaciclib.



Tratamiento

Se inició tratamiento con pomada de tacrólimus al 0,1% cada 24 horas.

Evolución

Tras suspender el abemaciclib y anastrozol e iniciar la monoterapia con capecitabina, las lesiones hipopigmentadas persistieron. Se inició tratamiento con pomada de tacrólimus al 0,1 % cada 24 horas, sin poder evaluar la respuesta por imposibilidad para acudir a consulta debido a su mal estado general. Después de 21 meses de tratamiento con capecitabina, la paciente falleció como consecuencia de una carcinomatosis leptomeníngea.

Comentario

Los inhibidores de kinasas dependientes de ciclinas 4 y 6 (CDK4/6i) palbociclib, ribociclib y abemaciclib han revolucionado el tratamiento del carcinoma de mama metastásico HR+ y HER2⁻¹. Su eficacia y seguridad son equivalentes, con efectos adversos cutáneos (EAC) hasta en el 15% de los pacientes, siendo los más frecuentes la alopecia, las erupciones cutáneas y el prurito, generalmente manejables sin suspender el fármaco². Un EAC poco descrito en la literatura, y probablemente infradiagnosticado, son las lesiones vitiligo-like, que pueden aparecer en cualquier momento del tratamiento y ser asintomáticas o presentar prurito previo³. Se presume un efecto de clase entre estos fármacos, pero el mecanismo y significado pronóstico son desconocidos⁴, y no hay opciones terapéuticas eficaces^{5,6}. El reconocimiento y manejo multidisciplinar precoz de este y otros EAC es fundamental por su impacto en la calidad de vida y para evitar interrupciones innecesarias de los fármacos antineoplásicos⁷.





Figura 1.

Máculas y manchas hipopigmentadas de bordes netos y distribución parcheada localizadas en región frontal, perinasal y mentoniana.





Figura 2.

Máculas y manchas hipopigmentadas de bordes netos y distribución parcheada localizadas en región mandibular y cervical antero-lateral.



Bibliografía

1. Borroni RG, Bartolini M, Gaudio M, Jacobs F, Benvenuti C, Gerosa R, Tiberio P, Manara SAAM, Solferino A, Santoro A, De Sanctis R. Ribociclib-induced cutaneous adverse events in metastatic HR+/HER2- breast cancer: incidence, multidisciplinary management, and prognostic implication. *Oncologist*. 2024;01-18:oyae004. <https://doi.org/10.1093/oncolo/oyae004>.
2. Sharaf B, AlMasri R, Abdel-Razeq N, Salama O, Hamad I, Abunasser M, Abdel-Razeq H. Vitiligo-like lesions in a patient with metastatic breast cancer treated with cyclin-dependent kinase (CDK) 4/6 inhibitor: a case report and literature review. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2022;15:5-10. <https://doi.org/10.2147/CCID.S344867>.
3. Chan OB, Su JC, Yazdabadi A, Chan A. Drug induced vitiligo-like depigmentation from a CDK 4/6 inhibitor. *Asia Pac J Clin Oncol*. 2022;18:e154-e156. <https://doi.org/10.1111/ajco.13585>.
4. Sollena P, Nikolaou V, Soupos N, Kotteas E, Voudouri D, Stratigos AJ, Fattore D, Annunziata MC, Orlandi A, Di Nardo L, Apalla Z, Deilhes F, Romano MC, Fabbrocini G, Sibaud V, Peris K. Vitiligo-like lesions in patients with advanced breast cancer treated with cyclin-dependent kinases 4 and 6 inhibitors. *Breast Cancer Res Treat*. 2021;185:247-253. <https://doi.org/10.1007/s10549-020-05914-w>
5. Türkel A, Karaçin C, Öner İ, Şeyran E, Öksüzoğlu B. Vitiligo-like lesions associated with ribociclib in a woman with metastatic breast cancer. *J Oncol Pharm Pract*. 2023;9:10781552231156521. <https://doi.org/10.1177/10781552231156521>.
6. Romagnuolo M, Alberti Violetti S, Riva D, Barberi F, Moltrasio C. Vitiligo-like lesions induced by cyclin-dependent kinase 4/6 inhibitor palbociclib. *Int J Dermatol*. 2023;62:e98-e100. <https://doi.org/10.1111/ijd.16356>.
7. Raschi E, Fusaroli M, La Placa M, Ardizzoni A, Zamagni C, Poluzzi E, De Ponti F. Skin toxicities with cyclin-dependent kinase 4/6 inhibitors in breast cancer: signals from disproportionality analysis of the FDA adverse event reporting system. *Am J Clin Dermatol*. 2022;23:247-255. <https://doi.org/10.1007/s40257-021-00645-0>.



08

Susto o punto

Victoria Ortiz
Margarita Pich-Aguilera Blasco
Lourdes Fajardo Lucena
Fernando Alfageme Roldán



Anamnesis

Se presenta el caso de una mujer de 52 años con antecedentes familiares de melanoma que fue intervenida de una lesión pigmentada plantar de tiempo de evolución desconocido. El resultado anatomopatológico de dicha lesión fue de benignidad. No obstante, a los meses de dicha cirugía la paciente acude asustada a la consulta porque había notado una mancha azulada en la zona adyacente a dicha cicatriz.

Exploración física

En la zona plantar presentaba la cicatriz, con buen estado, aunque efectivamente, se intuía una pequeña mancha azulada levemente sobreelevada al tacto (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se llevo a cabo una ecografía de la zona, evidenciando una lesión milimétrica hiperecoica bien delimitada en dermis, sin vascularización anómala asociada que impresionaba de cuerpo extraño, probablemente en relación con la cirugía previa (**Figura 2**).

Diagnóstico

Se llevó a cabo la extirpación con la sospecha de cuerpo extraño, con el consecuente diagnóstico anatomopatológico de hilo de sutura (**Figura 3**).



Tratamiento

En este caso, ante diagnóstico diferencial clínico con una lesión pigmentada de nueva aparición en zona plantar de mujer adulta se llevó a cabo la exéresis bajo anestesia local de la lesión.

Evolución

La paciente en la actualidad se encuentra favorablemente, sin nuevas lesiones ni molestias. Permanece en seguimiento por nuestra parte para revisión de pigmentadas por número elevado de nevus y antecedentes familiares de melanoma.

Comentario

El diagnóstico diferencial las lesiones pigmentadas acrales puede ser desafiante por distintos motivos: la ubicación específica y la dificultad de seguimiento por parte de los pacientes, la variabilidad clínica, la experiencia del dermatólogo... Es fundamental realizar una evaluación cuidadosa y exhaustiva de estas lesiones para garantizar un diagnóstico preciso y un manejo adecuado del paciente.

En muchas ocasiones las lesiones pigmentadas en las zonas acrales plantean dudas diagnósticas con melanomas acrales. Por suerte, esta vez era un punto y no un susto.





Figura 1.

Imagen clínica, en la que se intuye una lesión azulada negruzca en la zona plantar del pie.



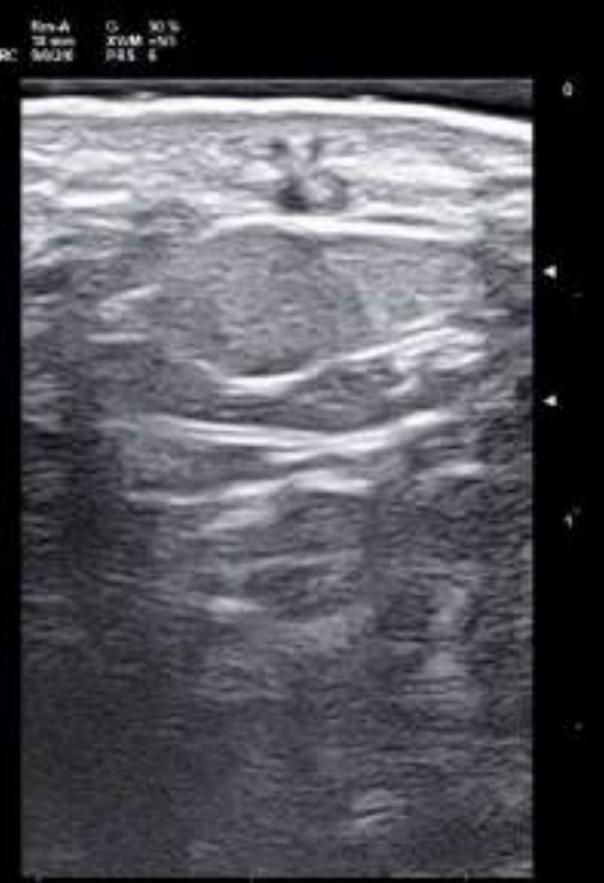


Figura 2.

Imagen ecográfica previa a la nueva extirpación de la lesión, en la que se visualiza lesión bien delimitada hiperecoica en zona de cicatriz, que impresiona de cuerpo extraño.





Figura 3.

Imagen perioperatoria, tras la extracción con punch de lesión se obtiene el cilindro con material externo azulado que impresiona de hilo de sutura.



Bibliografía

1. Molina-Ruiz AM, Requena L. Foreign Body Granulomas. *Dermatol Clin*. 2015; 33: 497-523.
2. Izquierdo MJ, Requena L. Foreign body granulomas. *Actas Dermo- sifiliogr*. 1999; 90: 543-557.
3. Moreno A, Marcoval J. Granulomas a cuerpo extraño. *Dermatología: Correlación clínico-patológica*. Menarini. 2000; 62: 255-258.



09

Cuando la piel sufre el castigo

José Antonio Oliva Fernández
Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral
Sergio Rodríguez Conde
María Isabel Zafra Cobo



Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente mujer de 20 años que es derivada desde el servicio de Hematología para valoración dermatológica urgente, tras apreciarse de forma incidental lesiones cutáneas en región hipogástrica en el contexto de abdominalgia inespecífica.

Como antecedentes médicos presenta un linfoma de Hodgkin clásico, tipo esclerosis nodular, Estadio IIA, para lo que realiza tratamiento quimioterápico con terapia ABVD, y pendiente de administración de radioterapia según protocolo hematológico. Como tratamiento añadido, toma trimetoprim/sulfametoxazol de forma profiláctica dos veces a la semana.

La paciente había acudido a urgencias ante cuadro de dolor abdominal de 4 días de evolución, asociado a náuseas, inapetencia, y febrícula aislada. No describía dolor cutáneo, aunque sí la presencia de “manchas” oscuras en la piel, de 48 horas de evolución, que no relacionaba con nada, y que le ocasionaban prurito leve. Niega traumatismos previos, o aplicación de fuentes de calor exógenas. No había realizado tratamiento por el momento, ni había aplicado ningún producto tópico.

Exploración física

Se apreciaba hiperpigmentación en forma de trazos digitiformes/lineales, entrecruzados, a modo de rayas irregulares, que adoptaban un patrón en cebra, o en forma de latigazos, localizadas sobre la región abdominal, en el área meso e hipogástrica (**Figuras 1-3**).



Las lesiones no presentaban vesículas ni ampollas en superficie, ni eran palpables. No dolor a la palpación. No se presentaban lesiones a distancia o a otro nivel, ni afectación de mucosas, ni palmo-plantar. No se objetivaron lesiones excoriadas secundarias al rascado.

Exploraciones complementarias

Tras la revisión de su historial farmacológico, concretamente el tratamiento con citostáticos que recibía (terapia ABVD), y ante la sospecha diagnóstica en base a la clínica que presentaba la paciente, se consensuó con la misma, la no realización de otras pruebas complementarias que pudieran resultar cruentas (como biopsia de piel), dada la sintomatología escasa y localizada que presentaba.

Por lo que únicamente se solicitaron serologías, y analítica general, sin hallazgos clínicos de interés desde el punto de vista dermatológico.

Bajo su consentimiento explícito, se procedió a la toma de iconografía para control y seguimiento posterior de la paciente en caso de necesitarlo.

Diagnóstico

Dermatitis flagelada (eritema o hiperpigmentación flagelada) inducida por bleomicina.



Tratamiento

Debido a la escasa sintomatología que presentaba la paciente, se indicó tratamiento sintomático.

Se pautó tratamiento tópico con propionato de fluticasona 1-2 veces al día sobre las lesiones, administrando una capa fina, durante 5-7 días.

Del mismo modo, se prescribió cetirizina 10 mg como antihistamínico de rescate, en caso de precisararlo ante persistencia del prurito.

Evolución

El tratamiento propuesto se llevó a cabo sin incidencias, no llegando a precisar la toma de antihistamínicos orales ante el buen control sintomático de las lesiones bajo la terapia tópica de forma exclusiva.

La paciente no volvió a precisar seguimiento por parte del equipo de Dermatología ante la buena evolución del cuadro cutáneo, con práctica resolución de las lesiones, objetivándose únicamente cierta pigmentación residual en contexto postinflamatorio, pudiendo continuar con su siguiente ciclo de quimioterapia de forma programada.

Se entregaron pautas/recomendaciones generales sobre los posibles efectos adversos cutáneos más frecuentes asociados a los citostáticos que estaba recibiendo.



Comentario

La dermatitis flagelada inducida por bleomicina es un efecto adverso cutáneo poco frecuente, pero bien caracterizado¹⁻⁶. Este fármaco, que se emplea en la actualidad como citostático en varios protocolos, corresponde a un antibiótico antitumoral cuyo activo deriva del *S. verticillus*¹.

La bleomicina hidrolasa inactiva su acción. La baja concentración de esta enzima en la piel es probablemente la causa de su toxicidad dermatológica^{2,3}.

Se describen varias formas de esta manifestación cutánea: lesiones irregulares, localizadas o extensas, adoptando un patrón en forma de latigazos (flagelada) o similar a las rayas de una cebrá, de predominio troncular y extremidades⁴. También está descrita la afectación mucosa y de anejos cutáneos⁵.

El tratamiento implica antihistamínicos y corticosteroides. Habitualmente presenta una evolución favorable. Los cuadros localizados no justificarían la suspensión del tratamiento, por lo que supone una entidad que el dermatólogo clínico debe conocer^{5,6}.





Figuras 1.

Hiperpigmentación lineal/
digitiforme en patrón
flagelado. Abdomen.





Figuras 2.

Hiperpigmentación lineal/
digitiforme en patrón
flagelado. Abdomen.





Figuras 3.

Hiperpigmentación lineal/
digitiforme en patrón
flagelado. Abdomen.



Bibliografía

1. De Grazia Kunstmann R, Strube Arellano E, Merino Lucchini D, Leal Fernández JL, Toro Oyarzún V. Dermatitis flagelada por bleomicina: presentación de un caso. *Piel (Barc)*. 2019;34(1):3-6. DOI: [10.1016/j.piel.2018.02.014](https://doi.org/10.1016/j.piel.2018.02.014).
2. Valeyrie-Allanore L, Obeid G, Revuz J. Reacciones a fármacos. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. *Dermatología*. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 348-375.
3. Mavridou K, Karakasi A, Lampri E, Gaitanis G, Bassukas ID. Flagellate dermatitis in a patient with testicular germ cell neoplasia on bleomycin. *Dermatology Reports*. 2023; 15:9761. DOI: [10.4081/dr.2023.9761](https://doi.org/10.4081/dr.2023.9761).
4. Martín-Hernández JM, Pinazo MI, Montesinos E, Sánchez-Castaño R, Jordá E. Toxicidad cutánea inducida por el tratamiento con bleomicina. *Actas Dermosifiliogr*. 2003; 94(7):493-4.
5. Pretorius M, Steenkamp I, Spies L, Van der Linde G. Bleomycin-induced skin toxicity: a casa of flagellate dermatitis. *Dermatology Online Journal*. 2021; 25(8): 18. DOI: [10.5070/D327854721](https://doi.org/10.5070/D327854721).
6. Verma P, Rajaram S, Heda A et al. Bleomycin-induced flagellate dermatitis: revisited. *Cureus*. 2022; 14(9). DOI: [10.7759/cureus.29221](https://doi.org/10.7759/cureus.29221).



10

La nariz no miente: la huella de una vida de excesos

Ángel González García

Elena Pérez Zafrilla

Rodrigo Peñuelas Leal

José Luis Sánchez Carazo



Anamnesis

Varón de 34 años que acude a valoración por dermatología como interconsulta desde el servicio de alergología y otorrinolaringología. Entre sus antecedentes figura el consumo de cocaína inhalada y abuso de vasoconstrictores nasales. Niega consumo de otros tóxicos. El motivo de consulta es una lesión cutánea nodular infiltrada en la piel del labio superior, inmediatamente inferior al orificio nasal izquierdo, de un año de evolución. La lesión fue progresando a pesar de los tratamientos pautados por otorrinolaringología, basados en cuidados nasales y antibioterapia oral. Su otorrinolaringólogo tomó biopsia de la lesión, con resultado no diagnóstico: "material constituido por necrosis fibrinoide con células inflamatorias. No se observan estructuras tisulares preservadas que permitan establecer diagnóstico." Desde la realización de la biopsia, el paciente refiere empeoramiento con crecimiento de la lesión, sangrados de repetición y aparición de costras.

Exploración física

Placa de aspecto infiltrado en suelo de fosa nasal izquierda y labio superior, con ulceración central en forma de valle en disposición vertical, cubierto por exudado serosanguinolento. Presencia a su vez de serocostras rodeando toda la lesión, ocupando unas dimensiones de alrededor de 25x40 mm, aunque el diámetro total no es completamente valorable por su penetración en la fosa nasal (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Detección de ADN mediante PCR de *Leishmania sp.* y micobacterias con resultado negativo.

Análítica sanguínea con autoanticuerpos ANA negativos, complemento C3 y C4 normal y ligera eosinofilia ($1,4 \cdot 10^9/L$) e hiperIgE (1159 KU/L).



Tomografía computarizada de senos paranasales: discreto engrosamiento mucoso de los senos maxilar izquierdo y esfenoidal, prácticamente inapreciable, siendo más evidente en algunas celdillas etmoidales anteriores. Pequeño quiste de retención en el seno esfenoidal izquierdo.

Resto de senos paranasales dentro de los límites normales. No se identifican imágenes que hagan sospechar la presencia de pólipos. Perforación del tabique nasal cartilaginosa no presente en estudios previos.

Biopsia incisional tipo punch (septiembre/2019): denso infiltrado inflamatorio mixto que ocupa toda la dermis con áreas de ulceración y microabscesos de neutrófilos intraepidérmicos. El infiltrado dérmico es de predominio plasmocitario. Se acompaña también de componente eosinofílico. No se observan áreas de reacción granulomatosa. El estudio inmunohistoquímico de cadenas ligeras objetiva la celularidad plasmocitaria sin que haya restricción de las mismas.

Estudio de reordenamiento de los genes IgH, IgK e IgL (clonalidad de células B) con resultado policlonal para todos ellos. Biopsia incisional tipo huso cutáneo (noviembre/2019): se observa un denso infiltrado inflamatorio crónico linfocitario y plasmocitario con numerosos eosinófilos de distribución difusa y perianexial que se acompaña de ulceración de la epidermis. El estudio inmunohistoquímico ha demostrado grupos de células CD20+ en proporción 2:3/1 respecto a células T. Con CD38 se observan numerosas células plasmáticas. No se observan granulomas. Con tinciones PAS y Ziehl-Neelsen no se observan microorganismos. Con tinción inmunohistoquímica para treponema no se visualizan espiroquetas (**Figuras 2 y 3**).

Diagnóstico

Mucositis orificial de células plasmáticas.



Tratamiento

Se insistió en cese de hábitos tóxicos, además de tratamiento oclusivo con pomada de propionato de clobetasol a una concentración de 0,5 mg/g.

Evolución

Se reevaluó al paciente tras un mes de tratamiento, con mejoría evidente de la lesión, aplanamiento de la placa y reducción del diámetro de la ulceración. También desaparecieron las serocostras que afectaban al ala nasal y borde de la lesión (**Figura 4**).

Comentario

En el momento de la consulta (2019), no se conocía la nueva entidad denominada “mucositis orificial de células plasmáticas”, por lo que con los hallazgos histológicos se planteó la sospecha de complicación infecciosa y se decidió tratamiento con antibiótico tópico y oral con nula mejoría. Por ello, se realizó una segunda biopsia con hallazgos equivalentes a la primera.

No es hasta este último año, con la publicación de una serie de casos similares¹, cuando se revaloró el caso y se propuso el diagnóstico definitivo de mucositis orificial de células plasmáticas.

Es llamativa la similitud en la presentación con otros casos aportados en la literatura¹, con estudio histológico idéntico y la asociación con perforación del tabique nasal. El antecedente personal de consumo de cocaína facilitó la vinculación con el diagnóstico.





Figura 1.

Iconografía del estado inicial de la placa ulcerada en labio superior y fosa nasal izquierda.



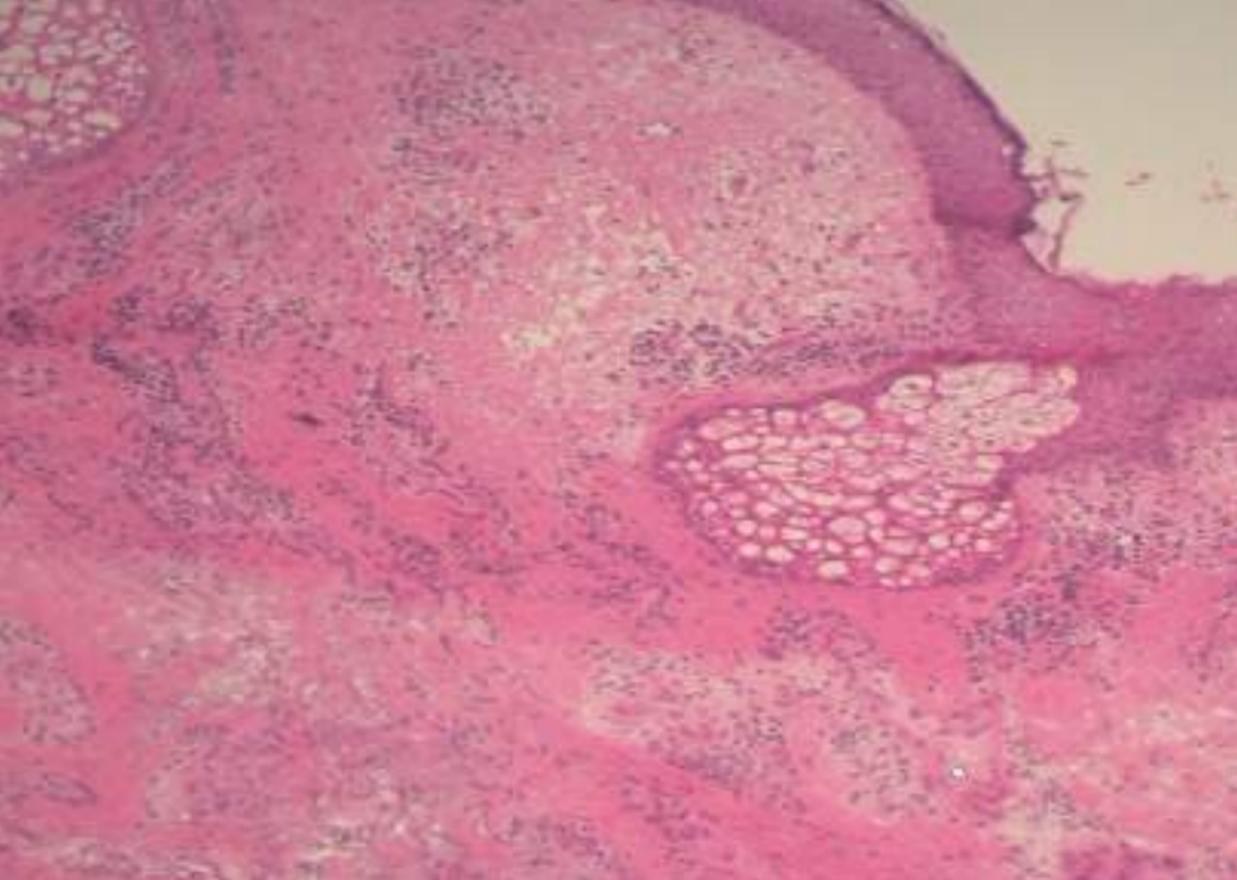


Figura 2.

Tinción H&E. Denso infiltrado linfoplasmocitario perianexial.



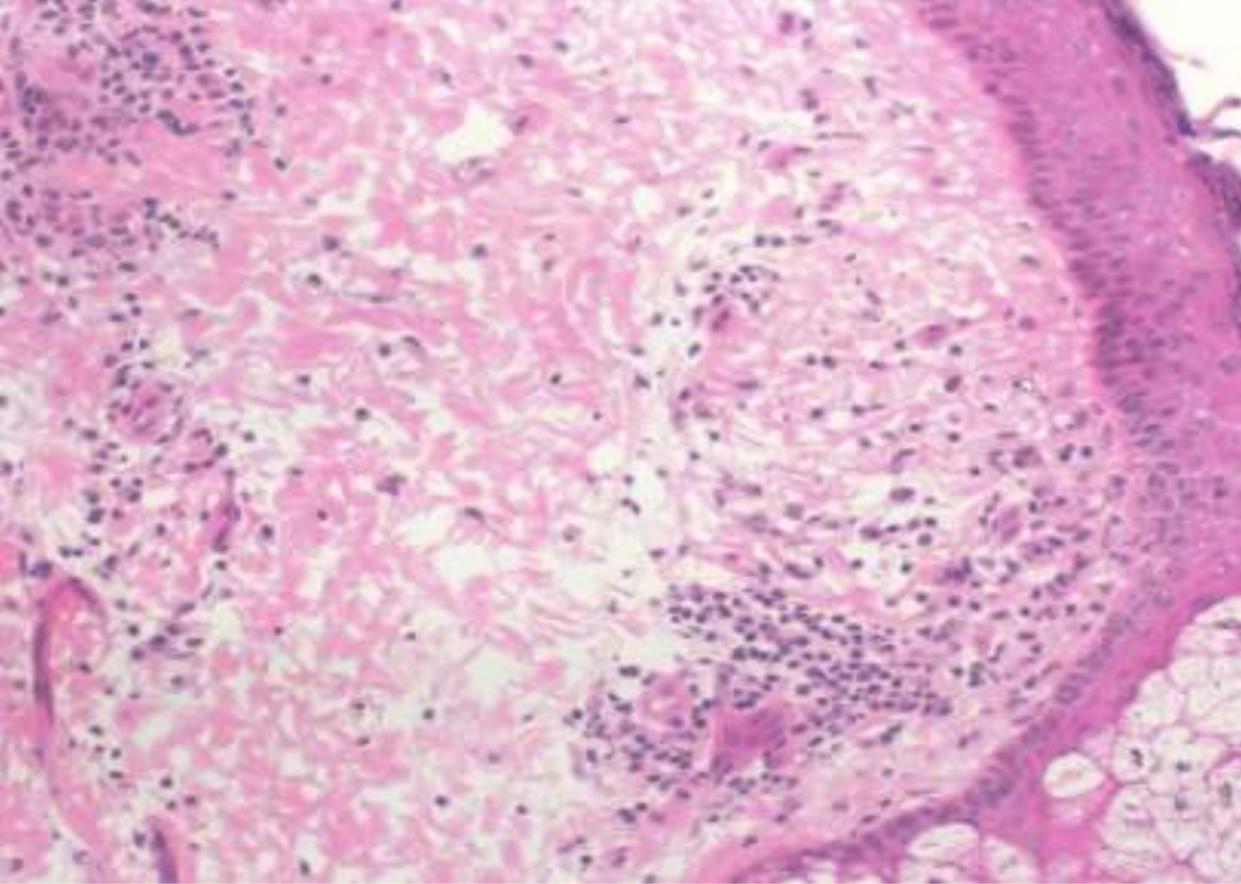


Figura 3.

Tinción H&E. Numerosas células plasmáticas y eosinófilos en dermis a mayor aumento.





Figura 4.

Iconografía del estado de la lesión tras un mes de tratamiento.



Bibliografía

1. Viedma-Martinez M, Gallo-Pineda G, Recio-Monescillo M, et al. Retrospective Case Series of Cocaine-Associated Plasma Cell Orificial Mucositis. JAMA Dermatol. 2024;160(3):320–327. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2023.5692>



11

“Doctor, la diálisis no me está sentando bien”

César Guijarro Sánchez

Irene Rivera Ruiz

Andrea Ballesteros Antúnez

Pedro Jesús Gómez Arias



Anamnesis

Varón 57 años con antecedentes personales de infección por VIH de largo tiempo de evolución con buena adherencia a tratamiento antirretroviral y carga viral indetectable, diabetes *mellitus* tipo 1, hipertensión arterial, insuficiencia renal crónica terminal en tratamiento con diálisis, hepatitis C crónica tratada con respuesta viral sostenida y enfermedad arterial coronaria con colocación de 4 *stents* que consulta en nuestro servicio por la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas y dolorosas de una semana de evolución. Refiere molestias sobre todo a nivel de palmas, plantas y genitales. Comenta que hace una semana, en sesión de diálisis, presentó pico febril aislado y se detectó eritema y aumento de temperatura en zona de inserción del catéter. Por este motivo, se pautó tratamiento antibiótico con ceftazidima, remitiendo la fiebre, aunque tras la administración del fármaco comenzaron a aparecer las lesiones cutáneas de forma progresiva.

El paciente niega sintomatología a otro nivel y no refiere clínica que sugiera patología infecciosa en el momento de la consulta. Además, niega relaciones sexuales y viajes al extranjero. No refiere haber iniciado ningún otro fármaco de forma reciente tras una anamnesis dirigida exhaustiva.



Exploración física

Máculas eritematovioláceas diseminadas por tronco, espalda (**Figura 1**) y miembros inferiores, de morfología bien definida y ovalada, distribución asimétrica y aleatoria, con formación de vesiculoampollas de contenido seroso a nivel palmar acompañado de eritema de tinte violáceo (**Figuras 2 y 3**). Afectación importante a nivel genital, donde se evidencia erosión amplia en tronco del pene, glande y escroto asociando exudación (**Figura 4**). A nivel de mucosa oral, se visualizan pequeñas erosiones en paladar duro.

El paciente presenta buen estado general y se encuentra afebril. No se evidencia despegamiento epidérmico a la presión tangencial ni signos de sobreinfección de las lesiones.

Exploraciones complementarias

El paciente aportaba resultado de hemocultivo extraído en sesión de diálisis tras pico febril en el que se aislaron diferentes especies de estafilococos coagulasa negativo, respondiendo a probable contaminación de la muestra. También aportaba analítica realizada el día anterior a la consulta en la que se observaba anemia de trastorno crónico ya conocida con hemoglobina de 11.5 g/dL, aumento del número y porcentaje de neutrófilos sin asociar leucocitosis, glucosa 431 mg/dL y creatinina de 6 mg/dL, similar a previas. Las cifras de proteína C reactiva fueron de 45 mg/L. Se realizó biopsia cutánea mediante punch de 5 mm de una de las lesiones del dorso de la mano para estudio anatomopatológico. Se evidenció despegamiento focal de la epidermis con respecto a la dermis, queratinocitos necróticos dispersos en la epidermis e infiltrado inflamatorio difuso en la dermis compuesto mayoritariamente por linfocitos y eosinófilos, asociando daño vacuolar en la interfase dermoepidérmica, con incontinencia pigmentaria y melanófagos en dermis.



Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso ampoloso generalizado inducido por ceftazidima.

Tratamiento

Retiramos de forma inmediata el tratamiento con ceftazidima pautado en las sesiones de diálisis y se decidió ingreso hospitalario para vigilancia estrecha y tratamiento. Pautamos metilprednisolona intravenosa 80 mg durante 3 días, continuando con prednisona oral 30 mg en pauta descendente. Además, pautamos óxido de zinc como activo secante para la zona genital 2 veces al día hasta mejoría.

Evolución

El paciente evolucionó de forma adecuada durante el ingreso, sin progresión de las lesiones y con mejoría de las ya presentes, procediendo al alta hospitalaria tras modificar pauta de corticoterapia a vía oral.

Acudió a revisión 1 mes después, tras finalizar tratamiento, y presentó una resolución completa de las lesiones, con desaparición del eritema, reepitelización de las erosiones y desaparición de las vesiculoampollas. Tan solo persistía hiperpigmentación residual en las zonas donde había presentado lesiones.



Comentario¹⁻³

El exantema fijo medicamentoso es una reacción cutánea adversa relativamente frecuente. Está relacionada con múltiples fármacos, y entre los más frecuentes se encuentran los antibióticos. Clínicamente se caracteriza por presentar lesiones como las descritas en este caso, pudiendo asociar afectación mucosa. Las lesiones se instauran entre días y pocas semanas tras la administración del fármaco causante, característicamente en las mismas zonas, y esta latencia se acorta con las exposiciones sucesivas.

Existen varios subtipos clínicos, entre los que encontramos la forma ampollosa generalizada como la que presenta nuestro paciente. Esta forma presenta un diagnóstico diferencial desafiante con entidades más graves como el síndrome de Stevens-Johnson o la necrólisis epidérmica tóxica, siendo a veces prácticamente indistinguibles sobre todo al inicio del cuadro. Por este motivo, es crucial la vigilancia estrecha de los pacientes, así como la suspensión precoz del fármaco desencadenante.





Figura 1.

Lesiones circulares
eritematovioláceas bien
definidas en espalda.





Figura 2.

Vesiculoampollas sobre eritema violáceo en ambas palmas.





Figura 3.

Ampolla tensa de contenido seroso localizada en el dorso de la mano derecha.





Figura 4.

Erosiones y exudación a nivel del glande.



Bibliografía

1. Ben Fadhel N, Chaabane A, Ammar H et al. Clinical features, culprit drugs, and allergology workup in 41 cases of fixed drug eruption. *Contact Dermatitis*. 2019;81(5):336-340. doi: [10.1111/cod.13351](https://doi.org/10.1111/cod.13351)
2. Lipowicz S, Sekula P, Ingen-Housz-Oro S, Liss Y et al. Prognosis of generalized bullous fixed drug eruption: comparison with Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Br J Dermatol*. 2013;168(4):726-32. doi: [10.1111/bjd.12133](https://doi.org/10.1111/bjd.12133)
3. Patel S, John AM, Handler MZ, Schwartz RA. Fixed Drug Eruptions: An Update, Emphasizing the Potentially Lethal Generalized Bullous Fixed Drug Eruption. *Am J Clin Dermatol*. 2020;21(3):393-399. doi: [10.1007/s40257-020-00505-3](https://doi.org/10.1007/s40257-020-00505-3)



12

Lesión nasal de 9 años de evolución: piensa mal y acertarás

Julia Montero Menárguez

Christian Gutiérrez Collar

An Wang

Jon Fulgencio Barbarin



Anamnesis

Paciente varón de 38 años sin antecedentes de interés, originario de Marruecos y residente en España desde hace 25 días. Acude a Urgencias por lesión infranasal derecha de 9 años de evolución, que cursa con mejorías espontáneas fluctuantes, pero nunca curación completa. No ha presentado fiebre u otra sintomatología sistémica asociada a este proceso. Nunca lesiones en otras localizaciones.

Niega aplicación de productos tópicos en la zona, no lesiones similares en familiares ni convivientes. Niega uso de sustancias tóxicas.

Exploración física

En la exploración se observa una placa infiltrada infranasal derecha que abarca parcialmente el filtrum y el ala nasal derecha, con costras superficiales de aspecto melicérico y zonas exudativas (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se tomaron muestras del exudado para realizar cultivo de bacterias y hongos, que fueron negativos, así como PCR para VHS 1 y 2, también negativas.

Se realizó analítica de sangre con serologías (VHB, VHC, VIH, lúes) sin hallazgos significativos salvo una prueba treponémica positiva con RPR negativo, compatible con una sífilis pasada.



Por último, se realizó una biopsia, que reveló una dermatitis espongíótica con denso infiltrado linfocitocitario y plasmocitario en la dermis. No se observaron formaciones granulomatosas ni vasculitis. Las tinciones de PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen fueron negativas. Se extrajo ADN de la muestra para realizar PCR de Leishmania, también negativa. Finalmente, ante la negativa del paciente de consumo de tóxicos se realizó una prueba en orina con resultado positivo para cocaína.

Diagnóstico

Se diagnosticó a nuestro paciente de mucositis orificial de células plasmáticas asociada a cocaína.

Tratamiento

Se inició betametasona/gentamicina tópica y se aconsejó al paciente abandono del uso de cocaína.

Evolución

Después de un mes de tratamiento, el paciente mantenía hábitos tóxicos. El tratamiento tópico había mejorado el componente exudativo-costroso, pero la úlcera se mantuvo. Posteriormente, el paciente perdió seguimiento.



Comentario¹⁻³

La mucositis de células plasmáticas orificial asociada a cocaína es una entidad emergente en España. Recientemente, se han recogido 10 casos y se han estudiado sus características epidemiológicas y clínico-patológicas.

Esta entidad parece más frecuente en hombres de edad media consumidores de cocaína y se localiza en la fosa nasal y tejido circundante, presentándose como placas ulceradas y exudativas.

Histológicamente se caracteriza por un denso infiltrado plasmocitario en la dermis acompañado de escasos eosinófilos asociado o no a otros patrones histológicos como la espongirosis.

Es mandatorio realizar un diagnóstico de exclusión de infecciones, sobre todo lúes.

El uso de corticoides tópicos puede ser eficaz, aunque es necesario el cese de consumo de cocaína para la curación completa.

Esta nueva entidad podría cambiar el paradigma de lesiones asociadas a cocaína y aunque se desconoce su etiopatogenia; se ha propuesto su asociación a posibles nuevos adulterantes.





Figura 1.

Placa anaranjada infiltrada con costra melicérica superficial que abarca ala nasal, filtrum y zona infranasal derecha.



Bibliografía

1. Viedma-Martinez M, Gallo-Pineda G, Recio-Monescillo M, Jimenez-Gallo D, López- Sanz P, Drake-Monfort M, et al. Retrospective Case Series of Cocaine-Associated Plasma Cell Orificial Mucositis. *JAMA Dermatol.* 2024;160(3):320-327. doi:[10.1001/jamadermatol.2023.5692](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2023.5692)
2. Udondo González Del Tánago B, Jiménez-Gallo D, Navarro-Navarro I, Catalina-Fernández I, Ríos-Martín JJ, Linares-Barrios M. Cocaine-induced plasma cell orificial mucositis. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2023;37(2):e244-e245. doi:[10.1111/jdv.18619](https://doi.org/10.1111/jdv.18619)
3. Sánchez-Puigdollers A, Just-Sarobé M, Pastor-Jané L. Cutaneous and mucosal conditions associated with cocaine use. *Actas Dermosifiliogr.* 2023;114(2):125-131. doi:[10.1016/j.ad.2022.09.018](https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.09.018)



13

Antiepilépticos y desprendimiento cutáneo, una mala combinación

Andrés Vidal González
Sergio López Alcázar
Rafael Escudero Tornero
Marta Feito Rodríguez



Anamnesis

Varón de 2 años con antecedente personal de síndrome de West (en tratamiento con oxcarbazepina, clobazam, ácido valproico, levetiracetam y diazepam), visto en urgencias el día 20/12 por servicio de Pediatría con cuadro de 48 horas de evolución consistente en fiebre con máximo de 39 °C, crisis convulsivas y exantema maculopapular de predominio en tronco junto con erosiones en mucosa oral. Diagnosticado de enfermedad boca-mano-pie, siendo dado de alta con medidas sintomáticas. Pasados dos días, vuelve acudir al servicio de urgencias por persistencia de fiebre y progresión del exantema con afectación de polo cefálico y extremidades, por lo que se realiza interconsulta a Dermatología para valoración de las lesiones.

Exploración física

En el momento de la valoración presentaba un exantema maculopapular violáceo en polo cefálico, tronco y extremidades con más del 30% superficie corporal total afecta, sobre el cual asientan ampollas flácidas francas (**Figura 1**). El signo de Nikolsky era positivo. Asimismo, se apreciaban erosiones en bermellón labial con afectación de mucosa oral (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se extrajeron hemocultivos, analítica sanguínea, serologías virales, anticuerpos antinucleares y se indicó biopsia cutánea para filiación del cuadro (**Figuras 3 y 4**). La analítica no mostraba eosinofilia, alteración del perfil hepático o renal. Destacaba un incremento de los valores de PCR (81,9 mg/L) y Procalcitonina (2,81 ng/ml).



Diagnóstico

Con los datos recopilados hasta ese momento, se orientó el cuadro como Necrólisis epidérmica tóxica (NET), atribuido al inicio de Oxcarbazepina 15 días antes de la aparición de la clínica.

Tratamiento

Se suspendió tratamiento con Oxcarbazepina y se indicó ingreso a cargo de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Asimismo, se consensuó con los profesionales de este servicio la administración de Etanercept 25 mg subcutánea en dosis única, desestimando otras alternativas como ciclosporina por el mal control de las crisis tónicas y la posibilidad de interacción con clobazam y diazepam. Como parte de las medidas terapéuticas también se indicó la realización de curas por un equipo de enfermería especializado, consistentes en lavados con polihexanida solución, aplicación de gentamicina tópica en lesiones de aspecto costroso u exudativo y la protección del resto de tegumento afecto con apósitos no adherentes.

Evolución

Durante el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos el paciente evolucionó favorablemente con desaparición de la fiebre dos días después del inicio de las medidas terapéuticas. La puntuación en la escala SCORTEN de predicción de mortalidad asociada fue de 1. En cuanto a la clínica cutánea, no se apreció aparición de nuevas ampollas, adquiriendo el exantema una coloración más tenue, eritemato-parduzca.



Se realizaron interconsultas a Oftalmología, descartando afectación de mucosa conjuntival; y farmacología clínica, que mediante el algoritmo ALDEN estimó la oxcarbazepina como muy probable agente causal del cuadro. La valoración por Alergología se pospuso al alta.

Analíticamente, de forma paralela a la mejoría clínica, se objetivó un descenso de los parámetros inflamatorios. Las serologías virales no mostraron resultados reseñables y la determinación de anticuerpos antinucleares resultó negativa. La biopsia cutánea mostró necrosis de la epidermis con infiltrados neutrofílicos intraepiteliales. En la dermis superficial destacaba un moderado infiltrado inflamatorio perivascular, perifolicular e intersticial constituido por linfocitos y neutrófilos. Todos estos hallazgos fueron consistentes con el diagnóstico de NET.

El paciente fue dado de alta tras una semana de ingreso ante la buena evolución clínica analítica, sin aparición de problemas intercurrentes, con control estrecho en consultas externas. A los diez días tras el alta, el exantema se hallaba resuelto en revisión en consulta. Sin embargo, se presentaron dificultades a la hora del ajuste de la medicación antiepiléptica, requiriéndose el cambio a lacosamida y posterior escalada de dosis por parte de Neurología. Todo ello pone de manifiesto la gran morbilidad asociado a este tipo de cuadros, no sólo por las potenciales complicaciones (riesgo de mortalidad incluido) si no por la pérdida de opciones terapéuticas en entidades de difícil manejo, como el Síndrome de West.



Comentario¹⁻⁴

La necrólisis epidérmica tóxica es una enfermedad mucocutánea infrecuente, con una incidencia aproximada de 0,4-1/ millón. Clínicamente suele cursar con máculas eritematovioláceas con tendencia a la confluencia, vesículas o ampollas y desprendimiento cutáneo. La afectación mucosa se encuentra en más del 90% de los casos. Cabe destacar que el cuadro cutáneo suele estar precedido de fiebre, dolor y astenia. Entre los fármacos más frecuentemente asociados a la NET se encuentran los antiepilépticos, alopurinol y antibióticos como las sulfamidas o penicilinas.

La histopatología es muy útil para la confirmación diagnóstica, caracterizada por la necrosis confluyente por encima de toda la epidermis e infiltrado perivascular linfocitario.

El correcto manejo de estos pacientes exige el ingreso en unidades de cuidados intensivos y la intervención de personal de enfermería entrenado. La identificación del fármaco responsable y su suspensión temprana del mismo es clave para mejorar el pronóstico. Ningún tratamiento específico ha mostrado eficacia en estudios clínicos aleatorizados, en parte por la baja frecuencia y la dificultad de realizar estos en un cuadro potencialmente mortal. Sin embargo, los anti-TNF (como el etanercept) han mostrado resultados prometedores.





Figura 1.

Se observan máculas purpúricas confluentes en polo cefálico, tronco y extremidades, sobre las cuales asientan ampollas flácidas y erosiones.





Figura 2.

Se aprecian también erosiones y fisuración en bermellón labial.



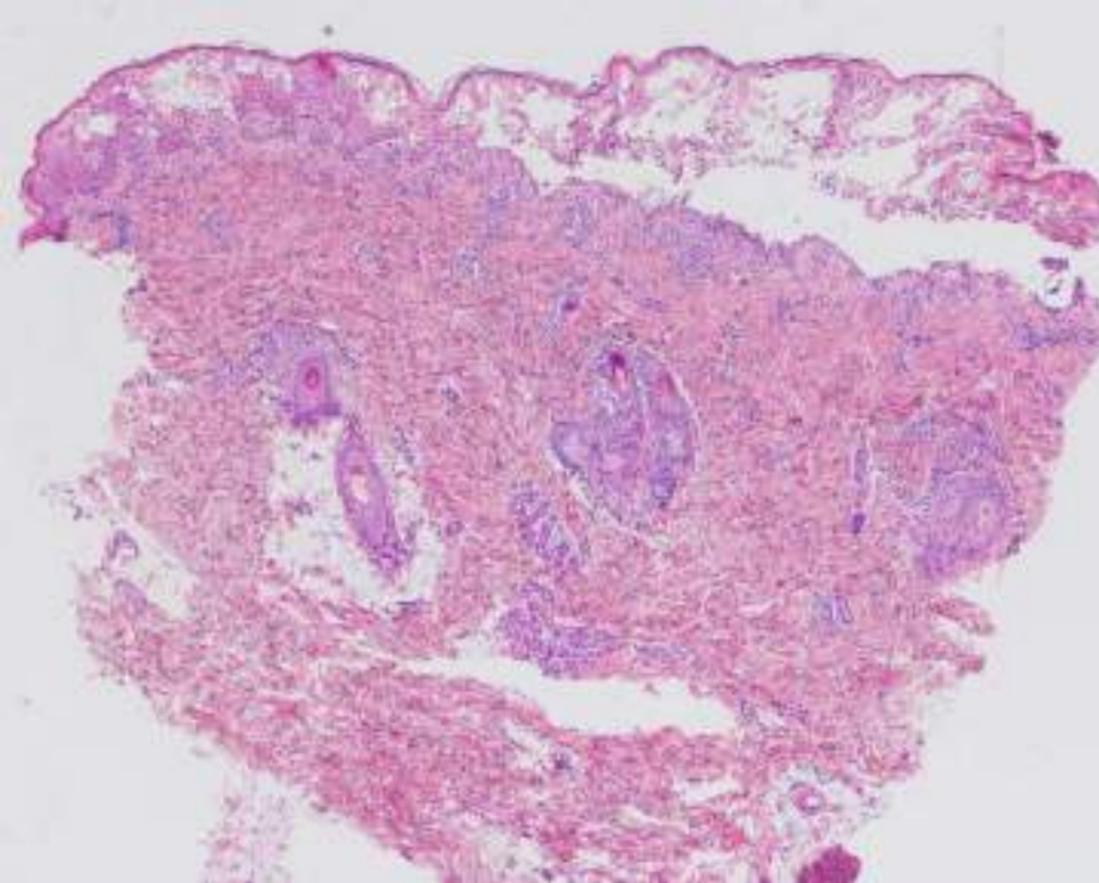


Figura 3.

Imagen de biopsia punch 4 mm, donde se observa un despegamiento de la epidermis suprabasal con extensas áreas de necrosis e infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario.



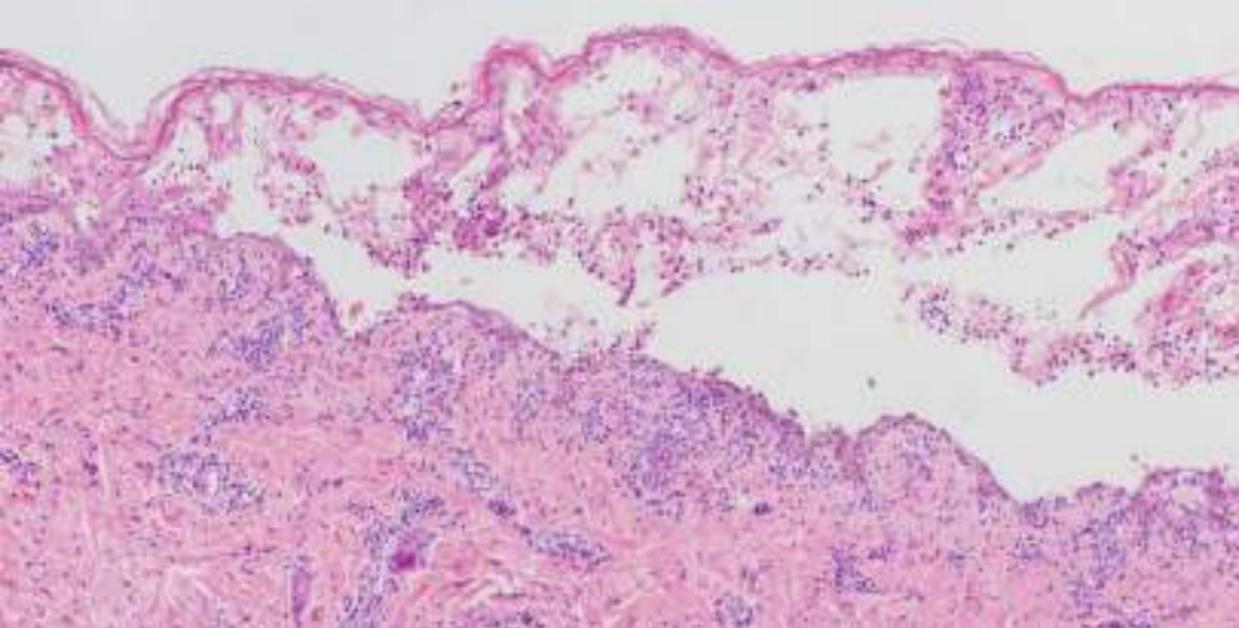


Figura 4.

Imagen con más detalle de las áreas de necrosis junto con un infiltrado inflamatorio intraepitelial constituido por linfocitos y neutrófilos. También destaca un linfocitario perivascular superficial.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier; 2018. Chapter 20, Erythema multiforme, Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis.; 332-347.
2. Jacobsen A, Olabi B, Langley A, Beecker J, Mutter E, Shelley A, Worley B, Ramsay T, Saavedra A, Parker R, Stewart F, Pardo Pardo J. Systemic interventions for treatment of Stevens-Johnson syndrome (SJS), toxic epidermal necrolysis (TEN), and SJS/TEN overlap syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2022 Mar 11;3(3):CD013130.
3. Estébanez A, Sáez-Martín LC, Muñoz JI, Silva E, Monrabal A, Monteagudo C, Ramón MD. Levetiracetam-induced pediatric toxic epidermal necrolysis successfully treated with etanercept. *Pediatr Dermatol*. 2020 Jul;37(4):701-705.
4. Houschyar KS, Tapking C, Borrelli MR, Puladi B, Ooms M, Wallner C, Duscher D, Pfürringer D, Rein S, Reumuth G, Schulz T, Nietzsche I, Maan ZN, Grieb G, Philipp-Dormston WG, Branski LK, Siemers F, Lehnhardt M, Schmitt L, Yazdi AS. Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a systematic review and meta-analysis. *J Wound Care*. 2021 Dec 2;30(12):1012-1019.



14

Un lobo que no deja huellas

Rubén Muriel Cantarero
Ana Serrano Ordóñez
Andrea Monedero de la Orden
José Antonio Llamas Carmona



Anamnesis

Acude un paciente varón de 42 años a consulta de dermatología por aparición de lesiones eritematosas de consistencia infiltrada y morfología anular situadas en área dorsal superior. Como antecedentes personales destaca únicamente dislipemia en tratamiento con gemfibrozilo.

Exploración física

Durante la exploración del paciente se objetivaron lesiones tipo placas eritematosas sin descamación con cierta induración de aspecto urticarial que remedaban una morfología ciertamente anular (**Figuras 1 y 2**). Negaba cualquier otro tipo de erupción cutánea o clínica sistémica asociada. Para el estudio de las mismas se decidió realización de biopsia tipo punch, además de estudio analítico y perfil de autoinmunidad.

Exploraciones complementarias

El resultado de la biopsia mostró un infiltrado linfocitario perianexial y perivascular en dermis, además de un depósito intersticial de mucina en este mismo estrato de la piel. Por otro lado, en la epidermis no se observaban cambios significativos reseñables. El análisis sanguíneo por su parte resultó anodino siendo además negativo el estudio de autoinmunidad (ANA, anti-Ro, anti-La, anti ADN).

Diagnóstico

Lupus eritematoso tímido (LET).



Tratamiento

Una vez filiada la naturaleza de la entidad se inició tratamiento con hidroxicloroquina 200 mg cada doce horas y aplicación tópica de furoato de mometasona 1 mg/g en pomada tres veces en semana.

Evolución

En la consulta sucesiva, pasado un mes del inicio del tratamiento, se observó una gran mejoría con la desaparición prácticamente total de las lesiones, se decidió reducir hidroxicloroquina a un único comprimido al día. En la consulta siguiente había desaparecido totalmente la lesión y se suspendió la medicación (**Figura 3**).

Comentario¹⁻⁴

El LET se trata de una entidad con un diagnóstico complejo cuya clínica y evolución están caracterizados actualmente, tratándose de placas anulares eritematosas infiltradas con gran relación a la exposición solar (hasta el 70% de reproducción de lesiones tras exposición a radiación UVA y/o UVB). Esta patología cursa en brotes que no llegan a dejar cicatriz a diferencia de entidades como el lupus eritematoso discoide del que habrá que hacer diagnóstico diferencial. Además, histológicamente las modificaciones características de esta patología se encuentran en la dermis, sin afectación grosera o al menos sin haber consenso actualmente en cuanto a los cambios esperables en epidermis. Por último, destacar que a pesar de encuadrarse dentro de la familia del lupus, no suele acompañarse de clínica sistémica, siendo negativos los anticuerpos ANA, anti-Ro, anti-La y anti-DNA en la mayoría de los casos.





Figura 1.

Placas eritematosas de morfología anular y de aspecto indurado en área dorsal superior.





Figura 2.

Detalle en el que se observa las mismas lesiones a mayor aumento.





Figura 3.

Desaparición total de las lesiones sin dejar cicatriz residual.



Bibliografía

1. Rodríguez-Caruncho C, Bielsa I. Lupus eritematoso túbido, una entidad en proceso de definición [Lupus erythematosus tumidus: a clinical entity still being defined]. Actas Dermosifiliogr. 2011 Nov;102(9):668-74. Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2011.04.005](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.04.005). Epub 2011 Jul 27.
2. Schmitt V, Meuth AM, Amler S, Kuehn E, Haust M, Messer G, Bekou V, Sauerland C, Metze D, Köpcke W, Bonsmann G, Kuhn A. Lupus erythematosus tumidus is a separate subtype of cutaneous lupus erythematosus. Br J Dermatol. 2010 Jan;162(1):64-73. doi: [10.1111/j.1365-2133.2009.09401.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2009.09401.x). Epub 2009 Jul 7. Erratum in: Br J Dermatol. 2010 Jan;162(1):233-4.
3. Kuhn A, Sonntag M, Ruzicka T, Lehmann P, Megahed M. Histopathologic findings in lupus erythematosus tumidus: review of 80 patients. J Am Acad Dermatol. 2003 Jun;48(6):901-8. doi: [10.1067/mjd.2003.435](https://doi.org/10.1067/mjd.2003.435).
4. MANOK M. Zur Kenntnis des Erythematoses tumidus [Lupus erythematosus tumidus]. Hautarzt. 1957 Aug;8(8):373-4. German.



15

Cuando la piel habla: erosiones recurrentes

Pilar Cabeza de los Arcos
Pablo Fernández Fernández
Marta Montero Jiménez
Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Paciente varón de 79 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento con Losartán y Atorvastatina con buen control y un carcinoma epidermoide maxilar derecho que fue intervenido quirúrgicamente 20 años atrás. Está ingresado a cargo de Cirugía Maxilofacial para estudio de adenopatía cervical por sospecha de recidiva tumoral. Desarrolla lesiones cutáneas de 4 días de evolución, con prurito asociado, por las que se realiza interconsulta de forma urgente con Dermatología, dado su llamativo aspecto, aunque el paciente no presenta afectación del estado general. El paciente refiere un episodio similar, pero de menor intensidad, limitado a región genital y autorresolutivo. Fue valorado por Dermatología, siendo diagnosticado de dermatitis erosiva en contexto de sondaje vesical.

Durante el ingreso actual ha recibido tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico para prevención de infección del lecho quirúrgico e ibuprofeno como analgésico, ambos pautados 7 días antes del inicio de la clínica cutánea.

Ambos fármacos habían sido pautados durante el ingreso anterior y no había vuelto a emplearlos en su domicilio.

Exploración física

Destaca la presencia de parches eritematovioláceos con áreas centrales con despegamiento epidérmico localizadas en axila izquierda (**Figura 1**), tórax anterior, abdomen (**Figura 2**), así como en región palpebral superior izquierda. En genitales se observan lesiones similares en fase costrosa residual (**Figura 3**) y en dorso de manos dos placas de aspecto violáceo con ampollas flácidas. Asocia algunas lesiones costrosas aisladas en labios sin constatar afectación de mucosa oral. No presenta lesiones palmoplantares ni dolor cutáneo. Signo de Nikolsky negativo. No otras lesiones en resto del tegumento.



Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia "punch" de 4 mm de la lesión axilar. La biopsia realizada mostró una epidermis con ligera acantosis, paraqueratosis parcheada, exoserosis con formación de vesículas hemorrágicas subcórneas, discreta espongirosis con moderado epidermotropismo de células inflamatorias con marcada lesión vacuolar de interfase donde se observan ocasionales cuerpos apoptóticos parabasales. A nivel de dermis superficial destaca discreta fibrosis de dermis reticular, imágenes de incontinencia pigmentaria y discreto infiltrado inflamatorio crónico perivascular con escasos eosinófilos. Con todo, la biopsia resultó ser una dermatitis de patrón liquenoide compatible con exantema fijo medicamentoso (Figura 4).

Se realizó una analítica sanguínea en la que no se objetivaron alteraciones en el perfil hepático ni renal.

Diagnóstico

Exantema fijo medicamentoso.

Tratamiento

Se recomienda retirar ibuprofeno y resto de medicación que no sea estrictamente necesaria. Iniciar propionato de betametasona al 0,05% asociado a gentamicina en crema cada 12 horas y Mupirocina pomada en las lesiones costrosas. Para control del prurito, se pauta Cetirizina 10 mg un comprimido cada 12 horas.



Evolución

El paciente inicia una progresiva mejoría con el tratamiento pautado. No se objetivaron nuevas lesiones tras la retirada de los medicamentos sospechosos. Tras una semana de tratamiento, la mayoría de las lesiones se encontraban en fase residual, persistiendo únicamente pigmentación postinflamatoria. El paciente no requirió seguimiento por nuestra parte. Finalmente, recomendamos estudio por Servicio de Alergología para filiar el medicamento causal del cuadro cutáneo.

Comentario

El exantema fijo medicamentoso se caracteriza por lesiones cutáneas recurrentes que aparecen en el mismo sitio con la exposición al medicamento desencadenante. Es crucial un alto índice de sospecha clínica y la realización de una historia detallada de medicamentos recientes, incluyendo dosis, duración de la exposición y tiempo de aparición de las lesiones^{1,2}.

Los fármacos más comúnmente asociados con esta reacción incluyen antibióticos como las sulfonamidas, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y anticonvulsivos^{1,2}. En nuestro caso se consideró que el fármaco más probablemente implicado era el ibuprofeno.

El manejo del exantema fijo medicamentoso implica la suspensión inmediata del fármaco desencadenante y el tratamiento sintomático de las lesiones. Los antihistamínicos pueden ayudar a aliviar el prurito, mientras que los corticosteroides tópicos o sistémicos pueden ser necesarios en casos severos³.





Figura 1.

Lesiones axilares.





Figura 2.
Lesión abdominal.





Figura 3.

Lesión genital.



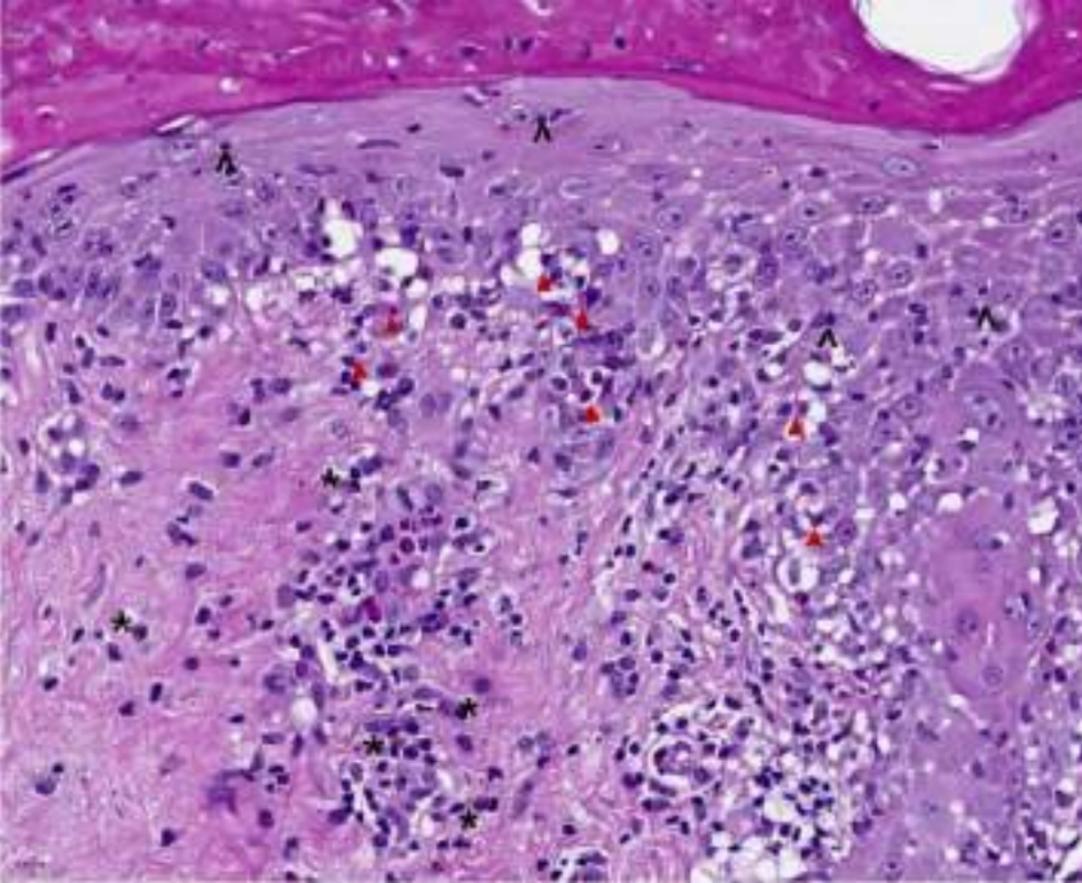


Figura 4.

HE400X - Exantema fijo medicamentoso, visión detallada de la lesión donde se observa: Ligera espongiosis; Intensa dermatitis de interfase con daño vacuolar donde se aprecia moderada cantidad de cuerpos apoptóticos paravasales (▲); exocitosis de células inflamatorias hacia la epidermis (^); imágenes de incontinencia pigmentaria. (*).



Bibliografía

1. Criado PR, Avancini J, Santi CG, et al. Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS)/drug-induced hypersensitivity syndrome (DIHS): a review of current concepts. *An Bras Dermatol.* 2012;87(3):435-449.
2. Lerch M, Mainetti C, Terziroli Beretta-Piccoli B, Harr T. Current perspectives on Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2018;54(1):147-176.
3. Mockenhaupt M. Severe cutaneous adverse reactions: acute generalized exanthematous pustulosis, Stevens-Johnson syndrome, and toxic epidermal necrolysis. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al., eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 8th ed. New York, NY: McGraw-Hill; 2012.



16

Entre higueras...

Rocío Bueno Molina
Jorge López Cano
Ismael Khair Fernández
Juan Ortiz Álvarez



Anamnesis

Varón de 48 años fumador e hipertenso que consulta por aparición súbita de múltiples ampollas de forma generalizada de aproximadamente 24 horas de evolución. No presenta alergias a medicamentos y como tratamiento habitual solo toma losartán y simvastatina. Refiere que las lesiones son dolorosas, pero no pruriginosas. Niega haber presentado fiebre, ni clínica sistémica asociada. Niega toma de nuevos fármacos, ni aplicación de productos cosméticos. Niega exposición solar recreativa.

Exploración física

A la exploración se puede apreciar edema y eritema, así como múltiples ampollas de distribución claramente lineal en zonas fotoexpuestas (**Figuras 1-3**).

No afectación de mucosa oral, palmas, ni plantas.

Exploraciones complementarias

Con estos datos, decidimos hacer una anamnesis dirigida sobre contacto con plantas. El paciente entonces recordó que hacía 48 horas había estado desbrozando higueras sin camiseta en su jardín.

Diagnóstico

Fitofotodermatosis por higuera (*Ficus carica*) o dermatitis del desbrozador.



Tratamiento

Se recomendó:

- Drenaje estéril de las ampollas y curas con fomentos de sulfato de zinc.
- Deflazacort 30 mg 1 comprimido en el desayuno durante 3 días.
- Betametasona crema: una aplicación al día durante 10 días.
- Fotoprotección SPF 50 diaria, reaplicando cada dos horas si continúa la exposición solar

Evolución

Al mes el paciente regresó a la consulta. Las ampollas lineales habían sido reemplazadas por hiperpigmentación residual.

Comentario¹⁻³

Las fitofotodermatosis son reacciones fototóxicas que cursan con eritema (con o sin ampollas) habitualmente de disposición lineal tras el contacto con determinadas plantas y la posterior exposición solar. No es una reacción inmunitaria, por lo que no es necesaria la sensibilización previa. La causa más frecuente, son la familia de plantas *Apiaceae*, a la cual pertenece el *Ficus acarina* (Higuera). Aparecen con más frecuencia a mediados o a finales del verano (en nuestro caso era septiembre), cuando las concentraciones de psoralenos son más altas en las plantas y la piel está más expuesta a la radiación solar. Un caso concreto es el de la “dermatitis del desbrozador” que aparece como máculo-pápulas eritematosas y ampollas de distribución irregular en zonas fotoexpuestas. Los pacientes refieren que la reacción es dolorosa, pero no pruriginosa. Comienza a las 24 horas después de la poda y alcanza su punto álgido a las 72 horas. Cuando se resuelven dejan hiperpigmentación residual.





Figura 1.

Ampollas con base eritematosa de distribución irregular, algunas lineales en torso y miembros superiores.





Figura 2.

Afectación de torso a más detalle.





Figura 3.
Afectación de tobillos.



Bibliografía

1. Verdeguer Miralles JM, Cevallos Madrid B, Pérez Antón C, Catalá Hortelano L. La piel en el campo [The skin in the field]. *Aten Primaria*. 2019;51(6):384-385. Doi: [10.1016/j.aprim.2018.11.010](https://doi.org/10.1016/j.aprim.2018.11.010).
2. Blanco Sío S, Barcala del Caño F, Lorenzo Gómez T. Fitofotodermatitis: A propósito de un caso. *Piel*. 2014;29(1):56-57. <https://doi.org/10.1016/j.piel.2013.05.010>.
3. Thomas W. McGovern. Dermatitis causadas por plantas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. *Dermatología*. 4 ed. Barcelona:Elsevier; 2019. p. 283-303.



Dermatosis endocrinometabólicas



Contenido

01. “Me han salido volcanes en la piel”	136
02. Estatus epiléptico diagnosticado por los pelos.....	148
03. La piel como punto de partida para el diagnóstico	157
04. Hirsutismo: no siempre es síndrome de ovario poliquístico	164
05. En el hueso está la clave.....	174
06. Placas descamativas en áreas fotoexpuestas.....	185



01

“Me han salido volcanes en la piel”

Helena Escolà Rodríguez

María Rivera López

Álvaro March Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 81 años, sin alergias medicamentosas conocidas. Antecedentes de diabetes mellitus tipo II tratada con metformina y linagliptina, hipertensión arterial en tratamiento con enalapril y amlodipino, enfermedad renal crónica estadio III y dislipemia por la que recibía tratamiento con simvastatina.

La paciente refería prurito generalizado de tres semanas de evolución asociado a la presencia de pápulas eritematosas urticariformes no evanescentes y a la formación posterior de ampollas tensas en tronco y extremidades. Posteriormente observó la aparición, en las mismas localizaciones, de múltiples nódulos de superficie queratósica intensamente pruriginosos refractarios a tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. No asociaba fiebre, tampoco síndrome constitucional ni refería cambios en su medicación habitual.

Exploración física

La exploración física inicial evidenciaba múltiples pápulas y placas eritemato-edematosas excoriadas en tronco y extremidades. Posteriormente dichas lesiones evolucionaron a pápulas y nódulos de aspecto crateriforme de 5-8 mm de diámetro con tapones queratósicos centrales. Algunas de las lesiones seguían una distribución lineal en relación con traumatismos previos (**Figuras 1 y 2**). No presentaba vesículas, ampollas ni otras lesiones muco-cutáneas.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia-punch inicial de 4 mm de una lesión en el tronco objetivándose un infiltrado inflamatorio linfocitario en la dermis papilar y unión dermo-epidérmica con abundantes eosinófilos (**Figura 3**). La inmunofluorescencia directa de piel perilesional mostró un depósito lineal de IgG en la membrana basal (**Figura 4**). Una segunda biopsia de un nódulo queratósico evidenció ulceración epidérmica superficial con una epidermis adyacente hiperqueratósica en cuyo interior se observada la presencia de corneocitos paraqueratósicos, detritus celulares, haces fragmentados de fibras basófilas de colágeno y células inflamatorias. En la epidermis adyacente se evidenció la eliminación transepidérmica de fibras de colágeno (**Figura 5**).

Se solicitó una analítica sanguínea incluyendo hemograma, estudio básico de hemostasia y bioquímica estándar sin objetivarse alteraciones significativas. Se observó una elevación de los niveles séricos de inmunoglobulina E de 1770 UI/mL (VN 2-214 UI/mL) y se detectó una positividad frente anticuerpos anti-BP180 (46 U/mL, VN 0-8.9U/mL), siendo los anticuerpos antiBP230 negativos.

Diagnóstico

Valorando las características clínicas de las lesiones, los antecedentes patológicos de la paciente y los hallazgos histológicos, se estableció el diagnóstico de penfigoide ampolloso (PA) probablemente inducido por el inhibidor de dipeptidil peptidasa-4 (iDPP4) linagliptina asociado a una dermatosis perforante adquirida reactiva (DPAR).



Tratamiento

Se suspendió la linagliptina y se inició tratamiento con corticoides orales y tópicos, queratolíticos tópicos (urea 30%, ácido salicílico 10 %), antihistamínicos orales y fototerapia UVB de banda estrecha.

Evolución

A pesar del tratamiento, la paciente persistía con prurito y lesiones cutáneas, motivo por el cual se añadió tratamiento con dupilumab. Tras tres meses de tratamiento, se observó una franca mejoría de las lesiones, junto con una reducción significativa del prurito (**Figuras 6 y 7**).

Comentario¹⁻⁶

Los iDPP4 han sido descritos como posibles desencadenantes de cuadros de PA, presentando típicamente un fenotipo menos inflamatorio con relación a un PA convencional y mostrando discretos infiltrados inflamatorios con la presencia de eosinófilos. Así mismo, se han descrito casos esporádicos de la asociación de PA con DPAR. La DPAR se caracteriza por la presencia de pápulas y/o nódulos con centro queratósico, asociándose, frecuentemente, con la diabetes mellitus y la nefropatía. Se ha postulado que el prurito y los microtraumatismos secundarios al rascado serían claves en la patogenia de esta entidad. Para su tratamiento, se han descrito diferentes alternativas, entre las que destacan los corticoides, retinoides tópicos y orales y la fototerapia. Recientemente, dupilumab, un anticuerpo monoclonal que actúa bloqueando la señalización de las IL-4 e IL-13 involucradas en la génesis del prurito, ha demostrado ser eficaz y seguro tanto para tratamiento del PA como de la DPAR.





Figura 1.

Pápulas y nódulos umbilicados con centro queratósico en región dorsal.





Figura 2.

A mayor detalle se observa que algunos de ellos siguen un trayecto lineal.



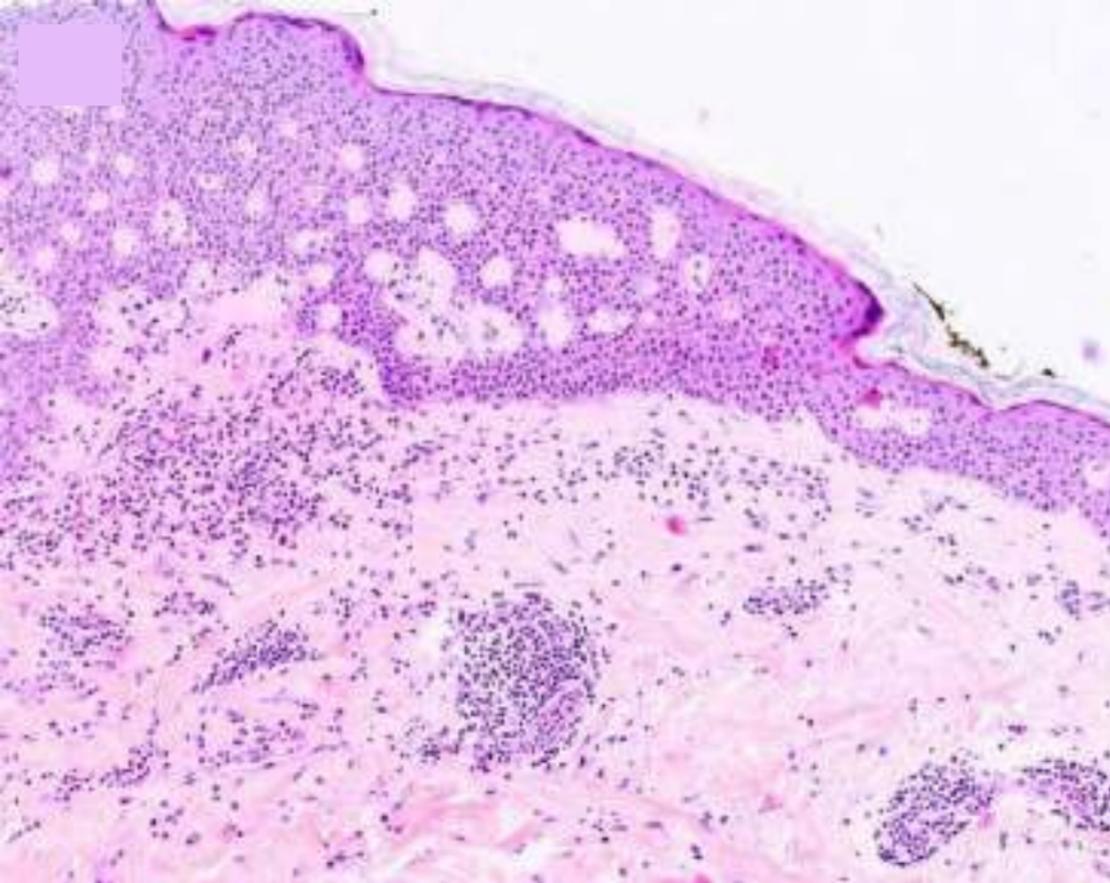


Figura 3.

Biopsia punch de una pápula eritemato-edematosa del tronco. Infiltrado linfocitario e histiocitario en dermis papilar y unión dermo-epidérmica con presencia de eosinófilos (Hematoxilina-eosina x30).



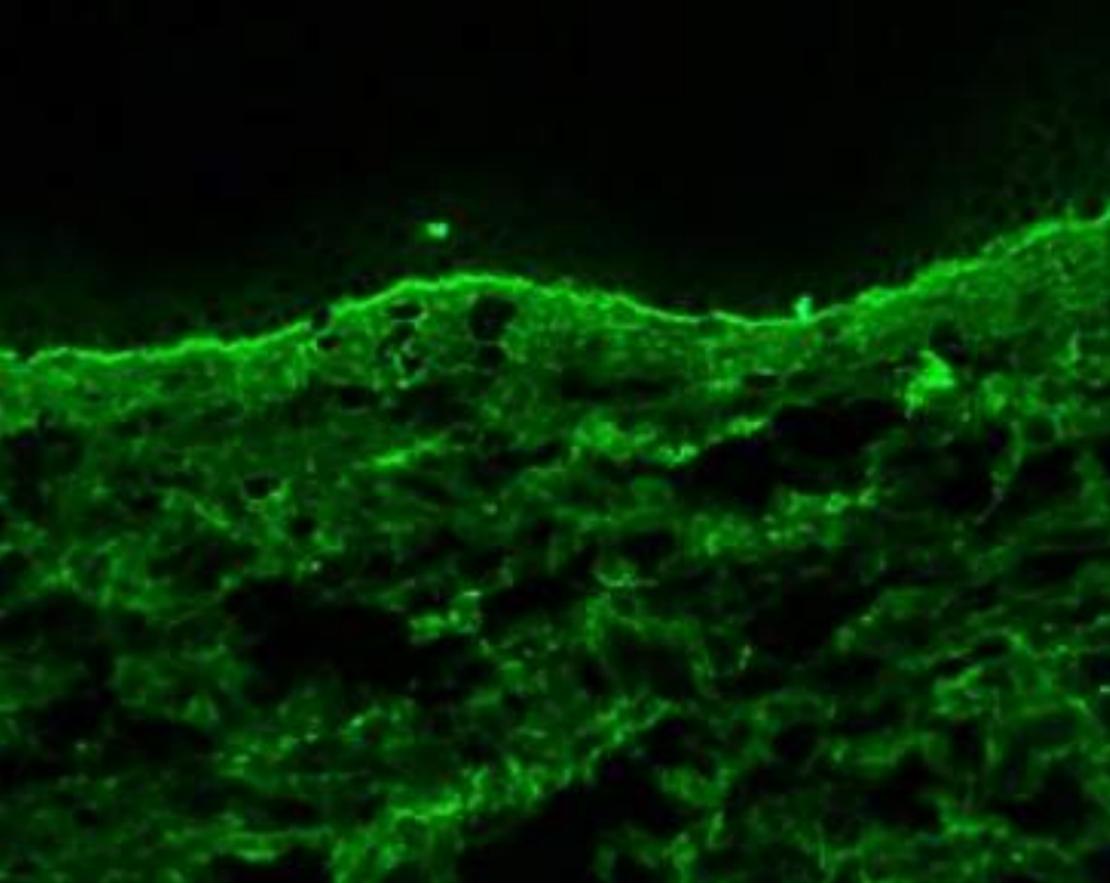


Figura 4.

Biopsia punch de una pápula eritemato-edematosa del tronco. Inmunofluorescencia directa de piel perilesional observándose un depósito lineal de IgG en la membrana basal.



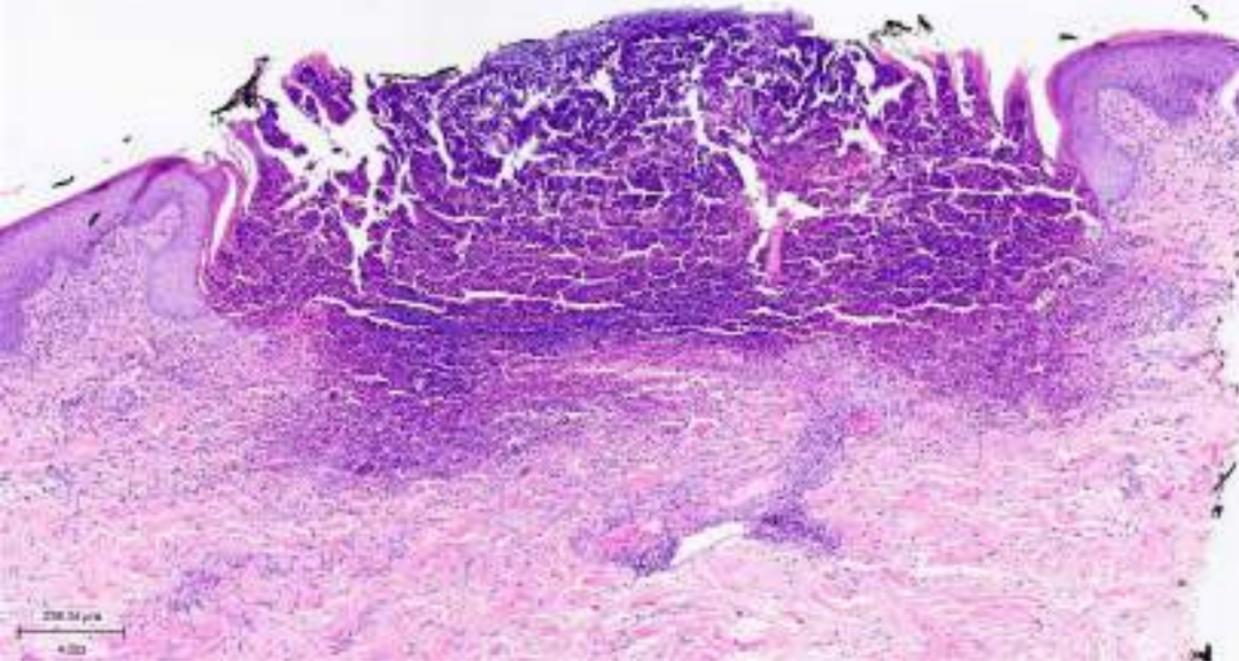


Figura 5.

Biopsia-punch de lesión nodular queratósica del tronco observándose una epidermis hiperplásica con invaginación central rellena de queratina y detritus celulares y eliminación transepidérmica de fibras de colágeno (Hematoxilina-eosina x10).





Figura 6.

Lesiones cicatriciales en forma de máculas hiperpigmentadas en las regiones donde previamente presentaba nódulos queratósicos.





Figura 7.

A mayor detalle algunas lesiones residuales en escápula derecha.



Bibliografía

1. Tasanen K, Varpuluoma O, Nishie W. Dipeptidyl Peptidase-4 Inhibitor-Associated Bullous Pemphigoid. *Front Immunol.* 2019;10:1238.
2. Nomura H, Mukai M, Niimi Y, et al. Coexistence of acquired perforating dermatosis and bullous pemphigoid: three cases. *Eur J Dermatol.* 2017;27(2):192-3.
3. Nishie W. Dipeptidyl peptidase IV inhibitor-associated bullous pemphigoid: a recently recognized autoimmune blistering disease with unique clinical, immunological and genetic characteristics. *Immunol Med.* 2019;42(1):22-8.
4. Alsebayel MM, Alzaid T, Alobaida SA. Dupilumab in acquired perforating dermatosis: A potential new treatment. *JAAD Case Rep.* 2022;28:34-6.
5. Liu B, Wu Y, Wu X, et al. Dupilumab improve acquired reactive perforating collagenosis characterized by type 2 inflammation. *Front Immunol.* 2023;14:1240262.
6. Guo L, Zeng YP, Jin HZ. Reactive perforating collagenosis treated with dupilumab: A case report and literature review. *Dermatol Ther.* 2022;35(12):e15916.



02

Estatus epiléptico diagnosticado por los pelos

José Carrasco Muñoz
Lluís Dols Casanova
Marina Senent Valero
Isabel Betlloch Mas



Anamnesis

El paciente es un varón lactante de 4 meses que, como antecedentes de interés tuvo un embarazo controlado normoevolutivo, pero en el postparto inmediato nace hipotónico sin esfuerzo respiratorio, precisando ventilación con presión positiva intermitente. Como antecedentes familiares: Su madre, de 23 años, tenía hipoacusia neurosensorial bilateral severa (OMA de repetición), y su abuela paterna déficit de inmunoglobulinas.

El paciente es ingresado en Pediatría por crisis a estudio, a modo de desconexión del medio, desviación de la mirada a la izquierda y movimientos de chupeteo. Ante la persistencia de episodios y necesidad de pruebas complementarias se decide traslado a la UCI pediátrica, iniciándose tratamiento con levetiracetam y ácido valproico. Tras una semana de estancia en la UCI, el paciente es trasladado a hospitalización de Pediatría, pero presenta otro empeoramiento, por lo que requiere nuevo ingreso en UCI ante estatus convulsivo refractario. Se decide intubación orotraqueal y se inicia vigabatrina, midazolam, brivaracetam y fenobarbital.

Es entonces cuando nos interconsultan a Dermatología para apoyo diagnóstico y terapéutico.

Exploración física

A la exploración dermatológica, destacaba cabello escaso y quebradizo, y palidez cutánea. Se realizó extracción de pelo de cuero cabelludo para análisis microscópico, encontrando tallos de diámetro variable, con aplanamientos y giros irregulares (pili torti), nódulos de fractura del tallo piloso (tricorrexis nodosa) y nudos capilares (**Figuras 1-4**).



Exploraciones complementarias

- Radiografía de tórax: ensanchamiento del extremo anterior de los arcos costales.
- Análítica sanguínea: niveles bajos de cobre (29 $\mu\text{g/dL}$, vn 40-160) y ceruloplasmina (5 mg/dL , vn 15-30).
- Gasometría arterial: hiperlactacidemia persistente.
- TAC craneal: hidrocefalia externa benigna, no encontrando signos de hemorragia ni LOE intracraneal.
- RMN cerebral: signos de retraso de mielinización, asociado a áreas tumefactivas en la sustancia blanca subcortical de predominio temporal bilateral, y signos de pérdida de sustancia blanca por adelgazamiento del cuerpo caloso y aumento del espacio subaracnoideo.
- EEG: se objetiva situación de estatus epiléptico. Crisis de repetición, focales secundariamente generalizadas.

Diagnóstico

Con estos hallazgos, se llegó al diagnóstico de sospecha de síndrome de Menkes o tricopoliodistrofia, pendiente de confirmación por estudio genético.

Tratamiento

Además de los fármacos antiepilépticos, ante la sospecha de síndrome de Menkes, se inicia tratamiento con cobre-histidina subcutáneo 250 $\mu\text{g}/24 \text{ h}$.



Evolución

A la semana de iniciar el tratamiento con cobre-histidina, el paciente es trasladado a hospitalización de Pediatría, donde permanece ingresado una semana más. Finalmente, tras un mes de ingreso, el paciente es dado de alta para seguimiento en consulta. Actualmente, se ha confirmado el estudio genético (variante patogénica en hemizigosis en gen ATP7A) y el paciente ha cumplido el año de vida. Presenta retraso global del desarrollo, precisa alimentación por sonda nasogástrica, y ha necesitado acudir a Urgencias en varias ocasiones por crisis epilépticas.

Comentario¹⁻⁵

Presentamos un caso de síndrome de Menkes, una enfermedad rara, con una prevalencia de 1/300.000 nacidos vivos. Es un trastorno neurodegenerativo de herencia recesiva ligada al X provocado por alteraciones del gen ATP7A, regulador del metabolismo del cobre. Se produce una disminución en los niveles de cobre y ceruloplasmina en plasma y órganos como cerebro, hígado, hueso, pelo y piel. El primer signo aparece a los dos meses de edad, con cabello escaso, hipo o despigmentado y quebradizo. Los pacientes desarrollan una disfunción motora progresiva y crisis epilépticas. Se observa al microscopio óptico pili torti, estrechamientos periódicos y regulares del tallo del pelo (moniletrix;) y tricurris nodosa.

El diagnóstico de confirmación se realiza por estudio genético.

El tratamiento se realiza con cobre-histidina subcutáneo, ya que la administración oral resulta ineficaz. Sin embargo, el deterioro neurológico conduce en la mayoría de los casos a la muerte en los primeros 3 años de vida.





Figura 1.

Exploración macroscópica.
Destaca cabello escaso
y quebradizo, y palidez
cutánea.





Figura 2.

Exploración microscópica.
Tricorrexis nudosa: fracturas
del tallo (tricorrexis nudosa).



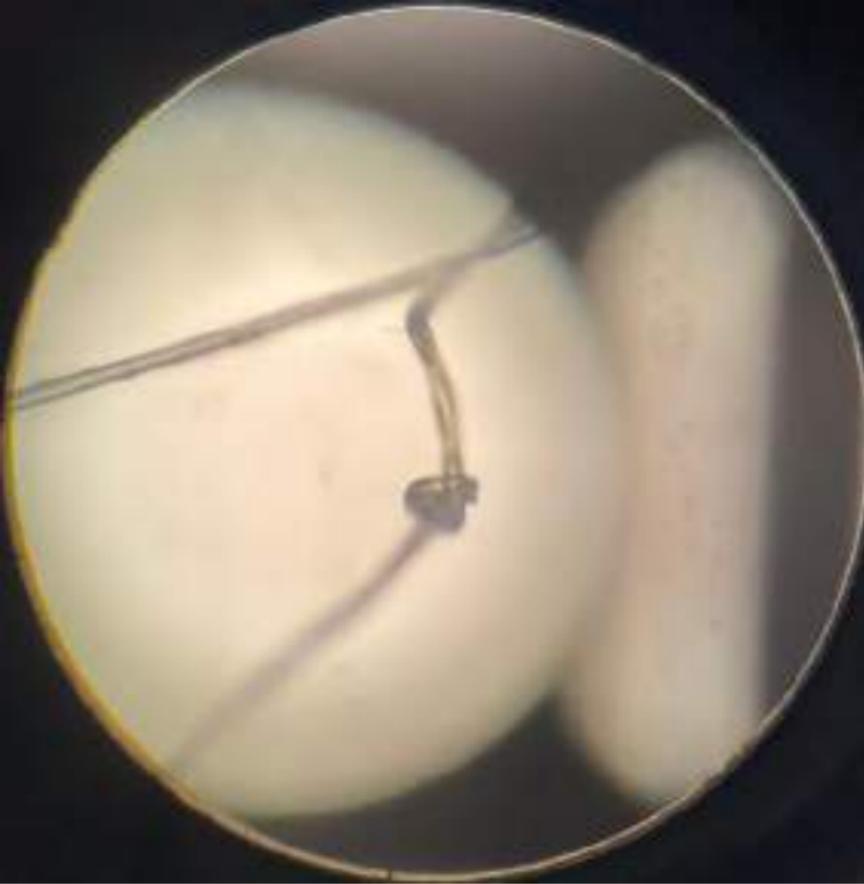


Figura 3.

Exploración microscópica.
Nudos capilares.





Figura 4.

Exploración microscópica.
Pili torti: tallos aplanados y
retorcidos sobre su propio
eje.



Bibliografía

1. Soto V, Miravet E, Sánchez R. Epilepsia en el lactante. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022; 1:399-407.
2. Gracia I. Alteraciones del pelo: la clave para la sospecha del síndrome de Menkes. *Actas Dermo.* 2021; 112: S1.
3. Giacaman A. Claves diagnósticas en displasias pilosas I. *Actas Dermo.* 2022; 113 (2): 141-149.
4. Higueros E, Roe E. Síndrome de Sturge-Weber: revisión. *Actas Dermo.* 2017; 108(5): 407-417.
5. Guthrie L, Soma S. Elesclomol alleviates Menkes pathology and mortality by escorting Cu to cuproenzymes in mice. *Science.* 2020; 368 (6491):620-625.



03

La piel como punto de partida para el diagnóstico

Joseba Ugedo Alzaga

Manuel Pascual Ares

Rebeca Pérez Blasco

María Rosario González-Hermosa



Anamnesis

Nos consulta una niña de 3 años derivada para evaluación de lesiones dolorosas en las uñas de un año de evolución y unas manchas pigmentadas en la parte posterior del cuerpo ya presentes desde el nacimiento. Es la primogénita de padres consanguíneos y tiene antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes y síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS), por lo que fue sometida a amigdalectomía.

Exploración física

Se realizó una exploración física completa observando una distrofia ungueal en los 2 primeros dedos de las manos y pitting ungueal en el resto. También, presentaba unas máculas marrón azuladas de gran tamaño que se extendían una desde la región cervical posterior hasta la zona lumbar (**Figura 1**), y otra desde la zona lumbosacra hasta el glúteo. También máculas más claras en la zona posterior de los hombros. Además, se notaron características faciales distintivas, como frente abombada, implantación baja de orejas, doble pliegue de lóbulos, ensanchamiento del filtrum y puente nasal hundido. También se observó hipoplasia de las clavículas, limitando la elevación y extensión de los hombros, así como un tórax triangular. Se identificó un pezón supernumerario en el tronco y múltiples manchas café con leche en la región periumbilical, junto con una hernia umbilical reductible.



Exploraciones complementarias

Las pruebas diagnósticas realizadas y sus resultados son los siguientes:

- Ecocardiografía: Se detectó una insuficiencia mitral leve.
- Ecografía abdominal: Se observó hepatomegalia homogénea.
- Serie ósea: Se evidenció craneosinostosis con ausencia de sutura sagital, clavículas de aspecto tosco, cifosis toracolumbar con vértebras en morfología de gancho. Además, se encontró coxa valga bilateral con displasia acetabular derecha.
- RM cerebral, se identificaron los siguientes hallazgos: alteración de sustancia blanca supratentorial, dilatación de espacios de Virchow-Robin, leve prominencia del sistema ventricular y ensanchamiento de silla turca en morfología "J". También se observaron alteraciones cráneo-facio-cervicales, todas ellas dentro del espectro de la afectación de la mucopolisacaridosis (MPS) tipo I.
- Análisis de orina para glicosaminoglicanos (GAG): se encontraron anormalmente elevados las determinaciones de Dermatan Sulfato y Heparán Sulfato.
- Se determinó actividad de alfa-iduronidasa en leucocitos con ausencia de actividad, estos resultados son compatibles con MPS tipo 1.
- Estudio genético: Se detectó homocigosis en el gen de la alfa-L-iduronidasa (IDUA) con la variante c.1598C>G, la cual provoca un cambio de aminoácidos en la proteína (p.Pro533Arg).



Diagnóstico

La variante genética descrita en la paciente se clasifica como patogénica por lo que el resultado genético confirma el diagnóstico de Mucopolisacáridosis tipo I de herencia autosómica recesiva o Enfermedad de Hurler.

Evolución

La paciente fue derivada a Neuropediatría, Reumatología Pediátrica y Metabolismo, donde se realizaron los estudios complementarios. Ante el diagnóstico de la paciente se realizó estudio genético a ambos padres que resultaron ser portadores de la variante genética. Además, durante el transcurso del estudio tuvieron otro hijo que también ha sido diagnosticado de MPS

Tratamiento

Se inició terapia enzimática sustitutiva con iduronidasa, y se planificó un trasplante de médula ósea.

Comentario

La melanocitosis dérmica, también llamada mancha mongólica, es una lesión pigmentada común en recién nacidos, caracterizada por una mancha azul-grisácea de bordes mal definidos¹². Aparece principalmente en la región lumbosacra y glútea, pero puede ser aberrante en áreas inusuales del cuerpo como puede ser espalda, hombros o cuero cabelludo. Estas formas atípicas pueden indicar la presencia de enfermedades metabólicas congénitas, como las MPS³.



Las MPS pertenecen a un grupo heterogéneo de enfermedades que se generan por deficiencias enzimáticas, caracterizadas por la acumulación lisosomal de sustancias intermedias del metabolismo de los mucopolisacáridos o GAG, que son macromoléculas que proporcionan soporte estructural a la matriz extracelular y actúan en procesos de regulación y comunicación celular^{4,5}. En nuestro paciente se detectó la MPS tipo 1 o Enfermedad de Hurler. Se trata de una enfermedad de herencia autosómica recesiva en la que se produce una acumulación de heparán sulfato y dermatán sulfato por una deficiencia de la enzima alfa-iduronidasa⁶.

Desde un punto clínico pueden verse afectados varios sistemas destacando deformidades óseas, trastornos cardíacos, problemas respiratorios, alteraciones faciales y retraso en el desarrollo⁶.

El tratamiento va dirigido a evitar la progresión de la enfermedad mediante terapia de sustitución enzimática y trasplante de progenitores hematopoyéticos^{7,8}.





Figura 1.

Melanocitosis dérmica
extensa.



Bibliografía

1. Divya G, Devinder MT. Mongolian spots: How important are they? *World J Clin Cases*. 2013;1(8):230-232.
2. Valdés F, Ginarte M, Toribio J. Melanocitosis dérmicas. *Actas Dermosifiliogr*. 2022;113(1):78-79.
3. Maiera M, Vanella DS, Lisanti C, Argüelles MC, Szlago M, Arberas C. Mongolian aberrant spot: a sign to think about mucopolysaccharidosis.
4. Bouzidi H, Khedhiri S, Laradi S, Ferchichi S, Daudon M, Miled A. La mucopolysaccharidosis IVA (syndrome de Morquio A): Aspects clinique, biologique et thérapeutique. *Ann Biol Clin (Paris)*. 2007;65:5-11.
5. González-Meneses A, Barcia A, Dí´az JL. Protocolo de actuación en las mucopolisacaridosis. *Protoc Diagn Ter Pediatr*. 2010;1:24-36.
6. Suarez-Guerrero JL, Gómez Higuera PJ, Arias Flórez JS, Contreras-García GA. Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Rev Colomb Reumatol*. 2022;29(1):45-55.
7. Dalmau Serra J, Vitoria Miñana I, Calderón Fernández R, Cortell Aznar I. Clinical response to long term enzyme replacement treatment in children, adolescent and adult patients with Hunter syndrome. *Med Clin (Barc)*. 2015 Nov 6;145(9):392-8. PMID: 26360015.
8. López Marín L, Gutiérrez-Solana LG. Tratamiento de las enfermedades lisosomales en la población pediátrica. *An Pediatr Contin*. 2013;11(3):159-61.



04

Hirsutismo: no siempre es síndrome de ovario poliquístico

Sebastián Reyes García
Jimena Carrero Martín
Álvaro Núñez Domínguez
Cristina Fernández Sánchez



Anamnesis

Mujer 44 años con antecedente de enfermedad renal crónica (ERC) estadio 1 por alteración anatómica por riñón izquierdo hipoplásico. Acude a consulta de dermatología por aumento marcado del vello en región malar, mejillas, mentón, antebrazos y dorso de las manos. Refiere que hace 3 meses, presentó placas alopécicas en cuero cabelludo, para lo cual su médico de cabecera (MAP) le indica corticoide y minoxidil tópico, así como ketoconazol champú, con lo cual logra una repoblación completa. Un mes posterior al inicio de este tratamiento desarrolla el hirsutismo actual.

Refiere tener menstruaciones irregulares desde hace 5 meses, sin otros síntomas acompañantes. Su menarquia fue a los 12 años y presenta una hija sana que tuvo por parto vaginal.

Además, comenta que inicia hace 5 meses con dispepsia posprandial, para lo cual su MAP le prescribe levosulpirida. No toma otros medicamentos excepto Bromazepam por insomnio.

Exploración física

Buen estado general. Apreciamos una presencia excesiva de vello facial, con preferencia por sienes, región malar, mandibular y mentón, así como en dorso de las manos y antebrazos (**Figuras 1-3**). Sin otros cambios a nivel cutáneo.

Exploraciones complementarias

Su perfil hormonal mostró niveles normales de LH y FSH, así como de 17-OH progesterona y cortisol. No obstante, aumento de la prolactina (375 ng/mL), androstenediona (5,7 ng/mL), testosterona total (0,73 ng/mL) y de dehidroepiandrosterona sulfato (DHEA-s, 5,69 ug/mL) con niveles normales de globulina transportadora de hormonas sexuales.



Posterior a la suspensión del minoxidil tópico y la levosulpirida, se solicita nueva analítica con normalización de los niveles de andrógenos, pero elevación de 17-OH-progesterona, por lo cual endocrinología solicita prueba de estimulación con ACTH. Dada que esta resulta positiva, se solicita prueba genética específica que revela un estado de portadora de la mutación Val282Leu en heterocigosis en el gen CYP21A2.

La ecografía abdominal fue normal, excepto por signos de coleditiasis y asimetría renal ya conocida. Por otro lado, la ecografía transvaginal mostró un útero sin alteraciones, y ovarios de pequeño tamaño sin enfermedad quística.

Diagnóstico

A la luz de estos resultados, se realiza el diagnóstico de hirsutismo de probable origen multifactorial, en una paciente portadora en heterocigosis de una mutación asociada con la hiperplasia adrenal congénita, que cursó con hiperprolactinemia farmacológica, y que además usó minoxidil tópico.

Tratamiento

Se ofreció consejo genético y se solicitaron pruebas genéticas a su hija, que resultaron normales.

Evolución

Tras la suspensión del minoxidil tópico y la levosulpirida, el hirsutismo se resolvió por completo (**Figuras 4 y 5**), sus menstruaciones volvieron a ser regulares y los niveles de andrógenos se normalizaron, así como el resto de su perfil hormonal, excepto por los niveles de 17-OH-progesterona que fueron elevados en el último control.



Comentario¹⁻⁷

La deficiencia de 21-hidroxilasa es la causa más frecuente de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC). Es de herencia autosómica recesiva por mutaciones del gen CYP21A2.

La forma no clásica (HSCNC) es más frecuente y menos severa, y debuta más tarde con hiperandrogenismo (HA), hirsutismo, acné y oligomenorrea. Por ello, su clínica puede ser indistinguible del SOP. La distinción entre portadores y pacientes con HSCNC no siempre es fácil y en ambos la prueba de estimulación puede ser positiva.

El minoxidil tópico puede favorecer el hirsutismo, sobre todo en mujeres con HA. Por otro lado, la levosulpirida, es causa de hiperprolactinemia (HPRL) por su acción antidopaminérgica. A su vez, niveles elevados de prolactina favorecen la secreción adrenal de andrógenos, lo cual podría favorecer el hirsutismo.

La confluencia en nuestra paciente de una predisposición al HA por déficit de 21-hidroxilasa, junto con el uso de minoxidil y la HPRL, pudieron contribuir a la aparición del hirsutismo.





Figura 1.

Se observa aumento del vello facial, en sienes, región malar, mandibular, perioral y en mentón.





Figura 2.

Aumento de la densidad del vello en el dorso de las manos y antebrazos.





Figura 3.

El aumento de vello se aprecia especialmente en el dorso de las falanges proximales.





Figura 4.

El exceso de vello en el rostro se resolvió tras suspender el minoxidil y la levosulpirida.





Figura 5.

El exceso de vello en las extremidades superiores también se resolvió tras suspender el minoxidil y la levosulpirida.



Bibliografía

1. Auer MK, Nordenström A, Lajic S, Reisch N. Congenital adrenal hyperplasia. *The Lancet*. 2023;401(10372):227-244. doi:[10.1016/S0140-6736\(22\)01330-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01330-7)
2. Huidobro Fernández B, Roldán Martín MB, Rodríguez Arnao MD, Ezquieta Zubicaray B. Consejo genético en la hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de 21-hidroxilasa. *Anales de Pediatría*. 2012;76(1):51-52. doi:[10.1016/j.anpedi.2011.08.004](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.08.004)
3. Jha S, Turcu AF. Nonclassic Congenital Adrenal Hyperplasia. *Endocrinology and Metabolism Clinics of North America*. 2021;50(1):151-165. doi:[10.1016/j.ecl.2020.10.008](https://doi.org/10.1016/j.ecl.2020.10.008)
4. Merke DP, Auchus RJ. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to 21-Hydroxylase Deficiency. Ingelfinger JR, ed. *N Engl J Med*. 2020;383(13):1248-1261. doi:[10.1056/NEJMra1909786](https://doi.org/10.1056/NEJMra1909786)
5. Gupta AK, Talukder M, Venkataraman M, Bamimore MA. Minoxidil: a comprehensive review. *Journal of Dermatological Treatment*. 2022;33(4):1896-1906. doi:[10.1080/09546634.2021.1945527](https://doi.org/10.1080/09546634.2021.1945527)
6. Capozzi A, Scambia G, Pontecorvi A, Lello S. Hyperprolactinemia: pathophysiology and therapeutic approach. *Gynecological Endocrinology*. 2015;31(7):506-510. doi:[10.3109/09513590.2015.1017810](https://doi.org/10.3109/09513590.2015.1017810)
7. Sharma A, Welt CK. Practical Approach to Hyperandrogenism in Women. *Medical Clinics of North America*. 2021;105(6):1099-1116. doi:[10.1016/j.mcna.2021.06.008](https://doi.org/10.1016/j.mcna.2021.06.008)



05

En el hueso está la clave

Nalia Domínguez Lirón
Noelia Jara Rico
Irene Albert Cobo
Laura Berbegal de Gracia



Anamnesis

Lactante de 14 meses derivada a las consultas de Dermatología pediátrica para valoración de lesiones cutáneas induradas.

Se trata de una bebé nacida a término, sana al nacimiento, con percentil de talla (p82, 0.94 DE) y peso (p23, -0.74 DE) normales en el recién nacido que no asoció problemas durante la gestación.

En los controles posteriores por su pediatra se objetiva un desarrollo antropométrico anormal con obesidad precoz. Además, la madre notifica la aparición de lesiones cutáneas en abdomen, muslos y cuero cabelludo desde los 3 meses aproximados de vida. La primera de las lesiones, en la cara interna de muslo izquierdo, fue estudiada ecográficamente durante un viaje a su país natal (Colombia) con 7 meses de edad. En este estudio de imagen se describían lesiones hipoecoicas localizadas y circunscritas de carácter benigno. No se realizaron otros estudios.

Exploración física

Obesidad. Facies redondeada. Peso: 15,1 kg (p>99, 4.5 DE). Talla: 82 cm (p98, 2.23 DE). IMC: 22.46% (p>99, 3.62 DE).

Lesiones cutáneas consistentes en nódulos y placas subcutáneas de consistencia pétreas en abdomen, muslos (**Figura 1**) y región parietal derecha de cuero cabelludo, sugestivas de osteoma cutis.

En la madre se evidenció braquidactilia en la exploración.



Exploraciones complementarias

Inicialmente se decidió realizar una biopsia incisional de las lesiones cutáneas que mostraba la paciente. En esta, se evidenció metaplasia ósea en el estudio histológico: osificación ectópica en dermis profunda e hipodermis sin lesión subyacente (osteoma cutis) (Figuras 2-5).

Ante la sospecha de un desorden endocrino-metabólico, dado el fenotipo peculiar de la paciente y los datos antropométricos, se solicitó una analítica sanguínea con bioquímica, hemograma y perfil hormonal. Entre los valores destacó una normocalcemia con niveles discretamente elevados de fosfato inorgánico, hormona paratiroidea y hormona estimulante de la tiroides.

Analítica sanguínea: calcio corregido por albúmina 9,6 mg/dl (normal: 8,9-11,1 mg/dl); fosfato 6,6 mg/dl (normal 4-6,5 mg/dl); PTH 66,8 pg/mL (normal 11,3 – 59,3 pg/ml); tasa de reabsorción de fosfato 86,5 % (normal: 85-95%); fosfaturia 204,5 mg/dL [40,0 – 136,0]; 25 (OH) Vitamina D 26,4 ng/mL (normal: > 20 ng/mL). TSH 7,71 mU/L (normal: 0,37-4,7 mUI/L); T4 LIBRE 0,9 ng/dL (0,9-2,3 ng/dL).

Suponiendo un cuadro sindrómico con alteración del metabolismo fosfocálcico y resistencia a la PTH, se llevó a cabo un examen genético que confirmó que la paciente era portadora en heterocigosis de la variante patogénica c. 2206C>T, exón 4 del gen GNAS.



Diagnóstico

Con todos estos hallazgos se llegó al diagnóstico de fenotipo Osteodistrofia Hereditaria de Albright (OHA) asociado a pseudohipoparatiroidismo (PHP) tipo Ia.

La variante nula que porta la paciente da lugar a un codón stop que afecta al gen GNAS, mecanismo conocido como responsable de la enfermedad y asociado a Pseudohipoparatiroidismo tipo 1A, 1B, 1C y Pseudopseudohipoparatiroidismo (PPHP) con un patrón de herencia autosómico dominante. Únicamente el PHP tipo Ia es compatible con las alteraciones analíticas descritas y el fenotipo OHA que muestra la paciente (la baja estatura, la obesidad, la braquidactilia y las calcificaciones subcutáneas son rasgos característicos, entre otros).

Tratamiento

En el contexto del manejo de la resistencia a la PTH y posible resistencia a TSH con hipotiroidismo subclínico, se consideró que la paciente requería una nueva medición de niveles de calcio, fósforo y PTH y valoración temprana por parte de Endocrinología antes de iniciar tratamiento farmacológico. Asimismo, se consensuó el seguimiento de la función tiroidea con monitorización de TSH para detección e intervención precoz de hipotiroidismo.

En cuanto a las osificaciones ectópicas, se recomendó terapia física y cuidado de la piel para la prevención del desarrollo y progresión de las ya presentes, sin considerar la resección quirúrgica como una opción en el momento actual, al no asociar dolor ni alteración funcional.



Evolución

La paciente se encontraba fuera del país en el momento de realizar los controles, por lo que el seguimiento se ha visto interrumpido y está pendiente de retomar las visitas en la consulta de Endocrinología pediátrica de vuelta a España en abril de 2024.

Comentario¹⁻⁴

El pseudohipoparatiroidismo (PHP) engloba enfermedades endocrinas poco frecuentes con resistencia variable a PTH (hipocalcemia, hiperfosfatemia, elevación PTH) y/o OHA, pudiendo aparecer otras resistencias hormonales como TSH. La aparición del fenotipo es progresiva, siendo su diagnóstico muchas veces tardío. Por ello, la particularidad de este caso, y que lo presupone distintivo frente a otros casos similares, es la precocidad del diagnóstico.

Es necesario que los dermatólogos estemos familiarizados con estas entidades y es importante que reconozcamos el osteoma cutis dado que puede ser la primera forma de presentación del PHP.

Por último, dada la complejidad y la amplia variedad de manifestaciones que asocia este síndrome, el manejo debe realizarse de forma multidisciplinar junto con pediatras, endocrinos y genetistas.





Figura 1.
Placa indurada en muslo
izquierdo.



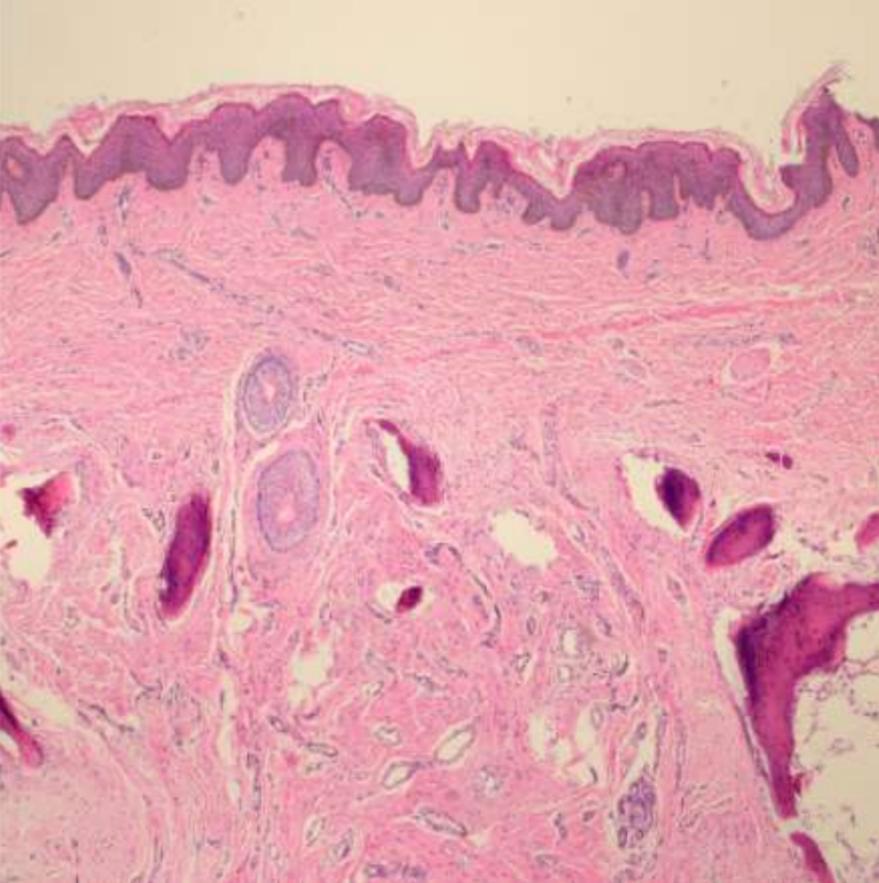


Figura 2.

Osteoma cutáneo: características histológicas. Formación de islotes óseos que adquieren la apariencia de una masa amorfa eosinófila en la dermis e hipodermis.

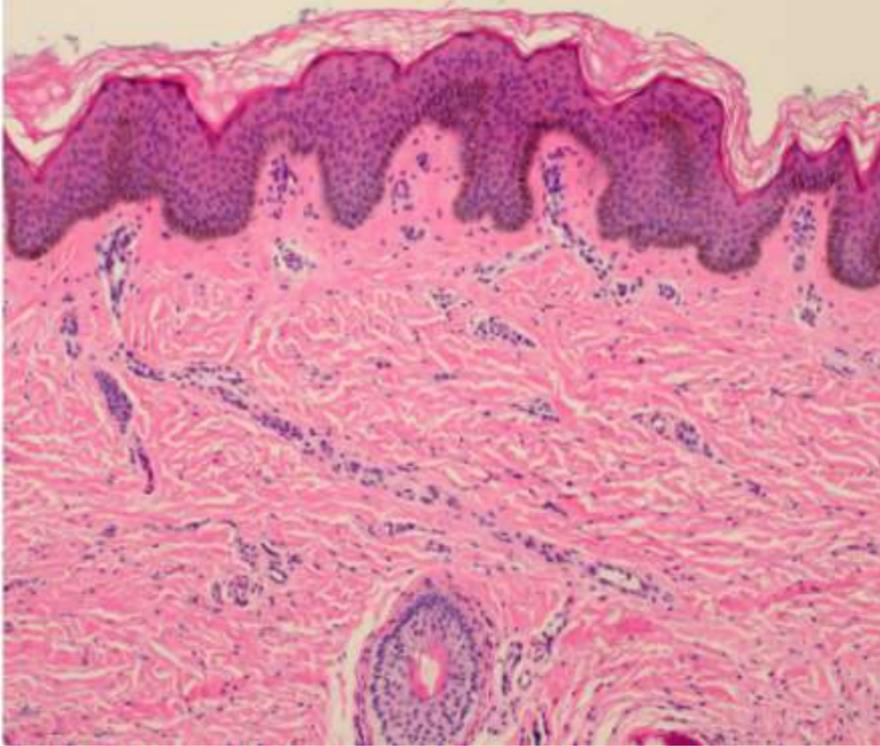


Figura 3.
Epidermis inalterada.



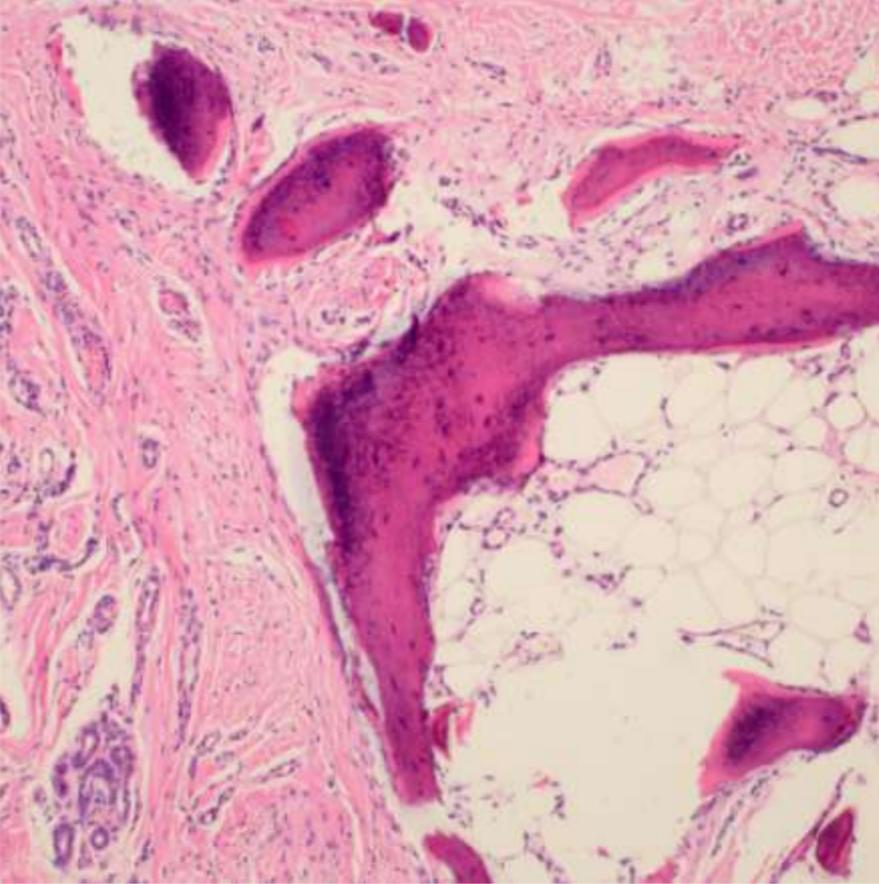


Figura 4.

Calcificación ectópica en dermis reticular.



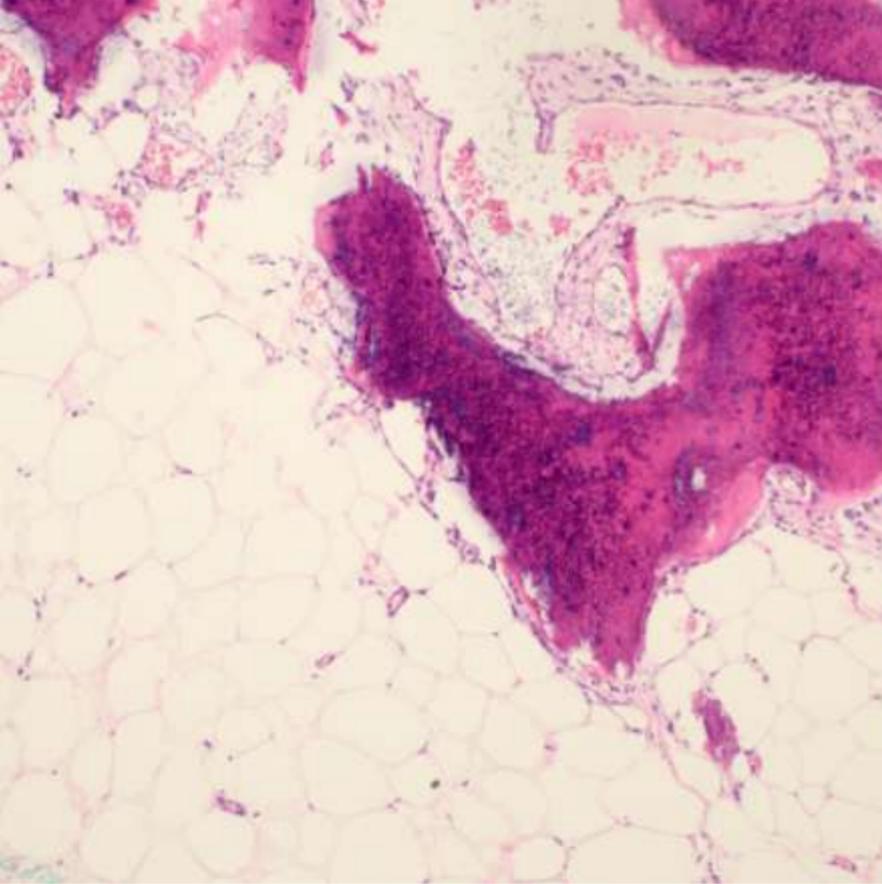


Figura 5.
Calcificación ectópica en
hipodermis.

Bibliografía

1. Armero-Bujaldón, C., Moratalla Jareño, E., de Sotto-Esteban, D., & Caimari Jaume, M. (2022). Osteoma cutis: The importance of early diagnosis in pseudohypoparathyroidism. *Anales de Pediatría*, 96(4), 376–377. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2021.03.009>
2. Bosch Muñoz, J., Rey, G. N., Domingo, L. M., Castaño Gonzalez, L., Gili, X. S., & Mir, E. S. (2013). Pseudohipoparatiroidismo tipo 1A. Presentación de un caso. *CASOS CLÍNICOS Rev Esp Endocrinol Pediatr*. <https://doi.org/10.3266/RevEspEndocrinolPediatr.pre2013.May.154>
3. Mantovani, G., Bastepe, M., Monk, D., De Sanctis, L., Thiele, S., Usardi, A., Ahmed, S. F., Bufo, R., Choplin, T., De Filippo, G., Devernois, G., Eggermann, T., Elli, F. M., Freson, K., García Ramirez, A., Germain-Lee, E. L., Groussin, L., Hamdy, N., Hanna, P., ... Linglart, A. (2018). Diagnosis and management of pseudohypoparathyroidism and related disorders: First international Consensus Statement. *Nature Reviews Endocrinology*, 14(8), 476–500. <https://doi.org/10.1038/s41574-018-0042-0>
4. Poomthavorn, P., & Zacharin, M. (2006). Early manifestation of obesity and calcinosis cutis in infantile pseudohypoparathyroidism. *Journal of Paediatrics and Child Health*, 42(12), 821–823. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.2006.00985.x>



06

Placas descamativas en áreas fotoexpuestas

Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Carmen Tienza Fernández
Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Varón de 62 años que acudió a consulta por lesiones pruriginosas de 6 meses de evolución. Previamente, había sido tratado con permetrina en crema por sospecha de escabiosis sin mejoría.

Como antecedentes, presentaba VIH diagnosticado en 2017, en tratamiento antirretroviral y con carga viral indetectable en los últimos controles.

A la anamnesis, no refería otra clínica acompañante, negando astenia, fiebre, alteraciones del tránsito gastrointestinal o pérdida ponderal.

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba placas descamativas y atróficas con morfología arciforme y borde bien delimitado, distribuidas por región cervical (**Figura 1**), pectoral alta y en miembros superiores (**Figuras 2 y 3**), afectando a áreas fotoexpuestas. No se apreciaron pústulas ni vesículas, y no había afectación de mucosas.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de dermatitis por pelagra, se procedió a la toma de biopsia, planteando el diagnóstico diferencial con fotosensibilidad por antirretrovirales, dermatitis atópica o porfiria cutánea tarda. Histológicamente, se apreció epidermis con hiperqueratosis y queratinocitos con citoplasma pálido. A nivel dérmico observamos extravasación hemática y discreto infiltrado inflamatorio mixto (**Figura 4**).



En la analítica, las porfirinas en orina fueron negativas y el ácido 5-hidroxi-indol-acético se encontraba elevado. Finalmente, para descartar un síndrome carcinoide como desencadenante, se solicitó cromogranina en suero, TAC de cuerpo entero y endoscopia digestiva, que no evidenciaron alteraciones.

Diagnóstico

Ante tales hallazgos, se estableció el diagnóstico de pelagra, tras una adecuada correlación clínicopatológica. La rápida mejoría de las lesiones tras iniciar tratamiento con nicotinamida apoyaba el diagnóstico.

Tratamiento

Una vez realizado el diagnóstico, se inició tratamiento con nicotinamida 500 mg un comprimido diario, apreciándose una clara mejoría de las lesiones a las 2 semanas de tratamiento.

Evolución

Tras el inicio del tratamiento, el prurito remitió de forma progresiva y las lesiones cutáneas experimentaron una mejoría paulatina. Fue posible suspender la nicotinamida al mes y actualmente el paciente se encuentra asintomático y con remisión completa de la clínica cutánea. Tras establecerse recomendaciones dietéticas sobre una correcta alimentación, continúa en seguimiento sin haber presentado recidiva.



Comentario¹⁻⁴

El diagnóstico de la pelagra es fundamentalmente clínico, en un contexto que justifique el déficit de niacina. Las personas con VIH presentan mayor riesgo de déficit nutricional, debido a la disminución de la absorción de nutrientes y a otros factores relacionados con la infección. Además, una baja ingesta podría justificar la disminución de los niveles de niacina y triptófano, favoreciendo el desarrollo de pelagra. Por ello, cabe destacar la importancia de la sospecha clínica y la anamnesis dirigida a factores sociales y nutricionales, para poder diagnosticar una enfermedad infrecuente y potencialmente grave si se retrasa el tratamiento.





Figura 1.

Placas descamativas de morfología arciforme distribuidas a nivel cervical.





Figura 2.

Lesiones con borde bien delimitado en brazos localizadas en áreas fotoexpuestas.





Figura 3.

Placas descamativas bien delimitadas afectando a dorso de manos y antebrazos.



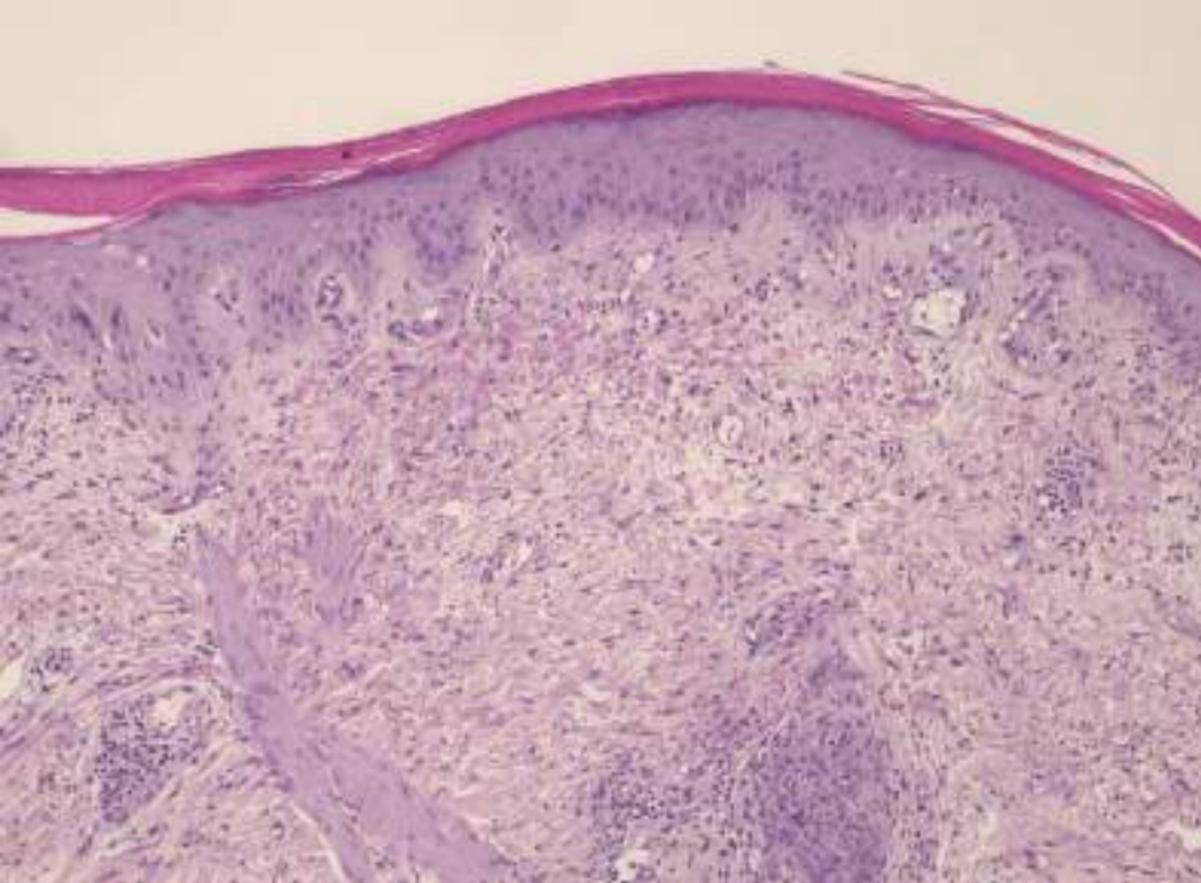


Figura 4.

En el estudio histológico, se apreciaba hiperqueratosis y palidez de queratinocitos.



Bibliografía

1. Dhanashree Prabhu, Robert S Dawe, Kelvin Mponda. Pellagra a review exploring causes and mechanisms, including isoniazid-induced pellagra. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2021;37(2):99-104.
2. Dana Perry Landress. The Pellagra Portraits. *JAMA*. 2024;331(5):375-377. doi: [10.1001/jama.2023.27716](https://doi.org/10.1001/jama.2023.27716)
3. Piqué-Duran, E; Pérez-Cejudo, JA; Cameselle, D; Palacios-Llopis, S; García-Vázquez, O. Pelagra: estudio clínico, histopatológico y epidemiológico de 7 casos. *Actas dermo-sifiliogr*. 2012;103(1):51-58.
4. Lucero Noguera-Morel, Stephanie McLeish Schaefer y Chad M. Hivnor. Enfermedades nutricionales. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. *Dermatología*. 4ª ed. Elsevier España, S.L.U; 2018. 793-818.



Dermatosis infecciosas



Contenido

01. De gatos a humanos: un encuentro desagradable en las calles con la <i>Bartonella henselae</i>	198
02. Manifestación cutánea infrecuente de un virus muy frecuente	205
03. Hiperplasia epitelial focal o enfermedad de Heck: presentación de un caso familiar	210
04. Alopecia, condilomas, erupción maculopapular y lesiones hiperqueratósicas de distribución palmo-plantar, signos guía cutáneos de una enfermedad frecuente.....	217
05. Lesiones ulceradas en hombre de origen tunecino.....	227
06. La gran simuladora, ahora también a nivel dermatoscópico.....	235
07. Dermatitis granulomatosa necrotizante: ¿y si no es tuberculosis?	244
08. “Doctora, los eccemas me hacen arabescos”	253
09. De la pecera a la sala de espera.....	262
10. “Doctor, algo me ha picado en el pene”	270
11. Dermatitis perianal en paciente adulto: un diagnóstico inesperado.....	276
12. El detalle que marca la diferencia; la amenaza tras la atopia.....	284
13. Hongos, gatos y fisioterapeutas: el curioso caso de una tiña de origen felino.....	293
14. La importancia de la exploración	302
15. Picadura con sorpresa	310
16. Pápulas de distribución metamérica.....	319



Contenido

17. Tuberculosis cutánea en un paciente en tratamiento con metotrexato.....	328
18. Pies con agujeros.....	334
19. Cráteres plantares.....	340
20. Erosiones orales en un anciano.....	346
21. La clave está en la historia.....	353
22. El 2x1 ha llegado a la piel.....	358
23. Placa livedoide y necrosis cutánea tras una mordedura “musical”.....	366
24. Exantema y tumorações óseas de rápido crecimiento.....	373
25. Patrón esporotricóide sin esporotricosis.....	382
26. Una enfermedad tropical presente en nuestro medio.....	390
27. Cuando la infección da la cara.....	397
28. Lo que se encontraba en el fondo del agujero.....	403
29. Absceso frío por <i>Bartonella henselae</i>	410
30. ¿Qué se esconde detrás de las ampollas?.....	417
31. Un accidente laboral sorprendente.....	425
32. Dermatología tropical: un reto en la puerta de Urgencias.....	432



Contenido

33. Patrón esporotricoides por <i>Mycobacterium marinum</i> en un paciente inmunocompetente	441
34. Pseudopústulas umbilicadas lineales tras un corte	449
35. Neumonía y lesiones cutáneas: la dermatología como guía para un diagnóstico microbiológico.....	455
36. Más vale prevenir que curar	462
37. Donde hay patrón, a veces sí manda marinero	469
38. Lesiones habonosas lineales en paciente procedente de Nigeria.....	481
39. Infección asociada a catéter por <i>Mycobacterium chelonae</i>	486
40. “Doctor, me están saliendo granos con 83 años, ¿me los ha pegado mi nieto?”	493
41. “Me duele la boca y no se me pasa”	502
42. Algo más que una picadura	509
43. El roce hace el cariño	516
44. A una exploración orofaríngea de una patología sistémica	525
45. Placa hiperqueratósica acral: cuando los cultivos no aportan claridad	534
46. Pustulosis aguda generalizada postestreptocócica	543
47. Fiebre y petequias, busca la escara.....	551



01

De gatos a humanos: un encuentro desagradable en las calles con la *Bartonella henselae*

Sandra Martínez Fernández

Raúl Gutiérrez Meré

Martina Espasandín Arias



Anamnesis

Mujer de 56 años derivada al servicio de Dermatología por una lesión cutánea asintomática en cara dorsal del antebrazo derecho de 3 meses de evolución, así como una masa en axila ipsilateral desde hacía un mes. No refería clínica sistémica acompañante. En la anamnesis dirigida la paciente refirió vivir en la aldea y alimentar a gatos callejeros a diario, sin mordeduras ni arañazos recientes. Negaba traumatismo previo y viajes recientes.

Exploración física

En la exploración física se objetivó una pápula eritematosa con costra central de 7 mm en antebrazo derecho (**Figura 1**), y una masa tumefacta no fluctuante de 8 cm en axila derecha.

Exploraciones complementarias

Inicialmente se realizó una ecografía axilar y de mama, así como una mamografía, descartándose patología tumoral mamaria y confirmándose varias adenopatías axilares patológicas (las mayores de 32 y 27 mm). Mediante BAG ganglionar axilar, se obtuvo muestra para estudio histológico, que mostró una linfadenitis granulomatosa no necrotizante (**Figura 2**) y para estudio microbiológico, con cultivo de bacterias, hongos y micobacterias que fueron negativos. Además, se extirpó la lesión cutánea, evidenciando en la histología una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con intenso infiltrado linfohistiocitario y presencia de granulomas no necrotizantes en la dermis (**Figura 3**). Las tinciones para hongos y micobacterias en las muestras de tejido fueron negativas. El hemograma y bioquímica básica fueron normales. El quantiferon y las serologías (VHB, VHC, VIH, *Rickettsia coronii*) fueron negativas, salvo para *Bartonella Henselae* (IgG 1:640), siendo compatible con infección aguda.



Diagnóstico

Enfermedad por arañazo de gato (EAG).

Tratamiento

Se pautó azitromicina 500 mg el día 1 y 250 mg los días 2, 3, 4 y 5.

Evolución

Tras 2 semanas, la afectación ganglionar estaba resuelta y la paciente totalmente asintomática.

Comentario

La EAG es una zoonosis por *B. henselae* transmitida por gatos (mordedura/arañazo) o sus pulgas. Suele afectar a jóvenes inmunocompetentes, siendo benigna y autolimitada. Se caracteriza por una papulopústula en el lugar de inoculación, con linfadenitis regional persistente (semanas). Aunque raro, puede ocasionar afectación visceral (oftalmológicas, neurológicas, hepáticas, etc.)¹. La sospecha clínica es clave, siendo útil en el diagnóstico los anticuerpos contra *B. Henselae*². La biopsia cutánea y ganglionar para estudio histológico, PCR y cultivos es confirmatoria y permite descartar otras causas (neoplasias, infecciones, sarcoidosis)²⁻⁴. Histológicamente se observa un infiltrado linfocitario con granulomas y la tinción Whartin-Starry identifica los bacilos. El tratamiento se basa en medidas de soporte, siendo opcional la antibioterapia: primera línea, azitromicina; segunda línea o casos graves, se usan rifampicina, doxiciclina, trimetoprim-sulfametoxazol y ciprofloxacino⁵⁻⁷.





Figura 1.

Pápula eritematosa de 7 mm con una escamocostra central en cara dorsal de antebrazo derecho.



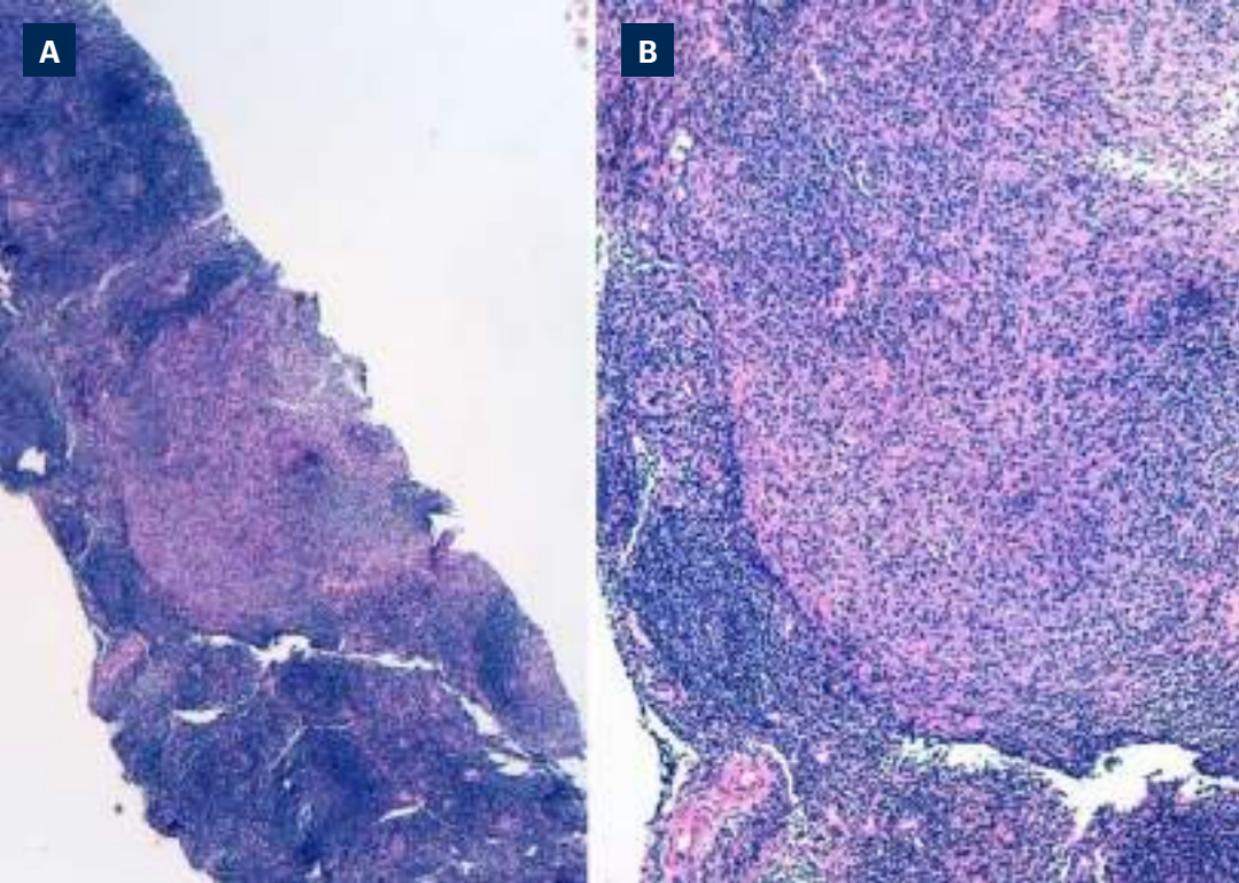


Figura 2.

Cilindro de biopsia con
aguja gruesa de ganglio
linfático axilar con linfadenitis
granulomatosa no
necrotizante (hematoxilina y
eosina).

A) x4.

B) x10.



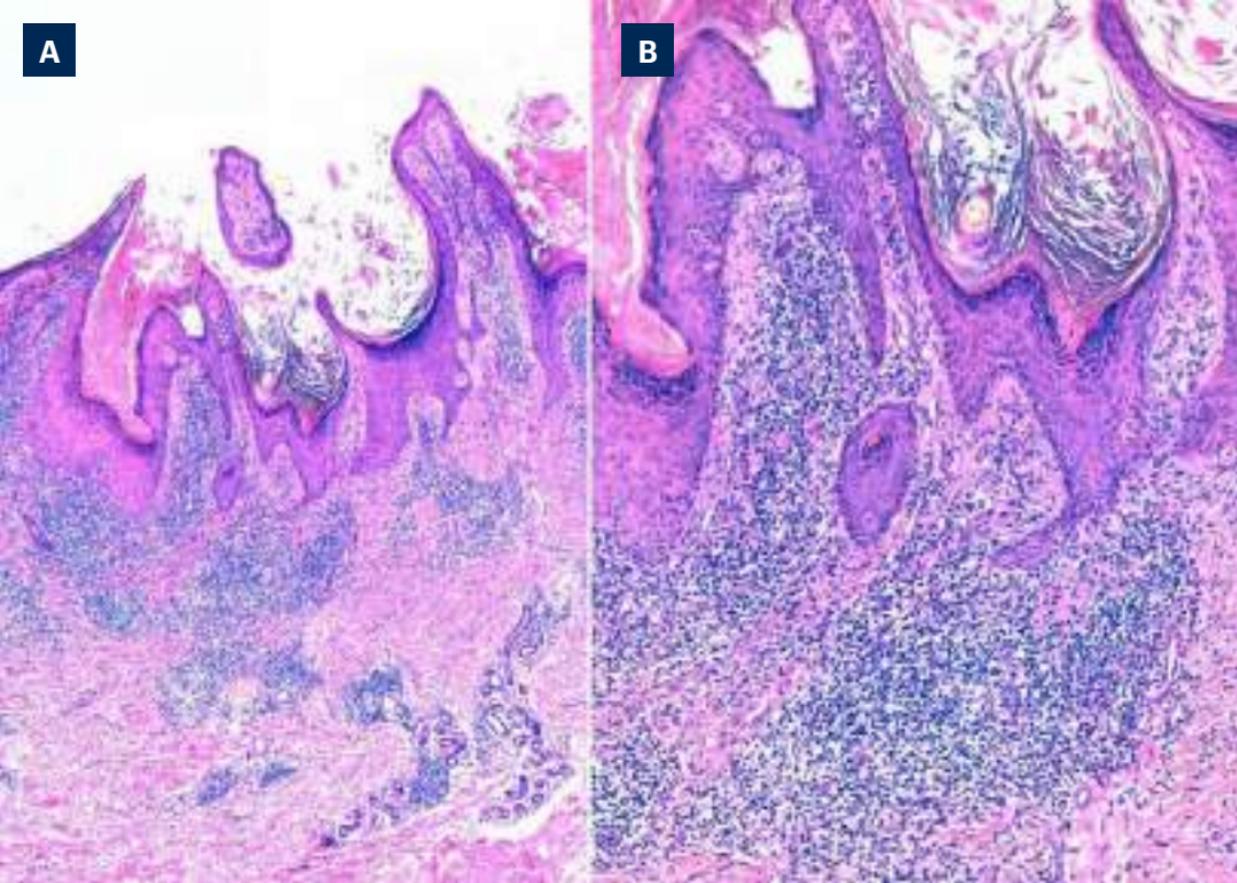


Figura 3.

Hiperplasia pseudoepiteliomatosa con intenso infiltrado inflamatorio y presencia de microgranulomas no necrotizantes en región dérmica (hematoxilina y eosina).

A) x4.

B) x10.

Bibliografía

1. Florin TA, Zaoutis TE, Zaoutis LB. Beyond cat scratch disease: widening spectrum of *Bartonella henselae* infection. *Pediatrics*. 2008;121(5):e1413-25. doi: [10.1542/peds.2007-1897](https://doi.org/10.1542/peds.2007-1897).
2. Alattas NH, Patel SN, Richardson SE, Akseer N, Morris SK. Pediatric *Bartonella henselae* Infection: The Role of Serologic Diagnosis and a Proposed Clinical Approach for Suspected Acute Disease in the Immunocompetent Child. *Pediatr Infect Dis J*. 2020;39(11):984-989. doi: [10.1097/INF.0000000000002852](https://doi.org/10.1097/INF.0000000000002852).
3. Koutantou M, Kambas K, Makka S, Fournier PE, Raoult D, Angelakis E. Limitations of Serological Diagnosis of Typical Cat Scratch Disease and Recommendations for the Diagnostic Procedure. *Can J Infect Dis Med Microbiol*. 2023;2023:4222511. doi: [10.1155/2023/4222511](https://doi.org/10.1155/2023/4222511).
4. Rolain JM, Lepidi H, Zanaret M, Triglia JM, et al. Lymph node biopsy specimens and diagnosis of cat-scratch disease. *Emerg Infect Dis*. 2006;12(9):1338-44. doi: [10.3201/eid1209.060122](https://doi.org/10.3201/eid1209.060122)
5. Shorbatli LA, Koranyi KI, Nahata MC. Effectiveness of antibiotic therapy in pediatric patients with cat scratch disease. *Int J Clin Pharm*. 2018;40(6):1458-1461. doi: [10.1007/s11096-018-0746-1](https://doi.org/10.1007/s11096-018-0746-1)
6. Ksiai I, Abroug N, Mahmoud A, Zina S, et al. Update on *Bartonella* neuroretinitis. *J Curr Ophthalmol*. 2019;31(3):254-261. doi: [10.1016/j.joco.2019.03.005](https://doi.org/10.1016/j.joco.2019.03.005).
7. Bass JW, Freitas BC, Freitas AD, Sisler CL, et al. Prospective randomized double blind placebo-controlled evaluation of azithromycin for treatment of cat-scratch disease. *Pediatr Infect Dis J*. 1998;17(6):447-52. doi: [10.1097/00006454-199806000-00002](https://doi.org/10.1097/00006454-199806000-00002)



02

Manifestación cutánea infrecuente de un virus muy frecuente

Jorge Naharro Rodríguez
Blanca Santos Latasa
Francisco Javier Pérez Bootello
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Una mujer, de 27 años, sin antecedentes médicos relevantes, que consultó en el servicio de urgencias por aparición de lesiones cutáneas pruriginosas, además, la paciente refiere fiebre de 38.2° C y malestar general desde hace una semana. Las lesiones aparecieron en primer lugar en territorio facial y luego se extendieron a glúteos, codos y rodillas.

Exploración física

La exploración física reveló múltiples pápulas cuticoloreadas, sobreelevadas, distribuidas de manera simétrica en mejillas, glúteos, codos y rodillas (**Figura 1**). No se apreciaban lesiones a nivel de mucosa oral.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un test rápido de antígenos para SARS-CoV2 con resultado positivo, sugiriendo una infección reciente por dicho patógeno. El hemograma reveló leucocitosis con linfocitosis relativa, compatible con una respuesta inmune activa frente a la mencionada infección viral.

Diagnóstico

Basado en los hallazgos clínicos y los resultados de las pruebas complementarias, se estableció el diagnóstico de síndrome de Gianotti Crosti, asociado a infección por virus SARS-CoV2.



Tratamiento

Dado que el síndrome de Gianotti Crosti es una enfermedad autolimitada, el tratamiento se centra en aliviar los síntomas. Se indicó tratamiento sintomático para la fiebre y malestar, con antipiréticos y analgésicos a demanda. Se recomendó pauta con corticoides tópicos para alivio del prurito local.

Evolución

La paciente experimentó mejoría gradual de la clínica cutánea en el transcurso de 2 semanas, con progresiva disminución de la inflamación y el eritema y eventual resolución de las mismas. El cuadro sistémico remitió en los primeros días. No se observaron complicaciones durante el período de seguimiento.

Comentario

El síndrome de Gianotti Crosti es una entidad clínica relativamente poco común, caracterizada por aparición de pápulas y placas que afectan principalmente y de manera simétrica a territorio facial, codos, glúteos y rodillas, siendo típica la afectación de niños de corta edad por lo que es infrecuente su aparición en adultos¹. Aunque su etiología exacta no está completamente comprendida, se asocia con infecciones virales, el virus de Epstein-Barr es uno de los agentes más frecuentemente relacionados con la dermatosis, siendo de creciente relevancia otros como el SARS-CoV2, como en nuestro caso. El manejo se centra en el tratamiento sintomático del cuadro, con una evolución generalmente benigna y autolimitada. Es importante educar al paciente y familiares sobre la naturaleza autolimitada de la enfermedad y tranquilizarlos sobre el buen pronóstico a largo plazo¹.





Figura 1.

Pápulas y placas infiltradas, cuticoloreadas, a nivel de la superficie extensora de ambas rodillas de manera simétrica.



Bibliografía

1. Pestana M, Araújo Carvalho R, Valejo Coelho MM, Esteves G. [Artículo traducido] Síndrome de Gianotti-Crosti de localización atípica en un adulto después de la vacunación contra el SARS-CoV-2. Actas Dermosifiliogr. 2023 Mar 1;114(3):T274-6.



03

Hiperplasia epitelial focal o enfermedad de Heck: presentación de un caso familiar

Amaia Barrutia Etxebarria

Aida Menéndez Parrón

Rosa María Escribano de La Torre

Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya



Anamnesis

Una mujer de 13 años, natural de Perú, sin antecedentes familiares de interés, acude a consulta de Dermatología por aparición hace tres años de lesiones en mucosa oral que cursan de manera asintomática. La madre refiere que su hermana presenta lesiones de aspecto similar.

Exploración física

En la exploración física, se observaron pápulas blanquecinas que confluían formando placas en mucosa yugal y mucosa del labio inferior (**Figura 1**). No se objetivaron otras lesiones en la piel ni en la mucosa genital.

Su hermano, varón de 6 años, natural de Perú, presentaba lesiones similares en mucosa yugal y labial que habían comenzado hace dos meses (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se decidió biopsiar a ambos pacientes y las biopsias mostraron hiperplasia de la epidermis, acantosis con elongación irregular de las crestas interpapilares, fenómenos de hiper y paraqueratosis y ocasionales células con núcleo aumentado de tamaño y presencia de halo focal perinuclear (**Figura 3**). El estudio inmunohistoquímico mediante la técnica de PAS no evidenció hifas o esporas mitóticas.

Mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se demostró la presencia de ADN de VPH tipo 32.



Diagnóstico

Con los resultados de las pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de hiperplasia epitelial focal (HEF).

Tratamiento

Se realizó tratamiento periódico con crioterapia y con el objetivo de evitar coinfecciones por otras cepas de VPH, se decidió vacunación frente a VPH.

Evolución

Actualmente, 18 meses después de la primera visita, las lesiones se mantienen estables.

Comentario¹

La hiperplasia epitelial focal (HEF) o Enfermedad de Heck es una proliferación benigna de la mucosa oral poco frecuente en nuestro medio. Predomina en la infancia y se describe mayor prevalencia en mujeres, en determinados grupos étnicos (indios americanos y esquimales) y en poblaciones con bajo nivel socioeconómico o pacientes con inmunosupresión.

Esta producida por el virus del papiloma humano (VPH), asociándose fundamentalmente a los tipos 13 y 32.

El diagnóstico es clínico, pero se recomienda el estudio histológico para poder realizar diagnóstico diferencial con otras patologías de la cavidad oral como el papiloma por mordedura, la papilomatosis oral florida, los cóndilos acuminados y las verrugas vulgares.

La evolución clínica de la enfermedad es variable, la mayoría de los casos regresan espontáneamente en meses o años, por lo que la abstinencia terapéutica y observación es una opción válida.





Figura 1.

Imagen clínica donde se aprecian pápulas blanquecinas confluyentes en mucosa yugal.





Figura 2.

Imagen clínica observaron pápulas blanquecinas que confluyen formando grandes placas en mucosa yugal.



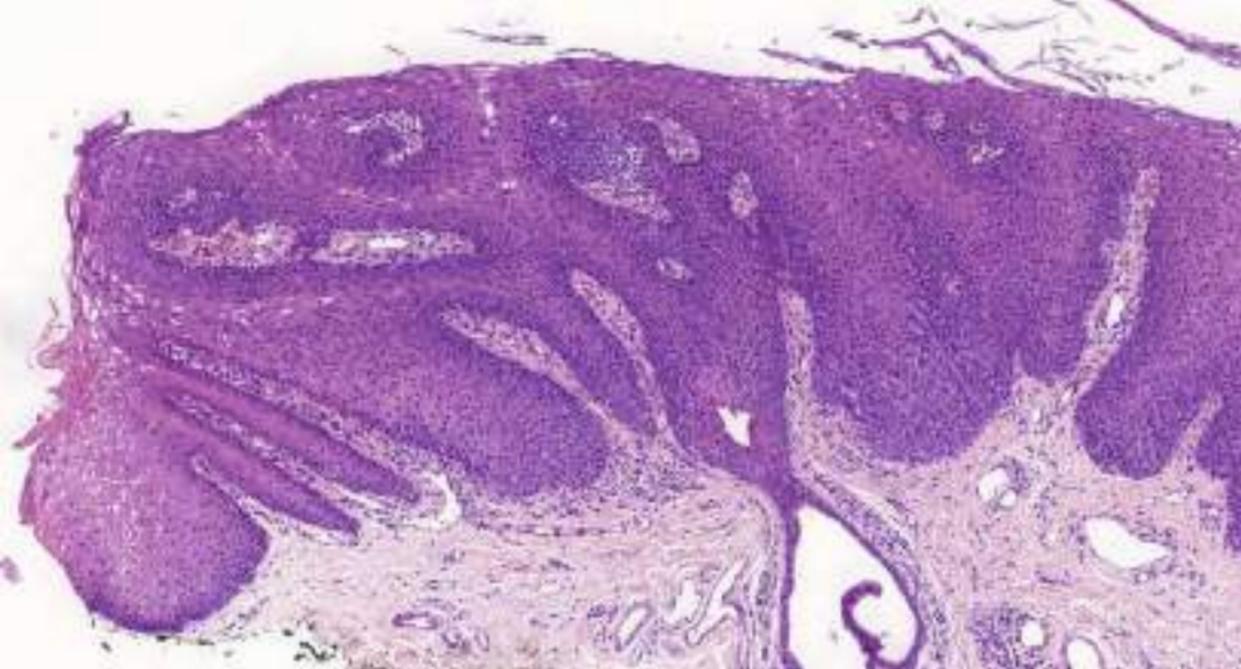


Figura 3.

Tinción con hematoxilina-eosina x10, donde se observa hiperplasia de la epidermis con elongación de las crestas interpapilares.



Bibliografía

1. Delgado Y., Torrelo A., Colmenero I., Zambrano A. Hiperplasia epitelial focal. Actas Dermosifiliográficas. 2005; 96(10): 697-9.2. Villanueva Álvarez-Santullanoa, C.A., Hernández-Nuñez, A., Castaño, A., Miñano Medrano, M., Córdoba Guijarro S., Borbujo Martinez, J. Anales de Pediatría. 2010; 73(6):357-360.



04

Alopecia, condilomas, erupción maculopapular y lesiones hiperqueratósicas de distribución palmo-plantar, signos guía cutáneos de una enfermedad frecuente

Juan Ruiz Sánchez
Lucía García Sirvent
Joan Garcia Vilar
Joaquín Espiñeira Sicre





Anamnesis

Varón de 35 años, remitido por presentar lesiones que impresionan de pseudofoliculitis. Hasta el momento, existía una sospecha de enfermedad de Behçet por artralgias de meses de evolución. No existían otros antecedentes médico-quirúrgicos relevantes. Tampoco consumo de tóxicos o relaciones sexuales de riesgo. A la valoración por Dermatología, el paciente está en tratamiento con azatioprina, colchicina y prednisona con motivo de la sospecha de enfermedad de Behçet.

Exploración física

En cuero cabelludo se evidencian placas alopécicas de distribución irregular, no cicatriciales, sin descamación ni eritema perifolicular, de bordes mal definidos (**Figura 1**). Las mucosas presentan pápulas y placas planas de color rosado en glándula, dorso de la lengua y cara ventral de la misma (**Figura 2**). Además, presenta una erupción maculopapular no pruriginosa en tórax, piernas y brazos (**Figura 3**) que se acompaña de pápulas hiperqueratósicas eritemato-amarillentas en palmas y plantas (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

Se realizó despistaje de infecciones de transmisión sexual de forma urgente y se detectó positividad de RPR a dilución 1/128 y TPHA, siendo las serologías de VIH, VHB y VHC negativas. Se obtuvieron pruebas PCR negativas para *C. trachomatis*, *N. gonorrhoeae*, VHS y Monkeypox. El hemograma presentaba una discreta leucocitosis, acompañado de una leve elevación de PCR y VSG, no existiendo otros hallazgos analíticos destacables.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos de la evaluación clínica y de las exploraciones complementarias se diagnosticó al paciente de sífilis secundaria.

Tratamiento

Se inició tratamiento con 2,4 M.U. de penicilina benzatina, 3 dosis, separadas 1 semana entre ellas.

Evolución

Transcurrido un mes desde el inicio del tratamiento, se produjo una desaparición tanto las lesiones cutáneas como las artralgias que motivaron la valoración por Reumatología en primera instancia. No obstante, se seguía detectando una positividad de RPR a dilución 1/128.

En la segunda visita de revisión, tres meses después de la instauración del tratamiento, el paciente mantenía la remisión de la clínica y la positividad de RPR se había reducido a una dilución 1/4.

Tras la resolución de la clínica, el paciente fue dado de alta por el Servicio de Reumatología, manteniéndose, actualmente, en seguimiento por parte de la Sección de Dermatología.



Comentario¹⁻⁸

El caso expuesto trata de una sífilis secundaria, que aún, en un mismo sujeto y al mismo tiempo, muchas de las características clínicas que presenta la lúes en esta fase de la enfermedad. Las diversas formas de presentación de esta patología han llevado a denominarla como la gran simuladora, a pesar de que hay signos cutáneos que nos pueden guiar en el diagnóstico. El desconocimiento de los mismos, en muchos casos, se concreta en un diagnóstico erróneo, aparejado a las complicaciones que esto puede conllevar. Se debe destacar la importancia de incluir esta patología dentro del diagnóstico diferencial de todas las lesiones cutáneas que puede llegar a remedar, especialmente dada la incidencia creciente de esta patología, que no para de aumentar desde principios del siglo XXI. Sirva, también, este caso de ilustración de que no se debe descartar el diagnóstico de sífilis a pesar la negación de haber mantenido relaciones sexuales de riesgo. El sencillo y eficaz tratamiento de esta patología, en cualquiera de sus fases, lleva a la necesidad de un correcto diagnóstico de la misma para evitar potenciales secuelas irreversibles en el largo plazo.





Figura 1.

Alopecia apolillada:
placas alopécicas de distribución
irregular, no cicatriciales, sin signos
de actividad inflamatoria.





Figura 2.

Condiloma plano: placa plana de color rosado en cara ventral de la lengua.





Figura 3.

Roséola sífilítica: erupción maculopapular no pruriginosa en tórax y miembros superiores.





Figura 4.

Clavos luéticos: pápulas placas hiperqueratósicas eritemato-amarillentas en planta de pie izquierdo.





Bibliografía

1. Janier M, Unemo M, Dupin N, Tiplica GS, Potočnik M, Patel R. 2020 European guideline on the management of syphilis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021 Mar;35(3):574–88.
2. Casanova-Esquembre A, Fuster Escrivá B, Lorca Spröhnle J, Labrandero-Hoyos C, Peñuelas-Leal R, Gimeno Cardona C, et al. Comportamiento de las principales infecciones de transmisión sexual bacterianas durante la pandemia por SARS-CoV-2. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2023;114(2):108–13. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-comportamiento-principales-infecciones-transmision-sexual-articulo-S0001731022006792>
3. Ivars Lleó M, Clavo Escribano P, Menéndez Prieto B. Manifestaciones cutáneas atípicas en la sífilis. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2016;107(4):275–83. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-manifestaciones-cutaneas-atipicas-sifilis-articulo-S0001731015005074>
4. Dourmishev LA, Dourmishev AL. Syphilis: uncommon presentations in adults. *Clin Dermatol*. 2005;23(6):555–64.
5. García-Legaz Martínez M, Hernández-Bel P, Magdaleno-Tapial J, Martínez-Doménech A, Navalpotro D, Alegre-de Miquel V, et al. Utilidad de las nuevas pruebas treponémicas automatizadas en el diagnóstico de la sífilis precoz. A propósito de 15 casos. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2020;111(2):135–42. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-utilidad-nuevas-pruebas-treponemicas-automatizadas-articulo-S0001731019303643>
6. Martín-Gorgojo A, Bastidas-Pérez G, Bru-Gorraiz FJ. Los condilomas planos o condiloma lata como un síntoma guía de una sífilis secundaria. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2023;114(2):165. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-los-condilomas-planos-o-condiloma-articulo-S0001731022006780>

Bibliografía

7. Hernández-Bel P, Unamuno B, Sánchez-Carazo JL, Febrer I, Alegre V. Alopecia sifilitica: presentación de 5 casos y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2016;107(4):512-7. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-alopecia-sifilitica-presentacion-5-casos-articulo-S0001731012002153>
8. Casanova-Esquembre A, Fuster Escrivá B, Lorca Spröhnle J, Labrandero-Hoyos C, Peñuelas-Leal R, Gimeno Cardona C, et al. Comportamiento de las principales infecciones de transmisión sexual bacterianas durante la pandemia por SARS-CoV-2. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2023;114(2):108-13. Available from: <https://www.actasdermo.org/es-comportamiento-principales-infecciones-transmision-sexual-articulo-S0001731022006792>



05

Lesiones ulceradas en hombre de origen tunecino

Jimena Carrero Martín
Sebastián Reyes García
Álvaro Núñez Domínguez
Jorge Santos-Juanes Jiménez



Anamnesis

Varón de 58 años, natural de Túnez, sin antecedentes médicos de interés ni tratamientos crónicos, que acude de urgencia al Servicio de Dermatología por aparición, desde hacía mes y medio, de varias pápulas con centro amarillento localizadas en frente, antebrazo derecho y maléolo izquierdo. El paciente refería aparición de estas durante su estancia en Túnez. Había sido tratado con mupirocina y augmentine en su país de origen, sin mejoría. Refería que las lesiones habían aumentado de tamaño y se habían ulcerado. Negaba fiebre u otra sintomatología sistémica. No había tenido contacto con animales ni había realizado ninguna actividad lúdica.

Exploración física

A la exploración presentaba un total de siete placas ulceradas eritematosas, de borde indurado y centro costroso, localizadas en frente, codo y brazo derechos, codo y maléolo izquierdos. La de la frente presentaba exudación activa. No lesiones en mucosas (**Figuras 1-3**). No adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y proteinograma, sin presentar alteraciones, y se realizó una biopsia tipo punch. Se mandó una muestra a Anatomía Patológica y otra a Microbiología.

La biopsia cutánea mostró una inflamación granulomatosa necrotizante, sin identificar microorganismos asociados de forma inequívoca en secciones teñidas con hematoxilina-eosina o tinciones inmunohistoquímicas. En el estudio microbiológico se detectó ADN de *Leishmania infantum*.



Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos, histológicos y microbiológicos, se realizó el diagnóstico de leishmaniasis cutánea localizada por *L. infantum*.

Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con Anfotericina B liposomal 300 mg iv cada 24 h durante los 5 primeros días. Posteriormente, recibió 300 mg iv los días 14 y 21 en el Hospital de Día.

Evolución

Se evaluó al paciente un mes después, tras haber alcanzado la dosis total de tratamiento (21 mg/kg de peso), apreciándose franca mejoría de las lesiones cutáneas, con disminución del tamaño de estas. Posteriormente, se perdió el seguimiento dado que no acudió de nuevo a consulta.

Comentario^{1,2}

Presentamos un caso de Leishmaniasis cutánea localizada, inusual en nuestra comunidad, donde las manifestaciones cutáneas y el lugar donde había viajado el paciente fueron clave para orientar el diagnóstico. La leishmaniasis cutánea es causada por un parásito intracelular transmitido a los humanos por la picadura de un flebótomo. Es endémica en Asia, África, América y la región del Mediterráneo. Las características clínicas dependen de la especie de Leishmania



involucrada y de la respuesta inmune del huésped. La leishmaniasis cutánea causada por *L. infantum* es comúnmente asociada con la leishmaniasis visceral, pero también puede provocar formas cutáneas de la enfermedad. Se manifiesta principalmente a través de lesiones que pueden variar desde pequeñas úlceras hasta nódulos más extensos. Suelen aparecer en áreas expuestas del cuerpo, como la cara, los brazos y las piernas. Aunque las lesiones cutáneas son menos graves que las formas viscerales, pueden dejar cicatrices permanentes y afectar la calidad de vida de los pacientes. Dado el número y localización de las lesiones, se optó por iniciar tratamiento sistémico con anfotericina B liposomal.





Figura 1.

Placas ulceradas con borde indurado eritematoso localizadas en región frontal, la de mayor tamaño con exudación activa.





Figura 2.

Placa eritematosa con centro costroso localizada en codo izquierdo.





Figura 3.

Placa eritematosa con costra central localizada en maléolo izquierdo.



Bibliografía

1. Torres-Guerrero E, Quintanilla-Cedillo MR, Ruiz-Esmenjaud J, Arenas R. Leishmaniasis: a review. *F1000Res*. 2017 May 26;6:750. doi: [10.12688/f1000research.11120.1](https://doi.org/10.12688/f1000research.11120.1). PMID: 28649370; PMCID: PMC5464238.
2. Martínez Niño MA, Camacho Galván JR, Castillo Cruz UDR, Pérez-Coronado G. Cutaneous Leishmaniasis in a Non-endemic Area in Mexico. *Cureus*. 2023 Apr 27;15(4):e38228. doi: [10.7759/cureus.38228](https://doi.org/10.7759/cureus.38228). PMID: 37261149; PMCID: PMC10226841.



06

La gran simuladora, ahora también a nivel dermatoscópico

Aida Menéndez Parrón
Andrea Ciudad Moro
Omar López López





Anamnesis

Mujer de 46 años de fototipo V, residente en Bango, aldea rural de la zona de Nkhotakota, Malawi. No refiere antecedentes familiares relevantes. Acude al hospital de Alinafe durante la última campaña de octubre de 2023 de la Organización de Cooperación “Dermalawi” para consultar por una lesión facial de tiempo de evolución desconocido, asintomática. La paciente no manifestaba alteraciones sensitivas, si bien es cierto que no se preguntó de forma directa por ellas y la anamnesis en este entorno es compleja.

Exploración física

A la exploración se observa en región malar izquierda una placa eritemato-marrónácea brillante, con bordes de aspecto perlado (**Figura 1**). A la dermatoscopia se objetivan puntos y glóbulos marrones-negruzcos y estructuras blancas brillantes sobre áreas anaranjadas. Además de la lesión referida por la paciente, se observan otras tres lesiones de características similares localizadas en hemiabdomen derecho, cara anterior de muslo derecho y en región axilar derecha (**Figura 2**). A la dermatoscopia estas estructuras globulares en la zona periférica adquieren una morfología “en hoja de arce” y a nivel central de “ruedas de carro”, evidenciándose del mismo modo esa tonalidad amarillento-anaranjada de base, con llamativa pérdida de la red de pigmento sobre áreas marrones estrelladas sin estructuras (**Figura 3**). Tras los hallazgos dermatoscópicos referidos, valoramos la posibilidad diagnóstica de carcinomas basocelulares. Al proseguir con la exploración física, observamos la presencia de pequeñas depresiones palmares. Con los datos expuestos, sospechamos encontrarnos ante una paciente con Síndrome de Gorlin (síndrome del nevo basocelular).

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia cutánea de la lesión en cara anterior del muslo derecho, en la que se observa piel que en dermis papilar y reticular muestra estructuras granulomatosas paralelas a la epidermis, siguiendo los vasos y a unas estructuras neurales que ya no se identifican. Aparecen granulomas constituidos por células epitelioides con infiltrado linfocitario en su interior (**Figura 4**). No se identifican micobacterias con técnica de Fitte-Faraco.

Diagnóstico

Lepra borderline tuberculoide

Tratamiento

Ante el inesperado resultado histopatológico, contactamos con los trabajadores locales de Alinafe para localizar a la paciente e iniciar el tratamiento multidroga.

Evolución

Se realizará un seguimiento evolutivo en las próximas campañas de Dermalawi.



Comentario

La lepra es una enfermedad crónica que tiene un tratamiento curativo que reduce su morbilidad y transmisión si se realiza precozmente¹. Se describe mercedamente como la “gran simuladora” debido a la miríada de presentaciones clínicas bajo las que puede enmascarse, lo que hace necesario un alto nivel de sospecha para su diagnóstico. En la literatura revisada, solo existe un caso descrito de lepra simulando carcinomas basocelulares².

Recientemente se ha descrito la dermatoscopia de la lepra en correlación a sus variantes clínico-patológicas³, destacando la presencia del color amarillo-anaranjado sobre áreas sin estructura, asociado en las variantes tuberculoides y borderline tuberculoides a pérdidas extensas de la red de pigmento.

Como conclusión, presentamos un caso de lepra borderline tuberculoides que simula carcinomas basocelulares superficiales pigmentados múltiples, y aportamos una nueva descripción dermatoscópica que muestra rasgos compatibles con los recientemente descritos.





Figura 1.

Imagen clínica de la lesión inicial (motivo de consulta real): placa eritemato-parduzca en región malar izquierda, de aspecto perlado.





Figura 2.

Placas eritomarrónceas en abdomen, muslo y axila en hemicuerpo derecho.





Figura 3.

Imagen dermatoscópica con luz polarizada (DermLite DL200 Hybrid®, x10): zonas con pérdida extensa de la red de pigmento, sobre una base desestructurada amarillo-anaranjada-marronácea en la que se agregan puntos y glóbulos marronáceos que en ocasiones muestran morfología “en rueda de carro” (a nivel central) y “en hoja de arce” (a nivel periférico).



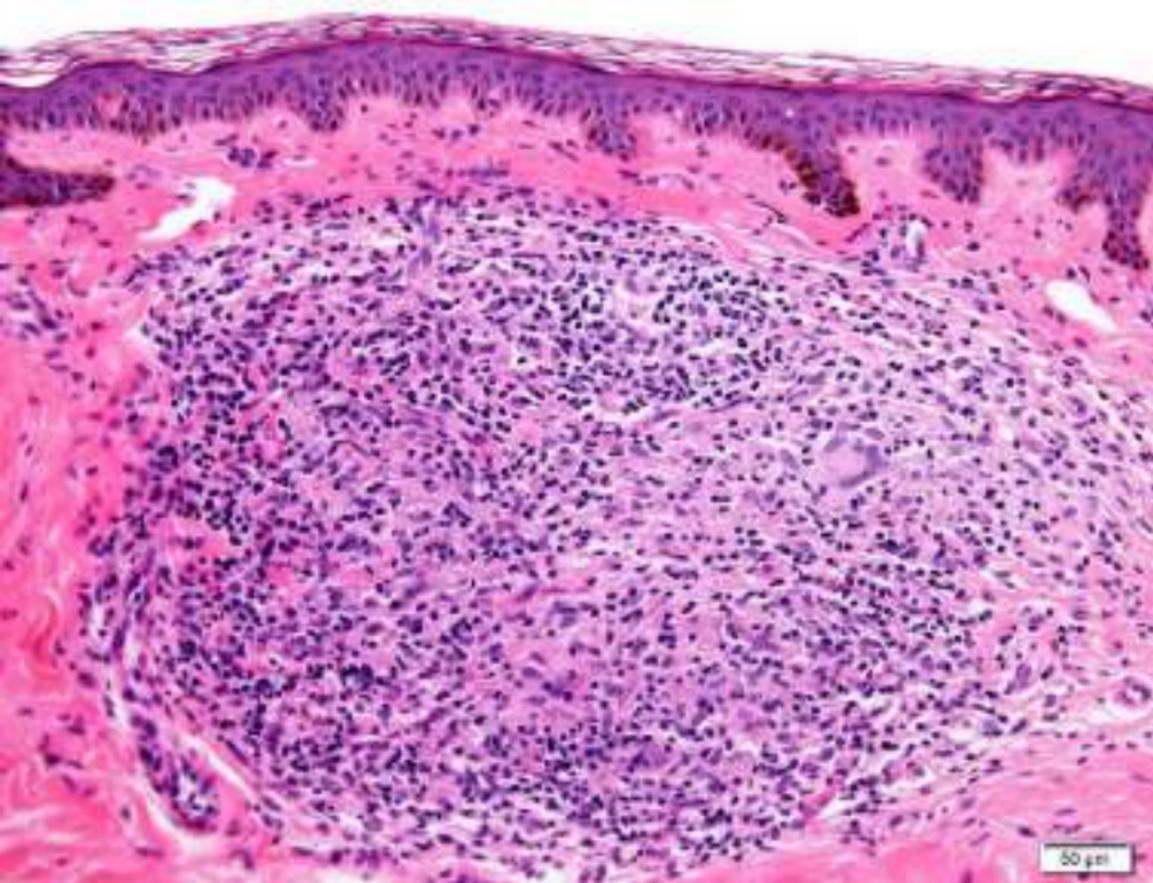


Figura 4.

Microscopio óptico:
hematoxilina-eosina, x20.
Se observan granulomas
constituidos por células
epitelioides, con infiltrado
linfocitario en su interior, que
se disponen paralelos a la
epidermis siguiendo vasos
y estructuras neurales ya no
identificables.



Bibliografía

1. World Health Organization (27 January 2023). Leprosy (Hansen's disease) Available: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/leprosy>.
2. Souyoul, S., Saussy, K., Stryjewska, B. M., & Grieshaber, E. (2017). Leprosy mimicking basal cell carcinoma in a patient on fingolimod. *JAAD Case Reports*, 3(1), 58–60. <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2016.11.005>
3. Mohta, A., Jain, S. K., Agrawal, A., Kushwaha, R. K., Sharma, P., Sethia, K., & Jain, M. (2021). Dermoscopy in leprosy: A clinical and histopathological correlation study. *Dermatology Practical and Conceptual*, 11(2). <https://doi.org/10.5826/dpc.1102a32>



07

Dermatitis granulomatosa necrotizante: ¿y si no es tuberculosis?

Inés Oteiza Rius
Ana Morelló Vicente
Elisa María Gómez González
Agustín España





Anamnesis

Paciente varón de 11 años, sin antecedentes de interés, valorado en consulta debido a la presencia de lesiones cutáneas asintomáticas en codo izquierdo de unas 3 semanas de evolución. El paciente había sido valorado en otro centro dónde habían descartado una posible infección herpética y enfermedad celíaca mediante estudios serológicos, por lo que se encontraba en tratamiento con corticoides tópicos desde hacía dos semanas. Sin embargo, refería crecimiento progresivo de las lesiones a pesar de dicho tratamiento. No presentaba fiebre u otra sintomatología sistémica asociada y desconocía la posible asociación con traumatismos previos u otros desencadenantes.

Exploración física

En la exploración física el paciente presentaba una placa eritematoviolácea localizada en codo izquierdo, de aspecto infiltrante y bordes bien delimitados, cubierta por zonas costrosas y erosionadas, asociada a lesiones papulosas de aspecto similar en periferia (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Dada la refractariedad de las lesiones a tratamiento con corticoterapia, el aumento progresivo del tamaño y el aspecto infiltrante de las mismas, se decidió realizar una biopsia. En el estudio anatomopatológico se observa un infiltrado inflamatorio granulomatoso, en el cual se reconocen células epitelioides y células gigantes multinucleadas que conforman granulomas con focos de necrosis; todo ello compatible con el diagnóstico de dermatitis granulomatosa necrotizante (Figuras 2 y 3).

Dada la compatibilidad de las lesiones con una infección por micobacterias se llevó a cabo una prueba de QuantiFERON®, una radiografía de tórax y se solicitaron cultivos y PCR.

La radiografía de tórax no mostró alteraciones relevantes y los cultivos fueron negativos para micobacterias. Sin embargo, la prueba de QuantiFERON® fue positiva y la PCR mostró positividad para *Mycobacterium marinum*. Tras rehistoriar al paciente sobre posibles exposiciones relevantes, el paciente comentó que había adquirido recientemente una pecera.

Diagnóstico

Infección cutánea por *Mycobacterium marinum*.

Tratamiento

Es importante destacar que, a diferencia de *Mycobacterium tuberculosis*, *Mycobacterium marinum* presenta resistencias frente a algunos fármacos antituberculosos como la isoniacida o la pirazinamida. Aunque el tratamiento de elección no está del todo establecido, generalmente se recomienda el uso de quinolonas, macrólidos, rifampicina, tetraciclinas y cotrimoxazol en combinación¹. En nuestro caso, el paciente fue tratado mediante azitromicina, cotrimoxazol y rifampicina durante 4 meses.



Evolución

Tras la combinación de tratamientos antibióticos durante 4 meses, el paciente presentó remisión progresiva de las lesiones (**Figura 4**). A pesar de la remisión completa de las mismas, en el momento actual persisten lesiones cicatriciales residuales. Durante el seguimiento el paciente no ha presentado signos de recidiva cutánea, diseminación extracutánea u otras complicaciones asociadas.

Comentario

Mycobacterium marinum es una micobacteria atípica que se encuentra comúnmente en ambientes acuáticos estancados, como piscinas y acuarios². Se transmite por contacto directo con agua contaminada, por lo que los contactos estrechos del paciente afectado no requieren tratamiento profiláctico. Las formas clínicas incluyen lesiones nodulares en el sitio de inoculación, siendo infrecuentes las formas diseminadas, las cuales afectan principalmente a pacientes inmunosuprimidos³. Es importante tener en cuenta que, debido a la presencia de granulomas necrotizantes y la positividad del QuantiFERON®, es fácil confundir este proceso con una infección por *Mycobacterium tuberculosis*⁴. Sin embargo, resulta esencial distinguir ambas entidades debido a las resistencias de *Mycobacterium marinum* a algunos tratamientos antituberculosos. Además, es necesario saber que, generalmente, los cultivos son negativos debido a su lento crecimiento bajo estrictas condiciones de temperatura. Por este motivo, se recomienda realizar una PCR para poder distinguir ambos procesos y así seleccionar un tratamiento adecuado.





Figura 1.

Placa eritematosa localizada en codo izquierdo, con zonas costrosas y erosionadas en superficie y lesiones satélites de aspecto similar en periferia.



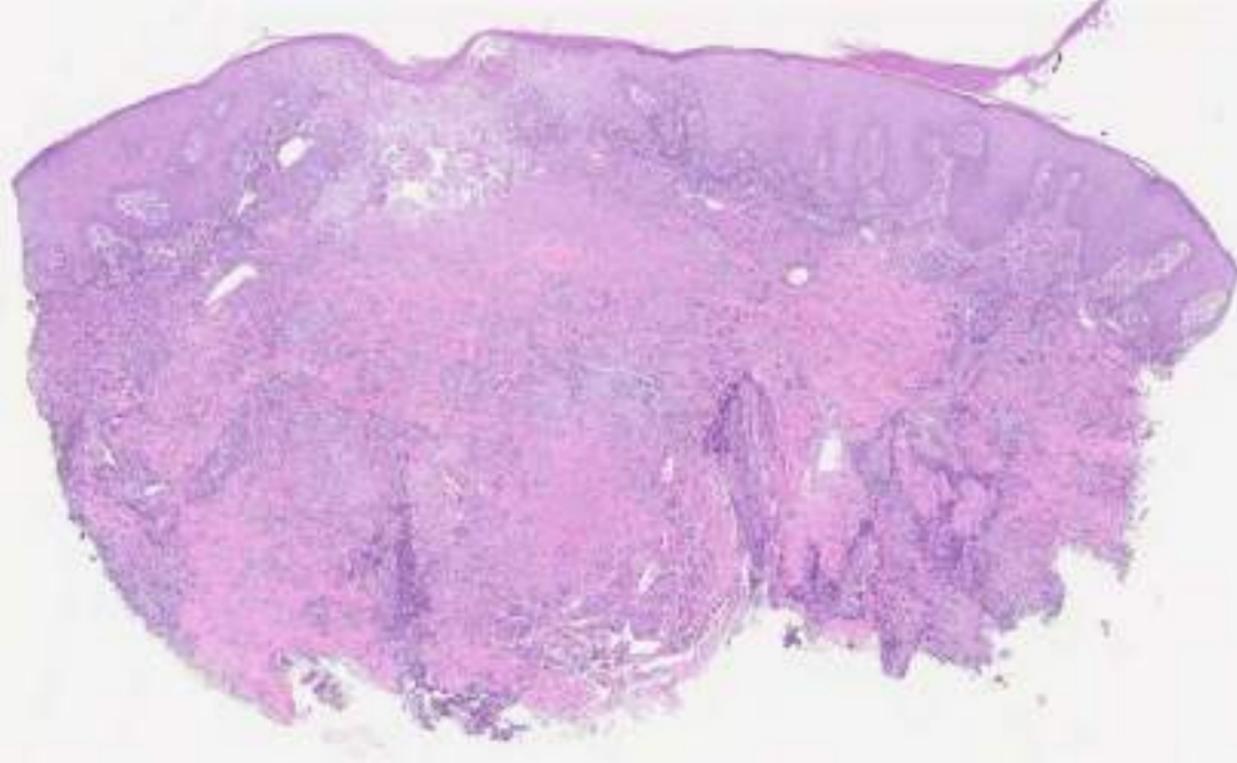


Figura 2.

Estudio histológico en el cual se observa un infiltrado inflamatorio granulomatoso. Tinción H-E (x40).



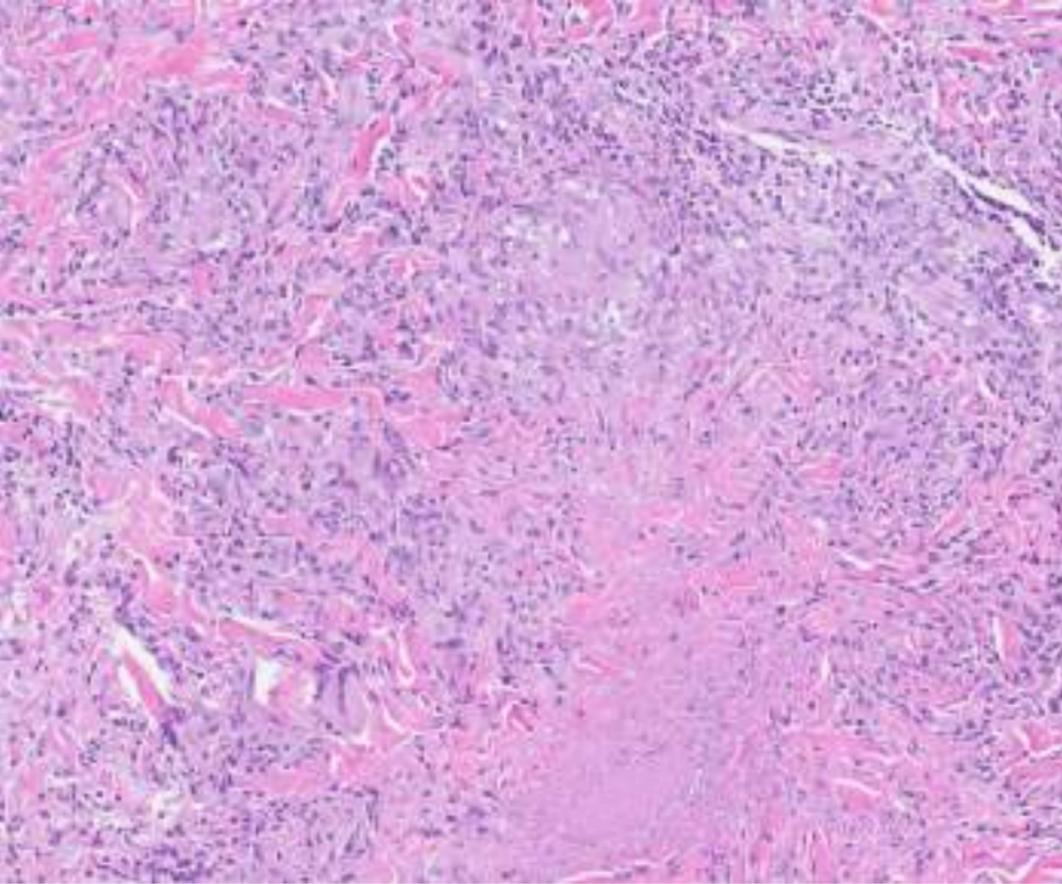


Figura 3.

A mayor aumento, se reconocen células epitelioides y células gigantes multinucleadas que conforman granulomas con focos de necrosis. Tinción H-E (x100)





Figura 4.

Lesiones residuales cicatriciales tras 4 meses de tratamiento antibiótico.



Bibliografía

1. Medel-Plaza M, Esteban J. Current treatment options for Mycobacterium marinum cutaneous infections. Expert Opin Pharmacother. 2023;24(10):1113-1123. doi:[10.1080/14656566.2023.2211258](https://doi.org/10.1080/14656566.2023.2211258)
2. Bonamonte D, De Vito D, Vestita M, et al. Aquarium-borne Mycobacterium marinum skin infection. Report of 15 cases and review of the literature. Eur J Dermatol. 2013;23(4):510-516. doi:[10.1684/ejd.2013.2103](https://doi.org/10.1684/ejd.2013.2103)
3. García Acebes CR, Barchino Ortiz L, Aboín González S, Díaz Ley B, Ruiz Fernández P, Sánchez de Paz F. Infección por Mycobacterium marinum. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. Actas Dermosifiliogr. 2006;97(10):653-657. doi:[10.1016/S0001-7310\(06\)73488-3](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(06)73488-3)
4. Canetti D, Riccardi N, Antonello RM, Nozza S, Sotgiu G. Mycobacterium marinum: A brief update for clinical purposes. Eur J Intern Med. 2022;105:15-19. doi:[10.1016/j.ejim.2022.07.013](https://doi.org/10.1016/j.ejim.2022.07.013)



08

“Doctora, los eccemas me hacen arabescos”

Carmen Cruz Catalán
Juan Manuel Liñán Barroso
Rocío del Carmen Bueno Molina
Javier Domínguez Cruz





Anamnesis

Paciente varón de 50 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consulta por un cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas de cinco meses de evolución. Refiere que las lesiones se iniciaron en zona facial. Inicialmente acudió a su médico de Atención Primaria que, emitiendo el diagnóstico clínico de rosácea, instauró tratamiento con metronidazol tópico. Ante la falta mejoría del cuadro y la diseminación de las lesiones, ahora a zona cervical, acude nuevamente al Centro de Salud, donde es valorado por su médico. En esta ocasión es diagnosticado de “eccemas” y se prescribe tratamiento con corticoides tópicos. Con dicho tratamiento la clínica de prurito mejora durante unos días, pero solo de forma temporal. Las lesiones continúan empeorando, ocasionándole prurito constante, por lo que acude de forma urgente a consultas de Dermatología. A la anamnesis detallada, el paciente negaba sintomatología sistémica, cuadros infecciosos previos o inicio de medicación no habitual los días anteriores al inicio de las lesiones, así como contacto con el medio rural, animales o corte de pelo con maquinilla. En su entorno familiar nadie presentaba lesiones similares.

Exploración física

A la exploración, presentaba placas eritematosas de gran tamaño, con bordes circinados bien delimitados, que se disponían de forma figurada, algunas de ellas policíclicas, y se extendían formando círculos a nivel del cuello y de la zona facial (**Figuras 1 y 2**). Las lesiones albergaban desde la región palpebral inferior, hasta la base de implantación cervical (**Figura 3**). A la exploración minuciosa, en algunas zonas se objetivaba descamación fina superficial.

Exploraciones complementarias

Illuminamos las lesiones con luz de Wood, objetivándose cierta fluorescencia inespecífica. Con la dermatoscopia, se observaba descamación fina superficial, así como un patrón inflamatorio en el borde (eritema que desaparecía a la presión, vasos puntiformes).

Diagnóstico

Nos planteamos como posibilidades diagnósticas que pudiera tratarse de un eritema figurado, en concreto eritema anular centrífugo (EAC), aunque no respondía a corticoterapia ni el paciente refería otra sintomatología o antecedente personal de interés. Valoramos que pudiera tratarse de una tiña incógnito, dada la falta de respuesta a corticoterapia, el intenso prurito que presentaba el paciente y la situación epidemiológica actual (aunque no hubiésemos encontrado la posible fuente de transmisión). Otra posibilidad es que estuviésemos ante un cuadro de eritema migratorio, pero no pudimos relacionarlo con visitas al campo y clínicamente no se correspondía con el lugar o la duración habituales de presentación.

Tratamiento

Basándonos en los diferentes consensos de expertos que defienden iniciar tratamiento antifúngico ante la sospecha clínica de tiña, comenzamos tratamiento tópico con ciclopirox, al que se añadió terapia oral con itraconazol 100 mg cada 12 horas, ya que en este caso estaríamos ante una tiña incógnito.



Evolución

A los seis días de iniciar el tratamiento, el paciente presenta una respuesta clínica precoz y nos adjunta iconografía donde se objetiva un aclaramiento global de las lesiones de aproximadamente el 80% (**Figura 4**). Además, refiere resolución completa del prurito.

Comentario^{1,2}

Exponemos el caso porque, pese a que la tiña es una infección cutánea que clásicamente afectaba a niños o bien pacientes adultos en contacto con el medio rural, actualmente nos encontramos ante un brote de presentación en adultos, en los que no logramos encontrar el origen. Además, lo más llamativo del cuadro es la presentación clínica inusual, con formas geométricas que podrían confundirse con otras patologías inflamatorias, como el EAC. La rápida respuesta al tratamiento antifúngico es también un dato a destacar, ya que en menos de una semana se consiguió una respuesta clínica superior al 50%, siendo lo habitual que dicha respuesta se logre a las 2-3 semanas de media. Por tanto, no debemos olvidar que la tiña puede presentarse de diversas maneras, en ocasiones creando formas tan originales como las que hemos observado en nuestro paciente, y afectando a personas de cualquier edad.





Figura 1.

En cara lateral derecha del cuello se objetiva placa eritematosa de bordes bien delimitados que se dispone dibujando formas circulares en periferia, mostrando en su interior diversas formas geométricas.





Figura 2.

Objetivamos en cara latero-cervical izquierda, placa eritematosa, que se dispone de forma simétrica a la anterior, formando llamativos dibujos y creando formas figuradas sobre la piel.





Figura 3.

Podemos observar cómo dicha placa se extiende desde la unión frontal con maxilar hasta zona infraclavicular. En zona facial la placa también presentaba bordes circinados eritematosos.





Figura 4.

En esta imagen realizada por el propio paciente en domicilio a los seis días del inicio del tratamiento se observa resolución clínica de aproximadamente el 80% de las lesiones.



Bibliografía

1. Kim KJ, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, Koh JK. Clinicopathologic analysis of 66 cases of erythema annulare centrifugum. *J Dermatol.* 2002 Feb;29(2):61-7. doi: [10.1111/j.1346-8138.2002.tb00167.x](https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2002.tb00167.x). PMID: 11890297
2. Khurana A, Agarwal A, Agrawal D, Panesar S, Ghadlinge M, Sardana K, Sethia K, Malhotra S, Chauhan A, Mehta N. Effect of Different Itraconazole Dosing Regimens on Cure Rates, Treatment Duration, Safety, and Relapse Rates in Adult Patients With Tinea Corporis/Cruris: A Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol.* 2022 Sep 14;158(11):1269–78. doi: [10.1001/jamadermatol.2022.3745](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.3745). Epub ahead of print. PMID: 36103158; PMCID: PMC9475442.



09

De la pecera a la sala de espera

Lluís Dols Casanova
Verónica Sánchez García
Noelia Jara Rico
María del Mar Blanes Martínez



Anamnesis

Se trata de una mujer de 49 años que acude remitida al dermatólogo desde su médico de cabecera por una lesión en el dorso lateral del segundo dedo que apareció hace 2 meses y ha ido progresando en tamaño y sumándose otras lesiones periféricas de similares características pese a haber recibido tratamiento con varios ciclos de antibióticos (Cloxacilina y Ciprofloxacino) así como antifúngicos (Fluconazol). Durante la anamnesis, cuando interrogamos a la paciente acerca de sus pasatiempos, esta indica que como mascotas tiene peces tropicales y que posee un acuario en su domicilio que limpia de forma regular.

Exploración física

A la exploración se aprecia una lesión nodular principal en lateral del segundo dedo de la mano izquierda, de unos 3 centímetros de diámetro, no supurativa, de color eritematovioláceo, consistencia gomosa y molesta al tacto junto con 2-3 nódulos satélites de similares características que parecen extenderse hacia proximal siguiendo el trayecto de los ganglios linfáticos regionales adoptando una distribución esporotricoides (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia punch de la lesión principal y se remitió para estudio anatomopatológico y cultivo microbiológico. La anatomía patológica mostro una inflamación crónica granulomatosa en dermis profunda con abscesificación central y tejido de granulación periférico. No se observaron microorganismos.

El cultivo se demoró durante 5 semanas, pero fue positivo para *Micobacterium marinum*.



Diagnóstico

Infección cutánea por *Micobacterium marinum*, también conocido como “granuloma de las piscinas” o “granuloma de los acuarios”.

Tratamiento

Se inició tratamiento con Claritromicina 300 mg diarios asociados a Etambutol 800 mg diarios durante 5 meses.

Evolución

La paciente evolucionó de forma satisfactoria y en posteriores controles se puede apreciar una disminución de las lesiones (**Figura 2**) junto a una desaparición de las molestias que estas ocasionaban.

Comentario¹

Micobacterium marinum forma parte de las conocidas como “micobacterias no tuberculosas” o “micobacterias atípicas”. Las infecciones por este tipo de micobacterias están adquiriendo cada vez una mayor importancia, siendo *Micobacterium marinum* la que afecta a la piel con mayor frecuencia.

La infección se adquiere como resultado de la inoculación directa del microorganismo a través de heridas o erosiones cutáneas en contacto con agua contaminada de acuarios y piscinas que, tras un periodo de incubación variable de 1-3 semanas se manifiesta en forma de nódulos con distribución esporotricode.



Las características clínicas junto con el antecedente de contacto con acuarios, peces o actividades relacionadas con ambientes acuáticos sugieren la posibilidad de una infección por esta micobacteria y obligan a realizar estudios anatomopatológicos y cultivos microbiológicos enfocados al diagnóstico de esta entidad para poder administrar tratamiento adecuado y prevenir las secuelas derivadas de su evolución.





Figura 1.

Nódulos con distribución
esporotricóide al diagnóstico.





Figura 2.

Nódulos con distribución
esporotricóide al diagnóstico.





Figura 3.

Resolución de las lesiones tras 4 meses de tratamiento antibiótico.



Bibliografía

1. García Acebes CR, Barchino Ortiz L, Aboín González S, Díaz Ley B, Ruiz Fernández P, Sánchez De Paz F. Infección por *Mycobacterium marinum*. Presentación de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2006 Dec 1, 97(10):653-7.



10

“Doctor, algo me ha picado en el pene”

Marta Cebolla Verdugo
Carlos Llamas Segura
Álvaro Prados Carmona
David Moyano Bueno



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 75 años sin antecedentes relevantes, derivado a nuestras consultas por una úlcera persistente, indolora, en el pene. Negaba prácticas sexuales de riesgo. No asociaba pérdida de peso ni otra sintomatología sistémica acompañante. A pesar de evaluaciones previas por lesiones sugestivas de candidiasis recurrente en 2021, con procedimiento de circuncisión, y varios tratamientos tópicos, incluyendo corticoides y antibióticos, la úlcera persistía.

Exploración física

La exploración revelaba una úlcera de 3x1 cm con bordes sobreelevados en la cara dorsal del pene (**Figura 1**). No se detectaron adenopatías ni lesiones adicionales.

Exploraciones complementarias

Los análisis y serologías (VIH, VHB, VHC, VDRL, VHS) fueron normales, a excepción de una hipergammaglobulinemia IgM lambda monoclonal. Ante la sospecha inicial de carcinoma epidermoide, se practicó una biopsia, que reveló una balanopostitis caracterizada por un marcado componente de células plasmáticas secundario a una infección activa por Leishmania (**Figura 2**).

Diagnóstico

Leishmaniasis genital.



Tratamiento

Se pauteó tratamiento con Anfotericina B liposomal, administrada en tres sesiones, cada una de las cuales consistía en infusión de 385 mg intravenosos.

Evolución

Se consiguió una remisión completa y sin recurrencias hasta el momento actual.

Comentario¹⁻⁵

La leishmaniasis, una enfermedad tropical causada por parásitos del género *Leishmania* transmitidos por la picadura de mosquitos infectados, rara vez se presenta de manera genital, siendo más común en regiones tropicales. Las lesiones pueden surgir por picaduras o diseminación sanguínea, y ciertos factores, como la leishmaniasis cutánea diseminada y la leishmaniasis en pacientes con VIH, aumentan el riesgo de afectación genital. Los signos clínicos incluyen úlceras persistentes, nódulos y adenopatías inguinales, a menudo confundidos con otras infecciones o tumores cutáneos, lo cual contribuye a diagnósticos tardíos. Nuestro paciente no presentaba inmunodepresión ni otros factores de riesgo reconocidos para el desarrollo de leishmaniasis genital.

El diagnóstico de leishmaniasis genital puede ser complicado debido a la heterogeneidad de las lesiones, especialmente en genitales o piel tatuada. El tratamiento, que puede incluir antimonio pentavalente, anfotericina B liposomal o miltefosina, se selecciona según la gravedad y la respuesta del paciente.





Figura 1.

Úlcera con bordes sobreelevados a nivel cara dorsal del pene.



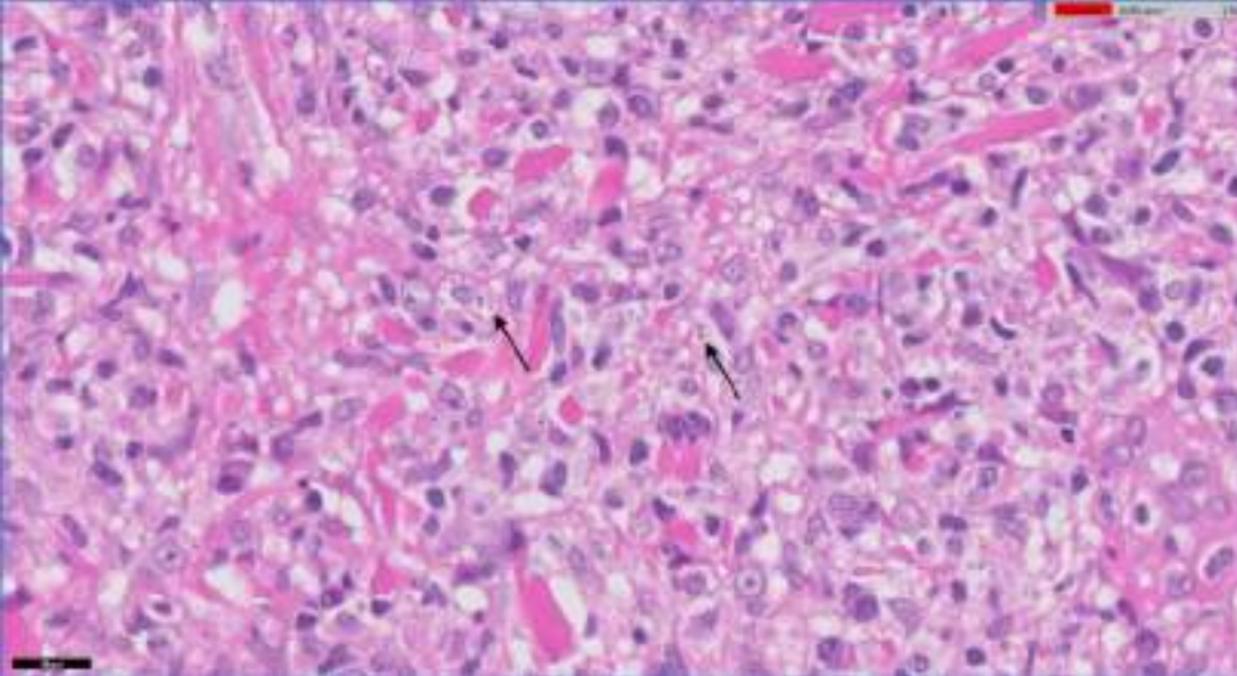


Figura 2.

Estudio histopatológico de la lesión. Hematoxilina-eosina. La flecha indica la presencia de amastigotes de Leishmania.



Bibliografía

1. Lyra MR, da Silva AB, Valete-Rosalino CM, Pimentel MI. Clinical and epidemiological aspects of American cutaneous leishmaniasis with genital involvement. *An Bras Dermatol.* 2020;95(5):641-4.
2. Souza MD, Falqueto A, Morais GL, et al. Challenges in diagnosis of genital ulcers: A genital leishmaniasis case series. *Rev Soc Bras Med Trop.* 2021;54.
3. Gazerani S, Huntington MK, Satvati J. Case report and literature review: Genital leishmaniasis. *IDCases.* 2022;29.
4. Abadías-Granado I, Diago A, Cerro PA, et al. Leishmaniasis cutánea y mucocutánea. *Actas Dermosifiliogr.* 2021;112(7):601-18.
5. Prados-Carmona A, Gómez-Valcárcel JJ, Velasco-Amador JP, et al. Cutaneous leishmaniasis over a tattoo mimicking keratoacanthoma in Southern Europe. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2022;36(5):e387-e389.



11

Dermatitis perianal en paciente adulto: un diagnóstico inesperado

Giulia Greta Dradi
Marta Menéndez Sánchez
Lucía Martínez Rozas
María Uxúa Floristán Muruzábal



Anamnesis

Paciente varón de 55 años que acude a urgencias por lesiones perianales asociadas a escozor, dolor y tenesmo rectal de dos semanas de evolución. El paciente no presentaba antecedentes de interés y no relacionaba la clínica con ningún desencadenante. Negaba aplicación de productos tópicos o uso de toallitas higiénicas. El paciente estaba casado con una mujer y negaba relaciones sexuales de riesgo. Negaba fiebre o productos patológicos en las heces. Su médico de cabecera le había pautado fomentos con sulfato de cobre y una crema de betametasona y clotrimazol, que llevaba aplicando desde hace 7 días sin mejoría.

Exploración física

A la exploración presentaba una placa eritematosa de bordes infiltrados y fisuración en región perianal con extensión a glúteos (**Figura 1**). No presentaba descamación, lesiones satélites o lesiones vesiculoampollosas.

Exploraciones complementarias

Se tomaron cultivos para virus, hongos y bacterias con resultado negativo para hongos y virus y positivo para *S. pyogenes* (Grupo A) sensible a penicilina.

Diagnóstico

El diagnóstico final fue de dermatitis perianal estreptocócica.





Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento oral con fluconazol y tópico con miconazol e hidrocortisona y se citó una revisión a las 72 horas con resultado de cultivos.

Evolución

A las 48 horas el paciente empieza con aparición de lesiones tipo forunculosis en glúteos y muslos, algunas con importante componente inflamatorio (**Figura 2**). Además, refiere antecedentes en la mujer y la hija de una faringoamigdalitis estreptocócica (test rápido positivo para *S. pyogenes*) en los días anteriores. Se tomó exudado de las lesiones pustulosas y se realizó test rápido de exudado faríngeo con resultado positivo para *S. pyogenes*. Se pautó tratamiento oral con fenoximetilpenicilina oral 1 g cada 8 horas durante 10 días y mupirocina tópica con resolución rápida tanto de las lesiones perianales como en glúteos y muslos, dejando una hiperpigmentación residual a nivel perianal (**Figura 3**). El tenesmo tardó varios días en resolverse por completo.

Comentario

La dermatitis perianal estreptocócica es una celulitis del perineo que afecta típicamente a niños entre los 6 meses y 10 años, con un pico en los meses de invierno y primavera¹⁻³. Es un diagnóstico raro en adultos, habiendo pocos casos reportados en la literatura³. La clínica es inespecífica, cursando con una placa eritematosa de bordes bien delimitados con erosiones y/o fisuración y asocia típicamente cambios en el ritmo intestinal. El diagnóstico se establece mediante el

crecimiento de estreptococo betahemolítico del grupo A en el cultivo, siendo fundamental la sospecha diagnóstica para que se puedan llevar a cabo las pruebas complementarias específicas. Por este motivo, especialmente en adultos, es una entidad que conlleva un retraso diagnóstico importante^{1,3}, al confundirse con otras enfermedades como candidiasis, eccema de contacto, psoriasis, e incluso abuso sexual en niños^{2,3}. El tratamiento se basa en el empleo de antibióticos orales, pudiendo asociar el uso de antisépticos tópicos.





Figura 1.

Placa eritematosa simétrica con fisuración en región perianal.





Figura 2.

Lesiones tipo foliculitis con eritema perilesional en muslo.





Figura 3.

Resolución de las lesiones perianales tras tratamiento antibiótico oral, dejando hiperpigmentación residual.



Bibliografía

1. Perianal Streptococcal Dermatitis - PubMed [Internet]. [cited 2024 Mar 17]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31613443/>
2. Redondo Mateo J, Carrero González PA, Sierra Pérez E. Dermatitis estreptocócica perianal. Actas Dermosifiliogr 2002 Apr 1;93(4):243-6.
3. Šterbenc A, Točkova O, Lah LL, Trop TK, Seme K, Švent-Kučina N, et al. A retrospective analysis of clinical characteristics and management of perianal streptococcal dermatitis in children and adults. Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat. 2021;30(3):99-104.



12

El detalle que marca la diferencia; la amenaza tras la atopia

Lucía Martínez Rozas

Gemma María Jumilla Martínez

Alejandra Méndez Valdés

Marta Isabel Andreu Barasoain





Anamnesis

Varón de 39 años con antecedentes de asma y dermatitis atópica en tratamiento con dupilumab, con mala adherencia y control subóptimo de su enfermedad dermatológica. Acude a consultas de dermatología tras haber sido atendido en urgencias cuatro días antes por un nuevo brote de dermatitis atópica. Fue tratado con acetónido de triamcinolona tópico, cetirizina de 10 mg y prednisona oral 45 mg. En todo momento, el paciente se mantuvo afebril y negaba otra clínica acompañante. En el momento de la valoración en consultas, refería una mejoría del prurito con el tratamiento instaurado, si bien presentaba una puntuación de 28 en la escala EASI (*Eczema Area and Severity Index*) y 54 en la escala SCORAD (*SCORing Atopic Dermatitis*). Además, el paciente consulta por la aparición en las últimas horas de unas lesiones de morfología inusual en región facial.

Exploración física

Placas eritematosas mal delimitadas, levemente descamativas e infiltradas, distribuidas por tronco, extremidades, cuello y cara. En zona mandibular y retroauricular izquierdas, se aprecian lesiones vesiculosas con costras amarillentas impetiginizadas que se extienden hacia cuero cabelludo (**Figuras 1-4**).

Exploraciones complementarias

En su visita a urgencias, se realizó analítica sanguínea, que objetivó elevación de LDH de 710 y eosinofilia absoluta de 2.300/ μ L con una eosinofilia relativa del 22.3%, sin otros hallazgos de interés. No fueron necesarias más exploraciones complementarias dada la alta sospecha clínica.

Diagnóstico

Tras la valoración clínica, se sospechó sobreinfección de las lesiones eccematosas del paciente, compatibles con eccema herpético e impetiginización.

Tratamiento

Ante la sospecha clínica, se pautó durante 7 días valaciclovir 1 gramo cada 8 horas y amoxicilina clavulánico 500/125 mg cada 8 horas, manteniendo el tratamiento instaurado en urgencias.

Evolución

Diez días después del episodio, el paciente acudió a revisión con una clara mejoría de la clínica, persistiendo tan solo lesiones eccematosas sin datos de sobreinfección. Asimismo, se planteó un cambio de tratamiento de dupilumab por tralokinumab. Transcurridos ocho meses, el paciente presentaba únicamente lesiones residuales y manifestaba una importante mejoría del prurito y de su calidad de vida. En la escala EASI presentaba una puntuación de 7, y tan solo manifestaba como único efecto adverso del tratamiento sensación de ojo seco.



Comentario¹⁻³

La disrupción de la barrera cutánea objetivada en la dermatitis atópica condiciona una predisposición a presentar complicaciones infecciosas como es el eccema herpético o erupción variceliforme de Kaposi. Esta infección, causada por el virus herpes simple, se objetiva hasta en un 3% de pacientes atópicos, siendo factores predisponentes la edad pediátrica, el sexo masculino y las dermatitis de inicio precoz y severo. La base del tratamiento es el aciclovir, si bien comúnmente se asocia antibioterapia por el riesgo de sobreinfección bacteriana.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico; la aparición de vesículas monoformas no agrupadas y de base eritematosa en cara, cuello y tronco orientan el diagnóstico. Estas lesiones marcan la diferencia, y pueden esconder, tras la atopia, una importante amenaza que en ocasiones acarrea complicaciones potencialmente graves, e incluso mortales, como son la meningitis, la encefalitis o las viremias y bacteriemias sistémicas.





Figura 1.

Imagen del tronco y rostro del paciente, que evidencia la distribución de las lesiones. Se objetivan lesiones vesiculosas y descamativas, de predominio en región cervical y pectoral, y lesiones costrosas y vesiculosas en el rostro del paciente.





Figura 2.

Imagen que evidencia lesiones descamativas y otras lesiones vesiculosas de base eritematosa, fuertemente sugestivas de eccema herpético.





Figura 3.

Imagen del rostro del paciente. Se evidencian placas eritematosas con lesiones vesiculosas cubiertas de costras amarillentas que sugieren fuertemente impetiginización acompañante. Las lesiones se extienden por la región mandibular y retroauricular izquierdas, extendiéndose hacia el cuero cabelludo.





Figura 4.

Imagen del rostro del paciente. Se evidencian placas eritematosas con lesiones vesiculosas cubiertas de costras amarillentas que sugieren fuertemente impetiginización acompañante. Las lesiones se extienden por la región mandibular y retroauricular izquierdas, extendiéndose hacia el cuero cabelludo.



Bibliografía

1. Damour A, Garcia M, Seneschal J, Lévêque N, Bodet C. Eczema Herpeticum: Clinical and Pathophysiological Aspects. Clin Rev Allergy Immunol. 2020 Aug;59(1):1-18. doi: [10.1007/s12016-019-08768-3](https://doi.org/10.1007/s12016-019-08768-3). PMID: 31836943.
2. Traidl S, Roesner L, Zeitvogel J, Werfel T. Eczema herpeticum in atopic dermatitis. Allergy. 2021 Oct;76(10):3017-3027. doi: [10.1111/all.14853](https://doi.org/10.1111/all.14853). Epub 2021 May 3. PMID: 33844308.
3. Xiao A, Tsuchiya A. Eczema Herpeticum. 2023 Aug 8. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 32809616.



13

Hongos, gatos y fisioterapeutas: el curioso caso de una tiña de origen felino

Margarita Pich-Aguilera Blasco
Ortiz Berciano Victoria
Lourdes Fajardo Lucena
Ángela García Miñarro



Anamnesis

Mujer de 72 años sin antecedentes personales de patología cutánea que acude a consultas de dermatología derivada de urgencias por aparición de lesiones pruriginosas de 3 semanas de evolución distribuidas por la espalda. Por dicha razón ha acudido a su centro de atención primaria y ha recibido tratamiento con clotrimazol, ketoconazol y fluconazol, sin mejoría.

Profundizando en la anamnesis, la paciente refiere que el mes pasado recibió varias sesiones de fisioterapia en la espalda, y que la fisioterapeuta le había comentado que días previos había presentado unas lesiones similares a las de nuestra paciente en las manos, relacionando la sintomatología con el contacto con sus gatos.

Niega fiebre o sensación distérmica. Niega clínica catarral u otra sintomatología infecciosa. Niega dolor. Niega fotoexposición previa. Niega contacto con niños. Niega contacto con animales, viajes al extranjero o visitas campestres recientes. Niega picaduras de insectos. Niega inicio de nuevos fármacos o cambios de medicación. Niega síntomas neurológicos, respiratorios, gastrointestinales, urinarios u otra clínica sistémica asociada.

Exploración física

Múltiples placas eritematosas anulares de borde eritematoso y atenuación central, descamativas, algunas confluentes, de unos 2 cm de diámetro, distribuidas por la espalda desde la región cervical hasta la lumbar (**Figuras 1 y 2**).

No se observan lesiones a otros niveles. No se objetivan lesiones en mucosas, despegamiento cutáneo o lesiones vesiculoampollosas.



Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de una de las lesiones, en que se objetivan abundantes estructuras fúngicas positivas con técnica histoquímica de PAS y Grocott, siendo estos hallazgos compatibles con tiña.

Además, se recoge muestra para cultivo de hongos, con aislamiento de *Microsporum canis*.

Diagnóstico

Tinea corporis causada por *Microsporum canis*.

Tratamiento

Se inicia tratamiento oral con Terbinafina 250 mg 1 comprimido al día durante 4 semanas y tratamiento tópico con Terbinafina crema 1 aplicación cada 12 h durante 4 semanas.

Evolución

Un mes más tarde la paciente acude a revisión. Refiere disminución del prurito. Se aprecia una clara mejoría de las lesiones, apreciando máculas hiperpigmentadas residuales sin lesiones activas (**Figuras 3 y 4**).

Se decide continuar terbinafina crema 1 aplicación al día durante 2 semanas más.



Comentario¹⁻³

Las infecciones por dermatofitos son extremadamente frecuentes, siendo estos microorganismos los principales causantes de las infecciones fúngicas de la piel, el pelo y las uñas. Estas infecciones dan lugar a diversas manifestaciones clínicas, como la *tinea pedis*, la *tinea corporis*, la *tinea cruris* y la *tinea capitis*, entre otras. El causante principal de la tiña corporis es *Tricophyton rubrum*, siendo *Microsporum canis* una causa menos frecuente de la misma. La tiña corporal por *Microsporum canis* suele adquirirse por contacto con un gato o un perro infectado, como es el caso de nuestra paciente, quien probablemente adquirió la infección debido al contacto directo con las manos probablemente infectadas por *Microsporum canis* de su fisioterapeuta.





Figura 1.

Placas eritematosas anulares de borde eritematoso y atenuación central, descamativas, algunas confluentes, de unos 2 cm de diámetro, distribuidas por la espalda desde la región cervical hasta la lumbar.





Figura 2.

Imagen de las lesiones a mayor detalle.





Figura 3.

Máculas hiperpigmentadas residuales sin lesiones activas un mes después de iniciar el tratamiento con terbinafina.





Figura 4.

Imagen a mayor detalle de las lesiones tras un mes de tratamiento con terbinafina.



Bibliografía

1. Kruihoff C, Gamal A, McCormick TS, Ghannoum MA. Dermatophyte Infections Worldwide: Increase in Incidence and Associated Antifungal Resistance. *Life (Basel)*. 2023 Dec 19;14(1):1.
2. Vite-Garín T, Estrada-Cruz NA, Hernández-Castro R, Fuentes-Venado CE, Zarate-Segura PB, Frías-De-León MG, Martínez-Castillo M, Martínez-Herrera E, Pinto-Almazán R. Remarkable Phenotypic Virulence Factors of *Microsporum canis* and Their Associated Genes: A Systematic Review. *Int J Mol Sci*. 2024 Feb 22;25(5):2533.
3. Wang R, Huang C, Zhang Y, Li R. Invasive dermatophyte infection: A systematic review. *Mycoses*. 2021 Apr;64(4):340-348.



14

La importancia de la exploración

Julia Clavijo Herrera
Juan Manuel Morón Ocaña
Virginia Linares López
María Luisa Martínez Barranca



Anamnesis

Niña de 8 meses de edad sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude a Urgencias por erupción cutánea pruriginosa de 1 mes de evolución, que inicialmente se localiza en abdomen, con posterior extensión a espalda y extremidades. Refiere episodio febril (T^a máxima de $39\text{ }^{\circ}\text{C}$) autolimitado hace 1 semana. Sólo realizó tratamiento con Mupirocina tópica indicado desde atención primaria sin mejoría.

Exploración física

Múltiples pápulas eritematomarronáceas, algunas con leve hiperqueratosis en superficie, en tórax y abdomen (**Figuras 1 y 2**). Lesiones menos numerosas en espalda y de similares características (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una posible mastocitosis cutánea difusa vs histiocitosis o una pitiriasis liquenoide, se cita a la paciente en consultas de Dermatología para realización de biopsia. De nuevo se explora a la paciente observándose surcos acarinos en lesiones del abdomen a la dermatoscopia. Se rehistoria al familiar (la madre) que refiere que ella también presenta prurito desde hace unos días, sobre todo por las noches, y recuerda en ese momento que un familiar cercano comenzó con picores hace 2 meses tras volver de un viaje.



Diagnóstico

Escabiosis.

Tratamiento

Se indica Permetrina 5% crema aplicada en 2 ocasiones separadas 5 días. Los convivientes adultos son tratados además con Ivermectina 3 mg 4 comprimidos en una única toma. En adición, se aporta información sobre cómo realizar una correcta higienización de material textil y enseres domésticos para la eliminación del ácaro, y se dan consejos para evitar el contagio a terceros.

Evolución

En la revisión telefónica, la progenitora de la paciente refiere mejoría significativa y niega que hayan aparecido nuevas lesiones.

Comentario¹⁻³

La escabiosis es una infestación por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis* transmitida por contacto estrecho con portadores. En lactantes, se manifiesta como pápulas, nódulos, pústulas o vesículas pruriginosas. El diagnóstico diferencial en niños supone un reto significativo al incluir múltiples dermatosis pruriginosas como prurigo nodular, eccemas de distinta naturaleza, picaduras de insecto, etc.



La permetrina al 5% tópica es el tratamiento de elección debido a su efectividad y buen perfil de seguridad. A diferencia de en pacientes adultos donde se aplica de cuello a pies, en lactantes debe tratarse todo el cuerpo, debido a la alta proporción de afectación del polo cefálico en este grupo de edad.

En conclusión, la capacidad de la escabiosis para simular otras dermatosis obliga a su descarte ante pacientes con lesiones pruriginosas mediante una exploración física meticulosa, evitando así pruebas diagnósticas invasivas que puedan generar complicaciones y molestias innecesarias.





Figura 1.

Pápulas eritematomarronáceas, algunas con leve hiperqueratosis superficial, y máculas hiperpigmentadas en tórax y abdomen.





Figura 2.

Pápulas eritematomarronáceas, algunas con leve hiperqueratosis superficial, y máculas hiperpigmentadas en axila y costado izquierdo.





Figura 3.

Pápulas marronáceas en
hombro izquierdo y espalda.



Bibliografía

1. Rasti S, Talaei R, Abdoli A. Disseminated scabies in a 2-month-old infant. Clin Case Rep. 2022;10(9). doi:[10.1002/CCR3.6334](https://doi.org/10.1002/CCR3.6334)
2. Ogbuefi N, Kenner-Bell B. Common pediatric infestations: update on diagnosis and treatment of scabies, head lice, and bed bugs. Curr Opin Pediatr. 2021;33(4):410-415. doi:[10.1097/MOP.0000000000001031](https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000001031)
3. Modi K, Patel D, Shwayder T. Scalp-to-toes application of permethrin for patients with scabies. Dermatol Online J. 2018;24(5). doi:[10.5070/D3245040156](https://doi.org/10.5070/D3245040156)



15

Picadura con sorpresa

Elena Porres López
José Luis Alejo Fernández Baillo
Paula Hernández Madrid
Virginia Velasco Tamariz



Anamnesis

Varón de 50 años con antecedentes personales relevantes de psoriasis y artropatía psoriásica, diagnosticado hace más de diez años, en tratamiento con adalimumab 40 mg cada dos semanas, metotrexato 20 mg semanal y ácido fólico 5 mg semanal.

Acude a consulta por presentar una lesión costrosa persistente en el pectoral derecho, de más de seis meses de evolución, tras la picadura de un insecto. No ha presentado fiebre, ni artralgias o mialgias, ni otra sintomatología sistémica. Igualmente, el paciente niega otras manifestaciones dermatológicas asociadas.

Exploración física

En la exploración física se objetiva una placa eritematosa única de bordes bien definidos, aunque indurados, de 2.3 cm x 2.2 cm de tamaño, localizada en el pectoral derecho, con costra central infiltrada y un halo violáceo periférico (**Figura 1**). La lesión no presentaba signos de flogosis ni supuración.

La dermatoscopia mostró, al retirarse el componente costroso, una ulceración central con patrón en estallido de estrellas e hiperqueratosis, rodeada de un área eritemato-violácea con vasos lineales puntiformes (**Figura 2**).

A nivel sistémico, el paciente presentaba buen estado general, se encontraba afebril y no se palparon adenopatías cervicales, supraclaviculares o axilares.



Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea extraída no presentaba alteraciones. Además, se realizó una biopsia tipo "punch" de 4 mm de la lesión, que mostró múltiples granulomas en dermis papilar y dermis reticular alta, constituidos por histiocitos dispuestos al azar, rodeados por una corona linfocitaria y sin datos de necrosis central (Figuras 3 y 4).

Diagnóstico

La lesión que presentaba el paciente, en contexto de la historia clínica y tras descartar la afectación sistémica, sugería el diagnóstico clínico de leishmaniasis cutánea tipo botón de oriente o antroponótica. Sin embargo, los hallazgos histopatológicos mostraban una dermatitis granulomatosa compatible con una leishmaniosis lupoidea crónica, forma evolucionada de la misma en la que predominan los granulomas epitelioides y donde la visualización de amastigotes en el interior de los macrófagos dérmicos se ve dificultado por la cronicidad del proceso.

Tratamiento

Muchos de los casos de leishmaniasis cutánea se resuelven de manera espontánea en menos de dos años, sin embargo, al estar nuestro paciente inmunodeprimido, se decidió realizar tratamiento activo de la lesión. Dado que se trataba de una lesión única, sin afectación sistémica, se optó por un tratamiento local con antimonio de meglumina intralesional con dosis de 0.5 ml.



Evolución

Tras la primera infiltración de la lesión se observó una grata mejoría. Al finalizar el tratamiento se evidenciaba, en el lugar de la úlcera, una cicatriz atrófica asociada a hiperpigmentación residual postinflamatoria. La valoración clínica a los 12 meses del seguimiento mostraba una remisión clínica completa.

Comentario

La leishmaniasis es una enfermedad crónica de distribución mundial, causada por un protozoo flagelado del género *Leishmania*. Es endémica en América del Sur, la cuenca del Mediterráneo y ciertas áreas de Asia y África. Hay tres patrones clínicos principales: cutáneo, mucocutáneo y visceral, también conocido como kala-azar¹.

En los últimos años se ha observado un aumento de la incidencia debido al uso de fármacos antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), ampliamente utilizados en enfermedades inflamatorias como la psoriasis y la artritis psoriásica².

Se ha demostrado que el uso de anti-TNF aumenta el riesgo de infecciones granulomatosas como la leishmaniasis, además de asociarse a un peor pronóstico^{2,3}. Se recomienda en estos casos realizar tratamiento sistémico de la leishmaniasis e incluso suspender el fármaco anti-TNF hasta su resolución. Además, en lugares endémicos podría ser conveniente la realización de serologías previas al inicio del tratamiento con antiTNF³.





Figura 1.

Placa eritematosa única de 2,3 cm x 2,2 cm de tamaño, localizada en pectoral derecho, con costra central infiltrada y halo violáceo periférico, compatible con botón de oriente.





Figura 2.

Dermatoscopia con luz polarizada donde se objetiva ulceración central con patrón en estallido de estrellas e hiperqueratosis, rodeada de área eritemato-violácea con vasos lineales puntiformes.



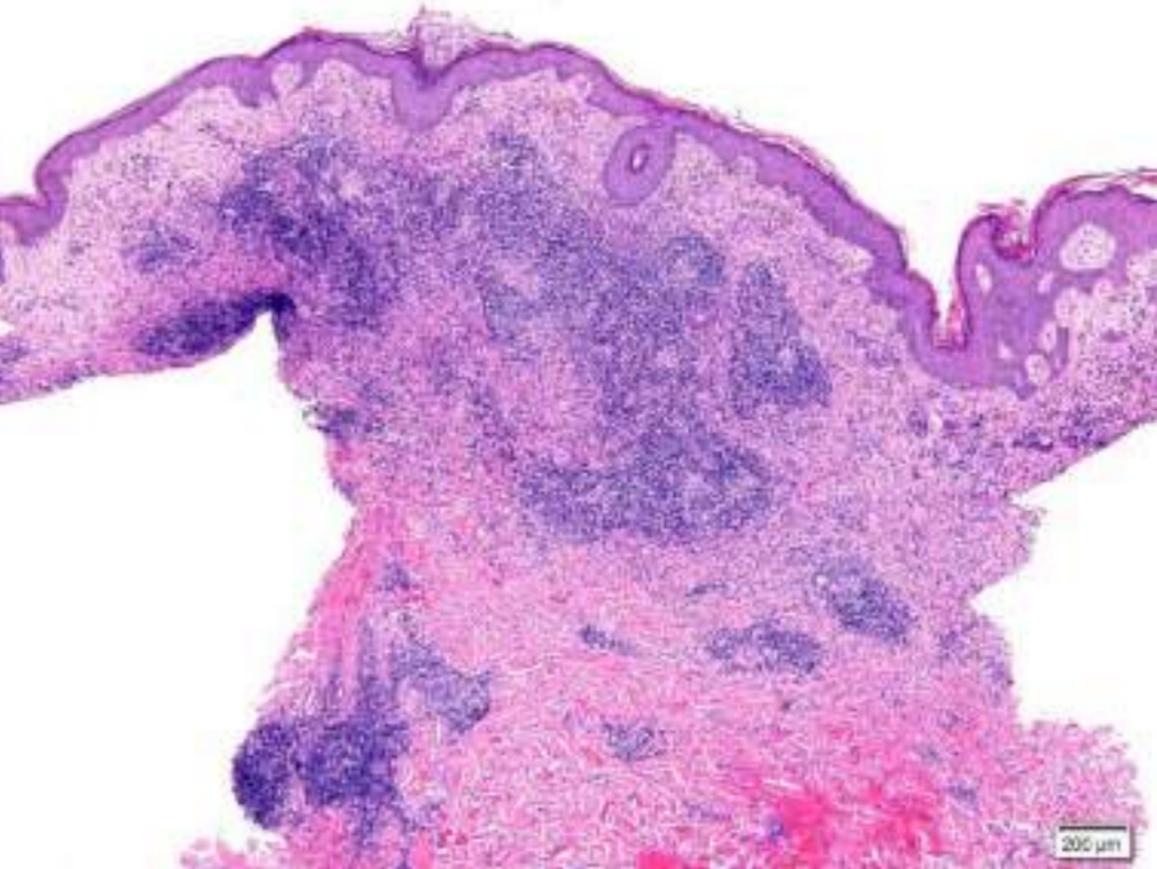


Figura 3.

Tinción con hematoxilina-eosina donde se observan múltiples granulomas localizados en dermis papilar y dermis reticular alta, compatible con una leishmaniosis lupoidea crónica.



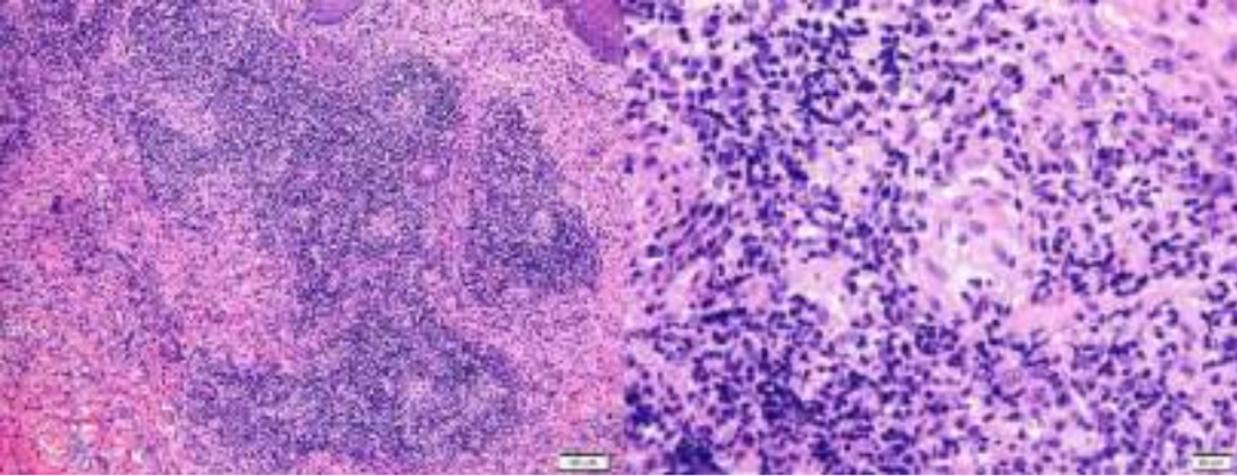


Figura 4.

Granulomas constituidos por histiocitos dispuestos al azar, rodeados por una corona linfocitaria y sin datos de necrosis central. Asimismo, se observan células gigantes multinucleadas.



Bibliografía

1. Abadías-Granado, I., Diago, A., Cerro, P. A., Palma-Ruiz, A. M., & Gilaberte, Y. (2021). Cutaneous and Mucocutaneous Leishmaniasis. In *Actas Dermo-Sifiliograficas* (Vol. 112, Issue 7, pp. 601–618). Elsevier Doyma. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.008>
2. Bosch-Nicolau, P., Ubals, M., Salvador, F., Sánchez-Montalvá, A., Aparicio, G., Erra, A., de Salazar, P. M., Sulleiro, E., & Molina, I. (2019). Leishmaniasis and tumor necrosis factor alpha antagonists in the Mediterranean basin. A switch in clinical expression. *PLoS Neglected Tropical Diseases*, 13(8). <https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0007708>
3. Zanger, P., Kötter, I., Kremsner, P. G., & Gabrysch, S. (2012). Tumor necrosis factor alpha antagonist drugs and leishmaniasis in Europe. *Clinical Microbiology and Infection*, 18(7), 670–676. <https://doi.org/10.1111/j.1469-0691.2011.03674.x>



16

Pápulas de distribución metamérica

Diego de la Vega Ruiz
Giulia Greta Dradi
Marta Menéndez Sánchez
Elena García Zamora



Anamnesis

Presentamos el caso clínico de un varón de 88 años con antecedente de extirpación en diciembre de 2022 de 3 lesiones en la mejilla derecha: en la zona más superior un fibroxantoma, en la zona media un epiteloma basocelular y en la zona inferior un carcinoma epidermoide *in situ*.

Acude al servicio de urgencias en febrero de 2023 por aparición de lesiones no dolorosas ni pruriginosas en sien y mejilla derechas de 5 días de evolución. El paciente había sido valorado 3 días antes por su médico de atención primaria que decide pautar valaciclovir oral y sulfato de cobre y mupirocina tópicos ante la sospecha inicial de que se tratase de un herpes zóster. Se decide suspender el valaciclovir y se pauta crema con corticoide y antibiótico para ver evolución.

El paciente acude a revisión a las 3 semanas refiriendo empeoramiento de las lesiones, con mayor componente infiltrativo, aparición de nuevas lesiones en cuello anterior e incluso dolor a la palpación de las mismas. Reinterrogando al paciente, refiere crecimiento rápido de las lesiones, pero ausencia de dolor previo a la aparición de las mismas.

Exploración física

En la consulta de revisión, se pueden apreciar a nivel de sien, mejilla y cuello anterior derechos pápulas y nódulos eritematosos infiltrados, con componente eritematoso superficial adyacente y con imágenes pustulosas acompañantes sobre todo a nivel de cuello anterior (**Figuras 1 y 2**). Puede observarse que las pápulas más superiores afectan a la cicatriz de su fibroxantoma atípico extirpado previamente.





Exploraciones complementarias

Ante la sospecha inicial de que se tratase de un proceso linfoproliferativo, una recidiva zosteriforme de su fibroxantoma atípico o de una infección bacteriana y/o fúngica profunda, se decide tomar 2 biopsias tipo punch de mejilla y cuello derechos para anatomía patológica y microbiología y una muestra en torunda para despistaje de bacterias y hongos.

Se recibe el resultado de anatomía patológica con visualización de una pústula subcórnea, identificándose a nivel de la dermis un denso infiltrado inflamatorio polimorfo con numerosos neutrófilos y áreas de microabscesificaciones centradas en folículos pilosos, donde se aprecian numerosos elementos micóticos de patrón ectótrix. A nivel infundibular y en el infiltrado inflamatorio, se observan células escamosas con acantólisis, degeneración balonzante y borramiento de la cromatina nuclear. En la capa córnea también se aprecian elementos micóticos.

En el cultivo de hongos se aísla *Trichophyton rubrum* y en el bacteriano un *Staphylococcus aureus* meticilin resistente.

Diagnóstico

El paciente es diagnosticado finalmente de dermatofitosis por *Trichophyton rubrum*.

Tratamiento

Se decide iniciar tratamiento terbinafina oral 250 miligramos (mg) cada 24 horas durante 4 semanas para la infección micótica y doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 2 semanas por su infección bacteriana sobreañadida guiado por antibiograma.

Evolución

El paciente acude a las 5 semanas desde inicio de la terbinafina oral con práctica resolución de las lesiones, observando únicamente eritema tenue en las zonas previamente más infiltradas (**Figuras 3 y 4**).

Comentario

La *tinea barbae* es una infección rara que se produce únicamente por dermatofitos zoofílicos y antropofílicos, siendo los más frecuentes *Trichophyton verrucosum*, *T. mentagrophytes* y *T. rubrum*¹.

Es importante realizar una buena historia clínica para un diagnosticar pronto la misma¹. En nuestro caso el paciente negaba exposición a animales, lesiones similares en otras localizaciones y aseguraba que el rasurado y afeitado de la barba lo realizaba él mismo en su casa.

Clínicamente existe una morfología inflamatoria en forma de pápulas y nódulos eritematosos supurativos y una no inflamatoria en forma de placas eritematosas de aspecto escamoso, siendo nuestro caso compatible con la forma inflamatoria, la cual, además, suele ser unilateral y puede sufrir sobreinfecciones bacterianas¹.

El tratamiento de elección son los antifúngicos orales, bien terbinafina 125 o 250 mg o bien azoles durante 4-6 semanas¹. Nuestro paciente respondió tras un ciclo de terbinafina 250 mg diarios durante 5 semanas.





Figura 1.

A nivel de sien y mejilla derechas, en territorio de metámera V3, se observan pápulas y nódulos eritematosos infiltrados, con componente eritematoso superficial adyacente.





Figura 2.

En cuello anterior, se observan nódulos con pústulas en superficie.





Figura 3.

Evolución de las lesiones
5 semanas tras el inicio de
terbinafina oral.





Figura 4.

Evolución de las lesiones
5 semanas tras el inicio de
terbinafina oral.



Bibliografía

1. Kuruvella T, Pandey S. Tinea Barbae. In Treasure Island (FL); 2024.



17

Tuberculosis cutánea en un paciente en tratamiento con metotrexato

Emilio Del Río Pena
Ana Simón Gozalbo
María Gamo Guerrero
Pablo de la Cueva Dobao



Anamnesis

Varón de 48 años, natural de Senegal, residente en España desde hace 15 años, con antecedente de psoriasis en placas desde hace 25 años, en seguimiento en nuestro centro desde 2009, cuando se realiza un Mantoux positivo y se pauta profilaxis con isoniacida. En el momento de ser valorado se encuentra en tratamiento con metotrexato, sin lesiones, había realizado previamente infliximab y acitretino. Acude por lesión cervical levemente dolorosa de 2 meses de evolución, refiere crecimiento progresivo y salida de material purulento. Niega presentar fiebre, sí refiere sudoración nocturna excesiva, niega otra sintomatología asociada.

Exploración física

El paciente presenta buen estado general, afebril en el momento de la evaluación. Se aprecia un nódulo de consistencia dura, no doloroso a la palpación, de 6x2 cm de tamaño en región supraclavicular derecha. Se encuentra ulcerado en la zona central, donde se observa material purulento (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Realizamos analítica sanguínea, en la que destacaba una elevación moderada de la proteína C reactiva; la placa de tórax fue normal. El cultivo de la lesión mostró *Mycobacterium tuberculosis* sensible a fármacos de primera línea.



Diagnóstico

Escrofulodermia.

Tratamiento

Suspendemos el tratamiento con metotrexato y se inicia el tratamiento tuberculostático, dos meses de rifampicina/isoniaciada/piracinamida/etambutol seguidos de otros cuatro de rifampicina e isoniacida,

Evolución

El paciente responde favorablemente al tratamiento instaurado, aunque al suspender el metotrexato el paciente sufre un empeoramiento de su psoriasis, presentando placas en extremidades y cuero cabelludo y pústulas palmo-plantares, la puntuación PASI era de 8. En zona de manos presentaba un PGA de 4. Valorando riesgo-beneficio iniciamos tratamiento con tratamiento biológico anti-IL23. En el momento actual el paciente ha finalizado el tratamiento antituberculoso con resolución del cuadro y se encuentra sin lesiones de psoriasis.

Comentario¹⁻⁵

El 20% de los casos de enfermedad tuberculosa son extrapulmonares, siendo cutáneos el 1-2%. El riesgo de enfermedad extrapulmonar aumenta en pacientes VIH positivos, inmunodeprimidos o los microorganismos resistentes.



La escrofulodermia procede de un foco tuberculoso contiguo y profundo, mayoritariamente un ganglio linfático. Su localización más frecuente es la cervical. Se presenta como un nódulo firme sin signos inflamatorios que se ulcera y fistuliza, drenando material caseoso o purulento.

El tratamiento es el mismo que las tuberculosis pulmonares, prolongándose hasta 10 o 12 meses si se asocia afectación ósea o articular.

Los tratamientos sistémicos clásicos frente a la psoriasis implican cierto riesgo (muy bajo) de reactivación de tuberculosis latente (metotrexato y ciclosporina), siendo los biológicos dirigidos frente el TNF-alfa un riesgo mayor. Por el contrario, los anti-IL17, anti-IL23 o el apremilast no han demostrado hasta el momento este riesgo.





Figura 1.

Nódulo firme en región supraclavicular derecha, se observa ulceración del mismo y con fistulización de material purulento.



Bibliografía

1. Chen Q, Chen W, Hao F. Cutaneous tuberculosis: A great imitator. Clin Dermatol. 2019 May-Jun;37(3):192-199. doi: [10.1016/j.clindermatol.2019.01.008](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.01.008).
2. Kaul S, Kaur I, Mehta S, Singal A. Cutaneous tuberculosis. Part I: Pathogenesis, classification, and clinical features. J Am Acad Dermatol. 2023 Dec;89(6):1091-1103. doi: [10.1016/j.jaad.2021.12.063](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.12.063).
3. Kaul S, Jakhar D, Mehta S, Singal A. Cutaneous tuberculosis. Part II: Complications, diagnostic workup, histopathologic features, and treatment. J Am Acad Dermatol. 2023 Dec;89(6):1107-1119. doi: [10.1016/j.jaad.2021.12.064](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.12.064).
4. Kaushik SB, Lebwohl MG. Psoriasis: Which therapy for which patient: Focus on special populations and chronic infections. J Am Acad Dermatol. 2019 Jan;80(1):43-53. doi: [10.1016/j.jaad.2018.06.056](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.06.056).
5. Nogueira M, Warren RB, Torres T. Risk of tuberculosis reactivation with interleukin (IL)-17 and IL-23 inhibitors in psoriasis - time for a paradigm change. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2021 Apr;35(4):824-834. doi: [10.1111/jdv.16866](https://doi.org/10.1111/jdv.16866).



18

Pies con agujeros

Guillermo López González
Sandra Martínez Fernández
Carmen Couselo Rodríguez



Anamnesis

Varón de 47 años sin antecedentes personales de interés. Trabajador de la construcción que acude a consulta de Dermatología refiriendo excesiva sudoración en axilas y pies de años de evolución, que empeoraba por la oclusión y el uso de botas durante su jornada laboral. Además, refería presentar un intenso escozor en las plantas de ambos pie.

Exploración física

A la exploración presentaba hipersudoración a nivel axilar y en pies. En ambas plantas de los pies presentaba una superficie macerada con depresiones superficiales circulares coalescentes, especialmente en las zonas de apoyo (Figuras 1 y 2). Destacaba bromhidrosis asociada.

Exploraciones complementarias

No fueron realizadas pruebas complementarias.

Diagnóstico

Queratolisis punctata.

Tratamiento

Se realizó un tratamiento con eritromicina tópica durante 4 semanas, un ciclo de clindamicina oral durante 8 días y se insistió en la necesidad de corregir los factores desencadenantes como la humedad y oclusión.



Evolución

Presentó mejoría de las lesiones tras realizar el tratamiento con recidiva a los 12 meses.

Comentario

La queratolisis punctata es una dermatosis infecciosa causada por bacterias gram positivas, como especies de *Corynebacterium*. Está distribuida mundialmente, afecta típicamente a jóvenes adultos con predominio en el sexo masculino. Los factores de riesgo son condicionantes de un ambiente húmedo (clima, hiperhidrosis, calzado oclusivo) que favorece la proliferación bacteriana^{1,2}. Diversas especies bacterianas producen proteasas que degradan la queratina, además de producir agentes que contienen sulfuros. Estos componentes son responsables de la clínica: lesiones malolientes a modo de “hoyos” de bordes bien definidos poco profundos en las plantas de los pies que coalescen en erosiones superficiales sobre un epitelio macerado³. Las lesiones son generalmente asintomáticas, pero pueden producir escozor y bromhidrosis. El diagnóstico clínico es suficiente en un contexto adecuado. El tratamiento consiste en medidas preventivas, antibióticos, peróxido de benzoilo y el control de la hiperhidrosis⁴.





Figura 1.

Placas erosivas superficiales de bordes bien definidos sobre piel macerada afectando a casi la totalidad de ambas plantas de los pies.





Figura 2.

Detalle donde se aprecian las erosiones, el tejido macerado y los hoyos circunscritos en la periferia de la placa.



Bibliografía

1. Palaniappan V, Murthy AB, Karthikeyan K. Pitted keratolysis. Clin Exp Dermatol. 2023;48(9):978-983. doi: [10.1093/ced/llad175](https://doi.org/10.1093/ced/llad175).
2. Makhecha M, Dass S, Singh T, Gandhi R, Yadav T, Rathod D. Pitted keratolysis - a study of various clinical manifestations. Int J Dermatol. 2017;56(11):1154-1160. doi: [10.1111/ijd.13744](https://doi.org/10.1111/ijd.13744).
3. Almeida HL, Jr, Siqueira RN, da Meireles RS, Rampon G, de Castro LA, Silva RM. Pitted keratolysis. An Bras Dermatol. 2016;91(1):106-108. doi: [10.1590/abd1806-4841.20164096](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20164096).
4. Kontochristopoulos G, Sidiropoulou P, Tzanetakou V, Markantoni V, Platsidaki E, Agiasofitou E, Rigopoulos D, Gregoriou S. Managing pitted keratolysis: consider topical glycopyrrolate. Clin Exp Dermatol. 2019;44(6):713-714. doi: [10.1111/ced.13851](https://doi.org/10.1111/ced.13851).



19

Cráteres plantares

Karol Nicole Sabas Ortega
Alejandro Tomás Esteban Escudero
Mary Carolina Antonetti Roso
Pablo Villagrasa Boli



Anamnesis

Varón de 35 años que acude a urgencias remitido por su médico de atención primaria debido a la aparición de lesiones cutáneas dolorosas en ambas plantas de los pies de 3 semanas de evolución. Además del dolor, el paciente menciona prurito, mal olor y escozor significativo al caminar, lo que dificulta sus actividades de la vida diaria.

Exploración física

A la exploración, se objetivan múltiples erosiones confluentes en el arco plantar sobre un fondo blanquecino macerado, con áreas de hiperqueratosis a nivel de la base de metatarsianos y bromhidrosis franca (**Figura 1**). En las regiones hiperqueratósicas centrales, se visualizan erosiones crateriformes policíclicas confluentes que se distribuyen principalmente en las zonas de apoyo (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realiza un de cultivo la lesión, que revela el crecimiento de *Corynebacterium minutissimum*.

Diagnóstico

Queratolisis punctata (QP).



Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con Eritromicina al 2% cada 12 horas durante 2 semanas junto a bromuro de glicopirronio tópico 1 vez al día. Se insiste en medidas higiénicas, como evitar el calzado oclusivo y cambios frecuentes de calcetines.

Evolución

Tras el adecuado tratamiento e higiene de pies, se observa una evolución favorable con resolución completa en un par de semanas.

Comentario¹⁻³

La queratolisis punctata, es una infección superficial que afecta exclusivamente al estrato córneo de la piel. Está habitualmente causada por bacterias gram-positivas de estructuras filamentosas o coccoides, entre estas *Corynebacterium sp.*, *Kytococcus sedentarius* y *Dermatophilus congolensis*. Estas bacterias proliferan bajo condiciones de humedad, produciendo proteasas que degradan el estrato córneo y forman las características depresiones redondeadas de morfología crateriforme.

La presencia de hiperhidrosis maloliente junto con depresiones crateriformes suele ser suficiente para establecer el diagnóstico clínico, sin necesidad de realizar pruebas complementarias.

Aunque responde favorablemente a antibióticos tópicos, el pilar fundamental del tratamiento es evitar la humedad.





Figura 1.

Erosiones policíclicas
confluentes con fondo
macerado blanco y zonas
centrales de hiperqueratosis
amarillenta.





Figura 2.

En el centro de la hiperqueratosis, se observan depresiones redondeadas de pequeño tamaño.



Bibliografía

1. Maxwell J, Lam JM. Multiple malodorous pitted craters over the feet: Pitted keratolysis. *Paediatr Child Health*. 2021 Nov 1;26(7):390-1.
2. Vijayasankar Palaniappan, Aravind Baskar Murthy, Kaliaperumal Karthikeyan. Pitted keratolysis. *Clin Exp Dermatol*. 2023 Sep;48(9):978-83
3. de Almeida HL, Siqueira RN, Meireles R da S, Rampon G, de Castro LAS, e Silva RM. Pitted keratolysis. *An Bras Dermatol*. 2016 Jan 1;91(1):106-8.



20

Erosiones orales en un anciano

Patricia Bodas Gallego
María Criado Otero
Víctor Onecha Vallejo
Elia Samaniego González



Anamnesis

Se recibe una interconsulta procedente de Medicina Interna por una mujer de 87 años hospitalizada que presenta lesiones en mucosa oral que cursan con odinofagia y disminución de la ingesta. Como antecedentes personales destacan diabetes *mellitus*, hipertensión arterial, hiperuricemia, hipercolesterolemia, hipotiroidismo y demencia avanzada. Cinco días antes del cuadro había recibido cefuroxima oral por una infección de orina. El cambio de la cefuroxima por amoxicilina-clavulánico no produjo mejoría de las lesiones ni de los síntomas.

Exploración física

Se observan lesiones erosivo-costrosas en mucosa labial y oral (**Figura 1**). Además, presenta erosiones cutáneas en región cervical y mandibular (**Figura 2**) con Nikolsky negativo. No se objetiva afectación en mucosa genital ni ocular. Debido al deterioro cognitivo de la paciente, no se pudo realizar exploración faríngea.

Exploraciones complementarias

Por un lado, se solicitaron serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y *Mycoplasma pneumoniae*, que resultaron negativas.



Por otro lado, se llevó a cabo una biopsia de las lesiones labiales. En el estudio anatomopatológico se describe un epitelio mucoso parcialmente desprendido con restos fibrino-hemáticos, sobre una dermis edematosa con capilares dilatados y rodeados por un infiltrado inflamatorio de linfocitos, neutrófilos e histiocitos y por una gran cantidad de hematíes extravasados, compatible con una mucositis labial inespecífica. Con las tinciones de ácido periódico de Schiff (PAS) y Grocott no se evidenciaron estructuras fúngicas. La inmunofluorescencia directa (IFD) mostró una positividad inespecífica difusa en dermis superficial para inmunoglobulina M (IgM), inmunoglobulina G (IgG) y fibrinógeno. Por último, se realizó un cultivo de la mucosa labial, creciendo *Candida albicans*.

Diagnóstico

Mucositis oral por *Candida albicans*.

Tratamiento

Se suspendió el tratamiento antibiótico, se pautó fluconazol intravenoso durante 14 días y se realizaron curas con ácido fusídico en crema tras lavado de las lesiones.

Evolución

Durante el transcurso del tratamiento intravenoso se produjo una resolución parcial de las lesiones orales, recuperándose la tolerancia a la ingesta.



Comentario¹⁻⁴

Las lesiones erosivas orales en ancianos son comunes y sus etiologías son múltiples. Entre ellas destacan traumatismos, fármacos, enfermedades cutáneas inflamatorias, neoplasias y procesos infecciosos, siendo las infecciones fúngicas una causa rara.

Ante este cuadro se planteó el diagnóstico diferencial con el pénfigo vulgar, el eritema multiforme mayor, el Síndrome de Stevens-Johnson y RIME (*Reactive Infectious Mucocutaneous Eruption*).

La candidiasis oral raramente cursa con erosiones, siendo las principales variantes el muguet y la forma atrófica. La forma atrófica es la más frecuente, se asocia al uso de antibióticos y se caracteriza por una mucosa depapilada que produce dolor. Por el contrario, el muguet consta de placas blanquecinas fácilmente desprendibles y suele ser indoloro. En los casos de lesiones erosivo-costrosas se debe plantear la candidiasis oral como posible etiología, sobre todo, en ancianos con factores de riesgo para desarrollar cuadros graves. Además, la toma de muestras para el cultivo y otras técnicas microbiológicas, como PCR para virus, es fundamental para el diagnóstico, ya que, en ocasiones, la histología es inespecífica.





Figura 1.

Lesiones erosivo-costrosas en mucosa labial y oral.





Figura 2.

Erosiones cutáneas en región mandibular y cervical.



Bibliografía

1. Del Olmo-López J, Pretel-Irazabal M, España-Alonso A. Úlceras orales. Piel 2006;21:92-100. [https://doi.org/10.1016/S0213-9251\(06\)72438-8](https://doi.org/10.1016/S0213-9251(06)72438-8)
2. Otero Rey E, Peñamaría Mallón M, Rodríguez Piñón M, Martín Biedma B, Blanco Carrión A. Candidiasis oral en el paciente mayor. Avances en Odontoestomatología 2015;31:135-48. <https://doi.org/10.4321/S0213-12852015000300004>
3. Muñoz-Corcuera M, Esparza-Gómez G, González-Moles MA, Bascones-Martínez A. Oral ulcers: clinical aspects. A tool for dermatologists. Part I. Acute ulcers. Clin Exp Dermatol 2009;34:289-94. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2009.03220.x>
4. Lynge Pedersen A, Nauntofte B, Smidt D, Torpet L. Oral mucosal lesions in older people: relation to salivary secretion, systemic diseases and medications. Oral Diseases 2015;21:721-9. <https://doi.org/10.1111/odi.12337>



21

La clave está en la historia

Teresa Lucía Vega López
Irene González Jiménez
María José García Gamero
Pilar Manchado López



Anamnesis

Paciente varón de 54 años que consultaba por lesión en región proximal del primer dedo de mano derecha. Le había aparecido una semana antes y en los últimos días le había aumentado de tamaño.

El paciente era ganadero y solía manipular ovejas, a veces sin usar guantes. Mencionó que había notado lesiones similares en las ovejas.

No había tenido fiebre, adenopatías, pérdida de peso ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

En la base del primer dedo de la mano derecha presentaba un nódulo de 18 mm indurado de base eritemato-violácea y centro ulcerado, doloroso a la palpación (**Figura 1**). No se observaron otras lesiones mucocutáneas patológicas ni clínica sistémica. No se palpaban adenopatías y no tenía fiebre.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica (incluía hemograma y bioquímica con reactantes de fase aguda, perfil hepático y renal) que resultó normal.

Diagnóstico

Nódulo de Orf o ectima contagioso.



Tratamiento

Se realizó tratamiento tópico con betametasona/gentamicina para aliviar la inflamación y evitar la sofreinfección. Se recomendó al paciente el uso de guantes impermeables cuando manipule animales o sus productos.

Evolución

A la semana, el paciente había mejorado mucho. La lesión estaba en fase de resolución. Un mes después, la lesión se había resuelto dejando una leve hiperpigmentación postinflamatoria.

Comentario

El nódulo de Orf o ectima contagioso es una zoonosis causada por un virus ADN del género *Parapoxvirus*, de la familia *Poxviridae*, que infecta a ovejas y cabras¹. La transmisión a los humanos ocurre por contacto con animales infectados o por el manejo de productos contaminados, siendo considerada una enfermedad ocupacional. El periodo de incubación es de 3 a 15 días. Se suele presentar como uno o varios nódulos de 1 a 3 cm en las manos. La enfermedad evoluciona desde una pequeña pápula hasta la formación de un nódulo que se ulcera y forma una costra, con una evolución autolimitada de 6 a 8 semanas^{1,2}. El diagnóstico se basa en la clínica y la historia compatible, aunque en casos dudosos se pueden realizar estudios complementarios como histopatología o PCR (reacción en cadena de la polimerasa)². El diagnóstico diferencial se debe realizar con el nódulo de los ordeñadores que suele ser más pequeño y con menor tendencia a la ulceración. Para diferenciarlos con certeza es necesario realizar cultivo viral o microscopía electrónica^{1,2}. No existen tratamientos específicos para la enfermedad por lo que se recomienda observación³.





Figura 1.

Nódulo ulcerado de 18 mm con base eritematoviolácea sobre articulación metacarpofalángica del primer dedo de la mano derecha.



Bibliografía

1. Ayhan E, Aktaş H. Dermoscopic features and types of orf and milker's nodule. *Postepy Dermatol Alergol.* 2017;34(4):357-36. <https://doi.org/10.5114/ada.2017.69317>
2. Poudel GP, Agrawal S, Dhakal S. Milker's nodule: An under-reported and under-diagnosed occupational infection. *Clin Case Rep.* 2020;8(7):1162-1165. <https://doi.org/10.1002/ccr3.2850>
3. Bergqvist C, Kurban M, Abbas O. Orf virus infection. *Rev Med Virol.* 2017;27(4):10.1002/rmv.1932. <https://doi.org/10.1002/rmv.1932>



22

El 2x1 ha llegado a la piel

Sergio Rodríguez Conde
Lía Bejarano Antonio
Sara Becerril Andrés
Laura Puebla Tornero



Anamnesis

Paciente de 64 años, con el único antecedente personal de síndrome ansioso depresivo, acudió a urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas dolorosas en región frontal y glabelar de una semana de evolución. Este cuadro cutáneo fue precedido por una clínica prodrómica de sensación de quemazón y hormigueo. Ha sido valorado previamente por su médico de familia, que le ha diagnosticado herpes zóster y le ha indicado iniciar tratamiento con Brivudina 125 mg/24 h durante 7 días. Tras la aparición de nuevas lesiones cutáneas similares, aunque menos dolorosas, en abdomen y región lumbar izquierda decidió acudir a urgencias hospitalarias. Además, refería dolor ocular izquierdo sin afectación de la visión. Presentó buen estado general, sin fiebre ni otra sintomatología sistémica.

Exploración física

Varias vesículas sobre base eritematosa en región intercilial y frontal media (**Figura 1**). Lesión costrosa de mayor tamaño en región cercana a canto interno de ojo izquierdo. En región lumbar y flanco izquierdo presenta diversos grupos de pápulas y vesículas arracimadas sobre fondo eritematoso (**Figuras 2 y 3**). No presenta otras lesiones en el resto del tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Se tomó muestra para PCR de virus herpes simple (VHS) y virus varicela zóster (VVZ) de una de las lesiones frontales. Radiografía anteroposterior de tórax y analítica con bioquímica y hemograma sin alteraciones.



Diagnóstico

Herpes zóster dúplex unilateral (V1, T10-T11).

Tratamiento

Se mantuvo el tratamiento con Brivudina 125 mg/24 horas hasta completar 7 días. Se pautó analgesia con Paracetamol 1 g/8 h alternado con Ibuprofeno 600 mg y se indicaron curas tópicas con sulfato de Zn y antibiótico tópico hasta desaparición completa de las lesiones. Además, se recomendó valoración por el oftalmólogo de guardia y que evitara el contacto con niños pequeños no vacunados de VVZ, inmunodeprimidos y embarazadas.

Evolución

Con el tratamiento pautado presentó una evolución satisfactoria con desaparición completa del dolor y de las lesiones cutáneas a los 10 días. No presentó alteraciones oculares en la valoración oftalmológica.

Comentario¹⁻⁴

El herpes zóster dúplex se caracteriza por la afectación de dos dermatomas no contiguos que se puede presentar de forma unilateral o bilateral. El herpes zóster multiplex, en cambio, se refiere a la presencia de lesiones en 3 o más dermatomas no contiguos. Este infrecuente fenómeno se observa en un 0,1% de los casos de herpes zóster. En determinadas series de casos se ha propuesto que es más frecuente su aparición en pacientes inmunocomprometidos.



El herpes zóster dúplex es una prueba clínica de que el virus de la varicela zóster se asienta en la mayoría de los ganglios de las raíces dorsales y trigeminales. El manejo de este tipo de casos no difiere del habitual, incluyendo antivirales orales, analgesia y curas tópicas. No se ha determinado un peor pronóstico de estos pacientes ni un riesgo mayor de padecer neuralgia postherpética, sin embargo, es necesario un seguimiento estrecho. Consideramos importante conocer esta variante de presentación tan infrecuente por su asociación a inmunodepresión, aunque el manejo no debería ser diferente al de herpes zóster con afectación metamérica.





Figura 1.

Lesiones vesiculosas y costrosas en región interiliar y frontal.





Figura 2.

Grupos de pápulas y vesículas sobre fondo eritematoso en región lumbar izquierda.





Figura 3.

Grupos de pápulas y vesículas sobre fondo eritematoso en flanco izquierdo.



1. Rodríguez-Lomba E, Sánchez-Herrero A, Suárez-Fernández R, Pulido-Pérez A. Herpes Zoster Duplex and Multiplex: The Exception That Confirms the Rule. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2019 Oct;110(8):690-693.
2. Castronovo C, Nikkels AF. Chronic herpes zoster duplex bilateralis. *Acta Derm Venereol*. 2012 Mar;92(2):148-51.
3. Son JH, Chung BY, Kim HO, Cho HJ, Park CW. Herpes Zoster Duplex Unilateralis: Two Cases and Brief Literature Review. *Ann Dermatol*. 2016 Dec;28(6):757-761.
4. Zhang F, Zhou J. Zoster duplex: a clinical report and etiologic analysis. *Int J Clin Exp Med*. 2015 Jul 15;8(7):11020-5. 5. Vu AQ, Radonich MA, Heald PW. Herpes zoster in seven disparate dermatomes (zoster multiplex): report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 1999 May;40(5 Pt 2):868-9.



23

Placa livedoide y necrosis cutánea tras una mordedura “musical”

Ana Serrano Ordóñez
Gloria de la Vega Calvo Moreno
Rubén Muriel Cantarero
Irene López Riquelme



Anamnesis

Mujer de 72 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo e hipertensión.

Acude derivada de forma preferente a consulta de Dermatología por una lesión dolorosa en el mentón tras mordedura de araña hace 2 semanas, que ocurrió en zona urbana. Aporta iconografía del artrópodo, que por su morfología se identifica como una araña violinista (*Loxosceles rufescens*).

Había realizado tratamiento con prednisona oral y amoxicilina/clavulánico durante una semana por indicación en el servicio de Urgencias, con mejoría parcial. Además, describía persistencia parestesias en la zona afecta.

Exploración física

Se objetiva una placa eritematosa livedoide en el mentón y hemilabio cutáneo inferior derecho, con máculas y manchas purpúricas con centro atrófico blanquecino, y área necrótica inferior (**Figura 1**).

A la palpación, se identificaron adenopatías cervicales derechas de pequeño tamaño y móviles.

La paciente presentaba buen estado general, sin fiebre, hematuria, mialgias, ni otros síntomas asociados.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre que reveló un hemograma y bioquímica sin alteraciones, incluyendo lactato deshidrogenasa, creatina quinasa, creatinina y filtrado glomerular. La coagulación y el fibrinógeno estaban en rango normal. Destacaba un valor de proteína C reactiva elevado (7.2 mg/L). El análisis de orina no mostró hallazgos relevantes. Se solicitó una ecografía cervical, que se realizó en las semanas posteriores, en la que no se identificaron adenopatías.



Diagnóstico

Con la clínica cutánea, el antecedente de mordedura de araña del género *Loxosceles*, y tras descartar mediante pruebas complementarias el compromiso sistémico, se realizó el diagnóstico de loxoscelismo cutáneo.

Tratamiento

Tras una semana de tratamiento con prednisona oral y amoxicilina/clavulánico pautado desde Urgencias, se indicó tratamiento con betametasona y gentamicina tópicos, pomada con enzimas proteolíticas sobre la zona necrótica, que se mantuvo durante cuatro semanas.

Evolución

La clínica cutánea mejoró de forma progresiva con el tratamiento oral y posteriormente tópico, con resolución del área necrótica, presentando un eritema residual tras cuatro semanas de tratamiento (**Figura 2**).

El dolor local desapareció en días y en ningún momento asoció clínica sistémica.

Comentario

El loxoscelismo cutáneo es una patología causada por la mordedura de la araña del género *Loxosceles*. En su etiopatogenia interviene la esfingomielinasa D presente en el veneno de la araña, que induce necrosis cutánea dependiente de complemento e infiltración neutrofílica. Produce áreas hemorrágicas, vasoconstricción e isquemia, que se manifiesta como una placa livedoide, en ocasiones necrótica^{1,2}. En la mayoría de los casos el cuadro es exclusivamente cutáneo, pero puede asociar afectación sistémica¹.



Ante la sospecha clínica, es esencial la monitorización estrecha y realización de pruebas complementarias con análisis de sangre y orina para descartar afectación sistémica (anemia hemolítica, coagulación intravascular diseminada, rabdomiólisis o fallo renal agudo)^{3,4}.

El diagnóstico se basa en la clínica típica y la identificación del artrópodo¹.

No existen pautas terapéuticas establecidas, aunque se ha descrito mejoría con corticoesteroides, dapsona y antimicrobianos^{1,5}.





Figura 1.

Placa livoide que se extiende desde hemilabio cutáneo derecho hacia mentón, con presencia de máculas y manchas eritematovioláceas con centro atrófico blanquecino, y úlcera necrótica en zona inferior.





Figura 2.

Eritema residual en zona previamente afecta, con resolución completa de placa necrótica tras finalizar tratamiento.



Bibliografía

1. Manríquez JJ, Silva S. Cutaneous and visceral loxoscelism: a systematic review. *Rev Chilena Infectol.* 2009;26(5):420-432.
2. Morales-Moreno HJ, Carranza-Rodríguez C, Borrego L. Cutaneous loxoscelism due to *Loxosceles rufescens*. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;30(8):1431-1432. doi:[10.1111/jdv.13274](https://doi.org/10.1111/jdv.13274)
3. Trave I, Barabino G, Parodi A. Cutaneous Loxoscelism. *JAMA Dermatol.* 2020;156(2):203. doi:[10.1001/jamadermatol.2019.3252](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2019.3252)
4. Nguyen N, Pandey M. Loxoscelism: Cutaneous and Hematologic Manifestations. *Adv Hematol.* 2019;2019:1-6. doi:[10.1155/2019/4091278](https://doi.org/10.1155/2019/4091278)
5. Starace M, Ferrari T, Bruni F, Patrizi A, Alessandrini A. Report of cutaneous loxoscelism caused by violinin spider in Northern Italy. *Int J Dermatol.* 2022;61(3):88-89. doi:[10.1111/ijd.15771](https://doi.org/10.1111/ijd.15771)



24

Exantema y tumoraciones óseas de rápido crecimiento

Francisco Javier Pérez Bootello

Blanca Santos Latasa

Ruth Cova Martín

Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Varón de 32 años, natural de Cuba, con antecedente de infección por VIH con buen control con terapia antirretroviral (carga viral indetectable). Acude a Urgencias hospitalarias por la aparición de dos tumoraciones a nivel frontal derecho y frontal izquierdo de un mes de evolución, que han presentado crecimiento progresivo y condicionan la presencia de cefalea intensa que apenas mejora con paracetamol e ibuprofeno. Además, desde hace dos semanas ha presentado aparición de lesiones cutáneas eritematosas asintomáticas en tronco, con especial afectación de ambos flancos. Asociada a esta clínica ha presentado febrícula ocasional de predominio vespertino.

El paciente niega haber presentado úlceras en región genital, perianal o bucal en las semanas previas a la aparición de la clínica. Mantiene relaciones sexuales orales y anales insertivas y receptivas sin preservativo con su pareja habitual varón.

Exploración física

En la exploración física se objetivaron dos tumoraciones subcutáneas frontales izquierda y derecha y otra occipital, de consistencia dura y fijas a planos profundos, dolorosas a la palpación (**Figura 1**). En tórax y abdomen el paciente presentaba máculas y pequeñas manchas eritematosas, con predominio de afectación en flancos (**Figura 2**). No presentaba lesiones en mucosas ni adenopatías palpables. El paciente presentaba exploración neurológica normal.



Exploraciones complementarias

Se ingresa al paciente para estudio, y en su estancia en Urgencias y a lo largo del ingreso, al paciente se le solicitan las siguientes pruebas complementarias.

- Tomografía computarizada (TC): en la TC se evidencian tumoraciones que se corresponden con afectación ósea con datos radiológicos de agresividad, localizadas en región frontal en número de dos y otra en región occipital (**Figura 3**).
- Gammagrafía ósea: se identifican las tres lesiones líticas conocidas en calota. Además, se localizan otras dos lesiones, asintomáticas hasta el momento, en 11º arco costal posterior derecho y escápula derecha (**Figura 4**).
- Analítica sanguínea: la serología de sífilis con la prueba rápida de reaginas plasmáticas (RPR) fue positiva a título 1:32 (teniendo una prueba previa 10 meses antes no reactiva). Las pruebas treponémicas (ELISA y HAI) también resultaron positivas. El resto del análisis de sangre fue normal, exceptuando una elevación de la proteína C reactiva de 118 mg/L.
- Punción lumbar: el líquido cefalorraquídeo no presentaba alteraciones y el VDRL fue negativo.

Diagnóstico

Con el conocimiento de la clínica y las pruebas complementarias, se establece el diagnóstico de sífilis secundaria con osteítis proliferativa y roséola sífilítica.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con tres dosis de penicilina G benzatina 2.4 millones de unidades intramusculares separadas entre sí por una semana.



Evolución

Desde la primera administración de penicilina, se objetiva paulatina desaparición de las lesiones cutáneas y las tumoraciones óseas, así como disminución del dolor asociado. Transcurridas dos semanas, en el momento de administración de la tercera y última dosis de penicilina, todas las lesiones se habían resuelto por completo.

Comentario

La afectación ósea en la sífilis suele darse en el marco de la sífilis terciaria y congénita, siendo infrecuente en la fase secundaria. Su forma más habitual de presentación en el secundarismo luético es la osteítis proliferativa, manifestada por dolor de predominio nocturno e inflamación de los tejidos adyacentes, si bien la afectación puede resultar asintomática¹. Genera lesiones líticas y es por ello esencial considerar en el diagnóstico diferencial otras enfermedades infecciosas, inflamatorias y neoplásicas. Entre los huesos más afectados está el cráneo (principalmente el hueso frontal y parietal), seguido de los huesos largos de las extremidades, esternón y costillas².

El tratamiento del compromiso óseo producido durante la sífilis secundaria no está bien establecido. En la mayoría de los casos descritos el tratamiento pautado fue 3 dosis de penicilina benzatina intramuscular administradas semanalmente, como en el caso de nuestro paciente, o 14-21 días de tratamiento intravenoso¹⁻³.





Figura 1.

En la imagen se aprecian dos tumores a nivel frontal derecho y frontal izquierdo.





Figura 2.

En esta imagen se aprecian las manchas y máculas eritematosas tenues en tronco con mayor agrupación en el flanco.



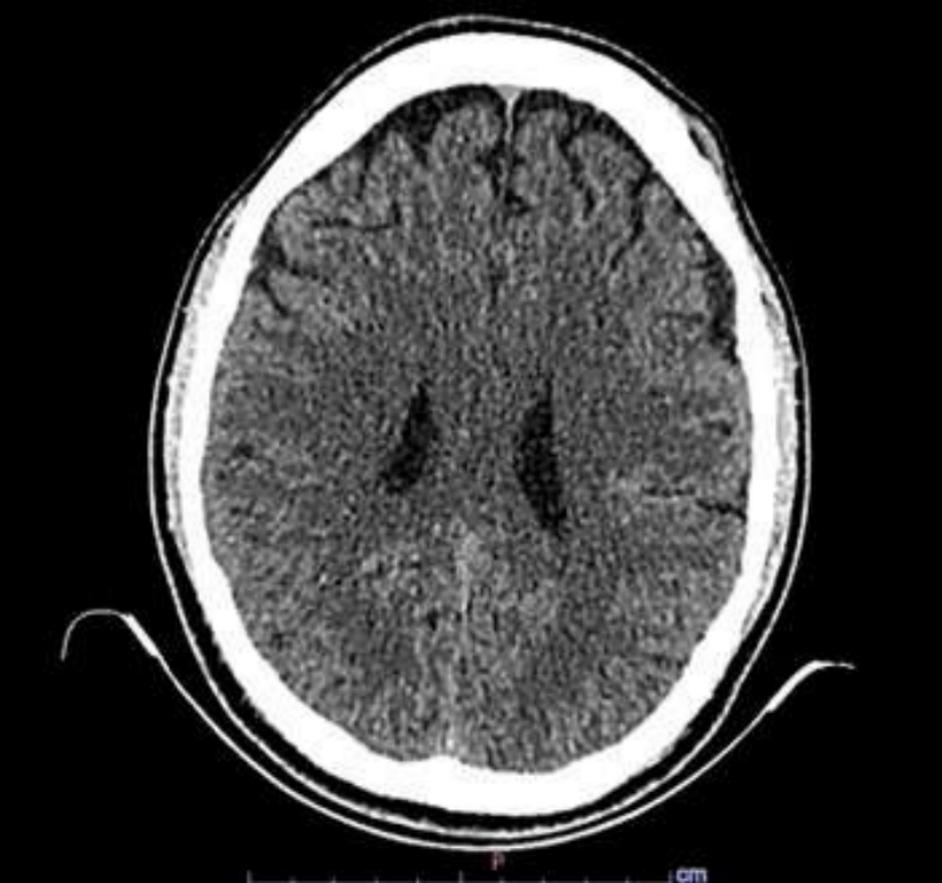


Figura 3.

En esta imagen de TC se visualiza la tumoración frontal izquierda. Se evidencia que se origina a nivel de la cortical ósea.



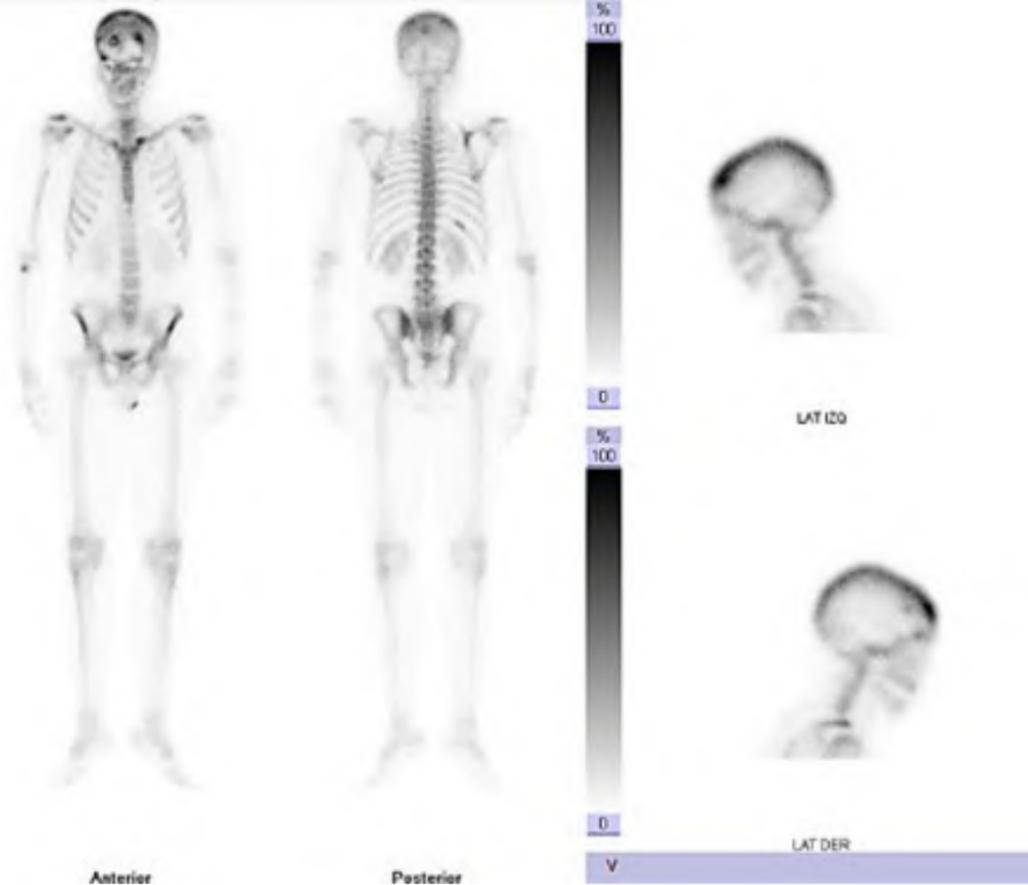


Figura 4.

Se observa captación de las tumoraciones óseas en calota, escápula derecha y 11ª costilla derecha.

Bibliografía

1. Traczuk A, Chetrit DA, Balasubramanya R, Nwaoduah N, Lee JB, Spacek LA, Loizidis G. Musculoskeletal manifestations of syphilis in adults: secondary syphilis presenting with ankle inflammatory arthritis and bone involvement with calvarial and sternal lesions. What the rheumatologist needs to know. *Clin Rheumatol*. 2023 Apr;42(4):1195-1203. doi: [10.1007/s10067-022-06458-8](https://doi.org/10.1007/s10067-022-06458-8). Epub 2022 Dec 1. PMID: 36454341.
2. Boix V, Merino E, Reus S, Torrus D, Portilla J. Polyostotic osteitis in secondary syphilis in an HIV-infected patient. *Sex Transm Dis*. 2013 Aug;40(8):645-6. doi: [10.1097/01.OLQ.0000431351.50346.20](https://doi.org/10.1097/01.OLQ.0000431351.50346.20). PMID: 23859912.
3. Kaneshita S, Tanino Y, Wada M, Fujitomo Y, Fujita N, Kawahito Y. Osteitis in the vertebral body due to *Treponema pallidum*. *IDCases*. 2017 Oct 4;10:91-92. doi: [10.1016/j.idcr.2017.09.012](https://doi.org/10.1016/j.idcr.2017.09.012). PMID: 29511628; PMCID: PMC5832561.



25

Patrón esporotricóide sin esporotricosis

Laura Fernández de la Fuente
Sara Herrero Ruiz
Ana Martínez-Lauwers Dolz
Alberto Romero Maté



Anamnesis

Mujer de 37 años, sin antecedentes médicos de interés consulta en Urgencias de Dermatología por erupción cutánea en miembro inferior izquierdo, escasamente pruriginosa, de 5 días de evolución. Las lesiones iniciaron en la zona más distal de la pierna y han ido progresivamente avanzando en sentido ascendente. Ha iniciado tratamiento con amoxicilina-clavulánico 875-125 mg/8 h y metilprednisolona crema sin mejoría. Mantiene buen estado general, sin fiebre ni clínica sistémica. Trabaja en un almacén de salmón, aunque niega manipulación directa del pescado, pinchazos con espinas u otro contacto sospechoso. Tampoco ha realizado viajes recientes ni ha manipulado plantas o animales.

Exploración física

Presenta en cara anterolateral de pierna izquierda múltiples nódulos, eritematosos, con pústulas periféricas y costras hemorrágicas (**Figura 1**). Las lesiones muestran una distribución esporotricoides ascendente, alcanzando tercio superior de la pierna (**Figuras 2 y 3**).

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia tipo punch cuyo resultado anatomopatológico muestra presencia de hifas y esporas micóticas en la capa córnea acompañadas de inflamación aguda en dermis superficial y profunda, sin evidencia de granulomas. La tinción de gram de la muestra cutánea no muestra microorganismos, el cultivo bacteriano es estéril y el cultivo de micobacterias negativo. A pesar de que en el examen directo no se observan hongos, en el cultivo, tras 4 semanas, se aísla *Microsporium canis*.



Diagnóstico

Infección fúngica con diseminación linfocutánea.

Tratamiento

Ante el cuadro clínico, se abre un amplio diagnóstico diferencial, que incluye esporotricosis, pioderma gangrenoso, infección por micobacterias, picaduras, ectima contagioso, vasculitis... Con la sospecha clínica inicial de esporotricosis, se inicia tratamiento de forma empírica con Itraconazol 200 mg/24 h durante 30 días y fomentos tópicos hasta remisión de la exudación de las lesiones. Adicionalmente, se solicita una analítica sanguínea completa que no muestra alteraciones en el hemograma ni diabetes mellitus, con serologías negativas para VIH y VHB/VHC, descartándose así las principales causas de inmunosupresión, que podrían explicar una infección fúngica invasiva.

Evolución

Desde la primera semana de tratamiento, la paciente experimenta mejoría, disminuyendo el número de lesiones y adquiriendo un aspecto progresivamente más residual, con desaparición del prurito. Se completa el tratamiento durante 30 días, con buena tolerancia y resolución completa del cuadro.



Comentario¹

La presentación clínica de una propagación esporotricoides a lo largo del drenaje linfático sugiere un proceso infeccioso, siendo las dos causas más frecuentes la esporotricosis y la infección por micobacterias atípicas, aunque hay otras infecciones que pueden simular este patrón. Aunque ciertas exposiciones pueden favorecer un diagnóstico particular, las lesiones no pueden diferenciarse únicamente en función de la clínica. Para establecer el diagnóstico resulta útil obtener una biopsia para estudio con hematoxilina-eosina y tinciones especiales, así como para cultivo de hongos y bacterias ácido-alcohol resistentes.

El manejo es complicado, puesto que los cultivos se demoran 3-4 semanas. Ante un paciente sano, es razonable iniciar tratamiento de forma empírica para detener la diseminación. El itraconazol o la minociclina son un tratamiento empírico razonable mientras se esperan los resultados del cultivo y el antibiograma. El tratamiento se prolongará entre 4 semanas y 6 meses.





Figura 1.

Nódulos eritematosos, con pústulas periféricas y costras hemorrágicas.





Figura 2.

Cara anterior de pierna
izquierda.





Figura 3.
Cara lateral de pierna
izquierda.



Bibliografía

1. R. Arenas. Sporotrichosis. Microbiology and microbial infections, 10th ed, pp. 367-384.



26

Una enfermedad tropical presente en nuestro medio

Sara Pilar Herrero-Ruiz
Laura Fernández de la Fuente
Ana Martínez-Lauwers Dolz
Alberto Romero-Maté





Anamnesis

Varón de 72 años, con antecedente de diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia en tratamiento con metformina y atorvastatina. Acude a urgencias por lesión pruriginosa en antebrazo izquierdo de seis meses de evolución. Ha realizado tratamiento con mupirocina en pomada, clobetasol y combinación de betametasona y gentamicina en crema sin mejoría. Vive en el municipio de Fuenlabrada y tiene un perro con el que pasea frecuentemente por los parques de la ciudad. Aunque no recuerda antecedente de picadura en la zona, no lo puede descartar.

Exploración física

A la exploración física presenta en dorso de antebrazo izquierdo una placa eritematoviolácea, de consistencia firme, mal delimitada, de unos 4 cm, con una úlcera central con restos serohemáticos secos adheridos (**Figura 1**). A la dermatoscopia se observa vascularización variable sobre un fondo rosado, escamas blanquecinas y ulceración central (**Figura 2**). Además, presenta una lesión similar de unos 5 mm en dorso de mano izquierda, entre la segunda y tercera articulación metacarpofalángica. No se palpan adenopatías locoregionales ni se observan lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realiza una biopsia de la lesión que muestra en la dermis un denso infiltrado inflamatorio linfocitario con granulomas no necrotizantes. Con tinción inmunohistoquímica para leishmania con inmunoperoxidasa se observa presencia de microorganismos intracelulares. Además, se envía una muestra de la biopsia cutánea para cultivo con aislamiento de *Leishmania spp*, y otra muestra para realización PCR con detección de ADN de *Leishmania spp*.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea.

Tratamiento

El paciente es tratado con infiltraciones locales de antimonio de meglumina semanales, recibiendo un total de tres dosis en cada una de las lesiones.

Evolución

Tras el tratamiento presentó una resolución completa de las lesiones, sin recidiva de las mismas a los seis meses.

Comentario^{1,2}

La leishmaniasis es una enfermedad causada por protozoos del género *Leishmania*. Aunque es una infección característica de climas tropicales (Brasil, este de África, India y Oriente próximo), también es una enfermedad endémica de la costa mediterránea. En España se confirmaron 297 casos en el año 2022.

El principal vector de transmisión es el mosquito hembra del género *Phlebotomus* infectado. Existen tres formas clínicas de afectación: cutánea, mucocutánea y visceral, siendo la primera la más frecuente y leve de las tres.

Clínicamente se presenta como una pápula eritematosa que progresa a placas de mayor tamaño con tendencia a la ulceración central, localizadas en zonas fotoexpuestas.



Los hallazgos dermatoscópicos muestran un fondo eritematoso con estructuras vasculares variables en prácticamente la totalidad de los casos, observándose en ocasiones el patrón en estallido de estrellas blancoamarillento, la presencia de lágrimas amarillas y la ulceración central.

Se debe demostrar la presencia del microorganismo para su diagnóstico. Para ello existen distintas técnicas como la visualización directa mediante impronta cutánea, cultivo o técnicas de PCR.





Figura 1.

Placa eritematosa, con ulceración central, de bordes mal definidos, en cara externa de antebrazo izquierdo.





Figura 2.

A la dermatoscopia se observa un fondo eritematoso rosado con vasos lineales irregulares, vasos en horquilla y en coma, junto con una úlcera central y escamas blanquecinas.



Bibliografía

1. Abadías-Granado I, Diago A, Cerro PA, Palma-Ruiz AM, Gilaberte Y. Cutaneous and Mucocutaneous Leishmaniasis. *Actas Dermosifiliogr* (Engl Ed). 2021 Feb 27;S0001-7310(21)00108-3. English, Spanish.
2. García-Gil MF, Monte Serrano J, Matovelle C, Ara-Martín M. Dermatoscopia e impronta en la leishmaniasis cutánea [Dermoscopy and imprint in cutaneous leishmaniasis]. *An Pediatr* (Engl Ed). 2021 Feb;94(2):118-119. Spanish.



27

Cuando la infección da la cara

Jorge Martín-Nieto González

Belén Rodríguez Sánchez

Noelia Medrano Martínez

Ana Pulido Pérez



Anamnesis

Varón de 26 años que acude a Urgencias por un cuadro de fiebre, odinofagia, astenia y artromialgias durante la semana previa, asociando un exantema generalizado no pruriginoso de 24 horas de evolución. Presentaba antecedentes de sífilis y había sido tratado en la semana previa con cotrimoxazol por clínica de infección del tracto urinario. Presentaba serologías repetidamente negativas para VIH, VHB, VHC y sífilis en los meses previos.

Exploración física

Exantema maculopapular de color rojo intenso con afectación de aproximadamente un 80% de la superficie corporal de predominio facial y en el tronco (**Figuras 1 y 2**), con enantema asociado en el paladar. Además, presentaba adenopatías submandibulares y laterocervicales.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea en la que destacaba una linfopenia de 600 y un aumento de transaminasas, con cifras de 260 U/L de ALT y 160U/L de AST. Además, presentaba una LDH elevada de 500 U/L y una proteína C reactiva, marcadamente elevada, de 41 mg/L. No presentaba eosinofilia ni linfocitos atípicos. Se extrajeron serologías. A las 24 horas, el test ELISA para VIH fue reportado como positivo, siendo la prueba confirmatoria por Western Blot negativa. Se realizó como confirmación una determinación de ARN viral, siendo esta positiva con una carga viral de 10 millones de copias.



Diagnóstico

Síndrome retroviral agudo en el contexto de una primoinfección por VIH.

Tratamiento

Se inició tratamiento antirretroviral durante el ingreso.

Evolución

Resolución del cuadro agudo e inicio de seguimiento por el servicio de Microbiología.

Comentario¹

El cuadro clínico de la primoinfección de VIH o síndrome retroviral agudo se presenta entre las 2 y las 4 semanas desde el momento de la infección con una clínica similar a una mononucleosis infecciosa, con fiebre, adenopatías, odinofagia, artromialgias y exantema cutáneo. Este, suele aparecer entre el primer y el quinto día del inicio de la clínica como una erupción no pruriginosa distribuida principalmente en la cara y en el tercio superior de tronco que puede extenderse al resto de la superficie cutánea. En este momento se produce un pico en la viremia y un descenso abrupto en los linfocitos T CD4+ hasta que la activación de la respuesta inmune celular y humoral logra controlar la infección y se estabiliza la viremia. En este momento, las pruebas serológicas pueden ser negativas, por lo que es necesario realizar una determinación antigénica o de ARN viral, siendo esta la técnica de elección para el diagnóstico en esta fase, encontrándose altos niveles de replicación.





Figura 1.

Lesiones maculopapulosas con eritema intenso, distribuidas de forma difusa en tronco, abdomen y miembros superiores.





Figura 2.

Exantema maculopapuloso eritematoso que se intensifica a nivel interescapular y cervical posterior.



Bibliografía

1. Hernández Núñez, A, S Córdoba, E Daudén Tello, M Aragües Montañés, y A García Díez. «Primoinfección sintomática por VIH. Presentación de tres casos». Actas Dermo-Sifiliográficas 100, n.o 4 (2009): 445-49.



28

Lo que se encontraba en el fondo del agujero

Marina de la Puente Alonso
Luis Ángel Zamarro Díaz
Belén Rodríguez Sánchez
Ana Pulido Pérez



Anamnesis

Varón de 83 años con antecedentes personales de neutropenia severa crónica en relación con leucemia de linfocitos grandes granulares T (LGL-T) (TCR oligoclonal, STAT3 mutado vía JAK/STAT) refractaria a esteroides, metotrexato, ciclosporina, G-CSF y ciclofosfamida, en seguimiento por hematología. También, enfermedad renal crónica con estadio 3A, doble lesión aórtica significativa y polimialgia reumática. Es ingresado por sospecha de celulitis en miembro inferior derecho con úlcera central, además fiebre de hasta 39 °C, siendo tratada con piperacilina-tazobactam y daptomicina. Ha recibido tratamiento previo por este mismo motivo con amoxicilina-clavulánico, levofloxacin, clindamicina, ozenoxacino tópico y cloxacilina. Se solicita interconsulta a dermatología, refiriendo a la anamnesis aparición de lesión en la región pretibial derecha tras un traumatismo hacía cuatro meses, con aumento progresivo de tamaño, así como aparición eritema circundante a ésta, de quince días de evolución. Se había aislado del exudado del lecho de la úlcera el mes previo *P. aeruginosa*, *S. epidermidis* y *Corinebacterium sp.*

Exploración física

Presenta una úlcera de 3 cm, redonda con fondo fibrinoso, esfacelos y lecho exudativo, de bordes ligeramente sobre-elevados, localizada en la cara antero-externa de la pierna derecha. Además, presenta una placa eritematosa no dolorosa con escaso aumento de temperatura, de bordes relativamente bien definidos, no descamativa, ligeramente indurada a la palpación, que ocupa unos 20x15 cm en la región pretibial derecha (**Figuras 1 y 2**).



Exploraciones complementarias

Se decide realización de biopsia cutánea del borde de la úlcera, así como de la placa eritematosa circundante observándose a nivel histológico úlcera con tejido de granulación y fibrosis cicatricial. En el cultivo de dos de las muestras tomadas se aisló *Aspergillus fumigatus*.

Por ello, se solicitó TC tórax, Beta-Dglucano y galactomanano en suero, lo cual permitió descartar aspergilosis invasiva.

Diagnóstico

Aspergilosis cutánea primaria.

Tratamiento

Se pautaron curas de la úlcera con irrigación de suero salino fisiológico, retirada mecánica paulatina de esfacelos en el lecho de la úlcera, y cobertura con apósito de alginato.

También recibió tratamiento con voriconazol durante cuatro semanas (150 mg/día), con dosis ajustada a función renal y objetivándose metabolizador normal a través del análisis del polimorfismo de CYP2c19

Evolución

Durante la evolución, presentó disminución de la extensión de la placa de celulitis y mejoría del aspecto de la úlcera, pudiéndose continuar tratamiento ambulatorio a través de hospitalización a domicilio, finalmente con resolución de dicha y gran mejoría de la úlcera.



Comentario

La aspergilosis es una infección micótica poco común en la cual la expresión cutánea es muy inusual¹. Afecta principalmente a pacientes inmunodeprimidos con neutropenia. Sin embargo, la aspergilosis cutánea se presenta más frecuentemente como infección secundaria por diseminación desde otro foco, mientras que la afectación cutánea primaria se origina por traumatismos locales. *A. fumigatus* es la especie más frecuentemente en caso de aspergilosis cutánea secundaria, seguida por *A. flavus*, el cual es la causa más frecuente de aspergilosis cutánea primaria. Las lesiones suelen comenzar como papulopústulas o nódulos eritematovioláceos que evolucionan a la ulceración y necrosis dada la tendencia de *Aspergillus sp.* a invadir vasos y producir trombosis cutáneas².

Las variedad de lesiones pueden provocar un diagnóstico erróneo y un retraso en el tratamiento. La sospecha clínica, junto con el cultivo microbiológico y el examen histopatológico son útiles para diagnosticar la aspergilosis cutánea primaria³.





Figura 1.

Úlcera de 3 cm, redonda con fondo fibrinoso, esfacelos y lecho exudativo, de bordes ligeramente sobreelevados. Además, presenta una placa eritematosa no dolorosa, de bordes relativamente bien definidos, no descamativa, ligeramente indurada a la palpación, que ocupa unos 20x15 cm en la región pretibial derecha.





Figura 2.

Úlcera de 3 cm, redonda se observa fondo fibrinoso tras retirada de esfacelos, de bordes ligeramente sobreelevados. Además, presenta una placa eritematosa no dolorosa, de bordes relativamente bien definidos, no descamativa, ligeramente indurada a la palpación, que ocupa unos 20x15 cm en la región pretibial derecha.



Bibliografía

1. Nakashima K, Yamada N, Yoshida Y, Yamamoto O. Primary Cutaneous Aspergillosis. Acta Derm Venereol. 14 de junio de 2010;90(5):519-20.
2. Zhang R, Zhang Y, Xu W, Han X, Zhao J. Primary Cutaneous Aspergillosis Due to *Aspergillus fumigatus* in an Immunocompetent Patient with Diabetes Mellitus After Tattooing: A Case Report and Review of Literature. Infect Drug Resist. 5 de febrero de 2023;16:791-7.
3. Blanco Barrios S, Morán Estefanía M, Sierra Pacho M, Giménez Cortés ME, Martín Pascual A. Aspergilosis cutánea secundaria en paciente inmunodeprimido. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1 de octubre de 2002;93(8):511-3.



29

Absceso frío por *Bartonella henselae*

Juan Manuel Liñán Barroso

Carmen Cruz Catalán

Alonso García Núñez

José Bernabeu Wittel



Anamnesis

Varón de 2 años, con antecedentes de dermatitis atópica y correctamente vacunado, que ingresa por lesión en muslo izquierdo de dos semanas de evolución sin presentar fiebre, adenopatías, mialgias, artralgias, síndrome constitucional o anorexia. Reside en entorno urbano y conviven con un gato correctamente vacunado, sin otros antecedentes epidemiológicos de interés.

Exploración física

En muslo izquierdo se observa masa de 5 cm diámetro poco dolorosa a la palpación sin aumento de temperatura local (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía con hallazgos compatibles con absceso y resonancia magnética nuclear con hallazgos que plantean como opciones diagnósticas adenopatía/conglomerado adenopático de características atípicas con áreas necroquísticas o bien una tumoración de partes blandas sólida-necrótica/quística a filiar, descartando colección abcesificada (Figuras 2 y 3). Se realizaron serologías para *Toxoplasma*, CMV y VEB e IGRAS negativos, peor con títulos de 1/64 para *Bartonella*. Se realiza biopsia-punch de 5 mm de la lesión con salida de material purulento. En la muestra se realiza PCR para micobacterias negativa, tinción de auramina negativa para bacilos ácido-alcohol resistentes. En anatomía patológica (AP) se observa paniculitis lobulillar y en una biopsia posterior, infiltrado inflamatorio granulomatoso no necrotizante, sin evidencia de microorganismos con Ziehl-Neelsen, Giemsa y Grocott.



Tratamiento

La lesión había ido aumentando de tamaño desde 1 cm y no había respondido a tratamiento con amoxicilina-clavulánico intravenoso 16 días. Ante resultado de serología IgG para *Bartonella* 1/64 y AP que descarta malignidad, se decide repetir serología en 1 semana para valorar cambios en la titulación (con resultado negativo).

Evolución

Gran mejoría clínica de la lesión al cambiar tratamiento a azitromicina en domicilio.

Comentario¹⁻⁴

Existen estudios españoles retrospectivos que describen una densidad de incidencia de esta infección en pacientes ingresados de 0,93 por millón de personas-año, siendo una enfermedad endémica en nuestro país. No obstante, es necesario un alto índice de sospecha para diagnosticar esta entidad, ya que puede ser confundida con otras causas infecciosas, como infecciones por micobacterias, u otras causas no infecciosas, como linfomas/leucemias o entidades autoinflamatorias. Cabe destacar que en un 90% de infecciones por esta bacteria es describe contacto con gatos, aunque no siempre se detecta mordedura o arañazo. La forma de presentación más frecuente es la inflamación unilateral subaguda o crónica de ganglios linfáticos axilares, pudiendo afectar a otras regiones. Puede producirse supuración en un tercio de los casos pediátricos y en un 30% de los casos se producen fiebre o síntomas sistémicos moderados. Suele ser benigna y autolimitada en niños inmunocompetentes. No obstante, existen formas clínicas atípicas, como la que describimos en nuestro caso clínico.





Figura 1.

Imagen clínica de muslo izquierdo se observa masa eritematosa de 5 cm diámetro.



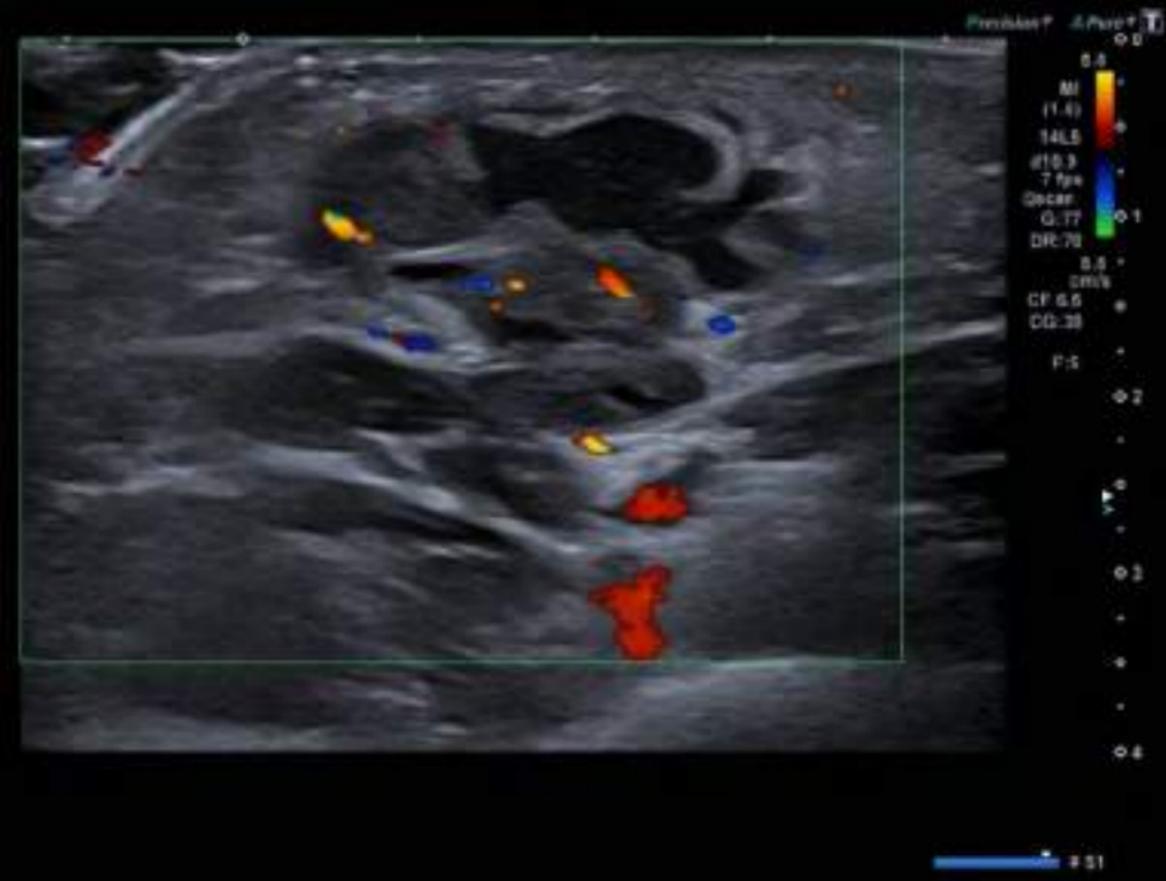


Figura 2.

Masa heterogénea quístico-necrótica en grasa subcutánea y marcada vascularización en Doppler color.



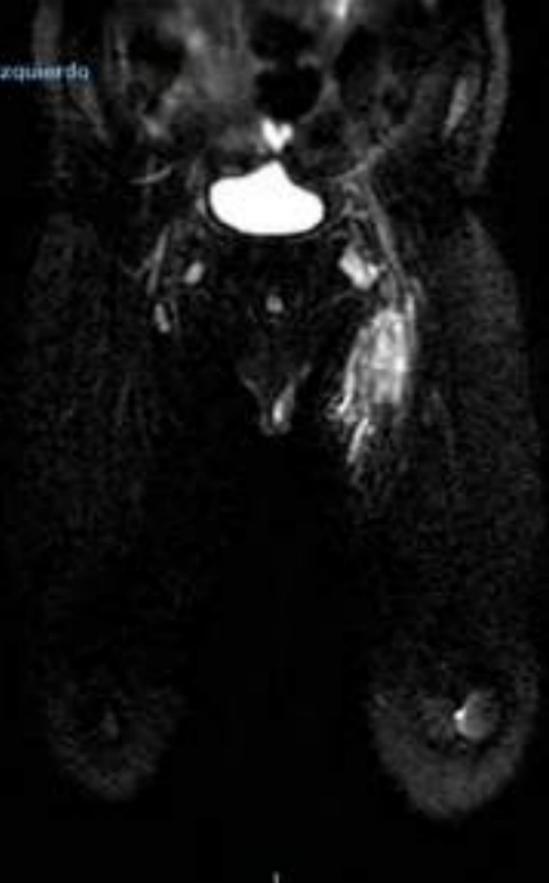


Figura 3.

Lesión sólida con áreas centrales de aspecto abigarrado de características necro-quísticas; señal heterogénea en T2, con restricción y realce intenso del componente sólido.



Bibliografía

1. Begres JM, Mangus CW. The flea's knees: A unique presentation of cat scratch disease. Am J Emerg Med [Internet]. 2021;44:477.e5-477.e6. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2020.10.033>
2. Lemos AP, Domingues R, Gouveia C, de Sousa R, Brito MJ. Atypical bartonellosis in children: What do we know? J Paediatr Child Health. 2021;57(5):653–8.
3. Nawrocki CC, Max RJ, Marzec NS, Nelson CA. Atypical manifestations of cat-scratch disease, United States, 2005–2014. Emerg Infect Dis. 2020;26(7):1438–46.
4. Rodríguez Alonso B, Alonso-Sardón M, Rodrigues Almeida HM, Romero-Alegria Á, Pardo-Lledias J, Velasco-Tirado V, et al. Epidemiological of cat scratch disease among inpatients in the Spanish health system (1997–2015). Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 2021;40(4):849–57.



30

¿Qué se esconde detrás de las ampollas?

Virginia Linares López

Julia Clavijo Herrera

Pedro Martínez Arredondo

María Luisa Martínez Barranta



Anamnesis

Antecedentes personales:

- Alergia al Dextrometorfano.
- Enfermedad de Crohn ileocólica en tratamiento con Infliximab.

Varón de 20 años que consulta por lesiones ampollosas pruriginosas en manos, que comenzaron hace dos semanas y se han extendido a otras zonas del cuerpo. Desde hace cinco meses había realizado hasta en tres ocasiones tratamiento para escabiosis con permetrina 5% tópica e ivermectina oral, última vez hace un mes.

Además, su pareja presentaba prurito generalizado desde hace un mes y medio. Estuvo también realizando tratamiento para la escabiosis con permetrina 5% tópica e ivermectina oral hasta en cuatro ocasiones, última vez hace 3 meses.

Exploración física

Presenta varias lesiones ulceradas en ambas manos, tanto en dorso como palmas. Y algunas lesiones en resolución con eritema y reepitelización de ulceraciones previas. En muñeca izquierda se apreciaba fino trayecto lineal sinuoso de 8 mm (**Figuras 1-3**)

Presenta lesiones similares en las piernas, glúteos y pectoral izquierdo.

Exploraciones complementarias

En muñeca izquierda a la dermatoscopia se observa surco acarino con signo de ala delta.

Se solicitaron serologías para *Treponema pallidum*, *Rickettsias* y *Coxiella*, que fueron negativas.



Diagnóstico

Sarna ampollosa.

Tratamiento

Se le indicó aplicación Vaselina azufrada al 10% tres días consecutivos durante 24 horas, repitiendo el proceso a la semana. Esto debía realizarlo todo el núcleo familiar y parejas sexuales de forma simultánea.

Los siguientes días debía aplicarse fomentos de sulfatos de zinc, cobre y aluminico-potásico dos veces al día y luego hidrocortisona crema mezclado a partes iguales con ácido fusídico crema en todas las ulceraciones.

Evolución

El cuadro se resolvió por completo a las 2 semanas de terminar el tratamiento completo.

Comentario¹⁻⁵

La escabiosis o sarna es enfermedad transmisible derivada de la infestación de la piel del hombre por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. La transmisión se produce por contacto físico estrecho, de al menos 20 minutos, con una persona afectada, habitualmente una pareja sexual o un conviviente.



La sarna puede presentarse de diversas formas, la sarna típica (la más común), la sarna nodular, la sarna noruega o costra y la sarna ampollosa, una variante rara que se presenta con ampollas tensas y cuyo diagnóstico diferencial se plantea con entidades como el penfigoide ampollosa, impétigo ampollosa, epidermólisis ampollosa adquirida, reacción a picadura de artrópodo o dermatitis de contacto aguda, donde la historia clínica adquiere un gran valor. Gran parte de los fracasos terapéuticos se deben a un incorrecto cumplimiento del tratamiento, o la reinfestación por insuficiente control de contactos. En este caso, el paciente no realizaba un tratamiento coordinado con su pareja.





Figura 1.

Dorso de ambas manos con lesiones anulares denudadas que afectan a dedos y zonas interdigitales, algunas reepitalizadas.





Figura 2.

Dorso de mano derecha que se aprecian esas lesiones anulares con piel denudada central con eritema perilesional, se observa afectación de pliegues interdigitales con descamación.





Figura 3.

Palmas de ambas manos con lesiones anulares. En lateral cubital de muñeca izquierda presenta fino trayecto lineal sinuoso de 8 mm, que corresponde a surco acarino.



Bibliografía

1. C. Galván Casas, R. Ruiz-Villaverde, Á. Prados-Carmona, Á. Fernández Camporrod, A.G. Angulo Menéndez, M.C. Álvarez-Buylla Puente et. Características clínicas y epidemiológicas de pacientes diagnosticados de escabiosis en España: oportunidades de mejora. Estudio transversal multicéntrico CLINI-AEDV. Actas Dermosifográficas. Ene 2024; 15(1): 36-47. Doi:[10.1016/j.ad.2023.08.006](https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.08.006).
2. C. Galván-Casas, J. Ortiz-Álvarez, E. Martínez-García et al., Recomendaciones de expertos de la Academia Española de Dermatología (AEDV) para el manejo de las ectoparasitosis de transmisión sexual. Escabiosis y pediculosis pública, Actas Dermo-Sifilográficas. Oct 2023. Doi: [10.1016/j.ad.2023.11.007](https://doi.org/10.1016/j.ad.2023.11.007)
3. Daim SUR, Ashraf MF, Ashraf A, Zubair R, Ahmed RU. Breaking the Bubble: Bullous scabies - A case report. IDCases. Abr 2023; 12;32:e01762. Doi: [10.1016/j.idcr.2023.e01762](https://doi.org/10.1016/j.idcr.2023.e01762).
4. Li FZ, Jia M, Chen KJ, Ye Q, Fang S. Bullous Scabies: Clinical, Dermoscopic, and Pathologic Characteristics of Ten Patients. Am J Trop Med Hyg. Sep 2021;105(6):1798-1802. Doi: [10.4269/ajtmh.21-0516](https://doi.org/10.4269/ajtmh.21-0516).
5. Luo DQ, Huang MX, Liu JH, Tang W, Zhao YK, Sarkar R. Bullous Scabies. Am J Trop Med Hyg. Sep 2016;95(3):689-93. Doi: [10.4269/ajtmh.16-0273](https://doi.org/10.4269/ajtmh.16-0273).



31

Un accidente laboral sorprendente

Saray Simón Coloret
Lucía Quintana Castanedo
Cristina Abraira Meriel
Inmaculada Bertomeu Genís



Anamnesis

Paciente de 38 años sin antecedentes personales de interés que acude a consulta de Dermatología derivado por su médico de Atención Primaria por celulitis en mano derecha de 1 mes de evolución tras un accidente laboral leve (introdujo la mano entre dos piezas de plástico). Ha recibido tratamiento con gentamicina tópica, amoxicilina-clavulánico vía oral y ciprofloxacino vía oral, sin obtener ninguna mejoría. No ha presentado fiebre. Niega clínica a otros niveles.

Exploración física

Presenta placa eritematosa en cara lateral de mano derecha que alcanza el tercio inferior del antebrazo, con pápulo-pústulas en periferia de coloración violácea (**Figura 1**). Se acompaña de dolor a la palpación y aumento de temperatura local.

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía en la que se objetiva severa celulitis de la vertiente dorsal de la muñeca (central y cubital) y en vertiente dorsal del tercio distal del antebrazo con endurecimiento cutáneo y múltiples ampollas cutáneas y lesiones locales sobreelevadas e induradas. En la parte dorsal de la muñeca presenta múltiples focos de localización difusa y alta profusión de hiperseñal milimétricos sugestivos de cuerpos extraños de muy pequeño tamaño (microfibras), no observables en la vertiente dorsal del antebrazo. Estos hallazgos sugieren reacción inflamatoria severa a cuerpo extraño. Además, se realiza biopsia para estudio anatomopatológico y microbiológico.



En la biopsia se puede observar dermatitis granulomatosa abscesificada con linfocitos, neutrófilos, células plasmáticas y ocasionales células gigantes multinucleadas (**Figura 2**).

El estudio microbiológico fue negativo, incluido el estudio de micobacterias y Nocardia.

Diagnóstico

Infección de piel y tejido celular subcutáneo por micobacterias atípicas tras accidente laboral.

Tratamiento

Dada la clínica y los resultados de las pruebas complementarias, se decidió tratar de forma empírica como una infección por micobacterias atípicas con claritromicina 500 mg cada 12 horas, etambutol 1.200 mg cada 24 horas y rifampicina 600 mg cada 24 h.

Evolución

Tras el primer mes de tratamiento el paciente experimentó una gran mejoría de las lesiones, disminuyendo el tamaño de la placa y el dolor. Tras 6 meses, el cuadro se había resuelto.



Comentario

Las micobacterias atípicas son bacilos gram-positivos ácido-alcohol resistentes ampliamente distribuidas en la naturaleza¹. Pueden afectar piel, huesos, ganglios linfáticos, pulmones e incluso córnea. Específicamente a nivel cutáneo y subcutáneo, se presentan como pápulas, placas, nódulos y abscesos que suelen ir precedidas de factores precipitantes que alteren la barrera cutánea^{2,3}.

El diagnóstico requiere una alta sospecha y se basa en tres pilares: el antecedente de trauma cutáneo, la presencia de nódulos subcutáneos y abscesos dolorosos y una mala respuesta al tratamiento antibiótico convencional. Para confirmar el cuadro, nos podemos apoyar en la biopsia cutánea y el cultivo. Debido al desarrollo de resistencias, es preciso asociar varios antibióticos para poder tratar correctamente estas infecciones¹.

El objetivo de este caso clínico es destacar la importancia de la anamnesis y la exploración física para sospechar esta entidad y ofrecer un tratamiento efectivo y precoz.





Figura 1.

Imagen clínica. Placa eritemato-violácea en dorso de mano con pápulo-pústulas en periferia.



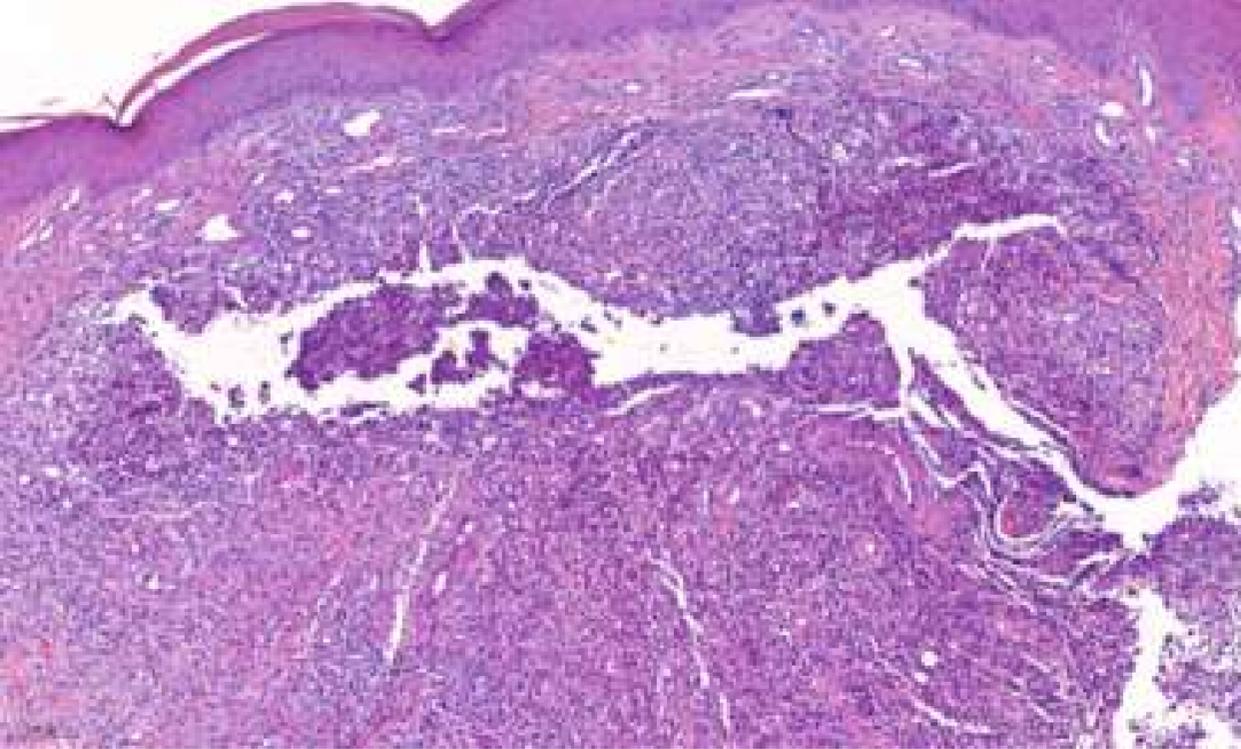


Figura 2.

Imagen de Anatomía Patológica. Se observa dermatitis granulomatosa abscesificada con neutrófilos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas.



Bibliografía

1. Valdes F., Cid A. Micobacterias atípicas. Actas dermo-sifiliográficas. 2004;95:331-357.
2. Del Solar, Manuel, Salomon M. Bravo F. Seas C. Gotuzzo E. Culqui D. et al. Infección cutánea por micobacterias atípicas de crecimiento rápido (MACR) debido a mesoterapia cosmética. Reporte de casos y revisión de la literatura. Folia Dermatol Peru. 2005; 16: 127-135.
3. Sander MA, Isaac-Renton JL, Tyrrell GJ. Cutaneous Nontuberculous Mycobacterial Infections in Alberta, Canada: An Epidemiologic Study and Review. J Cutan Med Surg. 2018;22:479-483. doi:[10.1177/1203475418776945](https://doi.org/10.1177/1203475418776945).



32

Dermatología tropical: un reto en la puerta de Urgencias

Samuel Corral Pavanelo
Sara Merino Molina
Carmen Tienza Fernández
Jorge Alonso Suárez Pérez



Anamnesis

Paciente varón de 31 años, natural de Senegal, sin antecedentes médicos de interés que acude al Servicio de Urgencias Dermatológicas por lesiones cutáneas de meses de evolución distribuidas predominantemente en tronco, así como dificultad para el movimiento y parestesias en pie izquierdo.

Exploración física

Múltiples máculas hipopigmentadas de bordes mal definidos, distribuidas especialmente en tronco, con borde levemente eritematoso, alopecicas y con pérdida de la sensibilidad (**Figuras 1 y 2**). A la exploración neurológica, imposibilidad para la dorsiflexión de pie izquierdo con pérdida de la sensibilidad en dorso de mismo pie, compatible con neuropatía del nervio peroneo común izquierdo.

Exploraciones complementarias

Se realizó toma de punch con resultado de infiltrado dérmico de predominio linfocitario con abundantes histiocitos de citoplasma vacuolado (células de Virchow) y gran cantidad de bacilos en su interior, respetando una banda subepidérmica o zona de Grenz (**Figuras 3 y 4**). Se realizó la técnica inmunohistoquímica de Fite-Faraco demostrando la positividad de estos microorganismos. Ante este resultado, se planteó la realización de una electroneurografía que mostró una polineuropatía sensitivo-motora de carácter axonal asimétrica de predominio a nivel distal de miembros inferiores.



Diagnóstico

Lepra multibacilar (según clasificación de la Organización Mundial de la Salud).

Tratamiento

Tras el diagnóstico clínico, histopatológico y microbiológico, se inició siguiendo las recomendaciones de la Organización Mundial de la Salud tratamiento farmacológico combinado con dapsona, rifampicina y clofazimina durante doce meses.

Evolución

El paciente, tras una excelente evolución con el tratamiento pautado durante un año sin efectos adversos referidos, se encuentra actualmente asintomático, considerándose curado, aunque continuando con el seguimiento en nuestras consultas.

Comentario¹⁻⁵

Actualmente, la Organización Mundial de la Salud reconoce la lepra como una enfermedad tropical desatendida (NTD, por sus siglas en inglés), denominando así a enfermedades frecuentes en áreas tropicales, especialmente en poblaciones con condiciones socioeconómicas pobres. En el año 2019, más de doscientos mil casos de lepra fueron diagnosticados en un total de ciento dieciocho países, encontrando muchos de los afectados dificultades para acceder a un correcto tratamiento para esta enfermedad estigmatizada y con riesgo de secuelas físicas permanentes.



En España, diez casos de lepra fueron diagnosticados en el año 2022, existiendo aún algunos focos de casos aislados autóctonos de esta enfermedad, como en la Axarquía malagueña.

En un mundo cada vez más globalizado, los especialistas en Dermatología, como expertos en la piel, nos enfrentamos a retos diagnósticos entre los cuales se hallan enfermedades cutáneas infecciosas poco comunes en nuestro entorno. Una formación sólida y el estudio de esta rama de la Dermatología, ahora reconocida como Dermatología Tropical, son esenciales para un diagnóstico precoz e instauración del tratamiento, en línea con la Estrategia Mundial contra la Lepra (Organización Mundial de la Salud, 2021-2030): “Hacia cero lepra”.





Figura 1.

Imagen del torso anterior del paciente con múltiples máculas hipopigmentadas.





Figura 2.

Imagen del torso posterior del paciente con múltiples máculas hipopigmentadas.



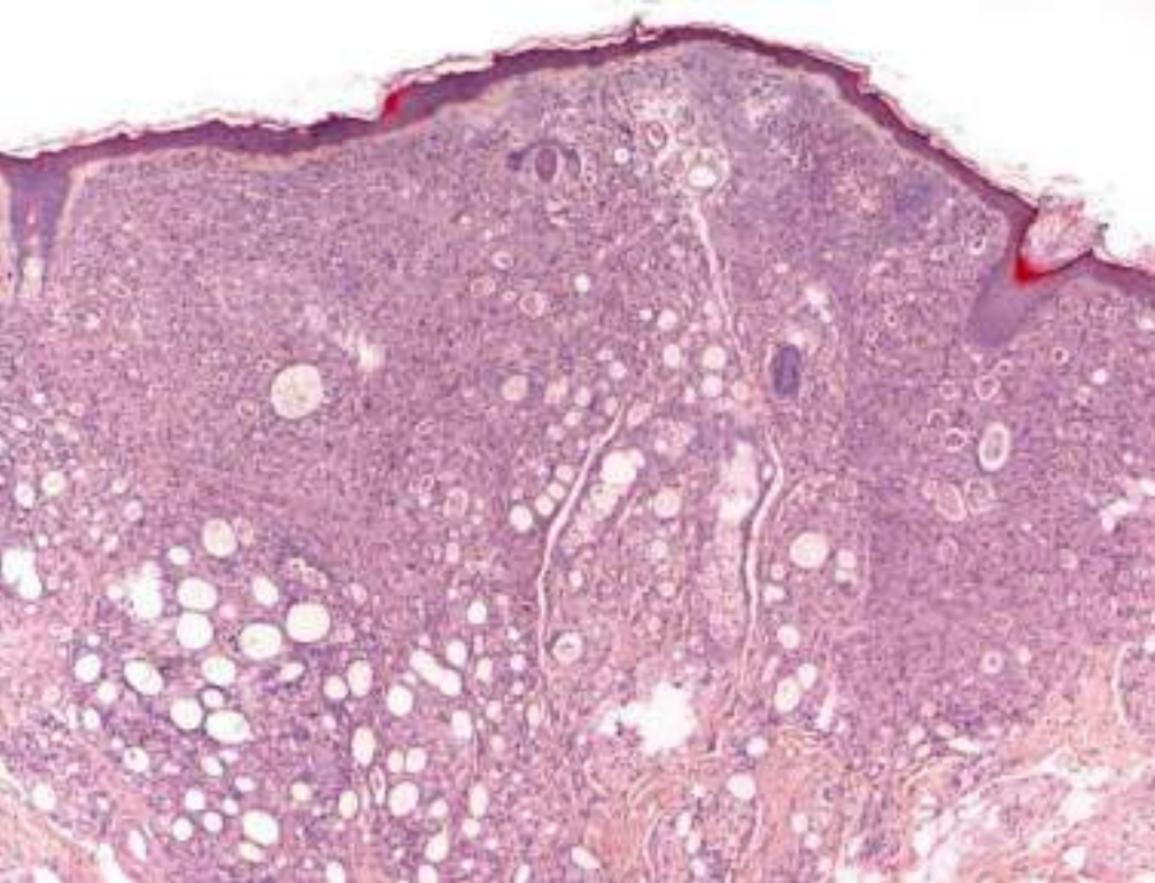


Figura 3.

Imagen histopatológica mostrando un infiltrado dérmico difuso de predominio linfohistiocitario, con abundantes células de Virchow, respetando la zona de Grenz.



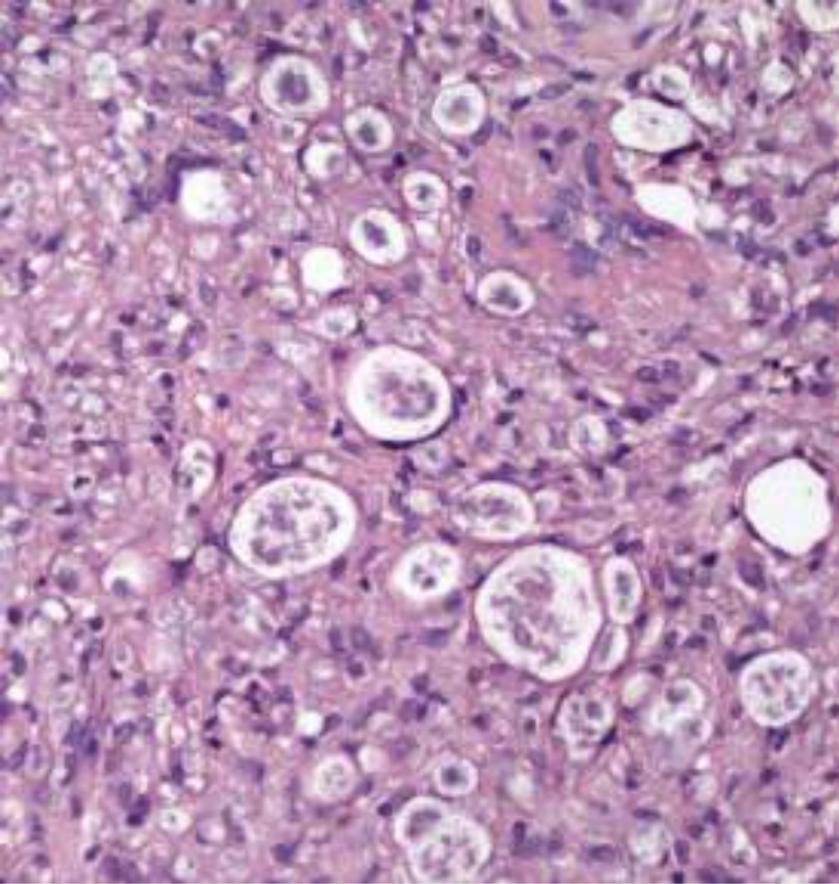


Figura 4.

Imagen histopatológica en detalle de los histiocitos vacuolados o células de Virchow.



Bibliografía

1. López Navarro N, Bosch García RJ, Ruiz del Portal G, Castillo Muñoz R, Tejera Vaquerizo A, Herrera Ceballos E. Lepra en el tercer milenio. A propósito de cuatro casos en Málaga, dos autóctonos y dos importados. *Med Cutan Iber Lat Am* 2007;35(5):219-224
2. World Health Organization. Towards Zero Leprosy. Global Leprosy (Hansen's Disease) Strategy 2021–2030. ISBN 978-92-9022-850-9.
3. Maymone MBC, Laughter M, Venkatesh S, Dacso MM, Rao PN, Stryjewska BM, et al. Leprosy: Clinical aspects and diagnostic techniques. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;83(1):1–14. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.12.080>
4. Maymone MBC, Venkatesh S, Laughter M, Abdat R, Hugh J, Dacso MM, et al. Leprosy: Treatment and management of complications. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2020;83(1):17–30. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.10.138>
5. Alemu Belachew W, Naafs B. Position statement: LEPROSY: Diagnosis, treatment and follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol* [Internet]. 2019;33(7):1205–13. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1111/jdv.15569>



33

Patrón esporotricóide por *Mycobacterium marinum* en un paciente inmunocompetente

Santiago Soto Fuster
Cristina García Gálvez
Cristina Albanell Fernández
Victoria Smith Ferres



Anamnesis

Presentamos un caso de infección por *M. marinum* en un varón de 41 años aficionado a la pesca en pantano y a la cría de peces en acuarios. Consultó por aparición de nódulos dolorosos en dorso de mano y antebrazo izquierdo con extensión proximal en patrón esporotricóide. Refería tumefacción y aparición de una ampolla a nivel subungueal del 2º dedo de la mano izquierda un mes antes, que relacionaba con traumatismo previo en la zona, ya que era mecánico de profesión. Había sido tratado con amoxicilina-clavulánico y drenaje del nódulo de mayor tamaño.

Exploración física

En el momento de consulta con dermatología presentaba hiperqueratosis en hiponiquio del 2º dedo de la mano izquierda junto con distrofia distal de la uña. Se apreciaban nódulos de tamaños variables entre 5 mm y 20 mm afectando al 2º dedo y dorso de antebrazo izquierdo. Éstos eran eritematosos, de tacto fluctuante, dolorosos a la palpación, pero sin aumento de la temperatura a nivel local (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se practicó una biopsia tipo punch de uno de los nódulos, drenando un contenido purulento que se cultivó. La PCR para *M. tuberculosis* fue negativa. En la histología se observó un tejido de granulación abscesificado, no viéndose granulomas establecidos. A los 13 días de incubación en medio Lowenstein-Jensen se observó crecimiento de bacilos ácido-alcohol resistente y a los 36 días en medio de MGIT. El antibiograma indicaba sensibilidad a moxifloxacino, claritromicina, rifampicina y etambutol, siendo resistente a doxiciclina.





Diagnóstico

Infección cutánea por *Mycobacterium marinum* con progresión proximal en patrón esporotricoides.

Tratamiento

El paciente fue tratado con claritromicina 500 mg cada 12 horas y rifampicina durante 2 semanas. Ante mala tolerancia a rifampicina se retiró y se decidió monoterapia con claritromicina 500 mg cada 12 horas durante 16 semanas.

Evolución

El paciente notó mejoría de las lesiones desde el inicio del tratamiento. A las 12 semanas presentaba lesiones residuales no palpables (**Figura 3**).

Comentario

Mycobacterium marinum (*M. marinum*) es una micobacteria no tuberculosa que causa una enfermedad granulomatosa similar a la tuberculosis en peces de agua dulce y salada¹. El primer caso de infección en humanos se describió en 1951 tras haber nadado en una piscina contaminada. La cloración de piscinas ha hecho menos frecuente hoy en día este tipo de infecciones, pero están aumentando los casos relacionados con la limpieza de acuarios y manipulación de pescado contaminado². La infección requiere tanto de la exposición al microorganismo como de una discontinuidad de la barrera cutánea que aumente el riesgo de inoculación³.

En nuestro caso, el paciente pudo haberse inoculado practicando la pesca en pantano o limpiando su acuario. El tratamiento se basa en claritromicina en monoterapia en infecciones localizadas y pautas combinadas en no respondedores o infección profunda. *M. marinum* tiene sensibilidad variable para doxiciclina y se han descrito casos de resistencia, como en el nuestro⁴.

Nos encontramos ante una infección por un microorganismo infrecuente pero que se ha de sospechar ante un paciente acuariófilo o aficiones que tengan relación con entornos húmedos. Nuestro paciente reconoció haber limpiado sus acuarios sin guantes, por lo que es importante que se conozcan los riesgos para la salud que puede generar tener un acuario en casa y se deberían advertir en las tiendas especializadas.





Figura 1.

Se aprecia hiperqueratosis a nivel de hiponiquio del 2º dedo de la mano izquierda, junto con distrofia de la lámina ungueal a nivel distal.





Figura 2.

Se aprecian nódulos eritematosos en dorso del antebrazo izquierdo. Uno de ellos tapado por un apósito tras haber sido drenado en urgencias por parte de cirugía general con anterioridad a ser visto por nuestro servicio.





Figura 3.

Se aprecian lesiones eritematovioláceas residuales tras tratamiento antibiótico a las 12 semanas.



Bibliografía

1. Hashish E, Merwad A, Elgaml S, Amer A, Kamal H, Elsadek A, Marei A, Sitohy M. Mycobacterium marinum infection in fish and man: epidemiology, pathophysiology and management; a review. Vet Q. 2018 Dec;38(1):35-46. <https://doi.org/10.1080/O1652176.2018.1447171>
2. Canetti D, Riccardi N, Antonello RM, Nozza S, Sotgiu G. Mycobacterium marinum: A brief update for clinical purposes. Eur J Intern Med. 2022;105:15-19. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2022.07.013>
3. Tsiolakkis G, Lontos A, Filippas-Ntekouan S, et al. Mycobacterium marinum: A Case-Based Narrative Review of Diagnosis and Management. Microorganisms. 2023;11(7):1799. Published 2023 Jul 13. <https://doi.org/10.3390/microorganisms11071799>
4. Bridwell RE, Newell CF, Inman BL, Goss S, Long B. Mycobacterium marinum cellulitis: A fishy etiology. Am J Emerg Med. 2022;61:236.e1-236.e3. <https://doi.org/10.1016/j.ajem.2022.08.036>



34

Pseudopústulas umbilicadas lineales tras un corte

Carlos Manuel Martorell Moreau

María Nazaret Olmos García

Laura Moreno Hernández

Luis Javier del Pozo Hernando



Anamnesis

Varón de 40 años con infección por VIH en tratamiento antirretroviral que acude a urgencias por fiebre, malestar general y aparición de pápulas umbilicadas generalizadas que afectaban el área genital, así como las palmas y las plantas de los pies. También reportó la aparición de una lesión cutánea más grande en el antebrazo, donde previamente se había cortado accidentalmente con un cuchillo de cocina.

Exploración física

Múltiples pseudopústulas agrupadas siguiendo un patrón lineal sugestivo de fenómeno de Koebner (**Figura 1**). Con la dermatoscopia, las lesiones individuales estaban compuestas por un área central marrón con glóbulos rojos y vasos irregulares, rodeada por un halo blanquecino y eritema perilesional con vasos puntiformes (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

El hemograma y perfil bioquímico fueron normales. La PCR del material obtenido de las lesiones cutáneas fue positivo para virus mpox.

Diagnóstico

Fenómeno de pseudo-Koebner en infección por mpox.



Tratamiento

La fiebre y el malestar general mejoraron con antiinflamatorios orales. Los síntomas sistémicos y las lesiones cutáneas curaron progresivamente en el transcurso de 3 semanas sin tratamiento específico.

Evolución

Seis meses tras la infección por mpox, el paciente continúa en seguimiento por medicina interna sin secuelas. Algunas de las lesiones dejaron cicatrices levemente atróficas.

Comentario¹⁻⁴

El mpox es un virus zoonótico del género *Orthopoxvirus*, endémico en África central y occidental. Desde 2022, se ha observado un brote global con transmisión sostenida de persona a persona. La vía de transmisión principal es a través de piel y mucosas, frecuentemente tras contacto sexual. Se caracteriza clínicamente por pseudopústulas umbilicadas. Es típica la afectación de la zona anogenital y mucosas, frecuentemente acompañada de linfadenopatías, odinofagia, fiebre, mialgias y cefalea. Con la dermatoscopia, se describe un área marrón central con un halo blanquecino periférico. El fenómeno de pseudo-Koebner es una variante del fenómeno de Koebner, en la que una dermatosis se desencadena por la introducción de un agente infeccioso en un área previamente lesionada de la piel. Se ha observado en infecciones como varicela, herpes virus 8, molusco contagioso, virus del papiloma humano e infecciones fúngicas. Los mecanismos de trauma pueden ser diversos, como excoriaciones, picaduras de insectos, venopunciones o quemaduras. Los casos asociados a mpox son escasos en la literatura.





Figura 1.

Pseudopústulas umbilicadas a lo largo de la herida del paciente formando un patrón lineal.





Figura 2.

Con la dermatoscopia, las lesiones estaban compuestas por un área central marrón con glóbulos rojos y vasos irregulares, rodeada por un halo blanquecino y eritema perilesional con vasos puntiformes.



Bibliografía

1. Thornhill JP, Antinori A, Orkin CM. Monkeypox Virus Infection across 16 Countries - April-June 2022. Reply. N Engl J Med. 2022 Dec 22;387(25):e69. doi: [10.1056/NEJMc2213969](https://doi.org/10.1056/NEJMc2213969). PMID: 36546638.
2. Maronese CA, Errichetti E, Avallone G, Beretta A, Marzano AV. Dermoscopy as a supportive diagnostic tool in human monkeypox. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Mar;37(3):e412-e414. doi: [10.1111/jdv.18597](https://doi.org/10.1111/jdv.18597). Epub 2022 Oct 12. PMID: 36152029.
3. Rubin AI, Stiller MJ. A listing of skin conditions exhibiting the koebner and pseudo-koebner phenomena with eliciting stimuli. J Cutan Med Surg. 2002 Jan-Feb;6(1):29-34. doi: [10.1007/s10227-001-0029-6](https://doi.org/10.1007/s10227-001-0029-6). Epub 2002 Jan 9. PMID: 11896422.
4. Friedel N, Gallo ES, Horovitz T, Ben Ami R, Sprecher E. Sexually transmitted monkeypox with pseudo-koebnerization within a tattoo. JAAD Case Rep. 2023 Jan;31:112-114. doi: [10.1016/j.jdcr.2022.11.012](https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2022.11.012). Epub 2022 Nov 17. PMID: 36439913; PMCID: PMC9677529.



35

Neumonía y lesiones cutáneas: la dermatología como guía para un diagnóstico microbiológico

Fernando Gruber Velasco
Belén Romero Jiménez
Catalina Axpe Gil
Kiril Magaletskyy Kharachko



Anamnesis

Presentamos el caso de una adolescente de 13 años, sin antecedentes personales de interés, que acude al servicio de urgencias de pediatría manifestando clínica de tos, disnea, astenia y fiebre de cuatro días de evolución. En urgencias se observa fiebre de 38° junto a saturación de oxígeno de 94%. Debido a la sospecha de neumonía, se realiza una radiografía de tórax en la que no se objetivan consolidaciones pulmonares. Se da de alta a la paciente con tratamiento antibiótico oral con amoxicilina durante una semana. Dos días después, la paciente regresa a urgencias debido a la aparición de lesiones cutáneas dolorosas en dorso de manos y en la cavidad oral. Además, persistía la sintomatología sistémica con empeoramiento de la clínica respiratoria a pesar de haber iniciado el tratamiento antibiótico pautado.

Exploración física

En la exploración física la paciente presentaba máculas y pápulas eritematosas de morfología dianiforme en regiones distales de miembros superiores, incluyendo palmas (**Figura 1**). En labios y mucosa gingival se observaban úlceras y ampollas de bordes definidos y con borde eritematoso ligeramente sobreelevado (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realiza una PCR para *Mycoplasma pneumoniae* de exudado nasofaríngeo que resulta ser positiva. Se solicita una nueva radiografía de tórax en la que se observa un infiltrado intersticial con aspecto de vidrio deslustrado de predominio perihiliar (**Figura 3**).

Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico de Mucositis y rash inducido por *Mycoplasma* (MIRM).



Tratamiento

Se instaura tratamiento antibiótico oral frente a *Mycoplasma* con azitromicina durante 7 días y se suspende el tratamiento antibiótico con amoxicilina. Debido a la gran sintomatología general y dolor asociado a las lesiones, se decide instaurar pauta corta con prednisona oral durante 9 días.

Evolución

Diez días después, la paciente presenta una significativa mejoría de la sintomatología general y de la clínica respiratoria. A nivel cutáneo se observan maculas eritematosas residuales, sin datos de actividad; sugestivas de resolución del cuadro.

Comentario¹⁻⁴

El *Mycoplasma pneumoniae* causa el 40% de neumonías atípicas en adultos jóvenes, pudiendo causar manifestaciones cutáneas en el 25% de los afectados. Aunque en la mayoría de los casos los pacientes suelen presentar un exantema maculopapuloso inespecífico, se han descrito muchos cuadros cutáneos asociados a esta bacteria como: enfermedad de Kawasaki, vasculitis y mucositis y rash inducido por *Mycoplasma* (MIRM). El MIRM es un cuadro de afectación cutánea asociado a *Mycoplasma* diferenciado del eritema multiforme. La clínica consiste en la aparición de lesiones cutáneas con una distribución acral y morfología variable, siendo más frecuentes las lesiones vesiculo-ampollosas en diana. La afectación de mucosas suele ser importante, siendo más frecuente la afectación de mucosa oral. Para la confirmación diagnóstica se requiere una PCR positiva para *Mycoplasma* y una histología compatible con esta enfermedad. Como tratamiento principal debe instaurarse una antibioterapia eficaz frente a *Mycoplasma* con macrólidos durante 5-7 días. Según la repercusión sistémica del cuadro cutáneo, también pueden utilizarse ciclos cortos de corticoides sistémicos o tópicos.





Figura 1.

Máculas, pápulas y ampollas de morfología dianiforme y de distribución acral.





Figura 2.

Lesiones ulceradas en labio superior de morfología dianiforme y pápulas en región facial.





Figura 3.

Radiografía de tórax que muestra un tenue infiltrado intersticial de predominio perihiliar.



Bibliografía

1. Martínez-Pérez, M. et al. (2016) 'Exantema Mucocutáneo inducido por mycoplasma pneumoniae: ¿Un nuevo síndrome separado del eritema multiforme? Un Nuevo Caso y Revisión de la Literatura', *Actas Dermo-Sifiligráficas*, 107(7). doi:[10.1016/j.ad.2015.09.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.09.023).
2. Canavan, T.N. et al. (2015a) 'Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: A systematic review', *Journal of the American Academy of Dermatology*, 72(2). doi:[10.1016/j.jaad.2014.06.026](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.06.026).
3. Lerch, M. et al. (2018) 'Current perspectives on erythema multiforme', *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*, 54(1), pp. 177-184. doi:[10.1007/s12016-017-8667-7](https://doi.org/10.1007/s12016-017-8667-7).
4. Bau, J.T. and Cooper, C.L. (2019) 'Erythema multiforme major associated with mycoplasma pneumoniae infection', *Canadian Medical Association Journal*, 191(43). doi:[10.1503/cmaj.190850](https://doi.org/10.1503/cmaj.190850).



36

Más vale prevenir que curar

Paula Soto Revuelta
José González Fernández
Sara Martínez Cisneros
Victoria Lezcano Biosca



Anamnesis

Lactante de 22 meses con antecedentes de dermatitis atópica que acudió a urgencias por presentar lesiones cutáneas pruriginosas de 2-3 días de evolución con empeoramiento en las últimas 24 horas. Las lesiones comenzaron en las flexuras de ambas rodillas con extensión a tronco y facies. A nivel sistémico había presentado un empeoramiento del estado general con disminución del apetito, encontrándose en todo momento afebril, y como único antecedente de interés los familiares referían que en los días previos había presentado un cuadro de tos y rinitis mucosa.

Exploración física

A la exploración física presentaba lesiones ulceradas y costrosas de aspecto melicérico en zona interna de ambos muslos y fosas poplíteas (**Figura 1**) y lesiones papulocostrosas eccematosas confluyentes en tronco y miembros superiores (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se recogió muestra para una detección selectiva de los virus herpes simple tipos 1 y 2, varicela-zóster y enterovirus.

Diagnóstico

Eccema *coxsackium*.



Tratamiento

Previo al resultado del cultivo y dada la extensa afectación cutánea se decidió ingreso hospitalario para comenzar tratamiento intravenoso con aciclovir 10 mg/kg/8 h ante la posibilidad de tratarse de un eccema *herpeticum*.

Se realizaron curas de las lesiones con suero fisiológico con posterior decostramiento, aplicación diaria de mometasona crema mezclada con ácido fusídico, y en aquellas regiones más exudativas se aplicó fomentos con Sulfato de Zn 1:1000.

Evolución

Durante el ingreso el paciente presentó buen estado general en todo momento, ausencia de fiebre y adecuada tolerancia oral. A las 24 horas ya se objetivaba regresión de lesiones sin aparecer nuevas. Se mantuvo el tratamiento con aciclovir hasta comprobar negatividad para virus herpes simple y constatar que se trataba de un eccema *coxsackium* (PCR positiva para enterovirus). Dada la buena evolución se decidió alta hospitalaria, continuando con tratamiento tópico domiciliario con ácido fusídico + betametasona y cremas emolientes. Al mes se reevaluó al paciente con resolución completa de las lesiones.

Comentario^{1,2}

El eccema *coxsackium* es una variante agresiva de la enfermedad mano-pie-boca típica de la infancia, causada por la familia de los enterovirus, siendo el más habitual el *Coxsackie* A6. Cursa con aparición de un exantema papulovesiculoso de predominio en extremidades y región peribucal, sin embargo, la extensión a mucosas es menos frecuente que en la forma clásica asociada al *Coxsackie* A16 y al enterovirus EV71.



La importancia de este caso reside en conocer esta entidad para realizar un correcto diagnóstico diferencial, especialmente con el eccema *herpeticum*, y evitar tratamientos innecesarios. Sin embargo, parece justificado que en aquellos pacientes en los que el diagnóstico diferencial fuera dudoso se plantee el ingreso hospitalario.

Clínicamente podemos ayudarnos de la localización de las lesiones para diferenciar ambas entidades, existiendo en el eccema *herpeticum* mayor afectación en la parte superior del cuerpo y quedando respetada el área del pañal y la faringe.





Figura 1.

Lesiones impetiginizadas con formación de costras melicéricas en región de ambas fosas poplíteas.





Figura 2.

Lesiones papulocostrosas sobre fondo eczematoso en región abdominal y flexura de brazo izquierdo.



Bibliografía

1. Pérez-González D, Leonardo-Cabello MT, Gómez-Fernández C. Eccema coxsackium [Eczema coxsackium]. An Pediatr (Engl Ed). 2021 Dec;95(6):486-487. Spanish. doi: [10.1016/j.anpedi.2020.10.012](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.10.012). Epub 2021 Jan 20. PMID: 33485825.
2. Iglesias-Puzas Á, Batalla A, Trigo M, Flórez Á. Atypical Vesicular-Bullous Hand-Foot-Mouth Disease in 2 Adults. Actas Dermosifiliogr (Engl Ed). 2018 Jul-Aug;109(6):567-569. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2017.09.011](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.011). Epub 2017 Nov 21. PMID: 29169561. DOI: [10.1016/j.ad.2017.09.011](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.011)



37

Donde hay patrón, a veces sí manda marinero

Clara Ureña Paniego
Alberto Soto Moreno
Carmen García Moronta
Beatriz Espadafor López



Anamnesis

Mujer de 79 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia, accidente cerebrovascular y poliartritis en tratamiento con atorvastatina e hidroclorotiazida/olmesartán. Acude por aparición de nódulos dolorosos y de rápida evolución en región periocular derecha de un mes de evolución. Estas se filieron como herpes zóster en Atención Primaria y la paciente realizó tratamiento con aciclovir tópico y oral sin mejoría. La paciente no relaciona la aparición de las lesiones con ningún desencadenante concreto.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba varios nódulos y pápulas eritematosas en región periocular derecha de distribución esporotricoide. En las lesiones infrapalpebrales se observaba una erosión superficial lineal, algo inflamada que conectaba los dos nódulos infrapalpebrales (**Figuras 1 y 2**). A la palpación, las lesiones presentaban una consistencia indurada, de carácter inflamatorio. A nivel submandibular derecho, se apreció otro nódulo de consistencia elástica, móvil.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea y serologías sin hallazgos de interés, así como un IGRA que resultó ser negativo. Se realizaron múltiples biopsias excisionales de las lesiones para cultivo, estudio molecular y examen anatomopatológico.



Las tinciones de Gram, bacilos ácido-alcohol resistentes y Giemsa resultaron ser negativas. Los cultivos y los estudios moleculares fueron en un primer momento negativos. En el examen anatomopatológico se observaron granulomas supurativos sin necrosis caseosa (**Figura 3**), evidenciándose en dermis un nódulo formado por una empalizada linfohistiocitaria con células gigantes, algunas de tipo Langhans (**Figura 4**) y otras de tipo cuerpo extraño con vacuolas intracitoplasmáticas que rodean un cúmulo de polimorfonucleares neutrófilos formando abscesos. Se solicitó además una ecografía del nódulo cervical en el que se observó una lesión de 6 mm hipoecogénica en tejido celular subcutáneo que no afectaba a planos profundos, de características inespecíficas (**Figura 5**). Finalmente, en el día +39 se aisló en la biopsia *Mycobacterium marinum*, confirmándose posteriormente con una PCR.

Diagnóstico

Infección cutánea facial por *Mycobacterium marinum*.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con claritromicina 500 mg cada 12 horas junto con doxiciclina 200 mg cada 24 horas durante 4 meses.

Evolución

Integrando los resultados microbiológicos y anatomopatológicos, se realizó una anamnesis más detallada para filiar el mecanismo de transmisión. La paciente negaba contacto con acuarios o piscinas, procedimientos estéticos o



traumatismos con pescado. Tras indagar, la paciente refirió que la asistente social que acude a su domicilio tenía una pecera. No obstante, contaba que siempre usa guantes en el trato con ella y que no la asiste en su aseo personal. Con el tratamiento antibiótico combinado junto a la exéresis de las lesiones biopsiadas, la paciente empezó a notar mejoría a los tres meses, con práctica resolución de todos los nódulos a excepción de la persistencia del cordón linfangítico subcutáneo en la región infrapalpebral (**Figuras 6 y 7**).

Comentario

La infección por *M. marinum* es una entidad poco común, especialmente en una localización atípica como es la región facial. Se trata de una micobacteria no tuberculosa que habita en peces y anfibios de agua dulce y salada. Puede producir enfermedad cutánea en individuos inmunocompetentes a través del contacto de una solución de continuidad con piscinas mal cloradas o acuarios^{1,2}. A pesar de tratarse de una localización poco frecuente, se han reportado casos similares en la literatura³⁻⁷. No obstante, en todos ellos se encuentra el antecedente de contacto directo con acuarios, piscinas o traumatismos con espinas de pescado, lo que no se ha evidenciado en el caso de nuestra paciente. La presencia de un acuario en el entorno de la asistente social plantea interrogantes sobre un posible vínculo, a pesar de que hasta la fecha no se ha descrito la transmisión persona a persona o la transmisión indirecta. El diagnóstico clínico de la infección es complejo por su variabilidad clínica y la negatividad en ocasiones de las pruebas diagnósticas lo que implica un alto índice de sospecha. El tratamiento conlleva una terapia antimicrobiana prolongada con macrólidos, doxiciclina, quinolonas, cefalosporinas o linezolid e incluso desbridamiento quirúrgico⁸.





Figura 1.

Nódulos y pápulas eritematosas en región periocular derecha de distribución esporotricóide con erosión superficial lineal que conecta dos nódulos infrapalpebrales (*línea discontinua*).



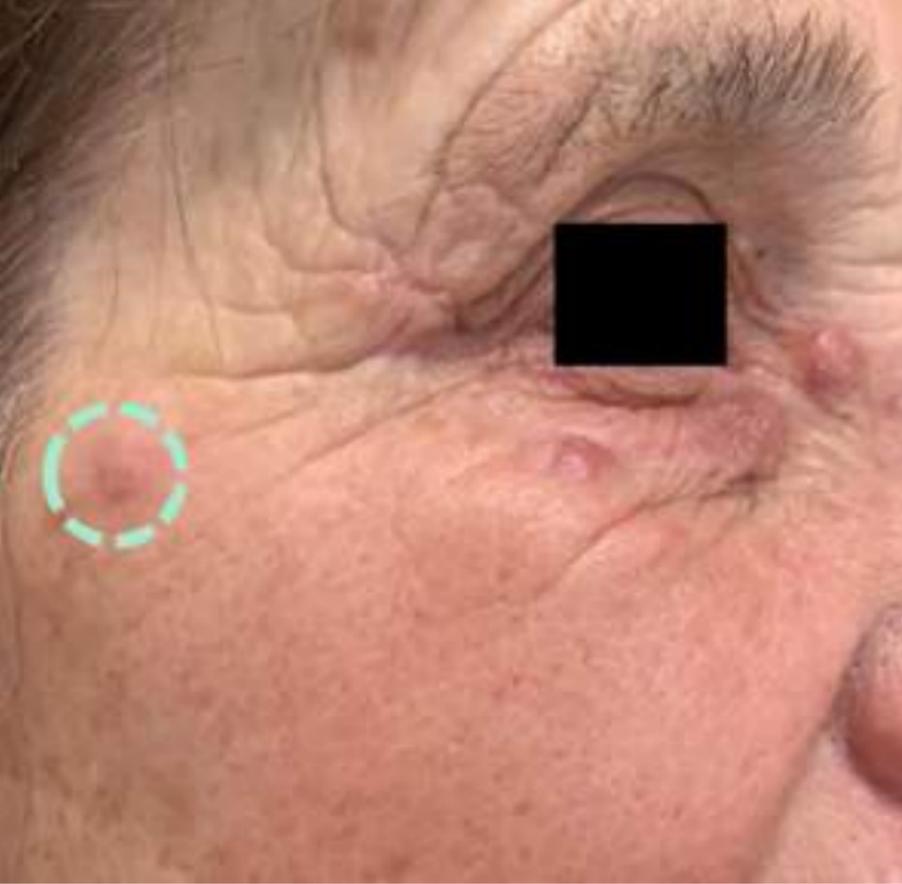


Figura 2.

Al mes apareció una nueva lesión a nivel malar derecho (círculo).



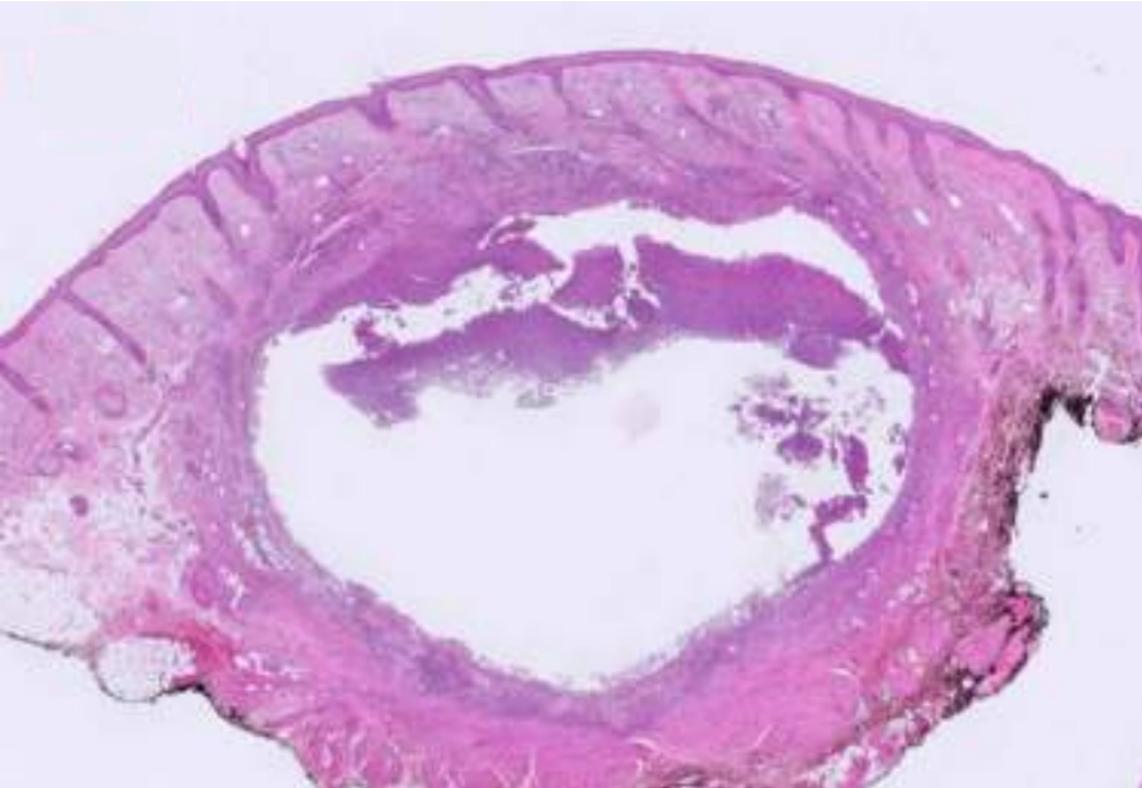


Figura 3.

En la visión panorámica se observa un granuloma supurativo con abundantes neutrófilos en su interior.



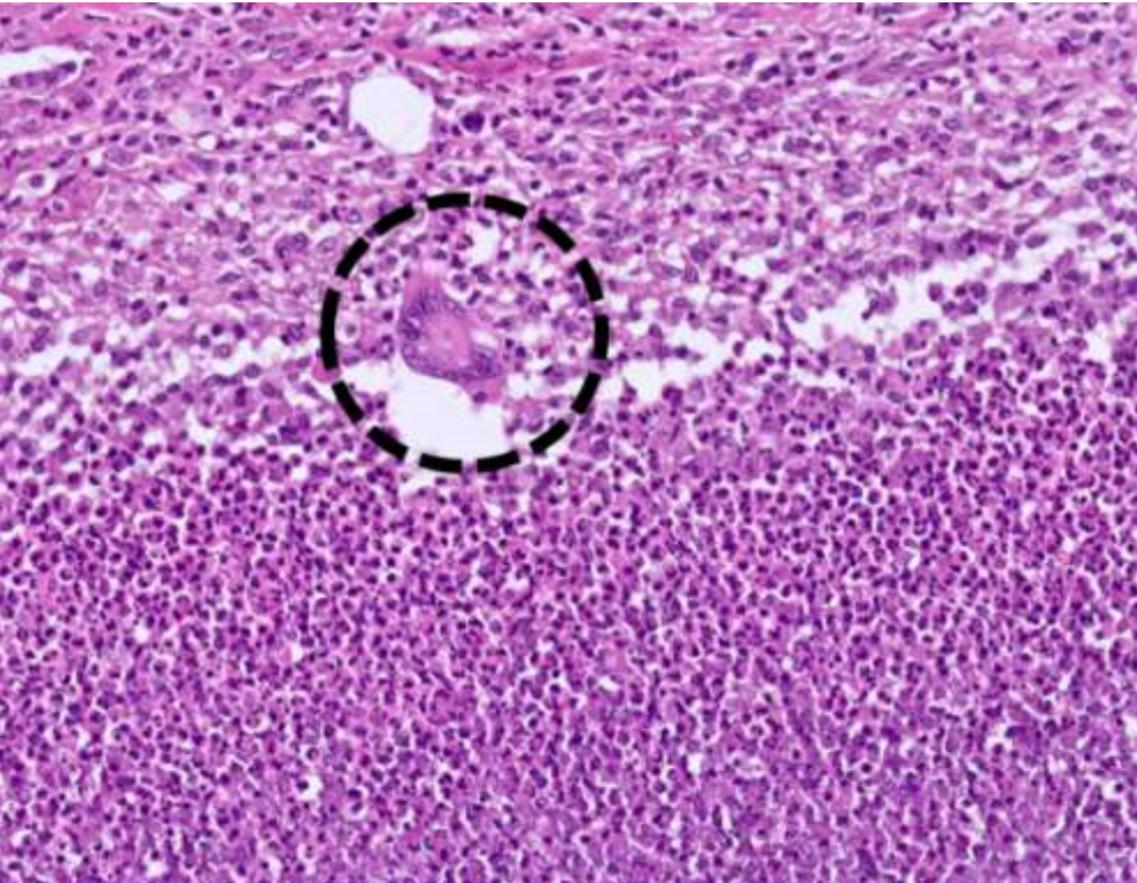


Figura 4.

A mayor aumento, se puede observar alguna célula gigante multinucleada tipo Langhans (*círculo*).



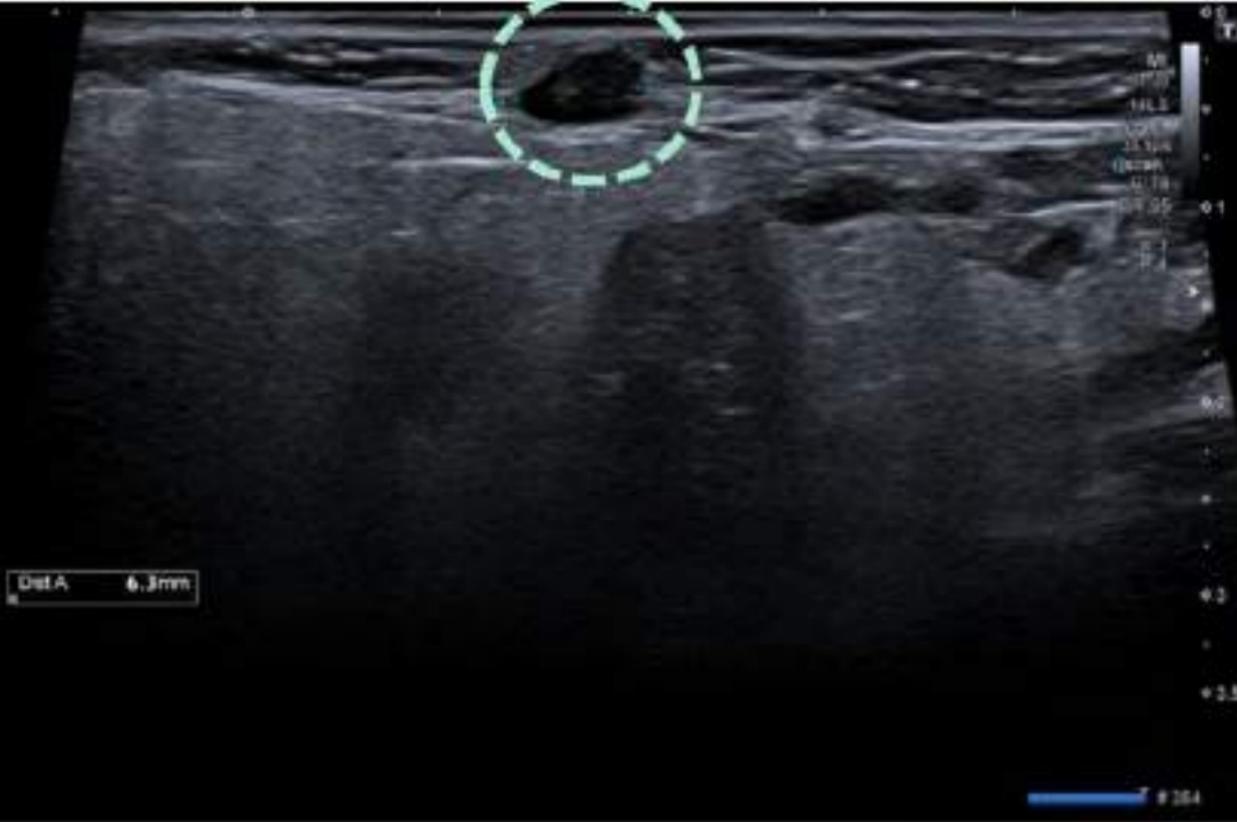


Figura 5.

Lesión de 6 mm
hipoecogénica en tejido
celular subcutáneo en región
submandibular derecha, de
características inespecíficas,
posiblemente un nódulo
inflamatorio por *M. marinum*.





Figura 6.

A los 3 meses se observa persistencia del cordón linfangítico infrapalpebral con resolución de las lesiones nodulares (*línea discontinua*).





Figura 7.

A los 3 meses se observa persistencia del cordón linfático infrapalpebral con resolución de las lesiones nodulares.



Bibliografía

1. Akram SM, Aboobacker S. Mycobacterium marinum Infection. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2024. Accessed March 21, 2024. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441883/>
2. Gardini G, Gregori N, Matteelli A, Castelli F. Mycobacterial skin infection. Current Opinion in Infectious Diseases. 2022;35(2):79. doi:10.1097/QCO.0000000000000820
3. Ko DY, Song KH. Mycobacterium marinum infection occurring on the face. J Dermatol. 2013;40(9):773-774. doi:10.1111/1346-8138.12213
4. Phan TA, Relic J. Sporotrichoid Mycobacterium marinum infection of the face following a cat scratch. Australas J Dermatol. 2010;51(1):45-48. doi:10.1111/j.1440-0960.2009.00592.x
5. Briski LE, Jankowski E, Khosrovaneh A, Khatib R. Nostril Infection due to Mycobacterium marinum in an Immunocompetent Host. Scandinavian Journal of Infectious Diseases. 2002;34(12):929-931. doi:10.1080/0036554021000026970
6. Oh HW, Youn SH, Kim MS, et al. Mycobacterium marinum Infection on the Face Diagnosed by Polymerase Chain Reaction Amplification and Direct Sequencing. Ann Dermatol. 2015;27(5):639-641. doi:10.5021/ad.2015.27.5.639
7. Khosrovaneh A, Briski LE, Jankowski E, Khatib R. Nostril infection due to Mycobacterium marinum in an immunocompetent host. Scand J Infect Dis. 2002;34(12):929-931. doi:10.1080/0036554021000026970
8. Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott BA, et al. An official ATS/IDSA statement: diagnosis, treatment, and prevention of nontuberculous mycobacterial diseases. Am J Respir Crit Care Med. 2007;175(4):367-416. doi:10.1164/rccm.200604-571ST



38

Lesiones habonosas lineales en paciente procedente de Nigeria

Marina Romero Bravo

Alejandro Arroyo Córdoba

Eduardo López Vera

Cristina Collantes Rodríguez



Anamnesis

Varón de 40 años, natural de Nigeria, pero residente en España desde hace 23 años. Acude por cuadro de años de evolución que consiste en lesiones habonosas y pruriginosas en tronco y brazos. Refiere que son “evanescentes”, ya que los habones no siempre se encuentran en la misma localización.

Exploración física

Lesiones de aspecto habonoso y disposición lineal en tronco. Tras marcar la lesión con rotulador observamos desplazamiento lineal de ésta (**Figura 1**). No lesiones oculares.

Exploraciones complementarias

- Análítica de sangre con serología positiva para *Strongiloides stercoralis*. Serología de Loa loa negativa. Ig E 796. Resto de hemograma, bioquímica, perfil hepático y autoinmunidad sin alteraciones.
- Parásitos en heces negativos.

Diagnóstico

Larva *currens*.

Tratamiento

Albendazol 400 mg cada 24 horas durante 7 días.



Evolución

Resolución clínica sin observarse lesiones evidentes.

Comentario¹⁻³

La larva *currens* es la manifestación cutánea de *Strongyloides stercoralis*, un nematodo que se encuentra en áreas tropicales.

Se caracteriza por la presencia de lesiones lineales serpiginosas que migran rápidamente por la piel. Su ciclo vital se inicia con la inoculación cutánea y finaliza con su excreción a través de intestino, desde donde pueden volver a autoinocularse.

Tiabendazol, albendazol o ivermectina son posibles tratamientos. En caso de coinfección con *Loa loa*, la ivermectina puede desencadenar una encefalitis debida a la rápida destrucción de microfiliarias. Nuestro paciente procedía de una zona endémica de *Loa loa* e inicialmente no disponíamos de serología, por lo que preferimos tratamiento con albendazol ya que no tiene acción frente a las microfiliarias.

En caso de inmunosupresión o previo a iniciar tratamiento con corticoides en pacientes procedentes de áreas tropicales es esencial descartar una estrongiloidosis diseminada, que puede ser potencialmente mortal.





Figura 1.

Lesión lineal de aspecto habonoso en flanco abdominal. Al marcarla con rotulador al inicio de la consulta, observamos cómo pasados unos minutos se había desplazado linealmente.



Bibliografía

1. Yeh MY, Aggarwal S, Carrig M, Azeem A, Nguyen A, Devries S, Destache C, Nguyen T, Velagapudi M. Strongyloides stercoralis Infection in Humans: A Narrative Review of the Most Neglected Parasitic Disease. *Cureus*. 2023 Oct 12;15(10):e46908. doi: [10.7759/cureus.46908](https://doi.org/10.7759/cureus.46908).
2. Tian Y, Monsel G, Paris L, Danis M, Caumes E. Larva Currens: Report of Seven Cases and Literature Review. *Am J Trop Med Hyg*. 2022 Dec 19;108(2):340-345. doi: [10.4269/ajtmh.21-0135](https://doi.org/10.4269/ajtmh.21-0135).
3. Ward H, Edwards AE, Bapat A. An acute presentation of chronic Strongyloides infection with larva currens. *IDCases*. 2023 Jan 7;31:e01679. doi: [10.1016/j.idcr.2023.e01679](https://doi.org/10.1016/j.idcr.2023.e01679). PMID: 36654736; PMCID: PMC9841363.



39

Infección asociada a catéter por *Mycobacterium chelonae*

Lydia Corbalán Escortell
Sara Pilar Martínez Cisneros
Sergio García González
Javier Sánchez Bernal



Anamnesis

Mujer de 63 años, con antecedentes de cáncer de mama tratado con mastectomía y quimioterapia, derivada por su médico de cabecera a la consulta de dermatología por una lesión de dos meses de evolución en muñeca izquierda. La paciente contó que unos 2 años atrás tuvo una lesión por extravasación de la quimioterapia en dicha zona. En los últimos dos meses comenzó con inflamación en el área de la cicatriz, por lo que acudió a consulta privada, donde pautaron tratamiento con azitromicina y se le solicitó una resonancia magnética en la que se apreciaban cambios compatibles con celulitis de tejido subcutáneo sin afectación de planos profundos.

Exploración física

A la exploración física en la consulta se observó una placa eritemato-violácea, indolora, de unos 6 centímetros sobre cicatriz previa en dorso de muñeca izquierda, con dos orificios de salida en superficie y drenaje espontáneo de material purulento a través de los mismos (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se tomó muestra mediante frotis cutáneo con hisopo del material purulento para cultivo de bacterias, hongos y micobacterias.



Diagnóstico

La tinción de Ziehl-Neelsen y Auramina resultó positiva para bacilos alcohol-resistentes, aislándose *Mycobacterium chelonae* en el cultivo de micobacterias, con identificación del mismo por un método de espectrometría de masas.

Tratamiento

Inicialmente, ante la sospecha de celulitis abscesificada, se instauró tratamiento con cefalexina oral 500 mg cada 8 horas durante 15 días y betametasona/gentamicina tópica cada 12 horas tras la toma de la muestra de la lesión. Una vez obtenido el diagnóstico de infección por *Mycobacterium chelonae*, se cambió a doxiciclina oral durante 3 meses, cambiando de nuevo a claritromicina oral que se mantuvo durante 6 meses.

Evolución

La paciente estuvo acudiendo a revisiones en consulta cada 2 meses para vigilar evolución. Ante la mejoría parcial tras 2 meses con doxiciclina, se decidió cambiar a claritromicina, obteniendo una resolución completa de la lesión a los 6 meses de tratamiento. En las sucesivas consultas se realizaron analíticas sanguíneas y serologías sin alteraciones de interés.



Comentario¹⁻³

La infección cutánea primaria por micobacterias no tuberculosas debe considerarse en pacientes con nódulos, úlceras o placas indoloras, especialmente en inmunocomprometidos, aunque también se pueden ver en inmunocompetentes en relación con traumatismos, incisiones quirúrgicas o inyecciones. La puerta de entrada puede ser difícil de demostrar, al pasar inadvertido el traumatismo por ser mínimo o ser muy lejano en el tiempo (período de incubación de hasta 1 año). Además, son capaces de sobrevivir a las técnicas de esterilización empleadas en los hospitales, contaminando materiales quirúrgicos como probablemente en nuestro caso. Por tanto, ante un paciente con lesiones supurativas de evolución tórpida, con antecedente de portador de catéter, debemos pensar en micobacterias atípicas, concretamente *Mycobacterium chelonae*, siendo clave la biopsia con cultivo en medios adecuados para un diagnóstico preciso e inicio de un tratamiento efectivo.





Figura 1.

Placa eritemato-violácea de unos 6 centímetros en dorso de muñeca izquierda.





Figura 2.

Placa eritemato-violácea con dos orificios de salida de material purulento en la superficie.



Bibliografía

1. García-Río, I., Fernández-Peñas, P., Fernández-Herrera, J., & García-Díez, A. (2002). Infección cutánea por *Mycobacterium chelonae*. Revisión de seis casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 93(10), 584-587.
2. Ara, M., Sáenz de Santamaría, C., Zaballos, P., Yus, C., & Lezcano, M. A. (2001). Infección cutánea esporotricoides por *Mycobacterium chelonae* en paciente inmunocompetente. *Actas dermo-sifiliogr.*(Ed. impr.), 498-501.
3. Valdés, F., & Cid, A. (2004). *Micobacterias atípicas*. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 95(6), 331-357.



40

“Doctor, me están saliendo granos con 83 años, ¿me los ha pegado mi nieto?”

Jorge López Cano

Rocío Del Carmen Bueno Molina

Alonso García Núñez

Juan Carlos Hernández Rodríguez





Anamnesis

Varón de 83 años con antecedentes personales a destacar de enfermedad renal crónica grado 3 y poliartritis tipo “sinovitis simétrica seronegativa remitente con edema con fovea” (respondedora a corticoides), que ingresa a cargo del servicio de traumatología por una fractura subcapital de cadera, pendiente de intervenir. Durante su estancia, el paciente se queja de empeoramiento de unos “granos” que llevan apareciéndole en varias zonas del tegumento a lo largo del último mes, asociándolo a aparición de acné facial en su nieto. Ha realizado tratamiento con antibióticos tópicos y sistémicos sin mejoría. Contactan con dermatología para valoración en régimen de interconsultas hospitalarias.

Exploración física

Destacan varios nódulos cutáneos eritematosos con tendencia a la formación de pústulas en zona facial y miembros, de distribución asimétrica (**Figura 1**). Asimismo, presentaba varias placas pardas de componente descamativo y predominio en manos (**Figura 2**). La mayoría de lesiones eran dolorosas a la palpación. No presentaba afectación mucosa ni palmoplantar. No adenopatías, fiebre ni otra sintomatología de interés.

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica donde destacó una anemia normocítica leve con ferritina elevada y una proteína C reactiva de 132 mg/L. Los cultivos de exudado realizados por medicina interna habían sido repetidamente negativos. En esta situación, se realiza biopsia cutánea tipo punch de 4 mm en una de las lesiones cutáneas, enviándose la muestra a anatomía patológica para estudio histológico con diagnóstico diferencial de dermatosis neutrofílica versus implante infeccioso fúngico.

A nivel microscópico se evidenció inflamación granulomatosa supurativa dermohipodérmica (**Figura 3**) con presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes visibles en las tinciones de ácido peryódico de Schiff (PAS), Grocott y Ziehl-Neelsen (**Figura 4**). La nueva sospecha era una micobacteria de rápido crecimiento. Ante esta nueva orientación diagnóstica, se realizó una prueba de liberación de interferón gamma (IGRA), que resultó positiva. Así las cosas, tomamos nueva muestra cutánea para identificar el microorganismo: la baciloscopia con auramina fue negativa, así como la reacción en cadena de polimerasa (PCR) para *Mycobacterium tuberculosis complex* (MTC). Afortunadamente, microorganismos de este grupo pudieron ser aislados con éxito en el cultivo unas semanas después, sin poderse identificar la especie.

Diagnóstico

Tuberculosis cutánea de rápida evolución.

Tratamiento

Tras el alta hospitalaria por su proceso traumatológico, se deriva al paciente a consultas de enfermedades infecciosas para descartar infección diseminada por MTC. En el tiempo de espera, se realiza TAC de tórax donde se objetivan “signos de paquipleuritis residual probablemente tuberculosa en hemitórax derecho con engrosamientos calcificados en pleura parietal anterior y posterobasal”. No había datos de actividad sistémica. En el momento de ser valorado por enfermedades infecciosas, las lesiones han progresado. Por ello y ante la ausencia de datos respecto a la especie y sus resistencias, se decide inicio de tratamiento con azitromicina 500 mg/24 horas + levofloxacin 500 mg/24 horas + linezolid 600 mg/12 horas.





Evolución

El paciente mejora progresivamente del cuadro cutáneo, apareciendo escasas lesiones *de novo* y resolviéndose las preexistentes. Lamentablemente, fallece de forma súbita (por una causa no relacionada con la infección) 27 días tras el inicio del tratamiento antimicrobiano, sin haberse identificado el microorganismo concreto que desencadenó el cuadro.

Comentario¹⁻³

La clasificación más extendida de las micobacteriosis cutáneas las divide en aquellas causadas por: MTC (I), *Mycobacterium leprae* y lepromatosis (II), micobacterias de crecimiento lento (III) y micobacterias de crecimiento rápido (IV)¹. Las infecciones cutáneas por MTC son poco frecuentes, constituyendo el 1-2% de casos de tuberculosis¹. Existen varias formas clínicas, siendo las más conocidas el lupus vulgar, la escrofuloderma y las tubercúlides. Algunas lesiones del paciente (**Figura 2**) se asemejan a una forma menos conocida, la tuberculosis verrucosa cutis, consistente en placas descamativas pardas en extremidades¹. No obstante, las lesiones múltiples sin otro foco infeccioso son extremadamente raras². El tratamiento es similar al de la tuberculosis pulmonar³.

Este caso pone de relieve que las micobacteriosis cutáneas constituyen un grupo de patologías con gran variabilidad clínica en las que el estudio histológico puede ser una pieza clave para el diagnóstico.



Figura 1.

Nódulos cutáneos eritematosos con tendencia a formación de pústulas. Visión en detalle de muslo izquierdo.





Figura 2.

Placas ulceradas con tendencia a formación de costra en dorso de muñeca y varias interfalángicas de mano derecha.



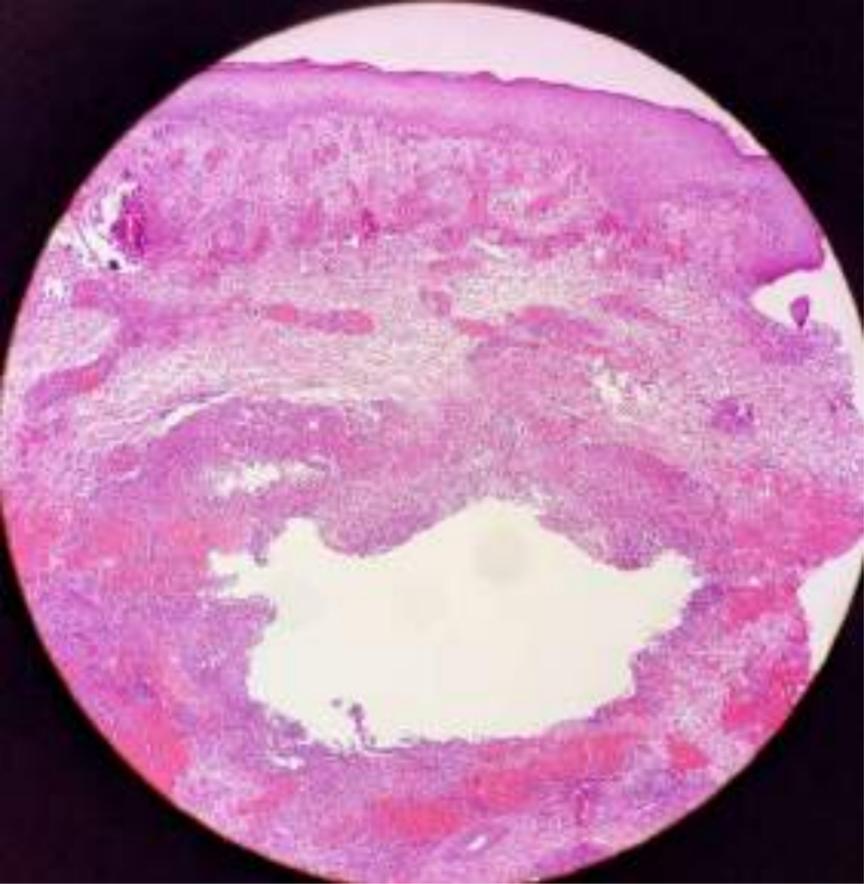


Figura 3.

Formación granulomatosa intradérmica con necrosis central. Hematoxilina-eosina 25X.



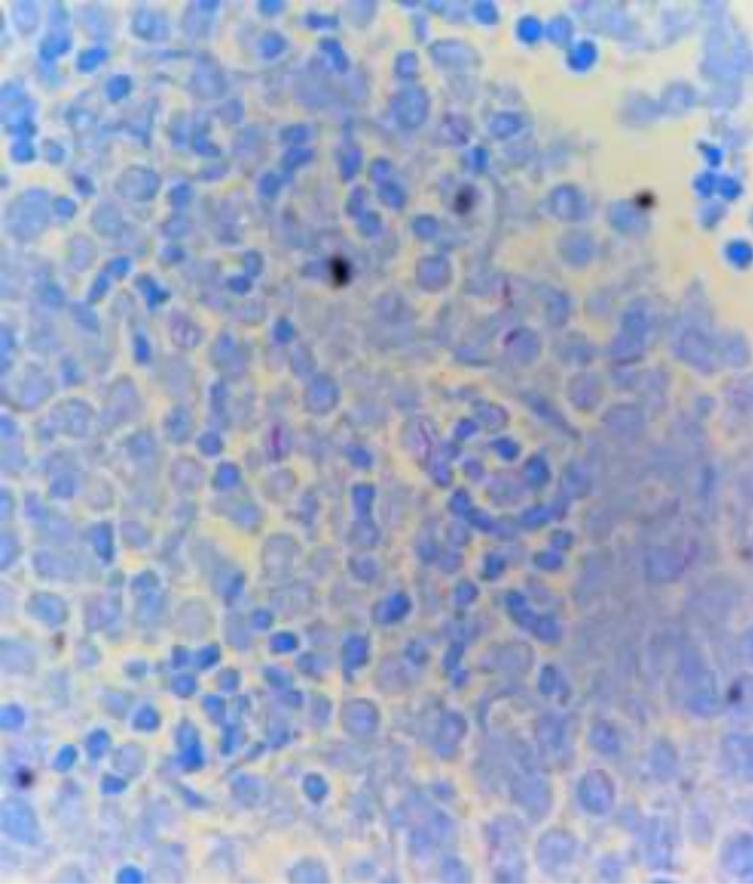


Figura 4.

Visualización de bacilos "acid fast", dato altamente sugestivo de infección por micobacterias. Microorganismos en violeta, tejido nativo en azul. Tinción de Ziehl-Neelsen 100X.



Bibliografía

1. Franco-Paredes, C., Marcos, L. A., Henao-Martínez, A. F., Rodríguez-Morales, A. J., Villamil-Gómez, W. E., Gotuzzo, E., & Bonifaz, A. (2018). Cutaneous Mycobacterial infections. *Clinical Microbiology Reviews*, 32(1). <https://doi.org/10.1128/cmr.00069-18>
2. Ntavari, N., Syrmou, V., Turlakopoulos, K., Malli, F., Gerogianni, I., Roussaki, A.-V., Zafiriou, E., Ioannou, M., Tziastoudi, E., Gourgoulialis, K. I., & Pantazopoulos, I. (2023). Multifocal tuberculosis verrucosa cutis: Case report and review of the literature. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*, 59(10), 1758. <https://doi.org/10.3390/medicina59101758>
3. Kaul, S., Jakhar, D., Mehta, S., & Singal, A. (2023). Cutaneous tuberculosis. Part II: Complications, diagnostic workup, histopathologic features, and treatment. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 89(6), 1107–1119. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.12.064>



41

“Me duele la boca y no se me pasa”

Ricardo Patricio Román Cheuque
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Gonzalo Gallo Pineda



Anamnesis

Varón de 76 años derivado por lesiones urentes en lengua y comisura oral bilateral de dos años de evolución, sin respuesta a tratamientos previos con nistatina y miconazol tópicos. Logró mejoría parcial con tratamiento con fluconazol oral durante 2 semanas, con empeoramiento al suspender el tratamiento.

Exploración física

Se evidenció una lengua depapilada y brillante. El resto de la mucosa oral sin hallazgos relevantes. En ambas comisuras orales presentó eritema, fisuración y algunas costras blanquecinas (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Un cultivo de exudado resultó positivo para Cándidas: *Krusei*, *Glabrata* y *Albicans*. El antibiograma arrojó una resistencia global a azoles en las dos primeras. Todas resultaron sensibles a griseofulvina.

Diagnóstico

Candidiasis oral: glositis y queilitis angular.

Tratamiento

Se inició tratamiento con griseofulvina 500 mg, 1 cápsula al día durante 6 semanas.



Evolución

Presenta resolución del escozor oral y marcada mejoría de las lesiones angulares (**Figura 3**) luego de 1 mes de tratamiento.

Comentario^{1,2}

Muchas levaduras, particularmente de la familia *Cándida* (*Albicans*, *Glabrata*, *Krusei*, *Tropicalis*, entre otras) son comensales de la cavidad oral y pueden generar infecciones oportunistas cuando existen factores predisponentes del huésped como inmunosupresión, prótesis, sequedad y tabaquismo, entre otros.

La gran mayoría de los casos de candidiasis oral son debido a *C. albicans*, sin embargo, existen reportes de coinfecciones asociando tanto otro tipo de *Cándida* como bacterias (estafilococos). Su tratamiento habitual incluye antifúngicos tópicos (nistatina, miconazol) u orales (fluconazol) en los casos más extensos o refractarios.

Las especies de *Cándida Krusei* y *Glabrata*, han sido descritos como agentes potencialmente multirresistentes, en particular por su resistencia intrínseca a azoles, lo cual explicaría la inefectividad de los tratamientos previos.

Este caso ratifica la necesidad de evitar la inercia terapéutica y obtener un diagnóstico microbiológico en casos refractarios.





Figura 1.

Queilitis angular: eritema, fisuración y descamación bilateral de comisura bucal bilateral.





Figura 2.

Lengua eritematosa y depapilada. Vista cercana, eritema, fisuración y descamación bilateral de comisuras labiales.





Figura 3.

Mejoría de las lesiones angulares luego de 6 semanas de tratamiento con griseofulvina.



Bibliografía

1. Sharon, V. and Fazel, N. Oral candidiasis and angular cheilitis. *Dermatologic Therapy*.2010; 6: 230-242. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1529-8019.2010.01320.x>
2. Park KK, Brodell RT, Helms SE. Angular cheilitis, part 1: local etiologies. *Cutis*. 2011; 87: 289. 3. Ohman SC, Jontell M, Dahlen G. Recurrence of angular cheilitis. *Scand J Dent Res*. 1988; 96: 360-5. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1600-0722.1988.tb01568.x>.



42

Algo más que una picadura

Alejandro Arroyo Córdoba
Andrea Monedero de la Orden
Marina Romero Bravo
María Dolores Fernández Ballesteros



Anamnesis

Varón de 29 años, alérgico a sulfamidas, con antecedentes de hidradenitis supurativa de 9 años de evolución de predominio en axilas e ingles. Antecedentes quirúrgicos de dos fistulas axilares. Tratamiento médico previo con doxiciclina, isotretinoína e infiltraciones intralesionales de acetónido de triamcinolona. Como tratamiento actual adalimumab 40 mg semanal con buen control de la enfermedad. En consulta de revisión, el paciente refiere una picadura en zona posterior de pierna derecha de 4 meses de evolución que no se resuelve pese a curas en su centro de salud. Niega conocer el insecto que provocó la picadura, no transita zonas rurales ni ha realizado viajes recientes al extranjero.

Exploración física

A la exploración se observa en zona postero-inferior de pierna derecha una úlcera dolorosa de 1.5x1.5 cm de fondo carnoso y centro necrótico, con bordes violáceos bien delimitados (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Análítica general con valores en rango, con serologías VIH, VHC, VHB y cuantiferon negativos. Se realiza cultivo de bacterias y hongos del exudado de la herida siendo ambos negativos. Además, se realiza biopsia de la lesión, detectándose mediante PCR a tiempo real genoma de *Leishmania* en la muestra.

Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea solitaria.



Tratamiento

Se inicia tratamiento con crioterapia junto con antimonio de meglumina intralesional semanal. Además, se decide espaciar adalimumab a una inyección cada dos semanas.

Evolución

Tras una mejoría parcial durante los primeros ciclos de tratamiento, la lesión vuelve a empeorar presentando bordes sobre-elevados con inicio de lesiones satélite (**Figura 2**). En este momento se suspende por completo adalimumab y tras un total de 6 ciclos de terapia local sin buena respuesta se decide iniciar tratamiento con anfotericina B liposomal IV a 3 mg/kg con pauta los días del 1-5 y posterior dosis única el día +14 y +21 (Total de 7 dosis). Tras este tratamiento la lesión evoluciona de forma favorable (**Figura 3**), con reepitelización progresiva y consiguiendo finalmente la curación.

Comentario¹⁻³

La leishmaniasis es causada por un protozoo flagelado que se transmite por la picadura del mosquito flebótomo infectado. Las lesiones pueden ser auto resolutivas, pero suelen hacerlo tras 18 meses y dejando gran cicatriz. Por ello, el tratamiento de primera elección para la leishmaniasis cutánea solitaria no complicada es la terapia local. Pese a utilizar terapia combinada con crioterapia y antimoniales pentavalentes, la lesión fue refractaria. Algunos estudios plantean que los fármacos anti-TNF pueden modificar la presentación clínica, curso y respuesta al tratamiento, por ello, se decidió la retirada de adalimumab e iniciar terapia sistémica. La anfotericina B es el tratamiento habitual para leishmaniasis visceral y puede usarse en casos refractarios de leishmaniasis cutánea otorgando una gran efectividad a cambio de su riesgo nefrotóxico. La forma liposomal mejora la biodisponibilidad y disminuye el riesgo de efectos secundarios.





Figura 1.

Úlcera inicial con fondo necrótico en zona posterior de pierna izquierda.





Figura 2.

Úlcera de mala evolución, con bordes sobreelevados e inicio de alguna lesión satélite.





Figura 3.

Lesión tras último ciclo de anfotericina B, con tejido de granulación y sin eritema perilesional.



Bibliografía

1. Abadías-Granado, I et al. "Cutaneous and Mucocutaneous Leishmaniasis." *Actas dermo-sifiliograficas*, S1578-2190(21)00171-2. 11 May. 2021, doi:[10.1016/j.adengl.2021.05.011](https://doi.org/10.1016/j.adengl.2021.05.011)
2. Daga, Mradul K et al. "Leishmaniasis." *Indian journal of critical care medicine : peer-reviewed, official publication of Indian Society of Critical Care Medicine* vol. 25,Suppl 2 (2021): S166-S170. doi:[10.5005/jp-journals-10071-23844](https://doi.org/10.5005/jp-journals-10071-23844)
3. Ponte-Sucre, Alicia et al. "Drug resistance and treatment failure in leishmaniasis: A 21st century challenge." *PLoS neglected tropical diseases* vol. 11,12 e0006052. 14 Dec. 2017, doi:[10.1371/journal.pntd.0006052](https://doi.org/10.1371/journal.pntd.0006052)



43

El roce hace el cariño

Ismael Khier-Fernández
Juan Manuel Liñán Barroso
Alonso García Núñez
Juan Carlos Hernández Rodríguez



Anamnesis

Paciente mujer de 28 años, originaria de Ucrania y residente en España desde hace 6 años, sin antecedentes personales de interés salvo herpes oral recidivante. Acude por cuadro de 2 semanas de evolución, sin desencadenante aparente, consistente en la aparición progresiva de lesiones en codos y pies, así como erosiones en mucosa oral de 2 semanas de evolución. Sensación distérmica al inicio del cuadro, ya resuelta. Las lesiones le resultaban ligeramente pruriginosas y algo dolorosas (sobre todo las de la boca) y no habían mejorado nada tras la aplicación de ácido fusídico y betametasona tópica 2 veces por día. A la anamnesis dirigida, refiere tener 2 hijos de 7 y 8 años, asintomáticos. Reinterrogando sobre posible contacto con otros niños, nos cuenta que hace poco ha visitado a un familiar que tiene un bebé, con quien estuvo jugando y besando. No había utilizado nuevos fármacos recientemente, ni se le conocían alergias a medicamentos o productos sanitarios. No había realizado viajes al extranjero desde su llegada a España. Le pedimos que llamara a su familiar para preguntar por cuadro similar en el niño, con respuesta afirmativa.

Exploración física

Lesiones erosivas y máculas eritematosas de 3-5 mm de diámetro en el paladar y la mucosa lingual. Ampollas pequeñas en el interior de la boca (encías, lengua), labios y nariz, erosionadas. Placas ulceradas con costra de base eritematosa en MMII, pies, manos y labios; con afectación de palmas y plantas. Algunas vesículas y ampollas a tensión en manos, rodeadas de halo eritematoso (**Figuras 1-4**). No afectación ocular. Sin afectación del estado general.



Exploraciones complementarias

Previo consentimiento verbal, se realiza biopsia punch 4 mm de una de las lesiones de la pierna y se envía muestra para estudio anatomopatológico. En dicha muestra se observa depósito granular de C3 en unión dermoepidérmica, así como alteraciones histomorfológicas compatibles con enfermedad mano-boca-pie.

Diagnóstico

Fiebre aftosa humana o enfermedad mano-boca-pie.

Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con valaciclovir oral 1 g cada 8 horas y clorhexidina/lidocaína en gel para las lesiones orales, durante 2 semanas.

Evolución

Tras las dos semanas, las lesiones de manos, codos y pies manos se habían resuelto al completo y aunque quedaba alguna erosión en mucosa oral, el dolor había desaparecido. No presentaba clínica en otras regiones de la piel ni nuevos episodios febriles.



Comentario¹⁻⁴

La enfermedad de manos, pies y boca (EMPB), también conocida fiebre aftosa humana, es una infección vírica contagiosa que afecta principalmente a niños. Es causada por el virus *Coxsackie A16* y otros enterovirus. Se propaga a través del contacto directo con las secreciones de una persona infectada, como la saliva, heces o las secreciones ampulares. Sintomáticamente destacan ampollas y erosiones dolorosas en la cavidad oral, incluyendo labios, encías, lengua y orofaringe. Se desarrollan lesiones ampollosas en palmas, plantas y falanges de manos y pies. Suele acompañarse de síndrome febril al inicio del cuadro. La EMPB suele ser autolimitada y se resuelve en 7 a 10 días sin complicaciones graves. Las ampollas se rompen y forman úlceras antes de sanar. No existe un tratamiento específico para la EMPB, aunque se recomienda iniciar antiherpéticos en caso de duda diagnóstica. El manejo se centra por tanto en aliviar los síntomas: analgesia, hidratación adecuada...





Figura 1.

Estomatitis erosiva y lesiones nasales





Figura 2.

Vesículas erosionadas rodeadas de halo eritematoso en palmas y muñecas





Figura 3.

Erupción vesicular en miembros inferiores, se observa un halo hemorrágico que se desprende de algunas lesiones al erosionarse





Figura 4.

Lesiones vesiculocostrosas
en áreas de extensión de
miembros superiores



Bibliografía

1. Cherry J.D.; Jahn C.L.; Hand, foot, and mouth syndrome. Report of six cases due to coxsackie virus, group A, type 16. *Pediatrics* 1966,37(4),637-643
2. Cox B.; Levent F.; Hand, foot, and mouth disease. *JAMA* 2018,320(23),2492
3. Toida M.; Watanabe F.; Goto K.; Shibata T.; Usefulness of low-level laser for control of painful stomatitis in patients with hand-foot-and-mouth disease. *J Clin Laser Med Surg* 2003,21(6),363-367
4. Frydenberg A.; Starr M.; Hand, foot and mouth disease. *Aust Fam Physician* 2003,32(8),594-595



44

A una exploración orofaríngea de una patología sistémica

Elena Pérez Zafrilla
Carolina Labradero Hoyos
Ángel González García
Pablo Hernández Bel



Anamnesis

Varón de 34 años. Natural de España. No enfermedades sistémicas. No tratamiento habitual. Acude a urgencias por cuadro de amigdalitis purulenta de 15 días de evolución. Presenta odinofagia sin otra sintomatología sistémica. No fiebre. Aporta informe con serologías realizadas 3 días antes en otro centro destacando pruebas para *Treponema pallidum* positivas con prueba no treponémica RPR a títulos de 1/8. No tiene pruebas treponémicas ni no treponémicas previas realizadas. Niega infecciones de transmisión sexual previas. Niega aparición de exantema en días o semanas previas, ni afectación de palmas o plantas. Niega aparición de úlceras genitales. Niega aparición de otras úlceras orales.

Hombre que tiene sexo con hombres que ha mantenido múltiples relaciones sexuales de riesgo en las semanas previas con sexo oral sin preservativo. No pareja estable. Más de 10 parejas sexuales en el último año.

Exploración física

Úlcera en amígdala izquierda de 2 cm de diámetro con exudado purulento y hemático con fondo sucio. No otras lesiones en orofaringe. No lesiones cutáneas. No úlceras genitales. Adenopatías inflamatorias cervicales izquierdas dolorosas a la palpación y móviles. Se observa la lesión en la amígdala el día que el paciente acude a urgencias (día 0) (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se toma una muestra de exudado de la amígdala izquierda y se envía a analizar para microbiología. Se solicita PCR para *Treponema pallidum* y otros agentes que producen infecciones de transmisión sexual. Se realiza strepto-test que resulta negativo.



Diagnóstico

Se revisan los resultados encontrando PCR positiva para *Treponema pallidum* en exudado de úlcera amigdalár. Se diagnostica al paciente de sífilis primaria con chancro en amígdala izquierda.

Tratamiento

Se administra una dosis única de Penicilina G benzatina 2,4 millones UI vía intramuscular.

Evolución

A la semana se cita al paciente para control evolutivo de la lesión, observándose una resolución parcial de la lesión amigdalár (día 7) (**Figura 2**).

A las tres semanas se da nueva cita de control para ver evolución de lesión. La úlcera ha desaparecido casi por completo (día 21), quedando una lesión residual mínima (**Figura 3**).

Se solicitan nuevas serologías de control. Los resultados de las serologías son negativos para VHB, VHC y VIH. Las pruebas treponémicas de sífilis continúan positivas pero la prueba no treponémica RPR ha negativizado. Nos encontramos ante una sífilis primaria con chancro amigdalár resuelta y correctamente tratada.

En la imagen de la amígdala el día 40 se observa la resolución completa de la úlcera (**Figura 4**).



Comentario¹⁻⁵

La sífilis es una enfermedad infecciosa causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*, transmitida principalmente por contacto directo con una lesión. La sífilis primaria suele presentarse con un chancro en el lugar de contacto como una lesión ulcerada contagiosa que suele resolverse sin tratamiento. Los chancros extragenitales ocurren en al menos el 5% de los pacientes con sífilis primaria. La mucosa oral es la localización extragenital más frecuente (entre un 40-70% se produce en la boca, siendo los labios la localización más frecuente), esto es consecuencia del contacto orogenital/oroanal en relaciones sexuales. Es esencial conocer esta presentación de la sífilis para sospecharla y diagnosticarla. En pacientes que presentan relaciones sexuales de riesgo se debe explorar la cavidad oral y solicitar un exudado en búsqueda de la detección de patógenos que producen infecciones de transmisión sexual para que estas lesiones no pasen desapercibidas y queden infradiagnosticadas.





Figura 1.

Amígdala día 0.
Úlcera en amígdala izquierda
de 2 cm de diámetro
aproximadamente con
exudado purulento y fondo
sucio.





Figura 2.

Amígdala día 7.
Úlcera en amígdala izquierda
de 1 cm de diámetro
aproximadamente que
presenta centro con exudado
purulento y borde limpio.





Figura 3.

Amígdala día 21.

Pequeña úlcera residual en el fondo de la amígdala, resto de mucosa de aspecto normal.





Figura 4.

Amígdala día 40.
Mucosa normal con
punteado hemático en zona
donde presentaba la úlcera.
Úlcera resuelta.



Bibliografía

1. Drago F, Ciccarese G, Cogorno L, Tomasini CF, Cozzani EC, Riva SF, et al. Primary syphilis of the oropharynx: an unusual location of a chancre. *Int J STD AIDS*. agosto de 2015;26(9):679-81.
2. Figueroa-Ramos G, Rodríguez-Gutiérrez G, Domínguez-Cherit J. [Syphilitic chancre in the mouth: an unusual location. Case report]. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 25 de octubre de 2022;60(6):703-7.
3. Workowski KA, Bachmann LH, Chan PA, Johnston CM, Muzny CA, Park I, et al. Sexually Transmitted Infections Treatment Guidelines, 2021. *MMWR Recomm Rep*. 23 de julio de 2021;70(4):1-187.
4. Hasegawa K, Murata K, Ogawa Y. Primary syphilis of the oropharynx mimicking a neoplasm. *Int J STD AIDS*. julio de 2023;34(8):581-3.
5. Labrandero Hoyos C, Peñuelas Leal R, Casanova Esquembre A, Lorca Spröhnle J, Echevarría AG, Magdaleno Tapial J, et al. Diagnostic value of *Treponema pallidum* PCR test in real practice. *Aust J Dermatology* [Internet]. febrero de 2023 Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/ajd.13964>



45

Placa hiperqueratósica acral: cuando los cultivos no aportan claridad

Laura Parra Navarro
Ramon Maria Pujol



Anamnesis

Varón de 49 años, sin alergias medicamentosas conocidas. No refiere hábitos tóxicos, ni antecedentes medicoquirúrgicos de interés, así como tampoco toma de medicación de forma crónica. Es natural de Pakistán, pero reside en Barcelona desde hace 3 años (último viaje a su zona de origen hace 4 meses y medio). Previamente trabajaba como cocinero y actualmente regenta un negocio de alimentación.

Es derivado al servicio de Dermatología por su médico de atención primaria por lesión en el dorso del primer dedo de la mano izquierda de más de 10 años de evolución. No asocia dolor, ardor o prurito. No recordaba traumatismos previos en la zona ni contacto con objetos punzantes. No fiebre ni signos de focalidad infecciosa. Tampoco presentaba clínica sistémica acompañante. Es diestro y tiene un acuario en domicilio del manejo del cual se encarga él. Refiere contacto estrecho con personas con probable tuberculosis en su país de origen. Ha realizado tratamiento con ácido salicílico al 20% en vaselina en oclusión durante 5 meses con progresión evidente de la lesión, motivo por el cual lo derivan.

Exploración física

Al examen físico, se objetivó una placa hiperqueratósica, eritematoviolácea, infiltrada y de aspecto verrucoide en la piel del dorso de la articulación interfalángica del primer dedo de la mano izquierda de 22x17 mm de diámetro (**Figura 1**). No signos de impetiginización de la lesión. No adenopatías locorregionales palpables ni presentaba otras lesiones en tegumento cutáneo o mucosas.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea inicial que mostraba hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis e hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa con denso infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis papilar y reticular superficial y media (**Figura 2**). Además, se observaban granulomas epitelioides bien formados con histiocitos y células multinucleadas (**Figura 2, cuadros azules**) y detalle a gran aumento (**Figura 3**).

Las tinciones de Gram, Ziehl y PAS diastasa, así como los cultivos para hongos, bacterias y micobacterias del tejido biopsiado fueron negativos. Los estudios de micobacterias típicas y atípicas y de *Leishmania* por PCR también resultaron negativos. Analíticamente presentaba IGRAs (*Interferon-Gamma Release Assays*) negativos sin alteraciones en perfil hepatorenal, ionograma, hemograma y coagulación.

En la evolución, ante la observación de un crecimiento irregular de la lesión, con expansión hacia la región proximal, caracterizada por un borde más grueso e infiltrado quedando un centro atrófico (**Figura 4**), se optó por realizar de nuevo una biopsia del margen de la lesión con cultivos microbiológicos. Finalmente, se identificó crecimiento en estos de *Mycobacterium tuberculosis* multisensible por antibiograma.

Diagnóstico

Tuberculosis verrucosa cutis.



Tratamiento

Tras el diagnóstico definitivo, se inició tratamiento con cuádruple terapia (isoniazida, rifampicina, etambutol y pirazinamida) completando 2 meses y biterapia (isoniazida y rifampicina) los siguientes 4 meses. Todo ello asociado a curas tópicas con agentes queratolíticos en oclusión.

Evolución

El paciente tuvo buena tolerancia clínica y analítica a la medicación. La lesión evolucionó favorablemente hacia la resolución a los 8 meses con leve hipopigmentación y atrofia cutánea.

Comentario¹⁻³

La tuberculosis verrucosa cutis es una forma paucibacilar de tuberculosis cutánea por inoculación directa de micobacterias en la piel de un huésped con alta inmunidad al bacilo, generalmente por exposición ocupacional. Se manifiesta como una placa hiperqueratósica, verrucosa y asintomática en áreas acrales, con crecimiento periférico y atrofia central. Las adenopatías localregionales son raras, salvo en casos de sobreinfección. En la biopsia, se observa hiperqueratosis, hiperplasia pseudoepiteliomatosa e infiltrado linfocitario con granulomas epitelioides. Las pruebas de la tuberculina o IGRA son positivas, indicando inmunidad alta. Los cultivos suelen ser negativos, lo que complica el diagnóstico. El diagnóstico diferencial incluye micobacteriosis atípicas, micosis profundas, *lupus vulgaris* hiperqueratósico y verruga vulgar. Las lesiones suelen persistir años sin tratamiento y, aunque pueden resolverse espontáneamente, mejoran más rápido con tratamiento antituberculoso.





Figura 1.

Placa hiperqueratósica inicial.



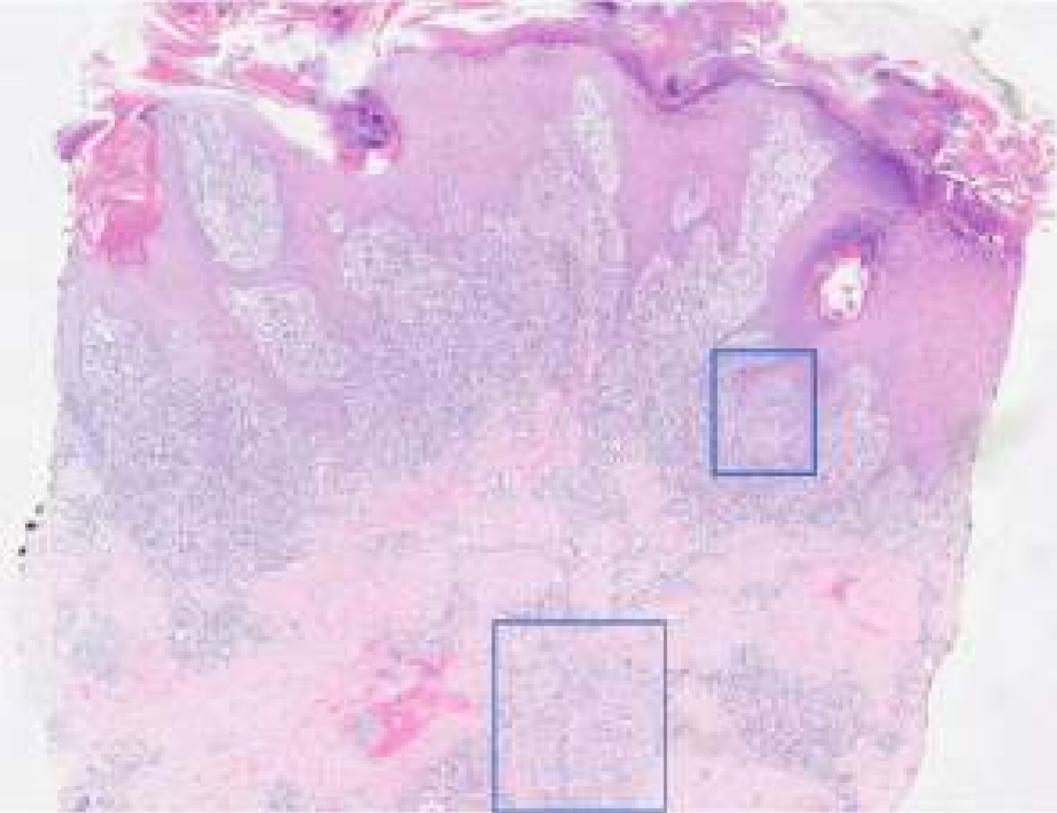


Figura 2.

Biopsia de lesión cutánea
(Hematoxilina-eosina, x4).



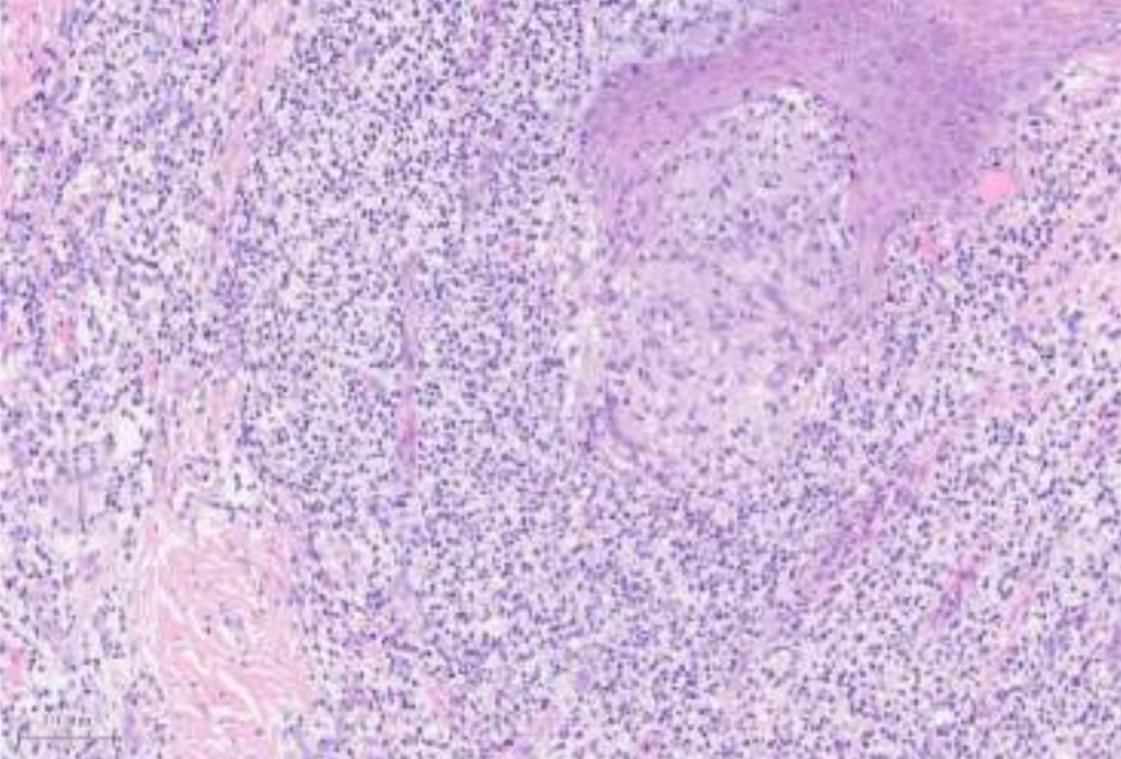


Figura 3.

Detalle de un granuloma
epiteliode con histiocitos
y células multinucleadas
organizados en forma ovoide
(Hematoxilina-eosina).





Figura 4.

Evolución de la lesión a los 2 meses de seguimiento.



Bibliografía

1. Handog EB, Gabriel TG, Pineda RT. Management of cutaneous tuberculosis. *Dermatol Ther.* 2008;21(3):154. <https://doi.org/10.1111/j.1529-8019.2008.00186.x>
2. Barbagallo J, Tager P, Ingleton R, Hirsch RJ, Weinberg JM. Cutaneous tuberculosis: diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2002;3(5):319. <https://doi.org/10.2165/00128071-200203050-00004>
3. Sethi A. Tuberculosis and infections with atypical mycobacteria. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL et al, editores. *Fitzpatrick's Dermatology*, 9th ed. McGraw-Hill Education; 2019, p. 2858.



46

Pustulosis aguda generalizada postestreptocócica

María Prieto Rozados
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Isabel Villegas Romero



Anamnesis

Un varón de 21 años, con antecedentes de hipotiroidismo y dermatitis atópica, consultó de urgencia por erupción cutánea pruriginosa y dolorosa de dos semanas de evolución que se acompañaba de fiebre intermitente. Negaba síntomas respiratorios y relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

En la exploración física se observaron múltiples pústulas de predominio palmoplantar, rodeadas de halo eritematoso, algunas de ellas agrupadas (**Figuras 1 y 2**). También presentaba lesiones en abdomen, glúteos y parte superior de miembros inferiores. Se acompañaba de faringe hiperémica con amígdalas hipertróficas, pero sin exudado pultáceo evidente. No presentaba adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

Se realizó un cultivo faríngeo que confirmó infección por *Streptococcus pyogenes*. Se tomó también una biopsia de piel (**Figuras 3 y 4**) que evidenció dermatitis psoriasiforme y vasculitis leucocitoclástica, pero no se observaron pústulas subcórneas.

Diagnóstico

Con los datos anteriores se realizó el diagnóstico de pustulosis aguda generalizada (PAG).



Tratamiento

Se inició tratamiento con clindamicina 300 mg cada 8 horas durante 7 días, según antibiograma, y pauta descendente con corticoterapia oral durante dos semanas.

Evolución

Tres semanas después del inicio del tratamiento el paciente presentó una resolución completa de las lesiones activas con mantenimiento de algunas lesiones residuales que fueron desapareciendo en el tiempo.

Comentario

La PAG es una entidad controversial debido a su similitud con la psoriasis pustulosa y la pustulosis aguda exantemática generalizada. De hecho, algunos autores agrupan estas tres patologías dentro de un mismo grupo de pustulosis reactivas ante infecciones o fármacos, y son las entidades que se deben considerar como diagnóstico diferencial ante un paciente con una erupción pustulosa aguda estéril de distribución acral como en este caso¹.

La PAG se caracteriza por la aparición de una erupción pustulosa estéril, de distribución acral y simétrica, generalmente palmoplantar, desencadenada por una infección faríngea estreptocócica. Suele aparecer 1 o 2 semanas después de la infección y puede acompañarse de fiebre y odinofagia. Normalmente es un cuadro autolimitado en el tiempo, pero en determinados casos puede cronificar pudiendo aparecer afectación mucosa, articular y glomerular. Desde el punto de vista histológico suelen evidenciarse pústulas subcórneas espongiiformes y vasculitis leucocitoclástica. La confirmación de infección por *Streptococcus pyogenes* apoya el diagnóstico^{1,2}.





Figura 1.

Pápulas rodeadas de halo eritematoso en palma de mano.





Figura 2.

Pápulas rodeadas de halo eritematoso en dorso de pie.



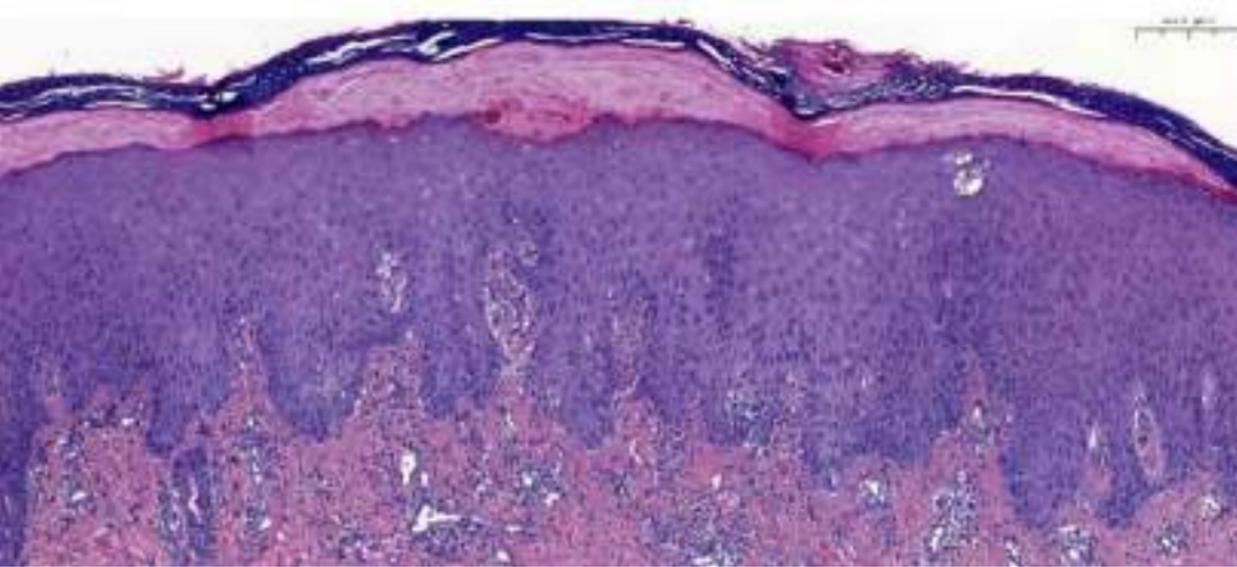


Figura 3.

Corte histológico de la biopsia en la que se observa dermatitis de interfase psoriasiforme, leve espongiosis y abundante fibrina en capa cornea.



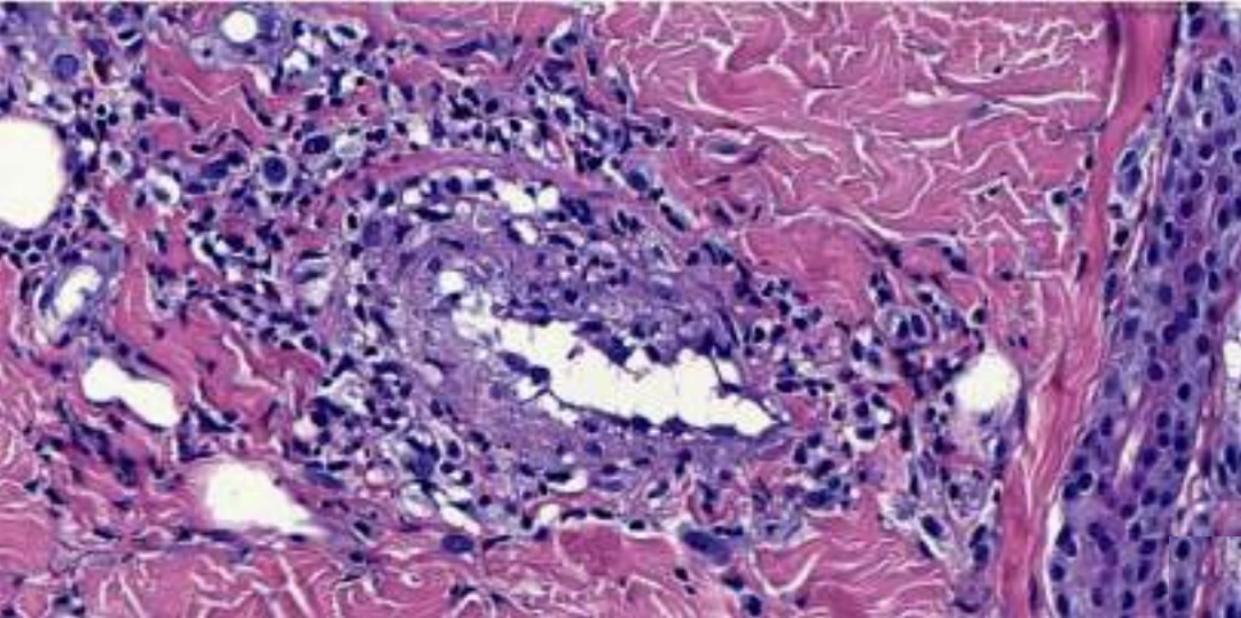


Figura 4.

Corte histológico de la biopsia en la que se observa vasculitis leucocitoclástica.



Bibliografía

1. Esquis M, Ribera M, Bielsa I, Ferrándiz C. Pustulosis aguda generalizada. Actas Dermo-Sifilográficas. 2001;92,25-29.
2. Marín-Hernández E, García-Álvarez S. Pustulosis aguda generalizada: reporte de caso. Med Cutan Iber Lat Am. 2018;46(1):38-41.



47

Fiebre y petequias, busca la escara

Teresa López Bernal
María Castillo Gutiérrez
Rosalía Toledo Cañaveras
María de la Soledad Vallejo Ruiz



Anamnesis

Varón de 71 años, con antecedentes de linfoma B de células grandes en estadio IIA (en remisión completa desde hace 13 años), hipertensión arterial y esófago de Barret, en tratamiento con indapamida y esomeprazol, que acude a urgencias por fiebre, debilidad muscular, artromialgias generalizadas y cefalea de predominio cervical desde hace dos semanas. También refiere lesiones cutáneas generalizadas asintomáticas, de inicio en miembros inferiores con extensión posterior a tronco, brazos y cara.

En la anamnesis dirigida el paciente refería haber estado en ámbito rural en las últimas semanas. Había tomado paracetamol y metamizol en domicilio por fiebre termometrada de hasta 40 °C y malestar general. No refería otra sintomatología general, introducción de nuevos fármacos ni había convivientes afectos.

Se decidió ingreso en Medicina Interna para estudio de la clínica actual y realizaron interconsulta a Dermatología debido a las lesiones cutáneas.

Exploración física

Presentaba un exantema maculoso de color eritemato-violáceo en tronco y brazos, con petequias y pápulas purpúricas en miembros inferiores, incluyendo palmas y plantas. Las lesiones no blanqueaban a la presión. No presentaba lesiones en mucosa oral o genital. Se observó también en el dorso de la mano derecha, una placa eritematosa, con escara de color negro en la superficie, de morfología circular situada entre la cabeza del cuarto y quinto metacarpiano (**Figuras 1-4**). El paciente refirió aparición de dicha lesión 20 días antes, sin recordar antecedentes previos de picadura y relacionándolo con un pinchazo con un alambre.



Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea en el momento del ingreso, presentando linfopenia ($0.9 \cdot 10^3/\mu\text{L}$) trombopenia ($102 \cdot 10^3/\mu\text{L}$), elevación de la proteína C reactiva (1778.7.9 mg/L), dímero D (turbidimétrico) (29940.0 ng/ml), LDH (731 U/L) y las transaminasas (GPT (ALT): 182 U/L; GOT (AST): 214).

Las serologías fueron negativas para: VIH, VHB, VHC y lúes. Presentó IgG negativa para *Coxiella burneti*, *Borrelia burgdorferi*, *Rickettsia* y *Leishmania*; e IgM negativa para sarampión, varicela zóster y parvovirus.

Se realizó biopsia de piel para estudio histológico, con resultado anatómo-patológico: piel con extravasación hemática y presencia de polimorfonucleares neutrófilos intravasculares e intersticiales. No se observa leucocitoclasia ni necrosis fibrinoide. Los hallazgos morfológicos son sugestivos de vasculitis de pequeño vaso.

Se realizó biopsia de piel para estudio microbiológico, obteniéndose PCR para bacterias positiva para *Rickettsia sibirica mongolotimonae*.

A los 20 días, se repitió el estudio serológico obteniendo anticuerpos IgG para *Rickettsia* positivos $>1/10240$.

Diagnóstico

Infección por *Rickettsia sibirica mongolotimonae*.

Tratamiento

Durante el ingreso, se cubrió al paciente empíricamente con daptomicina, ceftriaxona y doxiciclina. Finalmente, debido a la alta sospecha clínica de rickettsiosis, se desescaló a doxiciclina 100 mg cada 12 h cumpliendo pauta de tratamiento durante 21 días.



Evolución

El paciente mostró mejoría de las lesiones cutáneas con prácticamente desaparición de las mismas durante el ingreso. También mejoró de la clínica neurológica que motivó el ingreso, siendo capaz de levantarse, caminar y aunque persistió con leve cefalea y mareo, se decidió alta de hospitalización para seguimiento posterior de manera ambulatoria.

Comentario¹⁻⁶

La fiebre botonosa mediterránea, producida por *Rickettsia Conorii*, es la rickettsiosis más frecuente en España y cursa con fiebre aguda, artromialgias y exantema maculopapuloso. Hay *rickettsiosis* caracterizadas por una intensa linfadenopatía, como el TIBOLA, DEBONEL o SELAT, causados por *Rickettsia slovacae*, la *Rickettsia raoultii* o la *Rickettsia rioja*.

Rickettsia sibirica produce una clínica similar a la fiebre botonosa mediterránea con intensas linfadenopatías, acompañadas o no de linfangitis. Actualmente es una de las especies emergentes en España.

Para la confirmación diagnóstica, se requiere analizar un suero recogido en fase aguda y otro en fase de convalecencia y objetivar seroconversión o aumento significativo de títulos. En las biopsias de piel también es posible realizar un diagnóstico de confirmación mediante PCR.

Presentamos un caso clínico de fiebre botonosa mediterránea like producido por *Rickettsia sibirica mongolotimonae* sin linfadenopatías asociadas.





Figura 1.

Escara negra en dorso de mano derecha.





Figura 2.
Exantema maculopapuloso
violáceo en abdomen.





Figura 3.

Exantema maculopapuloso
violáceo en pierna.





Figura 4.

Exantema maculopapuloso violáceo afectando planta de pies.



Bibliografía

1. Ramos JM, Jado I, Padilla S, Masiá M, Anda P, Gutiérrez F. Human infection with *Rickettsia sibirica mongolitimonae*, Spain, 2007-2011. *Emerg Infect Dis*. 2013 Feb;19(2):267-9. doi: [10.3201/eid1902.111706](https://doi.org/10.3201/eid1902.111706).
2. Vázquez-Pérez Á, Rodríguez-Granger J, Calatrava-Hernández E, Santos-Pérez JL. Pediatric tubular acute lymphangitis caused by *Rickettsia sibirica mongolitimonae*: Case report and literature review. *Enferm Infecc Microbiol Clin (Engl Ed)*. 2022 Apr;40(4):218-219. doi: [10.1016/j.eimce.2021.10.007](https://doi.org/10.1016/j.eimce.2021.10.007). PMID: 35473997.
3. Portillo A, Ruiz-Arrondo I, Oteo JA. Arthropods as vectors of transmissible diseases in Spain. *Med Clin (Barc)*. 2018 Dec 14;151(11):450-459. English, Spanish. doi: [10.1016/j.medcli.2018.06.021](https://doi.org/10.1016/j.medcli.2018.06.021).
4. Fernández de la Fuente L, Herrero Ruiz S, Echeverría B. Complication of a Tick Bite. *Actas Dermosifiliogr*. 2023 Jun 19:S0001-7310(23)00503-3. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2022.07.045](https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.045).
5. Fournier PE, Gouriet F, Brouqui P, Lucht F, Raoult D. Lymphangitis-associated rickettsiosis, a new rickettsiosis caused by *Rickettsia sibirica mongolotimonae*: seven new cases and review of the literature. *Clin Infect Dis*. 2005 May 15;40(10):1435-44. doi: [10.1086/429625](https://doi.org/10.1086/429625). Epub 2005 Apr 7. PMID: 15844066.
6. Cemeli CM, Rodríguez SL, Vidal LP, et al. Fiebre botonosa mediterránea “like” por *Rickettsia sibirica mongolitimonae* en la consulta de atención primaria. *Rev Latin Infect Pediatr*. 2022;35(3):122-124. doi:[10.35366/108136](https://doi.org/10.35366/108136).



Dermatosis en relación con la medicina interna



Contenido

01. ¡Uñas amarillas sin tocar ni una colilla!	563
02. Síndrome de Sweet histiocitoide como debut de un síndrome mielodisplásico	573
03. Ateroembolia por cristales de colesterol	582
04. Un gran susto en la piel, pero muy buen pronóstico	589
05. A grandes pústulas, grandes seguimientos.....	598
06. Dermatitis urticarial neutrofílica aislada: cuando no hay evidencia de enfermedad sistémica subyacente.....	615
07. En busca de la causa de la amiloidosis	624
08. Explorando una dermatosis poco frecuente.....	633
09. Papuloeritrodermia de Ofuji, un desafío diagnóstico.....	638
10. Lesiones cutáneas dolorosas, pústulas y fotosensibilidad: uniendo las piezas del puzle	648
11. Unas pápulas con formas anulares y un linfoma como principal sospechoso.....	658
12. La pieza clave la pone el dermatólogo	667
13. Un vistazo profundo: las evidencias cutáneas de una enfermedad incapacitante.....	679
14. Paniculitis con síntomas B: una verdadera urgencia dermatológica.....	689
15. Cuando la piel nos cuenta un poema.....	697
16. Tumoración en cuello y piel poiquilodérmica en brazos.....	707



Contenido

17. Lesiones en pliegues en paciente con patología autoinmune: descripción de una patología poco frecuente	713
18. Lesiones livedoides en dedos.....	724
19. Lesiones mucocutáneas recurrentes y fiebre sin causa aparente, ¿o sí?	730
20. Eritrodermia adquirida en un adulto, más allá de la patología dermatológica.....	741
21. Lo que se gestó durante la gestación.....	750
22. Paniculitis, más allá del tejido adiposo.....	758



01

¡Uñas amarillas sin tocar ni una colilla!

Sergio García González
Sara Pilar Martínez Cisneros
José González Fernández
Victoria Lezcano Biosca



Anamnesis

Mujer de 81 años, cenobita, con antecedentes de hipertensión arterial, insuficiencia venosa crónica, neuralgia del trigémino e histerectomía por cáncer de endometrio, derivada a consultas de Dermatología por presentar desde hace más de un año alteraciones en la coloración y crecimiento de las uñas. Así mismo, presentaba edema bilateral de extremidades inferiores del mismo tiempo de evolución, junto con tos crónica intermitente y sibilancias. Sumado a esto, constaba el antecedente de derrame pleural el año previo.

Exploración física

A la exploración física se objetivó edema de ambas extremidades inferiores en relación con acúmulos de linfa junto con cambios tróficos en la piel. A nivel de manos y pies, coloración amarillenta de todas las uñas (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó TAC abdomino-pélvico con contraste en el que se apreciaba pequeño derrame pleural bilateral de predominio derecho. En estudio radiológico previo, en TAC torácico de ese mismo año, se había objetivado pequeño derrame pleural derecho, con pequeña imagen pseudonodular posterosuperior adyacente y otra lesión de características análogas adyacente a pleura mediastínica anterior izquierda, así como atelectasias laminares bibasales y atelectasia subsegmentaria en el lóbulo inferior izquierdo (**Figuras 3-5**).



Diagnóstico

Por todo ello, y en vista del cumplimiento de tres de los tres criterios diagnósticos, la paciente fue diagnosticada de Síndrome de Uñas Amarillas.

Tratamiento

Se estableció tratamiento sintomático para las alteraciones ungueales.

Evolución

La paciente fue derivada a Medicina Interna para control multidisciplinar de la misma. Actualmente se encuentra en seguimiento por ambas especialidades, manteniéndose estable.

Comentario¹⁻⁶

El Síndrome de las Uñas Amarillas es una rara entidad que asocia alteración ungueales en coloración y crecimiento, problemas respiratorios y linfedema. Su etiología es desconocida, si bien se ha relacionado con trastornos linfáticos. Su prevalencia es difícil de precisar, siendo su diagnóstico generalmente en adultos mayores de 50 años.

Para su diagnóstico es preciso dos de los tres criterios principales, si bien no tienen por qué manifestarse concomitantemente.



Las alteraciones ungueales se caracterizan por la cromoniquia, siendo lo más característico la xantoniquia. Además, las uñas se engruesan, se curvan, se endurecen y se ralentiza su crecimiento.

El diagnóstico diferencial de las alteraciones ungueales de este síndrome debe hacerse teniendo en cuenta ciertos fármacos como la D-penicilamina, y la bucilamina; con algunas onicomycosis; así como liquen plano, psoriasis y algunos tóxicos.

El tratamiento es sintomático para cada alteración. En la patología ungueal la vitamina E oral, los triazoles, los suplementos de zinc y los esteroides intralesionales han demostrado cierta eficacia.

El pronóstico es bueno, existiendo incluso casos de remisión espontánea.





Figura 1.

Xantoniquia que afecta a todas las uñas de ambas manos, que se acompaña de desaparición de la cutícula y cierta pseudoparoniquia.





Figura 2.

Intenso linfedema bilateral en extremidades inferiores, junto con xantoniquia y distrofia ungueal.





Figura 3.

Radiografía posteroanterior de tórax en la que se objetiva pinzamiento de ambos senos costodiafrágicos y borramiento del hemidiafragma derecho, sugestivo de moderado derrame pleural bilateral, con atelectasia del parénquima pulmonar subyacente.





Figura 4.

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso, en la que puede apreciarse en ventana de parénquima pulmonar, pequeño derrame pleural derecho con moderados engrosamientos pleurales adyacente y pequeña imagen pseudonodular, adyacente a pleura mediastínica anterior izquierda.



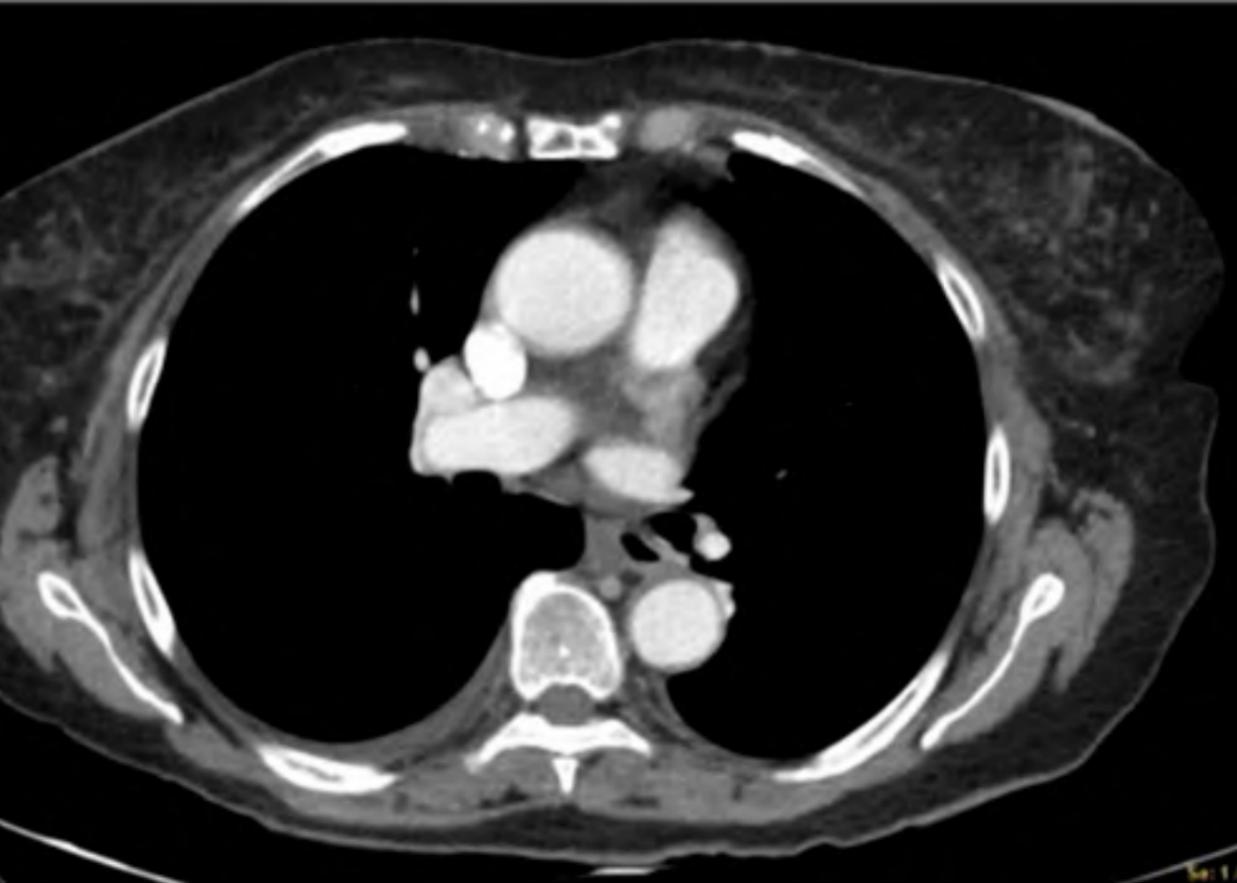


Figura 5.

Tomografía computarizada de tórax con contraste intravenoso, en la que pueden apreciarse tanto en ventana de partes blandas mediastínicas, pequeño derrame pleural derecho con moderados engrosamientos pleurales adyacente y pequeña imagen pseudonodular, adyacente a pleura mediastínica anterior izquierda.



Bibliografía

1. Cheslock M, Harrington DW. Yellow Nail Syndrome. [Updated 2022 Sep 19]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557760/>
2. Vignes S, Baran R. Yellow nail syndrome: a review. Orphanet J Rare Dis. 2017 Feb 27;12(1):42. doi: [10.1186/s13023-017-0594-4](https://doi.org/10.1186/s13023-017-0594-4). PMID: 28241848; PMCID: PMC5327582.
3. Bauer MA, Bauer KF. "You have a syndrome"-words you don't want to hear from a doctor. Battling yellow nail syndrome. Ann Am Thorac Soc. 2014 Nov;11(9):1476-9. doi: [10.1513/AnnalsATS.201408-403OR](https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.201408-403OR). PMID: 25422998.
4. Federman DG, McNamara CF, Kravetz JD. Using Sutton's Law: Yellow Nail Syndrome. Am J Med. 2017 Sep;130(9):1049-1050. doi: [10.1016/j.amjmed.2017.04.013](https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2017.04.013). Epub 2017 May 11. PMID: 28502815.
5. Coronel-Pérez, I., Domínguez-Cruz, J., Camacho, F., & Herrera-Saval, A. (2007). Síndrome de las uñas amarillas. Actas Dermo-Sifilográficas, 98(5), 372-373.
6. Pomares Amigó, X., Ormaza Landabaso, Y., & Domingo Ribas, C. (2007). Síndrome de las uñas amarillas como forma de presentación de derrame pleural. Arch. bronconeumol.(Ed. impr.), 43(4), 242-243.



02

Síndrome de Sweet histiocitoide como debut de un síndrome mielodisplásico

Cristina Albanell Fernández

David Muñoz Castro

Lucía Martínez Casimiro



Anamnesis

Mujer de 72 años que es remitida desde atención primaria a dermatología para valoración de lesiones eritematovioláceas localizadas en dedos de ambas manos, brazo derecho y piernas de 1 año de evolución. Refiere que las lesiones son dolorosas al tacto. Las lesiones comenzaron en las manos durante los meses de invierno. Durante los meses cálidos mejoraron, pero sin llegar a desaparecer.

Como antecedentes presenta alergia a estreptomocina, un cáncer de mama a la edad de 37 años que fue tratado con radioterapia y quimioterapia y una trombocitopenia de 10 meses de evolución (con cifras en torno a 80.000 plaquetas/microL).

Exploración física

En la visita inicial en dermatología se observaban lesiones en dedos de manos y pies sugestivas de perniosis. A nivel de brazo derecho unas placas anulares que recordaban al eritema anular centrífugo profundo (**Figura 1**). Y en piernas y dorso de pies placas eritematovioláceas profundas, sugestivas de dermatitis neutrofílica (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó en esta primera visita biopsia cutánea de las lesiones en dedos de manos, dorso de pies y brazo derecho. Se solicitó una analítica sanguínea donde se evidenció pancitopenia. Presentaba descenso en las 3 series hematológicas con linfopenia, anemia macrocítica y trombopenia. Además, elevación de la ferritina con valores de 1363 ng/mL.



Diagnóstico

En las 3 muestras de biopsias destacaba un marcado edema subepidérmico, presencia de un infiltrado inflamatorio con discreto número de neutrófilos, moderado número de linfocitos y numerosos histiocitos, tanto en dermis papilar y reticular como a nivel subcutáneo (**Figura 3**). No se observaban signos de vasculitis. Se observaba positividad en el infiltrado inflamatoria para mieloperoxidasa (**Figura 4**), lisozima, CD68 y CD163. Dado el contexto clínico, los hallazgos histológicos e inmunofenotípicos son compatibles con síndrome de sweet histiocitoide.

Tratamiento

Para las lesiones cutáneas se pautó tratamiento con clobetasol tópico y se remitió a la paciente a hematología ante la sospecha de un síndrome mielodisplásico asociado.

Evolución

La paciente fue estudiada en el servicio de hematología dados los hallazgos analíticos compatibles con pancitopenia. No presentaba antecedentes de trombosis, pérdida de peso, fiebre, infecciones. En la exploración no presentaba adenopatías palpables, tampoco hepatoesplenomegalia ni edemas periféricos.

Se completó el estudio con una nueva analítica con frotis de sangre periférica, perfil de autoinmunidad y factor reumatoide, proteinograma, antígenos y marcadores tumorales, serologías, hormonas tiroideas, ácido fólico y vitamina B12. Únicamente destacaba la presencia de la pancitopenia ya conocida y en el frotis de sangre periférica se observaba macrocitosis eritrocitaria con presencia de algún punteado basófilo y una trombocitopenia confirmada sin agregados plaquetarios.



Se realizó un aspirado de médula ósea donde se observaban: megacariocitos disminuidos en número con morfología dentro de la normalidad, predominio de la serie mieloide sobre la eritroide con presencia de todos los estadios madurativos y displasia del 18% en serie granulocítica y del 22% en la serie eritroide. En el análisis citogenético se observó trisomía del cromosoma 8 y delección del brazo largo del cromosoma 11 en 19 de las 20 metafases analizadas. En el análisis por hibridación in situ (FISH) no se observaron alteraciones. Los hallazgos eran compatibles con un síndrome mielodisplásico con displasia multilínea (MDS-MLD) secundario a terapia citotóxica, dado el antecedente de cáncer de mama de la paciente, por el cual recibió tratamiento citotóxico.

Comentario¹⁻³

Presentamos un caso clínico de síndrome de sweet histiocitoide, una variante poco frecuente de dermatosis neutrofílica aguda febril, caracterizada por un infiltrado inflamatorio de células que morfológicamente recuerdan a los histiocitos pero que, en realidad, tal y como demuestran los hallazgos inmunohistoquímicos, se trata de células inmaduras precursoras de la estirpe mieloide.

En este caso la paciente presentaba lesiones polimorfas (perniosis-like, placas infiltradas y placas anulares), todas ellas con unos hallazgos histopatológicos muy similares, en los que se observaban abundantes células histiocitoides en el infiltrado inflamatorio, con positividad para las tinciones de mieloperoxidasa y CD68. Estos hallazgos son claves para diferenciar el síndrome de sweet histiocitoide de la leucemia cutis.

Resaltamos la importancia de las manifestaciones cutáneas en este caso, las cuales permitieron llegar al diagnóstico de un síndrome mielodisplásico subyacente.





Figura 1.

Placas anulares con borde eritematoso más prominente y centro más violáceo en cara posterior de brazo derecho.





Figura 2.

Placas eritematovioláceas
en cara interna del muslo
izquierdo.



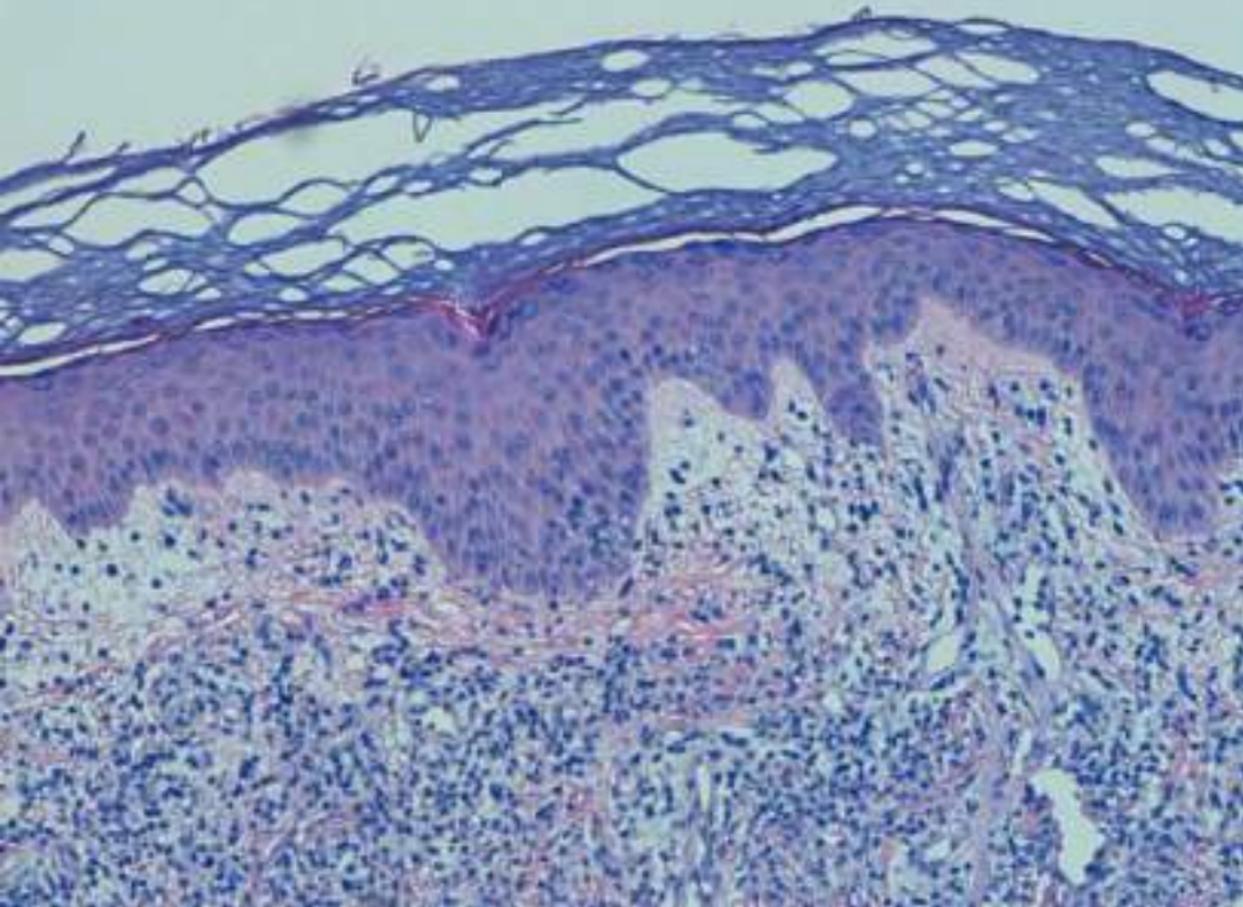


Figura 3.

Se observa edema subepidérmico e infiltrado inflamatorio con algunos neutrófilos, linfocitos y numerosas células con morfología histiocitoide, tanto en dermis papilar y reticular.



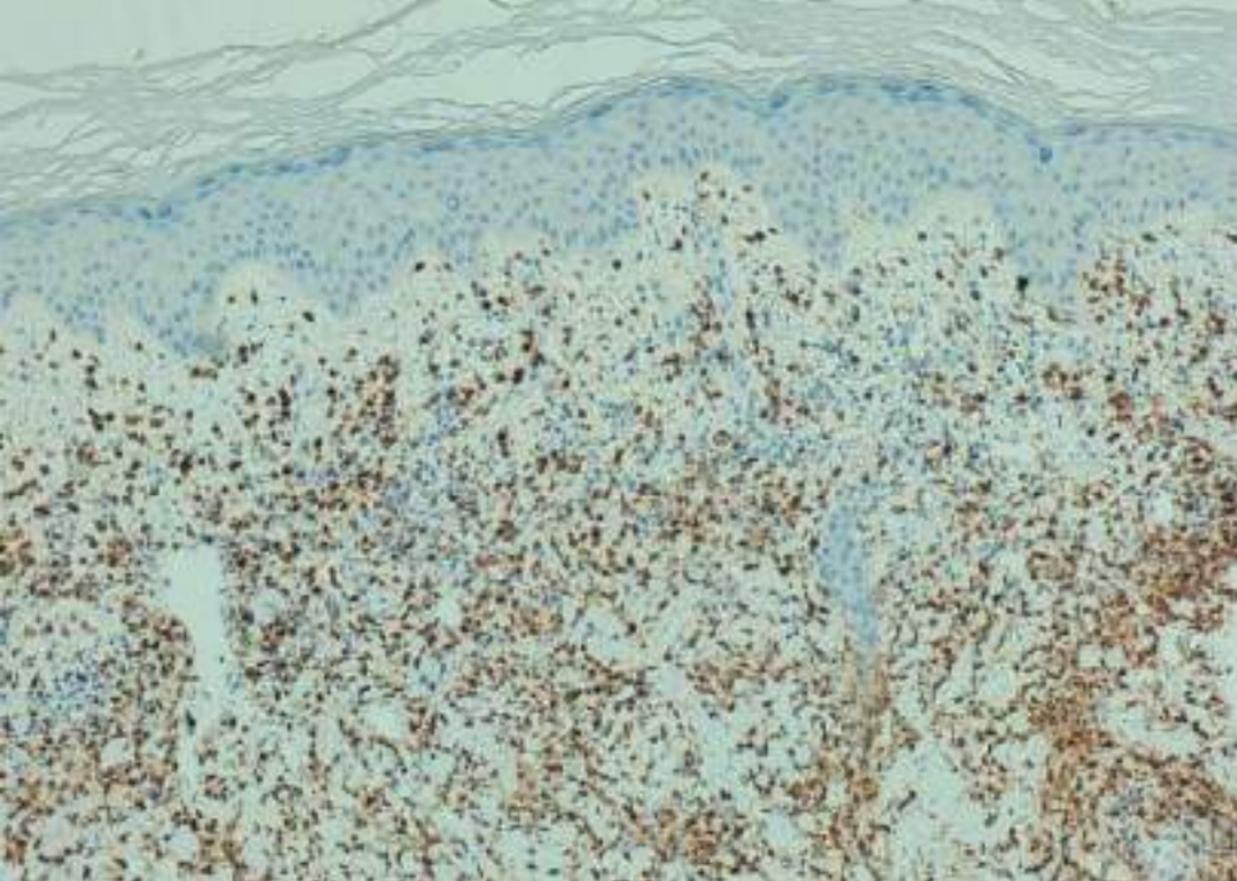


Figura 4.

Positividad para mieloperoxidasa en las células del infiltrado inflamatorio con apariencia histiocitoide.



Bibliografía

1. Ferea, C. R., Mihai, S. N., Balan, G., Badescu, M. C., Tutunaru, D., & Tatu, A. L. (2023). Sweet syndrome associated with myelodysplastic syndrome - A review of a multidisciplinary approach. *Life (Basel, Switzerland)*, 13(3). <https://doi.org/10.3390/life130308092>.
2. Requena, L., Kutzner, H., Palmedo, G., Pascual, M., Fernández-Herrera, J., Fraga, J., García-Díez, A., & Yus, E. S. (2005). Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Archives of dermatology*, 141(7), 834-842. <https://doi.org/10.1001/archderm.141.7.8343>.
3. Alegría-Landa, V., Rodríguez-Pinilla, S. M., Santos-Briz, A., Rodríguez-Peralto, J. L., Alegre, V., Cerroni, L., Kutzner, H., & Requena, L. (2017). Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Features of Histiocytoid Sweet Syndrome. *JAMA dermatology*, 153(7), 651-659. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2016.6092>



03

Ateroembolia por cristales de colesterol

María Rivera López
Andrea Ciudad Moro
Laura Parra Navarro
Ramon M. Pujol Vallverdú



Anamnesis

Mujer de 74 años, con antecedente de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, adenocarcinoma de recto y neoplasia de mama. Se encontraba ingresada en la Unidad Coronaria de un hospital de tercer nivel posteriormente a la realización de dos angioplastias coronarias por infarto agudo de miocardio con elevación de ST (IAMCEST) en las últimas dos semanas, habiendo presentado una parada cardiorrespiratoria intrahospitalaria. La paciente presentaba desde hacía una semana lesiones cutáneas purpúricas en miembros inferiores por las que consultaban al servicio de Dermatología.

Exploración física

A la exploración física, la paciente presentaba lesiones purpúricas de morfología reticular en ambas rodillas con conformación de livedo racemosa (**Figura 1**), así como en dorso de pies, además de placas purpúricas en dorso y cara lateral de pies y en punta de dedos de los pies.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea revelaba un deterioro grave de la función renal (creatinina 2.32 mg/dL, filtrado glomerular 20 mL/min), así como una importante elevación de enzimas musculares (creatinquinasa) y trombopenia (100.000 u/mcL). Se realizó además una resonancia magnética cerebral donde podían apreciarse lesiones isquémicas agudas/subagudas en distintos territorios de la circulación anterior.



Se realizó además fondo de ojo que mostraba retina normocoloreada de forma homogénea, sin imágenes sugestivas de infartos retinianos o edema de papila, y un TC abdominal que descartaba isquemia intestinal. Además, un ecocardiograma transtorácico descartó la presencia de trombos a nivel cardíaco. Se practicó una biopsia cutánea de las lesiones retiformes, observándose en el interior de los vasos sanguíneos a nivel de la dermis profunda hendiduras alargadas en forma de aguja, así como vasos trombosados (**Figura 2**), confirmando la sospecha diagnóstica de enfermedad por ateroembolia de colesterol.

Diagnóstico

Ateroembolia por cristales de colesterol (ACC) secundaria a cateterismo.

Tratamiento

Dado el importante deterioro de la función renal, se inició hemodiálisis de forma urgente, así como suspensión de la anticoagulación dada la sospecha del cuadro. Requirió asimismo tratamiento con drogas vasoactivas por hipotensión arterial mantenida.

Evolución

La paciente presentó progresivo deterioro multiorgánico, lo que condujo al fallecimiento de la paciente.



Comentario¹⁻³

La ACC es una complicación de la aterosclerosis cuyos desencadenantes más frecuentes son los traumatismos arteriales por maniobras angioinvasivas y el tratamiento con anticoagulantes y fibrinolíticos. La clínica depende de la localización de las placas de ateroma, afectándose con frecuencia la piel, riñón y tubo digestivo. Las manifestaciones cutáneas son muy frecuentes (35-75% de pacientes según las distintas series), siendo en ocasiones la manifestación inicial, frecuentemente en forma de *livedo reticularis*. Otras manifestaciones cutáneas son gangrena, cianosis, ulceración, nódulos o púrpura. Se trata de un cuadro sistémico con elevada mortalidad, que se acompaña frecuentemente de insuficiencia renal aguda o empeoramiento de una insuficiencia renal previa, y es característica la eosinofilia periférica. El diagnóstico debe sospecharse ante clínica cutánea característica asociada a fallo renal. La confirmación se establece mediante biopsia renal, muscular o intestinal, observándose cristales birrefringentes de colesterol o hendiduras en forma de aguja en el interior de los vasos sanguíneos de dermis profunda y tejido celular subcutáneo.





Figura 1.

Lesiones reticulares
purpúricas con morfología de
livedo racemosa.



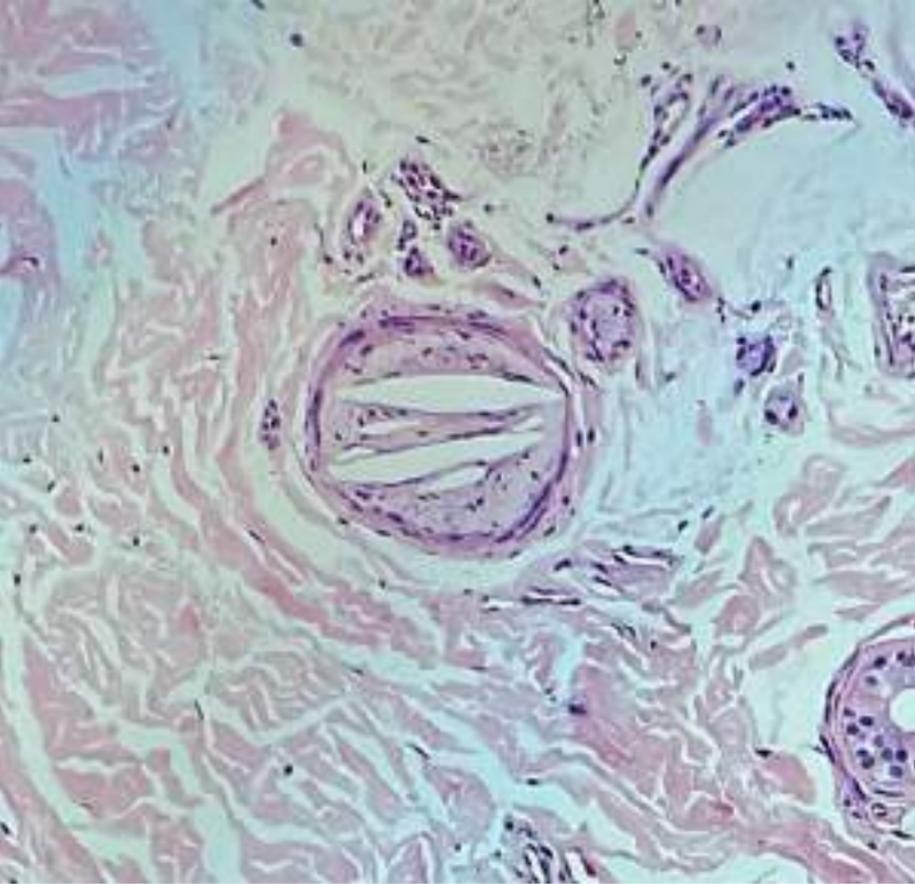


Figura 2.

Espacios con conformación de aguja en el interior de vasos sanguíneos que constituyen el negativo de cristales de colesterol.

Bibliografía

1. García Millán, C., Fernández Lorente, M. and Jaén Olasolo, P. (2007a) 'Ateroembolia por Cristales de colesterol', *Piel*, 22(1), pp. 18-23. doi:[10.1016/s0213-9251\(07\)73006-x](https://doi.org/10.1016/s0213-9251(07)73006-x).
2. Li, X., Bayliss, G. and Zhuang, S. (2017) 'Cholesterol crystal embolism and chronic kidney disease', *International Journal of Molecular Sciences*, 18(6), p. 1120. doi:[10.3390/ijms18061120](https://doi.org/10.3390/ijms18061120).
3. Denis Le Seve, J. et al. (2020) 'État des lieux de la maladie des emboles de cholestérol', *La Revue de Médecine Interne*, 41(4), pp. 250-257. doi:[10.1016/j.revmed.2020.02.002](https://doi.org/10.1016/j.revmed.2020.02.002).



04

Un gran susto en la piel, pero muy buen pronóstico

Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral

Sergio Rodríguez Conde

Lía Bejarano Antonio

María Isabel Zafra Cobo



Anamnesis

Paciente de dos años sin antecedentes médicos de interés, que acude al Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital por presentar lesiones pruriginosas de dos días de evolución. Los padres no refieren clara evanescencia de las lesiones en menos de 24 horas. Seis días antes había tenido una otitis media aguda por la que recibió tratamiento con amoxicilina vía oral. Asocia fiebre termometrada en el domicilio de hasta 38 °C, junto con importante irritabilidad y dificultad para la bipedestación aparentemente por dolor en ambas rodillas. El día previo había iniciado tratamiento con cetirizina oral pautado por su pediatra sin clara respuesta.

No refieren episodios previos de características similares, ni otros signos ni síntomas en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

Placas eritematoedematosas anulares localizadas principalmente en tronco, aunque también en pliegues inguinales, territorio facial y raíz de miembros (**Figuras 1 y 2**). Eran especialmente llamativas en costados y flancos donde adquirían un aspecto contusiforme por su intenso color violáceo-purpúrico. Presentaba además eritema en ambas rodillas junto con edema en tobillos y dorso de ambas manos.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica en Urgencias que mostró un leve aumento de proteína C reactiva (1,26 mg/L), ligera neutrofilia de 5.400/ μ L y linfocitosis de 9.480/ μ L; sin anomalías en el perfil renal, ni hepático.





Diagnóstico

Probable urticaria multiforme.

Tratamiento

Dada la llamativa extensión de las lesiones, el aspecto purpúrico de las mismas y la rápida evolución asociada, se decide ingreso hospitalario para control evolutivo. Recibe tratamiento inicialmente intravenoso con dexclorfeniramina 0,5 mg cada 8 horas y esteaglatol de prednisona 1,8 mL cada 24 horas.

Evolución

A lo largo de las primeras 24 horas el paciente presenta un aumento en el número de lesiones, aunque con buen estado general (**Figura 3**). En los días siguientes inicia una progresiva mejoría, persistiendo únicamente las lesiones más purpúricas que adquieren paulatinamente una tonalidad cada vez más amarillenta residual (**Figura 4**). Tras 72 horas y al no objetivarse nuevas lesiones, se inicia el descenso progresivo de corticoide sistémico, manteniendo el antihistamínico pautado hasta una semana posterior a la retirada del corticoide. Esta evolución apoyó el diagnóstico de urticaria multiforme. Además, se solicitaron serologías para virus hepatotropos y *mycoplasma pneumoniae* que resultaron negativas.

Después de cinco días de ingreso hospitalario, el paciente es dado de alta para completar el tratamiento de forma ambulatoria. No ha vuelto a presentar nuevos episodios de lesiones cutáneas.

Comentario

La urticaria multiforme se caracteriza por un curso agudo, benigno y autolimitado (menos de 10 días)¹. La mayor parte de los pacientes (84%) son diagnosticados entre los 2 meses y 3 años y habitualmente presentan un antecedente de infección respiratoria del tracto superior².

Esta entidad se caracteriza por la formación de lesiones habonosas con aspecto anular o policíclico con centro claro o equimótico. Suelen asociar prurito, además de edema facial o acral y fiebre, con buen estado general. No es habitual la presencia de artritis y afectación mucosa³.

El diagnóstico se basa en las características clínicas, sin ser necesario realizar biopsia. Los habones individuales, se resuelven en 24 horas, aunque en ocasiones son más persistentes^{1,2}. Es muy frecuente la confusión de este cuadro clínico con otros caracterizados por la formación de lesiones anulares como eritema multiforme, reacción similar a enfermedad del suero y urticaria vasculitis⁴.

El tratamiento se basa en suspender la medicación concomitante e iniciar antihistamínicos, aunque presentan peor respuesta que otras formas de urticaria, requiriendo en ocasiones corticoterapia sistémica².





Figura 1.

Placas eritematoedematosas en costado derecho con algunas pápulas y máculas violáceas salpicadas.





Figura 2.

Placas eritematoedematosas en costado izquierdo con tinte purpúrico periférico.





Figura 3.

Incremento de las lesiones con aspecto contusiforme en costado izquierdo.





Figura 4.

Manchas de aspecto amarillento residual en costado izquierdo.



Bibliografía

1. Sempau L, Martín-Sáez E, Gutiérrez-Rodríguez C, Gutiérrez-Ortega MC. Urticaria multiforme: A report of 5 cases and a review of the literature. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107(1):e1-5. doi:[10.1016/j.ad.2015.01.003](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.01.003)
2. Shah KN, Honig PJ, Yan AC. "Urticaria multiforme": a case series and review of acute annular urticarial hypersensitivity syndromes in children. *Pediatrics*. May 2007;119(5):e1177-83. doi:[10.1542/peds.2006-1553](https://doi.org/10.1542/peds.2006-1553)
3. Starnes L, Patel T, Skinner RB. Urticaria multiforme--a case report. *Pediatr Dermatol*. 2011;28(4):436-8. doi:[10.1111/j.1525-1470.2011.01311.x](https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01311.x)
4. Emer JJ, Bernardo SG, Kovalerchik O, Ahmad M. Urticaria multiforme. *J Clin Aesthet Dermatol*. Mar 2013;6(3):34-9.



05

A grandes pústulas, grandes seguimientos

Rodrigo Peñuelas Leal
Carolina Labradero Hoyos
Andrés Grau Echevarría
Violeta Zaragoza Ninet



Anamnesis

Acude una mujer de 65 años, en seguimiento por dermatología desde hace 20 años, por la aparición de forma recurrente de placas eritematodescamativas con formación de numerosas pústulas flácidas sobrepuestas (**Figuras 1 y 2**). Las lesiones inicialmente le aparecieron en zonas intertriginosas, presentando remisiones y exacerbaciones periódicas. A lo largo de los años, las lesiones se generalizaron y se presentaron de forma continua, sin remisiones. La clínica cutánea únicamente asociaba sensación urente y tirantez por las costras secundarias a la ruptura de las pústulas. No se acompañaba de fiebre, artralgias u otra sintomatología sistémica.

La paciente no tenía otros antecedentes personales ni familiares de interés. A lo largo de la evolución de la enfermedad había recibido múltiples tratamientos: corticosteroides tópicos y sistémicos, dapsona, colchicina, doxiciclina, metotrexato, etanercept, infliximab, adalimumab, anakinra, ustekinumab, secukinumab, apremilast y guselkumab. En la mayoría de los casos presentó mejoría parcial, con pérdida progresiva de efectividad. Los fármacos anti-TNF fueron las opciones que mejor respuesta tuvieron, pero presentaron pérdida progresiva de efectividad. En cambio, con secukinumab y guselkumab se presentó un empeoramiento rápido y llamativo que obligó a su retirada temprana.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba múltiples pústulas flácidas sobre base eritematosa, que se erosionaban dando lugar a lesiones costrosas que afectaban al tronco, pliegues y extremidades (**Figuras 1-4**), con respeto únicamente palmoplantar y facial.





Exploraciones complementarias

Se le habían realizado múltiples biopsias cutáneas que mostraron pústulas neutrofilicas subcórneas, con acantolisis focal e infiltrado inflamatorio mixto perivascular superficial (**Figura 5 y 6**). La inmunofluorescencia directa (IFD) fue negativa para IgA, IgG (**Figuras 7 y 8**) e IgM y positivo débil para C3 en unión dermoepidérmica.

Durante este tiempo se realizaron múltiples analíticas, tanto para seguimiento de la patología como para la monitorización de los diferentes tratamientos. El hemograma, la bioquímica básica y las serologías fueron repetidamente normales. Únicamente destacaba unos ANA de 1/640. El proteinograma fue normal a lo largo de los 20 años. Sin embargo, en la última analítica sanguínea presentó una IgA de 407 mg/dL (rango normal entre 70-400) y unas cadenas kappa libres en orina de 6,45 mg/L (rango entre 0 y 1).

El estudio inicial por hematología descartó la presencia de componente monoclonal en el momento actual y de proteinuria de Bence-Jones.

Diagnóstico

Pustulosis subcórnea o síndrome de Sneddon Wilkinson, ¿primario o secundario?

Tratamiento

A lo largo del último año la paciente se encuentra en tratamiento con roflumilast. El tratamiento se inició a 250 µg/día, con mejoría parcial al mes de seguimiento (**Figuras 9 y 10**). Puesto que el tratamiento fue bien tolerado se decidió ascenso a 500 µg/día, con buena tolerancia y respuesta (**Figuras 11 y 12**).

Evolución

La paciente se encuentra en seguimiento periódico por hematología para valorar su evolución analítica. A nivel cutáneo la paciente se encuentra estable tras 10 meses de tratamiento con roflumilast, presentando periodos de remisión y recaídas, que son más leves y le permiten mantener una mejor calidad de vida.

Comentario

Presentamos un caso de Sneddon-Wilkinson de largo tiempo de evolución, refractario a múltiples líneas terapéuticas y cuya manifestación cutánea precedió en 20 años a las alteraciones analíticas en forma de una leve elevación de IgA y más notable de cadenas kappa en orina.

La pustulosis subcórnea es una patología neutrofílica, con superposición clínica e histológica con la psoriasis pustulosa anular y el pénfigo IgA, donde la IFD es positiva^{1,2}. Puede ser primaria o secundaria a múltiples patologías, siendo la asociación más frecuente con alteraciones hematológicas, como el mieloma múltiple y las gammopatías monoclonales, especialmente IgA¹⁻⁴. A pesar de que frecuentemente la gammapatía antecede a la afectación cutánea, se han descrito casos donde la clínica dermatológica precedió a la alteración hematológica hasta 27 años⁴.

Este caso remarca la importancia de realizar seguimientos analíticos prolongados en pacientes con diagnóstico de pustulosis subcórnea "primaria". Además, destaca la dificultad terapéutica de dermatosis poco frecuentes, donde a menudo la evidencia se basa en reportes aislados y el uso de escasos tratamientos fuera de indicación.





Figura 1.

Papuloplasmas eritematosos con pústulas sobrepuestas, afectando a extremidades superiores y tronco anterior.





Figura 2.

Papuloplasmas eritematosos con pústulas sobrepuestas, afectando a extremidades superiores y tronco posterior.





Figura 3.

Múltiples pústulas flácidas, con signo de hipopión o de mitad y mitad (*flechas negras*), que se rompen dejando lesiones cotrosas, localizadas en dorso.





Figura 4.

Múltiples pústulas flácidas, con signo de hipopión o de mitad y mitad (*flechas negras*), que se rompen dejando lesiones cotrosas, localizadas en región axilar posterior.



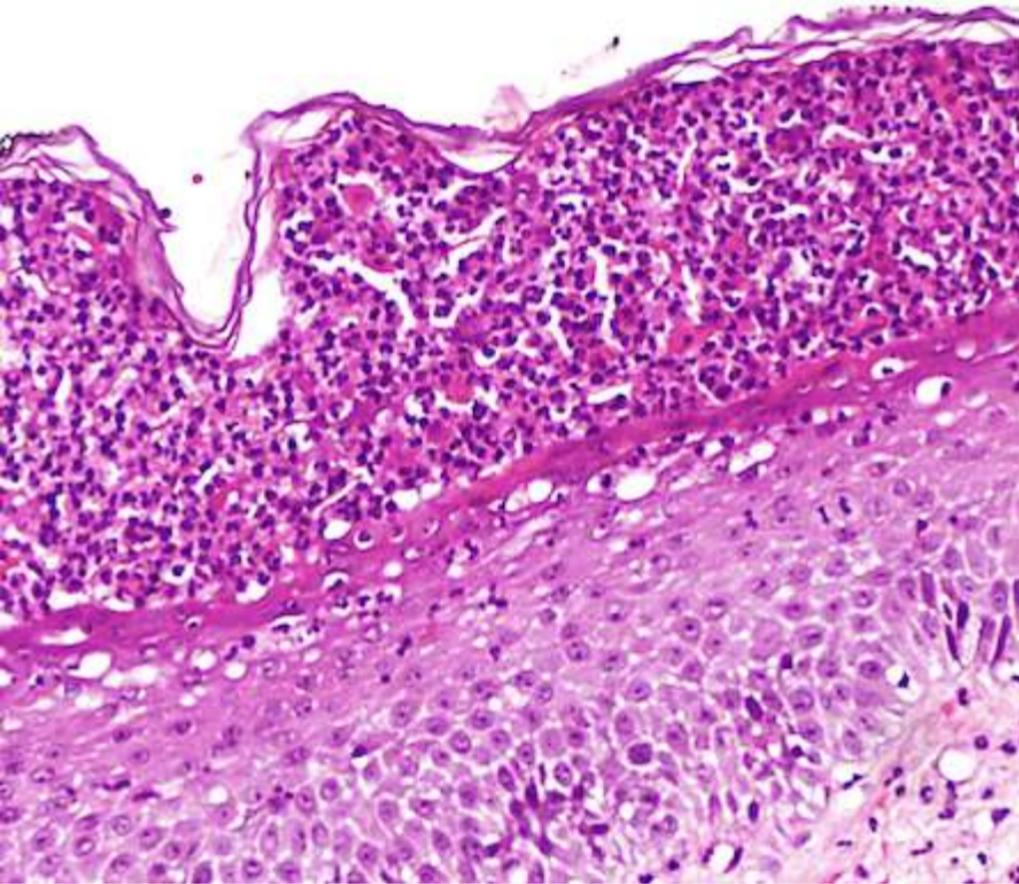


Figura 5.

Biopsia *punch* (H-E) donde se observa una pústula subcórnea con áreas de espongiosis e infiltrado perivascular superficial con PMN.



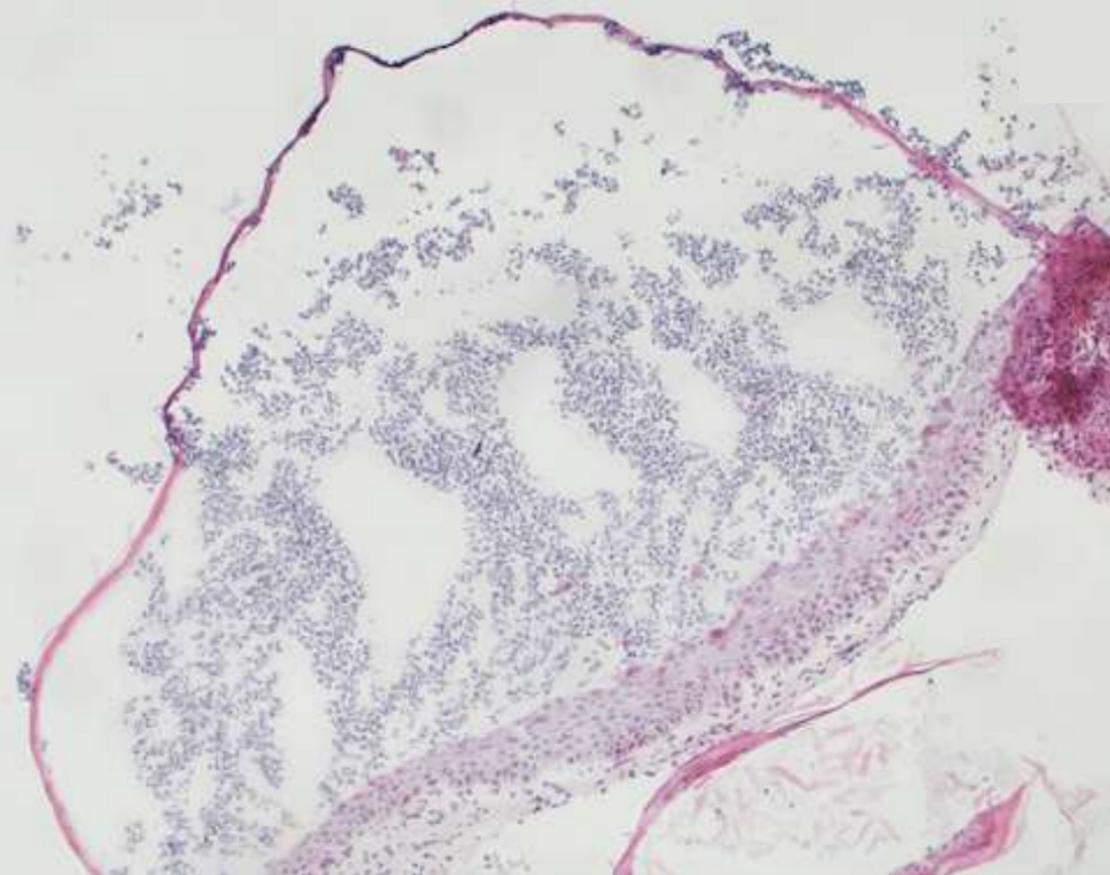


Figura 6.

Rebanado en fresco de una pústula y de piel adyacente para IFD. H-E, donde se observa una pústula subcórnea con escaso infiltrado perivascular superficial.



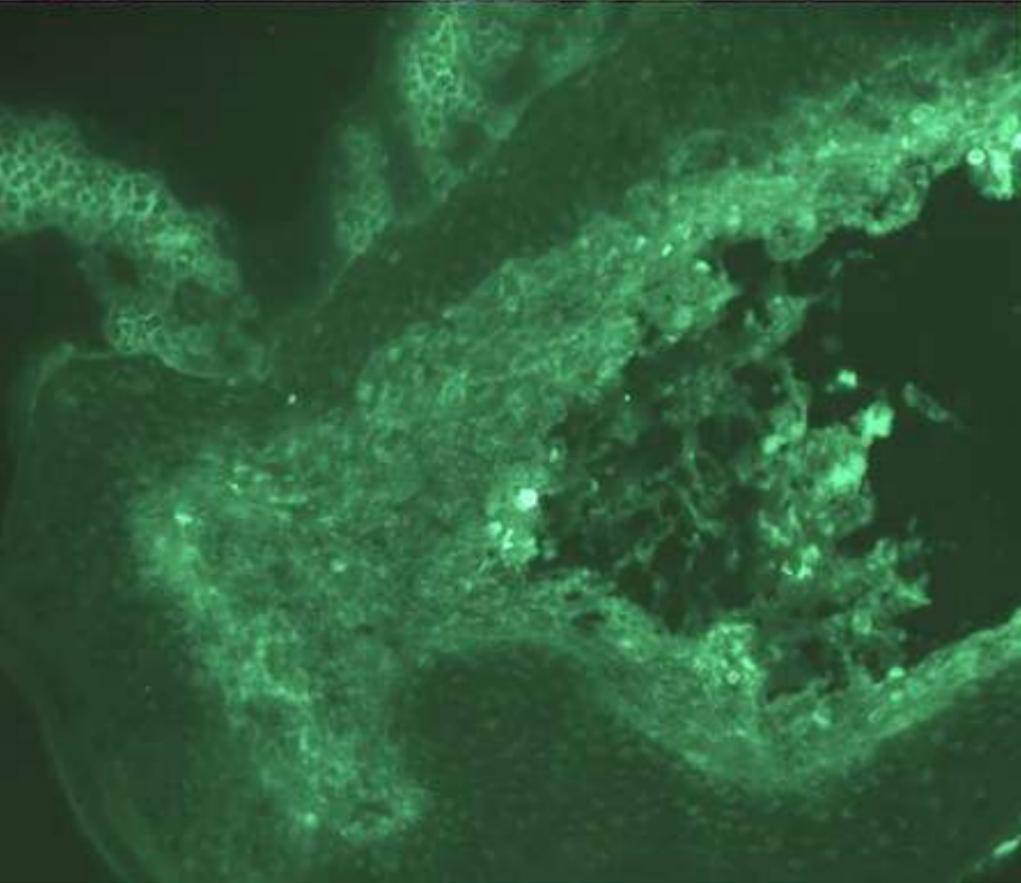


Figura 7.

Rebanado en fresco de una pústula y de piel adyacente para IFD (negativa para IgA).



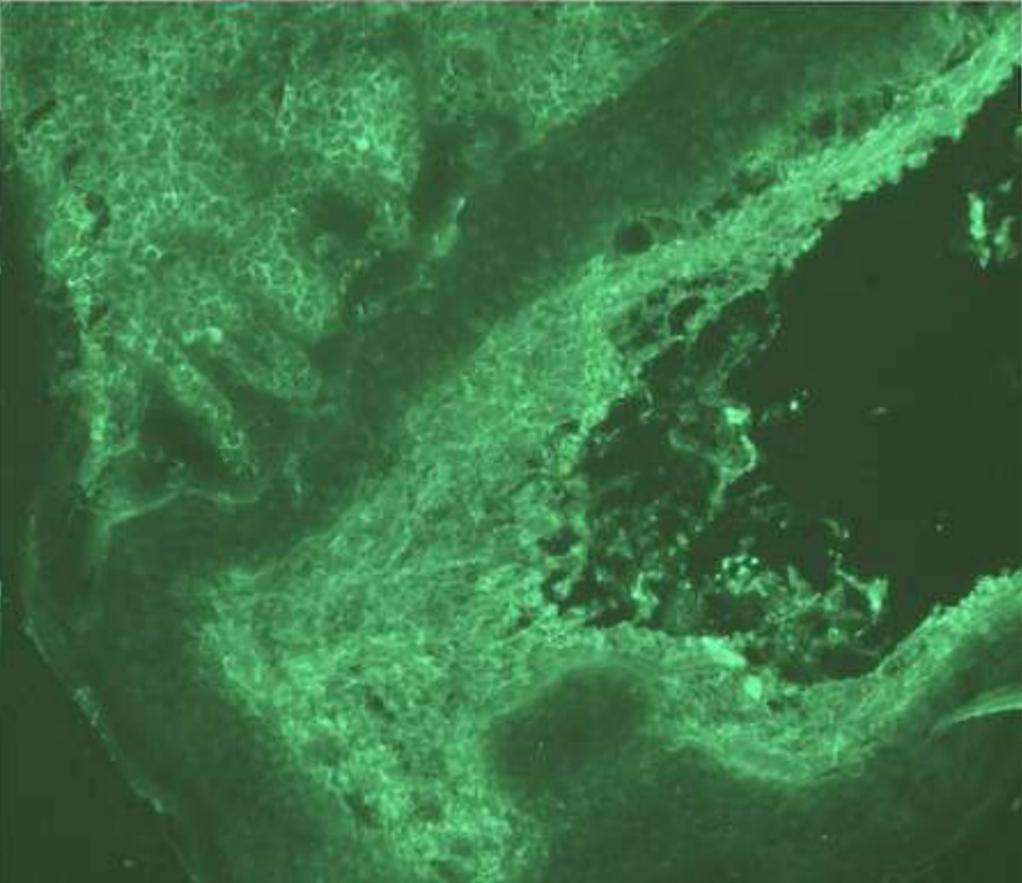


Figura 8.

Rebanado en fresco de una pústula y de piel adyacente para IFD (negativa para IgG).





Figura 9.

Aclaramiento >90% de las lesiones dejando eritema residual, tras 1 mes de tratamiento con 250 $\mu\text{g}/\text{día}$ de roflumilast.





Figura 10.

Aclaramiento >90% de las lesiones dejando eritema residual, tras 1 mes de tratamiento con 250 $\mu\text{g}/\text{día}$ de roflumilast.





Figura 11.

Aclaramiento prácticamente completo de todas las lesiones tras un mes de tratamiento con 500 µg/día de roflumilast.





Figura 12.

Aclaramiento prácticamente completo de todas las lesiones tras un mes de tratamiento con 500 µg/día de roflumilast.



Bibliografía

1. Watts PJ, Khachemoune A. Subcorneal pustular dermatosis: a review of 30 years of progress. *Am. J. Clin. Dermatol.* 2016; 17: 653–71.
2. Romagnuolo M, Muratori S, Cattaneo A, Marzano AV, Moltrasio C. Successful treatment of refractory Sneddon-Wilkinson disease (subcorneal pustular dermatosis) with infliximab. *Dermatologic Therapy.* 2022 May 13;35(7).
3. Hensley CD, Caughman SW. Neutrophilic dermatoses associated with hematologic disorders. *Clin Dermatol.* 2000;18(3):355–674.
4. Kasha EE, Epinette WW. Subcorneal pustular dermatosis (Sneddon-Wilkinson Disease) in association with a monoclonal IGA gammopathy: A report and review of the literature. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 1988 Nov;19(5):854–8. doi:10.1016/s0190-9622(88)70245-5



06

Dermatosis urticarial neutrofílica aislada: cuando no hay evidencia de enfermedad sistémica subyacente

Ana María Carballido Vázquez

Teresa Lucía Vega López

Irene González Jiménez

Ana Mateos Mayo



Anamnesis

Mujer de 73 años, sin antecedentes de interés, que inició cuadro de astenia intensa con necesidad de estar encamada durante 48 horas, asociado a anorexia, malestar general y febrícula. Al tercer día, percibió lesiones eritematosas y calientes, no pruriginosas en zona de glúteos. Las lesiones eran migratorias, con movimiento centrífugo, ascendiendo a nivel dorsal y de flancos, hasta llegar a hombros y extremidades superiores y a nivel de muslos extendiéndose hasta el nivel de las rodillas. Simultáneamente, las lesiones iniciales se iban resolviendo sin dejar cicatriz ni hiperpigmentación residual. La paciente negaba dolor articular y otros síntomas sistémicos además de la febrícula, que relacionaba con la aparición de las lesiones cutáneas. No había iniciado nuevos fármacos ni tóxicos, no había realizado viajes al extranjero, ni había estado en el campo o en contacto con animales. Negaba picaduras y no había tenido infecciones previas.

Exploración física

En la exploración física la paciente presentaba grandes placas confluentes levemente elevadas y más edematosas en los bordes activos, eritematosas, muy calientes a la palpación en hombros y cara anterolateral de muslo derecho. No se encontraron otras lesiones cutáneas ni mucosas. La paciente no presentaba angioedema. Nos mostró iconografía propia en donde se apreciaban lesiones de características similares en distintas localizaciones, realizadas durante las dos semanas previas a nuestra valoración. Las lesiones cambiaban de localización cada 24-48 horas (**Figuras 1-4**).



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea que demostró una gran elevación de la PCR (244 mg/dL) y restantes reactantes de fase aguda, sin otras alteraciones de relevo. El proteinograma descartó gammapatía monoclonal asociada y el estudio de autoinmunidad resultó negativo, así como todas las serologías, incluyendo las de *Borrelia burgdorferi*. Una radiografía de tórax excluyó patología pleuropulmonar. Además, se realizó una biopsia cutánea que evidenció un infiltrado inflamatorio dérmico, predominantemente neutrofílico, de disposición perivascular e intersticial y con llamativo epiteliotropismo, sin espongiosis importante. Presentaba leucocitoclasia sin depósito de fibrina ni evidencia de necrosis de paredes vasculares, compatible con una dermatosis urticarial neutrofílica (DUN).

Diagnóstico

Ante este cuadro clínico, las principales hipótesis diagnósticas planteadas fueron las de: dermatosis neutrofílica, enfermedad autoinflamatoria y enfermedad de Lyme.

Tratamiento

La paciente refería tratamiento previo con antihistamínico y prednisona 30 mg en pauta descendente sin mejoría del cuadro. Ya que las lesiones eran asintomáticas no se estableció ningún otro tratamiento a la espera de los resultados de las pruebas complementarias.





Evolución

Con este resultado se amplió el estudio de autoinmunidad, se solicitaron niveles de proteína Amiloide A en suero, y estudio genético del gen NLRP3, para descartar las principales patologías asociadas a DUN, sin encontrarse ninguna de ellas. En la visita de seguimiento a los 6 meses, la paciente no había vuelto a tener ningún brote de DUN, todas las lesiones habían desaparecido completamente y la paciente no refería ninguna sintomatología ni cutánea, ni extracutánea.

Comentario¹⁻³

Las dermatosis neutrofílicas (DN) son un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias que se caracterizan por un infiltrado neutrofílico estéril en la histología, potencial afectación extracutánea, frecuente asociación a enfermedades subyacentes y respuesta a tratamiento antiinflamatorio. Dentro de ellas, la dermatosis urticarial neutrofílica (DUN), propuesta como una entidad nosológica propia en 2009, se corresponde clínicamente con una urticaria e histológicamente con una DN.

La diferenciación precisa entre DUN y urticaria clásica o vasculitis urticarial es crucial debido a la fuerte asociación entre la DUN y enfermedades sistémicas. A diferencia de otras DN vinculadas a neoplasias o consumo de fármacos, la DUN se relaciona con enfermedades autoinmunes y autoinflamatorias, que deben ser descartadas al diagnóstico. Como en el caso de nuestra paciente, también hay casos de DUN aislada. El manejo terapéutico también será diferente pues la DUN raramente responde a antihistamínicos, siendo los fármacos que evitan la migración de neutrófilos como la dapsona y la colchicina los más eficaces.



Figura 1.

Fases iniciales de la dermatosis urticarial neutrofílica. Placas eritematoedematosas en zona de glúteos y zona lumbar.
(Imagen aportada por la paciente).





Figura 2.

Extensión de las lesiones de manera centrífuga hacia polo cefálico a las 48 horas. Placas eritematoedematosas con borde de avance activo en polo superior con migración centrífuga desde zona de glúteos hasta zona media dorsal.

(Imagen aportada por la paciente).





Figura 3.

Extensión de las lesiones de manera centrífuga hacia polo cefálico a las 72 horas. Nótese el avance de las lesiones hasta casi la región cervical a la vez que se van resolviendo en zona lumbar sin dejar hiperpigmentación postinflamatoria.

(Imagen aportada por la paciente previamente a la valoración inicial).





Figura 4.

Extensión de las lesiones a extremidades. Placas eritematosas muy calientes a la palpación, evanescentes en 24-48 horas. La paciente presentaba una lesión similar en brazo contralateral exactamente en la misma localización, así como en extremidades inferiores a nivel de rodillas.



Bibliografía

1. Kieffer C, Cribier B, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: a variant of neutrophilic urticaria strongly associated with systemic disease. Report of 9 new cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2009;88(1):23-31. doi: [10.1097/MD.0b013e3181943f5e](https://doi.org/10.1097/MD.0b013e3181943f5e).
2. Gusdorf L, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: A review. *Ann Dermatol Venereol*. 2018;145(12):735-740. doi: [10.1016/j.annder.2018.06.010](https://doi.org/10.1016/j.annder.2018.06.010).
3. Gusdorf L, Lipsker D. Neutrophilic urticarial dermatosis: an entity bridging monogenic and polygenic autoinflammatory disorders, and beyond. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34(4):685-690. doi: [10.1111/jdv.15984](https://doi.org/10.1111/jdv.15984).



07

En busca de la causa de la amiloidosis

María Zulaika Lloret,
Mar Rodríguez Troncoso,
Marta Cebolla Verdugo
David Moyano Bueno



Anamnesis

Mujer de 51 años, obesa y exfumadora, diagnosticada de enfermedad renal crónica estadio G4A2 secundaria a una amiloidosis sistémica.

Es remitida desde el servicio de Enfermedades Sistémicas para valoración en consulta de Dermatología de una fístula en región perianal izquierda, en probable relación con su amiloidosis, de más de 10 años de evolución.

La paciente comentaba episodios de abscesos de repetición en región perianal de años de evolución.

Exploración física

Se observaron comedones y quistes de milium en labios mayores, y una fístula en región perianal izquierda, dolorosa a la palpación, aunque sin datos de actividad en el momento de la evaluación. No se observaron lesiones a nivel axilar ni submamario (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

La paciente fue remitida para valoración de la fístula por Digestivo, quienes solicitaron:

- Valor de calprotectina fecal, con resultado dentro del rango de normalidad.
- Un entero-TC que reveló cambios postcirugía bariátrica, la presencia de dos hernias epigástricas y una hernia supraumbilical. Las asas intestinales se mostraron de calibre normal, no existía líquido libre intraabdominal y no se observaron hallazgos significativos a nivel de la pared intestinal, hígado, bazo, páncreas, riñones, suprarrenales o vejiga. Tampoco se observaron adenopatías de tamaño significativo (**Figura 3**).



- Se realizaron una inspección anal, un tacto rectal y una anoscopia sin hallazgos significativos. La colonoscopia reveló una exploración compatible con la normalidad.

Los resultados de estas pruebas descartaron una enfermedad inflamatoria intestinal como origen de la fístula.

Diagnóstico

Hidradenitis supurativa (HS) como probable origen de la amiloidosis secundaria.

Tratamiento

Cabe destacar que la paciente había estado muchos años sin diagnosticar y, por tanto, sin recibir tratamiento para su hidradenitis supurativa. La ausencia de tratamiento propició la progresión de la amiloidosis secundaria, con empeoramiento progresivo de la función renal, y la presencia de episodios de dolor, inflamación y drenaje en la región de la fístula. Una vez diagnosticada, en un primer momento, se inició tratamiento con doxiciclina a dosis de 100 mg diarios durante 84 días. Con ello, se produjo una mejoría transitoria de la función renal que, sin embargo, empeoró de nuevo tras la suspensión del tratamiento. Por este motivo, se decidió iniciar tratamiento con adalimumab, fármaco anti-TNF empleado tanto para el tratamiento de la amiloidosis como de la hidradenitis supurativa, con la posología indicada para esta última. Se administraron 160 mg el primer día y 80 mg el día 15, siendo la dosis de mantenimiento de 40 mg semanales. La introducción del adalimumab consiguió estabilizar la función renal de la paciente, minimizar la proteinuria, normalizar el amiloide sérico y detener los brotes de hidrosadenitis.



Evolución

La paciente fue diagnosticada de insuficiencia renal crónica en 2015, y de amiloidosis secundaria como origen de esta en 2021, encontrándose ya en estado de prediálisis cuando fue valorada por nuestra parte.

El diagnóstico de hidradenitis supurativa fue realizado en el año 2022, aunque la paciente comentaba sufrir el problema desde antes de su diagnóstico de enfermedad renal crónica.

Es a finales de 2022 cuando se inicia adalimumab, consiguiendo con su introducción la ausencia de dolor y de lesiones activas de hidrosadenitis, además de estabilidad de la función renal, una proteinuria mínima y negativización del amiloide sérico.

A día de hoy, la paciente continúa en estado de prediálisis.

Comentario¹⁻⁶

Nuestra paciente padecía una amiloidosis secundaria (AA), entidad en la que se produce un depósito extracelular de fibrillas de amiloide sérico A como respuesta a enfermedades crónicas inflamatorias, tanto infecciosas como no infecciosas.

Esta enfermedad se ha descrito como una complicación muy infrecuente de la hidradenitis supurativa, existiendo 18 casos publicados hasta la fecha.

Una identificación y control precoz de la patología de base son fundamentales para su tratamiento.

Los fármacos anti-TNF se han mostrado útiles en casos en los que concurren HS y AA.



En este caso, el tratamiento de la hidrosadenitis aparentemente inactiva de la paciente estabilizó la creatinina, proteinuria y negativizó el amiloide sérico.

Con la presentación de este caso clínico, queríamos reflexionar con respecto al retraso diagnóstico que existe en muchas ocasiones en la hidradenitis supurativa, lo que conlleva una instauración tardía del tratamiento.

Nos planteamos que quizá la progresión de la amiloidosis con el deterioro de la función renal asociado de la paciente podría haberse evitado con un diagnóstico y tratamiento precoz de la hidrosadenitis.





Figura 1.

Exploración física.

(La paciente otorga su consentimiento para la utilización de las imágenes con fines científicos).





Figura 2.

Exploración física.

(La paciente otorga su consentimiento para la utilización de las imágenes con fines científicos).





Figura 3.
TAC abdominal sin
contraste (12/04/22).

Bibliografía

1. İlgen U, Botsalı A, Vural S. Hidradenitis suppurativa and amyloidosis: a possible association with the pyrin inflammasome. *Clin Exp Dermatol* 2021; 46:949.
2. Montes-Romeo JA, Callejas-Rubio JL, Sanches-Cano D, González-Martínez FJ, Navas-Parejo A, Ortego-Centeno N. Amyloidosis secondary to hidradenitis suppurativa. Exceptional response to infliximab. *Eur J Intern Med*. 2008; 19: e32-e33.
3. Girouard SD, Falk RH, Rennke HG, Merola JF. Hidradenitis suppurativa resulting in systemic amyloid A amyloidosis: a case report and review of the literature. *Dermatol Online J*. 2012; 18: 2.
4. Ozer I, Karacin C, Adisen E, Guz G, Ali GM. Two diseases one remedy? Systemic amyloidosis secondary to hidradenitis suppurativa: treatment with infliximab. *Dermatol Ther*. 2017;30:2.
5. Schandorff KD, Miller IM, Krustup D, Jemec GB, Marckmann P. Renal amyloid a amyloidosis as a complication of hidradenitis suppurativa. *Clin Nephrol*. 2016;86:51-4.
6. Kridin K, Amber KT, Comaneshter D, Cohen AD. Amyloidosis in hidradenitis suppurativa: a cross-sectional study and review of the literature. *Clin Exp Dermatol*. 2020;45(5):565. Epub 2020 Mar 25.



08

Explorando una dermatosis poco frecuente

Irene Rivera Ruiz
César Guijarro Sánchez
Miguel Juan Cencerrado
Juan Luis Sanz Cabanillas



Anamnesis

Mujer de 69 años, con antecedentes personales de exfumadora (15 paquetes-año), infarto agudo de miocardio, polineuropatía sensitivo motora esencial, HTA y cefalea tensional que consulta en el Servicio de Dermatología por unas lesiones en las manos de un año de evolución.

Exploración física

En la exploración física se observa la presencia de múltiples espículas hiperqueratósicas de 1-2 mm en las palmas de ambas manos, asintomáticas (**Figura 1**). La exploración física del resto de la superficie cutánea no mostró otras alteraciones. La paciente no presentaba síntomas de síndrome constitucional asociado, no padecía sintomatología sugestiva de síntomas sistémicos ni tenía antecedentes familiares con estas lesiones.

Exploraciones complementarias

Esta dermatosis motivó la realización de un estudio analítico y una tomografía computarizada corporal total. Ambas pruebas complementarias no mostraron alteraciones reseñables.

Diagnóstico

Se realizó un diagnóstico clínico de queratodermia espinulosa o queratodermia espinosa palmar, considerada una dermatosis paraneoplásica.





Tratamiento

Se inició tratamiento con urea al 30% con respuesta parcial, permaneciendo las lesiones desde el diagnóstico.

Evolución

La paciente sigue actualmente en seguimiento en el Servicio de Dermatología con seguimiento clínico y con pruebas de imagen periódicas.

Comentario

La queratodermia espinulosa es una entidad poco frecuente, la mayoría de los casos son adquiridos, pero existen casos familiares con varios miembros afectados¹. Se ha asociado con diversas condiciones, incluyendo diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica y varias neoplasias, como carcinoma esofágico, carcinoma epidermoide laríngeo, melanoma maligno y adenocarcinoma de pulmón, entre otras^{1,2}. En muchos casos, su manifestación precede al desarrollo de la neoplasia, aunque no siempre se ha establecido una relación causal. El curso no siempre es paralelo a la neoplasia y algunos casos preceden la aparición de la neoplasia hasta en 30 años, motivo por el cual estos pacientes requieren seguimiento periódico, sin haber consenso en cuanto a la frecuencia o pruebas de imagen debido a los pocos casos descritos en la literatura hasta la fecha (apenas se ha descrito una treintena de casos)¹. Dado su carácter asintomático, puede pasar desapercibida, y el tratamiento con queratolíticos ha mostrado resultados variables¹. Creemos que esta entidad, aunque infrecuente, es de fácil diagnóstico, pudiendo ser la clave diagnóstica de una neoplasia oculta.



Figura 1.

Múltiples espículas hiperqueratósicas de 1-2 mm en las palmas de ambas manos, asintomáticas.



Bibliografía

1. Guhl G, Goiriz R, Vargas E, et al. Queratodermia espinosa palmar: a propósito de un caso. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96:392-4.
2. Linares-Gonzalez L, Ródenas-Herranz T, Ruiz-Villaverde R. Spiny Keratoderma as a Paraneoplastic Condition in Clear Cell Renal Cell Carcinoma. *Actas Dermosifiliogr* 2022; 113:514-5.



09

Papuloeritrodermia de Ofuji, un desafío diagnóstico

Ana Jiménez Sánchez

María Olivares Guerrero

Diego de Argila Fernández-Durán



Anamnesis

Varón de 74 años sin antecedentes personales de interés que consulta por un cuadro de lesiones cutáneas muy pruriginosas en tronco, extremidades superiores e inferiores de dos años de evolución, sin claros desencadenantes. Comentaba que el prurito le producía una limitación importante en su vida y le impedía el descanso nocturno.

Negaba clínica sistémica o introducción reciente de ningún medicamento, no había realizado tampoco viajes en los últimos años. No presentaba antecedentes familiares de interés.

Había recibido tratamiento con corticoides tópicos, antihistamínicos, ciclos de corticoides orales y con metotrexato 7,5 mg semanales pautado en ámbito privado durante 3 meses sin nada de mejoría.

Exploración física

A la exploración física destacaba de manera generalizada la presencia de papuloplacas eritematoparduzcas infiltradas, adoptando un aspecto en empedrado especialmente en espalda (**Figura 1**) y abdomen. En ambos brazos y muslos presentaba lesiones de características similares.

Las lesiones respetaban la región facial, cuero cabelludo, palmas-plantas y mucosas. Además, llamaba la atención el respeto de los pliegues cutáneos a nivel inframamario (**Figura 2**).



Exploraciones complementarias

Con sospecha de que la clínica cutánea de nuestro paciente fuera secundaria a un proceso hematológico, se solicita analítica sanguínea con perfil hepático, renal, coagulación, VSG, PCR, LDH, IgE, IgG, IgA, IgM, ANA, DNAE, marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario, CA 125, CA 19.9, antígeno prostático específico), anticuerpos anti BP180, anti BP230 anti desmogleína 1 y 3, inmunoblot de miositis, PTH, inmunofenotipo, proteinograma en suero, serologías, frotis sanguíneo y reordenamiento TcR en sangre periférica. De todo lo anterior, únicamente destacaba una elevación discreta de LDH, una IgE de 456, y un aumento de CD4 naive en el inmunofenotipo siendo el resto de las pruebas y valores normales.

Se realiza biopsia en formol (x2) y en fresco (x1) para estudio histológico e inmunofluorescencia que mostró una piel con infiltrados perivasculares e intersticiales de tipo linfocitocitario con abundantes eosinófilos. El estudio de inmunofluorescencia directa con los antisueros anti-IgG, IgA y C3 resultó negativo.

Se solicitó también un TC body en el que no se observó hepatoesplenomegalia ni adenopatías supra o infradiaphragmáticas significativas.

Por último, se realizó una interconsulta a hematología sin evidenciar neoplasia linfocítica en la actualidad.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los datos clínicos y los hallazgos en las pruebas complementarias se llega al diagnóstico de papuloeritrodermia de Ofuji idiopática.



Tratamiento

Dada la falta de respuesta a los tratamientos realizados se decide iniciar ciclosporina a dosis de 3 mg/kg/día (125 mg cada 12 horas), prednisona 30 mg al día, decloban pomada 1 aplicación al día y levocetirizina 1 comprimido cada 8 horas.

Evolución

El paciente tras 3 semanas de tratamiento con ciclosporina 3 mg/kg/día experimentó una gran mejoría de las lesiones cutáneas y del prurito sin aparición de lesiones nuevas y con resolución parcial de las lesiones preexistentes lo que permitió la reducción gradual de los corticoides orales.

En ese momento el paciente presentaba pápulas y máculas eritematomarronáceas a nivel de espalda, abdomen, muslos y brazos, mucho menos infiltradas y más apagadas (**Figura 3**). Seguía destacando una acentuación marcada/respeto de pliegues a nivel inframamario (**Figura 4**). Analíticamente se objetivó un descenso de la IgE y normalización de la LDH.

Comentario¹⁻⁹

Presentamos un caso de papuloeritrodermia de Ofuji idiopática, entidad infrecuente e infradiagnosticada descrita en 1984. Se caracteriza por la presencia de pápulas rojo-parduzcas que confluyen formando placas en tronco y extremidades, siendo muy característico el respeto de los pliegues cutáneos (signo de la tumbona) como se puede observar en nuestro paciente. Analíticamente es frecuente encontrar eosinofilia periférica, elevación de IgE y ocasionalmente linfopenia.



En cuanto a la histología destaca la presencia de un infiltrado perivascular compuesto por linfocitos T, histiocitos y eosinófilos, aunque estos hallazgos no son específicos. Los criterios diagnósticos propuestos en 2010 por Torchia y colaboradores se cumplen en nuestro caso con los 5 criterios mayores necesarios. Es importante descartar en todos los casos el linfoma cutáneo de células T y realizar un seguimiento a largo plazo incluso después de la remisión cutánea. La ciclosporina es uno de los tratamientos utilizados con éxito para esta entidad siendo el dupilumab otro de los fármacos planteables en casos resistentes a lo anterior.





Figura 1.

Papuloplacas
eritematoparduzcas
infiltradas coalescentes
adoptando un aspecto en
empedrado en espalda.





Figura 2.

Respeto y acentuación marcada de los pliegues a nivel inframamario. Se pueden apreciar además pápulas eritematosas en abdomen erosionadas en su zona central.





Figura 3.

Pápulas eritematosas menos infiltradas y máculas marronáceas a nivel de espalda tras 3 semanas de tratamiento con ciclosporina a dosis de 3 mg/kg/día.





Figura 4.

Lesiones residuales en escote. Sigue destacando la acentuación y el respeto de los pliegues a nivel abdominal.



Bibliografía

1. 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):311-320. <https://doi.org/10.1159/000301915>
2. Li S, Yu X, Wang T. Papuloerythroderma of Ofuji. *JAMA Dermatol*. 2020;156(12):1365. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2020.2973>
3. Desai K, Miteva M, Romanelli P. Papuloerythroderma of Ofuji. *Clin Dermatol*. 2021;39(2):248-255. doi:10.1016/j.clindermatol.2020.10.017. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2020.10.017>
4. Otero-Rivas MM, Sánchez-Sambucety P, González-Morán A, Rodríguez-Prieto MÁ. Papuloerythroderma of Ofuji associated with CD3(+) CD4(+) and CD8(-) cutaneous T-cell lymphoma and monoclonal gammopathy of undetermined significance. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106(5):435-437. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2014.11.001>
5. Mufti A, Lytvyn Y, Abduelmula A, Kim P, Sachdeva M, Yeung J. Treatment outcomes in patients with papuloerythroderma of Ofuji: A systematic review. *JAAD Int*. 2021;3:18-22. <https://doi.org/10.1016/j.jdin.2021.02.001>
6. Sommer S, Henderson CA. Papuloerythroderma of Ofuji responding to treatment with cyclosporin. *Clin Exp Dermatol*. 2000;25(4):293-295. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2230.2000.00645.x>
7. Terlikowska-Brzósko A, Paluchowska E, Owczarek W, Majewski S. Papuloerythroderma of Ofuji in a 41-year-old woman. *Postepy Dermatol Alergol*. 2013;30(5):324-328. <https://doi.org/10.5114/pdia.2013.38364>
8. Kasai E, Habe K, Matsushima Y, Kondo M, Yamanaka K. Papuloerythroderma of Ofuji associated with sternoclavicular arthritis and successful treatment with cyclosporine. *JAAD Case Rep*. 2022;27:70-74. <https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2022.07.004>
9. Teraki Y, Taguchi R, Takamura S, Fukuda T. Use of Dupilumab in the Treatment of Papuloerythroderma of Ofuji. *JAMA Dermatol*. 2019;155(8):979-980. <https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2019.0946>



10

Lesiones cutáneas dolorosas, pústulas y fotosensibilidad: uniendo las piezas del puzle

Pablo Díaz Calvillo
Juan Ángel Rodríguez Pozo
Javier Pastor
Manuel Sánchez Díaz





Anamnesis

Paciente de 23 años con antecedentes de enfermedad de Crohn en tratamiento con infliximab y tiroiditis autoinmune que ingresa en el servicio de Digestivo por cuadro abdominal de hasta 10 deposiciones diarreicas diarias con dolor, sangre y moco de 3 meses de evolución. No había controlado el cuadro a pesar de varias tandas de prednisona oral, intensificación de infliximab a 7,5 mg/kg cada 8 semanas y, finalmente, haber añadido azatioprina 50 mg al día. Se acompaña en la última semana de sensación febril, ojo rojo y lesiones cutáneas dolorosas en miembros, así como una erupción en cara, cuero cabelludo, axilas, ingles y región mamaria.

La paciente negaba síndrome seco, tampoco dolores articulares. Refería antecedentes de fotosensibilidad, sobre todo a nivel facial. Asimismo, brotes de lesiones pustulosas en cara, que se habían diagnosticado previamente de rosácea, y también en axilas e ingles, que ocasionalmente evolucionaban a costras exudativas. Había recibido el diagnóstico de hidradenitis supurativa por las lesiones de axilas e ingles. Lesiones similares habían aparecido en el cuero cabelludo. Fue valorada por oftalmología ante el cuadro de ojo rojo, clasificándola de epiescleritis.

Exploración física

A la exploración destacaban distintas lesiones:

- Eritema y descamación en región bimalar, dorso nasal y labio inferior, con pústulas en región perioral y perinasal (Figura 1).
- Pápulas eritematosas y edematosas de aspecto pseudoampolloso en dorso de manos y superficie extensora de brazos (Figura 2).

- Nódulos dolorosos en piernas.
- Pústulas y costras exudativas en cuero cabelludo. En axilas, ingles y pliegues mamarios placas eritematosas maceradas con costras de aspecto exudativo.

Exploraciones complementarias

Se solicitaron diversas pruebas complementarias:

Por parte de dermatología, se realizó una biopsia-punch de una de las lesiones del brazo. La biopsia demostró marcado edema subepidérmico con espongirosis e infiltrado dérmico linfocitario perivascular acompañado por celularidad de aspecto histiocitoide mieloperoxidasa y CD68 positivas, perivascular e intersticial, con escasos neutrófilos entremezclados (**Figura 3A-D**). También se observaban células dendríticas plasmocitoides con CD123 positivo en el infiltrado (**Figura 3E**) y depósitos de mucina entre las fibras de colágeno con azul alcian (**Figura 3F**).

También se realizó un cultivo de pústulas de cuero cabelludo, mamas e ingles, resultando negativo.

La analítica de sangre y orina al ingreso mostraba:

- Perfil hepático y renal anodinos, PCR 99 mg/L, hemoglobina 11,2 g/dL, leucocitos 7350 / μ L (90% de polimorfonucleares), 910 / μ L linfocitos, plaquetas 246000 / μ L.
- Perfil de autoinmunidad: C3 bajo (80 mg/dL), anticuerpos antinucleares (ANA) positivos 1/640 con patrón nucleolar moteado, anticuerpo antiRo positivo, antifosfolípido positivo. Hipergammaglobulinemia policlonal.
- Sistemático de orina sin alteraciones reseñables.



Se realizaron, asimismo, pruebas de imagen para valorar la afectación digestiva de la enfermedad de Crohn, demostrándose en la tomografía computarizada abdomino-pélvica con contraste intravenoso signos sugerentes de sigmoiditis y rectitis inflamatoria con hallazgos asociados en relación con úlceras transmurales y fístula perianal. En la resonancia magnética pélvica se observaba una fístula interesfinteriana en canal anal además de una úlcera penetrante en la pared del canal anal. Todos estos hallazgos en relación con actividad inflamatoria de la enfermedad de Crohn ya conocida.

Diagnóstico

- Brote de enfermedad de Crohn colónica, refractario a infliximab y azatioprina.
- Lupus eritematoso sistémico (LES): eritema malar, ANA positivos 1/640 patrón moteado, anticuerpo antiRo positivo, anticoagulante lúpico positivo, hipocomplementemia C3¹. La positividad de los ANA, antiRo y anticoagulante lúpico se confirmaron en una analítica 4 meses posterior.
- Síndrome de Sweet (SS) histiocitoide². Los hallazgos histopatológicos comentados anteriormente son sugestivos de síndrome de Sweet histiocitoide. Además, la presencia de depósitos de mucina y agregados de células dendríticas plasmocitoides con CD123 planteaba la posibilidad de asociación con enfermedades autoinmunes, fundamentalmente lupus eritematoso.
- Pustulosis amicrobiana de las flexuras (PAF)³.
- Eritema nodoso.



Tratamiento

Al tratamiento de base de azatioprina 50 mg al día, durante el ingreso se añadió:

- Metilprednisolona 40 mg al día por vía intravenosa.
- Ciprofloxacino 500 mg cada 12 horas 14 días.
- Metronidazol 500 mg cada 8 horas 14 días.
- Se suspendió infliximab por poderse tratar de un agravante del cuadro cutáneo y autoinmunitario de la paciente.

Evolución

Durante el ingreso el número de deposiciones se redujo hasta 3-4 al día y el dolor abdominal desapareció, recibiendo la paciente el alta a los 7 días de ingreso. Asimismo, las lesiones dolorosas de los miembros se fueron resolviendo progresivamente, así como las del cuero cabelludo, axilas e ingles. Al alta la paciente continuó con prednisona oral, a dosis de 40 mg en pauta descendente (descenso de 10 mg cada semana) y se añadió al tratamiento hidroxicloroquina 400 mg al día, tras valorar la ausencia de maculopatía por parte de Oftalmología, además de aconsejarle fotoprotección estricta a diario.

Se inició tratamiento con ustekinumab, 520 mg en la primera dosis seguido de 90 mg cada 8 semanas. Con este nuevo tratamiento la paciente experimentó una notable mejoría de la enfermedad de Crohn. Sin embargo, a los 4 meses de haber iniciado el tratamiento comentaba dolor abdominal y heces con moco en la semana previa a la administración del fármaco, por lo que se decidió aumentar la frecuencia de administración a cada 6 semanas. Tras 6 meses con



ustekinumab 90 mg cada 6 semanas la paciente tiene un adecuado control del cuadro digestivo y no han vuelto a aparecer lesiones dolorosas ni pústulas en cuero cabelludo y pliegues, aunque sí persiste fotosensibilidad. Esto ha permitido suspender la azatioprina.

Comentario

La coexistencia de enfermedad de Crohn, LES, SS histiocitoide y PAF es una situación excepcional que destaca la continuidad del espectro autoinmunidad-autoinflamación, enfatizando la importancia de un enfoque integral y multidisciplinar en su manejo¹⁻³. Se ha sugerido el concepto de lupus eritematoso neutrofílico para describir el espectro de dermatosis neutrofílicas asociadas al LES. Aunque la patogenia exacta sigue siendo desconocida, se ha propuesto la desregulación de algunas citoquinas en ciertas vías inflamatorias, como la interleuquina (IL)-1, el factor de necrosis tumoral y el interferón tipo I⁴. En nuestro caso, el uso previo de infliximab pudo haber sido un desencadenante, mientras que la respuesta positiva a ustekinumab sugiere un posible papel de las vías de la IL-12 y la IL-23 en estas dermatosis⁵⁻⁷. Esto destaca la necesidad de estrategias de tratamiento personalizadas adaptadas al perfil autoinmune-inflamatorio de cada paciente.





Figura 1.

Eritema y descamación en región bimalar y dorso nasal en alas de mariposa, así como en labio inferior, con pústulas en región perioral y perinasal.





Figura 2.

Pápulas eritematosas y edematosas de aspecto pseudoampoloso en dorso de manos y superficie posterior de antebrazo izquierdo.



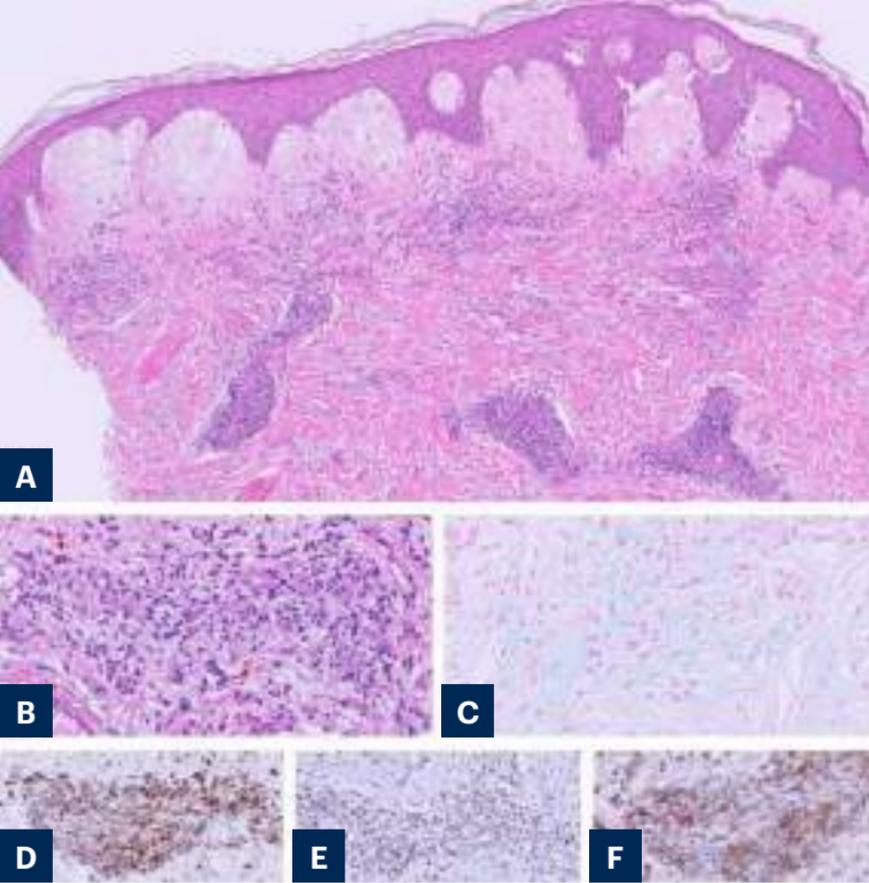


Figura 3.

- A)** Edema subepidérmico e infiltrado linfocitario dérmico predominantemente perivascular, hematoxilina-eosina (HE), 5x.
- B)** Infiltrado dérmico perivascular con abundantes células histiocitoides y aislados neutrófilos (flechas), HE, 40x.
- C)** Depósitos de mucina entre las fibras de colágeno dérmicas, azul alcian, 40x.
- D)** CD68 positivo en células histiocitoides del infiltrado inflamatorio, inmunohistoquímica (IHQ), 40x.
- E)** Mieloperoxidasa positiva en algunas células del infiltrado, IHQ, 40x.
- F)** CD123 positivo en escasas células dendríticas del infiltrado inflamatorio (flechas), IHQ, 40x.



Bibliografía

1. Requena L, Kutzner H, Palmedo G, Pascual M, Fernández-Herrera J, Fraga J, García-Díez A, Yus ES. Histiocytoid Sweet syndrome: a dermal infiltration of immature neutrophilic granulocytes. *Arch Dermatol*. 2005;141:834-42. <https://doi.org/10.1001/archderm.141.7.834>.
2. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/ American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. 2019;71:1400-1412. <https://doi.org/10.1002/art.40930>.
3. Schissler C, Velter C, Lipsker D. Amicrobial pustulosis of the folds: Where have we gone 25years after its original description? *Ann Dermatol Venereol*. 2017;144:169-175. <https://doi.org/10.1016/j.annder.2016.10.018>.
4. Brinster NK, Nunley J, Pariser R, Horvath B. Nonbullous neutrophilic lupus erythematosus: a newly recognized variant of cutaneous lupus erythematosus. *J Am Acad Dermatol*. 2012;66:92-7. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2009.05.019>.
5. Starita-Fajardo G, Lucena-López D, Ballester-Martínez MA, Fernández-Guarino M, González-García A. Treatment Strategies in Neutrophilic Dermatoses: A Comprehensive Review. *Int J Mol Sci*. 2023;24:15622. <https://doi.org/10.3390/ijms242115622>.
6. de Risi-Pugliese T, Seksik P, Bouaziz JD, Chasset F, Moguelet P, Gornet JM, et al. Ustekinumab treatment for neutrophilic dermatoses associated with Crohn's disease: A multicenter retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2019;80:781-784. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.06.065>.
7. van Vollenhoven RF, Kalunian KC, Dörner T, Hahn BH, Tanaka Y, Gordon RM, et al. Phase 3, multicentre, randomised, placebo-controlled study evaluating the efficacy and safety of ustekinumab in patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2022;81:1556-63. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-222858>.



11

Unas pápulas con formas anulares y un linfoma como principal sospechoso

Cristina Miranda Valverde
Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Mujer de 58 años derivada a consultas externas de Dermatología por erupción cutánea asintomática de un mes de evolución. Como antecedentes personales importantes destacaba un linfoma no Hodgkin marginal de la zona nodal, con afectación esplénica, tratado con Rituximab y Bendamustina, en remisión completa desde hace 3 años, en seguimiento por Hematología.

La paciente refería que las lesiones aparecieron de forma súbita en brazos y posteriormente se extendieron a tronco y piernas. No refería prurito y recordaba haber tenido una erupción similar hacía unos años que remitió sin tratamiento. No había iniciado medicación nueva ni relacionaba el cuadro con ningún proceso infeccioso intercurrente. Además, presentaba disnea de grandes esfuerzos desde hacía meses, sin otros síntomas en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

La paciente mostraba buen estado general y presentaba una erupción a modo de pápulas ligeramente infiltradas eritemato-violáceas en extremidades superiores e inferiores, en hemiabdomen inferior, mamas y regiones lumbares (**Figuras 1-3**). En algunas localizaciones las lesiones se agrupaban y adquirían una conformación anular. No se palpaban adenopatías.



Exploraciones complementarias

Procedimos a la toma de biopsia *punch* de dos lesiones, una en abdomen y otra en muslo derecho. En el diagnóstico diferencial se planteó una extensión cutánea del linfoma, una erupción liquenoide, una papulosis linfomatoide, o un proceso granulomatoso. El resultado histopatológico reveló en la tinción de hematoxilina-eosina un infiltrado en dermis por granulomas no necrotizantes en ambas muestras (**Figura 4**). Para completar el estudio de extensión solicitamos analítica y radiografía de tórax, y derivamos a la paciente a Neumología para estudio de su disnea. La analítica, que incluía bioquímica con niveles de enzima convertidora de angiotensina y hemograma, no mostraron alteraciones. En la radiografía de tórax observamos aumento bilateral de los hilios, con adenopatías paratraqueales derechas, sin afectación del parénquima.

Diagnóstico

Gracias a la evidencia histológica y dentro del contexto clínico y radiológico compatibles pudimos confirmar que la paciente tenía una sarcoidosis con afectación cutánea y pulmonar, esta última en estadio I.

Tratamiento

Iniciamos Metotrexato 15 mg semanal, con buena respuesta y sin eventos adversos.



Evolución

Actualmente la paciente presenta remisión de las lesiones cutáneas, persistiendo algunas lesiones hiperpigmentadas residuales en brazos. Con relación a la afectación pulmonar ha seguido control por Neumología con estabilidad clínica y radiológica tras el tratamiento, sin necesidad de terapia adicional.

Comentario¹⁻⁴

El diagnóstico de la sarcoidosis se basa en la histología, siendo necesario demostrar la presencia de granulomas no caseificantes, dentro de un contexto clínico, radiológico y funcional compatible.

En este caso gracias a la biopsia de un órgano accesible como es la piel se pudo llegar a un diagnóstico de certeza sin necesidad de pruebas más invasivas. Además, se pudo descartar la extensión de su linfoma, que inicialmente era una hipótesis plausible como diagnóstico diferencial y generaba ansiedad a la paciente.

Finalmente cabe destacar la importancia de cuándo es necesario tratar y cuándo es aceptable la abstención terapéutica. En la paciente se inició metotrexato dada la afectación cutánea extensa y la implicación pulmonar. No obstante, también es válida una actitud conservadora cuando no hay afectación visceral, cuando la afectación cutánea es limitada, y cuando no afecta a zonas estéticas o implique formas cicatrizantes y/o desfigurantes.





Figura 1.
Pápulas eritematovioláceas
en tronco.





Figura 2.
Pápulas eritematovioláceas
en extremidades inferiores.





Figura 3.

Pápulas eritematovioláceas en extremidades superiores.



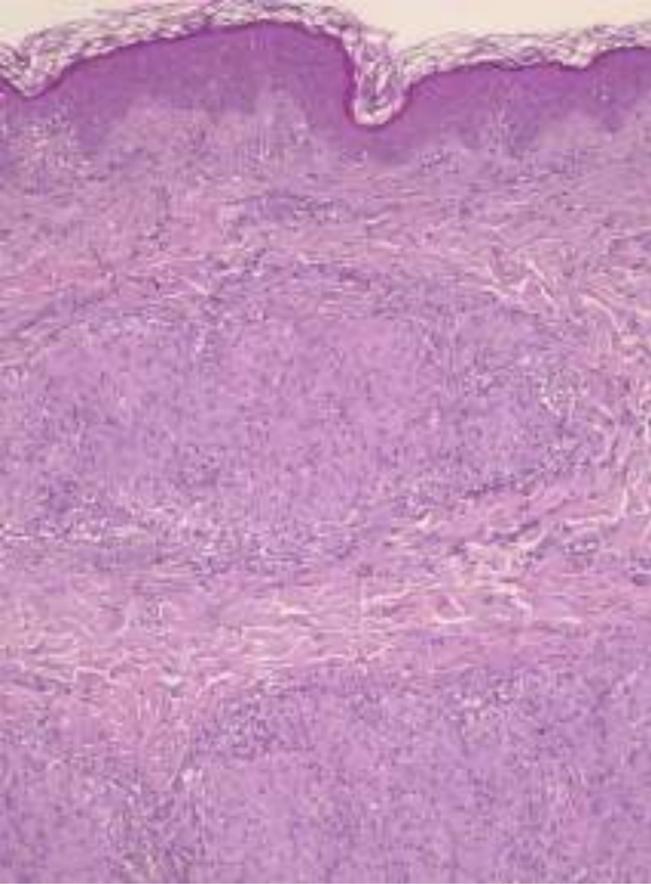


Figura 4.

Anatomía patológica, tinción hematosilina-eosina, infiltrado dérmico por granulomas no necrotizantes.



Bibliografía

1. Drent M, Crouser ED, Grunewald J. Challenges of Sarcoidosis and Its Management. *N Engl J Med.*, 11 (2021), pp. 1018-1032. <https://doi.org/10.1056/NEJMra.2101555>.
2. Terziroli Beretta-Piccoli B, Mainetti C, Peeters MA, Laffitte E. Cutaneous Granulomatosis: a Comprehensive Review. *Clin Rev Allergy Immunol.*, 54 (2018), pp. 131-146. <https://doi.org/10.1007/s12016-017-8666-8>.
3. Wu JH, Imadojemu S, Caplan AS. The Evolving Landscape of Cutaneous Sarcoidosis: Pathogenic Insight, Clinical Challenges, and New Frontiers in Therapy. *Am J Clin Dermatol.*, 23 (2022), pp. 499-514. <https://doi.org/10.1007/s40257-022-00693-0>.
4. Labadie JG, Florek AG, VandenBoom T, Yazdan P, Krunic AL. Micropapular Cutaneous Sarcoidosis Reviewed. *Dermatology.*, 234 (2018) pp. 220-225. <https://doi.org/10.1159/000493122>.



12

La pieza clave la pone el dermatólogo

María Alejandra Ruiz Villanueva

José Antonio Oliva Fernández

Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral

David Revilla Nebreda



Anamnesis

Varón de 71 años con antecedentes de linfoma de Hodgkin en respuesta completa desde 2015, síndrome mielodisplásico (SMD) desde 2021, poliartritis crónica seronegativa desde 2016, neumonía organizada desde 2016 y brotes recurrentes de dermatosis neutrofílica (Sweet). Como tratamiento habitual toma metotrexato 10 mg sc semanal, hidroxicloroquina 200 mg/día y prednisona, con buen control articular, pero mal control cutáneo y pulmonar. Acude a Urgencias de Dermatología por fiebre de hasta 38,5 °C y lesiones cutáneas de tres semanas de evolución.

Exploración física

Placas eritematoedematosas infiltradas de morfología arciforme y anular distribuidas en tronco, miembros superiores y cara (**Figuras 1 y 2**). En ambas manos presenta ráfaga cubital y afectación de palmas por las lesiones cutáneas descritas. Revisamos iconografía registrada de brotes previos, encontrando episodios de lesiones similares al cuadro actual, otros más de tipo vasculitis y otros con lesiones urticariformes.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia tipo punch de una de las lesiones que mostró un infiltrado de polimorfonucleares neutrófilos con abundantes formas de aspecto mieloides inmaduro con núcleos irregulares arriñonados que rodean vasos de pequeño calibre con tumefacción endotelial, inflamación focal transmural y depósito puntual de fibrina, asociando fenómenos de leucocitoclasia (**Figura 3**). El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para MPO, lisozima, CD68 y CD163 (**Figura 4**). Todo ello compatible con dermatosis neutrofílica, con imágenes de vasculitis de vaso de pequeño calibre y elementos mieloides inmaduros.



Se realizó una analítica que reveló citopenias y macrocitosis con elevación de RFA (PCR 9), un proteinograma con una gammapatía monoclonal de significado incierto y un perfil de autoinmunidad que resultó negativo con anticoagulante lúpico positivo. Además, se realizó un PET-TAC que descartó recidiva de LH.

Ante la sospecha de síndrome de VEXAS, se realiza estudio de mutación UBA1 en piel resultando positivo. Posteriormente, se confirma esta mutación en biopsia de médula ósea, confirmando así nuestra sospecha inicial.

Diagnóstico

Síndrome de VEXAS.

Tratamiento

En primera instancia, se planteó inicio de inhibidores de JAK. Sin embargo, en ese mismo momento, el paciente sufrió un infarto agudo de miocardio precisando ingreso en UCI coronaria e implante de stent farmacoactivo. Por lo que se desestimó este tratamiento y decidimos iniciar un anti-IL1 por haber demostrado beneficio en enfermedades autoinflamatorias y cardiopatía isquémica. Descartamos Anakinra por presentar fenómeno de patergia e iniciamos Canakimumab 300 mg cada 8 semanas.



Evolución

Con las primeras dosis de Canakinumab, y de forma más llamativa tras la 5ª, se evidenció un claro beneficio global con normalización de RFA (PCR, VSG, IL-6), cardiovascular (disminución de troponinas y pro-BNP), articular (inactivación de la poliartritis), pulmonar (desaparición de los infiltrados) y, a nivel cutáneo, se resolvieron la mayoría de las lesiones, pero persistieron algunas en región lumbar y antebrazo derecho. Para esto, añadimos colchicina al tratamiento, por ser un fármaco que ha demostrado beneficio a nivel cutáneo, articular y cardiovascular, consiguiendo mejoría. Actualmente, ya se han administrado 11 dosis de Canakimumab manteniendo remisión completa a todos los niveles (**Figuras 5 y 6**).

Comentario¹⁻¹¹

El síndrome de VEXAS es una enfermedad autoinflamatoria multisistémica adquirida que se debe a una mutación somática en el gen UBA1. Se suele presentar en adultos alrededor de 65 años y más en hombres por estar ligada al X. Tras la fiebre, la clínica más frecuente es la cutánea presente hasta en el 89% (Sweet, poliartritis nodosa, eritema nodoso y livedo reticularis). Otras manifestaciones son policondritis recidivante, artritis, SMD, anemia macrocítica e infiltrados pulmonares. El diagnóstico se realiza detectando la mutación en médula ósea. También es posible su identificación en piel, pero solo en lesiones de dermatosis neutrofílica. Las vacuolas intracitoplasmáticas en precursores mieloides son típicas, pero no patognomónicas. El manejo debe ser multidisciplinar. El único tratamiento curativo a día de hoy es el alo-TPH. Pese a no existir protocolos, el tratamiento debe dirigirse hacia el control de la inflamación (con los fármacos ya mencionados) y las displasias (con azacitidina).





Figura 1.

Placas eritematoedematosas infiltradas ampliamente distribuidas por tronco y miembros superiores.





Figura 2.

Placas eritematoedematosas infiltradas afectando a región cérvico-facial.



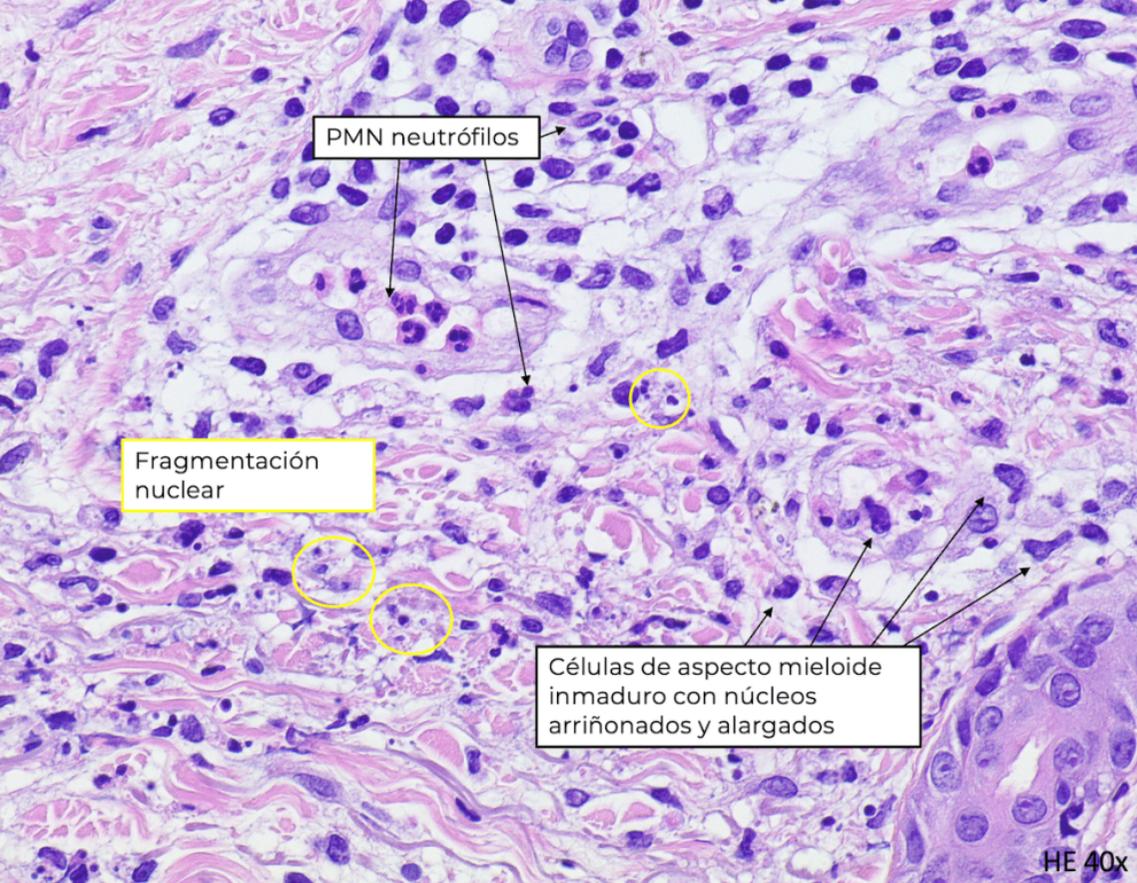
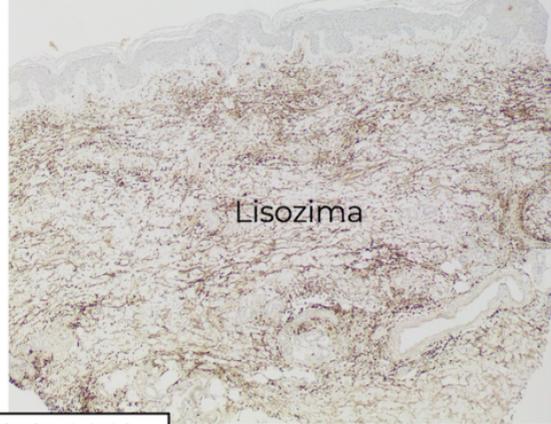
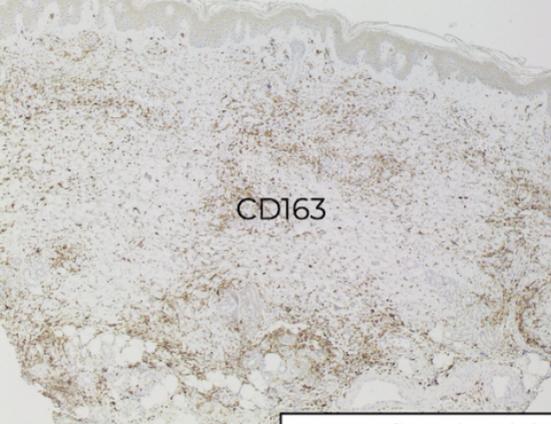


Figura 3.

El estudio histopatológico muestra un infiltrado de polimorfonucleares neutrófilos con abundantes elementos mieloides inmaduros e imágenes de vasculitis de pequeño vaso.





IHQ: confirma la celularidad mioelode

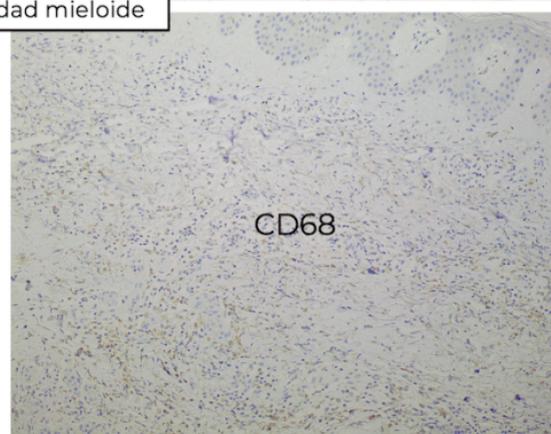
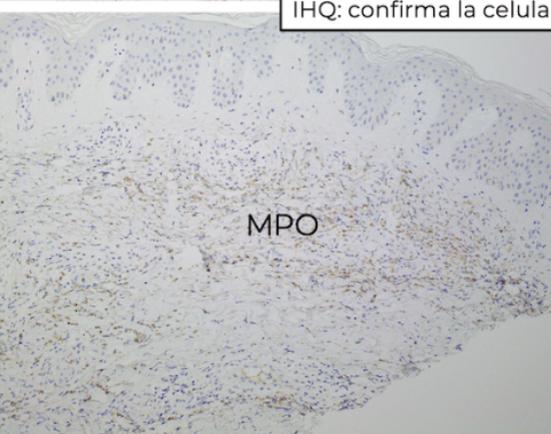


Figura 4.

El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad de las células para MPO, lisozima, CD68 y CD163.





Figura 5.

Remisión tras 6 meses
de tratamiento con
Canakinumab.





Figura 6.
Remisión tras 6 meses
de tratamiento con
Canakinumab.



Bibliografía

1. Heiblig M, Ferrada MA, Koster MJ, et al. Ruxolitinib is more effective than other JAK inhibitors to treat VEXAS syndrome: a retrospective multicenter study [published correction appears in Blood. 2023 Mar 30;141(13):1647]. *Blood*. 2022;140(8):927-931.
2. Bourbon E, Heiblig M, Gerfaud Valentin M, et al. Therapeutic options in VEXAS syndrome: insights from a retrospective series. *Blood*. 2021;137(26):3682-3684.
3. Ridker PM, Everett BM, Thuren T, et al. Antiinflammatory Therapy with Canakinumab for Atherosclerotic Disease. *N Engl J Med*. 2017;377(12):1119-1131.
4. Sterling D, Duncan ME, Philippidou M, Salisbury JR, Kulasekararaj AG, Basu TN. VEXAS syndrome (vacuoles, E1 enzyme, X- linked, autoinflammatory, somatic) for the dermatologist [published online ahead of print, 2022 Feb 2]. *J Am Acad Dermatol*. 2022;S0190-9622(22)00181-5.
5. Zakine E, Schell B, Battistella M, et al. UBA1 Variations in Neutrophilic Dermatitis Skin Lesions of Patients With VEXAS Syndrome. *JAMA Dermatol*. 2021;157(11):1349-1354.
6. Lacombe V, Beucher A, Urbanski G, et al. Distinction between clonal and paraclonal cutaneous involvements in VEXAS syndrome. *Exp Hematol Oncol*. 2022;11(1):6. Published 2022 Feb 16.
7. Patel N, Dulau-Florea A, Calvo KR. Characteristic bone marrow findings in patients with UBA1 somatic mutations and VEXAS syndrome. *Semin Hematol*. 2021;58(4):204-211.
8. Ferrada et. Al. Somatic Mutations in UBA1 Define a Distinct Subset of Relapsing Polychondritis Patients with VEXAS syndrome. *Dermatología. JL. Bolognia, JV. Schaffer, L. Cerroni*.



Bibliografía

9. Mangaonkar AA, Langer KJ, Lasho TL, et al. Reduced intensity conditioning allogeneic hematopoietic stem cell transplantation in VEXAS syndrome: Data from a prospective series of patients. *Am J Hematol.* 2023;98(2):E28-E31.
10. Collantes-Rodríguez C, Jiménez-Gallo D, de la Varga-Martínez R, Mora-López F, Garrastazul-Sánchez MP, Linares- Barrios M. VEXAS-Syndrom erfolgreich mit Canakinumab therapiert. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2023;21(1):69-70.
11. Sterling D, Duncan ME, Philippidou M, Salisbury JR, Kulasekararaj AG, Basu TN. VEXAS syndrome (vacuoles, E1 enzyme, X- linked, autoinflammatory, somatic) for the dermatologist [published online ahead of print, 2022 Feb 2]. *J Am Acad Dermatol.* 2022;S0190 9622(22)00181-5.



13

Un vistazo profundo: las evidencias cutáneas de una enfermedad incapacitante

Carlos Llamas Segura
Marta Cebolla Verdugo
Juan Pablo Velasco Amador
Ricardo Ruiz Villaverde



Anamnesis

Hombre de 52 años, hipertenso, dislipémico, exfumador desde hace años y sin hábito enólico. Sufría una esclerosis sistémica difusa con afectación cutánea generalizada Scl-70+ diagnosticada en 2001, en seguimiento por Enfermedades Sistémicas del hospital. A nivel digestivo, en 2011 se le realizó un estudio radiológico que desveló atonía e hipomotilidad absoluta de los dos tercios distales esofágicos. También presentaba enfermedad pulmonar intersticial difusa tipo neumonía intersticial no especificada, que había progresado a pesar de tratamiento con micofenolato, rituximab y nintedanib a lo largo de los años. Desde el punto de vista dermatológico, el paciente ha presentado desde 2020 varios brotes de lesiones ulcerosas con evolución hacia la necrosis, en los dedos de las manos y los pies secundarias a isquemia de zonas acras por la enfermedad. Actualmente se encuentra en tratamiento con perfusiones de prostaglandinas de forma mensual. Se nos interconsultó durante el último ingreso a finales de 2023 para valoración del cuadro cutáneo de la enfermedad del paciente.

Exploración física

A la exploración física presentaba telangiectasias con vasos enmarañados distribuidas de forma generalizada a nivel facial y en ambas palmas (**Figura 1**). En las manos, esclerosis sistémica cutánea difusa con contracturas fijas en flexión, esclerodactilia y cicatrices hundidas en pulpejos de los dedos (**Figura 2**). En los pies, presentaba dos úlceras en zona lateral del pie izquierdo y una profunda que contactaba con la prominencia ósea del calcáneo en el talón izquierdo (**Figura 3**). En el pie derecho se observaron dos placas necróticas en pulpejos de segundo y quinto de dedos (**Figura 4**).





Exploraciones complementarias

Los análisis de autoanticuerpos son útiles para corroborar el diagnóstico de esclerosis sistémica. La mayoría de los individuos afectados por esta enfermedad presentan niveles elevados de anticuerpos antinucleares (ANA), siendo los patrones nucleolares o moteados más específicos de la enfermedad¹. Aquellos con anticuerpos anticentrómero tienen una mayor probabilidad de manifestar esclerosis sistémica cutánea limitada, gangrena digital e hipertensión arterial pulmonar². Los pacientes con anticuerpos contra la topoisomerasa I (Scl-70) tienen un mayor riesgo de desarrollar la forma cutánea difusa y un incremento en el riesgo de neumonitis intersticial, que puede desencadenar fibrosis pulmonar². Por último, aquellos pertenecientes al subgrupo con anticuerpos anti-ARN polimerasa III son más propensos a experimentar cambios cutáneos difusos progresivos y afectaciones renales¹. Nuestro paciente presentaba títulos elevados de forma persistente de ANA y de Scl-70, característica de la forma difusa de la enfermedad.

Diagnóstico

Dentro de los diferentes cuadros clínicos cutáneos que abarca la esclerosis sistémica, fue catalogado como afectación cutánea difusa. Suele afectar a las partes distal y proximal de las extremidades, el tronco y la cara. Esta forma se asocia a una afectación precoz de los órganos internos y a un pronóstico menos favorable. Más del 90 % muestran afectación de órganos internos en los primeros 5 años predominando la afectación pulmonar tipo neumonía intersticial, dismotilidad esofágica, miocardiopatía e insuficiencia cardíaca. También puede provocar crisis hipertensivas a nivel renal y la hipertensión arterial pulmonar. La induración cutánea es característica en varias enfermedades de base autoinmune.

El diagnóstico diferencial incluye la morfea, la fascitis eosinofílica, el escleredema, la fibrosis sistémica nefrónica e, incluso, la enfermedad injerto contra huésped crónica^{1,3}.

Tratamiento

Para el cuadro cutáneo, que asociaba afectación pulmonar en forma de neumopatía intersticial, se mantuvo hasta la actualidad el tratamiento con micofenolato mofetilo 750 mg cada 12 horas y bolos de rituximab administrados de forma puntual en las reagudizaciones de la enfermedad. Para el tratamiento de las úlceras vasculares en los dedos de manos y pies se inició infusión mensual de prostaglandinas.

Evolución

El individuo que se presenta padecía afectación cardiopulmonar grave con hipomotilidad esofágica de años de evolución asociada. Además, presentaba comorbilidad cutánea evidente que limitaba su calidad de vida. La enfermedad se diagnosticó hace más de 20 años con un pronóstico desfavorable hoy en día. La supervivencia global a 10 años es del 65% para las personas que sufren esclerosis sistémica difusa.



Comentario

La esclerosis sistémica es un trastorno autoinmunitario que afecta la piel, los vasos sanguíneos y los órganos internos. Se clasifica en dos subtipos principales: cutáneo limitado y difuso. Aunque puede manifestarse a cualquier edad, suele afectar principalmente a mujeres entre 35 y 50 años. La enfermedad conlleva una tasa significativa de mortalidad, siendo factores como el sexo masculino, la afectación de órganos internos y la edad al momento del diagnóstico determinantes en el pronóstico⁴. A nivel patogénico, se observan tres anomalías principales: disfunción vascular, activación inmunitaria y esclerosis tisular. La disfunción vascular se manifiesta tempranamente con fenómenos como el fenómeno de Raynaud y úlceras digitales. La activación inmunitaria se evidencia por la presencia de autoanticuerpos específicos, como anticentrómero y Scl-70. Comprender estos mecanismos inmunitarios es crucial para desarrollar tratamientos efectivos y mejorar el manejo de la esclerodermia^{5,6}.



Figura 1.

Imagen clínica frontal de las telangiectasias faciales.





Figura 2.

Imagen clínica de la esclerosis cutánea digital con úlceras a nivel de pulpejos y telangiectasias en palmas de ambas manos.





Figura 3.

Imagen clínica de la úlcera a nivel de talón izquierdo.





Figura 4.

Imagen clínica de las placas necróticas en los dedos del pie derecho.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª ed. Elsevier; 2015.
2. Stochmal A, Czuwara J, Trojanowska M, Rudnicka L. Antinuclear Antibodies in Systemic Sclerosis: an Update. Clin Rev Allergy Immunol. 2020 Feb;58(1):40-51. doi: [10.1007/s12016-018-8718-8](https://doi.org/10.1007/s12016-018-8718-8). PMID: [30607749](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30607749/).
3. Van den Hoogen F et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013 Nov;72(11):1747-55. doi: [10.1136/annrheumdis-2013-204424](https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2013-204424).
4. Dave J, Mahajan S, Khadilkar P, Pradhan V. Cutaneous Features, Autoantibody Profile, and Nailfold Capillaroscopy of Systemic Sclerosis: A Study of 60 Cases. J Assoc Physicians India. 2022 Nov;70(11):11-12. doi: [10.5005/japi-11001-0136](https://doi.org/10.5005/japi-11001-0136). PMID: [37355940](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37355940/).
5. Pearson DR, Werth VP, Pappas-Taffer L. Systemic sclerosis: Current concepts of skin and systemic manifestations. Clin Dermatol. 2018 Jul-Aug;36(4):459-474. doi: [10.1016/j.clindermatol.2018.04.004](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2018.04.004). Epub 2018 Apr 12. PMID: [30047430](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30047430/).
6. Perelas A, Silver RM, Arrossi AV, Highland KB. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. Lancet Respir Med. 2020 Mar;8(3):304-320. doi: [10.1016/S2213-2600\(19\)30480-1](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30480-1). Epub 2020 Feb 27. PMID: [32113575](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32113575/).



14

Paniculitis con síntomas B: una verdadera urgencia dermatológica

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto
Amin Daoud
Carmen Cruz Catalán
Mercedes Morillo Andújar



Anamnesis

Acude a consulta de dermatología de urgencias una mujer de 40 años sin antecedentes relevantes por presentar brotes de lesiones pétreas dolorosas de 4 meses de evolución que inicialmente se iniciaron en miembros inferiores y posteriormente aparecieron también en miembros superiores. En el último mes las lesiones cutáneas se acompañaban de astenia intensa, febrícula diaria, artralgias inespecíficas, sudoración nocturna y pérdida de 5 kg de peso. Las lesiones habían sido previamente catalogadas como un eritema nodoso, pero no respondían al tratamiento convencional y los brotes cada vez ocurrían con mayor frecuencia.

Exploración física

Presentaba numerosos nódulos firmes hiperpigmentados, levemente dolorosos a la palpación y algunos de ellos con ulceración, con disposición predominante en miembros inferiores, así como en antebrazos y abdomen (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

- Se realizó un análisis sanguíneo de carácter urgente donde se apreciaba una linfopenia marcada, trombocitopenia, hipofibrinogenemia y elevación de lactato deshidrogenasa y de la ferritina, cumpliendo criterios analíticos de síndrome hemofagocítico.



- Se realizó biopsia sacabocados de 8 mm de uno de los nódulos donde se apreciaba una paniculitis de predominio lobulillar con infiltrado linfocitario y focos de necrosis, importante depósito de mucina intersticial en dermis e hipodermis entremezclados con una neoplasia en hipodermis constituida por linfocitos CD2+/CD3+/doble negativo CD4/CD8/ CD56+/ granzima+ / EBER- y Beta-f1 -, con imágenes de “rimming” y ki-67 de 20-30% con clonalidad en el receptor TCR-gamma (**Figura 2**).
- Se realizó PET-TAC de cuerpo entero donde se visualizaba un aumento difuso de la captación en el tejido subcutáneo a nivel corporal total, con una distribución muy heterogénea de la captación, más evidente en ambos miembros inferiores, observando innumerables imágenes pseudonodulares subcutáneas de tamaño centimétrico con captación metabólica moderada altamente sugestivas de malignidad (**Figura 3**).
- Se realiza biopsia de médula ósea donde se observan macrófagos con fenómenos de fagocitosis.

Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico de linfoma cutáneo primario de células T gamma-delta de tipo paniculítico con síndrome hemofagocítico secundario.

Tratamiento

Inicialmente realizó tratamiento con poliquimioterapia CHOEP, con buena respuesta inicial y una clara reducción de las lesiones cutáneas en el PET de control.



Evolución

La paciente presentó una recaída a los dos meses del primer ciclo de quimioterapia y tras realizar tratamiento con dos nuevos ciclos de quimioterapia (P-GemOx y ESHAP) y ruxolitinib, con respuesta parcial, la paciente fallece tras la realización de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos debido a una hemorragia cerebral por el síndrome de activación histiofagocítica.

Comentario¹⁻⁴

El linfoma cutáneo primario de células T $\gamma\delta$ de tipo paniculítico es un subtipo altamente agresivo caracterizado por la proliferación clonal de células T $\gamma\delta$ con fenotipo citotóxico. La clínica de paniculitis de evolución tórpida con ulceración y síntomas B debe hacer sospechar este cuadro cuyo diagnóstico realizando un estudio dirigido en la biopsia cutánea por parte del dermatólogo es fundamental. El pronóstico es extremadamente malo debido a su naturaleza quimiorresistente con una mediana de supervivencia de 15 meses y supervivencia a cinco años del 10%. Los factores de mal pronóstico incluyen, como en nuestro caso, la presentación asociada a un síndrome hemofagocítico por lo que es necesario conocer los criterios analíticos del mismo. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el linfoma paniculítico con reordenamiento alfa-beta, que, si bien también se presenta en forma de nódulos subcutáneos, tiene una evolución mucho más indolente y la clínica extracutánea es excepcional.





Figura 1.

Se aprecian nódulos hiperpigmentados en miembros inferiores (*izquierda*) y nódulo subcutáneo menos evidente en miembro superior.



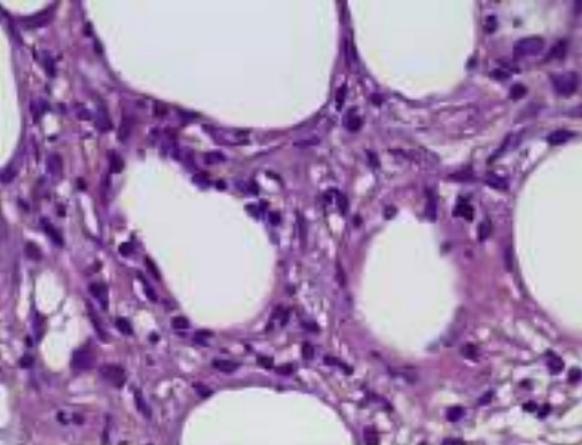


Figura 2.

Se observa el típico fenómeno de *rimming* de los linfocitos atípicos alrededor de los adipocitos en la tinción de H-E y tinción TIA-1 con positividad a gránulos citotóxicos.

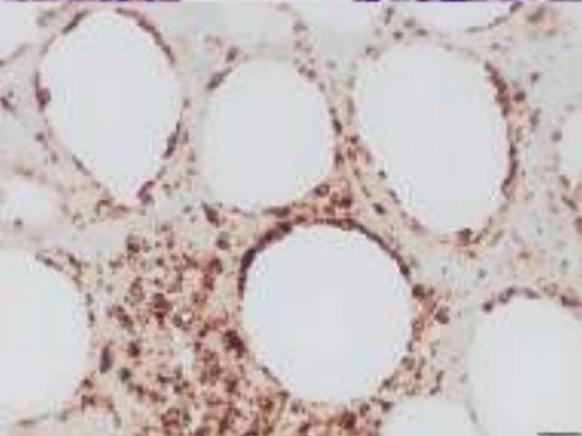




Figura 3.

Se observa PET-TAC de cuerpo entero con un aumento difuso de la captación en el tejido subcutáneo a nivel corporal total con innumerables imágenes subcutáneas con captación metabólica moderada altamente sugestivas de malignidad.



Bibliografía

1. Merrill ED, Agbay R, Miranda RN, Aung PP, Tetzlaff MT, Young KH, et al. Primary cutaneous T-cell lymphomas showing gamma-delta ($\gamma\delta$) phenotype and predominantly epidermotropic pattern are clinicopathologically distinct from classic primary cutaneous $\gamma\delta$ T-cell lymphomas. *American Journal of Surgical Pathology*. 2017 Feb;41(2):204–15. doi:[10.1097/pas.0000000000000768](https://doi.org/10.1097/pas.0000000000000768)
2. Onkarappa Mangala Y, Onukogu ID, Breen CM, Colvin GA. Primary cutaneous gamma-delta T-cell lymphoma: A case report and review of literature. *Cureus*. 2023 Feb 25; doi:[10.7759/cureus.35442](https://doi.org/10.7759/cureus.35442)
3. Goyal A, Goyal K, Bohjanen K, Pearson D. Epidemiology of primary cutaneous $\gamma\delta$ t-cell lymphoma and subcutaneous panniculitis-like t-cell lymphoma in the U.S.A. from 2006 to 2015: A surveillance, epidemiology, and end results-18 analysis. *British Journal of Dermatology*. 2019 Jul 10;181(4):848–50. doi:[10.1111/bjd.17985](https://doi.org/10.1111/bjd.17985)
4. 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 Apr 18;133(16):1703–14. doi:[10.1182/blood-2018-11-881268](https://doi.org/10.1182/blood-2018-11-881268)



15

Cuando la piel nos cuenta un poema

Luisa María Guzmán Pérez

Adrián López Alba

Marcelo Antonio Bencomo Villegas

Carlos Zarco Olivo



Anamnesis

Paciente varón de 78 años había sido evaluado repetidamente en consultas externas de distintas especialidades por un cuadro multisistémico progresivo de 5 años de evolución, caracterizado por dolor y pérdida de fuerza en extremidades, asociado a astenia, pérdida de peso, múltiples adenopatías, induración cutánea, disnea progresiva, artralgias y mialgias generalizadas.

El paciente también refería hiperhidrosis marcada sin predominio horario. La induración cutánea se había establecido progresivamente hasta asociar restricción severa de los movimientos, limitando la realización de actividades básicas diarias.

En cuanto a la cronología de las lesiones cutáneas, al interrogatorio dirigido el paciente refería haber notado la erupción de los angiomas desde hacía al menos 7 años, precediendo por años cualquier otro síntoma del cuadro clínico. No fue capaz de reconocer el inicio de la esclerosis, pero el entumecimiento avanzado de las manos había estado presente durante un año antes de su valoración, recordando claramente la fecha a partir de la cual no fue capaz de firmar. Finalmente, la hiperhidrosis fue lo último en notar, más evidente durante los meses cálidos.

Exploración física

La exploración dermatológica confirmó la presencia de los siguientes hallazgos: numerosos angiomas de distintos tamaños, melanodermia difusa, esclerosis cutánea. Los dedos mostraban incapacidad para extenderse y leuconiquia. A nivel facial se apreciaba reducción de tejido graso subcutáneo e hipertricosis (**Figuras 1-5**).



Exploraciones complementarias

Tras ingreso hospitalario por exacerbación clínico-sintomática es evaluado en conjunto de forma multidisciplinaria. Mientras se descartaban otros cuadros sistémicos el síndrome de POEMS (polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, paraproteína monoclonal, cambios cutáneos) fue considerado como posible diagnóstico. Especialistas de distintas áreas reunieron los criterios necesarios para el diagnóstico mientras otras posibles patologías se descartaban. Para tratarse de una ES (esclerosis sistémica) carecía de autoanticuerpos específicos de esta enfermedad y la totalidad de datos no se justificaban solo por este diagnóstico. Los hallazgos fueron polineuropatía sensitivo-motora, gammapatía monoclonal IgM lambda, múltiples lesiones líticas óseas, hipogonadismo, ginecomastia, y ligera hiperprolactinemia, elevación del VEGF (321 pg/mL), hepatoesplenomegalia y linfadenopatía generalizada como parte de un síndrome POEMS.

Diagnóstico

Síndrome de POEMS asociado a gammapatía monoclonal IgM lambda.

Tratamiento

Desde el servicio de Hematología inician Lenalidomida-Dexametasona.

Evolución

Estabilidad clínica en el momento actual. Discreta mejoría de la debilidad en extremidades desde el inicio de fisioterapia.



Comentario¹⁻⁴

Del caso presentado destacamos en primer lugar la capacidad de esta enfermedad de manifestarse en formas clínicas difícilmente distinguibles de otras entidades más frecuentes como la ES.

En segundo lugar, resaltamos la presencia de hallazgos clínicos a favor de síndrome de POEMS en su diagnóstico diferencial con la ES, como la existencia de angiomas o hipertrichosis ya descritos por Hasegawa y a los que además agregamos según el caso presentado la hiperhidrosis. En la ES los haces de colágeno en dermis se disponen progresivamente alrededor de los anejos, lo que conlleva a atrapamiento y atrofia de los mismos, por lo que, contrario al POEMS, lo habitual es encontrar sequedad cutánea y ausencia de vello corporal.

Finalmente destacamos la necesidad de establecer una coordinación interdisciplinaria estrecha y temprana, desde la sospecha de síndrome de POEMS para su abordaje correcto a tiempo con el fin de disminuir las complicaciones propias del retraso diagnóstico.





Figura 1.

Ginecomastia, múltiples angiomas tuberosos e hiperpigmentación cutánea difusa.





Figura 2.

Leuconiquia, atrofia de los interóseos y entumecimiento cutáneo con limitación de la extensión de dedos. La presencia de vello se observa pese a el endurecimiento cutáneo (signo diferencial con la ES).





Figura 3.

Endurecimiento cutánea a nivel axilar, asociado a limitación de la elevación de los brazos.





Figura 4.
Notable lipoatrofia facial.





Figura 5.

En el cuero cabelludo, como en el resto del cuerpo los angiomas eran llamativamente grandes y numerosos.



Bibliografía

1. Hasegawa M, Orito H, Yamamoto K, Matsushita T, Hamaguchi Y, Fujimoto M, Takehara K. Skin sclerosis as a manifestation of POEMS syndrome. *J Dermatol.* 2012 Nov;39(11):922-6. doi: [10.1111/j.1346-8138.2012.01609.x](https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2012.01609.x). Epub 2012 Jun 23. PMID: 22724593.
2. Bologna J, Schaffer J, Cerroni L. *Dermatología.* 4th. ed. Barcelona: Elsevier; 2018.
3. Yamashita Y, Takahashi Y, Tsunemi T, Shirane S, Nakazato-Taniguchi T, Taniguchi D, et al. Systemic Sclerosis Precedes POEMS Syndrome. *Can J Neurol Sci.* 2021 May;48(3):446-449. doi: [10.1017/cjn.2020.206](https://doi.org/10.1017/cjn.2020.206). Epub 2020 Sep 22. PMID: 32959744.
4. Eidner T, Oelzner P, Ebhardt H, Kosmehl H, Stein G, Hein G. Clinical manifestation of POEMS syndrome with features of connective tissue disease. *Clin Rheumatol.* 2001;20(1):70-2. doi: [10.1007/pl00011186](https://doi.org/10.1007/pl00011186). PMID: 11254247.



16

Tumoración en cuello y piel poiquilodérmica en brazos

Andrea Monedero de la Orden

Rubén Muriel Cantarero

Alejandro Arroyo Córdoba

Elisabeth Gómez Moyano





Anamnesis

Una mujer de 75 años sin antecedentes de interés consultó por la reciente aparición de una lesión dolorosa en el cuello.

Exploración física

A la exploración se objetivaba una tumoración eritematomarronácea de 10 centímetros de diámetro, de consistencia pétreo y adherida a planos profundos en la región laterocervical derecha (**Figura 1**). Llamaba la atención también una piel poiquilodérmica en las áreas extensoras de ambos brazos (**Figura 2**), que la paciente no había advertido.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de una dermatomiositis paraneoplásica se realizaron dos biopsias punch, una del cuello y otra del brazo. La primera mostró la infiltración difusa de células indiferenciadas con núcleos hiper cromáticos y mínimo citoplasma, formando ductos. La biopsia del brazo demostró una degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica. En la analítica destacaba una CK de 564 UI/L., VSG de 68 mm/h y anti-Jo positivos.

Diagnóstico

En la mama izquierda se encontró un carcinoma ductal microinfiltrante multifocal. El estudio de extensión demostró metástasis vertebrales. Las lesiones cutáneas fueron catalogadas como dermatomiositis paraneoplásica.



Tratamiento

La paciente recibió tratamiento con quimioterapia paliativa y corticoesteroides tópicos.

Evolución

Desgraciadamente, la paciente falleció a los meses del diagnóstico a causa del carcinoma de mama.

Comentario¹⁻³

La dermatomiositis es una patología autoinmune, desencadenada por agentes externos (tumores, fármacos o infecciones) en individuos genéticamente predispuestos. Cursa con una miositis proximal de músculos extensores y una erupción cutánea característica. Las manifestaciones más típicas son el eritema en heliotropo, las pápulas de Gottron y una poiquilodermia fotodistribuida afectando al escote (signo de cuello en V) y la parte superior de la espalda (signo del chal).

Ante lesiones cutáneas de dermatomiositis en pacientes mayores de 60 años debemos descartar un síndrome paraneoplásico, mediante exploración física, analíticas seriadas y TC toracoabdominopélvico.

Este caso fue descrito en 2013, momento en el cual los únicos anticuerpos disponibles para despistaje de tumores en pacientes con dermatomiositis eran los anti-Jo. Desde el año 2017 contamos con una amplia batería de anticuerpos, como los anticuerpos anti-TIF1- γ , anti-NXP-2, anti-SAE, anti-SRP, anti-Mi-2 y anti-NMDA-5.



Figura 1.

Tumoración
eritematomarronácea en
región laterocervical derecha.





Figura 2.

Lesiones poiquilodérmicas en áreas extensoras de ambos brazos (signo del chal).



Bibliografía

1. Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet* 2003;362:971-82.
2. Chow WH, Gridley G, Møller L, et al. Cancer risk following polymyositis and dermatomyositis: a nationwide cohort study in Denmark. *Cancer Causes Control* 1995;6:9-13.
3. Fiorentino DF, Chung LS, Christopher-Stine L, et al. Most patients with cancer-associated dermatomyositis have antibodies to nuclear matrix protein NXP-2 or transcription intermediary factor 1 γ . *Arthritis Rheum* 2013;65:2954-62.



17

Lesiones en pliegues en paciente con patología autoinmune: descripción de una patología poco frecuente

Guillermo Sau Molina
Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Paciente mujer de 53 años que acude a la consulta de Dermatología por un brote de lesiones cutáneas en región facial, escote y pliegues de 2 semanas de evolución sin prurito y sin otra sintomatología asociada. Había realizado tratamiento con corticoides tópicos sin resolución de las lesiones. No había presentado lesiones cutáneas similares anteriormente ni otras enfermedades dermatológicas. Entre sus antecedentes personales destaca un Síndrome de Sjögren de larga data en seguimiento por Medicina Interna.

Exploración física

Placas eritematosas con pústulas en la periferia de las mismas, afectando a la región facial, cuero cabelludo, conducto auditivo externo, pliegues axilares e inguinales y escote (**Figura 1A-C**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea y en el estudio anatomopatológico de la misma se constató la presencia de pústulas espongióticas intraepidérmicas y un denso infiltrado mixto de neutrófilos y linfocitos. La inmunofluorescencia directa resultó negativa. El estudio mediante técnicas de PAS, Gram así como el cultivo de exudado purulento resultaron negativos, descartando la etiología infecciosa. En el estudio analítico destacaba la positividad a alto título para anticuerpos antinucleares tipo SS-A (anti-Ro) y SS-B (anti-La).



Diagnóstico

Pustulosis amicrobiana de las flexuras.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con prednisona oral a dosis de 1 mg por kilogramo de peso con pauta descendente, combinado con metotrexato y colchicina.

Evolución

Se resolvieron las lesiones cutáneas en 4 semanas y se pudo descender progresivamente la dosis de corticoides. Sin embargo, no fue posible la suspensión sostenida de los mismos al presentar un nuevo brote de lesiones. En la actualidad la paciente presenta un excelente control de la enfermedad con dosis mínimas de prednisona oral (5 mg/día), corticoides tópicos y colchicina oral (**Figura 2A-C**).

Comentario¹⁻⁴

La pustulosis amicrobiana de las flexuras se engloba dentro de las dermatosis neutrofilicas. Cursa con brotes recurrentes de pústulas sobre base eritematosa con afectación de pliegues, región facial y cuero cabelludo, sin afectar habitualmente al estado general. Se suele asociar a alguna patología autoinmune de base, la más común el Lupus Eritematoso sistémico, aunque también se observan casos relacionados con otras patologías del espectro autoinmune



como el Síndrome de Sjögren, la Tiroiditis de Hashimoto o vinculados al uso de fármacos anti-TNF. Presenta un curso benigno y se controla de forma habitual con corticoterapia oral, pudiendo asociar otros fármacos inmunomoduladores clásicos. Aunque es una patología relativamente infrecuente, debe estar presente en el diagnóstico diferencial ante una paciente con lesiones en estas regiones mencionadas y en especial si cuenta con una patología del espectro autoinmune de base.





Figura 1A.

Lesiones cutáneas de la paciente a su llegada.





Figura 1B.

Lesiones cutáneas de la paciente a su llegada.





Figura 1C.

Lesiones cutáneas de la paciente a su llegada.





Figura 2A.

Resolución completa de las lesiones tras 4 semanas de tratamiento.





Figura 2B.

Resolución completa de las lesiones tras 4 semanas de tratamiento.





Figura 2C.

Resolución completa de las lesiones tras 4 semanas de tratamiento.



Bibliografía

1. Márquez-Balbás, G., Iglesias, M., Herrera-Acosta, E., Vidal-Olmo, I., Guilabert, A., Mascaró-Galy, J. M., & Umbert, P. (2009). Pustulosis amicrobiana de las flexuras. Descripción de un nuevo caso y revisión de la literatura. *Actas dermo-sifiliograficas*, 100(8), 710-714. [https://doi.org/10.1016/s0001-7310\(09\)72285-9](https://doi.org/10.1016/s0001-7310(09)72285-9)
2. Marzano AV, Ramoni S, Caputo R. Amicrobial pustulosis of the folds. Report of 6 cases and a literature review. *Dermatology* 2008
3. C. Antille, M. Frei, O. Sorg, C. Tran, G. Kaya, I. Masouyé, et al. Amicrobial pustulosis of the folds associated with auto-immune disorders. *Dermatology*, 216 (2008), pp. 324-329
4. K. Natsuga, D. Sawamura, E. Homma, T. Nomura, M. Abe, R. Muramatsu, et al. Amicrobial pustulosis associated with IgA nephropathy and Sjögren's syndrome. *J Am Acad Dermatol*, 57 (2007), pp. 523-5265. Schissler, C., Velter, C., & Lipsker, D. (2017). Amicrobial pustulosis of the folds: Where have we gone 25 years after its original description? *Annales de Dermatologie et de Venereologie*, 144(3), 169-175. <https://doi.org/10.1016/j.annder.2016.10.018>



18

Lesiones livedoides en dedos

Olga González Angulo
Paola Andrea Rojas Pulgarín
Alejandro Ortiz Prieto



Anamnesis

Varón de 83 años que consultó por aparición de lesiones dolorosas localizadas en dedos de los pies y en primer y segundo dedo de mano izquierda sin síntomas articulares o sistémicos acompañantes. Las lesiones le ocasionaban importante impotencia funcional impidiéndole la deambulaci3n.

Un mes antes el paciente se sometió a una intervenci3n quirúrgica con circulaci3n extracorp3rea con valvuloplastia mitral y tricusp3dea. Durante la cirug3a se realiz3 circulaci3n extracorp3rea.

Exploraci3n f3sica

La exploraci3n f3sica mostr3 lesiones azuladas maculosas tipo livedoides con disminuci3n de la sensibilidad localizadas en primer y segundo dedo de la mano izquierda junto con lesiones purpúricas no palpables y dolorosas en zona distal de todos los dedos de los pies. El paciente no present3 sintomatolog3a sist3mica.

Exploraciones complementarias

El estudio anal3tico fue anodino, los anticuerpos ANA y ANCA fueron negativos, la radiograf3a de t3rax fue normal y se realiz3 eco-doppler en miembros inferiores que descart3 trombosis venosa. El ecocardiograma transtorácico descart3 trombosis en cavidades card3acas y endocarditis.

La biopsia cutánea en primer dedo de pie izquierdo mostr3 trombos en pequeños vasos sin cambios inflamatorios asociados, compatible con vasculopat3a por embolia por colesterol (**Figuras 1 y 2**).



Diagnóstico

Embolismo por cristales de colesterol.

Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoterapia y se mantuvo anticoagulación con rivaroxaban y tratamiento vasodilatador con verapamilo, presentando una evolución favorable con mejoría de la clínica cutánea y desaparición del dolor.

Comentario

El embolismo por cristales de colesterol se produce por fragmentación de placas de ateroma que provocan oclusión distal de pequeños vasos. Puede ocurrir espontáneamente, tras maniobras vasculares invasivas, como nuestro caso, tras circulación extracorpórea o tras uso de anticoagulación.

Se manifiesta con lesiones cutáneas (35-75%), generalmente múltiples y en miembros inferiores, que pueden aparecer a las pocas horas o hasta meses tras el desencadenante. Destaca la livedo reticularis (50%), y también puede aparecer acrocianosis, gangrena o ulceración. A nivel extracutáneo puede afectar cualquier órgano (más frecuente el riñón, en el 50%), variando la clínica en función de la afectación sistémica. Los pacientes suelen presentar eosinofilia.

La mortalidad es elevada, del 75-80%, aunque nuestro paciente presentó buena evolución al no presentar afectación visceral.

Como conclusión, destacamos la importancia de la sospecha clínica de esta entidad, imprescindible para el diagnóstico y el tratamiento precoz.



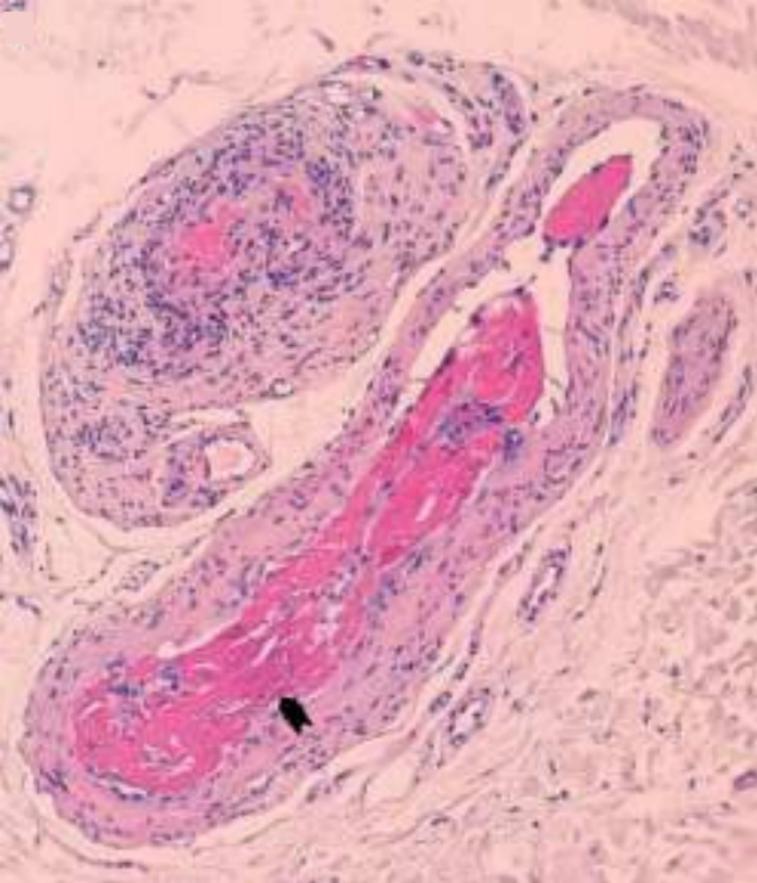


Figura 1.

Biopsia de piel (pulpejo de dedo, hematoxilina-eosina 10x). Trombo en pequeño vaso en el cual se aprecian hendiduras alargadas ópticamente vacías que corresponden a los cristales de colesterol disueltos durante el procesamiento de la biopsia.



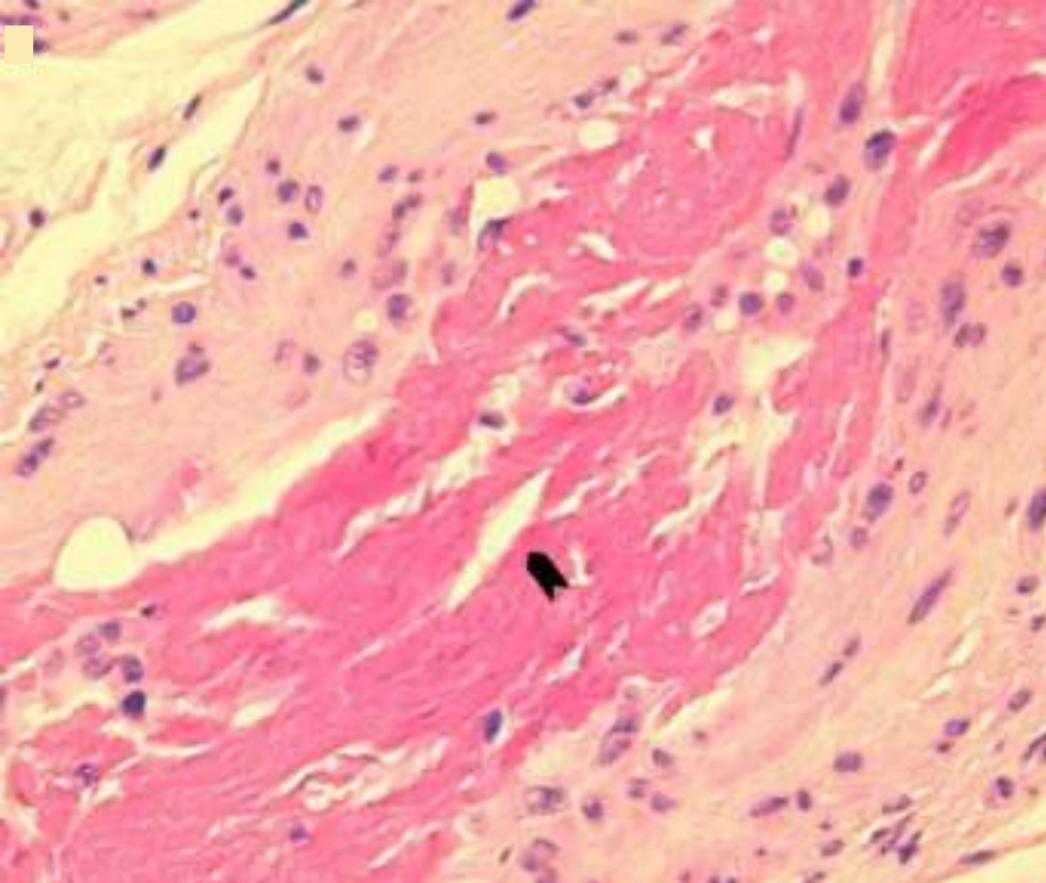


Figura 2.

Biopsia de piel (pulpejo de dedo, hematoxilina-eosina 40x). Cristal de colesterol a mayor aumento.



Bibliografía

1. García C, Fernández M, Jaén P. Ateroembolia por cristales de colesterol. *Piel*. 2007. January; 22(1):18-23.
2. Bordel MT, Álvarez JC, Used MM, Carrasco F. Enfermedad por émbolos de cristales de colesterol. *Actas Dermosifiliogr*. 2005. April; 96(3):179-181.
3. de la Fuente EG, Vicente Martín FJ, Álvarez Fernández JG, Sols Candela M, Rodríguez Vázquez M, Pinedo Moraleda F, et al. Embolismo por cristales de colesterol, con fracaso renal agudo o subagudo, diagnosticado por las lesiones cutáneas. *Actas Dermosifiliogr*. 2002. June; 93(6):379-383.



19

Lesiones mucocutáneas recurrentes y fiebre sin causa aparente, ¿o sí?

Alejandro Claudio Oliva
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Gonzalo Gallo Pineda





Anamnesis

Un hombre colombiano de 39 años, previamente sano y sin antecedentes médicos relevantes, fue remitido por Medicina Interna bajo la sospecha de un síndrome autoinflamatorio con afectación mucocutánea, para valorar conjuntamente y solicitar estudio genético. El paciente había sido previamente hospitalizado hasta en dos ocasiones en Colombia con evaluaciones y tratamientos exhaustivos, que incluyeron análisis de laboratorio, pruebas microbiológicas, estudios de imagen y biopsias, sin resultados concluyentes.

El sujeto manifestaba episodios recurrentes de lesiones dolorosas en piel y mucosas, acompañadas de fiebre, astenia y artralgias desde hacía 2 años. Estos episodios se resolvían espontáneamente en un plazo de tres a cuatro semanas, sin tratamiento y sin dejar cicatrices visibles. Durante la anamnesis, el paciente mencionó haber tenido un herpes labial dos semanas antes del último episodio y haber experimentado varios episodios similares en los últimos dos años.

Exploración física

En el momento de la consulta el paciente presentaba regular estado general, con fiebre (38 °C) y dolor intenso en mucosa oral y labial (calificado como 9/10 en una escala visual analógica). Se encontraba normohidratado, normoperfundido y eupneico en reposo. No se observaron alteraciones en la exploración neurológica, cardiovascular, pulmonar, abdominal ni genitourinaria.

A nivel oral destacaban erosiones dolorosas en mucosa bucal y lingual, cubiertas de costras serohemáticas en labio inferior, sin signos de sobreinfección (**Figura 1**).

A nivel cutáneo se evidenciaron pápulas eritematosas bien definidas de color rojo-violáceo con un halo periférico más tenue, en forma de lesiones en «iris», de predominio en cara extensora de codos, manos y pies (**Figura 2**). Destacaban lesiones dianiformes atípicas bien definidas en palmas y plantas, algunas con vesículo-ampollas centrales, con un único anillo violáceo periférico (**Figura 3**). Las ampollas eran tensas y el signo de Nikolsky fue negativo en todas las áreas exploradas.

Exploraciones complementarias

Una analítica demostró elevación de reactantes de fase aguda (PCR 76 mg/dL y VSG 66 mm/h) sin elevación de procalcitonina y sin otras alteraciones significativas. Los hemocultivos fueron negativos y la ecocardiografía fue normal. Serológicamente solo destacó la presencia de Ac anti-IgG positivos para virus herpes simple tipo 1 (VHS-1) y tipo 2 (VHS-2). La biopsia reveló degeneración vacuolar focal con espongirosis leve y un componente inflamatorio escaso con infiltrado perivascular mononuclear. Se observaron depósitos granulares focales de C3 en la membrana basal mediante inmunofluorescencia.

Diagnóstico

El diagnóstico clínico fue de eritema multiforme mayor recurrente debido al virus herpes simple tipo 1. Las pruebas complementarias confirmaron esta sospecha clínica inicial.



Tratamiento

El paciente fue ingresado para control del dolor con soluciones anestésicas locales y recibió pulsos endovenosos de metilprednisolona 125 mg tres días, seguidos de prednisona oral durante 15 días. Además, se inició tratamiento con valaciclovir a dosis profilácticas de 500 mg diarios.

Evolución

Dos semanas después del inicio del tratamiento, el paciente presentó resolución completa del episodio (**Figuras 4-6**), con leves máculas hiperpigmentadas residuales en palmas y plantas. Nueve meses después, bajo tratamiento profiláctico con valaciclovir oral, no presentó nuevos episodios de herpes simple ni de eritema multiforme mayor.

Comentario¹⁻⁴

El eritema multiforme (EM) mayor es una dermatosis aguda de curso benigno con tendencia a la recurrencia, más en los casos asociados al VHS (su desencadenante más común). En casos de EM asociado al VHS con recaídas frecuentes, debe considerarse la profilaxis antivírica durante al menos 6 meses, habiendo demostrado efecto incluso tras interrumpir el tratamiento. Conocer esta asociación y reconocer el cuadro clínico característico (lesiones dianiformes/en iris acrales, afectación mucosa y síntomas sistémicos) permite unos diagnóstico y tratamiento correctos y precoces.

Este caso resalta el papel del dermatólogo en el manejo de enfermedades con manifestaciones mucocutáneas. Un paciente con dos ingresos recientes y multitud de pruebas evitables realizadas, y por hacer (incluyendo un estudio genético), fue diagnosticado gracias a una anamnesis dirigida, tratado de forma exitosa y protegido de nuevos episodios con un tratamiento profiláctico.





Figura 1.

Pretratamiento.

Erosiones en mucosa oral y lingual, cubiertas de costras serohemáticas en labio inferior.





Figura 2.

Pretratamiento.

Lesiones "en iris" (pápulas eritematosas bien definidas de color rojo-violáceo con un halo periférico más tenue).





Figura 3.

Pretratamiento.

Lesiones dianiformes atípicas bien definidas, algunas con ampollas centrales y un único anillo violáceo periférico.





Figura 4.

Dos semanas post-tratamiento.
Resolución completa de las
lesiones.





Figura 5.

Dos semanas post-tratamiento.
Resolución completa de las lesiones;
obsérvense solo las leves máculas
hiperpigmentadas residuales en
plantas.





Figura 6.

Dos semanas post-tratamiento. Resolución completa de las lesiones; obsérvense solo las leves máculas hiperpigmentadas residuales en palmas.



Bibliografía

1. Traves KP, Love G, Studdiford JS. Erythema Multiforme: Recognition and Management. Am Fam Physician. 2019 Jul 15;100(2):82-88. PMID: 31305041.
2. Soares A, Sokumbi O. Recent Updates in the Treatment of Erythema Multiforme. Medicina (Kaunas). 2021 Sep 1;57(9):921. doi: [10.3390/medicina57090921](https://doi.org/10.3390/medicina57090921).
3. Hötzenecker W, Prins C y French L.E. Eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. In: Bologna JL, Cerroni L, Schaffer JV, editors. Dermatología, Barcelona: Elsevier Limited; 2018, p. 332-347e1.
4. Schofield JK, Tatnall FM, Leigh IM Recurrent erythema multiforme: clinical features and treatment in a large series of patients Br J Dermatol 1993;128:542-5)



20

Eritrodermia adquirida en un adulto, más allá de la patología dermatológica

Carmen Tienza Fernández
Sara Merino Molina
María Dolores Benedicto Maldonado
Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Paciente varón de 62 años que acude a consultas externas derivado desde hospital privado donde se le había realizado una biopsia con resultado inespecífico. Diagnosticado de psoriasis de forma clínica, había comenzado con ciclosporina a dosis de 0.5 mg/kg/día con mejoría durante 4 meses, pero posterior recaída.

Como antecedentes de interés, destacaba que era fumador de 2 paquetes-año, sin otros hábitos tóxicos, historia de linfoma a los 8 años tratado con radioterapia, libre de enfermedad en la actualidad, infarto de miocardio antiguo y estenosis aórtica moderada en tratamiento con AAS.

Intervenido de fimosis, apendicitis, y carcinoma basocelular en región cervical. Negaba infecciones recientes ni introducción de nuevos fármacos en los últimos meses. Solo tomaba AAS 100 mg/día desde hacía 10 años debido a los antecedentes señalados.

Exploración física

A su llegada a la consulta presentaba eritrodermia desde región cefálica hasta zona distal de miembros inferiores, con descamación, especialmente en ambas palmas de manos y plantas de pies y livedo racemosa en extremidades, que causaba gran prurito y que impedía el descanso nocturno (**Figuras 1 y 2**). En cuanto a sintomatología sistémica acompañante, el paciente negaba astenia, pérdida de peso, fiebre, sudoración nocturna o signos sugestivos de infección.



Exploraciones complementarias

Se decide entonces realizar biopsia y solicitar analítica completa con frotis de sangre periférica ante un posible diagnóstico de eritrodermia psoriásica, síndrome de Sézary o eritrodermia paraneoplásica. Además, debido al antecedente de gran fumador se decidió realizar radiografía de tórax.

Diagnóstico

El resultado de la biopsia fue el siguiente: Infiltrado linfocitario T dérmico superficial con ocasionales exocitosis de linfocitos. La celularidad muestra predominio de linfocitos T CD4 sobre CD8, sin pérdida de expresión de CD2, CD5 ni CD7, ni inmunotinción para PD-1, por lo que no se observan en este momento criterios sugestivos de linfoma.

La analítica de sangre mostró una bioquímica normal. En cuanto al hemograma destacaba una leucocitosis de 20.530, sin desviación izquierda con linfocitosis y monocitosis leve.

El frotis de sangre periférica fue normal, sin evidenciarse clonalidad de poblaciones linfoides ni células de Sézary.

En cuanto a la radiografía de tórax evidenciamos masa pulmonar en lóbulo superior izquierdo de bordes irregulares sugestiva de proceso neoplásico.

Con estos resultados, solicitamos estudio de extensión con TC y PET-TC y derivamos al servicio de cirugía torácica.

Finalmente, nuestro paciente fue diagnosticado de un adenocarcinoma pulmonar infiltrante no mucinoso moderadamente diferenciado, con evidencia de metástasis en uno de los grupos ganglionares ipsilaterales aislados y sin evidencia de enfermedad a distancia por tomografía computarizada. En cuanto al cuadro cutáneo fue clasificado como eritrodermia paraneoplásica.



Tratamiento

El tratamiento consistió en intervención quirúrgica por parte del servicio de cirugía torácica mediante lobectomía superior izquierda y linfadenectomía, iniciándose posteriormente adyuvancia con Carboplatino-Vinorelbina.

En cuanto al cuadro cutáneo se controló inicialmente con corticosteroides sistémicos orales con una dosis de 0.5 mg/kg/día y posterior pauta descendente (**Figuras 3 y 4**).

Evolución

Actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con quimioterapia activa por un adenocarcinoma de pulmón PT2a, pN1, MO, estadio IIB. La clínica cutánea, presenta importante mejoría del eritema y la descamación, así como del prurito, consiguiendo una reducción de la dosis de corticoide oral hasta 5 mg/día sin recaídas.

Comentario¹⁻³

La eritrodermia, es una afección grave de la piel que se presenta como eritema difuso y descamación que involucra a >90% de la superficie corporal. Esta, no es más, que un signo clínico que puede ser la expresión de una amplia gama de enfermedades cutáneas y sistémicas. La causa más frecuente de eritrodermia es una exacerbación de una condición dermatológica previa, sin embargo, en torno al 1% se debe a una patología tumoral subyacente. Por este motivo, la anamnesis es de vital importancia cuando nos encontramos ante un paciente eritrodérmico, además, se recomienda realizar biopsia y estudios de laboratorio y frotis de sangre periférica. El resto de pruebas deben ir orientadas en función de los datos aportados por la anamnesis. Las estrategias terapéuticas deben dirigirse a la enfermedad cutánea, a la causa subyacente y a las complicaciones sistémicas que pueden aparecer secundariamente a esta patología.





Figura 1.

Eritrodermia paraneoplásica
previo al tratamiento de la
patología de base.





Figura 2.
Eritrodermia paraneoplásica
previo al tratamiento de la
patología de base.





Figura 3.
Eritrodermia paraneoplásica
tras inicio de tratamiento
patología de base.





Figura 4.

Eritrodermia paraneoplásica
tras inicio de tratamiento
patología de base.



Bibliografía

1. Arandes-Marcocci, J., Iglesias-Sancho, M., Setó-Torrent, N., & Fernández-Figueras, M. T. (2020). Erythroderma as first manifestation of squamous cell lung cancer: rare case report. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, 95(1), 67–70. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.05.004>
2. Cuellar-Barboza, A., Ocampo-Candiani, J., & Herz-Ruelas, M. E. (2018a). A practical approach to the diagnosis and treatment of adult erythroderma. *Actas Dermo-Sifiliograficas*, 109(9), 777–790. <https://doi.org/10.1016/j.adengl.2018.05.033>
3. Cuellar-Barboza, A., Ocampo-Candiani, J., & Herz-Ruelas, M. E. (2018b). Eritrodermia en el adulto: un enfoque práctico para el diagnóstico y tratamiento. *Actas dermo-sifiliograficas*, 109(9), 777–790. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.05.011>



21

Lo que se gestó durante la gestación

Rosa María Escribano de la Torre

Amaia Barrutia Etxebarria

Jone López Martínez

Vanessa Fatsini Blanch



Anamnesis

Mujer de 34 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que durante el tercer trimestre de gestación debutó con una lesión pediculada en el surco nasogeniano derecho de rápido crecimiento y que ocasionaba sangrados frecuentes.

Exploración física

A la exploración física se observaba un nódulo eritematoso de superficie queratósica de unos 2 cm diámetro que decidió extirparse mediante curetaje (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Su estudio anatomopatológico reveló una tumoración anexial con diferenciación sebácea y características histológicas de malignidad compatibles con un carcinoma sebáceo (**Figura 2**). El estudio de proteínas reparadoras del ADN por inmunohistoquímica demostró la pérdida de expresión nuclear para MSH-2 y MSH-6 con expresión mantenida de MLH-1 y PMS2. Por ello, se solicitó un estudio genético que mostró una alteración en el gen MSH2 compatible con un síndrome de Lynch en su variante fenotípica el síndrome Muir Torre (SMT) (**Figura 3**). Se realizó una ecografía ganglionar cervical que descartó enfermedad locorregional, observándose unos ganglios ovalados, con un diámetro corto subcentimétrico sin datos ecográficos de malignidad. Se realizaron también una gastroscopia, que resultó normal, y una pancolonoscopia donde se extirpó una lesión con el diagnóstico de adenoma tubular tras el examen histopatológico.



Diagnóstico

Por ello, la paciente fue diagnosticada de un síndrome Muir Torre. Se realizó un estudio genético familiar, identificándose la misma mutación en el gen MSH2 en el hermano y un primo por parte paterna.

Tratamiento

El tratamiento del carcinoma sebáceo consistió en la escisión radical de la lesión, por lo que se reintervino a la paciente en un segundo tiempo quirúrgico para ampliación de márgenes.

A nivel cutáneo, se recomienda un examen anual en busca de lesiones sospechosas de tumores sebáceos (adenoma sebáceo, sebaceoma o carcinoma sebáceo) así como queratoacantomas. A nivel digestivo se recomienda una colonoscopia cada uno o dos años, a partir de los 20 a 25 años de edad, o de dos a cinco años antes de la edad más temprana de diagnóstico de cáncer colorrectal en la familia, si se diagnostica antes de los 25 años; colonoscopia anual en portadores de mutaciones MLH1 y MSH2; considerar la colonoscopia a partir de los 30 años de edad en portadores de mutaciones MSH6 y 35 años en portadores de mutaciones PMS2, a menos que exista un cáncer de aparición temprana en una familia determinada. La endoscopia digestiva alta con biopsia del antro gástrico a partir de los 30 o 35 años y la vigilancia posterior cada dos o tres años pueden considerarse en función de los factores de riesgo del paciente. A nivel ginecológico, se recomienda un cribado anual del cáncer de endometrio y ovario con el examen pélvico, la biopsia endometrial y la ecografía transvaginal comenzando entre los 30 y los 35 años. Por último, a nivel urológico se recomienda la realización anual de una citología de orina comenzando entre los 30 y los 35 años.



Evolución

Desde su erradicación, no se ha detectado recidiva del tumor primario ni enfermedad locorregional o a distancia. Sigue controles periódicos en Digestivo y Ginecología, y es sometida a citologías de orina anuales.

Comentario¹⁻⁶

El carcinoma sebáceo es una neoplasia anexial de localización ocular o extraocular. El pronóstico y asociación con el SMT no están relacionados con su localización.

El SMT es una genodermatosis de transmisión autosómica dominante con asociación de tumores cutáneos sebáceos y neoplasias viscerales, destacando su carácter familiar, lenta evolución y buen pronóstico. Forma parte del síndrome de carcinomatosis múltiple familiar o Lynch II por mutaciones en el gen MSH2 (o MLH1).

Aunque en la literatura se encuentran recogidos algunos casos de nevus sebáceos sobre los que se han desarrollado lesiones tumorales durante la gestación, no hay hasta la fecha ningún caso registrado de debut de carcinoma sebáceo. Por tanto, presentamos el primer caso de aparición de un carcinoma sebáceo durante la gestación, y sugerimos que el embarazo podría jugar un papel tanto en la aparición como en la exacerbación de tumores sebáceos, relacionándose con factores hormonales o infecciosos (como el VPH).





Figura 1.

Lesión nodular eritematosa con superficie hiperqueratósica localizada en surco nasogeniano derecho, que había experimentado un crecimiento rápido en 4 meses y presentaba episodios ocasionales de sangrado.



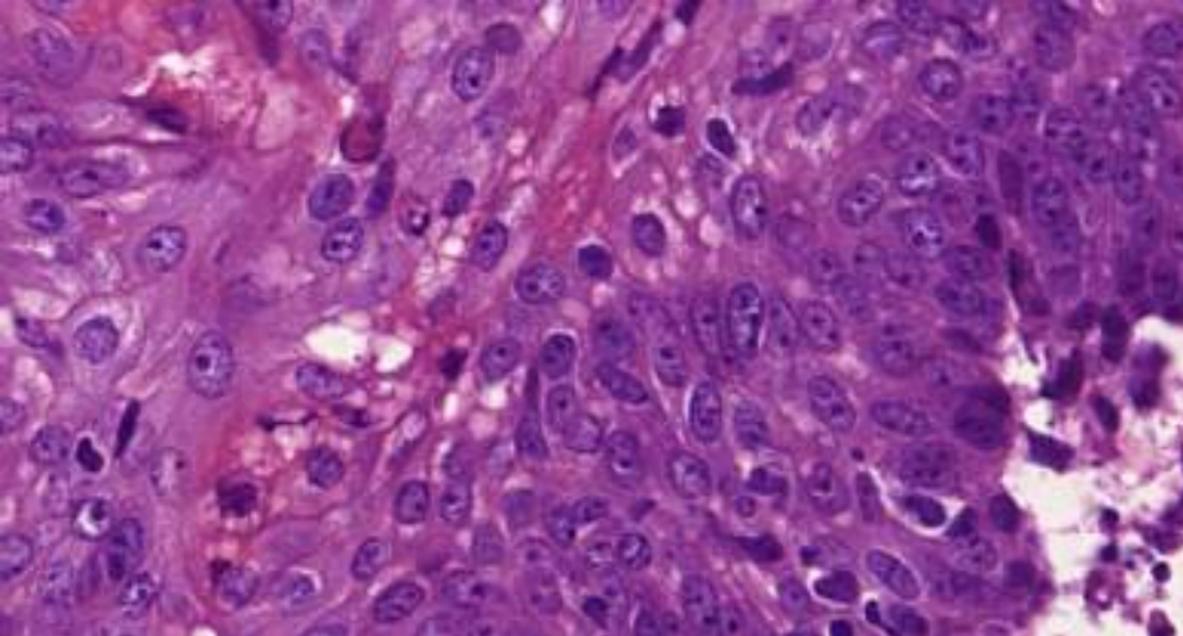


Figura 2.

Con la técnica de hematoxilina-eosina se observaba una proliferación intradérmica multinodular, de crecimiento expansivo, que alcanzaba la dermis profunda y los márgenes de resección. Se encontraba constituida por nidos serpiginosos de células basaloides con pleomorfismo nuclear, cromatina vesiculosa y nucléolo evidente. Se observaban frecuentes figuras mitóticas, contabilizándose hasta 12 mitosis/10 campos de gran aumento. La tumoración presentaba áreas de diferenciación sebácea con células de citoplasma amplio conteniendo múltiples vacuolas y núcleos indentados. Por tanto, se trataba de una tumoración anexial con diferenciación sebácea y características histológicas de malignidad compatible con carcinoma sebáceo.





Figura 3.

Realizado el estudio de proteínas reparadoras por inmunohistoquímica, se observaba la pérdida de expresión nuclear para MSH-2 y MSH-6, con expresión conservada de MLH-1 y PMS2. Por tanto, los hallazgos eran compatibles con un defecto en las proteínas reparadores del ADN en el contexto de un síndrome de Muir Torre.



Bibliografía

1. Gómez-Centenoa P, Rodríguez López J.A., et al. Síndrome de Muir Torre. Actas dermo-sifiliograficas, 2003; 94(1): 42-44.
2. John AM, Schwartz RA. Muir-Torre syndrome (MTS): An update and approach to diagnosis and management. J Am Acad Dermatol, 2016; 74:558.
3. Kneiber DB, Guo AM. Basal cell carcinoma arising in nevus sebaceous during pregnancy. Cutis, 2019; 104(4):E21-E23.
4. Kuan I, Tian K, Grabosch S, Sehn J, Hoff J. HPV-associated vulvar carcinoma with sebaceous differentiation. Gynecol Oncol Rep, 2023; 25;50:101298.
5. Le S, Ansari U, Mumtaz A, et al. Lynch Syndrome and Muir-Torre Syndrome: An update and review on the genetics, epidemiology, and management of two related disorders. Dermatol Online, 2017; 23.
6. Tai, P., Schwartz, R. Muir-Torre síndrome. In: UpToDate, Rosamaria Corona (Ed.) (Accessed on September, 2023).



22

Paniculitis, más allá del tejido adiposo

Joan Garcia Vilar
Lucía García Sirvent
Juan Ruiz Sánchez
Joaquín Espiñeira Sicre



Anamnesis

Varón de 84 años que acudió a urgencias por lesiones dolorosas en extremidades inferiores de un mes de evolución que se ulceraron secretando material oleoso. Habían sido diagnosticadas de eritema nudoso por médico de cabecera y tratadas con Naproxeno oral y Clindamicina oral sin mejoría. Además, refirió mal control glucémico las últimas semanas y pérdida de peso de nueve kilogramos en el último año. No presentó fiebre ni otra sintomatología.

Respecto a los antecedentes personales destacó hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, enfermedad renal crónica estadio IV y masa pancreática en seguimiento de 1 año de evolución.

En tratamiento crónico con: Amlodipino, Insulina Glargina, Pioglitazona y Repaglinida.

Exploración física

El paciente presentaba cuatro nódulos eritematosos ulcerados con secreción oleosa y dolorosos a la palpación; dos en cara interna de pie derecho (**Figura 1**) y dos en cara interna de rodilla izquierda (**Figura 2**). La exploración abdominal y auscultación cardiorrespiratoria fue normal.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacó ligera leucocitosis de 13000 leucocitos por mm^3 con desviación a la izquierda, hiperglucemia de 310 mg/dl y una gran elevación de la lipasa de hasta 5305 U/L con amilasa normal de 45 U/L.



Se realizó colangio resonancia magnética con hallazgos sugestivos de tumor papilar mucinoso intraductal pancreático con signos de malignidad. Mediante biopsia ecoguiada se confirmó tumor pancreático de células acinares.

Se llevaron a cabo dos biopsias; una de un nódulo de la cara interna de la rodilla izquierda y otra de la cara interna del pie derecho, mostrando necrosis grasa y células fantasma compatibles con paniculitis pancreática.

Sospecha diagnóstica

En base a los hallazgos de la exploración clínica y las pruebas complementarias se diagnosticó paniculitis pancreática paraneoplásica.

Tratamiento

Las lesiones cutáneas se trataron con Mometasona, Mupirocina y vendaje compresivo. Además, se pautó Octeotride 50 µg/12 h y se decidió radioterapia paliativa.

Evolución

Se decidió ingresar al paciente en el servicio de oncología donde se realizó el estadiaje completo del paciente. Teniendo en cuenta sus características clínicas se optó por un tratamiento paliativo.

Las lesiones cutáneas presentaron una mejoría parcial con disminución del eritema, edema, dolor y secreción. Debido a la no resolución del problema etiológico pancreático no se consiguió una curación completa de las lesiones.



Comentario^{1,2}

En el siguiente caso se expone una paniculitis pancreática secundaria a neoplasia de páncreas de células acinares. Esta entidad se presenta en un 2% de pacientes con patología pancreática como pancreatitis aguda y crónica, carcinomas pancreáticos, pseudoquistes pancreáticos o pancreatitis traumática.

Se cree que esto es debido a la liberación a la circulación sanguínea de tripsina, amilasa y sobre todo lipasa que aumentan la permeabilidad vascular accediendo al tejido subcutáneo y produciendo hidrólisis y necrosis grasa. Suele predominar en extremidades inferiores porque el estasis venoso propicia la salida de estas enzimas al tejido adiposo.

En este caso se presenta un ejemplo más de la relación de patología cutánea con enfermedades sistémicas. La importancia radica en que la paniculitis pancreática puede ser la primera manifestación de la enfermedad subyacente por lo que puede ayudar a realizar un diagnóstico precoz y tratamiento.





Figura 1.

Nódulos eritematosos
ulcerados en cara interna de
pie derecho.





Figura 2.

Nódulos eritematosos
ulcerados con secreción
oleosa.



Bibliografía

1. de-Frutos-Rosa D, Espinosa-Taranilla L, González-de-Canales-de-Simón P, Vélez-Velázquez M, Guirado-Koch C. Paniculitis pancreática como síntoma de debut de un carcinoma de células acinares. Rev. esp. enferm. dig. [Internet]. 2018 [citado 2024 Mar 21] ; 110(5): 329-331. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-010820180005000010&lng=es. <https://dx.doi.org/10.17235/reed.2018.5203/2017>.
2. Fernández-Jorge B., Vereas-Hernando M. M., Álvarez-Rodríguez R., Paradelas S., Fonseca E.. Presentación de un caso de paniculitis pancreática y revisión de la bibliografía. An. Med. Interna (Madrid) [Internet]. 2006 Sep [citado 2024 Mar 21] ; 23(9): 431-434. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=SO212-71992006000900007&lng=es.



Enfermedades ampollas



Contenido

01. “Doctor, tengo una psoriasis ampollosa”	767
02. Gliptinas, sospechosas habituales, pero no culpables en un caso de ampollas en el diabético.....	776
03. ¿Dermatitis herpetiforme sin enfermedad celíaca?	783
04. Mucositis, ampollas e inmunoterapia	792
05. “Mi niña tiene ampollas en manos y pies”	808



01

“Doctor, tengo una psoriasis ampollosa”

María Dolores Pegalajar García

Ana Gil-Villalba

María Zulaika-Lloret

David Moyano-Bueno





Anamnesis

Paciente mujer de 81 años con psoriasis de 4 años de evolución sin otras patologías de interés, con control aceptable de su patología con corticoterapia tópica. Consultaba por aparición de ampollas de predominio en tronco y miembros inferiores de 15 días de evolución, acompañada de intenso prurito. La paciente negaba antecedentes farmacológicos o infecciosos desencadenantes del cuadro.

Exploración física

A la exploración se observaban pápulas y placas eritematodescamativas excoriadas en tronco, zona lumbosacra y miembros, con formación de ampollas tensas sobre algunas de las lesiones.

Exploraciones complementarias

La analítica sanguínea con hemograma, iones, lípidos, función renal y hepática no reveló como hallazgos destacados una glucosa de 117 mg/dL, leucocitosis de 17.250 UI/ μ L (valores de referencia 3,6-10,5 x 10³ UI/ μ L) con predominio neutrofílico, y monocitosis de 1.400 UI/ μ L. El estudio de autoinmunidad incluyendo anticuerpos antinucleares, anti-transglutaminasa, antimembrana-basal, anti-sustancia intercelular epidérmica y anti-laminina gamma-1 resultó negativo. El inmunofenotipo en sangre periférica y las serologías para VHS 1 y 2, virus hepatotropos, lúes e IGRA no mostraron hallazgos significativos. Se realizó estudio histológico de una biopsia punch 4 mm que reveló una ampolla subepidérmica con presencia de infiltrado inflamatorio con numerosos eosinófilos y presencia de dermatitis con patrón psoriasiforme en el tejido circundante a la ampolla. La inmunofluorescencia directa mostró depósitos lineales de IgG y C3 sobre la membrana basal, compatible con penfigoide ampollosa.

Diagnóstico

PA sobre lesiones de psoriasis.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento tópico con calcipotriol 50 µg/g – betametasona 0,5 mg/g en espuma, y sistémico con prednisona 30 mg/día vo, carbonato de calcio 600 mg/calcipotriol 1000 UI diario e hidroxizina 25 mg/12 h. Tras la mejoría inicial de la paciente al mes de tratamiento se inició la desescalada del corticoide oral y la introducción de metotrexato 7,5 mg intramuscular y ácido fólico 5 mg oral semanales.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente, con control de las lesiones a los dos meses de tratamiento.

Comentario

La coexistencia entre psoriasis y PA fue descrita por primera vez en 1929¹. Sin embargo, no se conocen con exactitud los mecanismos etiopatogénicos de esta asociación. Una sospechada susceptibilidad genética y la adición de desencadenantes (infecciones, tratamientos de psoriasis, activación inmune frente a epítomos de la membrana basal) inducirían un viraje inmunológico desde el perfil Th1-Th17 (propio de psoriasis) hacia Th2²⁻⁵.



Las características de estos pacientes difieren de los que solo presentan PA: hombres de menor edad con psoriasis preexistente que desarrollan ampollas sobre lesiones de psoriasis o piel sana^{2,3,7}. En la histología destaca el depósito de C3 lineal > IgG en IFD y la espongiosis eosinofílica⁴. Su principal diagnóstico diferencial es el penfigoide antilaminina γ -1, del que se distingue por su histología la positividad frente al anticuerpo homónimo⁶. Los corticoides tópicos y sistémicos son el tratamiento de elección, siendo habitual su combinación con metotrexato⁷.





Figura 1.

Imagen clínica de la paciente.
Se observan pápulas
eritematosas con erosiones
superficiales en brazos.





Figura 2.

Imagen clínica de la paciente.
Se observan pápulas
eritematosas con erosiones
superficiales abdomen.





Figura 3.

Imagen clínica de placas psoriasiformes con erosiones en región lumbosacra.





Figura 4.

Imagen clínica de placas psoriasiformes con erosiones en pierna de la paciente, pudiendo observarse una ampolla tensa.



Bibliografía

1. Bloom D. Psoriasis with superimposed bullous eruption. *Med. J. Rec.* 1929; 130: 246.
2. Phan K, Goyal S, Murrell DF. Association between bullous pemphigoid and psoriasis: Systematic review and meta-analysis of case-control studies. *Australas J Dermatol* . 2019;60:23–8. DOI: [10.1111/ajd.12899](https://doi.org/10.1111/ajd.12899).
3. Donnelly KM, Ferris LK, Kaffenberger JA. A Systematic Review of Concomitant Bullous Pemphigoid and Psoriasis. *J. Psoriasis Psoriatic Arthritis*. 2016, 1, 150–158. DOI: [10.1177/247553031600100404](https://doi.org/10.1177/247553031600100404).
4. Chan LS, Vanderlugt CJ, Hashimoto T, Nishikawa T, Zone JJ, Black MM et al. Epitope spreading: Lessons from autoimmune skin diseases. *J. Investig. Dermatol.* 1998, 110, 103–109. DOI: [10.1046/j.1523-1747.1998.00107.x](https://doi.org/10.1046/j.1523-1747.1998.00107.x)
5. Wilczek A, Sticherling M. Concomitant psoriasis and bullous pemphigoid: Coincidence or pathogenic relationship? *Int. J. Dermatol.* 2006, 45, 1353–1357. DOI: [10.1111/j.1365-4632.2006.02861.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2006.02861.x)
6. Ständer S, Schmidt E, Zillikens D, Thaçi D, Ludwig RJ, Kridin K. Patients with bullous pemphigoid and comorbid psoriasis present with less blisters and lower serum levels of anti-BP180 autoantibodies. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2021;35:981–7. DOI: [10.1111/jdv.17013](https://doi.org/10.1111/jdv.17013).
7. Maronese CA, Cassano N, Genovese G, Foti C, Vena GA, Marzano AV. The intriguing links between psoriasis and bullous pemphigoid. *J Clin Med.* 2022;12(1):328. DOI: [10.3390/jcm12010328](https://doi.org/10.3390/jcm12010328)



02

Gliptinas, sospechosas habituales, pero no culpables en un caso de ampollas en el diabético

Marta Menéndez Sánchez

Lucía Martínez Rozas

Gemma Jumilla Martínez

Uxúa Floristán Muruzábal



Anamnesis

Mujer de 58 años que acudía a urgencias para valoración de lesiones ampollosas, asintomáticas, localizadas en regiones distales de ambas piernas de una semana de evolución. Refería haber presentado un episodio previo similar hacía un año con resolución espontánea. Negaba posibles desencadenantes, nuevos fármacos o cambios en cosméticos. Negaba traumatismos en la zona, picaduras, contacto con animales o plantas o exposición solar reciente. No presentaba lesiones a otros niveles. No presentaba fiebre, clínica sistémica o un cuadro infeccioso intercurrente.

Como antecedentes de interés, padecía diabetes mellitus tipo II de larga evolución, en tratamiento con linagliptina desde hacía un año, enfermedad renal crónica en tratamiento en hemodiálisis e hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo.

Exploración física

A la exploración física se objetivaban en ambas regiones pretibiales pápulas eritematovioláceas con costra superficial y otras lesiones ampollosas tensas, de contenido claro, de un máximo de 0.7 cm de diámetro (**Figura 1**). No lesiones a otros niveles.

Exploraciones complementarias

Como pruebas complementarias se realizó una biopsia en fresco y una analítica de sangre.

En la analítica se objetivó anemia (hemoglobina 10.5 g/dL), creatinina de 10.8 mg/dL, en contexto de su enfermedad renal crónica. Se solicitaron anticuerpos antimembrana basal epidérmica y antisustancia intercelular que fueron negativos. El resto de la analítica no mostró alteraciones.



La biopsia en fresco mostraba (**Figura 2**) una ampolla subepidérmica con fibrina, escaso componente inflamatorio. La dermis papilar mostraba neoformación vascular, con vasos de paredes gruesas hialinas y un infiltrado perivascular de predominio linfocitario y ocasionales neutrófilos, siendo negativa la IFD.

Diagnóstico

Inicialmente, se buscó descartar el diagnóstico de penfigoide ampolloso dado el antecedente de la administración de gliptinas; sin embargo, ante estos hallazgos, el diagnóstico fue de *bullosis diabeticorum*.

Tratamiento

Desde urgencias se pautó tratamiento con clobetasol en crema y antihistamínicos orales con mejoría marcada del cuadro.

Evolución

Fue valorada al mes del inicio del cuadro, con mejoría de los síntomas desde los primeros días de aplicación del tratamiento. A los dos meses, las lesiones se habían resuelto, dejando hiperpigmentación residual, sin precisar la retirada de la linagliptina. No ha vuelto a presentar nuevos brotes desde entonces.



Comentario¹⁻⁴

La *bullosis diabeticorum* es una enfermedad ampollosa, no inflamatoria y poco frecuente, que aparece en el 0.5% de los pacientes con diabetes tipo I y II. Su etiología es desconocida, aunque se ha relacionado con la microangiopatía y denervación característica de la diabetes y un posible mal control glucémico. Este caso ilustra la presentación típica: aparición, espontánea, sin previo traumatismo, de ampollas en regiones distales de miembros inferiores, de contenido claro y estéril, sin una base eritematosa y asintomáticas (rasgo diferencial con el penfigoide ampolloso). El diagnóstico es clínico. Se recomienda mantener las ampollas intactas para evitar el riesgo de sobreinfección. La biopsia puede revelar resultados inconclusos, mostrando ampollas subepidérmicas y una IFD negativa, como en el caso presentado. Las lesiones son autolimitadas, resolviéndose espontáneamente en 2-6 semanas por lo que se recomienda el manejo conservador y la recurrencia es poco frecuente (1% de los casos).





Figura 1.

Clínica de las lesiones cutáneas en ambas regiones pretibiales, donde se observan pápulas eritematovioláceas y presencia de ampollas de contenido claro.



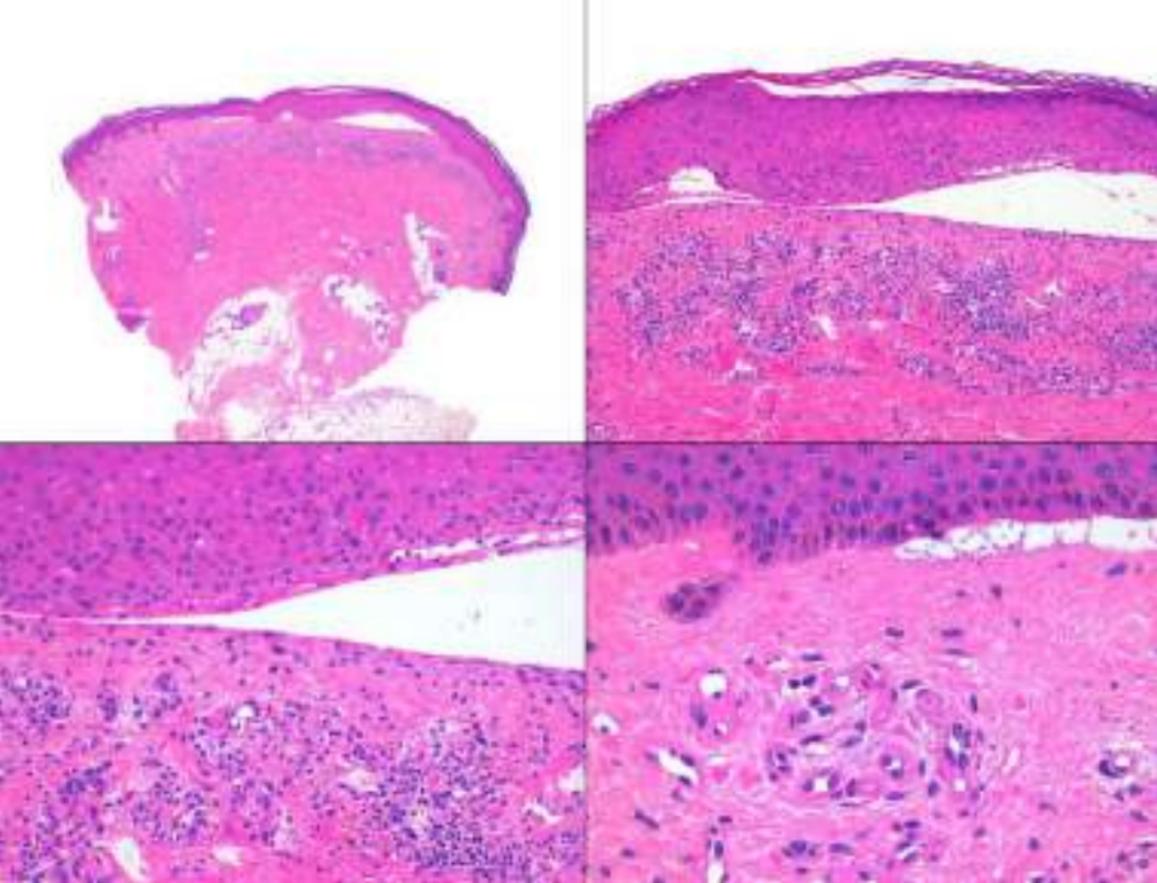


Figura 2.

Histología de una de las lesiones, donde se observa una ampolla subepidérmica, con escaso infiltrado inflamatorio en HE (x25, x100, x200, x400). Se observan vasos de paredes gruesas hialinas en la última imagen.



Bibliografía

1. Zhang AJ, Garret M, Miller S. Bullosis diabetorum: case report and review. N Z Med J. 2013 Mar 15;126(1371):91-4.
2. Chouk C, Litaïem N. Bullosis Diabeticorum. [Actualizado el 10 de enero de 2024]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan 10
3. CW Thomas, Snyder RJ, Southerland CC. Bullosis diabetorum: is there a correlation between hyperglycemia and this symptomatology? Wounds. 2012 Dec;24(12):350-5.
4. Sonani H, Abdul Salim S, Garla VV, Wile A, Palabindala V. Bullosis Diabeticorum: A Rare Presentation with Immunoglobulin G (IgG) Deposition Related Vasculopathy. Case Report and Focused Review. Am J Case Rep. 2018 Jan 15;19:52-56.



03

¿Dermatitis herpetiforme sin enfermedad celíaca?

Cristina Sobrino-García-Yanes

Cristina Carrión-García

Sara P. Herrero-Ruiz

Almudena Hernández-Núñez



Anamnesis

Niña de 11 años sin antecedentes de interés salvo dermatitis atópica leve en infancia y madre celíaca, acudió al servicio de urgencias de nuestro hospital por lesiones pruriginosas de 2 meses de evolución que iniciaron en codos y posteriormente aparición también en rodillas y zona glútea, que no habían mejorado tras aplicación de corticoides tópicos ni ciclos de antibióticos. Adicionalmente, comentaba dolor abdominal de forma frecuente, ya había sido estudiada por este motivo en Digestivo con test de celiaquía negativo y sin otras alteraciones, con juicio clínico dolor abdominal funcional.

Exploración física

Presentaba pápulas eritematosas bien delimitadas y alguna vesícula, la mayoría de ellas excoriadas, de diámetro 2-4 mm y distribuidas en codos, rodillas, regiones pretibiales y posterior de pierna y región glútea, respetándose las zonas de tronco, raíces de extremidades y polo cefálico (Figuras 1-4).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de dermatitis herpetiforme, se realizó biopsia cutánea de una de las lesiones, para estudio histológico, y de la zona adyacente, para inmunofluorescencia, pero no se encontró ningún dato específico de dermatitis herpetiforme, mostrándose únicamente una dermatitis linfocitocitaria perivascular (no se encontraron depósitos de IgA ni otros depósitos, tampoco ampollas subepidérmicas).



Aun así, se decidió estudiar la posible relación con celiaquía dado que la clínica era muy sugestiva de dermatitis herpetiforme, y de forma conjunta con Digestivo Pediátrico se realizaron nuevos estudios: serologías, en las que no se hallaron anticuerpos circulantes antitransglutaminasa o antiendomiso, estudio genético, pero la paciente no era portadora de los alelos DQ2 ni DQ8 (característicamente asociados a enfermedad celíaca) y por último una biopsia intestinal, con muestras que incluían mucosa de esófago, estómago e intestino delgado sin alteraciones histológicas y todos los linfocitos intraepiteliales en rango de normalidad. Con todo esto, por parte de Digestivo quedaba prácticamente descartada la enfermedad celíaca.

Diagnóstico

Lesiones sugestivas de dermatitis herpetiforme en paciente con estudio de celiaquía negativo.

Tratamiento

Ante la falta de mejoría con corticoides tópicos y sistémicos y antihistamínicos orales se decidió tratamiento empírico con dieta sin gluten.

Evolución

A los dos meses de retirarse el gluten de la dieta se produjo una remisión total del cuadro con desaparición de todas las lesiones y del prurito, sin precisar ningún tratamiento adicional.



Comentario¹⁻⁴

Niña de 11 años con lesiones altamente sugestivas de dermatitis herpetiforme, sin datos específicos en la biopsia cutánea, con estudio de celiaquía negativo (incluyéndose genética, serologías y biopsia intestinal) pero con remisión total del cuadro tras la retirada del gluten. Se plantea si es posible una dermatitis herpetiforme sin enfermedad celíaca de base, pero esta se asocia a hipersensibilidad al gluten en prácticamente el 100% de los casos y por su etiopatogenia está claramente relacionada con la enteropatía. Es más probable pensar que nuestra paciente fuese celíaca y no se detectase, como posibles causas: los HLA específicos DQ2 y DQ8 están presentes en un 98% de los celíacos, pero el 2% restante puede estar relacionado con genes HLA no específicos; en cuanto a la patología intestinal la afectación es parcheada, por lo que podrían tomarse muestras de zonas sanas o falsearse si previa retirada del gluten; por último, en la biopsia cutánea, podrían destruirse los depósitos de IgA si el infiltrado inflamatorio es muy intenso.





Figura 1.

Pápulas eritematosas excoriadas en rodillas, regiones pretibiales y maleolares, con lesiones lineales por rascado.





Figura 2.

Pápulas y alguna vesícula excoriada en zona glútea, se puede apreciar la base eritematosa que recuerda a la distribución herpetiforme por la que esta entidad adquiere su nombre.





Figura 3.

Pápulas excoriadas mucho más escasas en cara posterior de muslos, no se aprecian vesículas ni ampollas a este nivel.





Figura 4.

Pápulas excoriadas en codos y alguna salpicada en cara extensora de antebrazo, con respecto de resto de tronco y brazos.



Bibliografía

1. Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer, Lorenzo Cerroni: Bologna Dermatología 4a edición: sección 5, capítulo 31: Dermatitis herpetiforme y dermatosis ampollosa por IgA lineal.
2. Luis Rodrigo, Valia Beteta-Gorriti, Nuria Alvarez, Celia Gómez de Castro, Alvaro de Dios, Laura Palacios and Jorge Santos-Juanes. Cutaneous and Mucosal Manifestations Associated with Celiac Disease. Revista Nutrients.
3. Marilena Durazzo, Arianna Ferro, Isabella Brascugli, Simone Mattivi, Sharmila Fagoonee and Rinaldo Pellicano. Extra-Intestinal Manifestations of Celiac Disease: What Should We Know in 2022?. Journal of Clinical Medicine.
4. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento de la dermatitis herpetiforme. Actas dermosifiliográficas. Vol. 101 Num. 10. DOI: [10.1016/j.ad.2010.06.018](https://doi.org/10.1016/j.ad.2010.06.018)



04

Mucositis, ampollas e inmunoterapia

Andrés Grau Echevarría
Malena Finello
José Ángel García García
Gemma Pérez Pastor





Anamnesis

Un varón de 52 años fue derivado al servicio de dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas de 5 días de evolución. Entre sus antecedentes personales destacaba un melanoma uveal en el ojo izquierdo tratado con enucleación un año atrás con posterior desarrollo de metástasis pulmonares y óseas. Dos meses antes del inicio de la clínica cutánea había iniciado tratamiento intravenoso con ipilimumab 3 mg/kg junto con nivolumab 1 mg/kg cada 3 semanas.

Exploración física

A la exploración física presentaba múltiples pápulas y placas eritematovioláceas distribuidas predominantemente en codos, rodillas y zonas acrales con importante afectación palmoplantar (**Figuras 1 y 2**). Las lesiones mostraban una descamación llamativa, especialmente en zonas acrales donde adquirirían un tono amarillento (**Figura 3**). Asociaba afectación de la mucosa oral con estrías de Wickham. Se realizó una biopsia cutánea y se pautó tratamiento con corticoides tópicos de mediana potencia. Tras cinco días, el paciente reconsultó por importante empeoramiento de sus lesiones cutáneas con extensión de las mismas. Eran más eritematosas y purpúricas y habían aparecido ampollas tensas y erosiones sobre alguna de las placas. Además, presentaba múltiples máculas y pápulas eritematosas en zonas de piel previamente respetadas (**Figuras 4-6**). Se decidió ingreso del paciente, nueva biopsia cutánea, interrupción del tratamiento inmunoterápico y tratamiento con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1 mg/kg. Durante el ingreso, las lesiones cutáneas progresaron dando lugar a un exantema de aspecto morbiliforme que afectaba alrededor de un 70% de la superficie corporal con presencia de ampollas tensas y signo de Nikolsky positivo (**Figuras 7 y 8**). Además, presentó una mucositis oral erosiva que dificultaba la ingesta (**Figura 9**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de las lesiones iniciales que mostró un infiltrado liquenoide en banda constituido por linfocitos y eosinófilos con degeneración vacuolar y presencia de queratinocitos necróticos en la unión dermoepidérmica. A nivel epidérmico destacaba una acantosis con hipergranulosis, así como hiperqueratosis ortoqueratósica (**Figura 10**). Una segunda biopsia durante el ingreso en una zona de piel eritematosa sin lesiones liquenoides previas mostró una dermatitis vacuolar de interfase discreta sin necrosis de la epidermis. El estudio por inmunofluorescencia directa mostró positividad para IgG con patrón lineal en la membrana basal (**Figura 11**).

El estudio serológico por ELISA evidenció una elevación sérica de anti-BP180.

Diagnóstico

El cuadro clínico y su correlación histológica y serológica permitieron realizar el diagnóstico de liquen plano penfigoide simulando una necrólisis epidérmica tóxica inducido por nivolumab.

Tratamiento

Durante el ingreso el paciente recibió tratamiento de soporte, así como tratamiento antibiótico profiláctico y metilprednisolona a dosis de 2 mg/kg/día. Requirió nutrición parenteral por la importante mucositis oral.



Evolución

Tras dos semanas, mejoró con reepitelización de las lesiones y descamación generalizada residual. La mejoría clínica de la mucositis permitió la nutrición enteral y el paciente pudo ser dado de alta con descenso progresivo de la dosis de corticoides.

Comentario

Los fármacos anti-PD1 y anti-PDL1 han revolucionado el tratamiento en oncología. Entre sus toxicidades mediadas por sobreactivación del sistema inmune, las cutáneas constituyen los efectos adversos más frecuentes¹. Entre ellas, el liquen plano penfigoide es un efecto adverso raro y recientemente descrito con estos fármacos, sobre todo con pembrolizumab y nivolumab^{2,3}. Cursa con pápulas y placas violáceas con posterior formación de ampollas en las zonas afectadas y en zonas distantes, a diferencia del liquen plano ampolloso. Está mediado por la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra BP180, y BP230 en menor medida. Aparece desde pocas semanas tras el inicio de la inmunoterapia hasta más de un año después⁴. La afectación de la mucosa oral es frecuente afectando al 50% de los pacientes en algunas series, en muchos de ellos con una mucositis erosiva como la de nuestro paciente⁵. A nivel histológico destaca una dermatitis de interfase liquenoide con formación de ampollas subepidérmicas e inmunofluorescencia directa con depósito lineal de IgG o C3. Presentamos un caso de liquen plano penfigoide inducido por nivolumab, una entidad recientemente descrita cuya manejo y pronóstico deben ser aclarados en el futuro.





Figura 1.

Pápulas y placas violáceas poligonales en codos y cara interna de ambos antebrazos y manos.





Figura 2.

Pápulas violáceas de aspecto brillante coalescentes en rodillas.





Figura 3.

Afectación plantar y de tobillos con placas eritematosas y descamación amarillenta en zonas de apoyo.





Figura 4.

Extensión y evolución de las lesiones con placas eritemato-purpúricas con erosiones en superficie.





Figura 5.

Lesiones similares en las rodillas con importante componente ampolloso.





Figura 6.

Afectación plantar con llamativo eritema, edema y formación incipiente de lesiones ampollosas.





Figura 7.

Erupción maculopapular eritematosa coalescente con escasas zonas de piel respetada y costras aisladas.





Figura 8.

Mucositis erosivo-costrosa extensa en labios con afectación lingual con estrías blanquecinas.





Figura 9.

Signo de Nikolsky en las zonas de piel eritematosa.



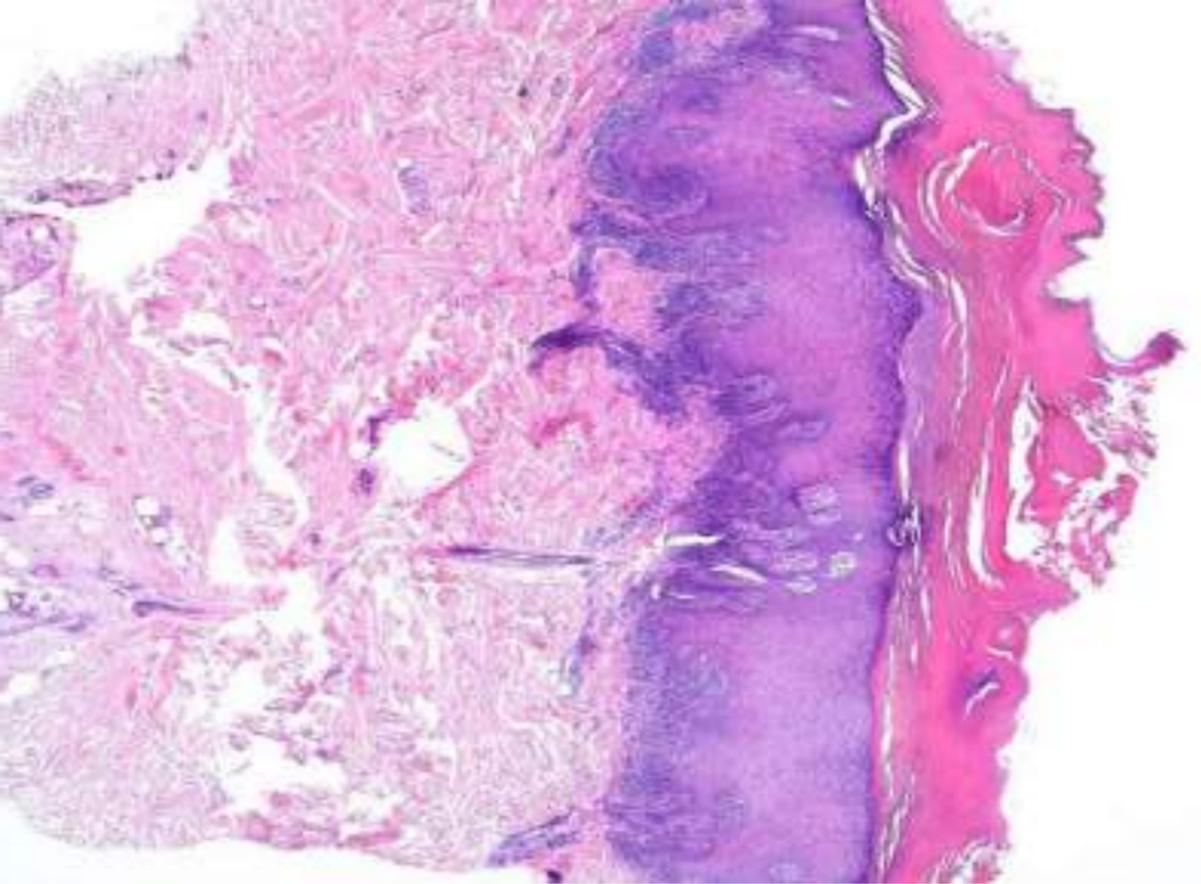


Figura 10.

Biopsia punch del codo que muestra hiperqueratosis, acantosis, infiltrado liquenoide denso y degeneración vacuolar de la membrana basal.



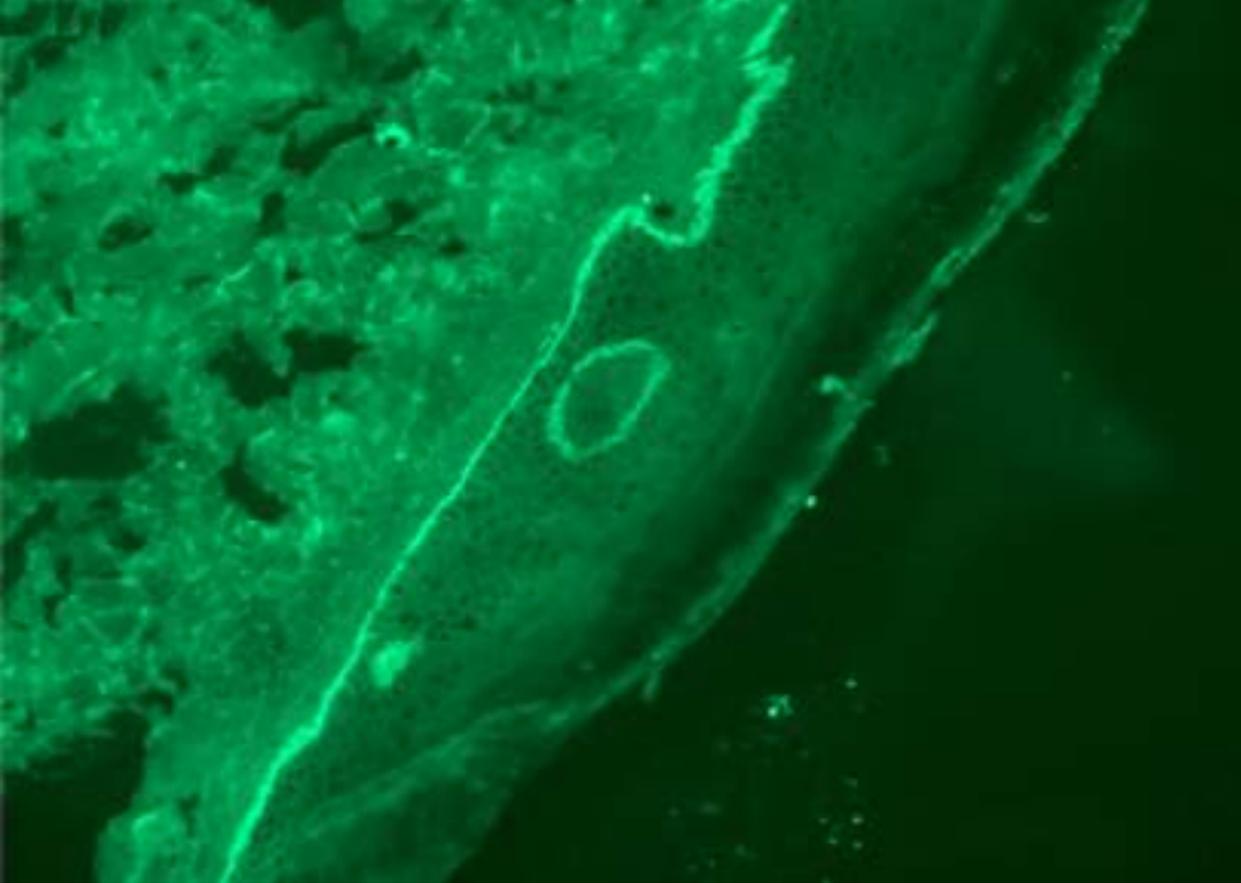


Figura 11.

Estudio mediante inmunofluorescencia directa que demuestra depósito lineal de IgG en la membrana basal.



Bibliografía

1. Han Y, Wang J, Xu B. Cutaneous adverse events associated with immune checkpoint blockade: A systematic review and meta-analysis. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2021 Jul;163:103376. doi: [10.1016/j.critrevonc.2021.103376](https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2021.103376).
2. Yoshida S, Shiraishi K, Yatsuzuka K, et al. Lichen planus pemphigoides with antibodies against the BP180 C-terminal domain induced by pembrolizumab in a melanoma patient. *J Dermatol*. 2021 Sep;48(9):e449-e451. doi: [10.1111/1346-8138.16006](https://doi.org/10.1111/1346-8138.16006).
3. Ee S, Liang MW, Tee SI, et al. Lichen planus pemphigoides after pembrolizumab immunotherapy in an older man. *Ann Acad Med Singap*. 2022 Dec;51(12):804-806. doi: [10.47102/annals-acadmedsg.2022134](https://doi.org/10.47102/annals-acadmedsg.2022134).
4. Boyle MM, Ashi S, Puiu T, et al. Lichen Planus Pemphigoides Associated With PD-1 and PD-L1 Inhibitors: A Case Series and Review of the Literature. *Am J Dermatopathol*. 2022 May 1;44(5):360-367. doi: [10.1097/DAD.0000000000002139](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000002139).
5. Merli M, Accorinti M, Romagnuolo M, et al. Autoimmune bullous dermatoses in cancer patients treated by immunotherapy: a literature review and Italian multicentric experience. *Front Med (Lausanne)*. 2023 Jul 20;10:1208418. doi: [10.3389/fmed.2023.1208418](https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1208418).



05

“Mi niña tiene ampollas en manos y pies”

Cristina Romera de Blas
María Cotarelo Hernández
Natalia Aranda Sánchez
Ana Isabel Sánchez Moya



Anamnesis

Lactante de 3 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta en urgencias de dermatología por lesiones vesículo-ampollosas acrales de 15 días de evolución. La semana previa había presentado febrícula y diarrea al igual que otros familiares. En el momento de consulta estaba afebril y sin otra clínica acompañante, con buen estado general. No había iniciado nuevos tratamientos recientemente. Dos semanas antes del inicio de las lesiones había recibido la vacuna para la difteria, tétanos y tos ferina (DTPa), *Haemophilus influenzae* B (Hib), poliomielitis (VPI), hepatitis B (HB), neumococo (VNC) y rotavirus.

Exploración física

A la exploración se observan placas eritemato-edematosas con presencia de vesículo-ampollas a tensión de contenido seroso en palmas y plantas sin halo inflamatorio. Signo de Nikolsky negativo. A nivel umbilical, presenta eritema periumbilical con presencia de vesículas (**Figuras 1-4**). No se evidencian lesiones en mucosa oral ni genital.

Exploraciones complementarias

Se recogen muestras del contenido de las ampollas para detección mediante PCR de virus varicela-zóster y enterovirus, que resultaron negativas. La analítica no muestra alteraciones en la bioquímica ni en el hemograma, sin presencia de leucocitosis ni eosinofilia, con leve elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG 20 mm), niveles de IgA normales, valores de glucosa 6-fosfato deshidrogenasa normales, y presencia de anticuerpos anti-membrana basal positivos a título de 1:20.



Se realizan dos biopsias de piel a nivel de una ampolla y en piel perilesional en la planta del pie, en la que se observan despegamiento epidérmico con presencia de eosinófilos y presencia de depósitos lineales de C3c y C1q a nivel de la membrana basal en la inmunofluorescencia directa.

Diagnóstico

Penfigoide ampolloso infantil.

Tratamiento

Inicialmente se pauta tratamiento tópico con fomentos de sulfato de zinc, clobetasol en crema en oclusión por las noches y mupirocina pomada en ampollas rotas o costras.

Evolución

A los 6 días, acude de nuevo a urgencias por aparición de nuevas lesiones a nivel de miembros inferiores, miembros superiores y tronco, con buen estado general. Ante generalización de las lesiones, se decide añadir tratamiento oral con deflazacort a dosis de 1 mg/kg (6 mg/kg) en pauta descendente. Mejoría progresiva de las lesiones, hasta resolución completa en 20 días. A los 2 meses, recibió una nueva dosis vacunal de las mismas vacunas sin recidiva de las lesiones.



Comentario¹⁻³

El penfigoide ampolloso es una enfermedad autoinmune típica de la edad avanzada, siendo muy rara su presentación en la infancia. Presenta la misma sintomatología, histología y evolución que en adultos, sin embargo, se caracteriza por la localización de las lesiones ampollosas en palmas y plantas, con afectación frecuente de la mucosa oral. Los desencadenantes más frecuentes son las infecciones o la administración de vacunas. En nuestro caso, creemos que el posible desencadenante fue una gastroenteritis vírica, siendo menos probable por la administración de vacunas. El diagnóstico diferencial se debe hacer con otras enfermedades ampollosas en la infancia como la dermatosis IgA lineal o la dermatitis herpetiforme, enfermedades ampollosas hereditarias o infecciosas. El pronóstico es favorable con un curso normalmente autolimitado con respuesta rápida a dosis bajas de corticoides orales o tópicos según la extensión de las lesiones, no solíéndose precisar otros tratamientos sistémicos.





Figura 1.

Vesículo-ampollas de contenido seroso sobre placas eritemato-edematosas en palmas.





Figura 2.

Vesículo-ampollas de contenido seroso sobre placas eritemato-edematosas en plantas.





Figura 3.

Vesículo-ampollas de contenido seroso sobre placas eritemato-edematosas en plantas.





Figura 4.
Eritema periumbilical con
vesículas.



Bibliografía

1. Schwieger-Briel A, Moellmann C, Mattulat B, Schauer F, Kiritsi D, Schmidt E, Sitaru C, Ott H, Kern JS. Bullous pemphigoid in infants: characteristics, diagnosis and treatment. *Orphanet J Rare Dis*. 2014 Dec 10;9:185. doi: [10.1186/s13023-014-0185-6](https://doi.org/10.1186/s13023-014-0185-6)
2. Cozzani E, Herzum A, Gasparini G, Viglizzo G, Parodi A. Infantile bullous pemphigoid. *Eur J Dermatol*. 2022 Feb 1;32(1):3-18. doi: [10.1684/ejd.2022.4229](https://doi.org/10.1684/ejd.2022.4229).
3. de la Fuente S, Hernández-Martín Á, de Lucas R, González-Enseñat MA, Vicente A, Colmenero I, González-Beato M, Suñol M, Torrelo A. Postvaccination bullous pemphigoid in infancy: report of three new cases and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2013 Nov-Dec;30(6):741-4. doi: [10.1111/pde.12231](https://doi.org/10.1111/pde.12231).



Tumores



Contenido

01. ¡Capturado!.....	820
02. Dolor en cuero cabelludo.....	828
03. Lesiones cutáneas, poliuria, polidipsia y adenopatías en paciente pediátrico	835
04. Caracterización clínica, ecográfica e histopatológica de un caso de síndrome esclerodermiforme en paciente con melanoma metastásico en tratamiento con antiPD1.....	845
05. 3 x 1.....	854
06. La anémona oculta del reino subungueal	864
07. Lesiones que vienen... ¿y se van?	871
08. Tumor cutáneo infrecuente que se camufla en quistes y fibromas	882
09. Nódulos eritemato-violáceos: un doble descubrimiento	889
10. Pápulas generalizadas de aparición súbita en una mujer	898
11. Érase un tumor a un niño pegado.....	907
12. El arcoíris que nos ayudó al diagnóstico en una zona rural de Malawi.....	916
13. El valor de la clínica en el diagnóstico diferencial de los linfomas cutáneos de células T ...	926
14. Una queratosis seborreica y un acompañante inesperado.....	935
15. Pápulas sangrantes en cuero cabelludo.....	944
16. “Este ombligo no es mi ombligo”	950



Contenido

17. Cuando el volcán entra en erupción.....	958
18. Piel de naranja sanguina.....	965
19. Micosis fungoide foliculotropa: reporte de un caso	976
20. Un grano peculiar en el labio	984
21. Clavos parecen, sífilis no es.....	993
22. Lesiones eritematosas en glande.....	1001
23. Un tumor que probablemente no conozcas	1009
24. Correlación ecográfica-histológica de un sarcoma: entre arañas y panales de abeja.....	1015
25. Síndrome de <i>blueberry muffin</i> en el adulto	1024
26. Crecimiento explosivo	1031
27. Rojo y múltiple: ¿sólo en la piel?	1040



01

¡Capturado!

Luis Alfonso Pérez González
Ruth del Cristo Cova Martín
María Eugenia Arruza Santos
Darío de Perosanz Lobo



Anamnesis

Varón de 55 años con antecedentes personales de melanoma estadio IIA BRAF mutado en región dorsal 5 años antes, en seguimiento por dermatología sin datos de recidiva durante este periodo. Acude a urgencias por un cuadro de unos 2 meses de evolución de dolor ocular derecho asociado desde hace pocos días a diplopía. Asimismo, refería cuadro de astenia y pérdida de peso de unos 8 kg en este tiempo.

Exploración física

La exploración oftalmológica demostró una limitación de la motórica ocular derecha sin alteraciones intraoculares. Se solicitó una TAC de órbita urgente que confirmó la presencia de una lesión ocupante de espacio en órbita derecha. Por este motivo y dado el antecedente de melanoma se solicitó valoración urgente por parte de dermatología. En la exploración dermatológica se identificó una pápula rosada de características inflamatorias y 1 cm de tamaño en línea de implantación de cuero cabelludo occipital. A la dermatoscopia destacaba la presencia de pigmento negro-azulado profundo. También se palpó una masa axilar derecha de la menos 2 cm compatible con conglomerado adenopático.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia punch de 4 mm de la lesión de cuero cabelludo. Sorprendentemente la observación macroscópica de la muestra biopsica permitía identificar un acúmulo de pigmento en dermis (**Figura 1**) sin aparente contacto con la epidermis. El estudio histológico confirmó la presencia de metástasis cutánea de melanoma BRAF mutado.



Se realizó estudio de extensión con TAC orbitario y de cuerpo completo y RM craneal. Se identificaron múltiples lesiones cerebrales supra e infratentoriales de hasta 1,3 cm de tamaño, así como una lesión intraorbitaria única de 1,5 cm en el espesor del musculo recto inferior que condicionaba la diplopía (**Figuras 2 y 3**). Se identificaron también lesiones sugestivas de metástasis en adenopatías hilio-mediastínicas y axilares, parénquima pulmonar, pericardio, hígado y peritoneo.

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de melanoma BRAF mutado (V600E) estadio IV-D con recaída cutánea, ganglionar y cerebral.

Tratamiento

Se decidió iniciar tratamiento con combinación de Dabrafenib y Trametinib.

Evolución

A los 3 meses de tratamiento el paciente presentó en las pruebas de imagen de control mejoría parcial de la afectación orgánica sistémica y respuesta paradójica a nivel del sistema nervioso central ya que las lesiones identificadas previamente desaparecieron o redujeron su tamaño, pero se identificaron múltiples lesiones milimétricas subcorticales de nueva aparición. Dada la mejoría del estado general del paciente y la respuesta sistémica se decidió mantener el tratamiento.



Comentario

Se trata de un caso complejo en el que un paciente previamente tratado de un melanoma BRAF mutado de, a priori, bajo riesgo presentó una recidiva multifocal con afectación extensa y marcada afectación del estado general. Destacar además la marcada separación temporal entre la extirpación y la recidiva. En nuestra experiencia este comportamiento es más frecuente en melanomas BRAF mutado y podría sugerir la necesidad de valorar tratamiento adyuvante o seguimiento mucho más estrecho en estos pacientes.





Figura 1.

Cilindro obtenido de la biopsia punch de 4 mm, en ella podemos apreciar un acúmulo de pigmento subepidérmico.





Figura 2.

Corte coronal de la RM craneal. Se aprecia una masa intraorbitaria que surge del espesor del músculo recto inferior y algunas lesiones parenquimatosas cerebrales.





Figura 3.

Corte axial de la RM craneal.
Se aprecia una masa
intraorbitaria que surge del
espesor del músculo recto
inferior.



Bibliografía

1. Michielin O, van Akkooi ACJ, Ascierto PA, Dummer R, Keilholz U; ESMO Guidelines Committee. Electronic address: clinicalguidelines@esmo.org. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†. Ann Oncol. 2019 Dec 1;30(12):1884-1901. doi: [10.1093/annonc/mdz411](https://doi.org/10.1093/annonc/mdz411). PMID: 31566661.
2. Cohen JV, Tawbi H, Margolin KA, Amravadi R, Bosenberg M, Brastianos PK, Chiang VL, de Groot J, Glitza IC, Herlyn M, Holmen SL, Jilaveanu LB, Lassman A, Moschos S, Postow MA, Thomas R, Tsiouris JA, Wen P, White RM, Turnham T, Davies MA, Kluger HM. Melanoma central nervous system metastases: current approaches, challenges, and opportunities. Pigment Cell Melanoma Res. 2016 Nov;29(6):627-642. doi: [10.1111/pcmr.12538](https://doi.org/10.1111/pcmr.12538). Epub 2016 Oct 22. PMID: 27615400; PMCID: PMC5398760.
3. Roglu Z, Holmen SL, Chen Q, Khushalani NI, Amaravadi R, Thomas R, Ahmed KA, Tawbi H, Chandra S, Markowitz J, Smalley I, Liu JKC, Chen YA, Najjar YG, Karreth FA, Abate-Daga D, Glitza IC, Sosman JA, Sondak VK, Bosenberg M, Herlyn M, Atkins MB, Kluger H, Margolin K, Forsyth PA, Davies MA, Smalley KSM. Melanoma central nervous system metastases: An update to approaches, challenges, and opportunities. Pigment Cell Melanoma Res. 2019 May;32(3):458-469. doi: [10.1111/pcmr.12771](https://doi.org/10.1111/pcmr.12771). Epub 2019 Feb 19. PMID: 30712316; PMCID: PMC7771318.27.



02

Dolor en cuero cabelludo

Elena Lucía Pinto Pulido
Elena García Verdú
Paola Merlo Gómez
Ana Belén Piteiro Bermejo



Anamnesis

Mujer de 62 años con antecedentes de trastorno bipolar en tratamiento con aripiprazol y ácido valproico. Acudió a su médico de atención primaria refiriendo dolor intenso en cuero cabelludo habiendo notado la aparición de alguna pequeña lesión cutánea en el mismo. A la exploración en dicho momento no se evidenció ninguna lesión cutánea. Sin embargo, unos 2 meses después la paciente volvió a acudir porque el dolor había aumentado y las lesiones habían aumentado de tamaño. Por ello fue derivada a urgencias para valoración por dermatología. La paciente además refería pérdida de 7 kg de peso en el último mes y astenia, sin otras alteraciones.

Exploración física

La paciente presentaba en cuero cabelludo un total de 6 pápulas eritematosas cupuliformes de entre 3 y 8 mm distribuidas por todo el cuero cabelludo (**Figura 1**). A la dermatoscopia mostraban un fondo rosado con vasos atípicos y líneas blancas (**Figura 2**). Llamaba la atención el intenso dolor que provocaban las lesiones al mínimo roce.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que resultó compatible con metástasis cutánea de un carcinoma neuroendocrino poco diferenciado, de alto grado, de células pequeñas, de origen pulmonar.

Se realizó un PET-TC en el que se observó una masa de 4,9 cm con captación patológica en mediastino izquierdo. Además, se observaron nódulos retroperitoneales y peritoneales con captación patológica.



Diagnóstico

Metástasis cutáneas por carcinoma pulmonar neuroendocrino de células pequeñas.

Tratamiento

No se instauró tratamiento dermatológico específico.

Evolución

Desde oncología se propuso tratamiento quimioterápico e inmunoterapia, pero la paciente rechazó el inicio de este. Desde el equipo de cuidados paliativos se ajustó su medicación analgésica para intentar mejorar el control del dolor y la comodidad de la paciente.

Comentario¹⁻⁵

Las metástasis cutáneas son infrecuentes, aunque se ha descrito un aumento de su incidencia por el incremento de la esperanza de vida en pacientes oncológicos. Es esencial reconocerlas al poder ser la primera manifestación de una neoplasia. Se suelen mostrar como un nódulo firme. Sin embargo, sus presentaciones son muy variadas, pudiendo simular otras dermatosis y retrasar el diagnóstico. En la dermatoscopia se pueden observar vasos atípicos, aunque la mayoría de descripciones disponibles corresponden a metástasis de melanoma.



En nuestra paciente, el dolor fue el síntoma guía que le llevó a consultar. Por el contrario, este no es un síntoma frecuentemente mencionado en la literatura, salvo en algunas localizaciones concretas como la subungueal. Su aparición puede condicionar la calidad de vida, como en nuestra paciente, en la que el dolor de las lesiones del cuero cabelludo le impedía el descanso nocturno. Por ello, es importante abordar este síntoma de forma adecuada junto con el equipo de cuidados paliativos.





Figura 1.

Dos de las pápulas cupuliformes rosadas situadas en el cuero cabelludo.





Figura 2.

Detalle de la dermatoscopia de una de las lesiones en la que se aprecia un fondo rosado sobre el que se asientan vasos atípicos y líneas blancas.



Bibliografía

1. Habermehl G, Ko J. Cutaneous Metastases: A Review and Diagnostic Approach to Tumors of Unknown Origin. Arch Pathol Lab Med. 2019;143(8):943-957. doi: [10.5858/arpa.2018-0051-RA](https://doi.org/10.5858/arpa.2018-0051-RA).
2. Keeling E, O'Reilly M, Gulmann C, Ní Raghallaigh S. Review of cutaneous metastases from internal malignancies: a 20-year review from a regional cancer treatment centre. Clin Exp Dermatol. 2021;46(5):923-924. doi: [10.1111/ced.14570](https://doi.org/10.1111/ced.14570).
3. Ertop Doğan P, Akay BN, Hazinedar E, Koca R. Clinical and dermoscopic findings of cutaneous metastases: a case series. Int J Dermatol. 2022; 61(9):e351-e353. doi: [10.1111/ijd.16177](https://doi.org/10.1111/ijd.16177).
4. Kostaki M, Plaka M, Moustaki M, Befon A, Champsas G, Kypreou K, et al. Cutaneous melanoma metastases: Clinical and dermoscopic findings. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023; 37(5):941-944. doi: [10.1111/jdv.18701](https://doi.org/10.1111/jdv.18701).
5. Fernández-Antón Martínez MC, Parra-Blanco V, Avilés Izquierdo JA, Suárez Fernández RM. Cutaneous metastases of internal tumors. Actas Dermosifiliogr. 2013; 104(10):841-53. doi: [10.1016/j.ad.2012.06.005](https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.06.005).



03

Lesiones cutáneas, poliuria, polidipsia y adenopatías en paciente pediátrico

Lucía García Sirvent
Juan Ruiz Sánchez
Joan García Vilar
Laura García



Anamnesis

Niño de 3 años, con antecedentes médicos personales de retraso significativo del lenguaje y otitis media aguda de repetición.

Acudió por aparición, de forma brusca, y desde hacía dos meses, de lesiones escamocostrosas en cuero cabelludo y pápulas eritemato-anaranjadas excoriadas en tronco (**Figuras 1 y 2**).

Asociaba, además, importante poliuria, polidipsia de hasta seis litros al día, astenia y anorexia de inicio simultáneo a la aparición de las lesiones cutáneas.

Exploración física

A la exploración, presentaba las lesiones cutáneas previamente descritas y adenopatías cervicales e inguinales bilaterales.

Exploraciones complementarias

En las pruebas complementarias, destacaba una osmolaridad plasmática muy elevada. Por el contrario, en la analítica de orina, presentaba densidad, osmolaridad y sodio urinarios por debajo de los valores normales.

Se realizó una serie ósea radiográfica, encontrando imágenes radiolúcidas que se correspondían con lesiones osteolíticas en cráneo, pelvis y fémur derechos (**Figuras 3 y 4**).



En la resonancia magnética cerebral presentaba engrosamiento del tallo hipofisario con ausencia total de neurohipófisis. En la biopsia cutánea, a nivel de dermis papilar, se observaba un denso infiltrado histiocitario acompañado de abundantes eosinófilos y un infiltrado inflamatorio mixto (**Figura 5**). La inmunohistoquímica fue positiva para CD68, CD1a, S100 y Langerina (CD207), lo que permitía confirmar el diagnóstico. Además, se realizó el estudio de la mutación BRAFV600E que resultó positiva.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos de la evaluación clínica y de las exploraciones complementarias se diagnosticó al paciente de Histiocitosis de células de Langerhans multisistémica con afectación ósea, cutánea, ganglionar e hipofisaria (diabetes insípida central).

Tratamiento

Se inició tratamiento con vinblastina, prednisona y desmopresina, con mala evolución y progresión de las lesiones osteolíticas, por lo que se añadió 6-mercaptopurina.

Evolución

Actualmente, el paciente se encuentra en seguimiento por Dermatología y Oncología Infantil, pendiente de reevaluación.



Comentario¹⁻⁶

El caso expuesto trata de una Histiocitosis de células de Langerhans con afectación multiorgánica. Se trata de una neoplasia inflamatoria derivada de los precursores mieloides y originada por mutaciones en la vía las MAPK cinasas, siendo la más frecuente la mutación BRAFV600E. Su incidencia es muy baja y, aunque tradicionalmente se ha seguido una clasificación sindrómica basada en las manifestaciones clínicas (Enfermedad de Letterer-Siwe, Enfermedad de Hand-Schüller Christian, Granuloma eosinófilo y Enfermedad de Hashimoto-Pritzker), actualmente se prefiere clasificar según si existe afectación de órgano único o afectación multiorgánica. Clínicamente, son muchos los sistemas que pueden verse afectados: huesos, piel, hipófisis, hígado, médula ósea, bazo, ganglios linfáticos y pulmón. Sin embargo, es importante recordar que la afectación cutánea constituye la primera manifestación de la enfermedad hasta en el 80% de los casos y, además, es un indicador de afectación multisistémica, por lo que, en muchas ocasiones, el diagnóstico deberá ser orientado por el dermatólogo.





Figura 1.

Placas escamocotrosas en cuero cabelludo, de aspecto seborreico.





Figura 2.

Pápulas eritemato-anaranjadas y lesiones de excoriación en tronco.





Figura 3.

Radiografía ósea.

Lesión radiolúcida en cráneo.





Figura 4.

Radiografía ósea.
Diáfisis femoral derecha.



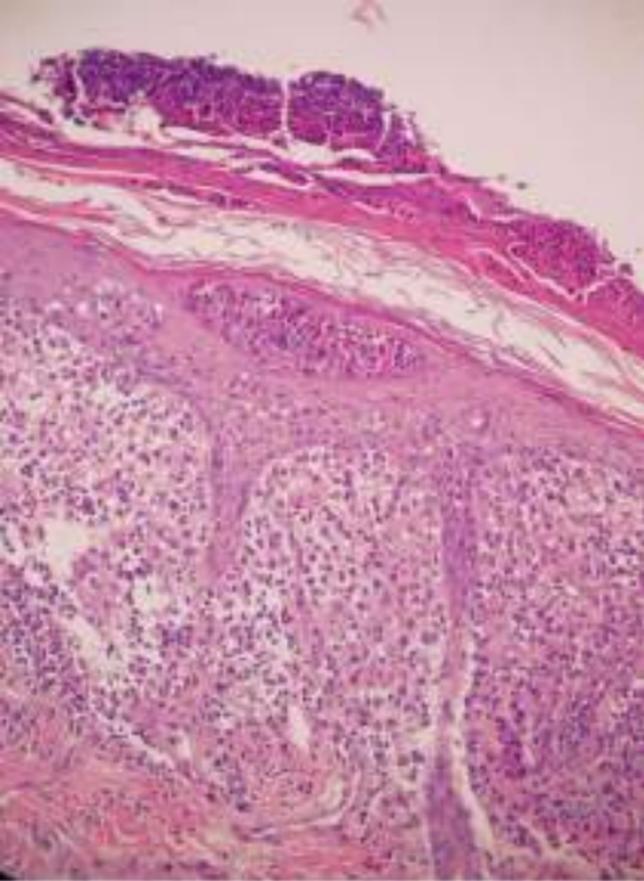


Figura 5.

Biopsia cutánea. Tinción con hematoxilina-eosina. Se observa denso infiltrado celular en dermis papilar, compuesto por histiocitos e infiltrado inflamatorio mixto.



Bibliografía

1. Zinn DJ, Chakraborty R, Allen CE. Langerhans cell histiocytosis: Emerging insights and clinical implications. *Oncology (Williston Park)*. 2016; 30(2):122–32, 139.
2. Tran G, Huynh TN, Paller AS. Langerhans cell histiocytosis: A neoplastic disorder driven by Ras-ERK pathway mutations. *J Am Acad Dermatol*. 2017; 78(3):579-590.e4.
3. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: Diagnosis, differential diagnosis, treatment, sequelae, and standardized follow-up. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78(6):1047–56.
4. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol*. 2018;78(6):1035–44.
5. Tillotson CV, Anjum F, Patel BC. *Langerhans Cell Histiocytosis*. 2022
6. Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood Langerhans cell histiocytosis: a disease with many faces. *World J Pediatr*. 2019;15(6):536–45.



04

Caracterización clínica, ecográfica e histopatológica de un caso de síndrome esclerodermiforme en paciente con melanoma metastásico en tratamiento con antiPD1

Francisco José Rodríguez Cuadrado
Cristian Fernando Caballero Linares
Irene Sánchez Gutiérrez
Fernando Alfageme Roldán



Anamnesis

Varón de 72 años, con diagnóstico de melanoma nodular T3bN1M1 en escápula izquierda en 2021 (estadio IV, 8ª ed. AJCC), BRAF V600 mutado, en adyuvancia con nivolumab desde diciembre de 2021 hasta diciembre de 2022, presenta progresión tumoral en marzo de 2023. Por ello, comienza tratamiento dual con ipilimumab-nivolumab en julio de 2023. Durante el seguimiento por Oncología Médica, es derivado a Reumatología por cuadro de rigidez en brazos y piernas desde mayo de 2023.

Exploración física

Destaca la presencia de engrosamiento e induración cutánea difusa en brazos y piernas, que condiciona limitación para la movilidad, junto con aspecto pseudocelulítico a nivel de brazos. Asimismo, a nivel del antebrazo derecho, se observan tres depresiones lineales paralelas siguiendo el trayecto de las venas del plexo superficial (signo del surco) (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

El paciente es derivado a Dermatología, donde se le realiza una ecografía cutánea cuyo hallazgo más destacable fue el engrosamiento difuso de la fascia muscular de hasta 2.4 mm (en contraste con el grosor de 1.1 mm de la fascia en áreas no afectas) (**Figura 2**). Con la sospecha de morfea profunda vs. fascitis eosinófila, se realiza biopsia ecoguiada de fascia muscular. En la histología se observa un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y células plasmáticas, sin presencia de eosinófilos (**Figura 3**).

La analítica de sangre resulta normal, con cifra de eosinófilos de 400/ μ l.



Diagnóstico

La ausencia de eosinófilos en el tejido y de eosinofilia en sangre periférica orientó al diagnóstico de morfea profunda con afectación de fascia muscular.

Tratamiento

Dada la posible interferencia de la corticoterapia sistémica con el tratamiento oncológico, se decide de forma multidisciplinar y de acuerdo con el paciente no iniciar tratamiento específico y conducta expectante, dada la pronta finalización del esquema de ipilimumab-nivolumab en septiembre de 2023.

Se recomienda aplicación abundante de crema hidratante y fisioterapia.

Evolución

El paciente finaliza el esquema de ipilimumab-nivolumab en septiembre de 2023. El PET/TC de control evidencia nuevas metástasis cerebrales y aumento de tamaño de metástasis hepáticas y óseas, por lo que en octubre de 2023 inicia dabrafenib-trametinib.

En febrero de 2024, nueve meses después del inicio del cuadro esclerodermiforme, y cuatro meses desde el diagnóstico y desde la finalización de ipilimumab-nivolumab, el paciente refiere progresiva, aunque lenta, mejoría de la sensación de tirantez y rigidez.



Comentario

La morfea profunda (MP) y la fascitis eosinófila (FE) comparten características que dificultan su diferenciación.

Clínicamente ambas pueden presentar un aspecto pseudocelulítico. Si bien el signo del surco es más propio de la FE, la afectación de los mismos planos tisulares por la MP justifica también su aparición en ella^{1,2}.

A nivel ecográfico, la esclerodermia depende de su fase evolutiva. En la FE se identifica engrosamiento de la fascia muscular con áreas anormalmente hipoecoicas^{3,4}.

Histológicamente ambas presentan un infiltrado linfoplasmocitario. La ausencia de eosinófilos orienta a MP. La ausencia de eosinofilia periférica puede explicarse ya sea por el propio diagnóstico de MP o por el hecho de encontrarse el paciente en tratamiento con corticoides sistémicos^{5,6}.

La causa del cuadro podría ser el uso de fármacos antiPD1 como nivolumab⁷⁻⁹. Otra opción sería el origen paraneoplásico, dado que el inicio tuvo lugar en el momento de progresión tumoral del melanoma¹⁰⁻¹².





Figura 1.

Piel de aspecto
pseudocelulítico en brazo
proximal, con signo del surco
en antebrazo.



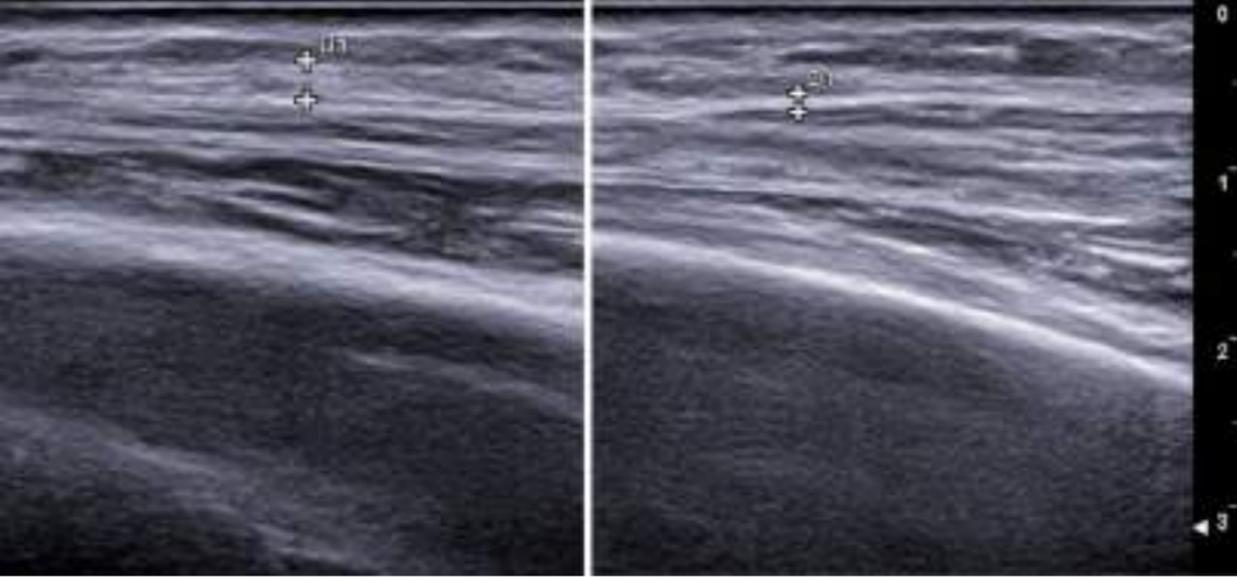


Figura 2.

Engrosamiento de la fascia muscular de hasta 2.4 mm (*izda.*), en comparación con el grosor de 1.1 mm en el área no afecta (*dcha.*).



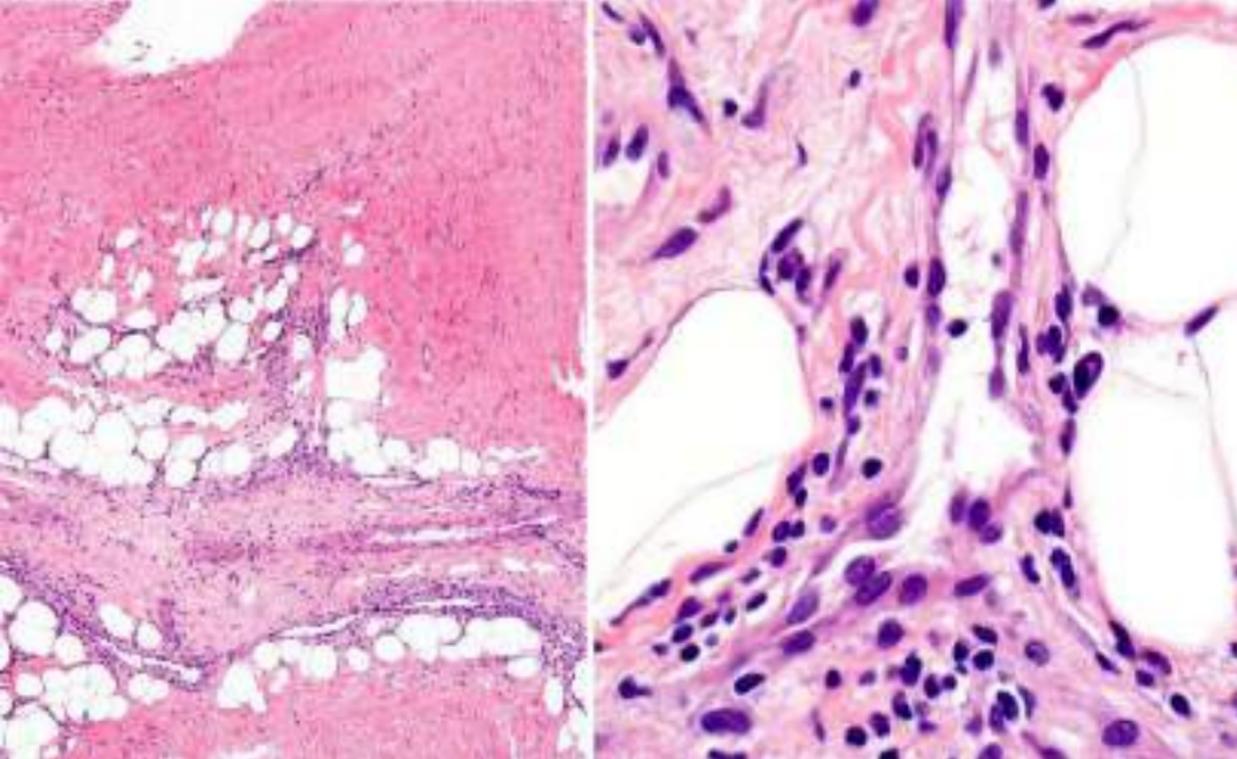


Figura 3.

Tinción hematoxilina-eosina que muestra infiltrado inflamatorio en fascia muscular, compuesto por linfocitos y células plasmáticas, sin presencia de eosinófilos.



Bibliografía

1. Odhav A, Hoeltzel MF, Canty K. Pansclerotic morphea with features of eosinophilic fasciitis: distinct entities or part of a continuum? *Pediatr Dermatol*. 2014 Mar-Apr;31(2):e42-7. doi: [10.1111/pde.12279](https://doi.org/10.1111/pde.12279).
2. Wlodek C, Korendowych E, McHugh N, Lovell CR. Morphoea profunda and its relationship to eosinophilic fasciitis. *Clin Exp Dermatol*. 2018 Apr;43(3):306-310. doi: [10.1111/ced.13353](https://doi.org/10.1111/ced.13353).
3. Wortsman X. *Dermatologic Ultrasound with Clinical and Histologic Correlations*. New York: Springer; 2013.
4. Alfageme F, Roustan G. *Ecografía en Dermatología y Dermoestética*. Madrid: Médica Panamericana; 2017.
5. Pinal-Fernandez I, Selva-O' Callaghan A, Grau JM. Diagnosis and classification of eosinophilic fasciitis. *Autoimmun Rev*. 2014 Apr-May;13(4-5):379-82. doi: [10.1016/j.autrev.2014.01.019](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.019).
6. Onajin O, Wieland CN, Peters MS, Lohse CM, Lehman JS. Clinicopathologic and immunophenotypic features of eosinophilic fasciitis and morphea profunda: A comparative study of 27 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2018 Jan;78(1):121-128. doi: [10.1016/j.jaad.2017.06.148](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2017.06.148).
7. Acar A, Oraloglu G, Yaman B, Karaarslan I. Nivolumab-induced plaque morphea in a malign melanoma patient. *J Cosmet Dermatol*. 2021 Aug;20(8):2645-2647. doi: [10.1111/jocd.13914](https://doi.org/10.1111/jocd.13914).
8. Zafar FS, Richey P, Okereke U, Milhem M, Abid R, Powers JG. Morphea following treatment with pembrolizumab for melanoma with metastatic lymph nodes: case report and review of literature. *Melanoma Res*. 2021 Feb 1;31(1):98-100. doi: [10.1097/CMR.0000000000000713](https://doi.org/10.1097/CMR.0000000000000713).



Bibliografía

9. Chan KK, Magro C, Shoushtari A, Rudin C, Rotemberg V, Rossi A, Lezcano C, Carrino J, Fernandez D, Postow MA, Apollo A, Lacouture ME, Bass AR. Eosinophilic Fasciitis Following Checkpoint Inhibitor Therapy: Four Cases and a Review of Literature. *Oncologist*. 2020 Feb;25(2):140-149. doi: [10.1634/theoncologist.2019-0508](https://doi.org/10.1634/theoncologist.2019-0508).
10. Thoenke A, Schmid HP, Figl R, Schadendorf D, Ugurel S. Jo-1 positive paraneoplastic systemic sclerosis in a patient with metastatic melanoma. *Eur J Dermatol*. 2006 Jul-Aug;16(4):428-30.
11. Racanelli V, Prete M, Minoia C, Favoino E, Perosa F. Rheumatic disorders as paraneoplastic syndromes. *Autoimmun Rev*. 2008 May;7(5):352-8. doi: [10.1016/j.autrev.2008.02.001](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2008.02.001).
12. Haddad H, Sundaram S, Magro C, Gergis U. Eosinophilic fasciitis as a paraneoplastic syndrome, a case report and review of the literature. *Hematol Oncol Stem Cell Ther*. 2014 Jun;7(2):90-2. doi: [10.1016/j.hemonc.2013.12.003](https://doi.org/10.1016/j.hemonc.2013.12.003).



05

3 x 1

Marta Montero Jiménez
María Alejandra Ruiz Villanueva
José Antonio Oliva Fernández
Javier Cañueto Álvarez



Anamnesis

Paciente de 80 años que presenta antecedentes personales de HTA, DM tipo 2, dislipemia, cardiopatía isquémica, sinusitis crónica y crisis renoureterales. No IQ previas. Fumador activo (IPA 150). De profesión, panadero y carpintero. Acude a urgencias por presentar lesión en costado derecho de 2 meses de evolución que ha ido en claro crecimiento de forma exponencial y le genera dolor que no cede con analgesia de 2º escalón (paracetamol+tramadol). El paciente ha sido valorado en Urgencias por Cirugía General con sospecha de hematoma de pared torácica y derivado a consulta de Cirugía General que tiene pendiente. Al historiarlo, refiere claro síndrome constitucional con pérdida reciente de peso y anorexia, sin fiebre termometrada. En la anamnesis por aparatos solo refiere orinas más oscuras. También se le realizó en ese momento analítica completa (bioquímica, hemograma y coagulación), sin alteraciones destacables. El tratamiento habitual del paciente incluye: alprazolam, bisoprolol, empagliflozina, insulina, metformina/ sitagliptina, mirtazapina, olmesartán/amlodipino/hidroclorotiazida, pantoprazol.

Exploración física

En parrilla costal derecha presenta múltiples lesiones subcutáneas nodulares adheridas entre sí y a planos profundos de consistencia pétreo formando un conglomerado con masas satélite alrededor y en epidermis suprayacente se aprecia cambio de coloración violácea (**Figura 1**). En hueco axilar derecho se aprecia conglomerado adenopático firme, de consistencia pétreo y adherido a planos profundos, sin cambio de coloración cutáneo.



Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de neoplasia se realizó biopsia incisional profunda con extracción de material grisáceo gelatinoso que se adhería al material quirúrgico. La biopsia realizada mostró un infiltrado constituido por células neoplásicas dispuestas en un patrón de crecimiento difuso, en sábana, de hábito linfoide, inmunoblástico o centroblástico, con núcleos de tamaño aumentado con uno o varios nucléolos prominentes y figuras mitóticas salpicadas, con citoplasmas escasos. La inmunohistoquímica demuestra positividad de las células para CD20, CD79A y PAX5 (**Figuras 2 y 3**). Existe positividad para MUM1 (80%), BCL6 (60%), y CD30 (50%), con expresión débil focal para BCL2. Ki67 70%. Además, el estudio de biología molecular realizado sobre la muestra identificó la existencia de clonalidad B. El estudio molecular mediante FISH resultó positivo para reordenamientos BCL6. Con todo, la biopsia resultó compatible con linfoma B difuso de célula grande.

Se realiza estudio de extensión con TAC toracoabdominopélvico (TAC T-A-P) en el que se objetiva conglomerado adenopático axilar derecho e imágenes compatibles con implantes tumorales en tejido celular subcutáneo de la pared torácica anterolateral derecha. Como hallazgo incidental se encuentra un nódulo pulmonar de 3 cm en LSD asociado a derrame pleural, engrosamientos pleurales que infiltran pared torácica y adenopatías paraaórticas derechas y en grasa pleuropericárdica, compatible con neoplasia pulmonar primaria T2NOM1b. Además, lesión en pared vesical se observa una lesión exofítica que sugiere proceso neoformativo (**Figura 4**).

Posteriormente, el PET-TAC confirmó captación hipermetabólica de todas las lesiones descritas.

Para filiar la lesión vesical se realiza RTU identificándose una lesión papilar de 2.5 cm que se estudia siendo compatible con carcinoma urotelial papilar de bajo grado G1 pTa.



El conjunto de todas las pruebas realizadas (hemograma completo, citometría de flujo de sangre periférica, TAC toracoabdominopélvico y PET) conforman el protocolo diagnóstico que debe llevarse a cabo para la estadificación completa de todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de linfoma B que afecte a la piel¹. Solo así podrá diferenciarse entre un linfoma B cutáneo primario y un linfoma B extracutáneo, ya que los hallazgos clínicos e histopatológicos de ambos son superponibles². Además, para que fuese considerado linfoma primario cutáneo no podría haber afectación extracutánea ni en el momento del diagnóstico ni 6 meses después³.

Diagnóstico

1. Linfoma B difuso de célula grande.
2. Carcinoma urotelial papilar de bajo grado G1 pTa.
3. Neoplasia pulmonar primaria T2NOM1b a filiar.

Tratamiento

Se prioriza iniciar tratamiento del linfoma y en caso de que las otras lesiones neoforativas no respondiesen tomar medidas adicionales. Se empezó tratamiento con R-miniCHOP.

Posteriormente, para el tratamiento del carcinoma urotelial, se inician ciclos de epirrubicina endovesical.



Evolución

El paciente lleva ya 6 ciclos de R-miniCHOP con buena tolerancia y sin precisar ya ninguna analgesia. En el PET-TAC de control se objetiva respuesta metabólica parcial con notable disminución de las lesiones hipermetabólicas. No obstante, persiste el nódulo hipermetabólico pulmonar por lo que se decide interconsultar a S. Neumología.

Comentario¹⁻³

Los linfomas B son un grupo de tumores que surgen del sistema linforreticular. La mayoría se originan en los ganglios linfáticos, siendo la piel la segunda localización extranodal más frecuente después de la gastrointestinal.

Este caso revela la importancia del papel del dermatólogo para establecer el diagnóstico precoz de enfermedades sistémicas con manifestación cutánea. El dermatólogo tiene la capacidad de emitir sospechas diagnósticas a través del ojo clínico y también los medios para confirmarlas a través del estudio histopatológico de la piel. En este caso, nuestra intervención permitió filiar el proceso linfoproliferativo e iniciar el tratamiento, así como la detección de otras neoplasias sincrónicas que presentaba el paciente, y todo ello con el objetivo final de dar una oportunidad al paciente.





Figura 1.

Lesiones subcutáneas nodulares de consistencia pétrea, con epidermis suprayacente de coloración violácea





Figura 2.

Biopsia incisional con tinción
hematoxilina-eosina.



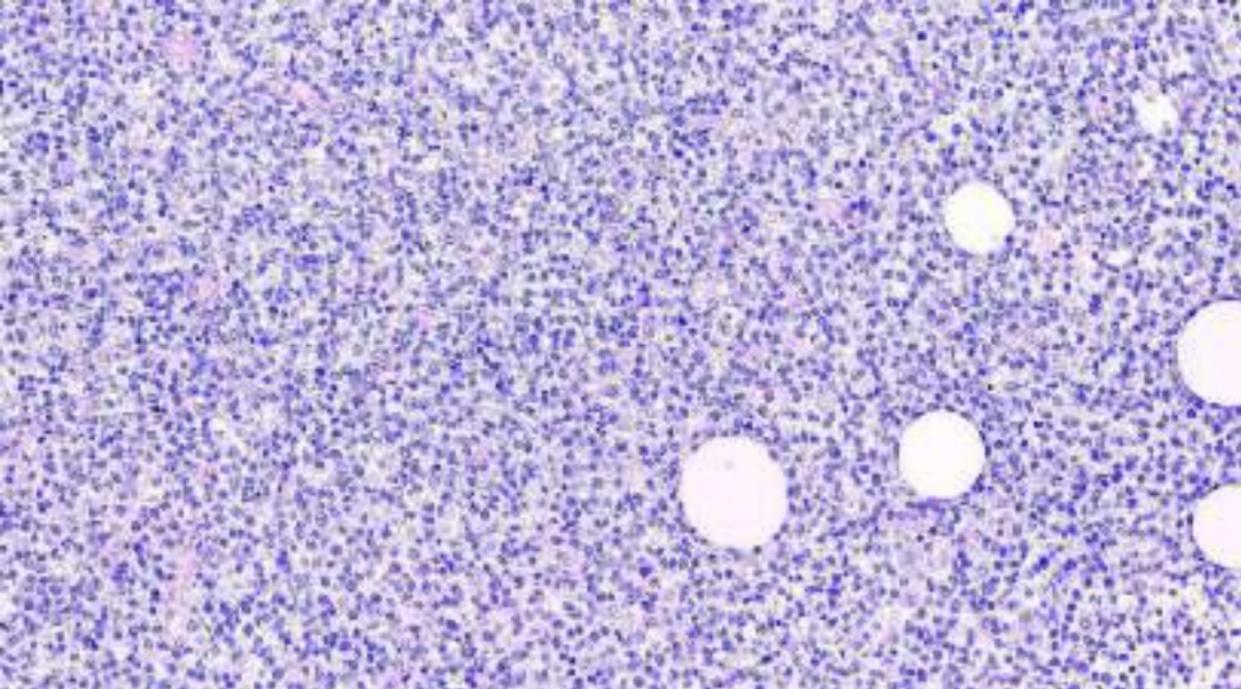


Figura 3.

Infiltrado de células neoplásicas de hábito linfoide, inmunoblástico o centroblástico, con patrón de crecimiento difuso.





Figura 4.

TAC T-A-P: nódulo pulmonar en LSD asociado a derrame pleural, lesión exofítica a nivel vesical.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4º edición. Barcelona: Elsevier España; 2018, p.2113?2114
2. Lloret-Ruiz C, Molés-Poveda P, Barrado-Solís N, Gimeno-Carpio E. Diffuse systemic large B-cell lymphoma with secondary skin involvement. Actas Dermosifiliogr. 2015 Oct;106(8):685-7. English, Spanish.
3. Van Tuyl van Serooskerken AM, Mosterd K, Veraart JC, Vermeer MH, Frank J, van Marion AM. Coincidence of cutaneous follicle center lymphoma and diffuse large B-cell lymphoma. Int J Dermatol. 2008 Nov;47 Suppl 1:21-4.



06

La anémona oculta del reino subungueal

Joseph Simon Griffiths Acha

Diego de la Vega Ruiz

Giulia Greta Dradi

Román Miñano Medrano



Anamnesis

Varón de 61 años que consultó por una alteración persistente e indolora en la uña del segundo dedo de la mano derecha de, al menos, 2 años de evolución. A pesar de haber sido tratado por su médico de cabecera con distintos tratamientos antifúngicos, no ha observado mejoría. Niega traumatismos previos en la zona.

Exploración física

Durante la exploración física, detectamos una notable xantoniquia en el lateral de la uña, acompañada de un engrosamiento parcial y una sobrecurvatura exagerada de la tabla (**Figura 1**). La dermatoscopia reveló pequeñas hemorragias en astilla y una telangiectasia en la zona proximal de la tabla ungueal (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

El análisis histopatológico puso de manifiesto un tumor fibroepitelial con proyecciones digitiformes erguido sobre una base pedunculada compuesta por un estroma poco celular con colágeno organizado de forma densa (**Figura 3**). La parte más superficial del estroma presentó células fusocelulares con colágeno organizado de forma fibrilar. Las células estromales fueron positivas para CD34 y negativas para CD99, S100, antígeno de membrana epitelial, actina y desmina. Las proyecciones estaban recubiertas por un epitelio matricial carente de estrato granuloso y córneo.

Diagnóstico

Onicomatricoma.



Tratamiento

Laminectomía parcial y extirpación de la tumoración.

Evolución

Al año de seguimiento no se evidencia recidiva.

Comentario¹⁻⁴

El onicomatricoma es un tumor benigno, de lento crecimiento y usualmente indoloro, que tiene origen en la matriz ungueal. Afecta sobre todo a personas, mayoritariamente mujeres, cerca de la quinta década de vida. Se localiza con mayor frecuencia en manos.

Se trata del único tumor que activamente produce una tabla ungueal. Esta tumoración crece en la matriz ungueal extendiendo proyecciones fibroepiteliales que generan cavidades canaliformes dentro de la uña, causando un engrosamiento de la tabla ungueal y un borde libre en 'panal de abejas'. Otras características clínicas típicas incluyen la tétrada clásica, que para algunos autores sería suficiente para llegar al diagnóstico, consiste en el engrosamiento de la tabla ungueal, la xantoniquia, la sobrecurvatura transversal y las hemorragias en astillas.

Esta es una entidad poco conocida, que frecuentemente se confunde con onicomiosis, y debe estar dentro del diagnóstico diferencial al valorar alteraciones ungueales sugestivas.





Figura 1.

Tabla ungueal parcialmente engrosada con xantoniquia y sobrecurvatura lateral.





Figura 2.

Presencia de hemorragias en astilla y una telangiectasia en la zona proximal de la tabla.





Figura 3.

Tumor fibroepitelial con aspecto de anémona en la matriz ungueal, revelado durante el acto quirúrgico.



Bibliografía

1. García-Zamora E, Miñano-Medrano R, Franco AP, López-Estebanz JL. Onicomatricoma: un tumor benigno inusual. Med Cutan Iber Lat Am. 2019; 47 (2): 144-146
2. Rushing CJ, Ivankiv R, Bullock NM, Rogers DE, Spinner SM. Onychomatricoma: A Rare and Potentially Underreported Tumor of the Nail Matrix. The Journal of Foot and Ankle Surgery. 2017 Sep;56(5):1095-8.
3. Di Chiacchio N, Tavares GT, Tosti A, Di Chiacchio NG, Di Santis E, Alvarenga L, et al. Onychomatricoma: epidemiological and clinical findings in a large series of 30 cases. Br J Dermatol. 2015 Nov;173(5):1305-7.
4. Tavares GT, Chiacchio NGD, Chiacchio ND, Souza MVD. Onychomatricoma: a tumor unknown to dermatologists. An Bras Dermatol. 2015 Apr;90(2):265-7.



07

Lesiones que vienen... ¿y se van?

Xabier Atxutegi Ayesta

Rebeca Pérez Blasco

Manuel Pascual Ares

Elvira Acebo Mariñas



Anamnesis

Mujer de 64 años que consulta en diciembre del 2020 en el hospital tras derivación desde el ambulatorio.

Entre sus antecedentes personales no dermatológicos, destaca una enfermedad de Crohn de evolución tórpida que precisó tratamiento quirúrgico (2020), derivando en múltiples complicaciones post-quirúrgicas. Entre ellas, un síndrome de intestino corto dependiente de nutrición parenteral, hipomagnesemia y diarreas frecuentes con episodios de insuficiencia renal prerrenal secundarios, precisando desde entonces fluidoterapia y Mg²⁺ intravenoso 4 días por semana. Actualmente sin tratamiento inmunosupresor.

Previamente, había consultado en dos ocasiones con el dermatólogo del ambulatorio, primero por un nódulo de 18 x 12 mm y posteriormente por una placa arciforme de 20 x 10 mm asociada a dos pápulas adyacentes de 4 mm cada una. En ambos casos, las lesiones eran eritematosas, asintomáticas, no ulceradas y se ubicaban en zona pretibial izquierda. Habían sido biopsiadas con resultado de “infiltrado linfohistiocitario inflamatorio con proporción normal entre CD4 y CD8 y celularidad CD30 aumentada” en las dos ocasiones. La primera lesión, se resolvió espontáneamente, adoptando una actitud expectante, mientras que la segunda permaneció estable a pesar del tratamiento con metilprednisolona tópica.

Es derivada a la consulta hospitalaria, 4 meses después, por ineficacia del tratamiento y progresión a 7 lesiones en la misma localización.



Exploración física

Pápulas eritematosas en número de 7 en zona pretibial izquierda, una de 8 mm y las otras de 3-4 mm, no erosionadas ni ulceradas (**Figura 1**). Ausencia de lesiones en otras localizaciones corporales. No se palpaban adenopatías inguinales.

Exploraciones complementarias

Se realizó una tercera biopsia y se amplió el estudio solicitando clonalidad. El resultado fue de “trastorno linfoproliferativo cutáneo CD30 + con reordenamiento monoclonal en cadena gamma 1 (+) del receptor de la célula T.”

Diagnóstico

Trastorno linfoproliferativo cutáneo CD30 +.

Tratamiento

Debido a su patología digestiva, tendencia diarreica y deterioro de la función renal, se decidió tratamiento conservador con clobetasol.

Evolución

La paciente presentó una mejoría inicial con aplanamiento de las lesiones, si bien desarrolló 4 nuevas pápulas en la misma zona 4 meses después, siendo la presentación clínica altamente sugestiva de Papulosis Linfomatoide (PL).



Por ello, se acordó no aplicar corticoide sobre una de las lesiones, para constatar fenómeno de involución espontánea o ausencia del mismo característico en dicha entidad. A los 3 meses, la lesión permanecía inalterada, por lo que se infiltró triamcinolona en las 4 lesiones presentes.

Tras 4 meses, las pápulas habían respondido parcialmente disminuyendo su volumen, apareciendo otras similares en la misma zona. Ante la aparición continua de nuevas lesiones y la falta de resolución espontánea de algunas, se inició metotrexato a dosis de 7,5 mg/semana, aunque se suspendió al mes por progresión de las lesiones, tomando una cuarta biopsia.

A los dos meses, habiendo permanecido las lesiones clínicamente estables, se obtuvo el informe de la biopsia como “proceso linfoproliferativo CD30 +, ALK negativo con positividad para el reordenamiento del locus IRF4/DUSP22 región 6p25.3” (**Figura 2**) y se solicitó un TAC donde no se hallaron signos de afectación extracutánea.

Tras el resultado de la biopsia y ante la presentación clínica combinada de lesiones persistentes y autorresolutivas, se planteó el diagnóstico diferencial de dos trastornos linfoproliferativos CD30 + con dicho reordenamiento, PL y Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes CD30 +, llegando a la conclusión diagnóstica de proceso linfoproliferativo CD30 borderline.

Se realizaron nuevos intentos terapéuticos con imiquimod, fototerapia con UVA y 4 sesiones de Terapia Fotodinámica (TFD) de forma secuencial. A pesar de ello, no se observó mejoría alguna (**Figura 3**), si bien la enfermedad permanecía limitada a la extremidad inferior izquierda sin mayor extensión.



Debido a los múltiples fracasos terapéuticos, 29 meses tras la consulta inicial, se discutió el caso de la paciente en el Comité multidisciplinar de Linfomas, donde se decidió iniciar tratamiento con Brentuximab y radioterapia local. Tras 3 perfusiones del anti CD30, se observó resolución completa de las lesiones (**Figura 4**). Posteriormente, se consolidó la respuesta con 14 Gy de irradiación en la zona previamente afectada. Como la paciente se encontraba en remisión completa, se acordó suspender el tratamiento.

A día de hoy, permanece en remisión completa tras 8 meses sin tratamiento.

Comentario

Presentamos este caso para destacar dos aspectos asociados al reto del tratamiento de los procesos linfoproliferativos CD30 +.

Por un lado, el empleo del anti CD30 Brentuximab, aprobado tras fracaso de al menos una terapia sistémica, habría logrado una remisión completa que se habría mantenido de forma duradera tras su suspensión. Esto iría en línea con el ensayo ALCANZA¹, con mejores resultados objetivados durante al menos cuatro meses (69 VS 20%), respuestas completas (38 VS 7%) y supervivencia libre de progresión (27,5 VS 5,3 meses) en pacientes con Brentuximab frente a terapias médicas. Además, hasta donde sabemos, es el primer caso reportado con excelente tolerancia al fármaco en una paciente con síndrome de intestino corto y Crohn.

Por otro lado, a pesar de la bibliografía que avala el empleo de TFD en linfomas cutáneos primarios²⁻⁸, nuestra paciente no experimentó mejoría alguna, con el retraso en el inicio de otras terapias y consumo de recursos que ello conlleva.





Figura 1.

Presentación clínica inicial en el hospital: 8 pápulas eritematosas en zona pretibial. (12/2020).



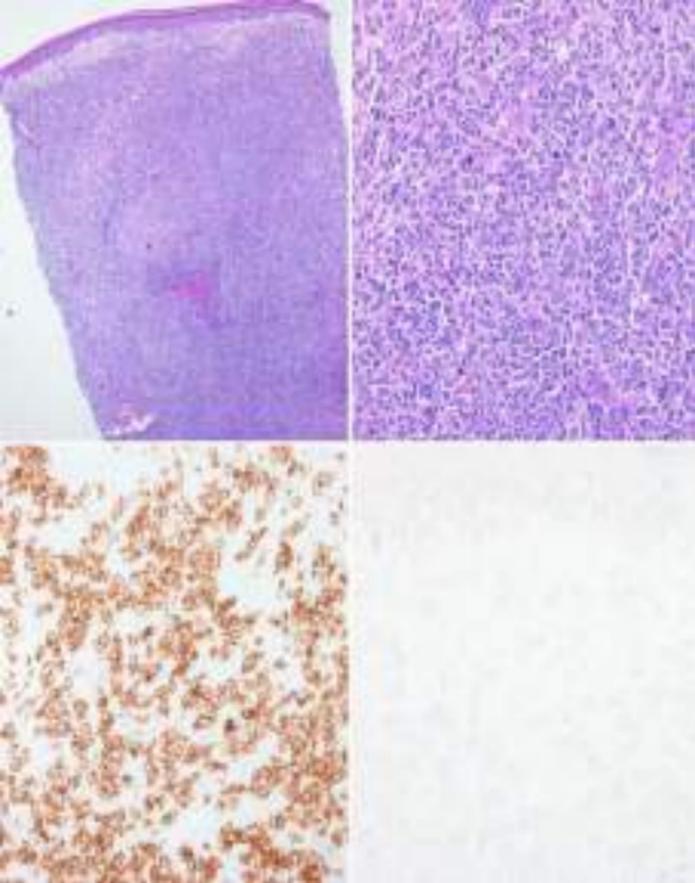


Figura 2.

Estudio anatomopatológico: Proceso linfoproliferativo con positividad mayor al 75% para CD30 (*abajo izquierda*) y negatividad para ALK (*abajo derecha*) (08/2022).





Figura 3.

Cuadro clínico antes
(izquierda, 01/2023) y
después (derecha, 02/2023)
de cuatro dosis de TFD.





Figura 4.

Resolución clínica casi completa tras dos dosis de Brentuximab (07/2023).



Bibliografía

1. Horwitz SM, Scarisbrick JJ, Dummer R, Whittaker S, Duvic M, Kim YH, et al. Randomized phase 3 ALCANZA study of brentuximab vedotin vs physician's choice in cutaneous T-cell lymphoma: final data. *Blood Adv*. 2021;5(23):5098-5106. <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021004710>
2. Caccavale S, Tancredi V, Vitello P, Sica A, Ronchi A, Franco R, et al. Photodynamic Therapy as an Effective Treatment for Cutaneous Lymphomas. *Pharmaceutics*. 2023;15(1):47. <https://doi.org/10.3390/pharmaceutics15010047>
3. Kim EJ, Mangold AR, DeSimone JA, Wong HK, Seminario-Vidal L, Guitart J, et al. Efficacy and Safety of Topical Hypericin Photodynamic Therapy for Early-Stage Cutaneous T-Cell Lymphoma (Mycosis Fungoides). The FLASH Phase 3 Randomized Clinical Trial. *JAMA Dermatol*. 2022;158(9):1031-1039. doi:10.1001/jamadermatol.2022.2749
4. Arimatsu A, Tomii K, Fujiwara H, Hasegawa G, Shigehara Y, Tachibana T. Photodynamic therapy can prevent recurrence of lymphomatoid papulosis. *Photodiagnosis Photodyn Ther*. 2019;25:334-335. <https://doi.org/10.1016/j.pdpdt.2019.01.007>
5. Rodrigues M, McCormack C, Yap LM, Prince HM, Roberts H, Williams R, et al. Successful treatment of lymphomatoid papulosis with photodynamic therapy. *Australas J Dermatol*. 2009;50(2):129-32. <https://doi.org/10.1111/j.1440-0960.2008.00505.x>
6. Genco L, Battista T, Noto M, De Lucia M, Cinelli E, Scalvenzi M, et al. Leg paralysis after photodynamic therapy for lymphomatoid papulosis: A case report. *Dermatol Ther*. 2022;35(5):e15394. <https://doi.org/10.1111/dth.15394>
7. Snider S, Costello CM, Ederaine S, Besch-Stokes J, Severson KJ, DiCaudo DJ, et al. A case of pediatric lymphomatoid papulosis treated with photodynamic therapy and narrowband ultraviolet B. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(5):881-883. <https://doi.org/10.1111/pde.14244>



Bibliografía

8. Di Bartolomeo L, Altavilla D, Vaccaro M, Vaccaro F, Squadrito V, Squadrito F, et al. Photodynamic therapy in pediatric age: Current applications and future trends. *Front Pharmacol.* 2022;13: 879380. <https://doi.org/10.3389/fphar.2022.879380>



08

Tumor cutáneo infrecuente que se camufla en quistes y fibromas

Carmen Sáez Fuster
Ana María Carballido Vázquez
Teresa Lucía Vega López
María Carmen Gutiérrez Rodríguez



Anamnesis

Varón de 60 años con dislipemia en tratamiento y psoriasis en placas, sin otros antecedentes de interés. Acude a consulta de Dermatología para revisión. En la entrevista clínica comenta que le ha aparecido una lesión cutánea en la espalda que le produce molestias, por lo que se decide realizar un corte por la base, electrocoagulación y se envía la muestra a anatomía patológica para estudio.

Exploración física

Presenta en región escapular izquierda pápula de aproximadamente 0,7 cm, exofítica, rosada compatible con fibroma.

Exploraciones complementarias

Los resultados de anatomía patológica, en la descripción macroscópica indican que es una lesión cutánea polipoide, ligeramente parduzca de 0,5 cm de diámetro máximo. En la descripción microscópica, la epidermis presenta una elevación polipoide, con proliferación de células estrelladas de hábito dendrítico inmersas en una matriz mucoide. En algunas áreas el estroma está colagenizado. También presenta un notable incremento de luces vasculares en todo el espesor dérmico. En el estudio inmunohistoquímico muestra que las células tumorales expresan factor XIIIa, CD34 y Actina HHF 35 y es negativo para actina de musculo liso y S100. El análisis histológico como prueba complementaria en este caso, es de crucial importancia para el diagnóstico, debido a la variabilidad de presentación clínica de los angiomixomas superficiales. La lesión se encuentra en la dermis reticular, con extensión a tejido celular subcutáneo.



En la cara puede profundizar hasta llegar al músculo estriado, debido al menor espesor de tejido celular subcutáneo en esta localización. En el estudio histológico típico se puede observar una lesión multinodular, en la que los nódulos están divididos por bandas de colágeno, y están compuestos por escasas células, de tipo estrellado o fusiforme. Las pocas células, se encuentran inmersas en material mixoide basófilo. Se observan múltiples vasos con infiltrado inflamatorio y en general es una lesión mal delimitada.

Diagnóstico

Con los resultados de anatomía patológica, se concluye que el diagnóstico es de un angiomixoma superficial en región escapular izquierda. El diagnóstico diferencial se debe realizar sobre todo con quistes epidermoides y otros tumores mixoides, como el lipoblastoma, el fibroblastoma de células gigantes y con angiomixomas agresivos en área genital, que suelen aparecer en mujeres de edad media.

Tratamiento

El tratamiento del angiomixoma superficial es quirúrgico, por lo que, en este caso, se decidió reintervenir para extirpar la base de la lesión consiguiendo que los bordes de la muestra se encontraran libres de lesión cicatricial ni transformación mucoide (**Figura 1**). La probabilidad de recurrencia local del tratamiento quirúrgico es elevada, entre un 30-40%. Además, el angiomixoma superficial aumenta de tamaño, atrapando anejos cutáneos y formando quistes epidermoides, si esto sucede, la lesión tiene mayores probabilidades de recurrencia.



Evolución

En la siguiente revisión el paciente ya no presentaba molestias y se le informó de que la lesión fue extirpada por completo. En este caso, también se descartó que el paciente presentase complejo Carney asociado. Los angiomixomas superficiales, sobre todo los de oído externo y los múltiples, pueden estar asociados a Complejo Carney. El Complejo Carney es una entidad Autosómica Dominante cuyas manifestaciones cutáneas más frecuentes son lentiginosis, nevus azules y mixomas cutáneos. También cuenta con mixomas en otras localizaciones como mixomas cardiacos o mamarios y con alteraciones endocrinas como Síndrome de Cushing causado por enfermedad nodular pigmentada adrenocortical o alteraciones hipofisarias, tiroideas o gonadales. Existen algunas variantes: NAME (Nevi, Atrial Mixoma, Ephelides) y LAMB (Lentigines, Atrial Mixoma, Blue Nevi), que también se asocian a angiomixomas cutáneos, pero en la actualidad se consideran variantes del Complejo Carney. El angiomixoma cutáneo también puede aparecer esporádicamente como en este caso.

Comentario¹⁻³

El angiomixoma superficial es un tumor mesenquimal benigno, poco frecuente. Puede estar infradiagnosticado, ya que clínicamente suele ser parecido a un quiste epidermoide y en múltiples ocasiones no se realiza extirpación, por lo que no se llega al diagnóstico. En cuanto a la epidemiología, esta lesión es más frecuente en varones entre 20 y 50 años. La localización más frecuente en la que encontramos los angiomixomas superficiales son en tronco, aunque también se pueden encontrar típicamente en otras localizaciones como extremidades inferiores, cabeza y cuello.



La presentación clínica más típica es un nódulo de superficie lisa entre 1-5 cm, de apariencia quística, consistencia blanda, no adherida a planos profundos y recubierta por piel normal. Como conclusión, en este caso, podemos observar que la presentación clínica del angiomixoma superficial puede ser muy variable, como por ejemplo en este caso, ya que la sospecha inicial fue muy diferente al diagnóstico final.





Figura 1.

Aspecto de los restos de la lesión tras realizar un corte por la base, antes de la segunda intervención.



Bibliografía

1. Rodríguez Vázquez M, García Arpa M, Delgado M, et al. Angiomixoma superficial. ActasDermo. [Internet] 2005 [citado 5 de marzo de 2024] 96(5)311-314. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-angiomixoma-superficial-articulo-13076103>
2. Amores Martín E, Sola Casas MA, Fernandez Figueras MT. Dermatoscopia del angiomixoma. ActasDermo[Internet] 2021 [citado 6 de marzo de 2024] 112(10)919 Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-dermatoscopia-del-angiomixoma-superficial-articulo-S0001731021001010>
3. De la Fuente J, Zapardiel I, Herrero S, et al. Angiomixoma agresivo vulvar. PROSEGO [Internet] 2008 [citado 5 de marzo de 2024]51(2)99-103. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-progresos-obstetricia-ginecologia-151-articulo-angiomixoma-agresivo-vulvar-S0304501308710628>

09

Nódulos eritemato-violáceos: un doble descubrimiento

María del Amparo Sánchez López
Cristina Abraira Meriel
Saray Simón Coloret
Pablo Munguía Calzada



Anamnesis

Varón de 35 años con antecedentes de discapacidad intelectual, plaquetopenia, rosácea y reflujo gastroesofágico en tratamiento con omeprazol, que fue remitido a consultas externas de Dermatología por lesiones cutáneas y mucosas rojizas de dos meses de evolución.

Exploración física

El paciente presentaba aproximadamente 15 nódulos eritemato-violáceos distribuidos por el tronco y las extremidades, así como en región facial (**Figura 1**). En mucosa oral se observaban lesiones de aspecto tumoral en el paladar duro (**Figura 2**) y en la encía superior (**Figura 3**). El paciente refería buen estado general y ausencia de síntomas constitucionales.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de sarcoma de Kaposi (SK), se realizó biopsia-punch, que mostraba una proliferación vascular irregular en la dermis superficial y profunda, paralela a la epidermis y diseccionando las bandas de colágeno. En algunas zonas, la proliferación de vasos irregulares rodeaba a los vasos sanguíneos preexistentes, protruyendo en ellos (signo del promontorio) (**Figura 4**). Se solicitó analítica general con hemograma, bioquímica y serologías para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), virus de hepatitis B y C, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, virus herpes simple, *Toxoplasma gondii*, *Treponema pallidum* y análisis de sangre de ensayo de liberación de interferón gamma para tuberculosis (IGRA-MTB).



Se obtuvo un resultado serológico positivo para infección por VIH-1, con una carga viral de 155000 copias/ml, un recuento de linfocitos CD4+ de 59 células/ μ l y un cociente CD4/CD8 de 0,07. Como estudio de extensión se realizó tomografía axial computarizada (TAC) toracoabdominal, en la que se apreciaba ligera esplenomegalia y adenopatías ilíacas externas, más llamativas en el lado izquierdo.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de infección por VIH en estadio C3 (síndrome de inmunodeficiencia humana-SIDA) y SK en estadio T1 (tumor con afectación oral extensa), I1 (inmunidad con CD4 <150 células/ μ l), S0 (sin síntomas B, índice de Karnofsky >70 y sin infecciones oportunistas).

Tratamiento

Se inició terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) con bictegravir, emtricitabina y tenofovir alafenamida, además de trimetropin/sulfametoxazol como profilaxis de *Pneumocystis jirovecii*. Dada la ausencia de afectación fuera de la piel y mucosas del SK, el paciente no recibió otros tratamientos complementarios.

Evolución

Al mes del inicio de la TARGA, se objetivó una disminución de los nódulos cutáneo-mucosos a la exploración física y en TAC corporal, una recuperación inmunológica (número absoluto de CD4 de 106 células/ μ l y cociente CD4/CD8 de 0,12)



y una mejoría virológica (disminución de la carga viral del VIH-1 a 74 copias/ml). Al año de tratamiento con TARGA, las lesiones cutáneas de SK habían desaparecido casi por completo. Tras 2 años de tratamiento TARGA, el número absoluto de CD4 era de 261 células/ μ l, el cociente CD4/CD8 de 0,27 y la carga viral de VIH-1 <20 copias/ml. Además, el paciente no presentaba lesiones activas de SK, por lo que fue dado de alta de consultas de Dermatología y actualmente se encuentra en seguimiento de su infección VIH por el servicio de Enfermedades Infecciosas.

Comentario¹⁻⁵

El SK es una enfermedad neoplásica sistémica multifocal del endotelio linfático en el que está implicado el herpes virus humano tipo 8 (VHH8). Con frecuencia, el SK se limita a la piel, pero las formas más agresivas pueden cursar con afectación extracutánea. Se han descrito cuatro subtipos: el clásico, el endémico, el iatrogénico y el epidémico asociado al SIDA. Hasta en un 71% de los pacientes la afectación de la cavidad oral por el SK es la primera manifestación de una infección por VIH, con un recuento de CD4 menor al existente en SK con afectación exclusivamente cutánea. Ante un paciente con lesiones compatibles con SK es fundamental descartar una infección por VIH, ya que la evolución del SK es rápidamente progresiva, con afectación ganglionar y visceral. Además, este subtipo de SK responde de forma muy eficaz a la TARGA, consiguiendo remisiones completas hasta en la mitad de los casos y evitando así otros tratamientos sistémicos como quimioterapia o radioterapia.





Figura 1.

Nódulos eritemato-violáceos compatibles con Sarcoma de Kaposi en mejilla izquierda.





Figura 2.

Afectación en paladar duro del Sarcoma de Kaposi.





Figura 3.

Afectación en encía superior del Sarcoma de Kaposi.



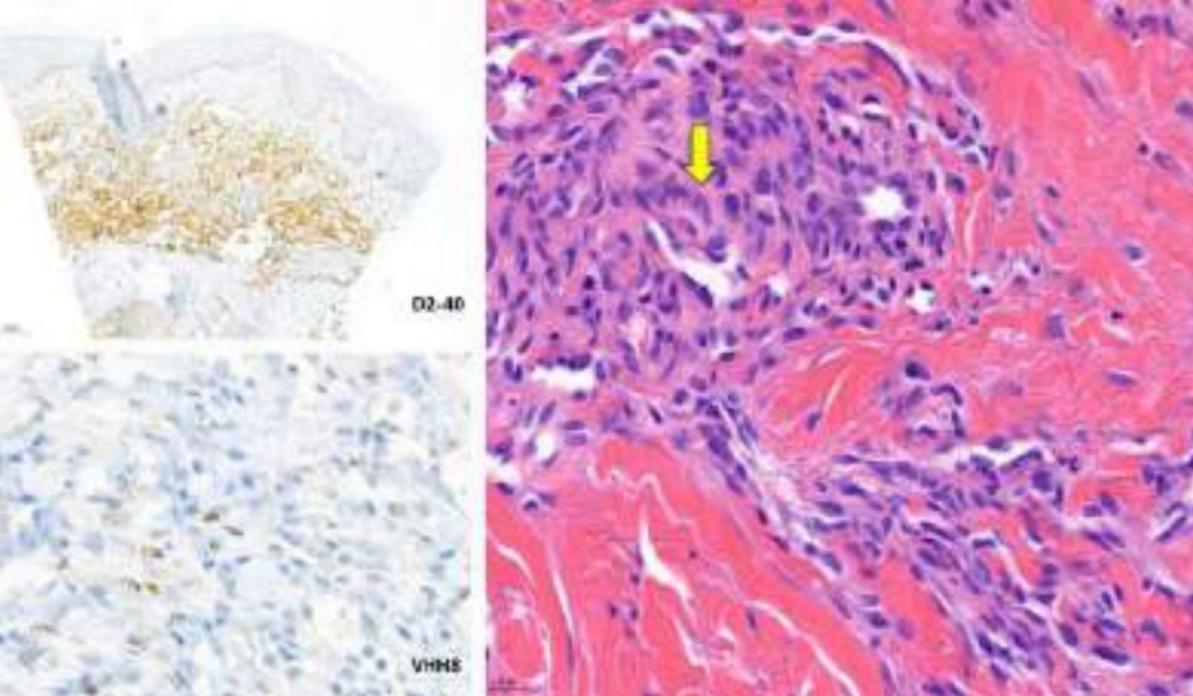


Figura 4.

A la izquierda observamos el marcaje del endotelio de los vasos linfáticos con CD2-40 (*arriba*) y la presencia de VHH8 con inmunohistoquímica (*abajo*). A la derecha (hematoxilina-eosina), la *flecha amarilla* señala el signo del promontorio (proliferación de vasos anormales que protruyen hacia los espacios vasculares).

Bibliografía

1. Lebbe C, Garbe C, Stratigos AJ, Harwood C, Peris K, Marmol VD et al. European Dermatology Forum (EDF), the European Association of Dermato-Oncology (EADO) and the European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC). Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *Eur J Cancer*. 2019;114:117-27. doi: [10.1016/j.ejca.2018.12.036](https://doi.org/10.1016/j.ejca.2018.12.036).
2. Griffiths CEM, Bleiker TO, Creamer D, Simpson JR. Kaposi Sarcoma. In: Ingram and Rosalind C. Simpson, editors. *Rook's Dermatology Handbook*, First Edition: Published by John Wiley & Sons Ltd; 2022, 869-71
3. North PE. In: Jean L. Bologna, Julie V. Schaffer, Lorenzo Cerroni, editors. *Dermatología*, 4a edición: Elsevier: 2019, 2038-41.
4. Sousa RH, Souza LL, Guedes PT, Prado-Ribeiro AC, Rodrigues-Oliveira L, Brandão TB et al. Oral Kaposi sarcoma development is associated with HIV viral load, CD4+ count and CD4+/CD8+ ratio. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2021;26(6):e748-53. doi: [10.4317/medoral.24708](https://doi.org/10.4317/medoral.24708).
5. Reichart PA. Oral manifestations in HIV infection: fungal and bacterial infections, Kaposi's sarcoma. *Med Microbiol Immunol*. 2003;192(3):165-9. doi: [10.1007/s00430-002-0175-5](https://doi.org/10.1007/s00430-002-0175-5).



10

Pápulas generalizadas de aparición súbita en una mujer

Verónica Sánchez García

Marina Senent Valero

José Carrasco Muñoz

Iris González Villanueva



Anamnesis

Mujer de 43 años de edad, natural de Colombia, sin antecedentes médicos personales ni familiares de interés, que es remitida desde su médico de atención primaria a la consulta de Dermatología para la valoración de brotes de lesiones papulosas y pruriginosas en escote, región anterior del cuello, axilas y zona submamaria.

La paciente refería que presentaba brotes recurrentes de estas lesiones desde el nacimiento/infancia. Detallaba que las lesiones eran pruriginosas y relacionaba la exposición solar como desencadenante de los brotes. Refería que había tratado las lesiones previamente con corticoesteroides tópicos, sin haber presentado respuesta clínica.

Exploración física

A la exploración física, la paciente presentaba múltiples pápulas de color rosado, de consistencia firme y superficie lisa, de menos de 1 centímetro de diámetro, localizadas en escote, región anterior del cuello, axilas y zona submamaria (**Figuras 1 y 2**). En región axilar las lesiones eran ligeramente más pigmentadas. No presentaba lesiones en otras localizaciones. Las mucosas estaban respetadas, no se palpaban adenopatías, y el examen neurológico era normal. El signo de Darier era negativo. La dermatoscopia mostraba un retículo marrón claro y zonas eritematosas sin estructura.

Exploraciones complementarias

Se planteó el diagnóstico diferencial de enfermedad de Darier, sarcoidosis, liquen plano, siringomas múltiples, urticaria pigmentosa y mucinosis cutánea.



Se realizó una biopsia punch de unas de las lesiones del escote. El estudio histológico con hematoxilina-eosina demostró la existencia de una proliferación epitelial en dermis superficial y media, compuesta por células de citoplasma pálido eosinófilo y núcleos redondeados y monomorfos dispuestos en túbulos y nidos sólidos, algunos de los cuales presentaban una proliferación epitelial en forma de coma o renacuajo. Los ductos y pequeños túbulos estaban tapizados por una doble hilera de células cuboideas delimitando una luz y la neoplasia mostraba un estroma escleroso (**Figuras 3 y 4**).

Diagnóstico

El diagnóstico clínico-patológico fue de siringomas generalizados eruptivos.

Tratamiento

Se informó a la paciente de los posibles tratamientos (electrocoagulación, peelings, retinoides tópicos, criocirugía y láser CO₂) y de sus bajas expectativas terapéuticas, optando inicialmente por la abstención terapéutica.

Evolución

La paciente se encuentra actualmente estable y no ha presentado nuevos brotes de lesiones. Por el momento no desea realizar láser CO₂ ni ningún otro tratamiento.



Comentario¹⁻⁵

Los siringomas son tumores anexiales benignos de origen ductal ecrino. Se han descrito 4 variantes clínicas: localizada, familiar, asociada al síndrome de Down y generalizada, y dentro de esta última una forma multifocal y otra eruptiva.

Los siringomas eruptivos (SE) son muy infrecuentes y el diagnóstico clínico es difícil, dado el amplio diagnóstico diferencial. Se presentan como brotes de pequeñas pápulas color piel o levemente pigmentadas, generalmente asintomáticas, aunque pueden ser pruriginosas. Son más frecuentes en mujeres jóvenes, incluso antes de los 15 años de edad. Las localizaciones más habituales son el cuello, el tórax y los hombros.

El diagnóstico definitivo es histológico, evidenciándose múltiples túbulos epiteliales en dermis que pueden presentar una prolongación epitelial en forma de coma o renacuajo.

Los SE son una enfermedad benigna, en general no asociada a genodermatosis, a excepción del síndrome de Nicolau-Balus (quistes de milium, siringomas y atrofodermia vermiculada).

El tratamiento de los SE es difícil y no existen guías de tratamiento. Se pueden utilizar terapias de destrucción local como láser CO₂.





Figura 1.

Múltiples pápulas menores de 1 centímetro de diámetro, de color rosado, a nivel del escote y región anterior del cuello.





Figura 2.

Múltiples pápulas eritemato-marronáceas, menores de 1 centímetro de diámetro, en región submamaria.



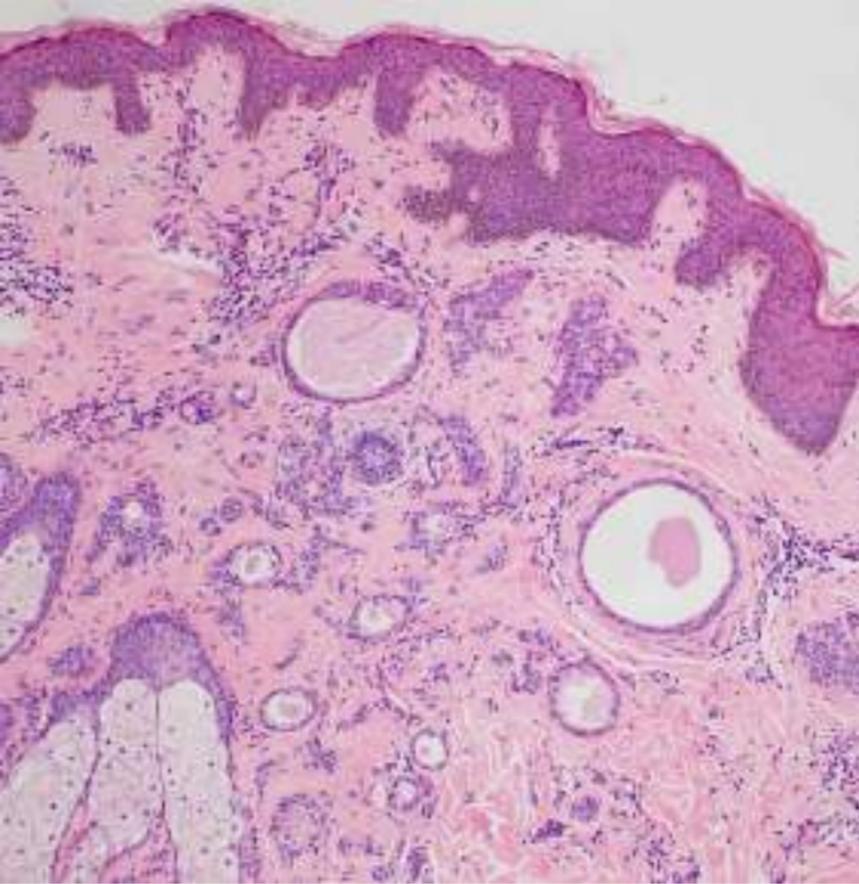


Figura 3.

Epidermis respetada.
Neoformación dérmica no circunscrita con estructuras ductales y cordones epiteliales, algunos de ellos con prolongaciones en forma de coma, en un estroma discretamente escleroso (hematoxilina-eosina).



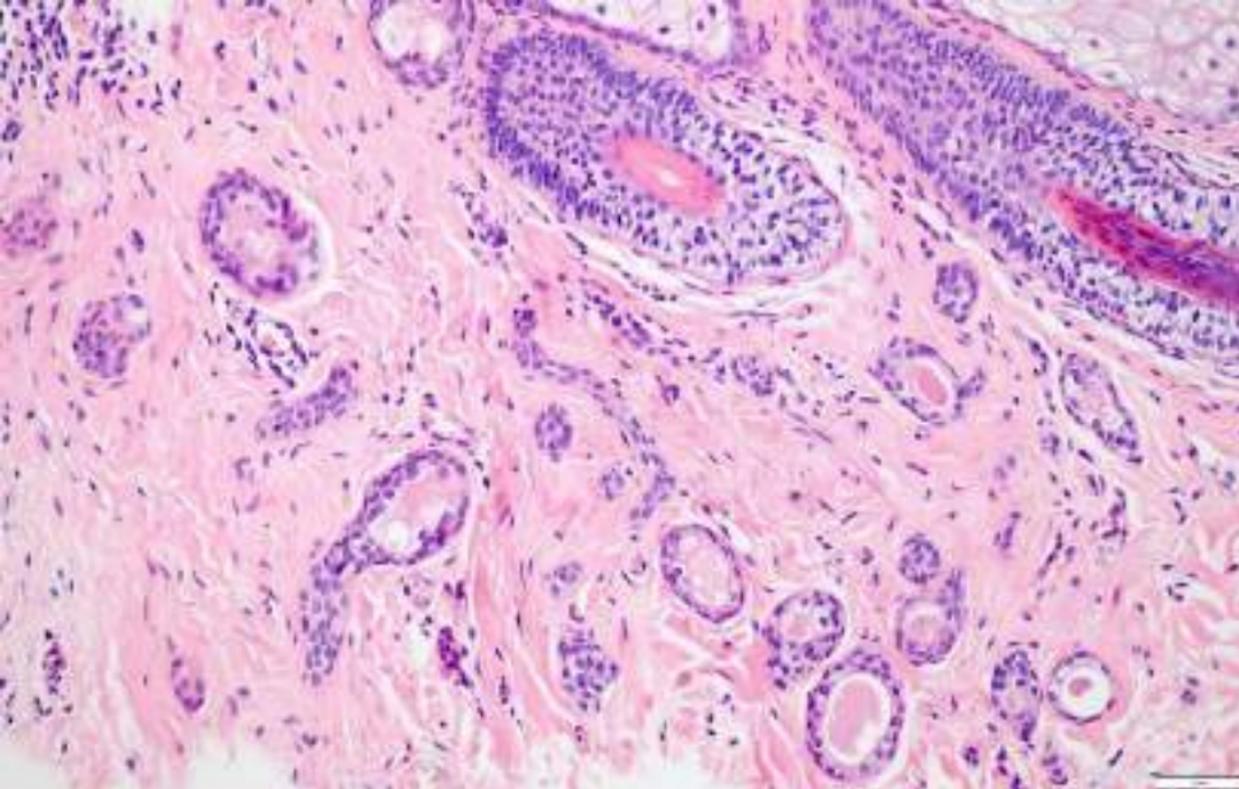


Figura 4.

Detalle de los túbulos y cordones epiteliales tapizados por células de citoplasma pálido y una cutícula eosinófila (hematoxilina-eosina).



Bibliografía

1. Botsali A, Caliskan E, Coskun A, Tunca M. Eruptive Syringoma: Two Cases with Dermoscopic Features. *Skin Appendage Disord.* 2020 Sep;6(5):319-322. doi: [10.1159/000508656](https://doi.org/10.1159/000508656).
2. Yahya H. Generalized Eruptive Syringoma in a Nigerian Woman: A Case Report and a Brief Literature Review. *Niger J Clin Pract.* 2021 Aug;24(8):1252-1254. doi: [10.4103/njcp.njcp_438_19](https://doi.org/10.4103/njcp.njcp_438_19).
3. Lei H, Wang Z, Ma X, Zhang Z, Feng Y, Zheng Y. Eruptive syringomas: Summary of ninety cases and a brief literature review. *J Cosmet Dermatol.* 2023 Mar;22(3):1128-1133. doi: [10.4103/njcp.njcp_438_19](https://doi.org/10.4103/njcp.njcp_438_19).
4. Resende C, Araújo C, Santos R, Pereira T, Brito C. Late-onset of eruptive syringomas: a diagnostic challenge. *An Bras Dermatol.* 2015 May-Jun;90(3 Suppl 1):239-41. doi: [10.1590/abd1806-4841.20153899](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20153899).
5. Avhad G, Ghuge P, Jerajani HR. Generalized eruptive syringoma. *Indian J Dermatol.* 2015 Mar-Apr;60(2):214. doi: [10.4103/0019-5154.152586](https://doi.org/10.4103/0019-5154.152586).



11

Érase un tumor a un niño pegado

Amin Daoud

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto

Juan Manuel Liñán Barroso

María Teresa Monserrat García



Anamnesis

Paciente varón de 7 años sin antecedentes médicos a destacar, que es ingresado en planta de Pediatría por tumoración a nivel parietal derecho de 3 meses de evolución.

Los progenitores relacionan aparición de lesión con traumatismo craneal en junio 2023, cuyo tamaño ha ido en aumento. Posteriormente, unas semanas más tarde, desarrolla adenopatías laterocervicales derechas. La lesión es estudiada inicialmente en Urgencias, emitiéndose diagnóstico de hematoma encapsulado. Ante la progresión de la misma, se solicitan pruebas de imagen que confirman naturaleza sólida de la lesión.

Afebril en todo momento. No refiere sudoración, ni afectación del estado general. No comenta pérdida de peso. Refiere dolor y algo de inapetencia. No otra sintomatología asociada.

Exploración física

Presenta nódulo tumoral alopecía ulcerada de color rosado y tacto pétreo no adherida a planos óseos, de aproximadamente 5 cm de diámetro con dermatoscopia inespecífica (**Figura 1**).

Asimismo, se palpan adenopatías submandibulares, occipitales y cervicales derechas de 3 cm dura y móvil (**Figura 2**). No otras adenopatías palpables ni masas / megalias palpables.



Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea mediante un punch de 6 mm para estudio histopatológico en la cual se observa un infiltrado denso dermohipodérmico, de células linfoblásticas de mediano tamaño, de núcleos redondeados, algunos hendidos y con escaso citoplasma (**Figura 3**).

Inmunohistoquímicamente expresan CD19 (**Figura 4**), CD20(+/-), TdT, CD43, CD10 y C-Myc con índice proliferativo Ki-67>80%. El diagnóstico es de linfoma linfoblástico B. Posteriormente en el estudio de extensión con PET-TC se confirma afectación supradiaphragmática y en el estudio de médula ósea un recuento superior a 20% de linfoblastos, emitiéndose el diagnóstico de leucemia linfoblástica B.

Diagnóstico

Leucemia linfoblástica B con debut de afectación extramedular en cuero cabelludo.

Tratamiento

Se inicia por parte de Hematología Pediátrica durante el ingreso tratamiento de inducción según el protocolo LAL SEHOP- PETHEMA 2013 la cual incluye prednisona, vincristina, daunorrubicina, asparaginasa pegilada y terapia intratecal con metotrexato y citarabina.



Evolución

El paciente presenta una respuesta completa en médula ósea a los 15 días con solo 1% de blastos, así como disminución del tamaño de la tumoración.

Comentario

El complejo linfoma/leucemia linfoblástica B es la neoplasia hematológica más prevalente en edad pediátrica¹. Se trata de una neoplasia que frecuentemente infiltra a órganos a nivel extramedular, por ejemplo: ganglios linfáticos, hígado, hueso, testes, sistema nervioso¹.

La infiltración en piel es infrecuente. A nivel clínico destaca la presencia de nódulos de rápido crecimiento y de consistencia pétreo. Predomina a nivel de cabeza y cuero cabelludo².

Histológicamente se aprecia un infiltrado denso de células linfoides atípicas con citoplasma escaso, cromatina dispersa, así como nucléolo prominente. En la inmunohistoquímica, expresa marcadores de precursor linfoide como TdT o antígenos B como CD20 o CD 79a³.

La afectación cutánea no influye en el pronóstico de la neoplasia. La aparición de la lesión puede ser previo al diagnóstico hematológico de allí la importancia de su reconocimiento precoz y estudio histológico².

Presentamos un caso de leucemia cutis en cuero cabelludo por leucemia linfoblástica B, en el que la clínica tórpida y la histología fueron claves para un correcto diagnóstico y tratamiento precoz.





Figura 1.

Nódulo pétreo de 5 cm a nivel parietal derecho.





Figura 2.

Adenopatía laterocervical derecha observable a nivel clínico.



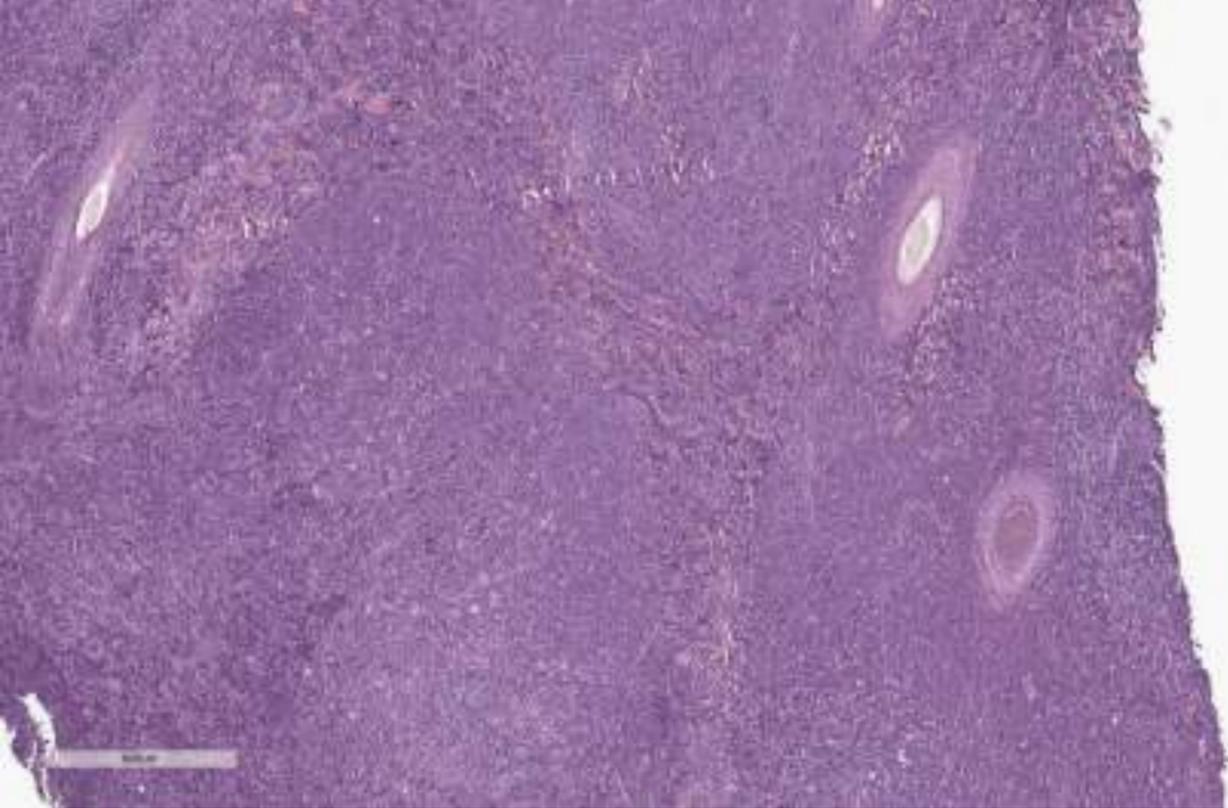


Figura 3.

Imagen histológica a 4X con denso infiltrado compuesto por células linfoides atípicas de aspecto blástico y cromatina dispersa





Figura 4.

Imagen inmunohistoquímica con marcaje positivo para CD19.



Bibliografía

1. Luca DC. Update on Lymphoblastic Leukemia/Lymphoma. Clin Lab Med. 2021 Sep;41(3):405-416. doi: [10.1016/j.cll.2021.04.003](https://doi.org/10.1016/j.cll.2021.04.003). PMID: 34304772.
2. Bontoux C, De Masson A, Boccarda O, Bodemer C, Fraitag S, Balme B, Franck N, Carlotti A, Como F, Verneuil L, Brasme JF, Duplan M, Croué A, Templier I, Beltraminelli H, Dereure O, Szablewski V, Thevenin C, Boulinguez S, Viraben R, Tournier E, Lamant L, Ortonne N, Ingen-Housz-Oro S, Beckerich F, Grange F, Durlach A, Amatore F, Frouin E, McIntyre E, Asnafi V, Kim R, Clappier E, Soulier J, Boissel N, Dombret H, Bagot M, Battistella M; Groupe Français d'Etude des Lymphomes Cutanés (GFELC). Outcome and clinicophenotypical features of acute lymphoblastic leukemia/lymphoblastic lymphoma with cutaneous involvement: A multicenter case series. J Am Acad Dermatol. 2020 Oct;83(4):1166-1170. doi: [10.1016/j.jaad.2020.01.058](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.01.058). Epub 2020 Jan 31. PMID: 32007515.
3. Lee WJ, Moon HR, Won CH, Chang SE, Choi JH, Moon KC, Lee MW. Precursor B- or T-lymphoblastic lymphoma presenting with cutaneous involvement: a series of 13 cases including 7 cases of cutaneous T-lymphoblastic lymphoma. J Am Acad Dermatol. 2014 Feb;70(2):318-25. doi: [10.1016/j.jaad.2013.10.020](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.10.020). Epub 2013 Dec 4. PMID: 24314877.



12

El arcoíris que nos ayudó al diagnóstico en una zona rural de Malawi

Andrea Ciudad
Aida Menéndez Parrón
Gisela Hebe Petiti



Anamnesis

Varón de 58 años de fototipo V, residente en Mwanambo, aldea rural de la zona de Nkhotakota, Malawi. Sin antecedentes patológicos conocidos. Acudió al centro de salud local durante la campaña de octubre de 2023 de una campaña de cooperación internacional llevada a cabo por dermatólogos españoles, para valoración de unas lesiones no dolorosas, de crecimiento progresivo en extremidades superiores e inferiores, de dos años de evolución. Negaba clínica digestiva, respiratoria o a otros niveles sistémicos.

Exploración física

A la exploración se observaron unos nódulos no dolorosos de aproximadamente 1-1.5 cm, con una curiosa distribución lineal en collar y un patrón esporotricóide en brazos y en antebrazos (**Figura 1**), y más errática en manos (**Figura 2**) y pie izquierdo. Presentaban una coloración central eritematoviolácea, mientras que los del dorso de las manos, mostraban un centro rosado. No se observaban ulceraciones ni se palparon adenopatías regionales. No se encontraron otras lesiones en el resto del tegumento cutáneo ni en mucosas.

A la dermatoscopia, se observó un patrón en arcoíris constituido por la combinación de varios colores (amarillo-naranja y azul-violeta) distribuidos “en llamaradas” desde el centro hacia la periferia de la lesión (**Figura 3**).



Exploraciones complementarias

Con los principales diagnósticos diferenciales de sarcoma de Kaposi, esporotricosis, angiomatosis bacilar o sífilis secundaria nodular, se realizaron serologías luéticas y para VIH mediante test rápidos que resultaron negativas. Se decidió tomar una biopsia excisional de una de las lesiones cutáneas para su estudio anatomopatológico.

La histología mostró a nivel de la dermis reticular una tumoración bien definida consistente en nidos de células fusiformes con abundantes hematíes extravasados (**Figura 4**) con algún espacio en forma de grieta. Además, focalmente se identifican glóbulos hialinos eosinofílicos. La tinción inmunohistoquímica para la detección del antígeno nuclear asociado a latencia (LANA-1) del virus VHH-8 fue positiva, lo que terminó confirmando el diagnóstico.

Diagnóstico

Sarcoma de Kaposi endémico nodular en fase tumoral.

Tratamiento

Tras disponer del diagnóstico histológico de confirmación, dado que se trataba de un paciente seronegativo con SK endémico, inicialmente se aportaron los medios necesarios para que el paciente pudiese ser visitado en el hospital terciario de referencia, para completar el estudio de extensión con radiografía de tórax, analítica y para repetir la prueba de VIH. De descartarse afectación sistémica, se recomendó iniciar tratamiento de las lesiones cutáneas con imiquimod 5% crema tres veces por semana durante 24 semanas, según recomiendan las guías⁹.



Las principales terapias locales son la crioterapia, la escisión quirúrgica, la terapia intralesional con vinblastina o vincristina, la aplicación tópica de imiquimod 5% crema o la radioterapia localizada. Esta última técnica no está disponible en el país. En afectación extensa, progresiva y muy sintomática, se utilizan regímenes con quimioterapia, siendo de elección la doxorubicina pegilada liposomal y como alternativa, el paclitaxel.

Evolución

Se realizarán revisiones dermatológicas y despistaje de afectación sistémica de forma periódica por agentes sanitarios locales especializados en dermatología y se realizará un seguimiento evolutivo del paciente en las próximas campañas la organización no gubernamental dermatológica.

Comentario

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia angioproliferativa causado por la propagación del HHV-8 (Herpes Human Virus 8). Independientemente de la seropositividad para VIH, es del cáncer más común en hombres y el segundo en mujeres en regiones como Malawi².

El patrón “arcoíris” describe una coloración de varios colores del espectro del arcoíris, observables mediante luz polarizada. Es muy sugestiva de SK e histológicamente, se asocia a patrones luminales con estructuras vasculares muy cercanas apenas separadas por estroma, como en nuestro paciente⁶. No es del todo específico, puesto que también se ha descrito asociado otras lesiones como el carcinoma basocelular.



No obstante, sí que puede ser de gran utilidad, ya que nos ayuda a acotar el diagnóstico y más aún en entornos con limitado acceso a exámenes histológicos rápidos, inmunohistoquímica o PCR para el VHH-8.

Creemos que presentar este caso diagnosticado en el África Subsahariana podría contribuir a una formación más completa en dermatología. La diversidad étnica está en auge en nuestro medio y debemos ser capaces de ofrecer una atención equitativa a todos los pacientes, sea cual sea su origen y tipo de piel.





Figura 1.

Imagen clínica de las lesiones nodulares bien delimitadas, de superficie rosada, en las extremidades superiores de nuestro paciente. Obsérvese el patrón esporotricóide que presentan algunas las lesiones.





Figura 2.

Imagen clínica de lesiones nodulares en manos, destacando un nódulo rosado mínimamente ulcerado en dorso de mano derecha.



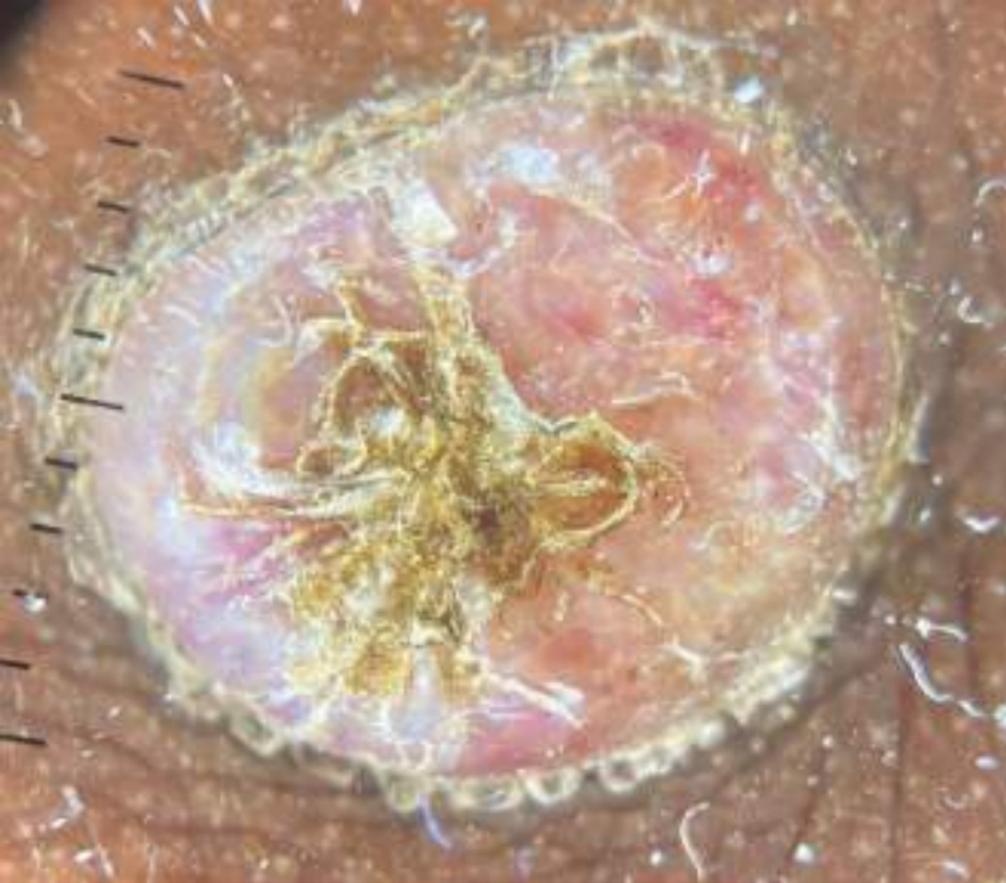


Figura 3.

Patrón dermatoscópico en arcoíris con escama superficial central.

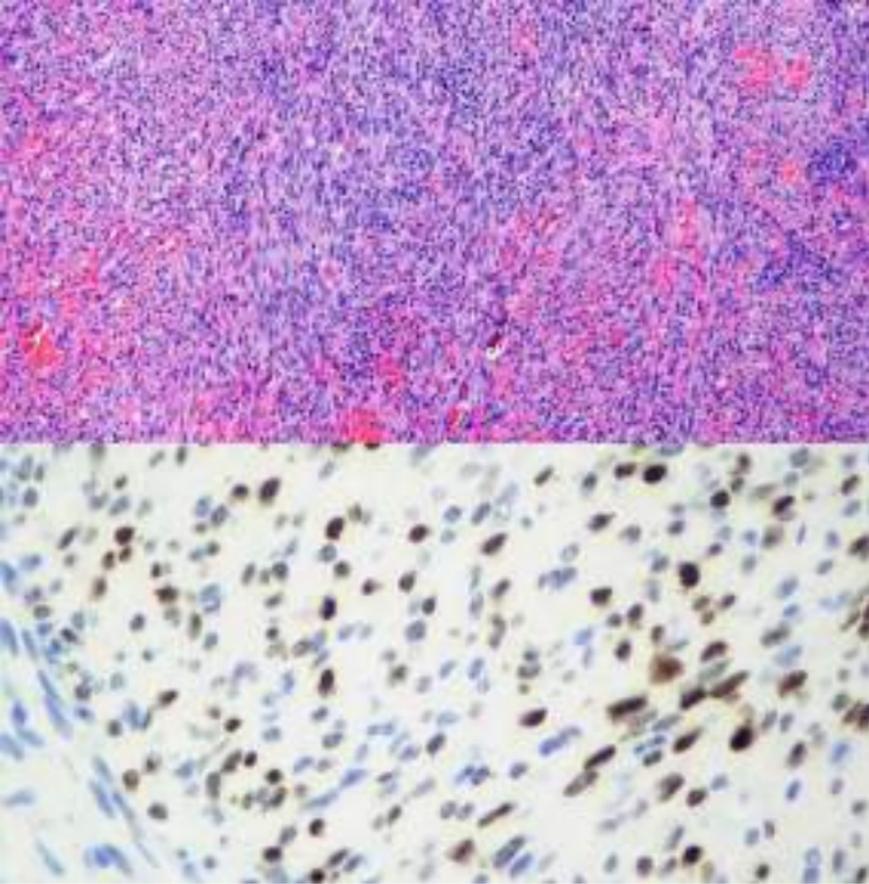


Figura 4.

Estudio anatomopatológico que muestra una proliferación de células fusiformes con leve atipia con formación de pseudocanales vasculares con abundantes hematíes y positividad nuclear para la inmunohistoquímica específica para el VHH-8 con LANA-1.



Bibliografía

1. Parkin D.M et al. Part I: Cancer in Indigenous Africans-burden, distribution, and trends. *Lancet Oncol.* 2008;9:683-692
2. Motlhale M et al. Epidemiology of Kaposi's sarcoma in sub-Saharan Africa. *Cancer Epidemiol.* 2022 Jun;78:102167
3. Perla El Zeinaty et al. Sarcoma de Kaposi endémico. *Cancers (Basel)*, 2023 Feb; 15(3): 872.
4. Simonart T. Role of environmental factors in the pathogenesis of classic and African-endemic Kaposi sarcoma. *Cancer Lett.* 2006; 244:1-7.
5. Cheng ST et al. Rainbow pattern in Kaposi's sarcoma under polarized dermoscopy: a dermoscopic pathological study. *Br J Dermatol.* 2009 Apr;160(4):801-9.
6. Elmas OF et al. Dermoscopic rainbow pattern: A strong clue to malignancy or just a light show? *North Clin Istanbul.* 2020 Aug 31;7(5):494-498.
7. Draghici C, Vajaitu C, Solomon I, Voiculescu VM, Popa MI, Lupu M. The Dermoscopic Rainbow Pattern - A Review of the Literature. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2019 Jun;27(2):111-115.
8. S.C. Hu et al. Dermoscopy of Kaposi's sarcoma: Areas exhibiting the multicoloured «rainbow pattern». *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 23 (2009)
9. Lebbe C. et al. Diagnosis and treatment of Kaposi's sarcoma: European consensus-based interdisciplinary guideline (EDF/EADO/EORTC). *Eur J Cancer.* 2019 Jun;114:117-127.



13

El valor de la clínica en el diagnóstico diferencial de los linfomas cutáneos de células T

Mar Rodríguez Troncoso
María Zulaika Lloret
María Dolores Pegalajar García
Jorge Juan Vega Castillo



Anamnesis

Varón de 39 años que contactó con el Servicio de Urgencias Hospitalario por la presencia de un nódulo violáceo ulcerado en región pretibial derecha de una semana de evolución (**Figura 1**). Comentaba episodios previos similares y autolimitados de nódulos en extremidades y una historia de placas eritematodescamativas en miembros superiores e inferiores de 10 años de evolución. Se planteó como diagnóstico un ectima y se tomó muestra para cultivo y biopsia de la lesión, siendo pautado tratamiento antibiótico y corticoides orales.

Exploración física

Acudió posteriormente a revisión con resolución de la lesión y un resultado del cultivo negativo, siendo la biopsia compatible con un eritema nodoso o una vasculitis nodular. En consulta, además, se apreciaron manchas y placas eritematodescamativas liquenificadas generalizadas, con respeto de área facial, y otras lesiones nodulares en tronco y extremidades. Se decidió tomar biopsias de placas y nódulos (**Figura 2**), cuyos resultados fueron diversos (dermatitis atópica, sarcoidosis), y se pautaron sucesivos tratamientos con corticoides orales y tópicos, metotrexato y ciclosporina, sin llegar a controlarse la enfermedad.

Exploraciones complementarias

Ante el fallo del último tratamiento se repite biopsia de una placa, con resultado de micosis fungoide (MF), y de una lesión nodular, con resultado de proceso linfoproliferativo T de células grandes CD30+ ALK1- (**Figuras 3 y 4**).



Se planteó desde Anatomía Patológica la posibilidad de que pudiera tratarse tanto de una papulosis linfomatoide (PL) como de un linfoma anaplásico de células grandes cutáneo primario (LACG-CP) o, menos probable, una micosis fungoide con transformación a célula grande (MFT). Puesto que las lesiones nodulares del paciente eran multifocales, de pequeño tamaño, con predominio de extremidades y respeto de cabeza y cuello, y seguían un curso recurrente y autorresolutivo, se consideró clínicamente más probable una papulosis linfomatoide.

Diagnóstico

Finalmente, tras haberse descartado enfermedad sistémica mediante pruebas de imagen y estudio de clonalidad en médula ósea y sangre periférica, se estableció el diagnóstico de papulosis linfomatoide y micosis fungoide, debido a la clínica de pápulas y nódulos recurrentes y autoinvolutivos y la historia de manchas y placas de años de evolución, junto con los resultados histológicos compatibles con ambos procesos.

Tratamiento

Actualmente el paciente, tras haber rechazado la fototerapia, realiza tratamiento con corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos, con buen control del cuadro a nivel cutáneo.

Evolución

Periódicamente, se repiten estudios para descartar enfermedad sistémica y transformación a célula grande, sin que estas se hayan observado hasta la fecha.



Comentario

El diagnóstico diferencial de los linfomas cutáneos de células T supone en muchas ocasiones un reto diagnóstico¹, siendo el paradigma de ello los trastornos linfoproliferativos T de célula grande CD30+. Se ha descrito cierto grado de solapamiento histológico entre PL, LACG-CP y MFT. Por tanto, resulta esencial el reconocimiento de los hallazgos clínicos típicos de cada uno. La PL se presenta típicamente con pápulas y/o nódulos recurrentes y autorresolutivos en extremidades, aunque también se pueden comprometer cara, manos y región genital. En el LACG-CP aparecen típicamente nódulos ulcerados sin resolución completa en extremidades. En la MFT se verán típicamente nódulos o tumores en tronco junto con una historia de manchas y placas de larga data². La PL y el LACG-CP pueden presentarse sincrónicamente con una MF, como sucede con nuestro paciente. En esta tesitura, el pronóstico es similar al de las entidades de manera aislada, pero es significativamente mejor que el de la MFT³.

Por consiguiente, insistimos en que el dermatólogo constituye una figura clave en el diagnóstico de estas enfermedades con el fin de descartar las de mayor gravedad.





Figura 1.

Nódulo ulcerado violáceo en región pretibial derecha por el que acudió a Urgencias.





Figura 2.

Nódulos violáceos en brazo derecho de los que se realizó biopsia escisional compatible con síndrome linfoproliferativo cutáneo de células T CD30+.



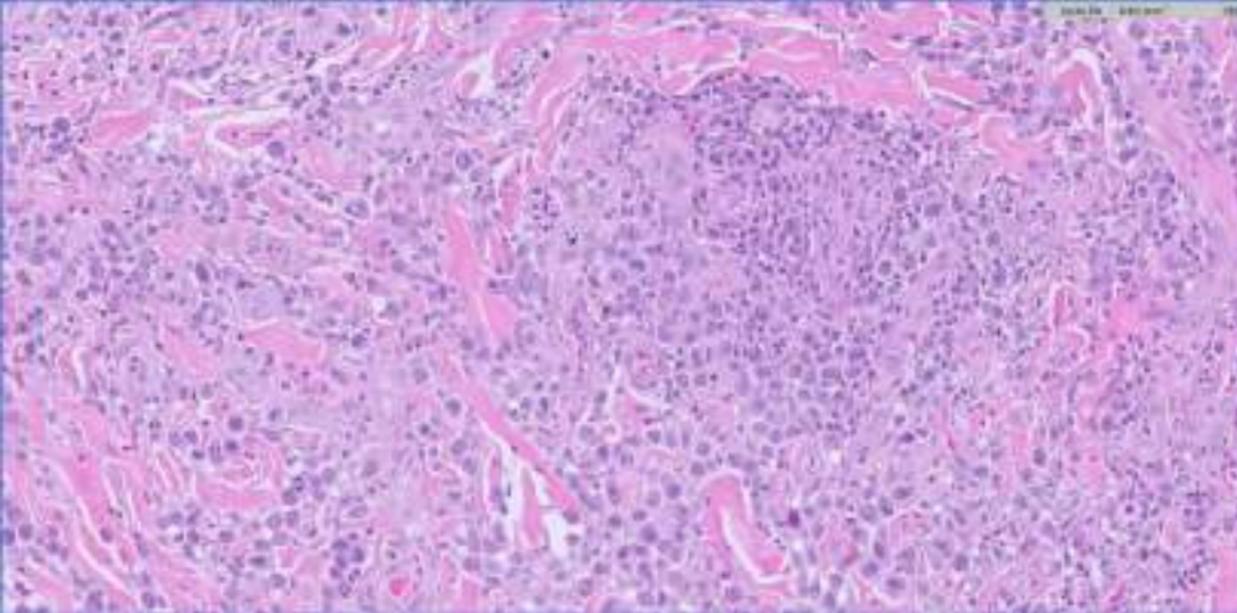


Figura 3.

Biopsia con resultado de síndrome linfoproliferativo cutáneo de células T CD30+. Hematoxilina-eosina X20.



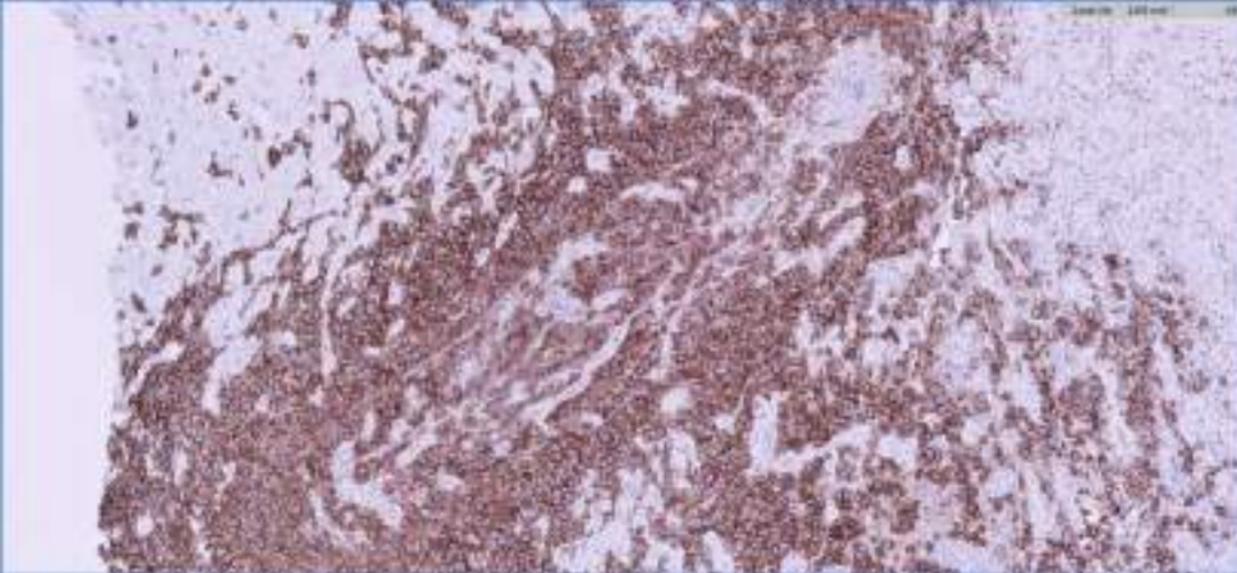


Figura 4.

Biopsia con resultado de síndrome linfoproliferativo cutáneo de células T CD30+. Inmunohistoquímica CD30 X10.



Bibliografía

1. Pujol RM, Gallardo F. Cutaneous Lymphomas - Part I: Mycosis Fungoides, Sézary Syndrome, and CD30+ Cutaneous Lymphoproliferative Disorders. *Actas Dermosifiliogr*. 2021;112(1):14-23. doi: [10.1016/j.ad.2020.08.003](https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.003).
2. Fauconneau A, Pham-Ledard A, Cappellen D, Frison E, Prochazkova-Carlotti M, Parrens M, Dalle S, Joly P, Viraben R, Franck F, Ingen-Housz-Oro S, Giacchero D, Jullié ML, Vergier B, Merlio JP, Beylot-Barry M. Assessment of diagnostic criteria between primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma and CD30-rich transformed mycosis fungoides; a study of 66 cases. *Br J Dermatol*. 2015;172(6):1547-1554. doi: [10.1111/bjd.13690](https://doi.org/10.1111/bjd.13690).
3. Gao C, McCormack CJ, van der Weyden C, Twigger R, Buelens O, Lade S, Khoo C, Campbell BA, Goh M, McKelvie P, Prince HM. The importance of differentiating between mycosis fungoides with CD30-positive large cell transformation and mycosis fungoides with coexistent primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2021;84(1):185-187. doi: [10.1016/j.jaad.2020.04.073](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.04.073).



14

Una queratosis seborreica y un acompañante inesperado

Alejandra Méndez Valdés
Sara de Benito Mendieta
Joseph Simon Griffiths Acha
Miguel Vela Ganuza



Anamnesis

Mujer de 70 años remitida para valoración de una lesión pigmentada en mama izquierda, de tiempo de evolución desconocido, que fue objetivada durante una revisión por parte de ginecología.

Como antecedentes personales relevantes, la paciente fue diagnosticada de un carcinoma ductal infiltrante de mama estadio IIB tipo luminal A hace 15 años (en 2007), realizándose tumorectomía y linfadenectomía axilar, radioterapia complementaria y posterior quimioterapia (esquema TAC con adriamicina, docetaxel y ciclofosfamida), y hormonoterapia con anastrozol en adyuvancia.

Exploración física

En el cuadrante infero-externo de la mama izquierda, presentaba una lesión papulosa de color marrón oscuro con tapones córneos, fisuras y criptas por dermatoscopia (**Figura 1**). Inmediatamente adyacente a dicha lesión, en su parte superior, presentaba una lesión nodular de coloración violácea y aspecto vascular, aunque sin claras estructuras identificables por dermatoscopia (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una microscopía confocal de reflectancia (MCR) para filiación de la lesión. En la zona pigmentada presentaba un patrón en panal de abejas en el cual no se objetivaron células atípicas; y en la unión dermoepidérmica se observaron papilas de contornos policíclicos y comedones, sin células atípicas. En el polo superior, únicamente se objetivó una costra, correspondiente al área ulcerada de la lesión.



En aquel momento la lesión había crecido y se encontraba indurada a la palpación. Se realizó una biopsia extirpación en bloque y los cortes histológicos mostraron una proliferación mal delimitada, que ocupaba la dermis media y profunda, formada por un componente vascular de morfología irregular, con endotelios prominentes atípicos, y una zona de aspecto epiteliode con células de citoplasmas amplios eosinófilos, con núcleos pleomórficos atípicos con nucleolos marcados y frecuentes mitosis. Entre las células atípicas se evidenciaba un infiltrado inflamatorio linfoide, así como abundantes hematíes y focos de necrosis (**Figura 3**). Se realizó un estudio inmunohistoquímico que mostraba positividad para CD31, D2-40 y C-Myc en las células atípicas, con un p53 positivo en el 40% de las células, presentando negatividad para C-KIT, y CKAE1/3 (**Figura 4**). El índice proliferativo (Ki-67) era de alrededor de un 50% de las células. Se estableció el diagnóstico de angiosarcoma secundario a radioterapia, con áreas de angiosarcoma epiteliode. No se observó carcinoma mamario in situ ni infiltrante.

Diagnóstico

Angiosarcoma secundario a radioterapia.

Tratamiento

Se realizó una mastectomía simple de la mama izquierda. En el estudio histopatológico se objetivaron focos residuales de angiosarcoma epiteliode en torno a la cicatriz de la tumorectomía previa con una infiltración en profundidad de 7 mm.



Evolución

En la seguimiento, a los pocos meses de la mastectomía terapéutica inicial, se objetivaron dos nuevas lesiones cutáneas inmediatamente adyacentes al margen externo de la cicatriz previa. Dado que era factible la realización de una resección con márgenes amplios, se optó por esta opción y el estudio histológico confirmó que se trataba de una recaída local. Los márgenes quirúrgicos estaban libres. Actualmente la paciente se encuentra estable clínicamente y sin datos de recidiva clínicos ni radiológicos por lo que se ha tomado la actitud de seguimiento estrecho con PET-TC trimestral.

Comentario

Presentamos el caso de una paciente con angiosarcoma de mama que apareció tras una tumorectomía con radioterapia adyuvante. La tendencia a realizar intervenciones conservadoras del cáncer de mama ha llevado al amplio uso de la radioterapia, aumentando el riesgo de malignidad radioinducida¹. La cirugía es la mejor opción terapéutica, aunque existen estudios sobre el uso de radioterapia o quimioterapia en casos seleccionados, con resultados variables. El pronóstico es desfavorable, con alta tasa de recidivas y tendencia a metastatizar². La supervivencia es escasa³. Existen estudios que sugieren que los casos radioinducidos tendrían peor pronóstico que los esporádicos⁴. En conclusión, el angiosarcoma de mama es una complicación infrecuente e importante tras radioterapia de la mama. Es importante estar alerta y sospecharlo ante la aparición de nódulos violáceos en una mama previamente irradiada, ya que el diagnóstico y manejo precoz podrían contribuir a mejorar el pronóstico.





Figura 1.

Imagen clínica. Se observa una lesión papulonodular de bordes bien definidos con una parte ulcerada en su zona superior y otra papulosa marrón oscura en la zona inferior.





Figura 2.

Imagen de dermatoscopia con luz no polarizada y líquido de inmersión. Se observan tapones córneos y patrón cerebriforme en el polo inferior de coloración parduzca. En su parte superior se visualiza una imagen de aspecto vascular sin identificarse estructuras claras por dermatoscopia.



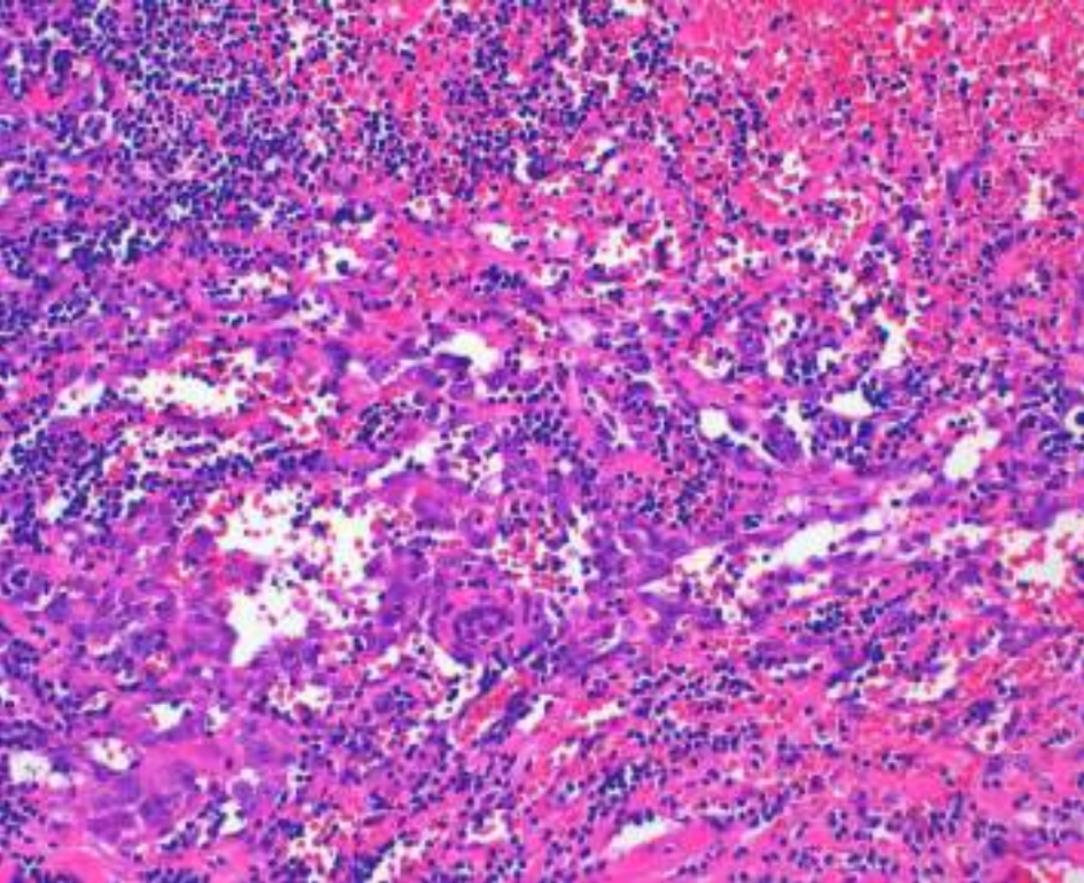


Figura 3.

Estudio histopatológico (hematoxilina-eosina x100). Se objetivan espacios vasculares irregulares con endotelios prominentes atípicos y células epitelioides con núcleos pleomórficos atípicos, nucleolos marcados y frecuentes mitosis. Asimismo, se observa un infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario con abundantes hematíes y focos necróticos.



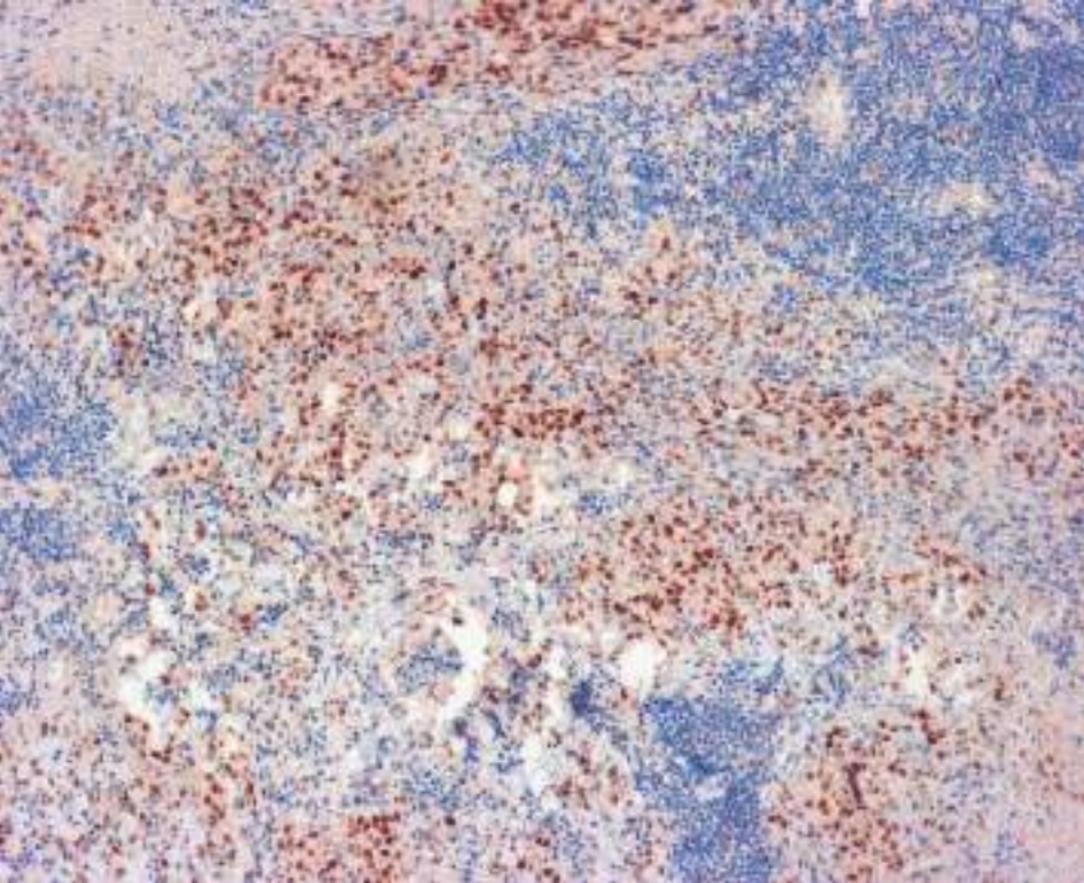


Figura 4.

Estudio inmunohistoquímico (x100) que muestra positividad para C-Myc en las células atípicas.



Bibliografía

1. Armengot-Carbó M, Roca-Estellés MJ, Quecedo-Estébanez E, Gimeno-Carpio E. Angiosarcoma cutáneo tras radioterapia por cáncer de mama [Angiosarcoma of the skin after breast cancer radiotherapy]. *Actas Dermosifiliogr*. 2012 Jul-Aug;103(6):557-9. Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2011.10.014](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.10.014).
2. Kunkel T, Mylonas I, Mayr D, Friese K, Sommer HL. Recurrence of secondary angiosarcoma in a patient with post-radiated breast for breast cancer. *Arch Gynecol Obstet*. 2008 Nov;278(5):497-501. doi: [10.1007/s00404-008-0605-8](https://doi.org/10.1007/s00404-008-0605-8).
3. Abbott R, Palmieri C. Angiosarcoma of the breast following surgery and radiotherapy for breast cancer. *Nat Clin Pract Oncol*. 2008 Dec;5(12):727-36. doi: [10.1038/ncponc1242](https://doi.org/10.1038/ncponc1242).
4. Gladdy RA, Qin LX, Moraco N, Edgar MA, Antonescu CR, Alektiar KM, Brennan MF, Singer S. Do radiation-associated soft tissue sarcomas have the same prognosis as sporadic soft tissue sarcomas? *J Clin Oncol*. 2010 Apr 20;28(12):2064-9. doi: [10.1200/JCO.2009.25.1728](https://doi.org/10.1200/JCO.2009.25.1728).



15

Pápulas sangrantes en cuero cabelludo

Sara Becerril Andrés
Mónica Martins Lopes
Pilar Cabeza de los Arcos
Francisco Domínguez de Luis



Anamnesis

Mujer de 52 años derivada a la consulta de Dermatología por lesiones en cuero cabelludo de 3 años de evolución, no dolorosas ni pruriginosas, que asociaban sangrado espontáneo y con el roce. Como antecedentes médicos destacaban hipotiroidismo, asma y síndrome ansioso-depresivo; en tratamiento crónico con levotiroxina, montelukast, lorazepam y mirtazapina.

Exploración física

En cuero cabelludo, a nivel occipital izquierdo, presentaba 2 pápulas rosadas blandas de superficie lisa de 4 y 6 mm. Además, aportaba una imagen y un vídeo en los que se observaba sangrado pulsátil de una de las lesiones (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

La biopsia reveló una proliferación vascular rodeada por un infiltrado mixto linfocítico y eosinófilo. El componente vascular estaba compuesto por vénulas de paredes gruesas con presencia de vacuolas citoplasmáticas en las células endoteliales (**Figura 2**).

Diagnóstico

En base a los hallazgos clínicos se estableció el diagnóstico de sospecha de hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, que se confirmó posteriormente mediante biopsia.



Tratamiento

Se decidió realizar extirpación de ambas lesiones bajo anestesia local.

Evolución

La paciente no ha presentado recidivas en los 3 meses posteriores a la intervención.

Comentario

La hiperplasia angiolofoide con eosinofilia es un proceso angiolinfoproliferativo benigno raro que se manifiesta con pápulas o nódulos rosados que muestran predilección por la región periauricular, facial y cuero cabelludo. Pueden ser asintomáticos o asociar prurito o sangrado, como en nuestro caso^{1,2}.

Aunque su patogénesis es desconocida, podría representar una reacción a traumatismos, infecciones o desequilibrios hormonales, como embarazo o hipotiroidismo, antecedente que presentaba nuestra paciente^{1,2}.

La histología muestra una proliferación vascular anormal e infiltrados linfocíticos con eosinófilos. Los vasos están dilatados y presentan un endotelio protruido con núcleos redondeados o poligonales en el que se pueden ver vacuolas citoplasmáticas^{3,4}.

Su principal diagnóstico diferencial es la enfermedad de Kimura, aunque también deben considerarse el granuloma piogénico, linfoma cutáneo, cilindroma, angiosarcoma o hemangioma³.

El tratamiento de elección es la extirpación, aunque la recurrencia es común. Otros abordajes con eficacia variable incluyen la crioterapia, radioterapia, corticoides tópicos o intralesionales y láser^{1,2}.

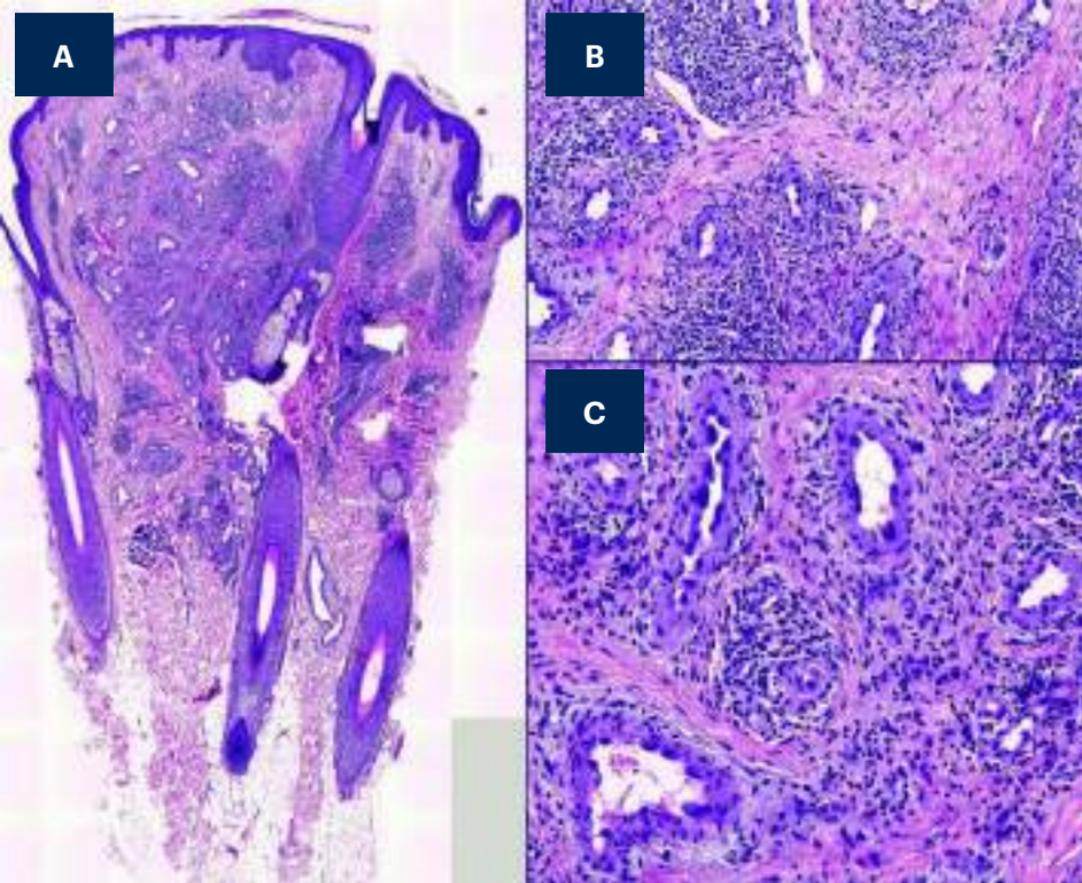




Figura 1.

Dos pápulas rosadas de 4 y 6 mm en región occipital izquierda. Obsérvese el sangrado de la lesión inferior.



**A****B****C****Figura 2.**

Histología (hematoxilina y eosina).

A) Imagen panorámica de la biopsia que muestra una proliferación vascular rodeada por un infiltrado inflamatorio en la dermis (4x).

B) Vénulas dilatadas con paredes tumefactas y vacuolas citoplasmáticas en las células endoteliales (10x).

C) A mayor aumento se puede distinguir el componente mixto del infiltrado inflamatorio, compuesto por linfocitos y eosinófilos (20x).



Bibliografía

1. Bahloul E, Amouri M, Charfi S, et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: report of nine cases. *Int J Dermatol.* 2017;56(12):1373-1378.
2. 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;74(3):506-12.e11.
3. Bastos JT, Rocha CRMD, Silva PMCE, Freitas BMP, Cassia FF, Avelleira JCR. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia versus Kimura's disease: a case report and a clinical and histopathological comparison. *An Bras Dermatol.* 2017;92(3):392-394.
4. Cho M, Kaku Y, Goto K, et al. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: A case of spontaneous partial regression post-biopsy. *J Dermatol.* 2018;45(10):e284-e285.



16

“Este ombligo no es mi ombligo”

Pedro Naranjo Álamo
Ana Beatriz Felipe Robaina
Ana Rebolledo Ruiz
Carlos Pelayo Hernández Fernández



Anamnesis

Mujer de 54 años, sin antecedentes personales relevantes hasta entonces, acudió a consulta por una lesión en el abdomen. Refería tenerla desde hacía 15 años, pero en los últimos 12 meses había crecido asociando dolor, sangrado ocasional y una pérdida de hasta 10 kilogramos de peso. Negada fiebre, sudoración nocturna, hiporexia o astenia; así como otra sintomatología sistémica. Sin antecedentes familiares de interés. Se ingresó para estudio.

Exploración física

Buen estado general, normohidratada, pero con palidez mucocutánea. En la zona central del abdomen presentaba una lesión tumoral de color gris-marronácea de unos 12 x 8 x 3 centímetros (cm), ovalada, de bordes bien definidos con eritema perilesional. Se encontraba cubierta de un magma necrótico con claros signos de sobreinfección (**Figura 1**). A la dermatoscopia no se apreciaban zonas de pigmento ni hallazgos específicos que orientasen a un diagnóstico concreto. No se apreciaban lesiones satélite ni a otros niveles. No se palpaban adenopatías. No se palpaba hepatomegalia ni esplenomegalia. La exploración neurológica no presentó alteraciones.

Exploraciones complementarias

En la analítica de sangre al ingreso destacaba una anemia ferropénica (Hemoglobina 7,43 g/dL, Volumen Corpuscular Medio 59,4 fL, ferritina 8 ng/mL) y aumento leve de reactantes de fase aguda (Leucocitos 14.400/ μ L; Neutrófilos 12.000/ μ L; Proteína C Reactiva 18,51 mg/L).



En la Tomografía Computarizada (TC) se evidenció una masa de unos 12 centímetros en su eje mayor que infiltraba línea alba y espacio extraperitoneal abdominal. No se apreciaron adenopatías, lesiones metastásicas pulmonares ni craneales. Se realizó una Resonancia Magnética (RM) que describió una masa de pared abdominal con epicentro en región umbilical de morfología polilobulada, de 11 cm de longitud por 12,3 cm de diámetro transversal y 6,6 cm de diámetro anteroposterior. Presentaba un comportamiento de señal hipointensa respecto a la grasa e hiperintensa respecto al músculo en secuencias T1, marcadamente hiperintensa en secuencias con supresión grasa, que presentaba un realce nodular de su pared en secuencia contrastadas y una marcada restricción de la difusión. Presentaba una gran ulceración central. Infiltraba la musculatura del recto anterior del abdomen y el peritoneo sin aparente infiltración del marco colónico. Se realizó biopsia cutánea con sospecha clínica de carcinoma epidermoide, sarcoma y melanoma, entre otros, con resultado compatible con un melanoma con invasión vascular (**Figura 2A-D**). La inmunohistoquímica fue positiva para SOX10, HMB-45, MART-1, PRAME (**Figura 3A-D**), SATB2 e INI-1; siendo negativa para S100, CD34, GATA3, CD163, CD68, CD45, CK7, CK20, CDX-2, receptores de estrógenos y progesterona; y GCDPF-15.

La pieza de extirpación completa confirmó un melanoma invasor con un Breslow aproximado de 80 milímetros, ulcerado, con imágenes de invasión vascular pero no neural; más de 10 mitosis por milímetro cuadrado, con microsateletosis y bordes de resección respetados.

Diagnóstico

Melanoma.



Tratamiento

Ante la ausencia de metástasis a distancia se realizó extirpación completa de la lesión por parte de Cirugía Plástica y Cirugía General, con cobertura mediante colgajo local e injertos de piel total obtenidos del muslo derecho. Se decidió seguimiento ecográfico ganglionar por imposibilidad de realizar biopsia selectiva de ganglio centinela.

Evolución

Desde la extirpación de la lesión en octubre la paciente está recibiendo doble inmunoterapia (ipilimumab + nivolumab) por parte del servicio de Oncología Médica y permanece sin evidencia de enfermedad en la actualidad. No ha desarrollado efectos secundarios inmunomediados por el tratamiento.

Comentario

El melanoma cutáneo, responsable del 50 % de las muertes por cáncer de piel, muestra una incidencia creciente en España, con 9 casos por cada 100.000 personas al año¹. La cirugía es el tratamiento principal, permitiendo la evaluación del índice de Breslow para determinar la extensión del tumor, clave en el pronóstico y el manejo del paciente². Un índice superior a 4 mm conlleva un alto riesgo de metástasis ganglionares (35%)³ y a distancia (30-70%)⁴. La presencia de ulceración o invasión linfovascular también influye en el pronóstico⁵. Lo impactante de este caso, con ausencia de metástasis ganglionares o a distancia a pesar del gran espesor tumoral, debe mantener a los facultativos alerta ante la posibilidad de encontrar melanomas en lesiones tumorales que inicialmente no lo sugieran con el fin de propiciar el manejo más adecuado de estos pacientes.





Figura 1.

Lesión tumoral de 12 x 8 x 3 cm a nivel mesogástrico, con importante magma necrótico central.



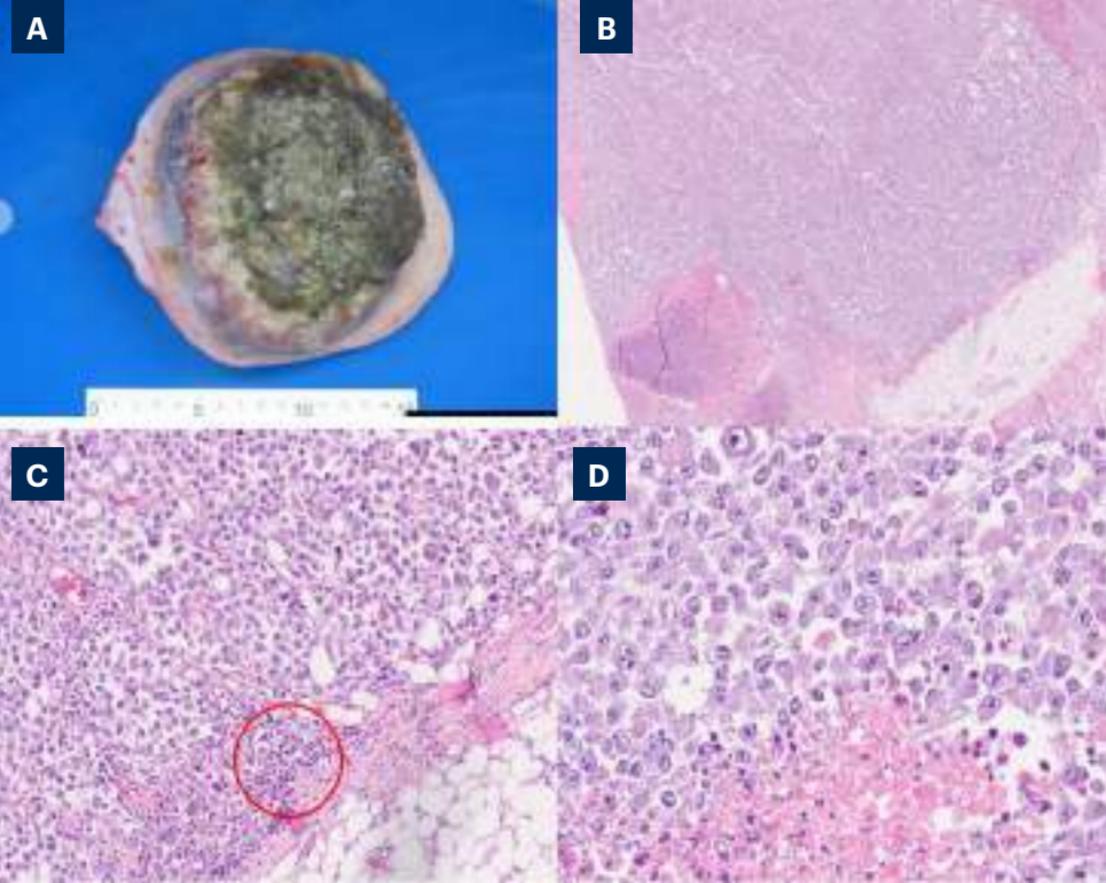


Figura 2.

A) Pieza macroscópica

B-D) Hematoxilina-eosina (x2, x10, x20): Infiltrado celular pleomorfo con células de citoplasma grisáceo en dermis profunda que alcanza tejido celular subcutáneo y músculo. Nucleolos prominentes. En **C** se aprecia infiltrado inflamatorio peritumoral a expensas de linfocitos (*círculo rojo*).



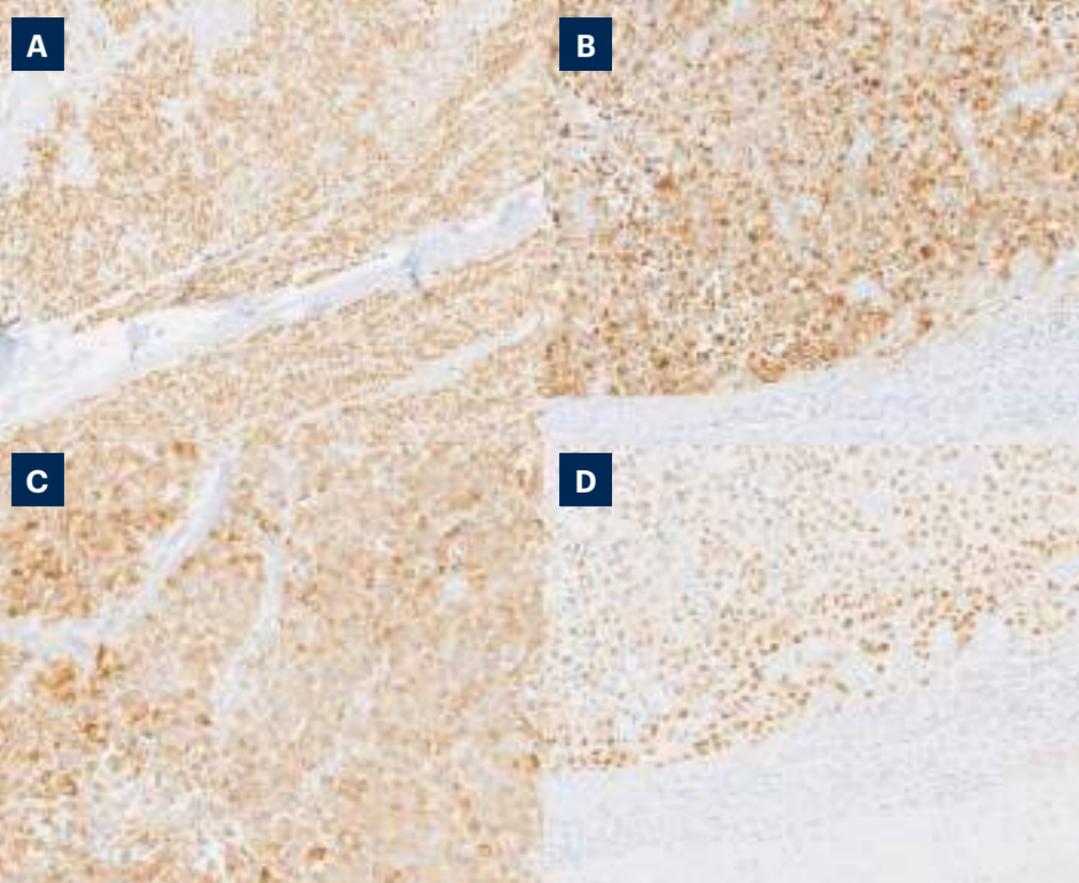


Figura 3.

Tinciones de
inmunohistoquímica.

- A)** SOX10 (x10) positivo.
- B)** HMB-45 (x10) positivo.
- C)** MART-1 (x10) positivo.
- D)** PRAME (x10) positivo.



Bibliografía

1. Grau Pérez M. Epidemiology of skin melanoma in Gran Canaria (Canary Islands, Spain) 2007-2018. Incidence, clinical presentation and spatial analysis. Epidemiología del melanoma cutáneo en Gran Canaria (Islas Canarias, España) 2007-2018 Incidencia, presentación clínica y análisis espacial [Internet]. 2023 [citado 14 de mayo de 2023]; Disponible en: <https://accedacris.ulpgc.es/jspui/handle/10553/121933>
2. Zuluaga-Sepúlveda MA, Arellano-Mendoza I, Ocampo-Candiani J. Actualización en el tratamiento quirúrgico del melanoma cutáneo primario y metastásico. Cir Cir. 2016;84:77-84.
3. Schlotmann F, Sadava EE, Campos Arbulú A, Fernández Vila JM, Mezzadri NA. Predictores de metástasis de ganglio centinela en melanoma cutáneo. Rev Argent Cir. 2015;107:1-10.
4. Serna-Macías JA, Sánchez-Casas NR, Morató-López AE, Reyes-García MN, Isusi-Alcazar JM. Melanoma maligno cutáneo. El rol del PET-CT. Gac Mex Oncol. 2012;11:104-12.
5. Nagore Enguידanos E, Oliver Martínez V, Botella Estrada R, Insa Mollá A, Fortea Baixauli JM. Factores pronósticos en el melanoma maligno cutáneo localizado: estudio de 639 pacientes. Med Clínica. 2005;124:361-7.



17

Cuando el volcán entra en erupción

Alicia Marcos Monera
Carmen Sáez Fuster
Ana María Carballido Vázquez
Antonio González López



Anamnesis

Mujer de 80 años que es valorada por primera vez en nuestro servicio a través de tele dermatología, por una interconsulta realizada por su Médico de Atención Primaria, en la que cuenta una lesión tumoral de rápido crecimiento en región infranasal izquierda (**Figura 1**). Ante la sospecha de que pudiese tratarse de un carcinoma de tipo escamoso, se citó en nuestra consulta presencialmente para valoración. La paciente nos contaba la aparición de una “verruca” hacía un mes, tras lo que aplicó un producto antiverrugas de farmacia, con rápido crecimiento posterior hasta ser vista en consulta (**Figura 2**).

Exploración física

La paciente presentaba un nódulo excrecente crateriforme con núcleo de queratina y de bordes bien delimitados. Aproximadamente medía 2 cm de diámetro, se encontraba en labio superior izquierdo y ya estaba invadiendo narina ipsilateral.

Exploraciones complementarias

No se realizaron pruebas complementarias.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica por las características y el rápido crecimiento de la lesión fue de queratoacantoma.



Tratamiento

Por el tamaño y la zona de la lesión, decidimos iniciar el tratamiento con inyecciones intralesionales de metotrexato 7.5 mg cada 2 semanas, con la posibilidad de repetir a las 2 y 4 semanas (**Figura 3**). El objetivo primario es la resolución de la lesión y si esta no es posible, como tratamiento neoadyuvante, disminuyendo el tamaño para una futura cirugía.

Evolución

Pendientes de la respuesta a las inyecciones de metotrexato.

Comentario¹⁻³

El queratoacantoma es un tumor de tipo queratinocítico, que se caracteriza habitualmente por una pápula o nódulo crateriforme con queratinización central, bordes bien delimitados y crecimiento en semanas o meses. En su evolución puede estabilizarse e incluso resolverse. El lugar de aparición más frecuente es en cara y cuello. El tratamiento de elección es quirúrgico. No obstante, dado su rápido crecimiento y la habitual afectación de zonas anatómicas difíciles que garanticen un buen resultado funcional y estético, en ocasiones se opta por tratamientos no quirúrgicos. Una de las opciones son las inyecciones intralesionales de metotrexato. Estas últimas han sido demostrado ser eficaces y seguras y una buena alternativa, no solo como primera línea en pacientes con alto riesgo quirúrgico o con lesiones con abordaje difícil, sino también como tratamiento neoadyuvante para facilitar la cirugía, disminuyendo el tamaño de la lesión.





Figura 1.

Foto de la consulta realizada por tele dermatología.





Figura 2.

Paciente vista en nuestra consulta 27 días después. Se objetiva el rápido crecimiento de la lesión.





Figura 3.

Inyección de metotrexato intralesional.



Bibliografía

1. Kwiek, B., & Schwartz, R. A. (2016). Keratoacanthoma (KA): An update and review. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 74(6), 1220–1233. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.11.033>
2. Martorell-Calatayud, A., Requena, C., Nagore, E., Sanmartín, O., Serra-Guillén, C., Botella-Estrada, R., Sanz-Motilva, V., Llombart, B., Alcañiz-Moscardo, A., & Guillén-Barona, C. (2011). Ensayo clínico: la infiltración intralesional con metotrexato de forma neoadyuvante en la cirugía del queratoacantoma permite obtener mejores resultados estéticos y funcionales. *Actas dermo-sifiliograficas*, 102(8), 605–615. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.03.013>
3. Silvestre Torner, N., Gruber Velasco, F., Romero Jiménez, B., & Vargas Laguna, E. (2023). Tratamiento intralesional de queratoacantomas con metotrexato: serie de casos. *Actas dermo-sifiliograficas*, 114(3), 279–281. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.04.021>



18

Piel de naranja sanguina

Miriam Fernández Parrado
Isabel Ibarrola Hermoso de Mendoza
Clara Miguel Miguel
Berta Bonaut Iriarte



Anamnesis

Una mujer de 83 años, parcialmente independiente para las actividades básicas de la vida diaria, presentaba una lesión pretibial que había crecido rápidamente en pocos meses. Era dolorosa y cada vez le dificultaba más la marcha, Como antecedentes de interés, la paciente había sido intervenida de un sarcoma uterino mediante histerectomía completa, linfadenectomía izquierda y radioterapia hacía 27 años. Casi quince años después de tratamiento había desarrollado linfedema crónico en esa extremidad.

Exploración física

Se objetivó una gran placa violácea pretibial izquierda de aspecto rugoso y con unas medidas aproximadas de 8 por 12 centímetros con varios puntos de sangrado y varias lesiones nodulares satélites y que se iban extendiéndose hacia la parte proximal de la extremidad. La extremidad izquierda presentaba intenso edema, piel de naranja de color amarillento. Con dermatoscopio los nódulos violáceos mostraban un velo violáceo, con puntos blancos y líneas blancas rectas, así como áreas sin estructuras de diferentes tonalidades que variaban entre el granate y el morado (Figuras 1-4).

Exploraciones complementarias

Ante estos hallazgos clínicos, se sospechó inicialmente un angiosarcoma cutáneo, pero era necesario descartar otras opciones diagnósticas incluidas en el diagnóstico diferencial, como el sarcoma de Kaposi, un linfoma de células B tipo pierna y metástasis de cáncer uterino por lo que se solicitaron una analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y marcadores tumorales, una resonancia magnética para valorar la extensión local, así como una tomografía computerizada para descartar metástasis y se realizó una biopsia para filiar el tumor.



La analítica reveló una anemia normocítica normocrómica, sin otras alteraciones.

La resonancia magnética reveló infiltración muscular sin afectación ósea y no se objetivaron metástasis en la TC.

La histología mostró una dermis colagenizada con infiltración de células epitelioides agrupadas en pequeños nidos rodeadas por numerosos hematíes extravasados. Además, las células presentaban una marcada atipia con un núcleo vesicular y prominente y un nucleolo casi ausente. Los marcadores CD34, ERG, d2-40, y c-myc fueron positivos (**Figura 5**), mientras que el herpes virus-8 (**Figura 6**) y las citoqueratinas ae1-ae3, s100 fueron negativos.

Diagnóstico

Angiosarcoma sobre linfedema crónico en extremidad o variante del síndrome de Stewart-Treves.

Tratamiento

Se inició radioterapia paliativa para reducir dolor y disminuir el sangrado. La paciente recibió 20 Grays en cinco sesiones.

Evolución

Aunque se consiguió controlar el sangrado y aliviar los síntomas locales, la paciente falleció al cabo de siete meses.

Comentario¹⁻⁶

El angiosarcoma es un tumor vascular infrecuente que puede desarrollarse en el cuero cabelludo de personas de edad avanzada (síndrome de Wilson Jones), sobre linfedema crónico o piel irradiada.



Aunque el primer caso de angiosarcoma sobre linfedema crónico fue descrito por Lowestein y Kettle en 1906, el síndrome de Stewart-Treves debe su nombre a la serie de casos publicada por los doctores Stewart y Treves, en la que 6 pacientes intervenidas de cáncer de mama mediante mastectomía radical desarrollaron un angiosarcoma en extremidad superior con linfedema crónico.

Supone un reto diagnóstico, tanto clínico, ya que puede presentarse como un hematoma con un halo amarillento; como histológico, ya que los angiosarcomas bien diferenciados pueden simular hemangiomas. En este escenario, la presencia de células pleomórficas sueltas a modo de tachuelas en el lumen de los vasos (pista conocida como *fish in the creek*), puede sugerir malignidad.

El tratamiento de elección es la cirugía, que puede complementarse con quimioterapia, radioterapia o fármacos antiangiogénicos. Debido al mal pronóstico, los esfuerzos deberían dirigirse a la prevención del linfedema crónico.





Figura 1.

Placa violácea infiltrada con bordes geográficos, zonas ulceradas con sangrado y nódulos tumorales.





Figura 2.

Lesiones nodulares satélites sobre piel edematosa y de una tonalidad amarillenta.





Figura 3.

Lesión violácea con velo azulado, bordes difusos, sin estructuras definidas.





Figura 4.

Lesión heterogénea que combina diferentes tonalidades de rosa con zonas moradas más oscuras, velo azul morado, puntos blancos brillantes y líneas blancas geométricas.



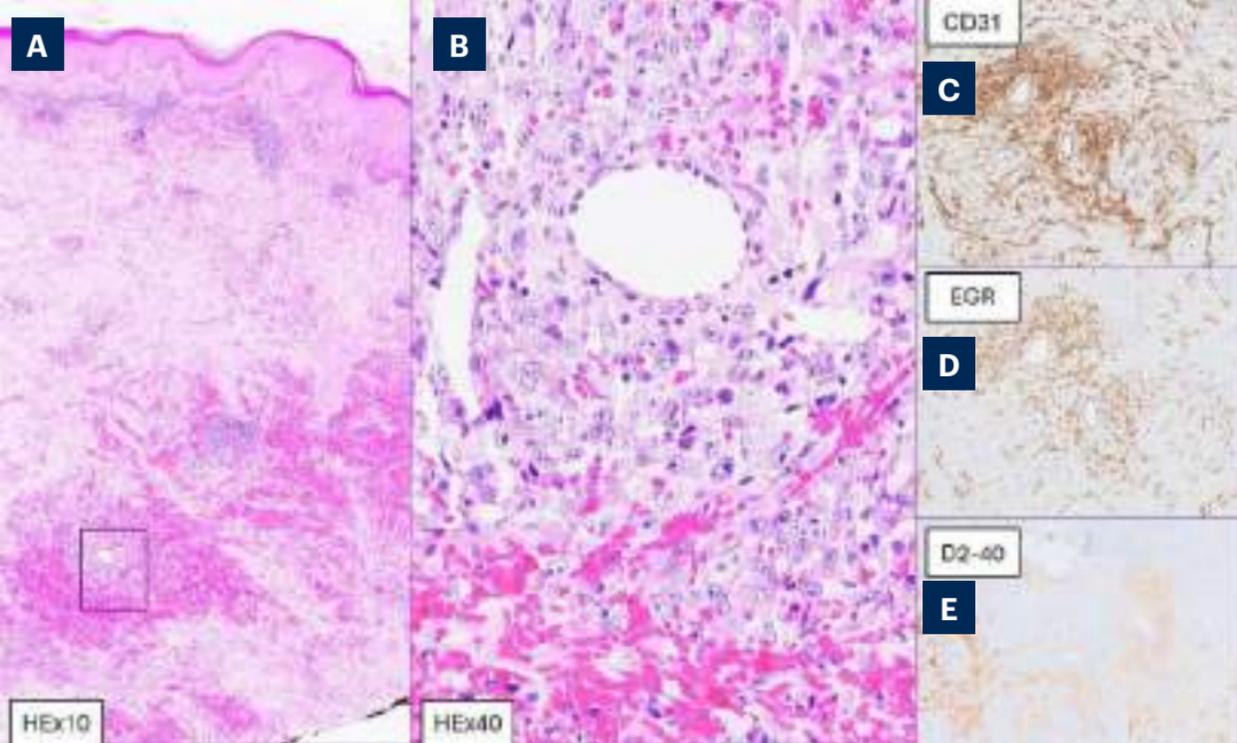


Figura 5.

A) La hematoxilina-eosina muestra un tumor compuesto por nidos sólidos que infiltran la dermis profunda, rodeados de cavidades con extravasación de hematíes. (x10).

B) Los nidos están compuestos por células epitelioides de gran tamaño y forma poligonal. Estas células muestran una marcada atipia citológica y varias mitosis (x40).

C) CD34 positivo.

D) EGR positivo.

E) D2-40 positivo.



Figura 6.

Herpes virus 8 negativo.



Bibliografía

1. Requena C, Sendra E, Lombart B, Sanmartín O, Guillén C, Lavernia J, et al. Angiosarcoma cutáneo: estudio clínico-patológico de 16 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108:457-65.
2. Sharma A, Schwartz RA. Stewart-Treves syndrome: Pathogenesis and management. *Journal of the American Academy of Dermatology.* 2012;67:1342-8.
3. Ruocco V, Brunetti G, Puca R, Ruocco E. The immunocompromised district: a unifying concept for lymphoedematous, herpes-infected and otherwise damaged sites. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2009;23:1364-73.
4. Marasca C, Fontanella G, Fabbrocini G, De Maio G, Tranchini P, Cinelli E, et al. A case of Stewart-Treves Syndrome of the lower limbs: The usefulness of dermoscopy. *Int Wound J.* 2019;16:1237-8.
5. Schmidt AP, Tjarks BJ, Lynch DW. Gone fishing: a unique histologic pattern in cutaneous angiosarcoma. *Cutis.* 2018;101:270-2.
6. Vojtišek R, Sukovská E, Kylarová M, Kacerovská D, Baxa J, Divišová B, et al. Stewart-Treves syndrome: Case report and literature review. *Reports of Practical Oncology & Radiotherapy.* 2020;25:934-8.



19

Micosis fungoide foliculotropa: reporte de un caso

Sebastián Reyes García
Jimena Carrero Martín
Cristina Emilia Galache Osuna



Anamnesis

Mujer de 77 años que acude a consulta por una erupción facial de predominio en hemicara izquierda desde hace 5 años, prácticamente asintomática. Refiere mejoría en los meses de verano y empeoramiento en invierno. La erupción ha ido extendiéndose de forma excéntrica e infiltrando en profundidad. Hasta la fecha, había realizado tratamiento con antibióticos tópicos y corticoides tópicos y orales, con mejoría parcial.

Como antecedentes personales, se trata de una paciente fumadora de 82 paquetes-año, bocio multinodular normofuncionante, hipertensa y con hipercolesterolemia a tratamiento.

Adjunta biopsias previas de estos años con el diagnóstico de rosácea granulomatosa con eccema y la última hiperplasia linfoide cutánea. No refiere sintomatología general.

Exploración física

El examen reveló una placa única que afecta la zona hemifacial izquierda extendiéndose desde zona supraciliar hasta mentón, bien circunscrita, eritematosa con fina descamación, infiltrando en alguna zona planos profundos. No se observa pérdida de pelo a nivel ciliar ni en línea de inserción de cuero cabelludo. Destaca la presencia de múltiples quistes de 2-3 mm en zona preauricular y alguno diseminado (**Figuras 1 y 2**).

No se observaban lesiones en otras zonas de la superficie cutánea, ni se palpaban adenopatías. No se observaban pérdida de cabello.



Exploraciones complementarias

Análiticamente, el hemograma refleja leve plaquetopenia con una bioquímica y coagulación con parámetros dentro de la normalidad.

Aporta 2 informes de biopsias previas. En la primera se describe una dermatosis facial crónica. Hallazgos morfológicos sugestivos de rosácea granulomatosa con eccema sobreañadido.

En la segunda biopsia se muestra un infiltrado linfoide denso confluyente en toda la dermis que respeta epidermis, afectando focalmente hipodermis. La epidermis es atrófica, sin crestas. Los hallazgos epidérmicos son achacados al uso crónico de corticoide tópico y el denso infiltrado linfoide es interpretado como hiperplasia linfoide.

A su llegada a nuestra consulta, realizamos 3 nuevas biopsias en distintas zonas (piel afecta, zona más quística y zona más infiltrada). En las 3 biopsias se observa una epidermis con cambios espongióticos y un abundante infiltrado linfocitario intraepidérmico. En la dermis se observan folículos pilosos que presentan infiltración de su pared por este infiltrado linfocitario. En las zonas próximas a la epidermis donde sale el folículo piloso se observa depósito de mucina. Se aprecian también restos de folículos pilosos completamente infiltrados y destruidos por el infiltrado inflamatorio linfocitario, zonas donde se observan granulomas con reacción a cuerpo extraño. En la dermis también se observa inflamación generalizada en el área interfolicular.

Los linfocitos que componen el infiltrado inflamatorio son CD3+, CD4+, CD5+, CD2+, CD30+ del 15%, TOX+ focal. Se observa un infiltrado CD8+ acompañante. El Ki67 es del 20-30%.



Además, se solicita reordenamiento TCRG. Los resultados mostraron un pico de amplificación compatible con la presencia de una población de linfocitos T con reordenamiento monoclonal. El tamaño del pico es el mismo en las 3 muestras.

Con todo esto se realiza el diagnóstico de micosis fungoide foliculotropa (una de ellas con transformación a célula grande).

Se deriva a Hematología y se solicita TAC como estudio de extensión.

Diagnóstico

Micosis fungoide foliculotropa.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con corticoide tópico de potencia alta. Hematología solicitará inicio de tratamiento con Brentuximab.

Evolución

La paciente fue vista a las 2 semanas de nuevo, con gran mejoría de las lesiones tras aplicación del corticoide tópico. Se encuentra pendiente todavía de estudios de extensión y de inicio de Brentuximab.



Comentario

Alrededor del 10% de las micosis fungoides son variantes foliculotropas, de localización preferente en la cabeza y el cuello y en mayores de 60 años. La forma de presentación es amplia e incluye pápulas y placas, nódulos, comedones, quistes, y folículos prominentes.

El diagnóstico clínico diferencial incluye lesiones acneiformes como acné comedo-quístico de inicio en pacientes adultos, rosácea pápulo-pústulosa o granulomatosa, entre otras.

El estudio histológico muestra la presencia de un infiltrado neoplásico foliculotropo con o sin mucinosis. El inmunofenotipo es similar al de la micosis fungoide clásica.

Respecto al pronóstico estudios recientes dividen los casos en micosis fungoide foliculotrópica avanzada y temprana. Los primeros casos presentan una supervivencia a los 5 años del 69% y los segundos del 94%¹.

Las modalidades terapéuticas más utilizadas son los esteroides, interferón-alfa, retinoides, brentuximab vedotina, mogamulizumab o alemtuzumab².





Figura 1.

Vista lateral izquierda de las lesiones donde se observa la placa eritematosa, con fina descamación, de predominio en hemicara izquierda.





Figura 2.

Mismas lesiones con una
visión frontal.



Bibliografía

1. Hodak E, Amitay-Laish I, Atzmony L, Prag-Naveh H, Yanichkin N, Barzilai A, et al. New insights into folliculotropic mycosis fungoides (FMF): A single-center experience. *J Am Acad Dermatol* (2016) 75(2):347–55. doi: [10.1016/j.jaad.2016.03.009](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2016.03.009).
2. Miyashiro D, Sanches JA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. *Front Oncol*. 2023 Apr 14;13:1141108. doi: [10.3389/fonc.2023.1141108](https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1141108). PMID: 37124514; PMCID: PMC10140754.



20

Un grano peculiar en el labio

Daniel Vírseda González
María Córdoba García-Rayo
Marina de la Puente Alonso
Ana Almodóvar Real



Anamnesis

Mujer de 86 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, hipotiroidismo, y deterioro cognitivo neurodegenerativo que acude por lesión localizada en filtrum y labio superior de aproximadamente un año de evolución. Refiere crecimiento progresivo, sin ulceración, sangrado ni molestias. No recuerda traumatismos o picaduras en la zona ni presentaba antecedentes personales o familiares de cáncer cutáneo.

Exploración física

Se objetiva nódulo excrecente de color rosa salmón homogéneo de 15 mm de diámetro, sin cambios apreciables en la superficie epidérmica (**Figura 1**). A la palpación, presenta consistencia firme pero gomosa, sin adherencia a planos profundos. Sin otras lesiones de interés en la exploración del resto del tegumento cutáneo. Se explora la cavidad oral y las cadenas ganglionares accesibles, sin encontrar hallazgos relevantes.

Exploraciones complementarias

Ante la presencia de una tumoración de estirpe y potencial maligno indeterminados, se práctica una biopsia, a la vez que se incluye a la paciente en lista de espera quirúrgica. En el estudio histológico, se aprecia en dermis un nódulo formado por luces glandulares y ductos, revestidos por un epitelio bicapa y en cuya luz se aprecia material acelular amorfo (**Figura 2**). Las estructuras glandulares se encuentran embebidas en un estroma fibrótico y mixoide. Las células carecen de atipia citológica, y no se aprecian figuras de mitosis. Tampoco se aprecia necrosis o infiltración de planos profundos (**Figura 3**).



Diagnóstico

Tumor mixto cutáneo / siringoma condroide.

Tratamiento

Dado el tamaño de la lesión se realiza extirpación completa de la lesión con márgenes de seguridad, cerrando el defecto primario con un colgajo de avance nasogeniano derecho (**Figura 4**) y se lleva a cabo el estudio histológico de la pieza completa.

Evolución

La paciente no presentó complicaciones asociadas a la intervención. En el estudio histológico, se confirmó el diagnóstico inicial de tumor mixto cutáneo, encontrándose los márgenes de resección libres. Se realizó revisión presencial a los dos meses del postoperatorio, encontrándose la cicatriz eutrófica y con mínimo defecto estético, sin alteraciones funcionales.

Comentario¹⁻³

El tumor mixto cutáneo o siringoma condroide es un tumor cutáneo anexial infrecuente. Suele debutar como un nódulo o masa firme, no adherido a planos profundos, de lento crecimiento, asintomático, y localizado en cabeza y cuello (más en zona perinasal). Suele confundirse con quistes o lesiones vasculares, pero también con tumores malignos como



carcinomas basocelulares o carcinoma de células de Merkel. Se ha descrito la variante maligna (con una ratio benigno-maligno de 2:1). Por ello, se recomienda extirpación completa para estudio histológico.

Histológicamente se presenta como un nódulo bien delimitado en dermis o hipodermis con un componente epitelial de células eosinófilas que forman estructuras glandulares con secreción ecrina o apocrina; y un componente mesenquimal de estroma mixoide o condroide rodeando las glándulas. Datos como asimetría, atipia citológica, márgenes infiltrativos, nódulos satélites, necrosis y compromiso de estructuras profundas denotan transformación maligna.





Figura 1.

Fotografía clínica de la lesión. Se aprecia nódulo excrecente de 15 mm de diámetro en región de filtrum izquierdo, de color rosa salmón homogéneo y con brillo perlado. Presenta alguna telangiectasia superficial pero no se observan vasos arboriformes. No se aprecian cambios en la superficie epidérmica.



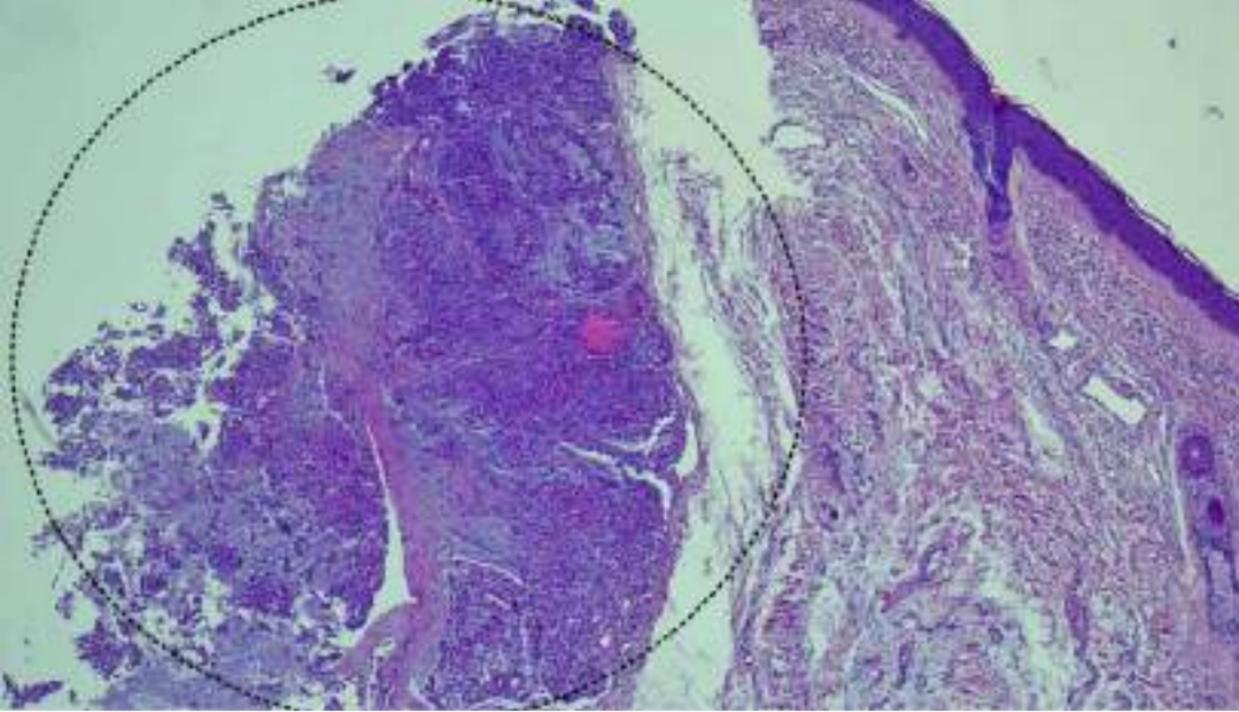


Figura 2.

Corte histológico.
Hematoxilina-eosina. Tamaño de magnificación x100. Se observa una tumoración de crecimiento expansivo no infiltrativo, bien delimitada (*línea dentada*), en la que se aprecia un componente celular dispuesto en forma de glándulas, embebidas en un estroma azulado de aspecto mixoide.



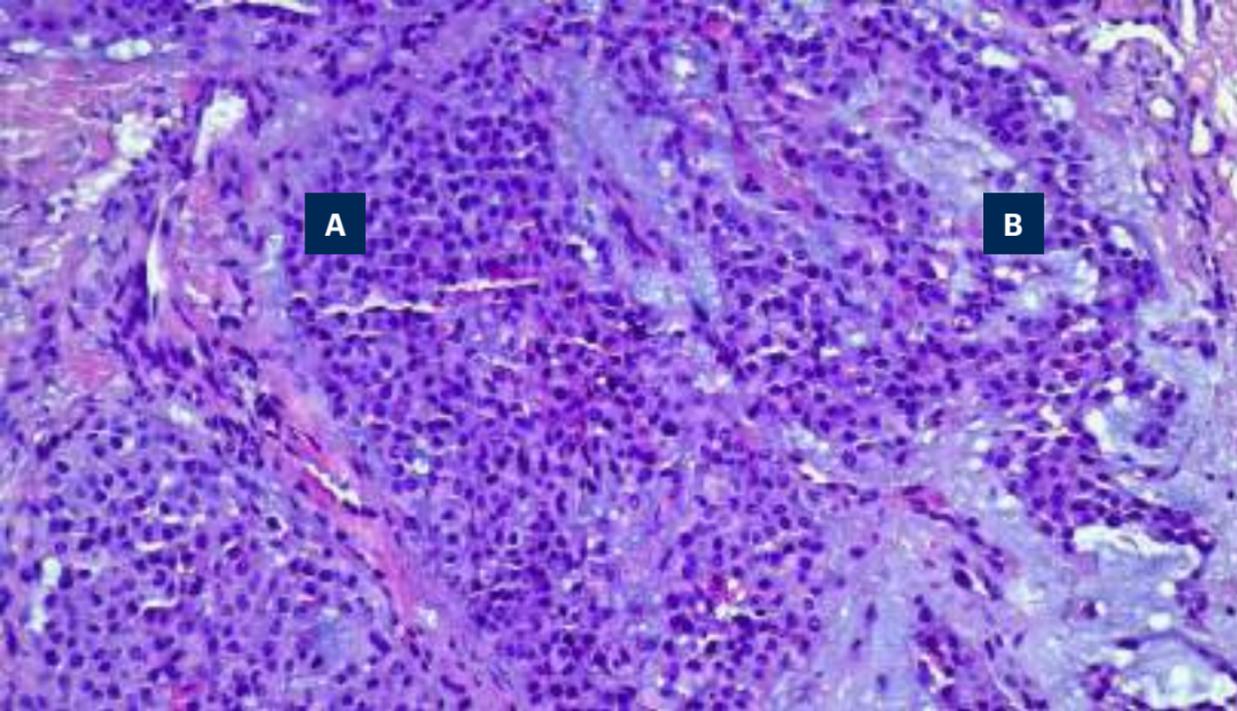


Figura 3.

Corte histológico.
Hematoxilina-eosina.
Tamaño de magnificación
x400. Con este aumento, se
aprecia la separación entre
el componente epitelial de
células eosinófilas formando
cordones glandulares (A)
y el componente
mesenquimal de estroma
mixoide acelular (B). No se
observan datos de alarma
que sugieran transformación
maligna.





Figura 4.

Fotografía clínica tras la intervención. Extirpación completa de la lesión inicial y cierre del defecto mediante de avance nasogeniano derecho.



Bibliografía

1. AlSaidan L, Sarkhouh M, Alenezi A, AlSabah H, Al Aradi I, Alterki A. Chondroid syringoma of the nose: A rare case report and literature review. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2024;115:109248.
2. Ferragina F, Barca I, Sorrentino A, Kallaverja E, Cristofaro MG. Cutaneous chondroid syringoma: A case series. *Oral and Maxillofacial Surgery Cases*. 2023;9(1):100291.
3. Villalón G, Monteagudo C, Martín JM, Ramón D, Alonso V, Jordá E. Siringoma condroide: revisión clínica e histológica de ocho casos. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97(9):573-577.



21

Clavos parecen, sífilis no es

Celia María Bravo García
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Antonio José Durán Romero



Anamnesis

Un varón de 69 años consultó por lesiones cutáneas pruriginosas en manos, de dos meses de evolución, refractarias a tratamiento corticoideo tópico. No poseía antecedentes médicos relevantes.

Exploración física

Se observaron máculo-pápulas hiperqueratósicas con descamación periférica, de 1 cm de diámetro, sobre base levemente eritematosa en las palmas de ambas manos (**Figura 1**). No se evidenció afectación de otras superficies corporales ni se palparon adenopatías ni megalias.

Exploraciones complementarias

Se practicó una biopsia cutánea que reveló un infiltrado linfocitario dérmico papilar en banda, con ligera espongirosis y epidermotropismo (**Figura 2**). El infiltrado linfocitario presentaba atipia e inmunotinción positiva para CD3, CD4 y CD45 (**Figura 3**), con pérdida de expresión de CD7. El estudio de clonalidad de la biopsia cutánea fue negativo. La analítica con bioquímica y hematología no mostró alteraciones y las serologías fueron negativas. Las pruebas de imagen realizadas como estudio de extensión no demostraron hallazgos de interés.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos permitieron el diagnóstico de micosis fungoide (MF) variante palmar T1NOMOB0 (estadio IA).



Tratamiento

Iniciamos acitretino oral 25 mg al día, no tolerado por xerosis y queilitis labial, siendo sustituido por metotrexato 15 mg semanal vía subcutánea.

Evolución

Al mes de tratamiento con metotrexato se consiguió remisión clínica parcial con aplanamiento de las lesiones cutáneas (Figura 4), así como remisión sintomática con desaparición del prurito.

Comentario

La MF es el linfoma cutáneo primario de células T más frecuente, suponiendo el 50% de linfomas cutáneos primarios. Un 11% de los pacientes muestran afectación palmo-plantar, siendo un 0.6% de los casos los que la presentan como única manifestación de la enfermedad. Esta variante se denomina MF palmo-plantar (MFPP)^{1,2} y se manifiesta en forma de placas eritematoescamosas anulares que pueden afectar también al dorso de manos y pies^{2,3}. Histológicamente destacan el epidermotropismo linfocitario y su atipia celular con núcleos cerebriformes. La inmunohistoquímica revela linfocitos T clonales CD4 positivos, con pérdida variable de expresión de CD2, CD3, CD5 y CD7. El diagnóstico diferencial incluye la dermatitis de contacto linfomatoide, la sífilis secundaria y el liquen plano palmo-plantar. Las pruebas epicutáneas, el estudio histológico y las serologías luéticas son pruebas clave para descartar estas entidades. La MFPP presenta un curso clínico indolente y suele responder a corticoides tópicos, PUVA, acitretino o metotrexato^{1,4}. Presentamos esta variante infrecuente de MF cuyo diagnóstico puede resultar desafiante.





Figura 1.

Imagen clínica previa al tratamiento. Se observan máculo-pápulas hiperqueratósicas con descamación periférica en ambas palmas.



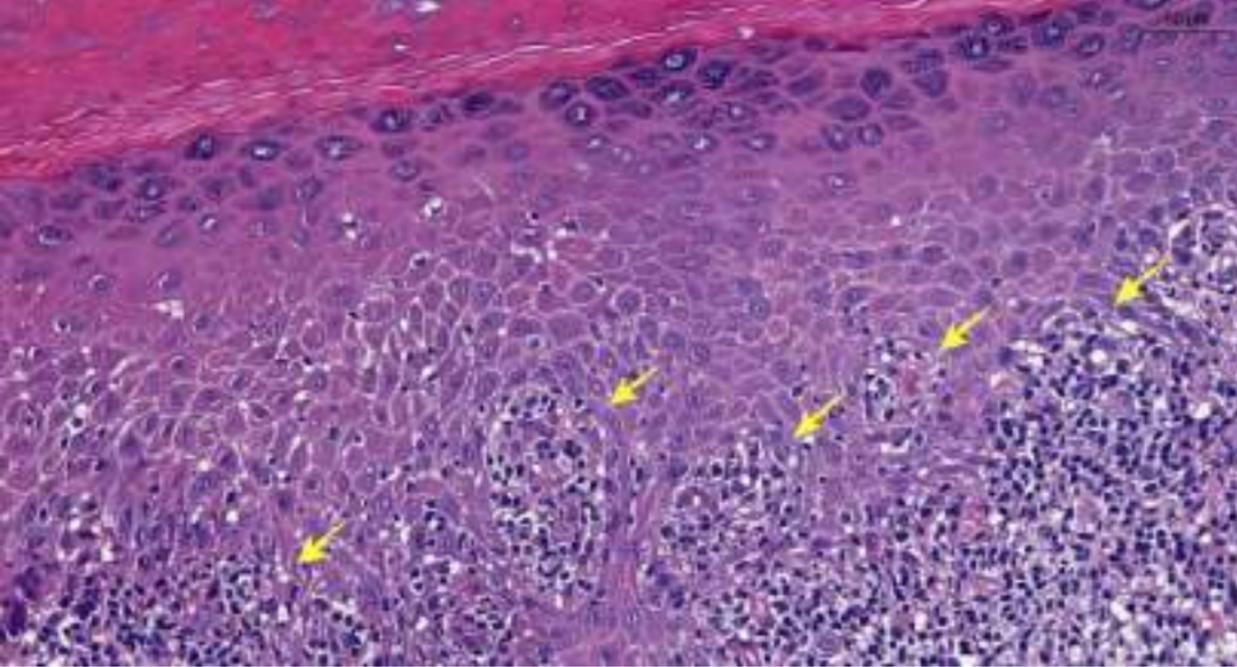


Figura 2.

Imagen histológica con tinción con hematoxilina-eosina. Destaca el infiltrado linfocitario epidérmico intenso (*flechas amarillas*) con ligera espongirosis.



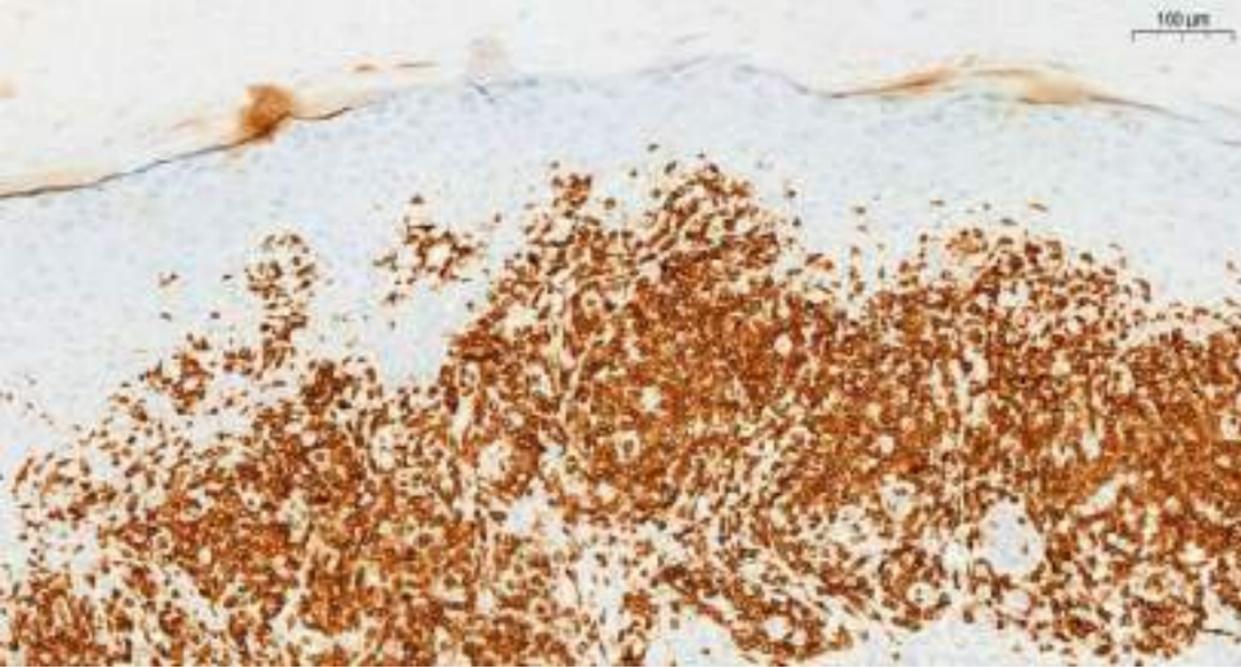


Figura 3.

Imagen histológica con tinción para CD3. Se observa epidermotropismo linfocitario CD3 positivo.





Figura 4.

Imagen clínica al mes de tratamiento con metotrexato. Se aprecia aplanamiento de las lesiones.



Bibliografía

1. Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Variantes clínico-patológicas de micosis fungoide. Actas Dermosifilogr [Internet]. 2017;108(3):192-208. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.08.009>
2. André R, Ram-Wolff C, Bagot M. Clinical characteristics of Mycosis fungoides palmaris et plantaris: two cases and a systematic literature review. Eur J Dermatol [Internet]. 2022; 32(3):421-423. Disponible en: <https://doi.org/10.1684/ejd.2021.4126>
3. Suh KS, Jung JH, Jeong SM, Jang MS, Park JB. Dorsal Hand and Foot Mycosis Fungoides: Looking Beyond Mycosis Fungoides Palmaris et Plantaris. Acta Derm Venereol [Internet]. 2022;102. Disponible en: <https://doi.org/10.2340/actadv.102.2557>
4. Beiser I, Yim J, Robles-Sherman E, Mirkin GS, Hao X. Mycosis Fungoides Palmaris et Plantaris on the Plantar Aspect of the Foot: A Case Report. Am J Case Rep [Internet]. 2020;21. Disponible en: <https://doi.org/10.12659/AJCR.923361>

22

Lesiones eritematosas en glande

Luis Ángel Zamarro Díaz
Marina de la Puente Alonso
Jorge Martín-Nieto González
José Antonio Avilés Izquierdo



Anamnesis

Varón de 74 años, con el antecedente de carcinoma vesical tratado con cisto-prostato-uretrectomía, con posteriores recaídas tratadas con diferentes esquemas de quimioterapia y radioterapia. Acude a consulta por lesiones dolorosas en el glande de seis meses de evolución. El paciente había realizado varios tratamientos tópicos en otro centro sin mejoría y refería evolución en brotes sin desaparición completa de las lesiones.

Exploración física

Placa bien delimitada ligeramente infiltrada, formada por una agrupación de pápulas eritematosas no descamativas, en el glande, alrededor del meato uretral (**Figura 1**). No presentaba lesiones mucosas a otros niveles.

Exploraciones complementarias

Ante la ausencia de mejoría se decidió realizar biopsia. Al examinar la muestra al microscopio se observaban células atípicas con núcleos agrandados con nucléolo evidente y citoplasmas amplios y claros que se disponían en la capa basal o adoptando un patrón pagetoide (**Figura 2**). En cuanto a la inmunohistoquímica, dichas células eran CK7, CK20, p63 y GATA3 positivas y resultaban negativas para CDx2, PSA, NKx3.1 y S100, lo que parecía corresponder con un origen urotelial (**Figura 3**).



Diagnóstico

Se diagnosticó de Enfermedad de Paget Extramamaria secundaria a la diseminación epidermotropa de su neoplasia vesical.

Tratamiento

Ante la ausencia de mejoría con crema de clobetasol y fomentos de borato sódico, se pautó tratamiento con 5-Fluorouracilo tópico al 2% en vaselina.

Evolución

El paciente acude a revisión al mes de iniciar tratamiento con 5-Fluorouracilo al 2%, con mejoría sintomática y buena tolerancia. Desgraciadamente, pocos días después falleció debido a la progresión de su neoplasia vesical.

Comentario

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) supone tan solo un 6,5% de todos los diagnósticos de enfermedad de Paget. Hay dos formas clínicas: la primaria y la secundaria (como es nuestro caso). Tan sólo el 14% de los casos de EPEM secundaria se localizan en el aparato genital masculino¹.

En varios estudios realizados, no se observa neoplasia urotelial subyacente en la mayoría de los pacientes con EPEM secundaria². En los pocos pacientes en los que se objetiva, la mayoría padecen EPEM de localización anorrectal³.



La clínica de las lesiones es muy insidiosa, generalmente en forma de placas eritematosas de aspecto eczematoso que pueden ser asintomáticas o producir prurito o dolor.

La escasa frecuencia de esta enfermedad en la región genital masculina junto con la inespecificidad de la clínica provoca la dificultad en la sospecha clínica inicial.

Es por ello, que es muy frecuente el retraso en el diagnóstico y la instauración temprana del tratamiento adecuado¹.





Figura 1.

Placa bien delimitada ligeramente infiltrada, formada por una agrupación de pápulas eritematosas no descamativas, en localización perimeatal.



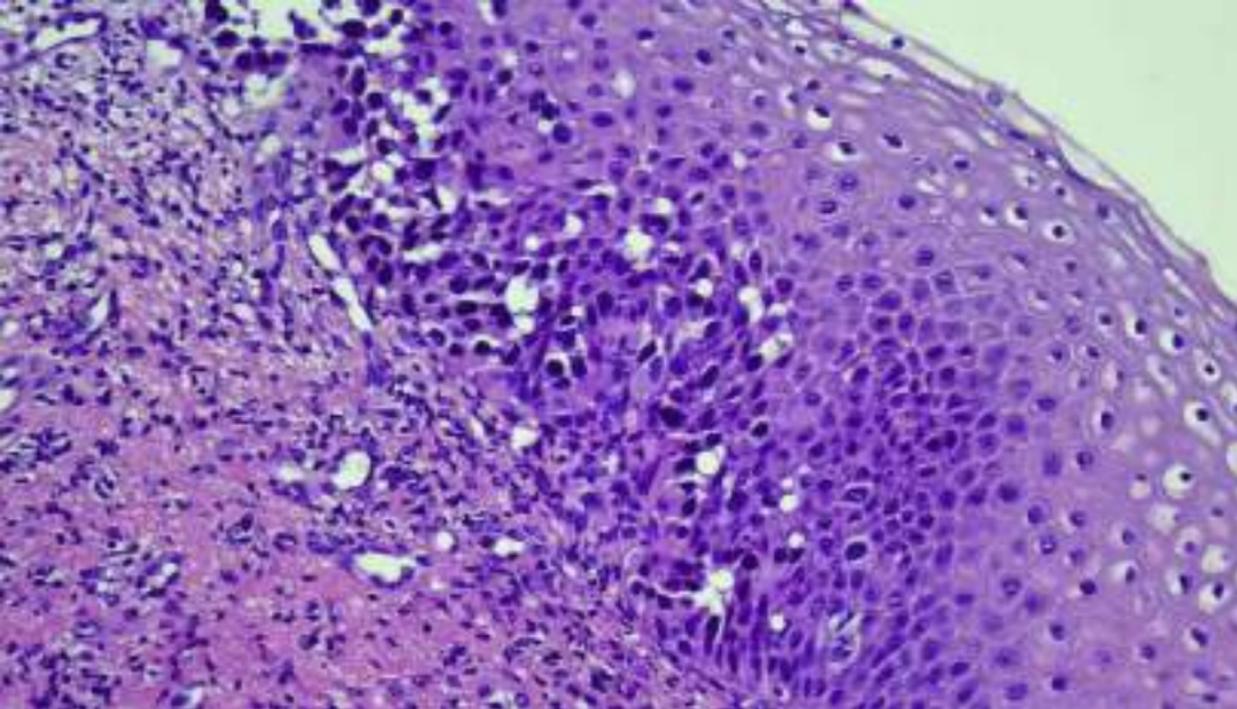


Figura 2.

Tinción con hematoxilina-eosina. Se aprecian células atípicas con núcleos agrandados con nucléolo evidente y citoplasmas amplios y claros que se disponían en la capa basal o adoptando un patrón pagetoide.



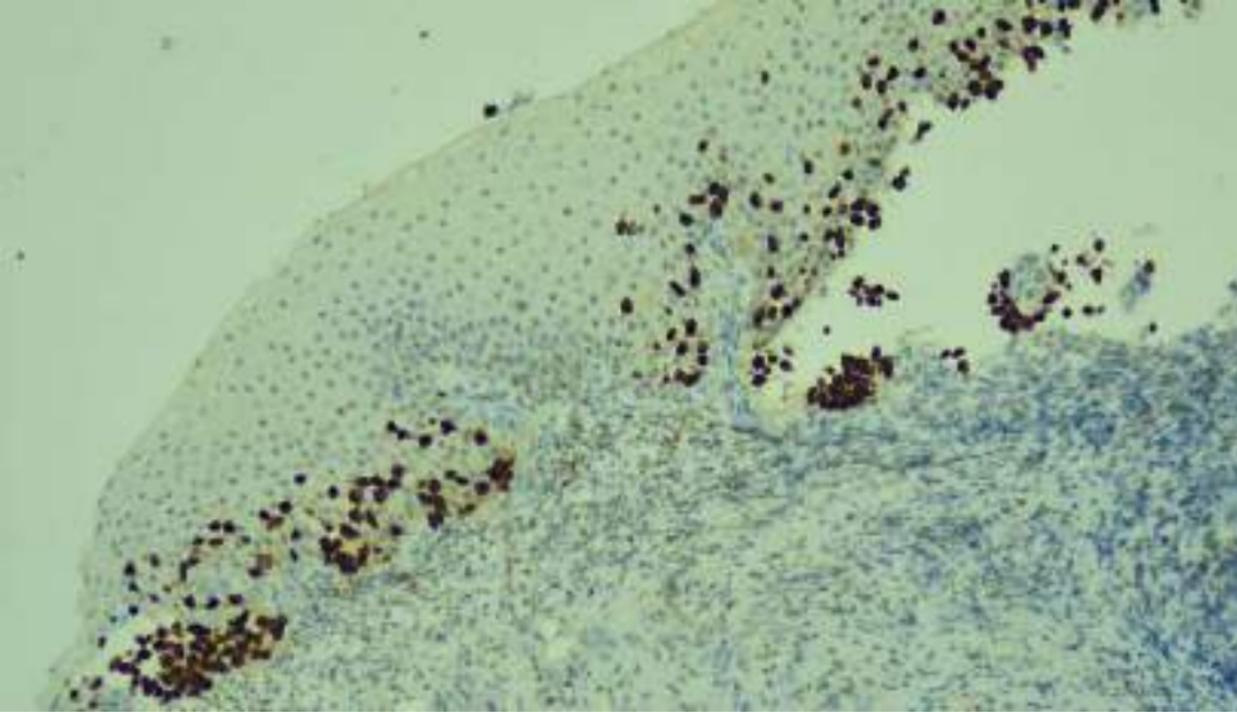


Figura 3.

Tinción con inmunohistoquímica. Se aprecian células GATA 3 positivas, lo que indica un origen urotelial de las células atípicas situadas en la capa basal de la epidermis.



Bibliografía

1. Zhu Y, Ye DW, Chen ZW, Zhang SL, Qin XJ. Frozen section-guided wide local excision in the treatment of penoscrotal extramammary Paget's disease. *BJU Int* [Internet]. 2007;100(6):1282-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1464-410X.2007.07188.x>
2. Schmitt AR, Long BJ, Weaver AL, McGree ME, Bakkum-Gamez JN, Brewer JD, et al. Evidence-based screening recommendations for occult cancers in the setting of newly diagnosed extramammary Paget disease. *Mayo Clin Proc* [Internet]. 2018;93(7):877-83. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mayocp.2018.02.024>
3. Marcoval J, Penín RM, Vidal A, Bermejo J. Enfermedad de Paget extramamaria. *Actas Dermosifiliogr* [Internet]. 2020;111(4):306-12. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2019.09.003>



23

Un tumor que probablemente no conozcas

Mary Carolina Antonetti Roso

Sergio García González

Alejandro Tomás Esteban Escudero

Marta Pilar Lorda Espes



Anamnesis

Varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que presenta lesión cutánea en mejilla izquierda de 3 meses de evolución, que ha crecido progresivamente, asintomática. Niega antecedentes dermatológicos personales o familiares de interés.

Exploración física

Pápula rojiza cupuliforme, de superficie lisa, bien delimitada, de 6 mm de diámetro mayor, localizada en arco cigomático izquierdo (**Figura 1**). A la dermatoscopia de luz polarizada se evidencian vasos lineales arboriformes gruesos en superficie, de disposición radial que convergen hacia el centro de la lesión (**Figura 2**). No presenta adenopatías palpables.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea (extirpación fusiforme) y se remite para estudio anatomopatológico, que informa de tumoración dérmica constituida por células fusiformes o epitelioides que se disponen de forma arremolinada inmersas en un estroma mixoide, dando lugar a pequeños nódulos separados por finos tabiques fibrosos, con citoplasmas de hábito epitelioides amplios y eosinófilos, mientras que los de las células fusiformes son elongados y de bordes imprecisos. Los núcleos son redondeados u ovalados y de cromatina fina, sin características atípicas. Se identifican algunas figuras de mitosis aisladas. También pueden observarse algunas células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. Las células neoplásicas muestran positividad inmunohistoquímica para CD68 y, de forma focal, para S100, siendo negativas para SOX10, CD57, GFAP, actina, EMA y CD34. Los hallazgos son compatibles con neurotecoma celular.



Diagnóstico

Neurotecoma celular.

Tratamiento

Exéresis completa de la lesión.

Evolución

El paciente presenta buena evolución de cicatriz quirúrgica, sin signos de recidiva local, a los 6 meses de la revisión.

Comentario¹⁻³

El neurotecoma celular es una neoplasia benigna poco frecuente cuyos hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos sugieren una diferenciación fibrohistiocitaria. Clínicamente se trata de una lesión papulonodular, rojiza, circunscrita, de crecimiento lento, asintomática, normalmente menor de 3 cm, que suele localizarse en cara, cuello y brazos. A nivel histopatológico se caracteriza por una proliferación en dermis reticular de células fusiformes y/o epitelioides dispuestas en nidos o fascículos rodeados de un estroma colágeno denso, que obliga a descartar otros tumores de células fusiformes mediante inmunohistoquímica, siendo positivo para NK1/C3, CD10, MITF, vimentina y negativo para S100 y Melan-A. Se recomienda su extirpación completa, presentando una baja tasa de recidiva. La importancia de conocer este tumor radica en que, al presentar hallazgos clínicos inespecíficos, puede confundirse con otras entidades como: tumores amelánicos de crecimiento lento (hidroadenoma, poroma intradérmico, pilomatrixoma, leiomioma), tumores fibrosos y neurales, el melanoma, así como con el carcinoma basocelular, por su patrón vascular a la dermatoscopia.





Figura 1.

Pápula cupuliforme eritematosa localizada en mejilla izquierda.





Figura 2.

Visión dermatoscópica de contacto, con vasos arboriformes de disposición radial, bien enfocados, sobre un fondo rosado-blanquecino.



Bibliografía

1. Montoya, D., Chinchilla, D., Díaz de la Fuente, F., Barrios, P., & Manzur, G. (2023). Neurotecoma celular. Presentación de un tumor raro y sus claves diagnósticas en la dermatoscopia. *Dermatología Argentina*, 29(3), 132–134. <https://doi.org/10.47196/da.v29i3.2488>
2. Santamaría, I. B., Estévez, I. Z., López, A. S., Murga, I. I., de Miguel Herrán, E., Martínez, J. A. Á., Polo, A. M., & Badiola, I. B. (2009). Neurotecoma celular. Presentación de dos casos. *Revista española de patología: publicación oficial de la Sociedad Española de Anatomía Patológica y de la Sociedad Española de Citología*, 42(1), 52–58. [https://doi.org/10.1016/s1699-8855\(09\)70153-9](https://doi.org/10.1016/s1699-8855(09)70153-9)
3. Cristina, B. C., Sergio, G. B., Mario, P. R., & C., S. B. (2011). Neurotecoma celular. *Sochiderm.org*. https://www.sochiderm.org/web/revista/27_2/18.pdf



24

Correlación ecográfica-histológica de un sarcoma: entre arañas y panales de abeja...

Luis Feito-Sancho
Gema Vázquez-Contreras
Abraham Santa-Cruz Martín
Leticia Calzado-Villarreal



Anamnesis

Mujer de 24 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una lesión tuberosa lumbar de 9 años de evolución, totalmente asintomática, pero con crecimiento progresivo en los últimos dos años.

Exploración física

A la exploración, se objetivó una lesión papulo-nodular ovalada de 12 mm con superficie lisa pardusco-rosada y con una zona lineal adyacente de aspecto cicatricial (**Figura 1**). No se palparon adenopatías locorregionales.

Exploraciones complementarias

La dermatoscopia fue inespecífica (**Figura 2**). Bajo el juicio clínico de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), se realizó una ecografía cutánea (**Figura 3**) seguida de una biopsia incisional (**Figura 4**) que además de confirmar el diagnóstico, mostró una notable correlación con la imagen de ultrasonidos. Así pues, la histología mostró un infiltrado dérmico de células fusiformes (manifiesto ecográficamente en forma de una lesión subepidérmica mayoritariamente hipoecogénica), con infiltrados digitiformes por los septos (visibles ecográficamente como proyecciones pseudópodos hipoecogénicas) y lobulillos del tejido celular subcutáneo, conformando el característico patrón en panal de abeja (manifiesto ecográficamente en forma de refuerzo entre dichas proyecciones). Asimismo, la inmunohistoquímica fue positiva para CD34 y negativa para factor XIIIa (**Figura 4B**).



Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos, se estableció el diagnóstico de DFSP.

Tratamiento

Tras comentar con la paciente las opciones terapéuticas disponibles, se optó por realizar una extirpación radical del tumor mediante cirugía de Mohs.

Evolución

La paciente permanece estable clínicamente, sin datos de recidiva locorregional, realizando seguimiento clínico cada 6 meses.

Comentario

El DFSP es un sarcoma dérmico de bajo riesgo, pero con frecuentes recurrencias, predominante en mujeres de 20-30 años¹⁻³. La mayoría asocian una traslocación t(17;22) ligada al gen de fusión PDGFB-COL1A1¹. Suele manifestarse en tronco y miembros como lesiones firmes papulonodulares de crecimiento lento¹. Histológicamente se trata de un tumor dérmico de células fusiformes con distribución estoriforme, extensión pseudópoda subcutánea en panal de abeja e inmunohistoquímica típica (CD34+; fXIIIa-)¹⁻³.



La ecografía es cada vez más importante en este tumor, mostrando gran correlación con el patrón histológico⁴⁻⁶. La imagen más típica consiste en una lesión dérmica hipoecoica con proyecciones digitiformes hacia los septos del tejido subcutáneo (también visibles histológicamente), entre las que podrá haber mayor o menor refuerzo según el infiltrado afecte (patrón histológico en panal de abeja) o no a los lobulillos grasos^{5,6}. Además, aporta información sobre la extensión del tumor, favoreciendo una mejor planificación quirúrgica para lograr la extirpación radical^{1-3,7,8}, reservando el tratamiento con imatinib para casos avanzados/inoperables¹⁻³.





Figura 1.

Imagen clínica. Lesión papulo-nodular lumbar de 12 mm de tacto firme y superficie lisa pardusco-rosada con zona cicatricial lineal adyacente inferior.



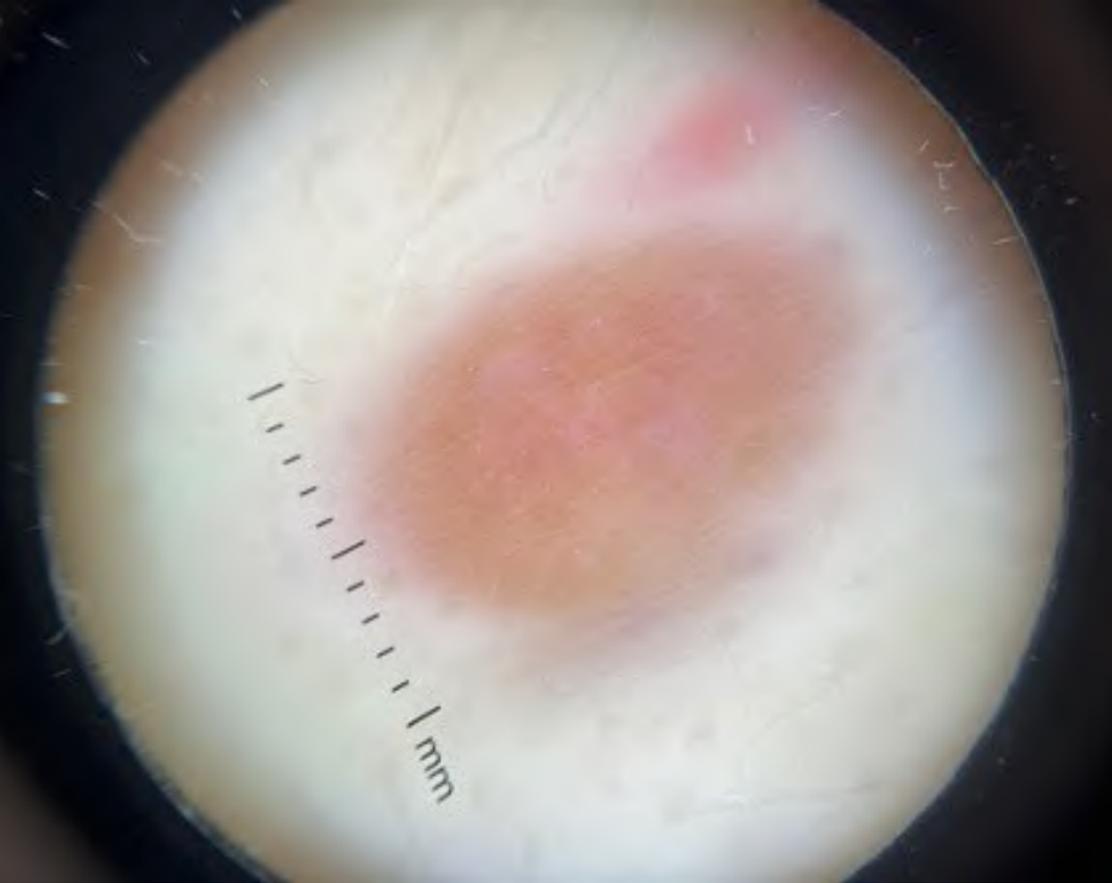


Figura 2.

Imagen dermatoscópica inespecífica con coloración rosada periférica y pardusco-amarillenta central homogéneas.



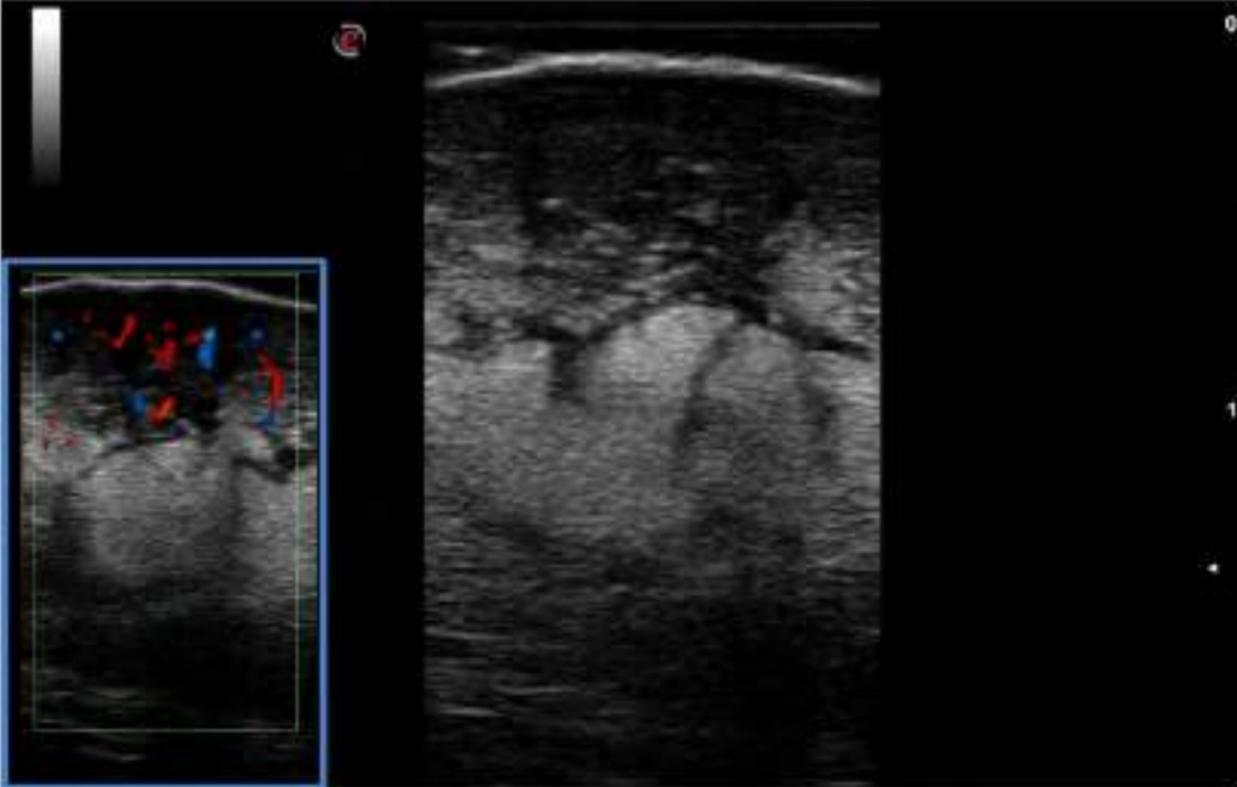
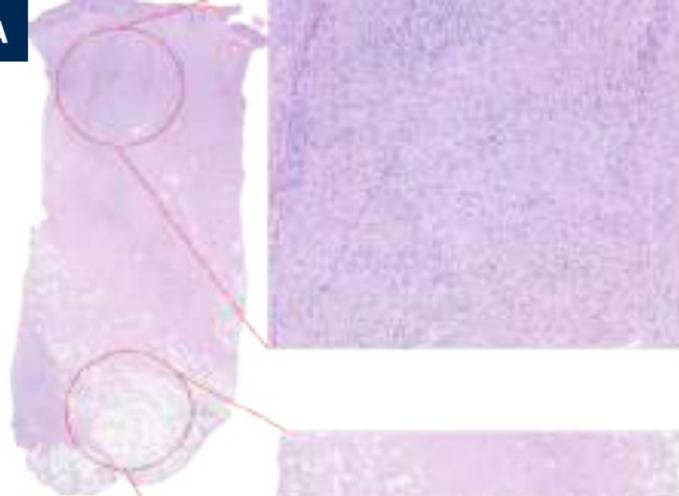


Figura 3.

Imagen ecográfica. Lesión dérmica hipoeoica con abundante vascularización en Doppler y proyecciones pseudópodas por los septos del tejido celular subcutáneo, entre las que el refuerzo ecográfico refleja la infiltración de los lobulillos grasos.



A**Figura 4.**

Hallazgos histológicos compatibles con DFSP:

A) Denso infiltrado dérmico de células fusiformes con distribución estoriforme, con proyecciones digitiformes hacia septos y lobulillos (patrón en panal de abeja) de tejido celular subcutáneo.

B) Positividad inmunohistoquímica para CD34 (el factor XIIIa fue negativo).

B

Bibliografía

1. Llombart B, Serra C, Requena C, et al. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Cutaneous Sarcomas: Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Actas Dermosifiliogr* 2018; 109: 868–877.
2. Heymann WR. Dermatofibrosarcoma protuberans recurrence: Size matters. *J Am Acad Dermatol* 2023; 89: 909–910.
3. Xiong DD, Bordeaux JS. Incidence and Survival Outcomes of Dermatofibrosarcoma Protuberans from 2000 to 2020: A Population-Based Retrospective Cohort Analysis. *Dermatologic Surg* 2023; 49: 1096–1103.
4. Gong X, Li J, Ding A, et al. Multimodal ultrasound for preoperative evaluation of dermatofibrosarcoma protuberans: a series of 40 cases. *BMC Cancer* 2022; 22: 1–9.
5. Diago A, Llombart B, Serra-Guillen C, et al. Usefulness of ultrasound in dermatofibrosarcoma protuberans and correlation with histopathological findings: A series of 30 cases. *Ski Res Technol* 2021; 27: 701–708.
6. C. Gonzalez Díaz, M. Olmos Perez NGI et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: cuando el ultrasonido de alta resolución fue la clave diagnóstica en una serie de 14 casos. *Eff grain boundaries paraconductivity YBCO* 2002; 1: 1–11.
7. Zou MH, Huang Q, Yang T, et al. Role of ultrasound in the diagnosis of primary and recurrent dermatofibrosarcoma protuberans. *BMC Cancer* 2021; 21: 1–9.
8. Sanchez-Diaz M, Martinez-Lopez A, Montero-Vilchez T, et al. Ultrasonography as a Novel Technique for Intraoperative Delimitation of Dermatofibrosarcoma Protuberans. *Dermatologic Surg* 2022; 48: 575–577.



25

Síndrome de *blueberry muffin* en el adulto

David Muñoz Castro
Cristina Albanell Fernández
Cristina García Gálvez
Anaid Calle Andrino



Anamnesis

Nuestro paciente es un varón de 70 años, diagnosticado de leucemia mieloide aguda (LMA). Previo al inicio del tratamiento quimioterápico, consultó por la aparición de unas lesiones cutáneas de una semana de evolución, que le ocasionaban ligero prurito en algunas localizaciones, sin otra sintomatología asociada. El paciente refería que las lesiones comenzaron a aparecer en la pared torácica, y que, con el paso de los días, se extendieron por todo el tegumento, incluidas las mucosas y las palmas y las plantas.

Exploración física

A la exploración física se objetivaron máculas y pápulas, algunas de aspecto pseudovesiculososo, de coloración azul-violácea, distribuidas por toda la superficie cutánea (**Figura 1**), incluyendo palmas, plantas y mucosa oral, que conferían al paciente apariencia en *blueberry muffin*. En algunas localizaciones, como la pared torácica (**Figura 2**), las lesiones confluían.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de las lesiones en las que se mostró un infiltrado denso monomorfo constituido por células medianas, de citoplasma escaso y cromatina granular fina, que se localizaban en dermis papilar y reticular superficial, así como en zonas perianexiales y perivasculares. También se observó cariorexis y ampollas/vesículas de contenido hemático por extravasación. La inmunohistoquímica mostró positividad para CD45, CD4, CD123 y CD68, y negatividad para mieloperoxidasa, CD34 y CD14.



Diagnóstico

Dado los antecedentes del paciente, el aspecto de las lesiones y los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, se emitió el diagnóstico de leucemia cutis con aspecto en *blueberry muffin* (síndrome de *blueberry muffin* en el adulto).

Tratamiento

A los pocos días del diagnóstico de las lesiones cutáneas, se inició tratamiento con quimioterapia basada en azacitidina y venetoclax.

Evolución

Tras el inicio del tratamiento quimioterápico, se revaloró al paciente y se observó que las lesiones cutáneas se habían atenuado ligeramente. El paciente falleció a las dos semanas por complicaciones infecciosas derivadas de su patología de base.

Comentario¹⁻³

Las leucemias pueden producir lesiones cutáneas reactivas inespecíficas o infiltrados cutáneos específicos. La leucemia cutis difiere en incidencia y apariencia según el tipo de leucemia sistémica. En la LMA, la infiltración cutánea es infrecuente y suele presentarse como lesiones papulonodulares inespecíficas. El síndrome de *blueberry muffin* se ha descrito en neonatos en relación con patologías muy diversas: infecciones congénitas, procesos neoplásicos tanto benignos como malignos y en patologías anemizantes que induzcan hematopoyesis extramedular.



En el adulto, se trata de una presentación rara, con un único caso descrito en la literatura, en relación a metástasis cutáneas de una leucemia mieloide crónica. Al igual que en la población pediátrica, la presencia de lesiones compatibles con el síndrome *blueberry muffin* en el adulto podría ser indicativa de la existencia de un proceso sistémico grave. Es necesario un correcto estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico para realizar el diagnóstico diferencial de estas lesiones.





Figura 1.

Lesiones cutáneas maculopapulares, pseudovesiculosas y azuladas, localizadas en la espalda.





Figura 2.

Lesiones cutáneas maculo-papulares, pseudovesiculosas, azuladas y confluentes, localizadas en parrilla costal izquierda.



Bibliografía

1. Jandial A, Mishra K, Rajpal S, Kakkar N, Sandal R, Lad D, Kumar N, Prakash G, Khadwal A, Malhotra P. "Blueberry Muffin Spots" in an Adult Male Successfully Treated with Imatinib. *Indian J Hematol Blood Transfus*. 2019 Jan;35(1):174-175.
2. Handler MZ, Schwartz RA. Neonatal leukaemia cutis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2015 Oct;29(10):1884-9.
3. Kaleta K, Kłosowicz A, Juško N, Kapińska-Mrowiecka M. Blueberry muffin baby syndrome. A critical primary sign of systemic disease. *Postepy Dermatol Alergol*. 2022 Apr;39(2):418-420.



26

Crecimiento explosivo

Eduardo López Vera
Marina Romero Bravo
Gloria de la Vega Calvo Moreno
Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Paciente varón de 57 años, sin antecedentes de interés, que acude derivado al servicio de dermatología por una lesión en tórax derecho de 4 meses de evolución, que se había iniciado como una mácula rosada y había progresado hasta hacerse voluminosa. El paciente comentaba dolor y sangrado con facilidad de la lesión. Su médico de atención primaria había tratado la lesión con antibioterapia tópica y sistémica, sin éxito.

Exploración física

El paciente presentaba una placa brillante y deprimida en su centro de característica anular, donde presentaba una erosión y formación de costra serohemática, en tórax derecho, firme y pétreo, adherida a planos profundos, de 3,2 x 3,7 cm (**Figura 1**).

A la dermatoscopia se objetivaron ulceraciones y erosiones superficiales, telangiectasias de gran calibre, así como otros vasos de menor tamaño, puntiformes irregulares y en sacacorchos (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Ante el rápido crecimiento de la lesión, se tomó una biopsia-punch de 4 mm de la lesión, donde se observó una dermis ocupada por una proliferación neoplásica linfoide que respeta la superficie epidérmica y no muestra signos de epidermotropismo (**Figura 3**). La infiltración era difusa en dermis superficial, constituida por células pequeñas e intermedias con atipia celular, intensamente positivas a la tinción inmunohistoquímica con CD30 (**Figura 4**).



Asimismo, se realizó un estudio de extensión mediante un body-TC + PET, en el que no se observaron hallazgos de lesiones neoplásicas macroscópicas o de alto grado metabólico.

Diagnóstico

Linfoma T Anaplásico Cutáneo Primario.

Tratamiento

Se realizó una cirugía con márgenes amplios y radioterapia local adyuvante.

Evolución

El paciente mantiene controles en los servicios de dermatología y hematología, sin evidencias de recurrencia en la actualidad.

Comentario

Los linfomas cutáneos de células T comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la proliferación monoclonal de linfocitos T, que afectan a la piel, anejos y mucosas. El linfoma T anaplásico cutáneo (LTAC) se engloba dentro de los desórdenes proliferativos CD30+ cutáneos primarios^{1,2}.

El LTAC suele presentarse como un nódulo de rápido crecimiento, solitario, que afecta principalmente a extremidades.



Puede ulcerarse y aparecer brillante y violácea por rápida expansión de agregados linfocitarios. Aunque el diagnóstico debe sospecharse ante una lesión no melanocítica de rápido crecimiento, es imprescindible el estudio anatomopatológico. También resulta esencial el estudio de extensión, ya que, de existir diseminación, se trataría de un linfoma T anaplásico sistémico, con un dramático empeoramiento del pronóstico y requiriendo inmunoterapia, mientras que la forma cutánea primaria puede tratarse satisfactoriamente mediante cirugía y radioterapia adyuvante¹⁻³.





Figura 1.

Placa nodular perlada e infiltrada, en tórax derecho.



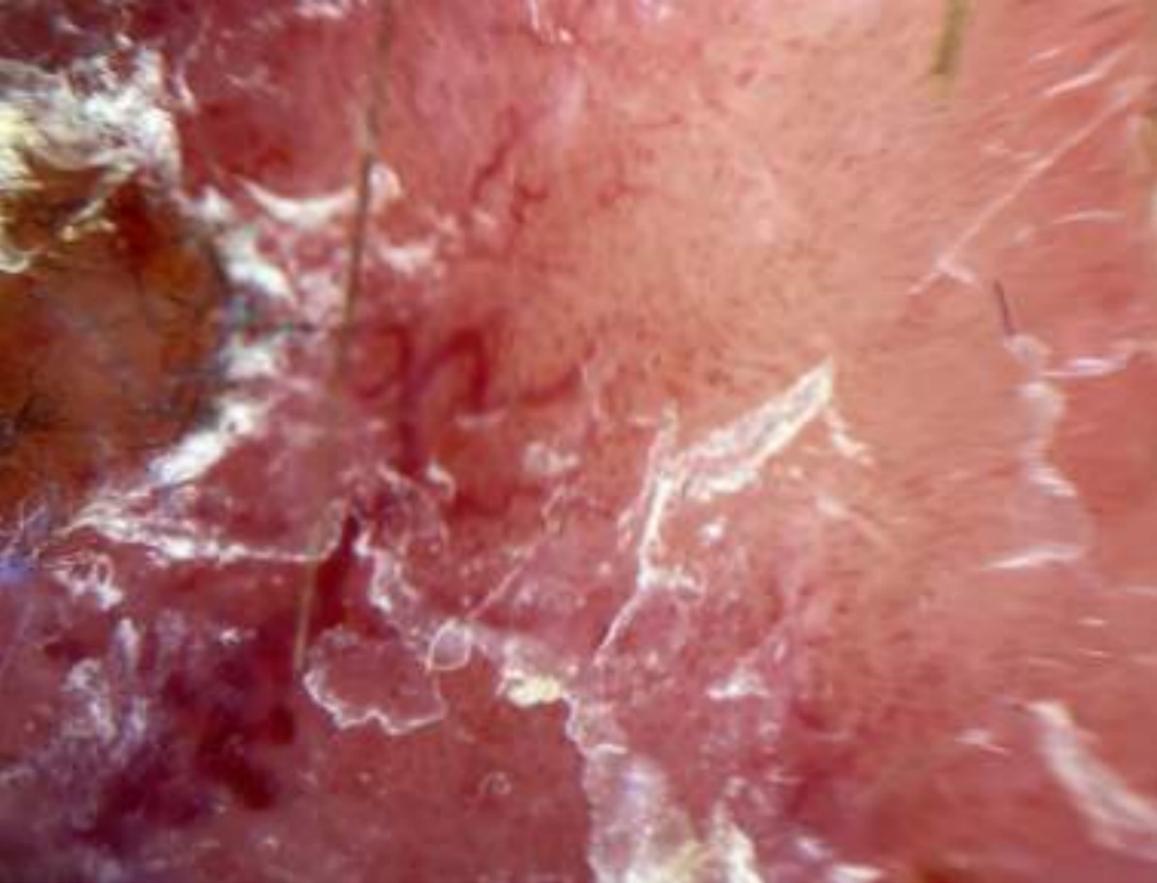


Figura 2.

Imagen dermatoscópica mostrando vascularización irregular y ulceración, sin criterios de lesión melanocítica.



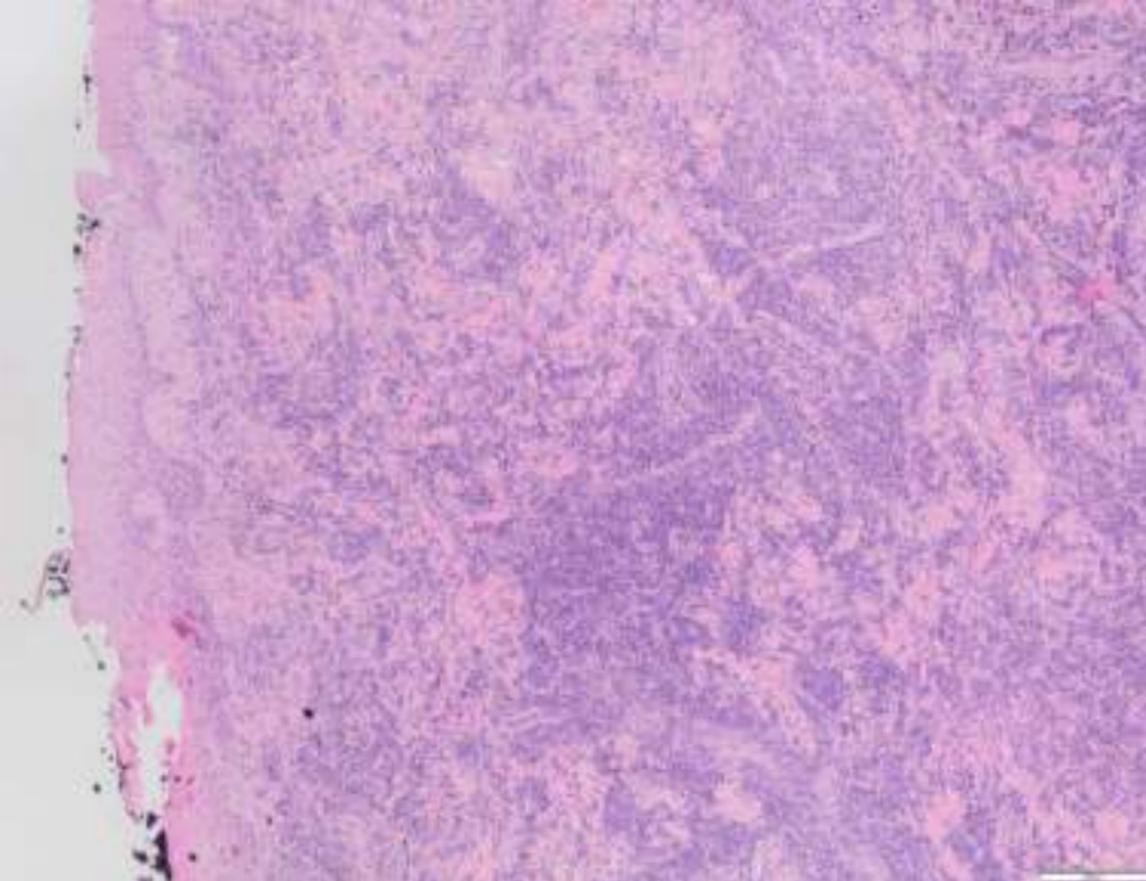


Figura 3.

Infiltrado dérmico de células linfoides atípicas de mediano tamaño.



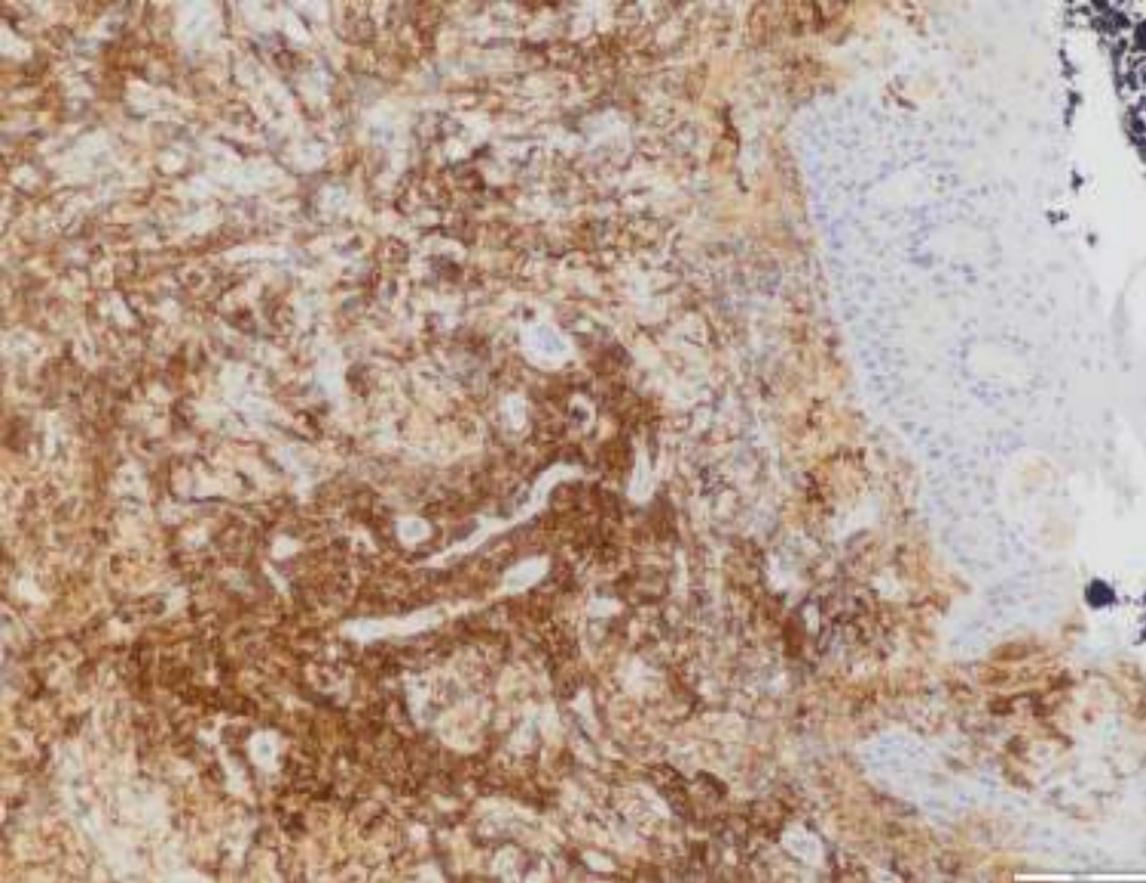


Figura 4.

Tinción inmunohistoquímica mostrando intensa positividad para CD30.



Bibliografía

1. Pulitzer M. Cutaneous T-cell Lymphoma. Clin Lab Med. 2017 Sep;37(3):527-546. doi: [10.1016/j.cll.2017.06.006](https://doi.org/10.1016/j.cll.2017.06.006). PMID: 28802499; PMCID: PMC5710803.
2. Stoll JR, Willner J, Oh Y, Pulitzer M, Moskowitz A, Horwitz S, Myskowski P, Noor SJ. Primary cutaneous T-cell lymphomas other than mycosis fungoides and Sézary syndrome. Part I: Clinical and histologic features and diagnosis. J Am Acad Dermatol. 2021 Nov;85(5):1073-1090. doi: [10.1016/j.jaad.2021.04.080](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.04.080). Epub 2021 Apr 30. PMID: 33940098.
3. Zic JA. Diagnosis and Management of Cutaneous Lymphomas Including Cutaneous T-cell Lymphoma. Med Clin North Am. 2021 Jul;105(4):737-755. doi: [10.1016/j.mcna.2021.04.010](https://doi.org/10.1016/j.mcna.2021.04.010). PMID: 34059248.



27

Rojo y múltiple: ¿sólo en la piel?

María Gamo Guerrero
Ana Simón Gozalbo
Emilio del Río Pena
Inmaculada Balaguer Franch



Anamnesis

Paciente varón de 61 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a la consulta de dermatología por unas lesiones de 6 meses de evolución, asintomáticas, localizadas en cara y tronco. No refería otros síntomas asociados en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

El paciente presentaba pápulas rojizas aisladas, salpicadas a nivel facial en región malar bilateral, lateral nasal derecho, así como en la zona media de la espalda y el antebrazo izquierdo. A la dermatoscopia, se objetivaron lesiones de color rojo homogéneo, con telangiectasias finas en superficie. No se palparon adenopatías (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia de una de las lesiones, en la que se objetivó la dermis ocupada por un acúmulo de histiocitos sobre un estroma fibroso junto con un infiltrado inflamatorio compuesto fundamentalmente por linfocitos y datos de emperipolesis (**Figura 2A y B**) Positividad para el marcador S100 (**Figura 2C**) y negatividad para CD1a (**Figura 2D**). Además, se realizó una analítica sanguínea, incluyendo hemograma, coagulación, frotis de sangre periférica, estudio inmunofenotípico de poblaciones linfocitarias, proteinograma, serologías, autoinmunidad, FISH y C-KIT en sangre periférica; siendo todos los valores normales.



Diagnóstico

Síndrome de Rosai-Dorfman con afectación exclusiva cutánea.

Tratamiento

Dado que por el momento las lesiones son localizadas y asintomáticas, el paciente se encuentra en tratamiento con corticoterapia tópica de mediana potencia.

Evolución

El paciente fue valorado en Hematología, realizándose una biopsia de médula ósea y un PET-TAC, sin hallazgos, descartándose así afectación extracutánea. El paciente se encuentra en seguimiento ya solo en las consultas de Dermatología. No ha presentado nuevas lesiones.

Comentario¹⁻⁸

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un trastorno histiocitario, poco frecuente, de curso benigno. Afecta a varones jóvenes, y suele manifestarse habitualmente como un cuadro de adenopatías cervicales bilaterales asociadas a fiebre, pérdida de peso y sudoración nocturna, junto con leucocitosis, neutrofilia e hipergammaglobulinemia policlonal en la analítica. La etiología es desconocida, y se ha descrito su asociación a lupus, enfermedad de Crohn, enfermedad por IgG4 o VIH. Entre un 25% y un 40% presentan compromiso extranodal, con afectación cutánea hasta en el 10% de los casos.



Sin embargo, solo el 3% de los pacientes presentan afectación exclusivamente cutánea. La forma de presentación es variable, con lesión única o múltiples pápulas y nódulos amarillo-rojizos, localizados a nivel facial, tórax o muslos. No existe un tratamiento estandarizado en las formas cutáneas localizadas; se ha descrito la resolución espontánea meses o años después. Opciones válidas son la extirpación quirúrgica, radioterapia, corticoterapia sistémica e intralesional, metotrexato, talidomida o dapsona; y el imatinib y la vincristina para los casos resistentes.



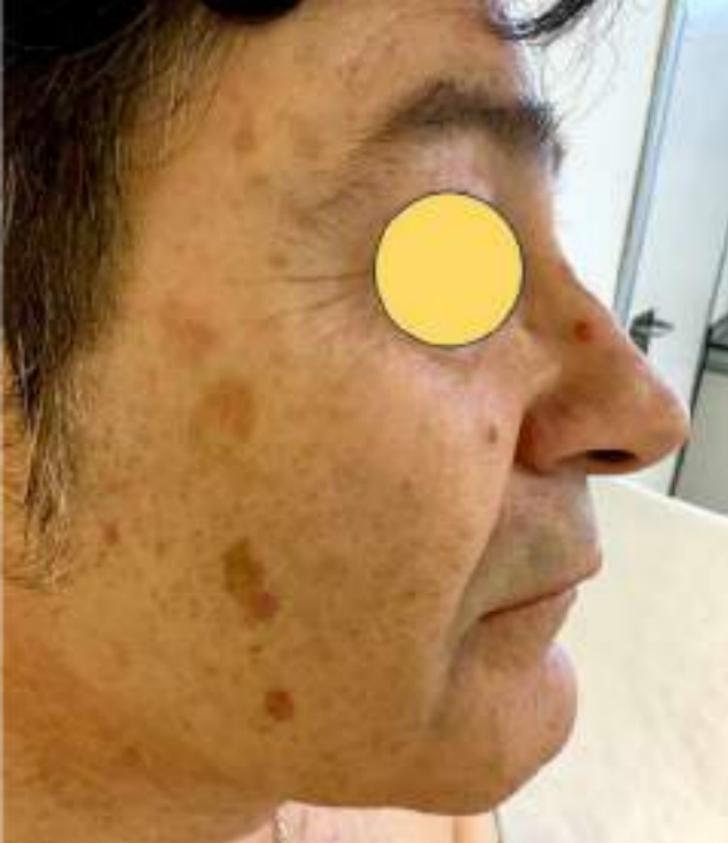


Figura 1.

A la exploración, se observan pápulas rojizas aisladas, salpicadas a nivel facial en región malar derecha y lateral nasal derecho de entre 5 y 8 mm.



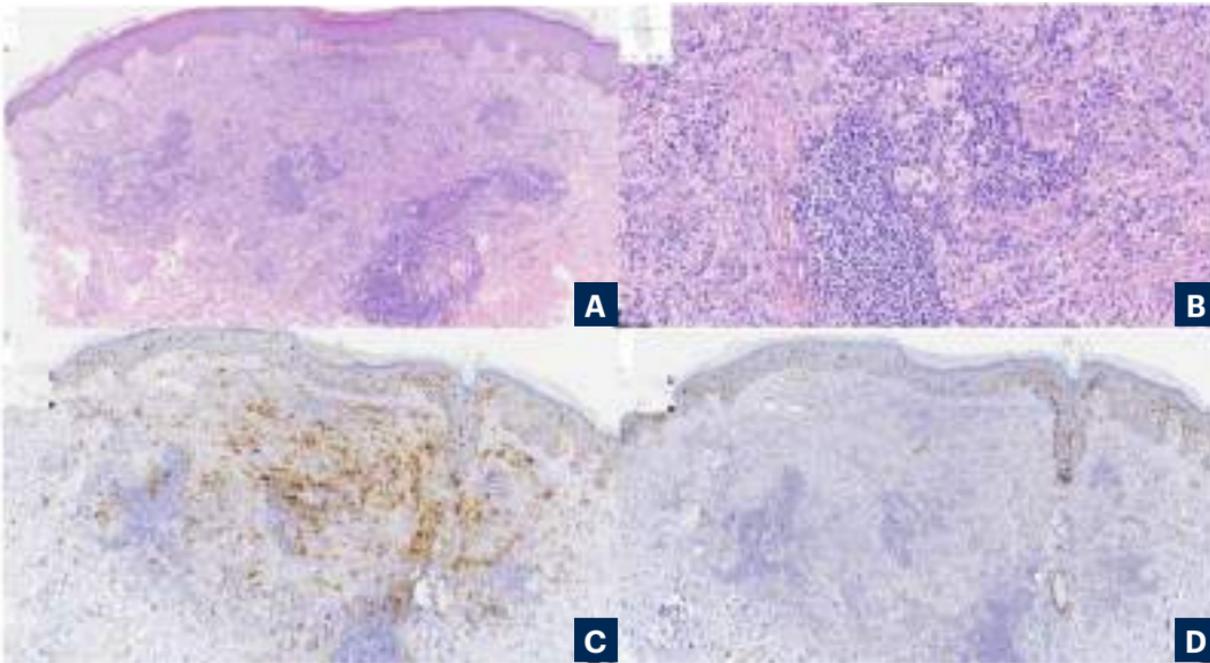


Figura 2.

A) Imagen histológica panorámica con tinción hematoxilina eosina a 4 aumentos, en la que se observa la dermis ocupada por una celularidad mixta.

B) A mayor aumento, en dermis se observa un acúmulo de células de citoplasma amplio y núcleo hipocromático prominente que corresponden con histiocitos; sobre un estroma fibroso junto con un infiltrado inflamatorio compuesto fundamentalmente por linfocitos, observándose también una imagen sugestiva de emperipolesis.

C) Inmunohistoquímica positiva para S100.

D) Inmunohistoquímica negativa para CD1a.



Bibliografía

1. Ortiz, M., Gimenez, N., Ruffini, A., Gubiani, M. L., Boldrini, M. P., & Pinardi, B. (2015). Pseudoangiomatosis eruptiva de comienzo en adultos. *Piel*, 30(8), 475–478. doi:[10.1016/j.piel.2015.01.023](https://doi.org/10.1016/j.piel.2015.01.023)
2. Ablá O, Jacobsen E, Picarsic J, Krenova Z, Jaffe R, Emile JF, Durham BH, Braier J, Charlotte F, Donadieu J, Cohen-Aubart F, Rodríguez-Galindo C, Allen C, Whitlock JA, Weitzman S, McClain KL, Haroche J, Diamond EL. Consensus recommendations for the diagnosis and clinical management of Rosai-Dorfman-DeStombes disease. *Blood*. 2018 Jun 28;131(26):2877-2890. doi: [10.1182/blood-2018-03-839753](https://doi.org/10.1182/blood-2018-03-839753).
3. Bruce-Brand C, Schneider JW, Schubert P. Rosai-Dorfman disease: an overview. *J Clin Pathol*. 2020 Nov;73(11):697-705. doi: [10.1136/jclinpath-2020-206733](https://doi.org/10.1136/jclinpath-2020-206733).
4. Conde JM, Kim AY, de Miguel R, Nousari CH. Cutaneous Rosai-Dorfman Disease: A Novel Clinical Presentation. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018 Sep;109(7):655-657. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2017.06.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.06.023)
5. Brenn T, Calonje E, Granter SR, Leonard N, Grayson W, Fletcher CD, McKee PH. Cutaneous rosai-dorfman disease is a distinct clinical entity. *Am J Dermatopathol*. 2002 Oct;24(5):385-91. doi: [10.1097/00000372-200210000-00001](https://doi.org/10.1097/00000372-200210000-00001). PMID: 12357197.
6. Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol*. 2006 Feb;154(2):277-86. doi: [10.1111/j.1365-2133.2005.06917.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2005.06917.x). PMID: 16433797
7. Fang S, Chen AJ. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease: A case report and literature review. *Exp Ther Med*. 2015 Apr;9(4):1389-1392. doi:[10.3892/etm.2015.2260](https://doi.org/10.3892/etm.2015.2260). Epub 2015 Feb 5. PMID: 25780440; PMCID: PMC4353793.
8. Flores-Terry MÁ, Romero-Aguilera G, González-López L, García-Arpa M. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea facial. *Actas Dermosifiliogr* 2017;108(5):480–2.



Vasculitis y paniculitis



Contenido

01. Nódulos eritematosos dolorosos recurrentes: variante cutánea de una enfermedad sistémica.....	1049
02. Una indolente y extraña vasculopatía con excelente respuesta a láser colorante pulsado (LCP).....	1058
03. Una tortura de carácter recidivante.....	1067
04. Una retirada “farmacológica” a tiempo, una victoria.....	1076
05. Nódulos en piernas en paciente con contacto previo con tuberculosis	1085
06. Entre palmas y plantas: un caso intrigante de prurito, edema y lesiones anulares	1094
07. Púrpura, drogas y alcohol	1103
08. Entre nódulos y nodos: el misterio que bajo la piel se esconde	1110



01

Nódulos eritematosos dolorosos recurrentes: variante cutánea de una enfermedad sistémica

Omar Al-Wattar Ceballos
Laura Martínez Montalvo
Marina Montero García
Marcos Carmona Rodríguez



Anamnesis

Varón de 43 años, fumador, sin otros antecedentes de interés, acudió al departamento de dermatología derivado desde el servicio de urgencias hospitalarias por la aparición de lesiones en pierna izquierda de diez días de evolución. Las lesiones eran dolorosas. El paciente asociaba inflamación dolorosa de mano derecha que cursaba en forma de brotes. Era trabajador en un taller mecánico, pero no recordaba antecedente traumático, picadura ni otro factor desencadenante de interés. En su centro de salud recibió el diagnóstico de trombosis venosa profunda por lo que inició tratamiento con heparina sin mejoría.

No refería fiebre ni otra sintomatología de interés. No refiere infección previa al cuadro. No convivientes con la misma clínica. Refiere episodio similar autolimitado hacía 5 años.

Exploración física

Se apreciaban nódulos eritematosos en la parte posterior de la pierna izquierda (**Figura 1**) con tendencia a coalescer. No se apreció ulceración. Lesión tipo foliculitis en pierna derecha. No se palpan adenopatías inguinales patológicas.

En mano derecha se apreciaba leve aumento de tamaño respecto a la izquierda. No se apreciaron lesiones de interés en otras localizaciones.

Las constantes vitales (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial, temperatura corporal y saturación) estaban en el rango de la normalidad.



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea, quantiferon, serologías, perfil de autoinmunidad, y se realizaron dos biopsias de los nódulos, una para el servicio de anatomía patológica y otra para el servicio de microbiología.

La analítica mostró un aumento de reactivos de fase aguda sin alteración de hemograma ni del perfil renal ni hepático. Las serologías para VIH, virus de la hepatitis C, virus de la hepatitis B y lúes fueron negativos. Los ANA, ANCA, ECA, inmunoglobulinas, proteinograma, complemento y alfa1-antitriptisa no mostraron hallazgos de interés.

El cultivo microbiológico y quantiferon fueron negativos.

La histopatología mostró una acantosis irregular con un infiltrado linfocitario superficial y profundo. A nivel del tejido subcutáneo, se apreciaba una paniculitis predominantemente septal (**Figura 2**) y vasculitis necrotizante de una arteria de mediano calibre (**Figuras 3 y 4**). No se objetivaron granulomas ni vasculitis de pequeños vasos.

Diagnóstico

El diagnóstico final fue de poliarteritis nodosa cutánea.

Tratamiento

El paciente recibió tratamiento con corticoides sistémicos a dosis de 0,5 mg/kg/d en pauta descendente con buena respuesta.



Evolución

En los posteriores controles el paciente presentaba recidiva de las lesiones, por lo que se decidió iniciar metotrexato a dosis de 10 mg semanales como ahorrador de corticoides permitiendo el control de la enfermedad.

Comentario

La poliarteritis nodosa cutánea es una vasculitis necrotizante crónica recidivante que afecta a arterias y arteriolas del pániculo y la unión dérmico-subcutánea. Se considera una variante de una vasculitis sistémica limitada a la piel¹. La presentación clínica suele ser en forma de livedo reticularis o racemosa y nódulos eritematosos dolorosos de predominio en miembros inferiores². La presencia de ulceración se relaciona con un mayor riesgo de recurrencia. Debido a la inflamación puede afectación tanto de músculo esquelético como una mononeuritis múltiple, pero esto no se considera suficiente para catalogarla de sistémica³. El diagnóstico se basa en la histología, pruebas de laboratorio, clínica cutánea y ausencia de clínica sistémica⁴. Solicitar angioTC si dolor abdominal, hipertensión o disfunción renal. El tratamiento de elección consiste en prednisona oral a dosis de 0,5 mg/kg/d. Si no hay respuesta, se recomienda iniciar metotrexato a dosis de 5-15 mg semanales⁵.





Figura 1.

Nódulos eritematosos coalescentes en la parte posterior de la pierna izquierda.



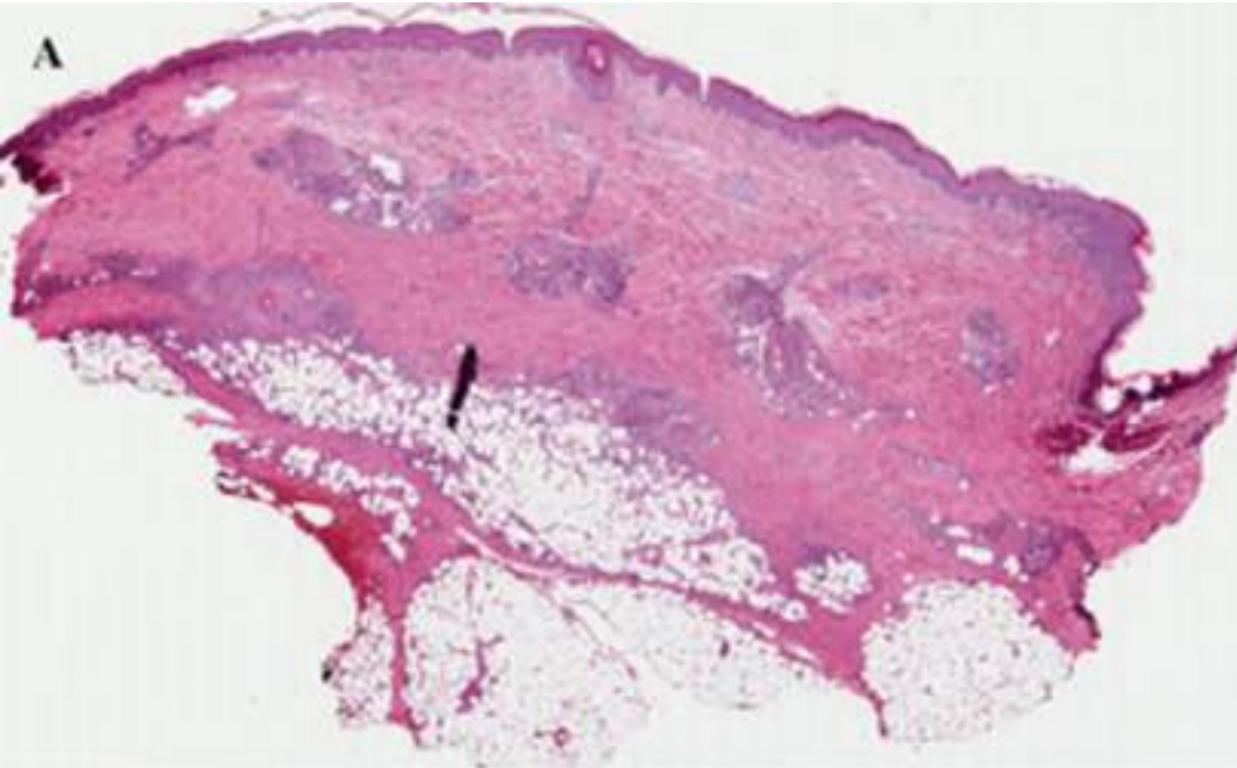


Figura 2.

Biopsia de uno de los nódulos. Visión panorámica donde se aprecia una infiltrado linfohistiocitario superficial y profundo junto a paniculitis de predominio septal.



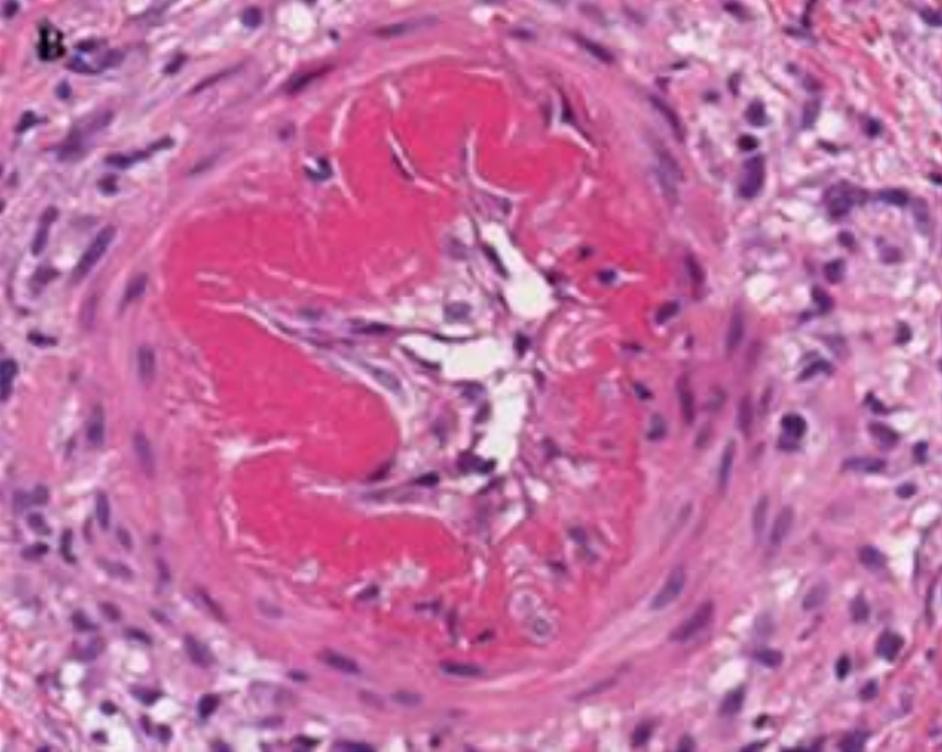


Figura 3.

Biopsia de uno de los nódulos. Se aprecia vasculitis de un vaso de mediano calibre.



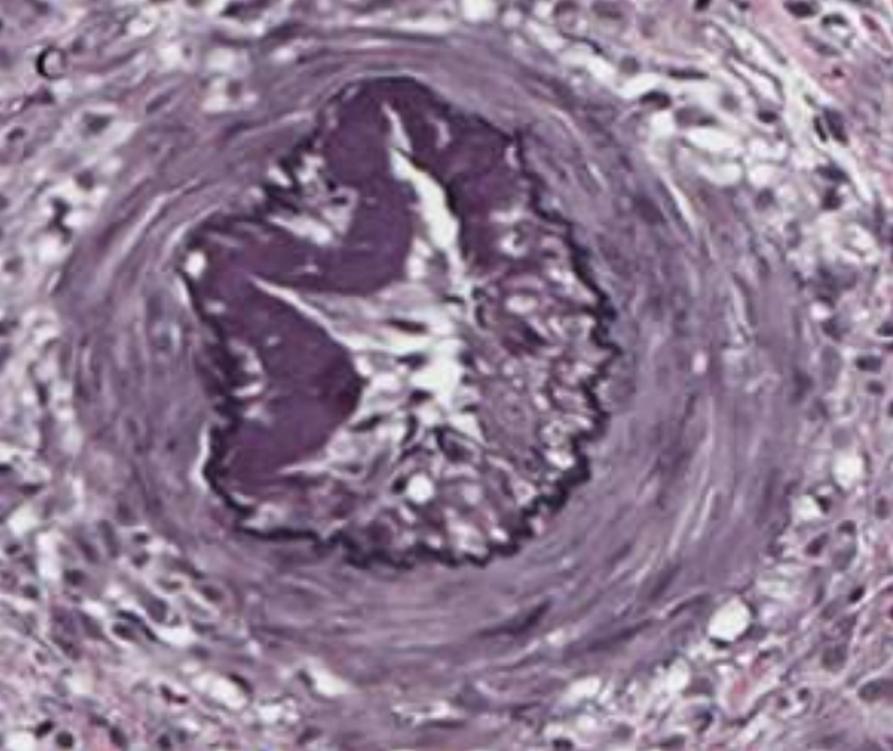


Figura 4.

Biopsia de uno de los nódulos. Tinción con orceína que resalta la lámina elástica interna del vaso permitiendo caracterizarlo como arteria.



Bibliografía

1. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen K, Requena L, Piette W, Carlson JA, et al. Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol.* febrero de 2018;70(2):171-84.
2. Liang I, Hamid M, Sebaratnam D, Manolios N. The spectrum of cutaneous polyarteritis nodosa. A case report of two contrasting cases and review of the literature. *Clin Case Rep.* noviembre de 2022;10(11):e6659.
3. Ikeda T. Recent topics related to etiology and clinical manifestations of cutaneous arteritis. *Front Med.* 10 de octubre de 2022;9:1022512.
4. Pulido-Pérez A, Avilés-Izquierdo JA, Suárez-Fernández R. Vasculitis cutáneas. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* abril de 2012;103(3):179-91.
5. Papachristodoulou E, Kakoullis L, Tiniakou E, Parperis K. Therapeutic options for cutaneous polyarteritis nodosa: a systematic review. *Rheumatology.* 1 de septiembre de 2021;60(9):4039-47.



02

Una indolente y extraña vasculopatía con excelente respuesta a láser colorante pulsado (LCP)

Manuel Pascual Ares
Joseba Ugedo Alzaga
José María Villa-González
José Luis Díaz-Ramón



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 66 años que acude por lesiones rojizo-violáceas planas asintomáticas de 15 años de evolución que comenzaron en la cara pretibial y que se fueron extendiendo de forma lenta y progresiva por tobillos, rodillas y cara anterointerna de muslos. Estas lesiones eran asintomáticas y el paciente no presentaba otros antecedentes de interés.

Exploración física

En la primera consulta se podían observar máculas eritemato-violáceas con telangiectasias siguiendo en algunos puntos una disposición reticular afectando a la cara interna de ambos muslos, cara anterior pretibial, cara interna de ambos tobillos y dorso de los pies (**Figura 1**). Las lesiones no palidecían a la digitopresión. El resto de la exploración física fue anodina. Al dermatoscopio, se podían apreciar dichas telangiectasias bien definidas mezcladas con vasos sanguíneos dilatados de un color más violáceo, siguiendo en algunas zonas un patrón arrosariado (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizaron dos biopsias en cara anterior de la pierna izquierda y en cara interna del muslo derecho con resultado de vasculopatía colágena. En las muestras remitidas, se apreció una dermis papilar con vasos sanguíneos horizontalizados, dilatados, sin contenido, cuya pared presentaba una membrana gruesa e irregular, eosinófila y homogénea que fue PAS-Diastasa positivo. El estroma de la dermis fue normal. Además, se solicitó una analítica sanguínea donde el estudio de autoinmunidad fue negativo.



Diagnóstico

Vasculopatía colágena cutánea.

Tratamiento

Se realizaron sesiones de láser colorante pulsado (LCP) tratando diferentes zonas afectadas. La respuesta fue completa en la mayoría de las lesiones tratadas necesitando, en alguna pequeña área, una nueva sesión debido a una respuesta incompleta. Previo a las sesiones de láser, el paciente se aplicó lidocaína tópica 45 minutos antes del procedimiento. Los parámetros más comúnmente utilizados fueron: tamaño del spot 10 mm, fluencia de 6,5-7 J y duración de pulso de 0,5 ms. También se realizó algún segundo pase a 9 J de fluencia. El *endpoint* se consideró la aparición de púrpura tras el disparo con el láser (**Figura 3**).

Evolución

Posteriormente a las sesiones de tratamiento láser, se realizó un cuestionario para valoración del dolor utilizando la escala de Evaluación Visual Analógica (EVA 0-10). La media del dolor referido por el paciente fue de 5/10. La evolución conseguida con dicho tratamiento fue muy satisfactoria tanto para el paciente como para el equipo clínico (**Figura 4**).



Comentario

La vasculopatía colágena cutánea es una microangiopatía cutánea idiopática rara que histológicamente se caracteriza por la presencia de pequeños vasos dilatados con células endoteliales planas y material hialino en la dermis papilar¹⁻³. Clínicamente se suele expresar como lesiones maculares telangiectásicas que habitualmente se desarrollan en el tronco y extremidades superiores e inferiores. Típicamente suele presentarse en gente de edad media y las lesiones son asintomáticas⁴. En dermatoscopia, se caracteriza principalmente por estructuras vasculares que aparecen como puntos rojos, vasos serpenteantes, vasos en forma de coma y parches rojizos⁵. A pesar de que no existe ningún tratamiento definitivo para esta enfermedad, el láser vascular ha emergido como una alternativa terapéutica muy eficaz, rápida y segura para mejorar y disminuir la apariencia de las lesiones con el salto cualitativo que esto conlleva en la calidad de vida de los pacientes con un riesgo de complicaciones mínimo². Existen casos clínicos aislados publicados en la literatura donde se recopila evidencia de la eficacia de este tratamiento^{4,6-8}.





Figura 1.

Máculas rojo-violáceas con disposición retiforme y afectación de cara interna de muslos, cara anterior pretibial y tobillos.



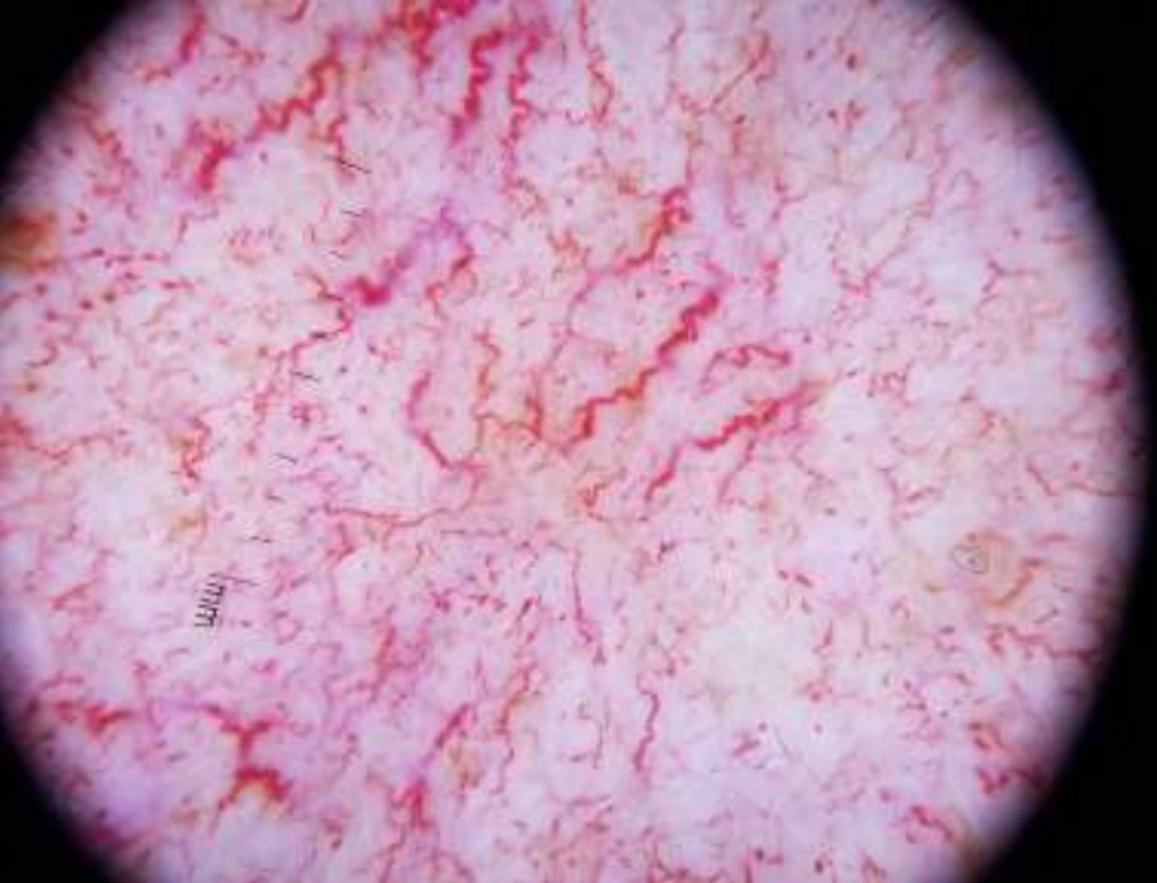


Figura 2.

Imagen dermatoscópica (x10) donde apreciamos las estructuras vasculares en forma de telangiectasias y vasos serpenteantes dilatados.





Figura 3.

A la derecha de la línea blanca apreciamos parte de pierna después de tratamiento con láser PDL con el *endpoint* deseado de púrpura.





Figura 4.

Comparativa entre pierna derecha tratada con 3 sesiones de láser PDL vs. pierna izquierda sin tratar.



Bibliografía

1. Salama S, Rosenthal D. Cutaneous collagenous vasculopathy with generalized telangiectasia: An immunohistochemical and ultrastructural study. *J Cutan Pathol.* 2000;27(1):40-48. doi:[10.1034/j.1600-0560.2000.027001040.x](https://doi.org/10.1034/j.1600-0560.2000.027001040.x)
2. Salama S, Chorneyko K, Belovic B. Cutaneous collagenous vasculopathy associated with intravascular occlusive fibrin thrombi. *J Cutan Pathol.* 2014; 41(4): 386-393. doi:[10.1111/cup.12285](https://doi.org/10.1111/cup.12285)
3. Grossman ME, Cohen M, Ravits M, Blume R, Magro CM. Cutaneous collagenous vasculopathy: A report of three cases. *J Cutan Pathol.* 2022;49 (5): 491-495. doi:[10.1111/cup.14192](https://doi.org/10.1111/cup.14192)
4. Basso D, Ribero S, Blazek C, et al. Cutaneous Collagenous Vasculopathy: A Rare Form of Microangiopathy Successfully Treated with a Combination of Multiplex Laser and Optimized Pulsed Light with a Review of the Literature. *Dermatology.* 2016; 232(1): 107-111. doi:[10.1159/000439126](https://doi.org/10.1159/000439126)
- 5.-Vasava D, Mehta H. Dermoscopic features of cutaneous collagenous vasculopathy: A report of rare disorder. *Indian Dermatol Online J.* 2018;9(5):342. doi:[10.4103/idoj.idoj_114_17](https://doi.org/10.4103/idoj.idoj_114_17)
6. Echeverría B, Sanmartín O, Botella-Estrada R, Vitiello M. Cutaneous collagenous vasculopathy successfully treated with pulsed dye laser. *Int J Dermatol.* 2012; 51(11): 1359-1362. doi:[10.1111/j.1365-4632.2011.05237.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2011.05237.x)
7. Mitteldorf C, Joest B, Tronnier M. Cutaneous collagenous vasculopathy - Remission of perivascular deposits after pulsed dye laser therapy. *JDDG - J Ger Soc Dermatology.* 2017; 15(9): 935-937. doi:[10.1111/ddg.13311](https://doi.org/10.1111/ddg.13311)
8. Weisert E, Hoyer P, Arnold M, Goodwin B. Clinical Improvement of Cutaneous Collagenous Vasculopathy with Intense Pulsed Light Therapy. *Dermatologic Surg.* 2021;47(10):1410-1411. doi:[10.1097/DSS.0000000000003190](https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000003190)



03

Una tortura de carácter recidivante...

Mónica Gómez Manzanares
Laura Martínez Montalvo
Omar Al-Wattar Ceballos
Marcos Carmona Rodríguez



Anamnesis

Varón de 38 años derivado desde atención primaria al servicio de dermatología por la presencia de úlceras orales y genitales.

A nuestra valoración el paciente presentaba lesiones aftosas a nivel de la mucosa oral y genital de una semana de evolución que le causaban intenso dolor. Además, refería haber experimentado un episodio de características similares hacía unos 5 meses, el cual se había auto-resuelto en el plazo de una semana, por lo que no llegó a consultar. Desde entonces había permanecido asintomático, hasta el brote actual. Comenta que las primeras lesiones le aparecieron a nivel de la mucosa oral, surgiendo posteriormente las de la mucosa genital.

Por otra parte, el paciente negaba haber tenido relaciones sexuales de riesgo y la única clínica sistémica que refería eran episodios autolimitados y recidivantes de miodesopsias en el ojo derecho.

Exploración física

A la exploración se objetivaban varias lesiones aftosas orales localizadas en la mucosa yugal, la lengua, el paladar duro y el labio inferior (**Figuras 1 y 2**); así como en la mucosa genital, a nivel escrotal y de la base del pene, aunque en esta localización las lesiones se encontraban en fase cicatricial (**Figura 3**).

A nivel facial presentaba varias lesiones papulopustulosas tipo foliculitis y nódulos eritematoedematosos.



Exploraciones complementarias

Con los datos de la historia clínica se procedió a completar el estudio del paciente mediante una serie de pruebas complementarias, con los siguientes resultados:

- Analítica: VSG 30 mm, Proteína C Reactiva ultrasensible 1.7 mg/dl, CPK 469 UI/L, Complemento C4 49.4 md/dl. Anticuerpos Anti-Nucleares (ANA), Ac Anti-Citoplasma de Neutrofilo (ANCA) y Crioglobulinas negativos.
- Genotipado: HLA* B51 POSITIVO tipaje de locus-B: B*51:01 / B*44:03
- Biopsia tipo punch de 4mm de una de las lesiones faciales: piel con foliculitis granulomatosa y abscesificada, con presencia de estructuras micóticas superficiales en folículos adyacentes.

Diagnóstico^{1,2}

El diagnóstico emitido fue por tanto de Enfermedad de Behcet, siguiendo los Criterios Internacionales para la Enfermedad de Behcet (ICBD, International Criteria for Behcet's Disease) actualizados en el año 2013 y que se basan en un sistema de puntuación por síntomas. Para el diagnóstico se requiere un mínimo de 4 puntos, criterio que cumplía nuestro paciente al presentar úlceras orales (+2) y úlceras genitales (+2), por lo que no requería de ninguna prueba adicional para completar el diagnóstico.



Tratamiento

El tratamiento se realizó con acetónido de triamcinolona al 0,2% en orabase cada 8 horas para las úlceras orales, y Elocom crema mezclado con Fucidine crema cada 12 horas para las úlceras genitales. Además, se inició tratamiento preventivo de nuevos brotes con colchicina 0.5 mg cada 12 horas.

Evolución

Tras la primera consulta se solicitaron las pruebas complementarias pertinentes, se pautó tratamiento y se hizo una derivación al servicio de medicina interna, con la intención de realizar un despistaje de afectación orgánica y valoración de la necesidad de tratamiento sistémico, junto con la derivación al servicio de oftalmología para descartar afectación ocular.

En la siguiente consulta, el paciente refería desaparición de las aftas previas, pero le habían aparecido nuevas lesiones ulcerosas en la mucosa oral, sin llegar a presentar nuevo brote a nivel genital. Además, le habían aparecido nuevas lesiones de tipo acneiformes en otras localizaciones como cuello, espalda y miembros inferiores.

Por su parte, tanto el servicio de medicina interna como el de oftalmología, descartaron afectación extracutánea en el momento actual, por lo que se decidió mantener el tratamiento pautado por parte de dermatología.



Comentario³⁻⁶

La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis multisistémica, crónica y recidivante que se caracteriza por lesiones mucocutáneas, así como manifestaciones articulares, vasculares, oculares, digestivas y neurológicas.

Se ha estimado la prevalencia de la enfermedad en 1/1000-10.000, siendo Turquía la región con mayor prevalencia. Suele aparecer sobre la 2^a-3^a década de la vida, sin diferencias en cuanto al sexo, aunque es más frecuente en varones en el área del Mediterráneo Oriental. El diagnóstico se realiza mediante los criterios actualizados de la ICBD y se ha encontrado una predisposición genética a padecer la enfermedad en pacientes portadores del alelo HLA-B51.

Debido a la heterogeneidad y al curso impredecible de la enfermedad cada vez se aboga más por un tratamiento individualizado adaptado a la gravedad de los síntomas y la presencia de afectación orgánica, llevando a cabo un tratamiento dirigido según la clínica predominante del paciente en ese momento.





Figura 1.

Úlceras de bordes definidos a nivel de la cara inferior de la lengua y del borde lingual.





Figura 2.

Úlcera bien definida de aspecto blanquecino localizada en el labio inferior.





Figura 3.

Múltiples úlceras en fase cicatricial localizadas en escroto, algunas de ellas con costra necrótica.



Bibliografía

1. Davatchi F, Assaad-Khalil S, Calamia KT, et al. The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. 2014;28(3):338-347. doi:10.1111/JDV.12107
2. Barrera Zambrano NA, Cárdenas Choez CA, Pincay Mendoza JC, Valencia Rodríguez RA. Criterios de enfermedad de Behcet. *RECIMUNDO*. 2020;4(4):371-381. doi:10.26820/recimundo/4.(4).octubre.2020.371-381
3. Bulur I, Onder M. Behçet disease: New aspects. *Clin Dermatol*. 2017;35(5):421-434. doi:10.1016/J.CLINDERMATOL.2017.06.004
4. Treatment of Behçet syndrome - UpToDate. Accessed March 18, 2024. https://sso.uptodate.com/contents/treatment-of-behçet-syndrome?search=behçet%20tratamiento&topicRef=8223&source=see_link
5. Clinical manifestations and diagnosis of Behçet syndrome - UpToDate. Accessed March 18, 2024. https://sso.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-behçet-syndrome?search=behçet%20tratamiento&source=search_result&selectedTitle=2%7E131&usage_type=default&display_rank=2
6. Imbernón-Moya A, Collado-Ramos P, Díaz-Delgado R. Enfermedad de Behçet. *Actas Dermosifiliogr*. 2018;109(10):921. doi:10.1016/J.AD.2017.06.025



04

Una retirada “farmacológica” a tiempo, una victoria

Inmaculada Bertomeu Genis
María del Amparo Sánchez López
Saray Simon Coloret
Cristina Naharro Fernández



Anamnesis

Varón de 74 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, diabetes mellitus tipo 2, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), adenocarcinoma prostático e insuficiencia mitral severa por prolapso mitral intervenida recientemente con recambio valvular con prótesis biológica. Fibrilación auricular anticoagulado inicialmente con acenocumarol y posteriormente tras la intervención quirúrgica con edoxabán. Intervenido un mes antes con recambio de válvula mitral biológica y plastia tricuspídea, iniciando al alta Edoxabán, Colchicina y Espironolactona, que el paciente nunca había tomado previamente. Acude por la aparición de lesiones rojo vinosas de 4 días de evolución localizadas en extremidades inferiores hasta rodillas, inicialmente milimétricas, que han aumentado en tamaño y número progresado a lesiones de 1-2 cm confluentes, que no desaparecen a la vitropresión. Comenta prurito y dolor asociado a las mismas. Niega fiebre ni proceso infeccioso asociado, no refiere clínica respiratoria ni digestiva.

Exploración física

Lesiones purpúricas sobreelevadas que no desaparecen a la vitropresión en extremidades inferiores hasta rodillas, confluentes en región cercana a los tobillos (**Figuras 1-3**). Ausencia de lesiones ampollosas ni necróticas.

Exploraciones complementarias

Se solicita analítica con perfil de vasculitis que incluya VSG, complemento, crioglobulinas, ANA y factor reumatoide. Biopsia para hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia.



Hemograma: Destaca anemia normocítica normocrómica (hemoglobina 10.3), linfopenia (800/l) y elevación de VSG (52)
Bioquímica: Perfil hepático con elevación de la Fosfatasa alcalina (132) ya presente previamente, ligero deterioro de la función renal, Filtrado Glomerular estimado (CKD-EPI) 58, perfil lipídico sin alteraciones relevantes. Proteína C Reactiva elevada 7.2 mg/dl.

Bioquímica orina: Creatinina (orina) 32, Albúmina (ori) 1.6, Albúmina/creatinina (ori) 50

Serología: Virus hepatotropos VHB infección pasada, resto negativos.

Inmunoquímica: C3 y C4 normales, Crioglobulinas negativo y criocrito 0%.

Autoanticuerpos: Ac Anti-Nucleares Negativo, Factor Reumatoide negativo <5.86.

Proteinograma: Elevación de Alfa 1, Alfa 2 y B globulina compatible con patrón de inflamación aguda.

Biopsia punch de piel (pierna):

Vasculitis de vaso de pequeño calibre con leucocitoclasia y necrosis fibrinoide.

Positividad en vasos de pequeño calibre para IgA , IgM y C3.

Diagnóstico

Vasculitis leucocitoclástica en relación con Edoxabán.

Tratamiento

Ante la sospecha de vasculitis secundaria a fármacos se retiró el tratamiento con Edoxabán, sustituyendo la anticoagulación por enoxaparina 60 mg cada 12 horas.

Se inició metilprednisolona aceponato tópica sobre las lesiones de miembros inferiores.



Evolución

Tras la retirada del fármaco sospechoso, Edoxabán, se objetiva una mejoría clínica significativa de las lesiones en las primeras 24 horas (**Figura 4**), sustituyendo la anticoagulación por heparina de manera temporal. Posteriormente se inicia tratamiento anticoagulante con Rivaroxabán con recomendación de vigilancia domiciliaria ante aparición de nuevas lesiones que no volvieron a aparecer.

Comentario¹⁻⁴

La vasculitis leucocitoclástica es la forma más común de vasculitis, frecuentemente asociada a infecciones, cáncer, enfermedades autoinmunes y en un 10% de los casos, a fármacos.

Se considera una reacción de hipersensibilidad tipo III. El fármaco actúa como antígeno desencadenante, dando lugar a la formación de inmunocomplejos que se depositan en las paredes de los vasos.

El diagnóstico viene determinado por la clara mejoría clínica tras la retirada del fármaco sospechoso y el tratamiento consiste en la suspensión del fármaco desencadenante junto a corticoterapia tópica o sistémica.

Los anticoagulantes orales son fármacos ampliamente prescritos. Se han descritos casos de vasculitis leucocitoclástica asociada a Edoxabán además de reacciones cruzadas entre fármacos del mismo grupo, sin embargo, según la bibliografía existente hasta el momento, parece que rivaroxabán podría no desencadenar reacciones cruzadas con otros inhibidores del factor Xa, aunque son necesarios más estudios.





Figura 1.

Lesiones rojo vinosas
sobreelevadas en
extremidades inferiores.





Figura 2.

Lesiones purpúricas
coalescentes.





Figura 3.

Lesiones purpúricas
coalescentes a nivel maleolar.





Figura 4.

Evolución de las lesiones
24 horas tras la retirada de
Edoxabán.



Bibliografía

1. Carli G, Farsi A, Chiarini F, Lippolis D, Cortellini G. Hypersensitivity reactions to non-vitamin K oral anticoagulants - a review of literature and diagnostic work-up proposal. *Eur Ann Allergy Clin Immunol.* 2019;51(1):7-14.
2. Cortellini G, Rossi F, Lippolis D, Cortellini F, Gavioli B, Ballardini G. Delayed hypersensitivity to new oral anticoagulants. Demonstration of cross reactivity for the drug category and definition of non-irritant concentrations for patch tests. *Eur Ann Allergy Clin Immunol.* 2019;51(1):38-40.
3. Martínez Pallas I, García García M, Torrubia Pérez CB, Ara Martín M. Leucocytoclastic vasculitis secondary to new oral anticoagulants. *Rev Clin Esp (Barc).* 2020;220(6):390-2.
4. Sagiv E, Newland DM, Slee A, Olson AK, Portman MA. Real-world experience with edoxaban for anticoagulation in children at risk for coronary artery thrombosis. *Cardiol Young.* 2023:1-6.



05

Nódulos en piernas en paciente con contacto previo con tuberculosis

José Puig Buendía
Carlos Calvo Asín
Raquel Cavestany Rodríguez
Jon Fulgencio Barbarín



Anamnesis

Mujer de 83 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con furosemida y caídas de repetición en seguimiento por neurología. Acude a consulta por aparición de lesiones dolorosas y pruriginosas en miembros inferiores de 2 semanas de evolución asociadas a sensación de mareo inespecífica sin otra clínica sistémica asociada. La paciente negaba toma en las últimas semanas de nuevos medicamentos o productos de herbolario. Negaba también viajes recientes. Únicamente refería clínica de expectoración marronácea en las semanas previas a la aparición de las lesiones, por la que no consultó y se autorresolvió.

Reinterrogando a la paciente, relata historia de contacto con sobrino con tuberculosis en 2011, realizándose mantoux positivo (17 mm), cultivos de esputo negativos y radiografía de tórax normal, por lo que se decidió no realizar tratamiento en ese momento.

Exploración física

Presentaba en regiones distales de piernas y región perimaleolar varios nódulos subcutáneos con eritema suprayacente mal definido, sin componente epidérmico (**Figuras 1 y 2**). Sobre uno de los nódulos pequeña ulceración puntiforme de 0.6 mm asociada a nivel supramaleolar izquierdo (**Figura 3**). Alguna lesión nodular aislada en región anterior de muslos. No lesiones a otros niveles.



Exploraciones complementarias

Biopsia cutánea donde se objetivó a nivel del tejido celular subcutáneo necrosis del lobulillo, con infiltrado linfocitocitario y detritus celulares con leucocitoclasia, sin observar claramente vasculitis o necrosis enzimática por lo que el diagnóstico anatomopatológico fue de paniculitis de predominio lobulillar.

TAC de tórax presentaba pequeñas adenopatías inespecíficas en mediastino e hilios pulmonares y nódulo inespecíficos en lóbulo inferior derecho en situación pleural posterior.

Mantoux positivo (15 mm)

Análisis de sangre con hemograma, bioquímica normales; perfil de autoinmunidad y serologías negativas.

Cultivo de micobacterias en esputo negativo

Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) sobre ácido desoxirribonucleico (ADN) extraído de la biopsia cutánea negativa.

Diagnóstico

Eritema indurado de Bazin.

Tratamiento

Se realizó tratamiento de infección tuberculosa latente con rifampicina durante 6 meses.

Como medidas generales para mejorar la sintomatología cutánea, se recomendó elevación de miembros inferiores en la medida de lo posible, uso de medias de compresión media y reposo relativo.



Evolución

Durante el tratamiento las lesiones fueron mejorando de forma progresiva, así como el dolor y las molestias locales, hasta su desaparición completa (**Figura 4**), dejando únicamente alguna mancha de hiperpigmentación postinflamatoria en las regiones afectadas, Como incidencias durante el tratamiento, la paciente presentó un leve aumento de las enzimas hepáticas que se resolvió una vez finalizado el tratamiento.

Comentario¹

El eritema indurado es un tipo de paniculitis que clásicamente se asocia a la tuberculosis como una tubercúlida. Afecta con mayor frecuencia a las mujeres, sin una predilección racial evidente. Se cree que el proceso corresponde una respuesta inmunitaria mediada por células frente a un estímulo antigénico y se ha asociado a la infección por *Mycobacterium tuberculosis*, aunque existen casos asociados a otros agentes infecciosos o fármacos.

Clínicamente se caracteriza por nódulos eritematosos dolorosos a la palpación en miembros inferiores, especialmente en las pantorrillas. Puede producirse ulceración de las lesiones y formación de cicatrices.

Se considera una paniculitis de predominio lobulillar, generalmente asociada a vasculitis. Como diagnósticos diferenciales están otros tipos de paniculitis, principalmente el eritema nodoso. El tratamiento se basa en el tratamiento de la causa subyacente, generalmente con fármacos antituberculosos, además de medidas generales.





Figura 1.

Lesión nodular con eritema en la piel superficial, sin componente epidérmico asociado en región posterior de pierna izquierda.





Figura 2.
Múltiples nódulos
eritematosos en región
maleolar externa izquierda





Figura 3.

Nódulo eritematoso en ulceración central, sin exudación evidente con bordes mínimamente sobreelevados en región supramaleolar interna izquierda.





Figura 4.

Resolución completa de las lesiones tras 6 meses de tratamiento antituberculoso.



Bibliografía

1. Gilchrist H, Patterson JW. Erythema nodosum and erythema induratum (nodular vasculitis): diagnosis and management. *Dermatol Ther.* 2010 Jul-Aug;23(4):320-7. doi: [10.1111/j.1529-8019.2010.01332.x](https://doi.org/10.1111/j.1529-8019.2010.01332.x). PMID: 20666819.



06

Entre palmas y plantas: un caso intrigante de prurito, edema y lesiones anulares

Carolina Labrandero Hoyos

Andrés Grau Echevarría

Rodrigo Peñuelas Leal

Violeta Zaragoza Ninet



Anamnesis

Varón de 83 años con antecedente de asma bien controlada, que acude a urgencias de dermatología por cuadro de 12 horas de evolución de prurito intenso, edema bilateral de manos y pies asociado a lesiones cutáneas afectando a palmas, plantas y tronco. La clínica había comenzado hacía 2 semanas con prurito palmoplantar persistente sin evidenciarse edema ni lesiones cutáneas. El paciente no tenía antecedentes de episodios previos, tampoco de cuadro infeccioso reciente, toma de nuevos fármacos, procedimientos endovasculares, picaduras o viajes al extranjero en los últimos meses. Al episodio no se asociaba fiebre, mal estado general ni otra clínica sistémica.

Exploración física

En la exploración física se objetivó la presencia de edema acral llamativo que limitaba la movilidad, asociado a lesiones cutáneas purpúricas palpables de morfología anular afectando palmas y plantas (**Figuras 1 y 2**). En tronco y cintura pelviana las lesiones eran de mayor tamaño y de apariencia eritematoedematosa (**Figura 3**). Se observó alguna lesión purpúrica aislada en mucosa oral. Las constantes se encontraban dentro de la normalidad, no presentó alteraciones en la exploración física general (neumológica, abdominal y neurológica).

Exploraciones complementarias

Las pruebas complementarias en el episodio de urgencias fueron una radiografía de tórax y un electrocardiograma sin hallazgos patológicos. Así como una analítica que mostró una eosinofilia sin otras alteraciones en el hemograma, bioquímica o sedimento de orina. Se realizaron 3 biopsias cutáneas previo a iniciar tratamiento con corticoides orales.



En el estudio histológico se observó la presencia de un infiltrado inflamatorio perivascular junto con necrosis fibrinoide de pared del vaso, afectando dermis superficial y profunda con respeto de epidermis y tejido adiposo (**Figura 4**). El infiltrado perivascular estaba formado predominantemente por eosinófilos. No se observaron figuras en llama ni estructuras correspondientes a granulomas extravasculares. No había presencia de depósitos de inmunoglobulinas o complemento en la pared de los vasos. Durante el seguimiento del paciente se completó estudio con PET-TC así como con una analítica completa con parámetros de autoinmunidad que no mostraron alteraciones, con ANCA negativos. Cabe resaltar que se normalizaron las cifras de eosinófilos.

Diagnóstico

Los hallazgos histológicos junto con la ausencia de afectación extra cutánea permitieron el diagnóstico de una vasculitis eosinofílica recurrente cutánea (VERC).

Tratamiento

El tratamiento empleado para la resolución del cuadro fue prednisona oral a dosis de 45 mg/día en pauta descendente en los siguientes 20 días. A las 48 horas del inicio el tratamiento se resolvieron todas las lesiones cutáneas y el edema.



Evolución

Durante el seguimiento el paciente presentó a los 3 meses del cuadro inicial, un nuevo brote de lesiones acrales purpúricas de 5 horas de evolución asociadas a edema que se resolvieron con la primera dosis de corticoides orales. No ha presentado en los 6 meses de seguimiento afectación sistémica.

Comentario¹⁻⁴

La VERC es una entidad de descripción reciente y poco frecuente. Se trata de una vasculitis de pequeño vaso limitada a la piel que se caracteriza por episodios de lesiones purpúricas pruriginosas de predominio distal, angioedema y eosinofilia episódica. Las lesiones cutáneas pueden presentar una morfología variable, desde purpura palpable franca extensa hasta lesiones anulares palmo plantares discretas. Nuestro caso presenta una morfología anular muy característica que no es tan prevalente en los otros casos descritos. En la biopsia se observan hallazgos de vasculitis eosinofílica de pequeño vaso con necrosis fibrinoide de la pared como se observa en el caso presentado. Característicamente responden rápidamente a corticoterapia oral, sin embargo, no es infrecuente que los pacientes presenten episodios recurrentes al suspender la misma, lo que dificulta su manejo y obliga a mantener una inmunosupresión de base. Su principal diagnóstico diferencial es la granulomatosis eosinofílica con poliangeitis, algunos autores consideran la VERC una forma minor o cutánea del síndrome de Churg-Strauss, por lo que su seguimiento a largo plazo es imprescindible.





Figura 1.

Lesiones anulares purpúricas afectando a ambas palmas y edema franco de manos.





Figura 2.

Lesiones anulares purpúricas de distribución simétrica en plantas.





Figura 3.

Lesiones anulares eritematovioláceas y edematosas afectando a tronco con predilección de cintura y lesiones anulares purpúricas palmares bilaterales.



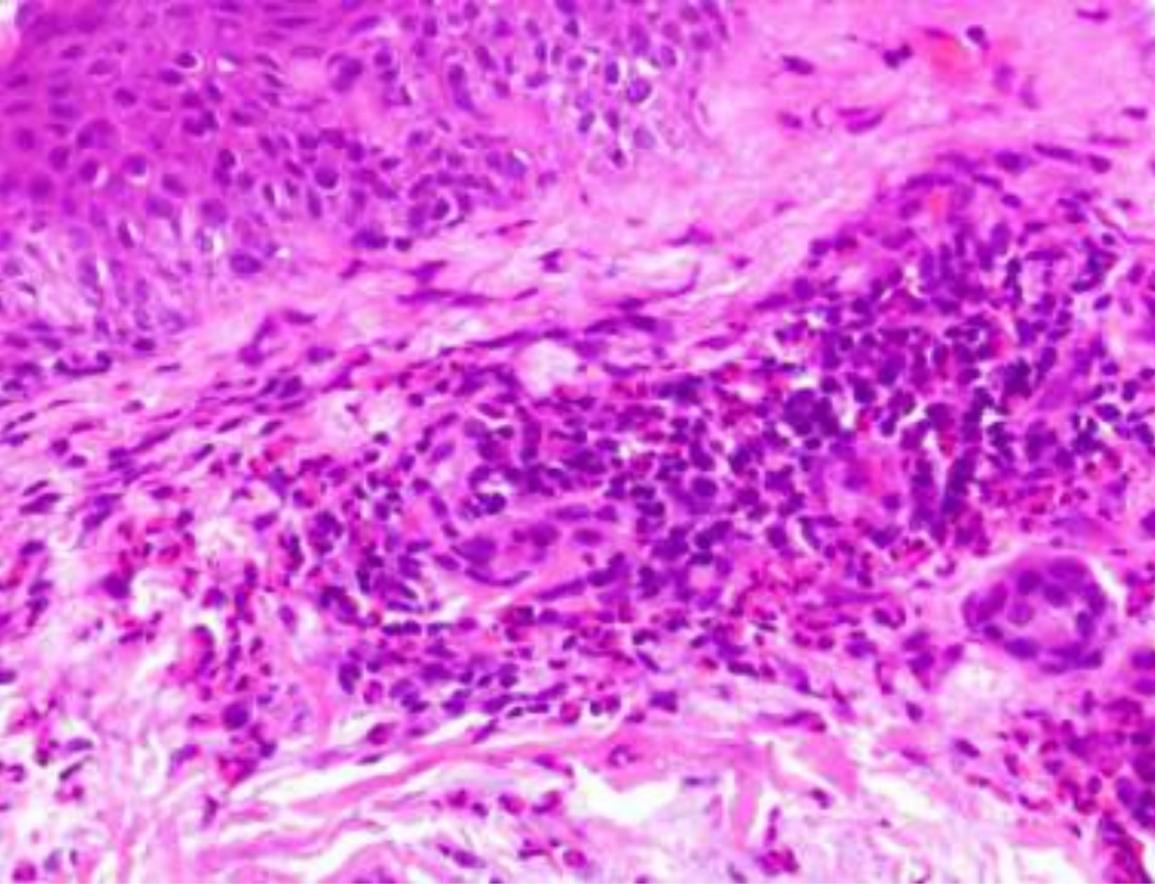


Figura 4.

Hallazgos histológicos en dermis superficial de infiltrado inflamatorio perivascular formado principalmente por eosinófilos junto con necrosis fibrinoide de la pared del vaso.



Bibliografía

1. Gisondi P, Geat D, Colato C, Girolomoni G. Recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis characterized by annular purpuric lesions: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2023 Mar 28;11:2050313X231163636. doi: [10.1177/2050313X231163636](https://doi.org/10.1177/2050313X231163636). PMID: 37009553; PMCID: PMC10052476.
2. Quijano-Gomero EG, Rodríguez-Zúñiga MJM, Sanz-Montero ME, Durand-Buse D. Clinical, Dermoscopic and Histologic Features of Recurrent Cutaneous Eosinophilic Vasculitis Cases. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2019 Sep;110(7):590-596. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2017.12.012](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.12.012). Epub 2018 Jun 21. PMID: 29937063.
3. Tsunemi Y, Saeki H, Ihn H, Tamaki K. Recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis presenting as annular urticarial plaques. *Acta Derm Venereol.* 2005;85(4):380-1. doi: [10.1080/00015550510030113](https://doi.org/10.1080/00015550510030113). PMID: 16191875.
4. Sakuma-Oyama Y, Nishibu A, Oyama N, Saito M, Nakamura K, Kaneko F. A case of recurrent cutaneous eosinophilic vasculitis: successful adjuvant therapy with suplatast tosilate. *Br J Dermatol.* 2003 Oct;149(4):901-3. doi: [10.1046/j.1365-2133.2003.05568.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2003.05568.x). PMID: 14616398.



07

Púrpura, drogas y alcohol

María Jesús Barros Eyzaguirre

Fernando Gruber Velasco

Belén Romero Jiménez

María Dorado Fernández



Anamnesis

Paciente varón de 54 años con antecedentes de alcoholismo y drogodependencia de drogas por vía parenteral. Consulta por cuadro de 1 año de evolución de lesiones cutáneas no pruriginosas y localizadas en miembros inferiores que aparecen de manera oscilante y empeorando la última semana. Esto asociado a dolor y edema de ambos tobillos. Niega fiebre y baja de peso. Niega parestesias, alteraciones sensitivas ni motoras.

Exploración física

A la exploración el paciente se encuentra hemodinámicamente estable, afebril, y con buen estado general. En la piel de miembros inferiores se observan múltiples lesiones purpúricas palpables, de bordes bien definidos y de distribución simétrica y bilateral (**Figuras 1 y 2**). Además, también parecen observar maculas marrónáceas compatibles con hiperpigmentación postinflamatoria.

Exploraciones complementarias

En las pruebas complementarias destacan la elevación de transaminasas junto a una elevación del factor reumatoide (321 UI/ml) y consumo de ambas vías del complemento (C3, y C4). La serología muestra infección por virus hepatitis c y crioglobulinas positivas con predominio de IgM policlonal. En la histopatología se observa un infiltrado inflamatorio de predominio polimorfonuclear centrado en vasos de pequeño tamaño junto a extravasación de hematíes, figuras de cariorrexis y ocasionales acúmulos intravasculares de fibrina.



Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos se realiza el diagnóstico de vasculitis por crioglobulinas IgM policlonal, así como infección crónica por virus hepatitis C (VHC).

Tratamiento

Para las lesiones en piel se indican corticoides tópicos de alta potencia con buena evolución de las mismas. Para el tratamiento de la causa de las lesiones se inicia tratamiento para la infección de VHC con combinación de antivirales pangenómicos glevaprevir y pibrentasvir durante ocho semanas.

Evolución

Después de completar el tratamiento para VHC y la aplicación de corticoides tópicos de alta potencia el paciente únicamente presenta maculas hiperpigmentadas residuales salpicadas de forma simétrica en ambos miembros inferiores. Tras el mantenimiento de carga viral indetectable sostenida no ha vuelto a tener nuevos brotes de lesiones.

Comentario^{1,2}

La vasculitis crioglobulinémica se refiere a un síndrome inflamatorio sistémico que generalmente implica vasculitis de pequeño a mediano tamaño debido a complejos inmunes que contienen crioglobulinas. Estas son inmunoglobulinas en el suero que precipitan a temperaturas inferiores a 37°C y se disuelven nuevamente al volver a calentar in vitro. Puede



clasificarse en tres tipos principales según la positividad de los anticuerpos IgG e IgM y su clonalidad. Se sospecha en pacientes con síntomas como artralgia, púrpura y úlceras cutáneas, especialmente aquellos con antecedentes de hepatitis C, gammopatías monoclonales o enfermedades autoinmunes. Las manifestaciones cutáneas son comunes y suelen aparecer décadas antes que las extracutáneas, mostrando máculas eritematosas y pápulas purpúricas en las extremidades inferiores, y ocasionalmente infartos y úlceras. Histopatológicamente, se caracteriza por vasculitis leucocitoclástica, con ruptura de células inflamatorias que liberan pequeños fragmentos nucleares (restos nucleares) dentro y alrededor de los vasos. El tratamiento se enfoca en abordar la enfermedad subyacente y aliviar los síntomas, a menudo mediante terapia antiviral en caso de hepatitis C asociada.





Figura 1.

Se observan lesiones
petequiales y purpúricas en
miembro inferior derecho.
Se logra intuir el carácter
palpable.





Figura 2.

Se muestran con dos círculos negros las zonas donde se realizan biopsia cutánea mediante punch.



Bibliografía

1. Brouet JC, Clauvel JP, Danon F, Klein M, Seligmann M. Biologic and clinical significance of cryoglobulins. A report of 86 cases. *Am J Med.* 1974 Nov;57(5):775-88. doi: [10.1016/0002-9343\(74\)90852-3](https://doi.org/10.1016/0002-9343(74)90852-3). PMID: 4216269.
2. Cohen SJ, Pittelkow MR, Su WP. Cutaneous manifestations of cryoglobulinemia: clinical and histopathologic study of seventy-two patients. *J Am Acad Dermatol.* 1991 Jul;25(1 Pt 1):21-7. doi: [10.1016/0190-9622\(91\)70168-2](https://doi.org/10.1016/0190-9622(91)70168-2). PMID: 1880249.



08

Entre nódulos y nodos: el misterio que bajo la piel se esconde

Noelia Medrano Martínez

Luis Jiménez Briones

Jorge Martín-Nieto González

Carmen Alejandra Rubio Muñiz



Anamnesis

Mujer caucásica de 39 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos, hábitos tóxicos o medicación habitual, que acude a Urgencias hospitalarias por cuadro de 1 mes de evolución de lesiones dolorosas en extremidades (de inicio en miembros inferiores con desarrollo en la última semana en superiores), asociadas desde el comienzo a edema acral, febrícula vespertina, astenia y poliartralgias migratorias de ritmo inflamatorio con tumefacción de pequeñas y grandes articulaciones (manos, dorso-lumbar, tobillos y rodillas).

Afirmaba tratarse del primer episodio de lesiones similares.

Negaba síndrome constitucional, síntomas B, clínica ocular, respiratoria, cardiovascular, gastrointestinal u otra sistémica.

Exploración física

Impresionaba de buen estado general.

Presentaba varios nódulos de 1-3 cm de diámetro, de superficie eritemato-edematosa (de tonalidad más marronácea en los de mayor antigüedad), con aumento de temperatura, muy dolorosos a la palpación, en cara antero-lateral de piernas, dorso de pies y lateral de antebrazos (**Figuras 1-3**).

Ausencia de petequias/equimosis, ulceración, necrosis o livedo.

Edema leve blando hasta rodillas.



Exploraciones complementarias

En la analítica básica en Urgencias destacaba leve leucocitosis a expensas de neutrofilia y leve elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, dímero D), con función hepática y renal preservadas y LDH en rango.

Aportaba estudios de un centro médico privado con serologías de VIH y virus hepatotropos negativas, Quantiferon-TB negativo, cribado de autoinmunidad (ANA / ENA / DNA por ELISA, complemento C3/4) negativo y proteinograma con patrón inflamatorio.

Se solicitó radiografía simple de tórax con hallazgo de incremento de tamaño de ambos hilios pulmonares y de región paratraqueal derecha, sin otras alteraciones pleuro-parenquimatosas (**Figura 4**).

Se realizó biopsia en cuña de una lesión reciente pretibial, en la que se describe una paniculitis de predominio septal (con extensión secundaria al lobulillo), con infiltrado inflamatorio crónico (compuesto por linfocitos, macrófagos y ocasionales eosinófilos y neutrófilos), sin imágenes de vasculitis, con dispersos microgranulomas no necrotizantes. La tinción de PAS no revelaba estructuras fúngicas y con la de Ziehl-Neelsen no se observaban bacilos ácido-alcohol resistentes.

Diagnóstico

El síndrome de Löfgren es un fenotipo distintivo de sarcoidosis conformado por: eritema nodoso, linfadenopatía hilar, fiebre, tenosinovitis y ocasionalmente uveítis. El cumplimiento de los cinco criterios y un curso evolutivo esperable, presentan alta especificidad y constituyen una excepción al requerimiento de detección histológica de granulomas no necrotizantes para el diagnóstico y que adicionalmente no se identifican en el eritema nodoso.



Los hallazgos de laboratorio posibles resultan no específicos: linfopenia, hipercalcemia, elevación de fosfatasa alcalina, de enzima convertidora de angiotensina y de proteína C reactiva e hipergammaglobulinemia policlonal.

El diferencial se establece con etiologías medicamentosas (penicilinas, sulfamidas, anticonceptivos, inmunizaciones), infecciosas (*Streptococcus*, enterobacterias, *Mycobacterium tuberculosis*, coccidioidomicosis, histoplasmosis, blastomicosis), inflamatorias (enfermedad inflamatoria intestinal, lupus, Behçet) o gestacional.

Tratamiento

Presentó respuesta insatisfactoria a las medidas de primer escalón consistentes en reposo relativo, elevación de miembros y toma pausada de antiinflamatorios no esteroideos; además de intolerancia péptica gastroduodenal pese a inhibidores de la secreción ácida.

En cambio, manifestó rápida y sostenida respuesta clínica a un ciclo descendente de prednisona en monoterapia desde 0.5 mg/kg durante 6 semanas.

Evolución

Se solicitó interconsulta a las especialidades de:

- Reumatología: que no objetivaron artralgias/artritis persistentes.
- Neumología: solicitaron pruebas de función respiratorias con parámetros ventilatorios dentro del rango de referencia y una tomografía torácica sin patología intersticial.



- Oftalmología: sin hallazgos con la lámpara de hendidura.
 - Cardiología: realizaron ecocardiograma transtorácico y electrocardiograma sin alteraciones.
- Acudirá a primera revisión en unos 9-12 meses con Dermatología, Reumatología y Neumología.
Hasta la fecha, transcurridos 5 meses del debut, nuestra paciente se encuentra asintomática y sin tratamiento.

Comentario¹⁻³

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de etiología incierta con afectación predominante pulmonar, seguida de la cutánea; con manifestaciones en piel en un tercio de los casos, pudiendo tratarse como presentamos del primer indicio clínico.

Subyace al 10-22% de eritemas nodosos.

La incidencia global es mayor en mujeres escandinavas y afroamericanas y menor en Japón y España.

En contraste con el habitual curso crónico lentamente progresivo, el síndrome de Löfgren se trata de un fenotipo de presentación aguda, típicamente en varones jóvenes, que otorga un buen pronóstico. Es esperable la resolución espontánea de la fiebre y del eritema nodoso (con discromía no cicatricial) en unas 6 semanas y de las adenopatías en el 90% en 2 años.

Requiere de un abordaje multidisciplinar en el que el dermatólogo puede contribuir con una sospecha y derivación precoces.





Figura 1.

Nódulos de paniculitis en antebrazo izquierdo





Figura 2.

Nódulos de panculitis en rodilla izquierda.





Figura 3.

Nódulos de paniculitis en
región postero-lateral de
pierna izquierda distal.





Izq

Figura 4.

Radiografía anteroposterior de tórax en la que se observa ensanchamiento mediastínico a expensas de ambos hilos pulmonares y paratraqueal derecho.



Bibliografía

1. Flores R, Caridade S. Löfgren Syndrome: Clinical Presentation, Clinical Course, and Literature Review. *Cureus*. 2023 Jan 11;15(1):e33651.
2. Woo TE, Chia JC. Sarcoidosis Presenting as Löfgren Syndrome. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2023;27(2):184-184.
3. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Isaac S, Bussel L, Calender A, Androdias G, Valeyre D, El Jammal T. Sarcoidosis: A Clinical Overview from Symptoms to Diagnosis. *Cells*. 2021 Mar 31;10(4):766.



Miscelánea



Contenido

01. Diagnóstico de liquen plano en paciente de raza negra: reporte de un caso.....	1126
02. Pápulas faciales y orales: y parecían poca cosa.....	1133
03. N-Acetilcisteína en adolescente para el tratamiento de la tricotilomanía	1142
04. Lentiginosis adquirida tras el uso de pimecrólimus tópico	1150
05. Tos, fiebre y erupción cutánea: la dulzura de la dermatología	1157
06. Metotrexato: un fármaco habitual, una reacción inusual	1165
07. Lesiones en manos resueltas mediante bloqueador de calcio tópico	1173
08. “Doctor, no me molesta, pero... ¿es malo?”	1183
09. Una úlcera que asustó, pero sola se curó.....	1190
10. Dermatitis facial refractaria al tratamiento habitual.....	1196
11. Dermatitis granulomatosa como fenómeno isotópico de Wolf sobre lesiones residuales de herpes zóster	1204
12. Terapia fotodinámica: una alternativa terapéutica con buen resultado estético en el granuloma actínico facial.....	1212
13. Telangiectasias sobre cicatrices doradas: otra máscara de una gran imitadora.....	1220
14. ¡Alerta dermatológica! Desenmascarando la necrólisis epidérmica tóxica: una emergencia cutánea que requiere acción inmediata	1237



Contenido

15. “Cuando era muy pequeñín...”	1247
16. “¡Doctora, me suda la nalga derecha!”	1254
17. Fiebre prolongada en paciente de Costa de Marfil.....	1262
18. Más allá del acné.....	1269
19. Lesiones cutáneas tras administración de contraste yodado	1277
20. La evolución temporal como dato clínico determinante en dermatología.....	1286
21. “Doctor, me he visto un cordón en la piel”	1295
22. Mujer de 32 años con máculas blancas atróficas en miembros inferiores	1300
23. No te fies de los nombres: negra parece, rosada no es.....	1308
24. Moluscos resistentes al tratamiento: cuando la dermatología cotidiana nubla los diagnósticos.....	1316
25. Una rara variante de poroqueratosis	1325
26. “Doctor, ¿moriré si me muerdo la lengua?”	1333
27. Cuando el sol es tu enemigo	1342
28. Jo, ¡qué noche!	1351
29. Lesiones verrugosas zosteriformes progresivas desde la infancia: un diagnóstico que se hizo esperar	1358



Contenido

30. Traspasando capas	1366
31. Dermatitis psoriasiforme eritrodérmica asociada a inmunodeficiencia común variable debida a una mutación en el gen NFKB2	1375
32. El anillo que descama.....	1382
33. Sombra de ojos desmaquillada con pimecrólimus.....	1389
34. En las toxicodermias, el criterio clínico es la clave	1395
35. Despegamiento cutáneo sobre piel sana en paciente con trasplante de progenitores hematopoyéticos.....	1401
36. Cuando el eritema tiene islotes respetados, un reto terapéutico	1410
37. Una erupción cutánea de distribución lineal.....	1418
38. Tras el frío, las dianas	1423
39. Una úlcera indolora para el paciente, pero un dolor de cabeza para el médico.....	1432
40. Repoblando una alopecia y recuperando la sonrisa.....	1440
41. Desafío terapéutico: pápulas eritematosas rebeldes en el escote y prurito incoercible: nuevas perspectivas en un caso de estudio	1446
42. ¿Desencadenada o desencadenante?	1456
43. Pápulas hiperpigmentadas confluentes simétricas en un adolescente.....	1464



Contenido

44. Una erupción neonatal un tanto peculiar	1470
45. Estas aftas no son hongos.....	1479
46. Enrojecimiento sin frenos	1485
47. ¿La viruela no estaba erradicada?	1494
48. Lesiones anulares en paciente con trastorno del tejido conectivo	1503
49. Exantema pruriginoso abdominal postparto	1511
50. Edema labial persistente: ¿deberíamos buscar algo más?	1519
51. Mi bebé tiene una herida en la cabeza por la ventosa	1528
52. “Doctor, estoy cansado de esperar de pie”	1534
53. Anillos en llamas.....	1542
54. Imitando a la gran imitadora	1550
55. Lesión periestomal en paciente con enfermedad de Crohn	1559
56. Nuevos hallazgos clínicos en el síndrome de microduplicación 22q11.2: descripción de un caso.....	1565
57. Pápulas asintomáticas de distribución blaschkoide en una mujer de 24 años.....	1572
58. Nódulos occipitales en paciente con distrofia miotónica de Steinert.....	1581
59. Exantema con afectación palmo-plantar, una entidad que no siempre se tiene en cuenta	1588



Contenido

60. Enfermedades autoinmunes en la consulta monográfica de psoriasis.....	1597
61. Fenómeno de Koebner en psoriasis tras tatuaje.....	1605
62. Toxicidad cutánea por metotrexato durante tratamiento de psoriasis	1613
63. Cuando la piel recuerda a un bivalvo: la psoriasis rupioide una variante infrecuente.....	1622



01

Diagnóstico de liquen plano en paciente de raza negra: reporte de un caso

Marina Torrent García
José Pardo Sánchez





Anamnesis

Varón de 36 años procedente de África subsahariana, residente en España desde hace 10 años que acude a nuestra consulta por lesiones cutáneas pruriginosas de varios meses de evolución que han experimentado cambios en su morfología y coloración durante el curso de varias semanas. En la anamnesis por aparatos y sistemas, ausencia de fiebre, alteraciones cardiopulmonares y síntomas gastrointestinales significativos. El paciente niega reacciones alérgicas medicamentosas conocidas y hábitos tóxicos. No enfermedades crónicas ni tratamiento de forma habitual. No se identifican factores específicos desencadenantes o agravantes en la presentación de las lesiones.

Exploración física

A nivel cutáneo: lesiones papulo-escamosas brillantes de morfología poligonal y color negro-grisáceo con estriaciones en dorso de las manos, abdomen (**Figuras 1 y 2**) y espalda. En mucosa yugal de lado derecho presenta una placa leucoplásica de 3-4 cm que adopta una morfología estriada que recuerda a las estrias de Wickham (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de un liquen plano se realiza toma de biopsia con punch. En el estudio histológico se observa: una hiperplasia epitelial (aumento en el número de capas de células en la epidermis con acantosis y elongación de las crestas epiteliales), papilomatosis y un infiltrado linfocitario en la matriz dermoepidérmica. En la capa basal de la epidermis presencia de células necróticas aisladas conocidas como "cuerpos de Civatte"

Diagnóstico

Liquen plano hipertrófico.

Tratamiento

Inicio corticoides tópicos de potencia media-alta con aplicación 3 veces al día durante 2-3 semanas y posteriormente 1 aplicación nocturna.

Evolución

A las 3 semanas de iniciar el tratamiento se vuelve a citar al paciente en nuestras consultas. Se observa una gran mejoría de las lesiones cutáneas con una leve hiperpigmentación postinflamatoria a nivel de tronco. El paciente no presenta ningún tipo de reacción adversa al tratamiento.

Comentario¹⁻⁵

En las últimas décadas, el incremento progresivo de la población de raza negra en España ha suscitado un creciente interés en las características clínicas específicas de este grupo étnico. Este interés se justifica al observar que numerosas dermatosis presentan morfologías distintas, como la propensión a desarrollar lesiones anulares o a adquirir tonalidades azuladas en las dermatosis eritematosas lo que complica su reconocimiento. Estas características biológicas se ven moduladas por factores ambientales y socioeconómicos, como la nutrición, la dieta y la higiene, que deben tenerse en cuenta para comprender y abordar de manera adecuada las diferencias clínicas en las enfermedades cutáneas entre diferentes grupos étnicos. Hasta la fecha, la cantidad de investigaciones publicadas sobre este tema es limitada. En este contexto, el presente caso tiene como objetivo abordar y revisar las características clínicas del liquen plano (LP) en un paciente de raza negra.





Figura 1.

Imagen clínica de lesiones papulo-escamosas de color negro-grisáceo, brillantes, estriadas y morfología poligonal a nivel de dorso de ambas manos.





Figura 2.

Imagen clínica de lesiones papulo-escamosas de color negro-marronáceas y zonas de hiperpigmentación a nivel de tronco anterior.





Figura 3.

Imagen clínica de placa leucoplásica de 3-4 cm a nivel de mucosa yugal de lado derecho con morfología estriada, conocido como estrías de Wickham.



Bibliografía

1. Jacyk WK. Dermatitis corrientes en pacientes africanos de raza negra (I). Actas Dermo-Sifiligráficas [Internet]. 1998 Jun 1 [cited 2024 Jan 21];89(6):291-303.
2. Diop A, Ly F, Ndiaye M, Seck B, Amal El Omari, Diouf Astou, et al. Epidemiology, clinical features, and associated factors in 78 cases of lichen planus on black skin. International Journal of Dermatology. 2019 Oct 20;59(2):137-42.
3. Aspectos clínicos específicos de las dermatosis en razas pigmentadas [Internet]. www.elsevier.es. [cited 2024 Jan 21].
4. Solimani F, Forchhammer S, Schloegl A, Ghoreschi K, Meier K. Lichen planus – a clinical guide. JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft. 2021 Jun;19(6):864-82.
5. Łukaszewska-Kuska M, Ślebioda Z, Dorocka-Bobkowska B. The effectiveness of topical forms of dexamethasone in the treatment of oral lichen planus— A systematic review. Oral Diseases. 2021 Jul 28.



02

Pápulas faciales y orales: y parecían poca cosa...

Miguel Mansilla-Polo
Daniel Martín-Torregrosa
Rafael Botella-Estrada



Anamnesis

Un hombre de 47 años, sin antecedentes médicos relevantes, acudió al departamento de Dermatología para un chequeo de rutina derivado por su médico de familia por apreciar “numerosos lunares” en la exploración física.

En la anamnesis, comentaba que desde que era niño (en torno a los 10-12 años), progresivamente había presentado la aparición de lesiones faciales, cervicales y orales, aunque asintomáticas. El paciente negaba desencadenantes, tampoco antecedentes familiares (si bien, era adoptado y esta información era limitada). No presentaba otra clínica por aparatos.

Exploración física

En el examen (**Figura 1**), se observaron múltiples micropápulas de color carne, afectando la región facial central, frente, sienes y mejillas. Estas pápulas eran más prominentes en la región periauricular. La dermatoscopia mostró una estructura filiforme con vasos lineales periféricos. Fenotípicamente, además de rasgos faciales gruesos, el paciente presentaba macrocefalia (67 cm de diámetro mayor) y escoliosis dorsal izquierda. Además, a nivel mucoso, se observaron múltiples papilomas a modo “en adoquín” en el paladar y la lengua. Además, se evidenció lentiginosis en el labio inferior y en el pene. Aparte de la afectación cutánea, no se presentaban otros síntomas sistémicos.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de síndrome de Cowden (SC), en primer lugar, se realizó una biopsia de una de las lesiones periauriculares, confirmando la presencia de triquilemomas (**Figuras 2-4**). Posteriormente, un estudio genético demostró la presencia de



la variante c.104T>G, p.Met35Arg (NM_00314.8) en heterocigosis en el exón 2 del gen PTEN, confirmando el diagnóstico de SC. Se realizaron pruebas genéticas en los dos hijos del paciente. Uno dio negativo, mientras que el otro llevaba la misma mutación. Este hijo de 15 años presentaba retraso mental, macrocefalia (61 cm de diámetro mayor), lentiginosis mucosal significativa y una malformación venolinfática en la extremidad inferior derecha, afectando la marcha. Por lo tanto, se diagnosticó al hijo con el síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba (BRVS), otra manifestación dentro del espectro de PTEN.

Diagnóstico

Síndrome de Cowden.

Tratamiento

En el momento del diagnóstico, se ofreció tratamiento mediante láser CO2 de las lesiones cutáneas, pero el paciente prefirió no iniciarlo. Por otra parte, desde Traumatología se consideró que la escoliosis no era tratable.

Evolución

Durante la evolución, se realizaron de forma programada evaluaciones para lesiones tiroideas (ecografía) e intestinales (endoscopia alta y colonoscopia) en ambos pacientes (paciente modelo e hijo), y el estudio de extensión descartó malignidad interna en ambos casos.



En la visita a los 3 meses de seguimiento, el paciente reclamó tratamiento y, además de una sesión de láser CO₂, se inició un tratamiento tópico con sirolimus al 1% diariamente para las lesiones cutáneas en el paciente, mostrando una respuesta parcial después de 3 meses de tratamiento (6 meses posteriores al diagnóstico). Por su parte, se comenzó sirolimus oral a una dosis de 1 mg/m²/día en su hijo, lo que llevó a una mejora considerable en la marcha después de 3 meses de tratamiento.

Comentario

El CS es una rara enfermedad genética autosómica dominante, caracterizada por la presencia de múltiples hamartomas y tumores en diversos órganos y tejidos. Es causada por mutaciones en el gen PTEN, lo que conduce a una activación anormal de la vía de señalización PI3K/AKT/mTOR¹. Clínicamente, los pacientes pueden presentar lesiones en la piel y mucosas como triquilemomas, papilomatosis intraoral y queratosis acral, junto con un mayor riesgo de desarrollar diversas malignidades internas, especialmente tumores de tiroides y mama².

En este reporte, presentamos un caso con la sustitución p.Met35Arg en el exón 2 de PTEN. Tradicionalmente, el tratamiento para lesiones cutáneas ha sido sintomático. Sin embargo, debido a la participación de mTOR en su patogénesis, recientemente han surgido diversas series con resultados favorables de sirolimus³. La familiaridad con CS es esencial para todos los dermatólogos puesto que su reconocimiento temprano y la realización de pruebas de estadiaje puede llevar al diagnóstico tumoral en estadios tempranos.





Figura 1.

Apariencia clínica de las lesiones. Múltiples pápulas de color carne en la región facial (**A-B**), más prominentes en la región periauricular (**C**). Dermoscópicamente, mostraron proyecciones filiformes con vasos ramificados en la periferia (**D**). El paciente presentaba escoliosis dorsal izquierda (**E**). A nivel mucoso, había lentiginosis en el labio inferior y en el pene (**F-G**) y papilomatosis tipo adoquín en la lengua y el paladar (**F**).



Figura 2.

Apariencia histológica de una de las lesiones perioculares consistente con triquilemoma. Una lesión bien definida con crecimiento exofítico y endofítico consistente en células con citoplasma eosinofílico abundante, núcleos monomórficos y vacuolización focal de queratinocitos. Hematoxilina y eosina, 10x.

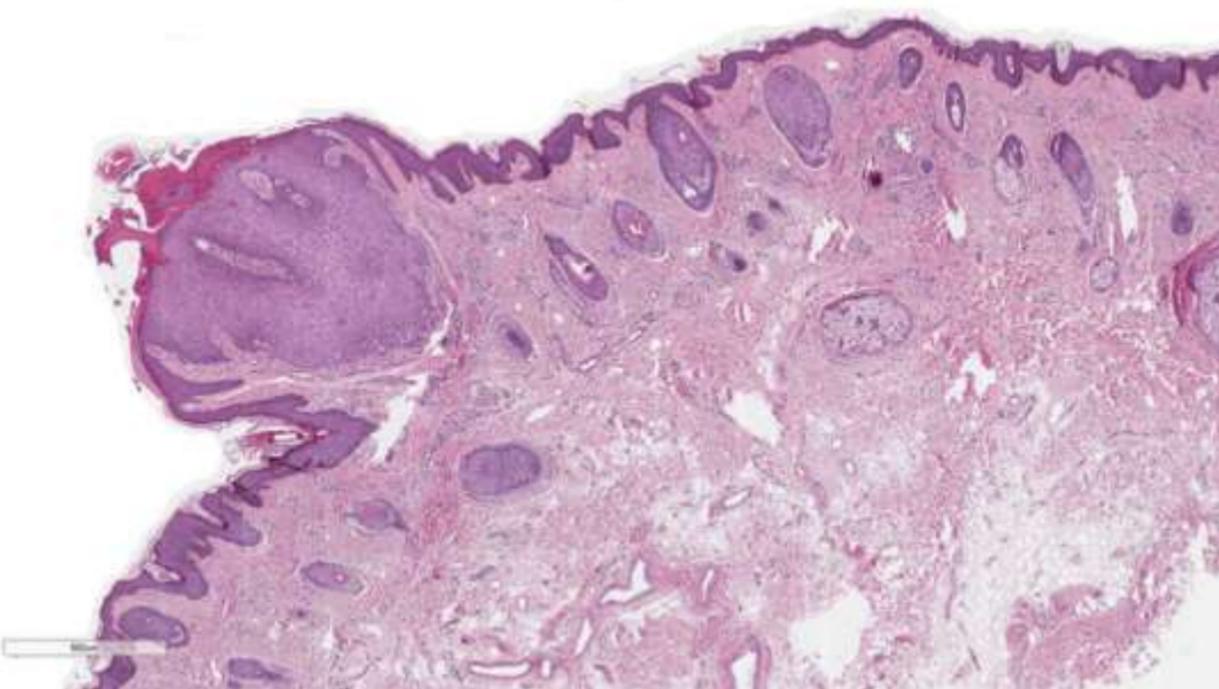


Figura 3.
Apariencia histológica de la
misma lesión. 20x.



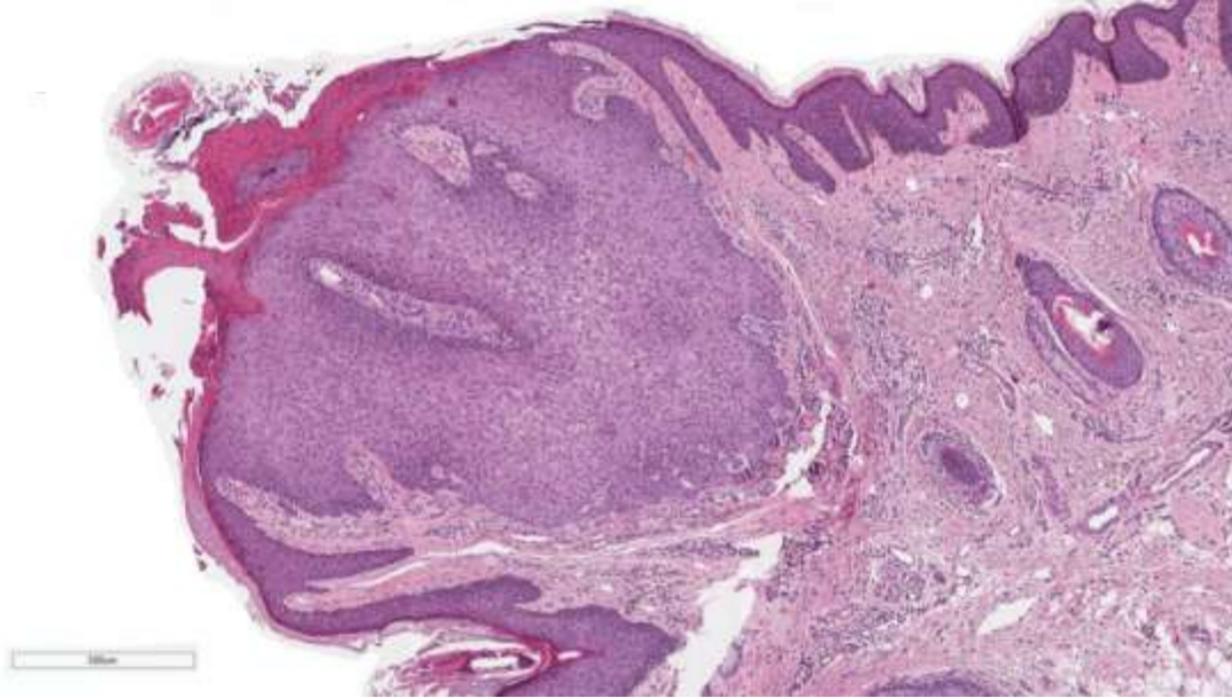


Figura 4.

Apariencia histológica de la misma lesión. 40x.



Bibliografía

1. Magaña M, Landeta-Sa AP, López-Flores Y. Cowden Disease: A Review. *Am J Dermatopathol.* 2022;44:705-17.
2. Pilarski R, Burt R, Kohlman W, Pho L, Shannon KM, Swisher E. Cowden syndrome and the PTEN hamartoma tumor syndrome: systematic review and revised diagnostic criteria. *J Natl Cancer Inst.* 2013;105:1607-16.
3. Komiya T, Blumenthal GM, DeChowdhury R, Fioravanti S, Ballas MS, Morris J, et al. A Pilot Study of Sirolimus in Subjects with Cowden Syndrome or Other Syndromes Characterized by Germline Mutations in PTEN. *Oncologist.* 2019;24:1510-e1265.



03

N-Acetilcisteína en adolescente para el tratamiento de la tricotilomanía

Enrico Giorgio Morales Tedone

Andrea Bernabéu Aicart

Cristina Albanell Fernández

Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Niña de 13 años remitida desde atención primaria por alopecia difusa de 4-5 meses de evolución. La paciente está en seguimiento por la unidad de salud mental infantil ya que sufre acoso escolar. Reconoce impulso recurrente e irresistible de arrancamiento del cabello. Ha tomado complejo vitamínico durante 3 meses sin mejoría aparente.

Exploración física

Se aprecia evidente pérdida de densidad en mechón frontal y a nivel interparietal (**Figuras 1 y 2**) con signos dermatoscópicos típicos de tricotilomanía (pelos rotos a diferentes alturas, vellos en crecimiento, puntos negros, tricoptilosis).

Exploraciones complementarias

La paciente no precisó de exploraciones complementarias ya que la tricotilomanía es un diagnóstico clínico.

Diagnóstico

Tricotilomanía en relación con acoso escolar como detonante relacionado por la misma paciente y con reconocimiento de la compulsión.

Tratamiento

Ante los hallazgos iniciamos minoxidil tópico al 2% con 2 aplicaciones al día idealmente y N-Acetilcisteína 600 mg al día con revisión en consulta a los 3 meses.





Evolución

En la visita de revisión apreciamos una enorme mejoría clínica con cobertura de la zona interparietal en la que apenas se aprecia ya la pérdida de densidad y una mejoría a nivel frontal con pelos en recrecimiento de longitud variable ya que aún es pronto para ver una recuperación total por el propio ciclo del cabello (**Figuras 3 y 4**).

Cabe destacar que la paciente se encuentra en proceso de cambio de centro escolar debido al acoso sufrido y se aprecia gran mejoría en la esfera psicológica de la misma asociada también a la satisfacción con el tratamiento pautado y los resultados obtenidos.

Comentario¹⁻³

La tricotilomanía se engloba dentro de los trastornos del control de los impulsos en el que el paciente presenta una alopecia por tracción resultante de arrancarse el pelo de forma repetitiva y compulsiva (si lo corta se denomina tricotemnomanía y si se produce por rascado tricoteiomanía). Es mucho más frecuente durante la infancia y especialmente en niñas. Los pacientes no suelen reconocer que se manipulan el pelo. El tratamiento por parte del dermatólogo es limitado, aplicaremos medidas locales para evitar el arrancamiento (uso de guantes) y terapia de inversión de hábitos. En niños suele tener un excelente pronóstico con resolución en la mayoría de los casos, pero en adultos sería conveniente derivar a psiquiatría para evaluación psicopatológica. Los psicofármacos más utilizados son clomipramina y n-acetilcisteína en dosis de 600-2400 mg/día durante 3 meses para el control de impulsos. La psicoterapia es de utilidad en muchos casos y se debe ofrecer al paciente cuando se sospeche un claro componente psicosocial.



Figura 1.

Visión frontal pre-tratamiento.





Figura 2.

Visión coronal pre-tratamiento.





Figura 3.

Visión frontal post-tratamiento.





Figura 4.

Visión coronal post-tratamiento.



Bibliografía

1. Lee DK, Lipner SR. The Potential of N-Acetylcysteine for Treatment of Trichotillomania, Excoriation Disorder, Onychophagia, and Onychotillomania: An Updated Literature Review. *Int J Environ Res Public Health*. 2022 May 24;19(11):6370. doi: [10.3390/ijerph19116370](https://doi.org/10.3390/ijerph19116370).
2. Nwankwo CO, Jafferany M. N-Acetylcysteine in psychodermatological disorders. *Dermatol Ther*. 2019 Sep;32(5):e13073. doi: [10.1111/dth.13073](https://doi.org/10.1111/dth.13073). Epub 2019 Sep 4.
3. Parli GM, Gales MA, Gales BJ. "N-Acetylcysteine for Obsessive-Compulsive and Related Disorders in Children and Adolescents: A Review". *Ann Pharmacother*. 2023 Jul;57(7):847-854. doi: [10.1177/10600280221138092](https://doi.org/10.1177/10600280221138092). Epub 2022 Nov 16.



04

Lentiginosis adquirida tras el uso de pimecrólimus tópico

Cristina Fernández Romero

Lorena Vila Cobreros

Osvaldo Gabriel Pereira-Resquín Galván

Manuel Velasco Pastor



Anamnesis

Mujer de 58 años, sin alergias medicamentosas conocidas y síndrome antifosfolípido en tratamiento con aspirina como antecedente de interés. Se encontraba en seguimiento por dermatología por un liquen escleroso y atrófico vulvar y brotes de dermatitis que cursaba con eccemas generalizados y, en especial, a nivel de las manos. Trabajaba como limpiadora de oficinas y presentaba intolerancia a la bisutería. Se realizó pruebas epicutáneas con batería estándar que demostró positividad para níquel.

Trataba las lesiones con corticoides tópicos de potencia media en los brotes y pimecrólimus al 0,1% tópico, que aplicaba con los dedos de las manos, como mantenimiento desde hace más de 10 años.

Consultó por lesiones pigmentadas asintomáticas en los dedos de las manos de reciente aparición y que iban en aumento.

Exploración física

Aparición de máculas pigmentadas de pequeño tamaño en los dedos de ambas manos, principalmente en área de pulpejos y bode lateral externo (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia por rebanado de una de las lesiones que mostró aumento de melanocitos sin atipia y epidermis sin alteraciones.



Diagnóstico

Lentiginosis adquirida asociada al uso de inhibidores de la calcineurina tópicos.

Tratamiento

Tratamiento conservador con uso de emolientes.

Evolución

Ante el aumento progresivo de las lesiones, se decidió interrumpir la utilización de pimecrólimus tópico. Pese a ello, las lesiones siguen persistiendo medio año después.

Comentario

Los inhibidores de la calcineurina tópicos (tacrólimus y pimecrólimus) son agentes inmunomoduladores no esteroideos, con buen perfil de seguridad y ampliamente utilizados en diversas dermatosis inflamatorias, así como en la repigmentación del vitíligo. La lentiginosis postinflamatoria adquirida o inducción de lentiginosis en diversas dermatosis (ILIAD) es un fenómeno descrito principalmente tras el uso prolongado de estos fármacos en dermatitis atópica y psoriasis, si bien han sido reportados casos con otros inmunosupresores sistémicos, como corticoides y metotrexato¹.

Se desconoce el mecanismo exacto por el cual estos compuestos estimulan la pigmentación. Tacrólimus parece inducir el crecimiento, proliferación y migración de los melanocitos².



La mayoría de los pacientes son de raza caucásica y desarrollan lentigos en extremidades, pero también han sido reportados en otras áreas, como la mucosa labial. En los pocos casos biopsiados, el estudio histopatológico muestra un aumento de melanocitos epidérmicos sin atipia.

Aunque se han reportado casos de mejoría tras la retirada de los fármacos, en la mayoría de ellos la pigmentación persiste³.





Figura 1.

Presencia de máculas lentiginosas en pulpejos de los dedos de ambas manos.





Figura 2.

Presencia de lentigos en
bordes laterales de los dedos
de ambas manos.



Bibliografía

1. Yan AC. Odyssey toward an understanding of acquired postinflammatory lentiginosis. *Curr Opin Pediatr.* 2021 Dec 1;33(6):704-708.
2. Shi VY, Joo JS, Sharon VR. Multiple labial melanotic macules occurring after topical application of calcineurin inhibitors. *Dermatol Online J.* 2014 Aug 17;20(8):13030/qt45k792vj.
3. Castelo-Soccio L, Di Marcantonio D, Shah P, Lee LW, Treat JR, Yan AC. Induced lentiginosis with use of topical calcineurin inhibitors. *Arch Dermatol.* 2012 Jun;148(6):766-8.



05

Tos, fiebre y erupción cutánea: la dulzura de la dermatología

José Francisco Orts Paco
Juan Carlos Romera Pallarés
Blanca Rebollo Caballero
Javier Ruiz Martínez



Anamnesis

Mujer de 43 años que consultaba por presencia de lesiones eritematosas y dolorosas de unas 48 horas de evolución. Refería cuadro catarral previo de unas 96 horas de evolución, con fiebre termometrada de hasta 38,5 °C asociado a tos productiva y rinorrea. Asimismo, refería artromialgias en codos y rodillas. Negaba ingesta de nuevos fármacos de forma previa a la erupción. Negaba episodios previos similares.

Exploración física

Presentaba placas eritematoedematosas muy infiltradas con pseudovesiculación y presencia de micropústulas en superficie, distribuidas en dorso y palma de las manos, dorso de antebrazos y abdomen (**Figuras 1 y 2**). No presentaba afectación facial ni de mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea que informó de la existencia de un denso infiltrado en dermis de neutrófilos asociado a edema en la dermis papilar. Presencia de pequeños abscesos subcórneos. No datos de vasculitis. Las técnicas de PAS y Grocott no evidenciaron estructuras compatibles con microorganismos (**Figura 3 y 4**).

Se realizó analítica sanguínea que mostró una proteína C reactiva de 22,17, velocidad de sedimentación globular de 88 mm/h y leucocitosis con neutrofilia (10.300 con un 77,50% de neutrófilos). Test de embarazo negativo. Serologías negativas.



Diagnóstico

Síndrome de Sweet.

Tratamiento

Corticoesteroides orales con pauta descendente durante un mes.

Evolución

Tras la instauración de corticoides sistémicos se objetivó una gran mejoría, con presencia de hiperpigmentación postinflamatoria residual.

Comentario¹⁻³

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica infrecuente que suele aparecer en mujeres de edad media. La forma clásica o idiopática es la más frecuente (60-70%), asociada principalmente a cuadros infecciosos y enfermedad inflamatoria intestinal. Les sigue la forma asociada a tumores (21%), sobre todo hematológicos y, por último, la forma asociada al consumo de medicamentos (10%). Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de placas y nódulos eritematosos y dolorosos que suelen aparecer en cabeza, cuello y miembros superiores. La fiebre aparece en el 40-80% de los casos. Es fundamental realizar una biopsia cutánea que muestra en dermis edema, un denso infiltrado de neutrófilos y ausencia de vasculitis. Es característica la leucocitosis con neutrofilia (>70% de la fórmula leucocitaria), aumento de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular. El tratamiento de primera línea son corticoesteroides sistémicos con respuesta excelente en la mayoría de los casos.





Figura 1.

Imagen clínica en la que se aprecian las micropústulas en región abdominal y a mayor detalle la presencia de placas eritematoedematosas con vesiculación y presencia de micropústulas en superficie en los antebrazos.





Figura 2.

Lesiones en dorso y palmas de las manos.



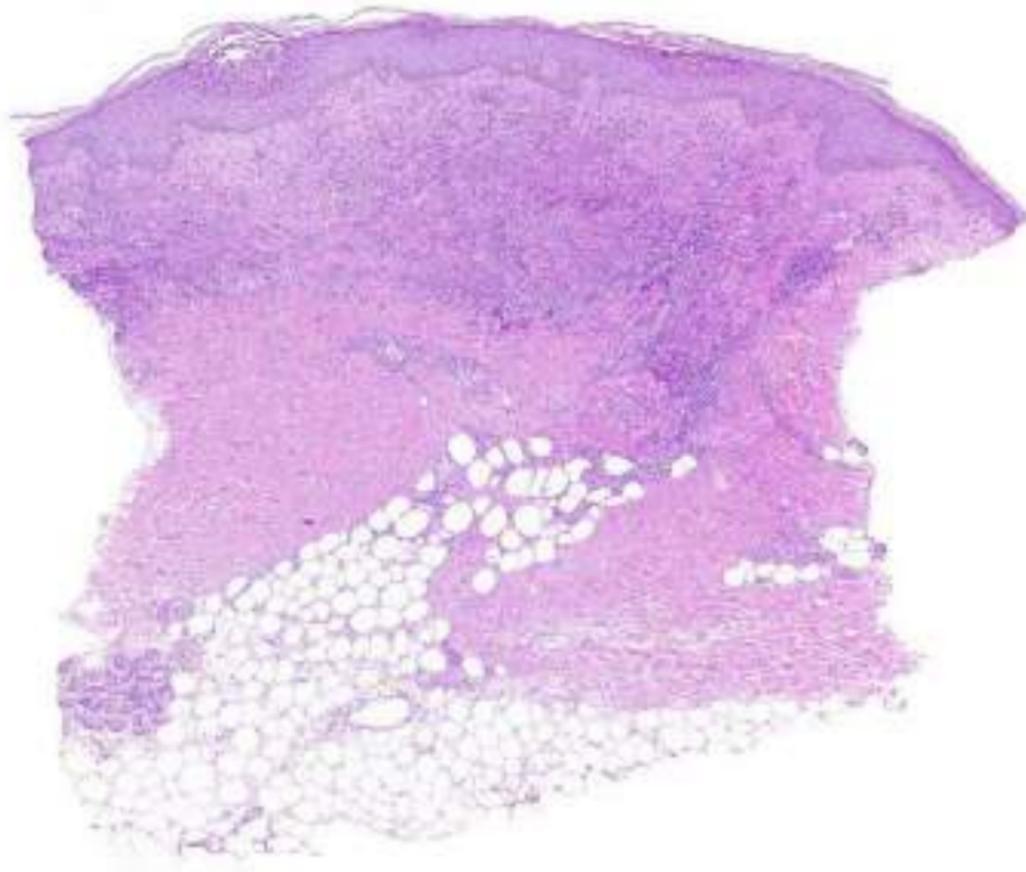


Figura 3.

HE (x2,5). Sección histológica en la que se aprecia un denso infiltrado de neutrófilos en dermis papilar y reticular con presencia de edema en dermis papilar.



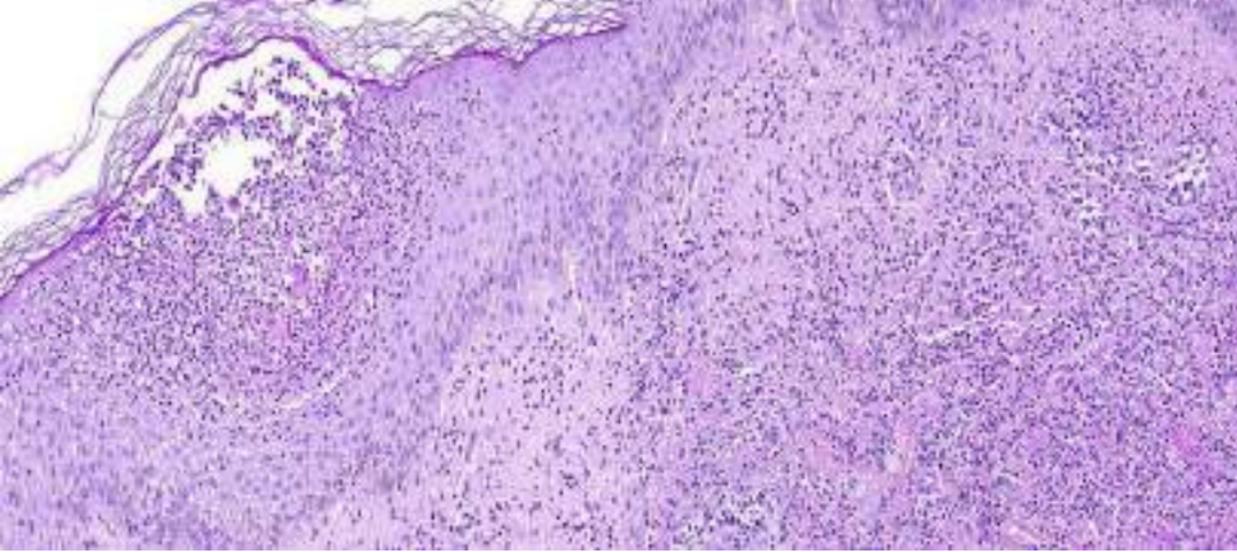


Figura 4.

HE (x20). Sección histológica a mayor aumento en la que se aprecia con mayor detalle la existencia de micropústulas en epidermis y la densidad del infiltrado de neutrófilos.



Bibliografía

1. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. junio de 2016;107(5):369-78.
2. Joshi TP, Friske SK, Hsiou DA, Duvic M. New Practical Aspects of Sweet Syndrome. *Am J Clin Dermatol*. mayo de 2022;23(3):301-18.
3. Gil-Lianes J, Luque-Luna M, Alamon-Reig F, Bosch-Amate X, Serra-Garcia L, Mascaró Jr. JM. Sweet Syndrome: Clinical Presentation, Malignancy Association, Autoinflammatory Disorders and Treatment Response in a Cohort of 93 Patients with Long-term Follow-up. *Acta Derm Venereol*. 19 de diciembre de 2023;103:adv18284.



06

Metotrexato: un fármaco habitual, una reacción inusual

Malena Finello
Daniel Blaya Imbernón
Carolina Labrandero Hoyos
Pablo Hernández Bel



Anamnesis

Se trata de una mujer de 65 años con diagnóstico reciente de artritis reumatoide por lo que se encontraba en tratamiento con prednisona 7.5 mg al día, metotrexato (MTX) 15 mg semanales administrados por vía subcutánea y ácido fólico 10 mg semanales desde hacía 5 meses. La remiten como interconsulta urgente a dermatología por presentar lesiones cutáneas dolorosas en el sitio de inyección del MTX, que se producían desde la tercera dosis. No asociaba otras lesiones mucocutáneas, fiebre, astenia ni síntomas gastrointestinales.

Exploración física

Al examen físico se observan en el abdomen una veintena de lesiones en diferentes estadios evolutivos, consistentes en manchas eritemato-violáceas de 2 cm de diámetro, una de ellas con centro erosionado, otra con despegamiento epidérmico y manchas pardas de 2-3 cm coincidentes con lesiones previas evolucionadas (**Figuras 1-3**).

Exploraciones complementarias

La analítica básica era normal, incluyendo hemograma, función hepática y proteína C reactiva. Se realizó una biopsia punch de una lesión abdominal reciente que reveló queratinocitos necróticos, ulceración, incontinencia pigmenti y una dermatitis perivascular superficial mixta con abundantes linfocitos y neutrófilos (**Figura 4**).

Diagnóstico

El diagnóstico fue de reacción en el sitio de inyección de MTX.



Tratamiento

Se pauteó inicialmente corticoterapia tópica con metilprednisolona 1 mg/g y analgesia con paracetamol, pero debido a la persistencia de la reacción en sucesivas dosis y al mal control de la enfermedad de base con el fármaco, reumatología suspendió el MTX e inició adalimumab.

Evolución

Al mes de interrupción del MTX presentaba sólo manchas pardas postinflamatorias en los sitios de inyección previos.

Comentario

El MTX es un antimetabolito utilizado en patología inflamatoria y tumoral, asocia eventos adversos mucocutáneos diversos que clasifican en dosis dependientes (como la estomatitis y las úlceras cutáneas) o idiosincrásicos (como el rash morbiliforme y la urticaria)¹. Las reacciones en el sitio de inyección del MTX son muy infrecuentes, se desconoce su etiología y se han reportado con dosis a partir de 15 mg semanales, desde la primera inyección o hasta 3 meses post inicio del fármaco. Las lesiones consisten en parches eritemato-violáceos, asocian descamación, necrosis cutánea e hiperpigmentación postinflamatoria. En ningún caso se reportaron concomitantemente signos de toxicidad sistémica por el fármaco. Histológicamente se observan queratinocitos necróticos, infiltrado inflamatorio perivascular superficial o liquenoide e incontinencia pigmenti. Las lesiones remiten con disminución de la dosis de MTX, con cambio de la vía de administración a oral y con corticoterapia tópica^{2,3}.





Figura 1.

Abdomen con múltiples lesiones por reacción al sitio de inyección en diferente estadio evolutivo.





Figura 2.

Lesión reciente, mancha eritemato violácea con despegamiento epidérmico.





Figura 3.

Lesión antigua, mancha parda con realce central.



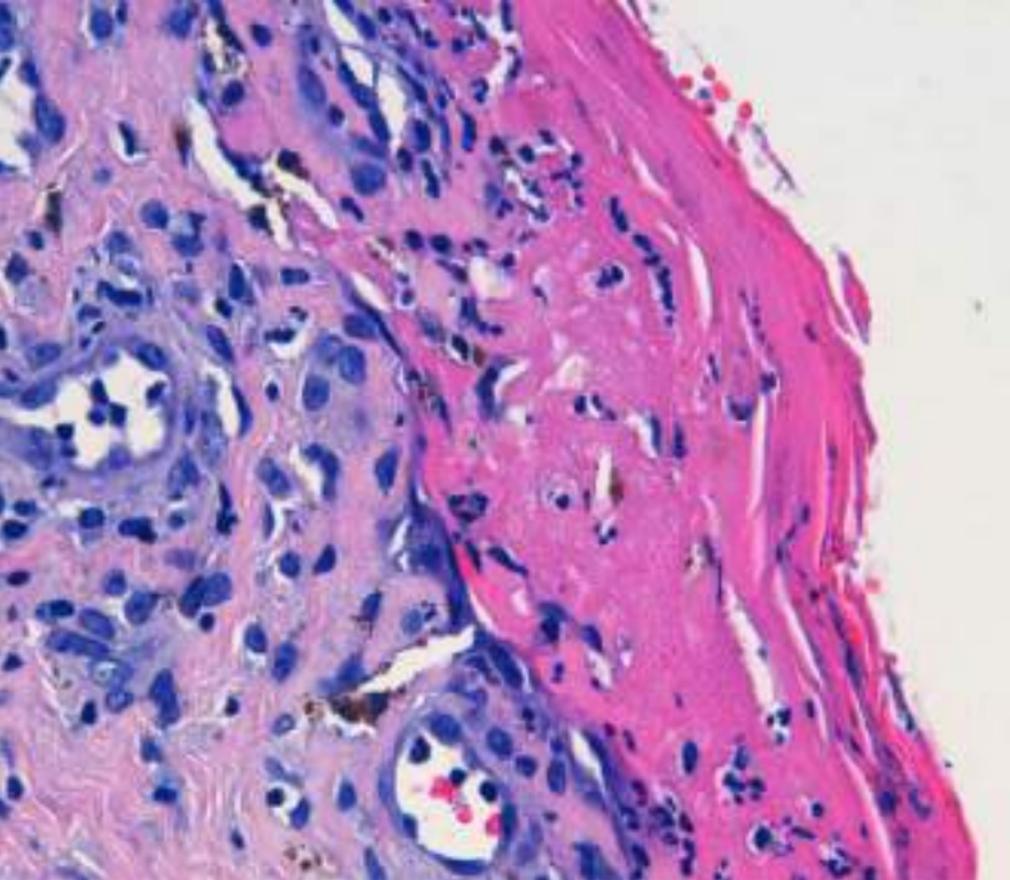


Figura 4.

Biopsia de lesión cutánea teñida con hematoxilina eosina, 400 x, con queratinocitos necróticos, incontinencia pigmenti y dermatitis perivascular superficial.



Bibliografía

1. Zuber M, Harikrishna, Vidhyashree, Chhabra M, Venkataraman R, Kumar S, et al. Methotrexate related cutaneous adverse drug reactions: a systematic literature review. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*. 26 de septiembre de 2022;33(5):549-65.
2. Sadoghi B, Kränke B, Cerroni L, Weger W. Unusual Cutaneous Reaction at Site of Methotrexate Injection in Two Patients with Psoriasis and Psoriatic Arthritis. *Acta Derm Venereol*. 16 de noviembre de 2021;101(11):adv00593.
3. Kaur J, Zambito J, Richardson CT. Methotrexate injection site reactions: Case report and literature review. *JAAD Case Rep*. mayo de 2022;23:79-82.



07

Lesiones en manos resueltas mediante bloqueador de calcio tópico

Juan Luis Castaño Fernández
Francisco José Rodríguez-Cuadrado
Lourdes Fajardo Lucena
Irene Salgüero-Fernández





Anamnesis

Acude en el mes de diciembre a nuestro centro una mujer de 42 años con antecedentes personales relevantes de déficit de proteína C, sin necesidad de tratamiento; fumadora de 15 cigarrillos al día desde los 16 años. Consulta por lesiones cutáneas dolorosas en los dedos de las manos, de 2 semanas de evolución, que no habían mejorado a pesar de aplicación de crema de metilprednisolona una vez al día durante una semana. En la anamnesis por aparatos, no presentaba ningún otro síntoma a nivel sistémico. No relacionaba el inicio de la clínica con ningún desencadenante y no había presentado estas lesiones con anterioridad.

Exploración física

En la exploración, se observaban lesiones eritematovioláceas de forma bilateral, en pulpejos y zonas distales de los dedos de las manos, presentando además algunas lesiones ampollosas con contenido seroso-hemorrágico (**Figuras 1 y 2**). No se objetivó necrosis y no presentaba ninguna otra lesión similar en el resto de la superficie corporal.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de sangre completa, incluyendo bioquímica renal, hepática, hemograma, coagulación, crioglobulinas y autoinmunidad, siendo estas últimas negativas. No se encontró ningún hallazgo relevante en el resto de los parámetros analíticos. Además, dada la rápida evolución de las lesiones, se decidió realizar una biopsia cutánea, con muestras para hematoxilina-eosina, así como para realiza inmunofluorescencia directa (IFD), cuyos resultados fueron

acantosis con hiper y paraqueratosis parcheada en superficie y exoserosis. En dermis superficial, gruesa banda de inflamación mononuclear linfocitaria que borraba la interfase dermo-epidérmica, con degeneración vacuolar de las células basales. Infiltrado perivascular superficial. No se hallaron depósitos de inmunoglobulinas ni complemento en la muestra remitida (**Figuras 3 y 4**).

Diagnóstico

En el diagnóstico diferencial, dados los antecedentes de la paciente, el contexto epidemiológico y la forma de presentación se incluyeron los diagnósticos de eritema pernio, perniosis lúpica, tromboangitis obliterante (u otras patologías oclusivas). Con los resultados arrojados por la biopsia, y tras descartarse con la analítica de sangre y orina la existencia de lupus eritematoso sistémico (LES) al no cumplirse criterios, se estableció el diagnóstico de perniosis lúpica.

Tratamiento

El tratamiento pautado de forma empírica antes de conocer los resultados de las pruebas complementarias fue diltiazem 2% en gel, aplicando sobre las lesiones cada 12 horas. Se recomendaron además medidas contra el frío (uso de guantes, utilizar ropa de abrigo, evitar exposición a agua fría) y el cese del hábito tabáquico.



Evolución

La paciente fue reevaluada a las 3 semanas de instaurar el tratamiento, con los resultados de las pruebas complementarias, evidenciándose clara mejoría de las lesiones con tan solo algunas placas y fisuras de aspecto residual (**Figura 5**). Se decidió continuar con la misma posología hasta completar 6 semanas.

En el momento actual, se mantiene sin lesiones activas, con una pauta de mantenimiento de diltiazem 2% gel dos veces en semana por la noche. La paciente no ha desarrollado otras lesiones compatibles con lupus cutáneo, ni síntomas o signos sugerentes de lupus eritematoso sistémico.

Comentario

La perniosis lúpica es una forma poco frecuente de lupus eritematoso crónico. A pesar de tratarse de una forma crónica, hasta el 20% de los pacientes desarrollan formas de LES, lo que obliga a realizar un seguimiento periódico para su despistaje¹. Su diagnóstico puede establecerse mediante los criterios diagnósticos clásicos propuestos por la Clínica Mayo. Criterios mayores: aparición de lesiones acrales desencadenadas por baja temperatura, Histología o IFD compatibles con lupus. Criterios menores: coexistencia de LES u otras lesiones de lupus cutáneo, negatividad de las crioglobulinas, respuesta a tratamiento indicado¹. Característicamente es una forma de lupus cutáneo en la que está descrita una pobre respuesta a antipalúdicos sistémicos (entre el 22% y el 33% de los casos), basándose su tratamiento en corticoides tópicos de alta potencia, inhibidores de calcineurina tópicos, corticoides sistémicos y antagonistas de calcio orales². El diltiazem 2% gel puede ser considerado como una herramienta más dentro del arsenal terapéutico.





Figura 1.

Aspecto clínico de las lesiones en la primera consulta.





Figura 2.

Aspecto clínico de las lesiones en la primera consulta. a mayor detalle



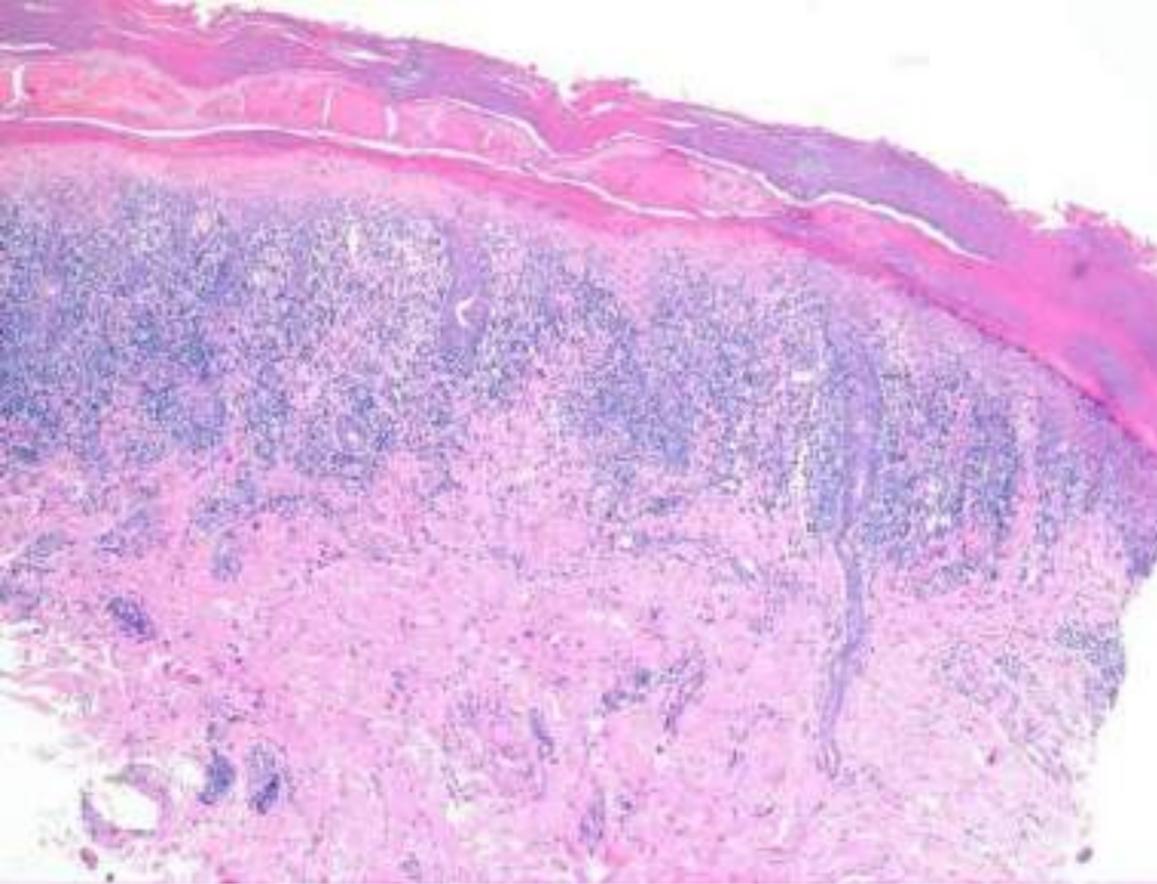


Figura 3.

Histología de la lesión, tinción hematoxilina-eosina con aumento X10.



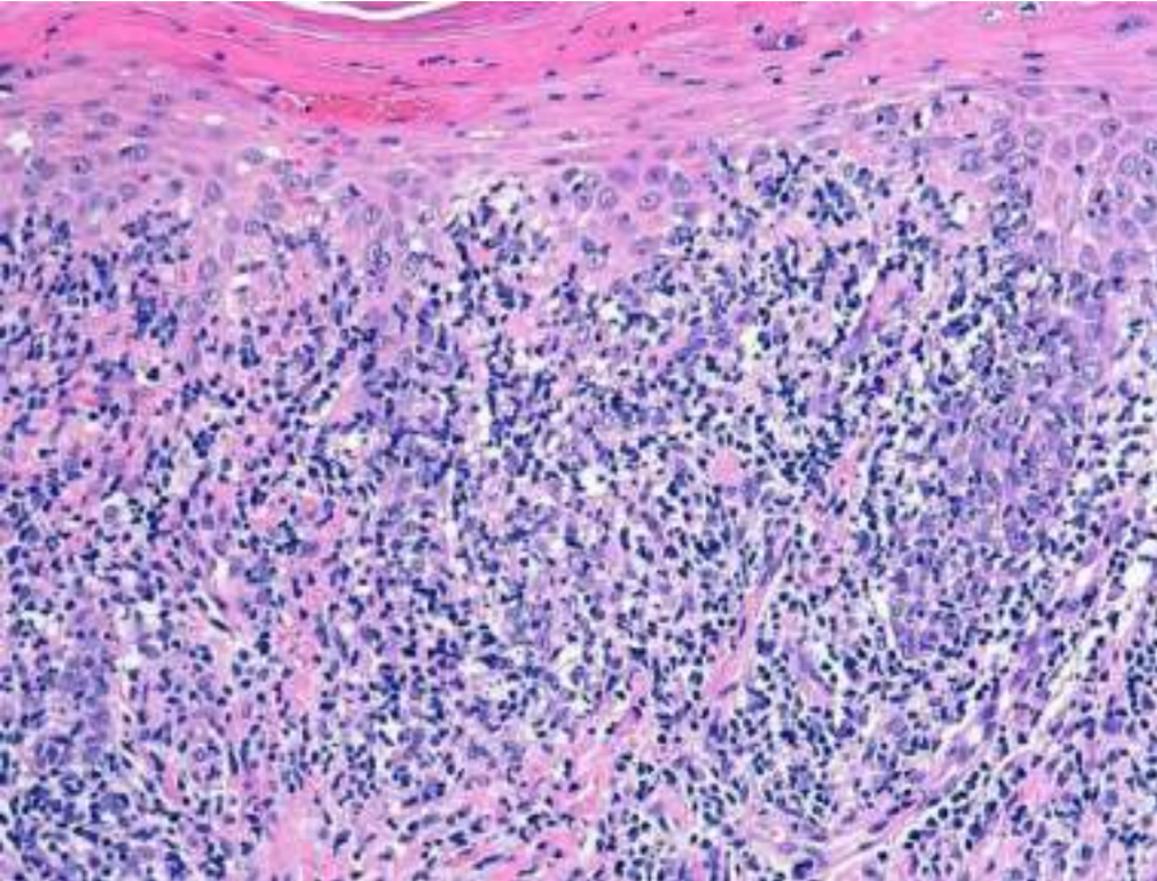


Figura 4.

Histología de la lesión, tinción hematoxilina-eosina con aumento X100.





Figura 5.

Aspecto clínico de las lesiones después de 3 tres semanas de tratamiento con diltiazem 2% gel cada 12 horas.



Bibliografía

1. Walling HW, Sontheimer RD. Cutaneous lupus erythematosus: issues in diagnosis and treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2009;10(6):365-81.
2. Chasset F, Bouaziz JD, Costedoat-Chalumeau N, Francès C, Arnaud L. Efficacy and comparison of antimalarials in cutaneous lupus erythematosus subtypes: a systematic review and meta-analysis. *Br J Dermatol.* 2017 Jul;177(1):188-196.



08

“Doctor, no me molesta, pero...
¿es malo?”

Cristian Fernando Caballero Linares
Juan Luis Castaño Fernández
Francisco José Rodríguez Cuadrado
Marta Elosua González



Anamnesis

Varón de 68 años sin alergias a medicamentos conocidas, que como único antecedente médico de interés presenta un linfopitelioma de cavum tratado con quimioterapia y radioterapia hace 13 años, sin prescripción de ningún fármaco de forma habitual, que acudió a consulta por presentar una lesión en el dorso de la mano derecha, asintomática, de tiempo indeterminado de evolución. No presentaba más lesiones a otros niveles, ni tampoco clínica o sintomatología a nivel sistémico.

Exploración física

A la exploración, se apreciaba una lesión nodular de 0.9 x 0.7 cm de coloración eritemato-violácea, de consistencia firme, no adherida a planos profundos (**Figura 1**), inespecífica a la dermatoscopia (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia para estudio histológico, encontrando una proliferación de vasos capilares y vénulas en la dermis superficial y media, con presencia de células multinucleadas con núcleos hiper cromáticos y citoplasma angulado, dentro de un estroma fibroso (**Figura 3**). En la inmunohistoquímica, las células endoteliales fueron positivas para CD31 y las células multinucleadas positivas para CD68, siendo la inmunohistoquímica de HHV-8 negativa.

Diagnóstico

Angiohistiocitoma de células multinucleadas.



Tratamiento

Dado que la lesión era asintomática, se realizó una actitud expectante, con vigilancia en el domicilio por parte del paciente por si presentara algún cambio o signo de alarma.

Evolución

Hasta el momento actual, el paciente está asintomático y la lesión no ha progresado ni se ha presentado en otras localizaciones.

Comentario¹⁻³

El angiohistiocitoma de células multinucleadas es una proliferación vascular y fibrohistiocítica benigna poco frecuente. La patogenia de la enfermedad es desconocida, aunque se sugiere que se trata de un proceso reactivo no neoplásico, ya que no afecta a nivel sistémico, no presenta transformación maligna y existen casos de involución espontánea. La forma clásica suele afectar más a mujeres de edad media, presentándose de forma unilateral y con mayor predilección por regiones acras o la región facial. Clínicamente se manifiesta como nódulos eritematovioláceos, de superficie lisa, aislados o confluentes. El diagnóstico es fundamentalmente histológico, con proliferación de vénulas y capilares en la dermis, acompañado de células multinucleadas anguladas. El principal diagnóstico diferencial es el sarcoma de Kaposi. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, aunque una alternativa es la vigilancia, dada la naturaleza benigna de esta entidad.





Figura 1.

Lesión nodular en mano derecha.





Figura 2.

Imagen dermatoscópica.



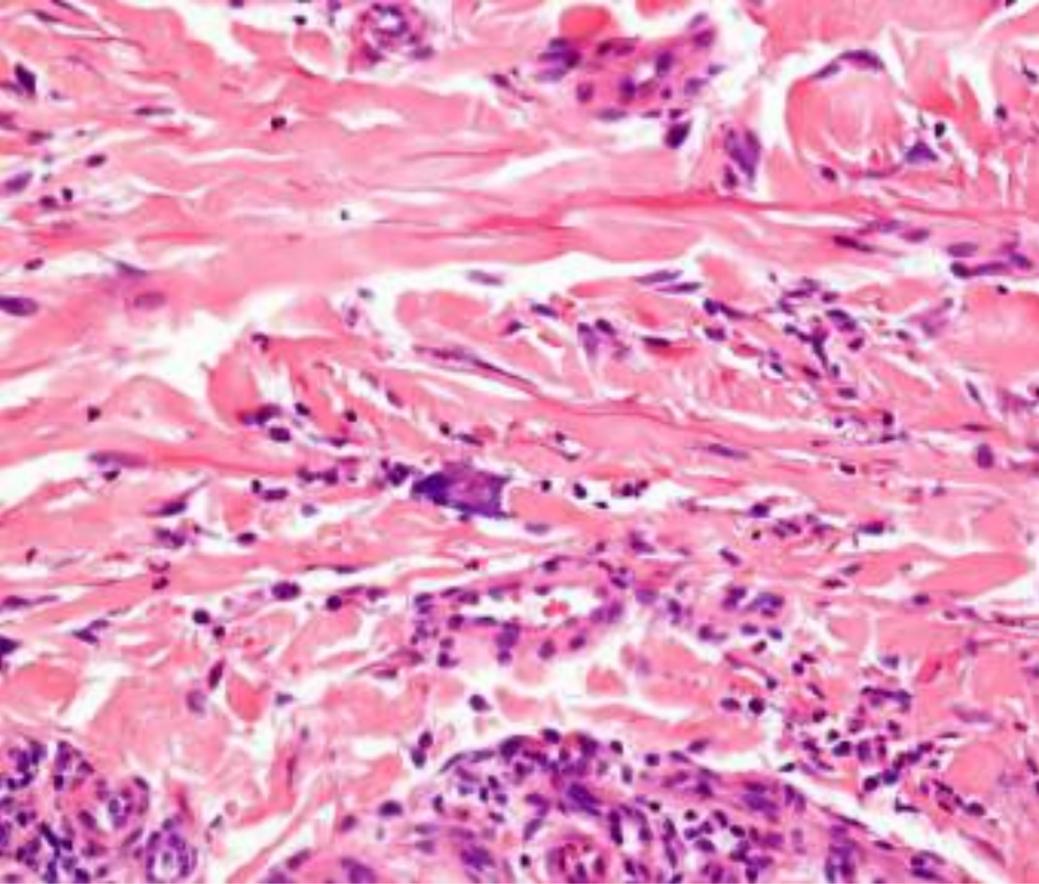


Figura 3.
Imagen histopatológica (H-E).



Bibliografía

1. Rato, M., Monteiro, A. F., Parente, J., & Aranha, J. (2018). Case for diagnosis. Multinucleated cell angiohistiocytoma. *Anais brasileiros de dermatologia*, 93(2), 291-293. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20186821>
2. Costa, A. A., Wedy, G. F., Junior, W. B., & Criado, P. R. (2020). Multinucleate cell angiohistiocytoma: an uncommon cutaneous tumor. *Anais brasileiros de dermatologia*, 95(4), 480-483. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.10.005>
2. Navarrete-Franco G, González-González M, Ramos-Garibay JA, et al. Angiohistiocitoma de células multinucleadas. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2022;31(1-2):26-29. doi:10.35366/107798.



09

Una úlcera que asustó, pero sola se curó

Belén Rodríguez Sánchez
Jorge Martín-Nieto González
Luis Jiménez Briones
Ana Pulido Pérez



Anamnesis

Varón de 23 años con antecedente personal de dermatitis atópica en tratamiento con upadacitinib, que acudió por lesión en el escroto dolorosa, fiebre y mialgias de un día de evolución. El día anterior había sido vacunado de gripe y herpes zóster. Negaba ingesta de tóxicos, relaciones sexuales de riesgo, traumatismos locales o aplicación de productos tópicos.

Exploración física

Se observaban dos placas violáceas con ulceración y escara central en hemiescroto izquierdo (**Figura 1**). No se palpaban adenopatías inguinales.

Exploraciones complementarias

En la analítica presentaba leucocitosis con neutrofilia y aumento de reactantes de fase aguda.

Los aislamientos microbiológicos en sangre, orina y úlcera fueron negativos, así como las serologías virales (VIH, virus de la hepatitis B y C, parvovirus B19, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr) y de sífilis.

La ecografía testicular descartó afectación profunda.

La biopsia cutánea reveló una epidermis con necrosis incipiente y una dermis con infiltrado inflamatorio neutrofílico de predominio perivascular (**Figura 2**).

Diagnóstico

Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto (VGJE).



Tratamiento

Se inició antibioterapia empírica, que se mantuvo hasta conocerse que los resultados de las pruebas microbiológicas eran negativos.

Evolución

Las lesiones progresaron durante las primeras 48 horas, aumentando levemente su tamaño. Tras 48 horas, la fiebre cedió y las lesiones se resolvieron totalmente a las 4 semanas. No ha presentado recidivas.

Comentario¹⁻⁶

La VGJE es un cuadro poco frecuente de etiología desconocida, casi exclusivo de pacientes jóvenes y sanos. La clínica es típica, con una o varias lesiones escrotales necrótico-ulcerosas, precedidas de fiebre y síntomas faríngeos. Algunos autores lo consideran la contrapartida en varones de la úlcera vulvar aguda o úlcera de "Lipschutz". Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades como úlceras traumáticas, infecciones de transmisión sexual (herpes, sífilis o chancroide), otras infecciones (gangrena de Fournier o ectima), aftas, panarteritis nodosa o pioderma gangrenoso. En la VGJE no se aíslan microorganismos. La histología es de capilaritis inespecífica, con necrosis epidérmica e infiltrado dérmico de predominio perivascular. Pese a llamarse "vasculitis", no existe necrosis fibrinoide, aunque su presencia no descarta el diagnóstico. El curso es autolimitado y son excepcionales las recidivas. Es preciso incluir la VGJE en el diagnóstico diferencial de úlceras escrotales y conocer su carácter autolimitado y benigno, para evitar exceso de pruebas diagnósticas y terapéuticas.





Figura 1.

Dos placas violáceas con ulceración y escara central en hemiescrotos izquierdo.



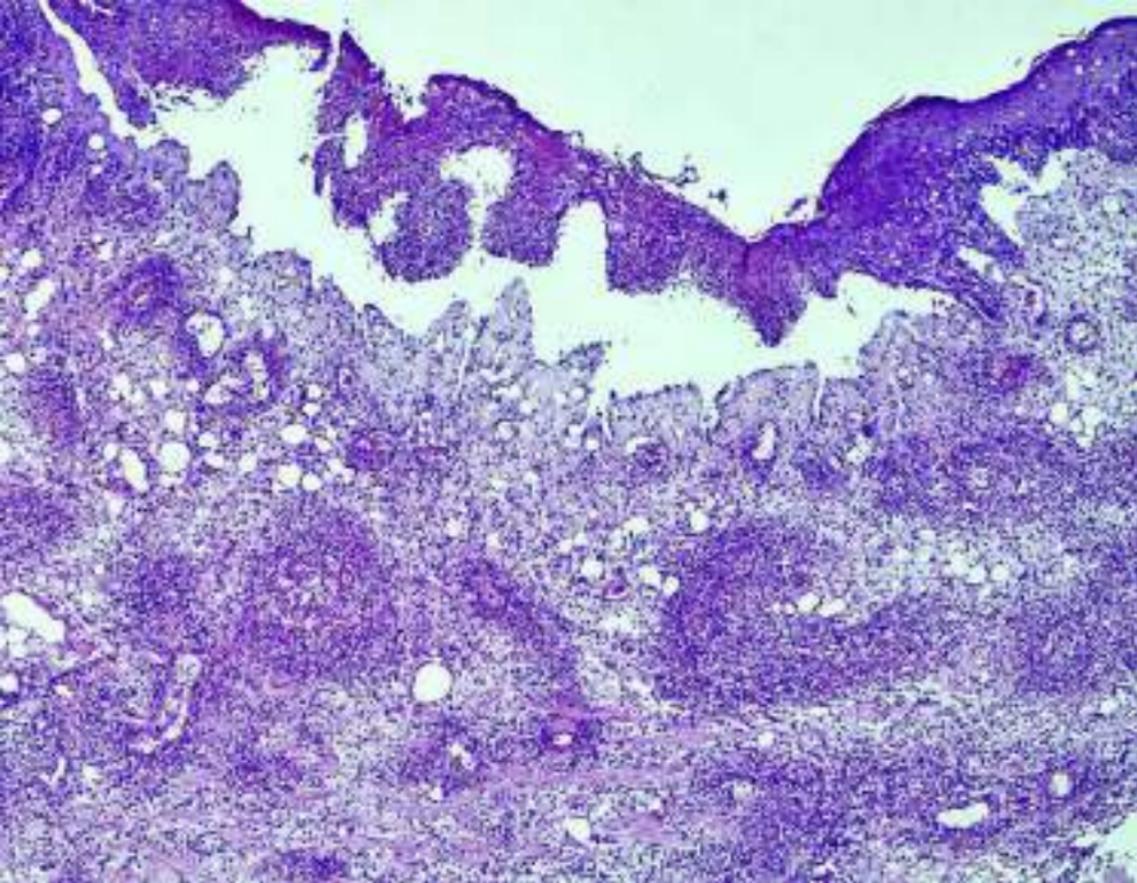


Figura 2.

Biopsia cutánea.
Hematoxilina-eosina. Se observa necrosis epidérmica incipiente e infiltrado dérmico inflamatorio neutrofílico de predominio perivascular.



Bibliografía

1. Bazzi N, Salloum A, Chebl JA, et al. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: systematic review. *Int J Dermatol.* 2022;61(11):1364-1371. doi:[10.1111/ijd.16066](https://doi.org/10.1111/ijd.16066)
2. Gomes N, Costa-Silva M, Nogueira A, et al. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum – a diagnosis not to forget. *Int J Dermatol.* 2020;59(3). doi:[10.1111/ijd.14747](https://doi.org/10.1111/ijd.14747)
3. Pulido-Pérez A, Parra-Blanco V, Avilés-Izquierdo JA. Úlcera escrotal aguda. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103(3):239-240. doi:[10.1016/j.ad.2011.07.016](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.07.016)
4. Park HJ, Park CJ, Lee KH. A Rare Case of Juvenile Gangrenous Vasculitis of the Scrotum in Korea. *Ann Dermatol.* 2023;35. doi:[10.5021/ad.21.066](https://doi.org/10.5021/ad.21.066)
5. González González S, Pernas Gómez P, Quintas Martínez R, Fuentes Ceballos EJ, Martín Sánchez F. Vasculitis gangrenosa juvenil del escroto: un diagnóstico infrecuente de úlceras genitales. *An Pediatr (Engl Ed).* 2012;76(4):239-240. doi:[10.1016/j.anpedi.2011.04.008](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.04.008)
6. Jimenez-Cauhe J, Gil-Redondo R, Dominguez-Santas M, et al. Juvenile gangrenous vasculitis of the scrotum: the male counterpart of Lipschütz ulcer? *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology.* 2019;33(12). doi:[10.1111/jdv.15778](https://doi.org/10.1111/jdv.15778)



10

Dermatosis facial refractaria al tratamiento habitual

An Wang

Lorena Calderón Lozano

Borja González Rodríguez

Virginia Velasco Tamariz



Anamnesis

Presentamos a un varón de 64 años, diabético, que consulta por lesiones asintomáticas en el polo cefálico de 2 años de evolución, con resolución espontánea de algunas lesiones y aparición posterior a otras. Ha sido tratado previamente con inhibidores de calcineurina y corticoides tópicos sin mejoría.

Exploración física

Se observan pápulas y pequeñas placas eritemato-descamativas anulares asintomáticas salpicadas en la cara y cuero cabelludo (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Se realizaron estudios micóticos mediante observación directa y cultivo, que resultaron negativos. Posteriormente se realizó una biopsia incisional con el diagnóstico diferencial clínico de lupus eritematoso cutáneo, psoriasis, dermatitis seborreica y dermatosis discoide facial. El estudio histológico mostró acantosis, hiperplasia epidérmica regular, paraqueratosis confluyente, tapones córneos en los infundíbulos foliculares e infiltrado linfocitario en la dermis papilar (Figura 3).

Diagnóstico

En base a la clínica, la evolución y la histología se estableció el diagnóstico de dermatosis discoide facial.





Tratamiento

Se inició tratamiento con Doxiciclina 100 mg diario junto con Betametasona/Ácido Salicílico en pomada durante 3 meses, sin mejoría. Por lo que se cambió a Hidroxicloroquina 200 mg diario junto con Tretinoína y Calcipotriol en pomada, sin respuesta tras 3 meses del tratamiento. Entonces se realizó nueva biopsia cutánea que mostró hallazgos similares y se decidió cambiar el tratamiento tópico a Betametasona/Calcipotriol en pomada diaria.

Evolución

Tras 3 meses del tratamiento, el paciente acudió a la revisión con la resolución de las lesiones cutáneas (**Figura 4**). Respuesta mantenida hasta 6 meses de seguimiento.

Comentario¹⁻¹⁰

Presentamos el cuarto caso de dermatosis discoide facial con buena respuesta al tratamiento, con calcipotriol/betametasona en espuma. Es una patología descrita por primera vez en 2010 por Dr. Christine J. Ko et al., con apenas decenas de casos en la literatura. Se destaca por lesiones eritematodescamativas anulares faciales refractaria al tratamiento habitual e histología similar a la pitiriasis rubra pilaris, como viene reflejado en nuestro caso. En los casos que precisen tratamiento: calcipotriol/betametasona tópica, asociada o no a acitretino, y ustekinumab puede ser útil. Debido a la estabilidad clínica, la escasa sintomatología y la refractariedad del tratamiento, la observación clínica constituye también una opción razonable.



Figura 1.

Se observan pápulas y placas eritematodescamativas anulares en el cuero cabelludo.



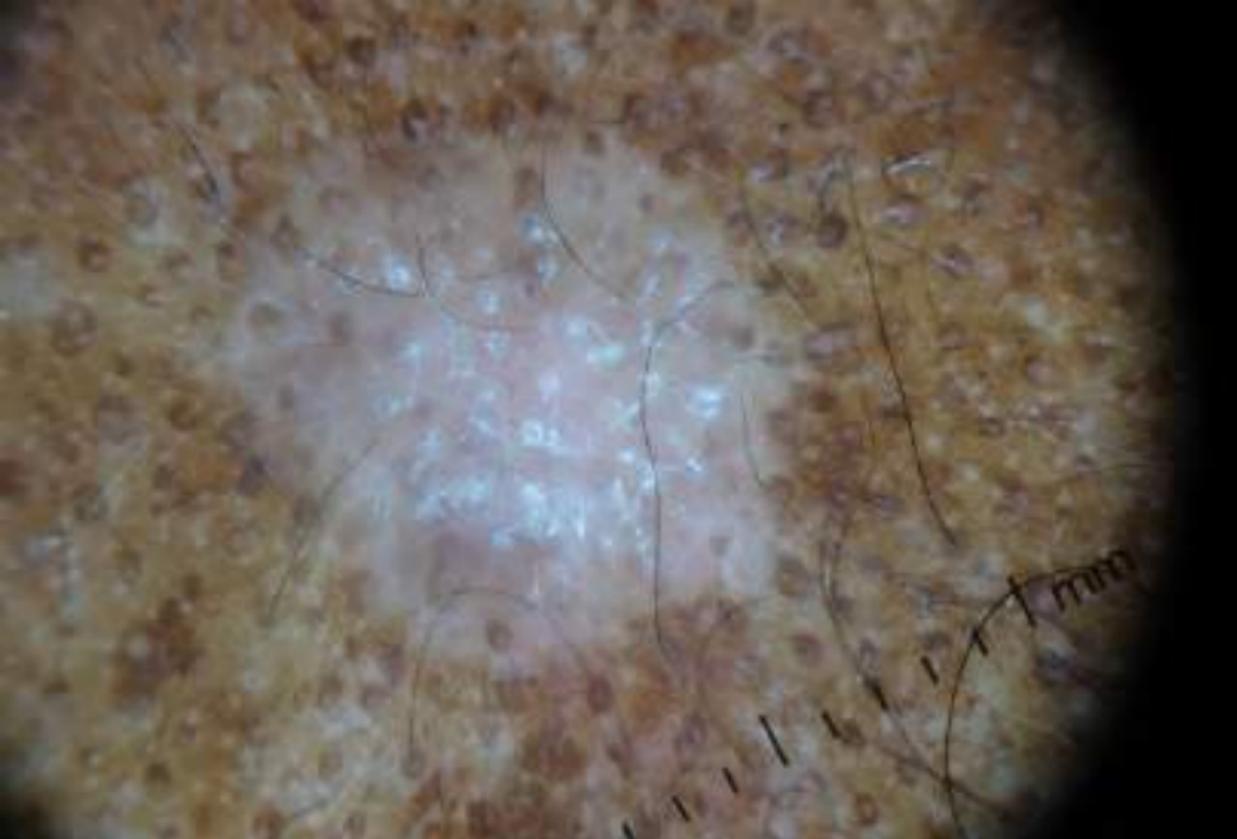


Figura 2.

Baja dermatoscopia se observa una placa hipopigmentada con hiperqueratosis foliculares.



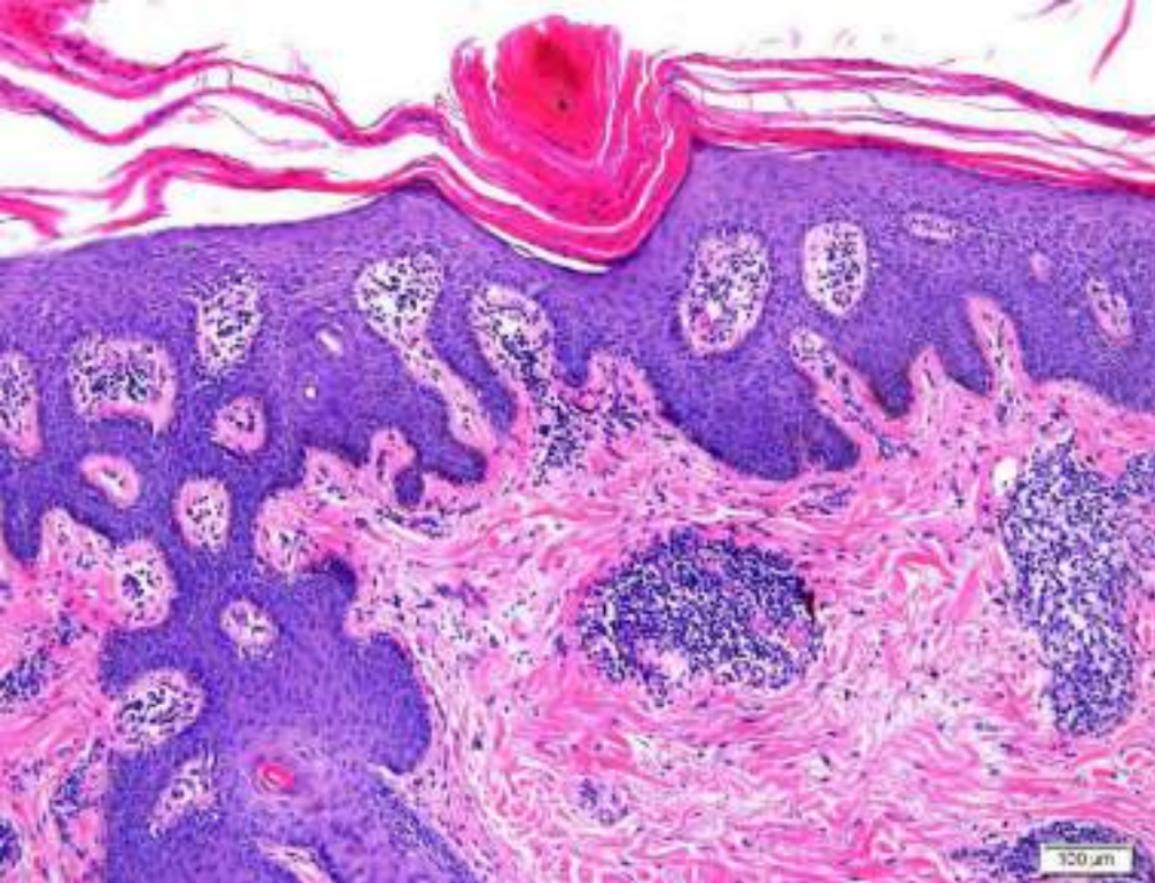


Figura 3.

Tinción de hematoxilina-eosina: se observa acantosis, hiperplasia epidérmica regular, paraqueratosis confluyente e infiltrado linfocitario en la dermis papilar. En el centro de la imagen se observa un tapón córneo.





Figura 4.

Prácticamente resolución de las lesiones tras 2 meses del tratamiento.





Bibliografía

1. Ko, C. J., Heald, P., Antaya, R. J., & Bologna, J. L. (2010). Facial discoid dermatosis. *International journal of dermatology*, 49(2), 189–192.
2. Salman, A., Tekin, B., Berenjjan, A., Cinel, L., & Demirkesen, C. (2015). Facial discoid dermatosis: A further case of a novel entity. *The Journal of dermatology*, 42(11), 1132–1133.
3. Gan, E. Y., Ng, S. K., Goh, C. L., & Lee, S. (2018). Recalcitrant psoriasiform dermatosis of the face: Is it related to pityriasis rubra pilaris?. *Journal of cutaneous pathology*, 45(7), 491–497.
4. Condal, L., Quer, A., Ferrándiz, C., & Bielsa, I. (2020). Facial Discoid Dermatitis: An Enigmatic Disease. *Dermatitis discoide facial, una entidad enigmática. Actas dermo-sifilograficas*, S0001-7310(20)30549-4. Advance online publication.
5. Rahmatulla, S., Batta, K., Tatnall, F., Sandhu, D., & Brown, V. (2021). Facial discoid dermatosis: A cosmetically disfiguring and challenging condition to treat. *Skin health and disease*, 1(4), e56. <https://doi.org/10.1002/ski2.56>
6. Welborn, M., Fletcher, D., & Motaparthy, K. (2022). Atrophy of sebaceous lobules in facial discoid dermatosis: a link to psoriasis and seborrheic dermatitis?. *Journal of cutaneous pathology*, 49(3), 320–323.
7. Allegue, F., Fachal, C., Iglesias, B., & Zulaica, A. (2022). Facial Discoid Dermatitis: A New Variant of Pityriasis Rubra Pilaris?. *Dermatitis discoide facial: ¿una nueva forma de pitiriasis rubra pilaris?. Actas dermo-sifilograficas*, 113(7), 728–731.
8. Amarnani, R., Hughes, S., Morris-Jones, R., Kanwar, A. J., & Bunker, C. B. (2022). Persistent facial discoid dermatosis successfully treated with topical calcipotriol. *Clinical and experimental dermatology*, 47(1), 229–231.
9. Bohdanowicz, M., & DeKoven, J. G. (2018). Improvement in facial discoid dermatosis with calcipotriol/betamethasone ointment and low-dose acitretin. *Clinical and experimental dermatology*, 43(7), 820–821.
10. Rypka, K. J., Fulk, T. S., Afsaneh, A., Miller, D. D., & Goldfarb, N. I. (2022). Improvement of Facial Discoid Dermatitis With Ustekinumab Treatment. *JAMA dermatology*, 158(9), 1079–1080.

11

Dermatitis granulomatosa como fenómeno isotópico de Wolf sobre lesiones residuales de herpes zóster

Laura Martínez Alcalde
Elena Lucía Pinto Pulido
Elena de Jesús García Verdú
Marta González Cañete



Anamnesis

Mujer de 63 años con antecedente personal a destacar de adenocarcinoma de recto metastásico, en tratamiento con oxaliplatino, que consulta por aparición de lesiones cutáneas en brazo y hemitronco derecho, sobre lesiones maculosas residuales de herpes zóster que la paciente había tenido el mes previo.

Exploración física

A la exploración física se objetivan lesiones papulosas eritematomarronáceas infiltradas que coinciden con la localización metamérica de C5 a C8 y T5 derechas, circunscritas a las máculas residuales de herpes zóster previo, adquiriendo una distribución zosteriforme (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia (**Figura 2**) en la que se observó una lesión granulomatosa intersticial histiocitaria (CD68 positiva) (**Figura 3**) con células gigantes multinucleadas sin necrobiosis junto con un denso infiltrado inflamatorio intersticial, perivascular y perianexial, superficial y profundo de predominio linfocitario T (CD3 positivo) (**Figura 4**).

Diagnóstico

Se realizó diagnóstico de dermatitis granulomatosa inespecífica.



Tratamiento

Se pautó corticoterapia tópica.

Evolución

Al mes tras el inicio del tratamiento, la paciente acudió a revisión con la práctica resolución de las lesiones.

Comentario

Distintas enfermedades cutáneas pueden aparecer sobre las lesiones de una infección por herpes zóster tiempo después del episodio agudo. Este fenómeno (fenómeno isotópico de Wolf), es infrecuente, sin embargo, hay casos descritos en inmunodeprimidos, como nuestra paciente¹. Entre los procesos desarrollados, las reacciones granulomatosas son las más frecuentes; aunque se han descrito también reacciones liquenoides, dermatosis eosinofílicas e infiltraciones tumorales (leucemias y linfomas). Clínicamente, las dermatitis granulomatosas, se presentan como pápulas eritematovioláceas infiltradas, o como lesiones similares al granuloma anular. Histológicamente, el patrón más observado es de granuloma anular, siendo menos frecuentes granulomas sarcoideos, tuberculoides, vasculitis granulomatosas y dermatitis granulomatosas inclasificables. La patogenia de estas reacciones es desconocida; si bien se postula que sean secundarias a una reacción de hipersensibilidad retardada a antígenos virales, depósitos de inmunocomplejos o a antígenos tisulares alterados por el virus².





Figura 1.

Lesiones papulosas
eritematomarronáceas sobre cicatrices
de herpes zóster en brazo derecho.



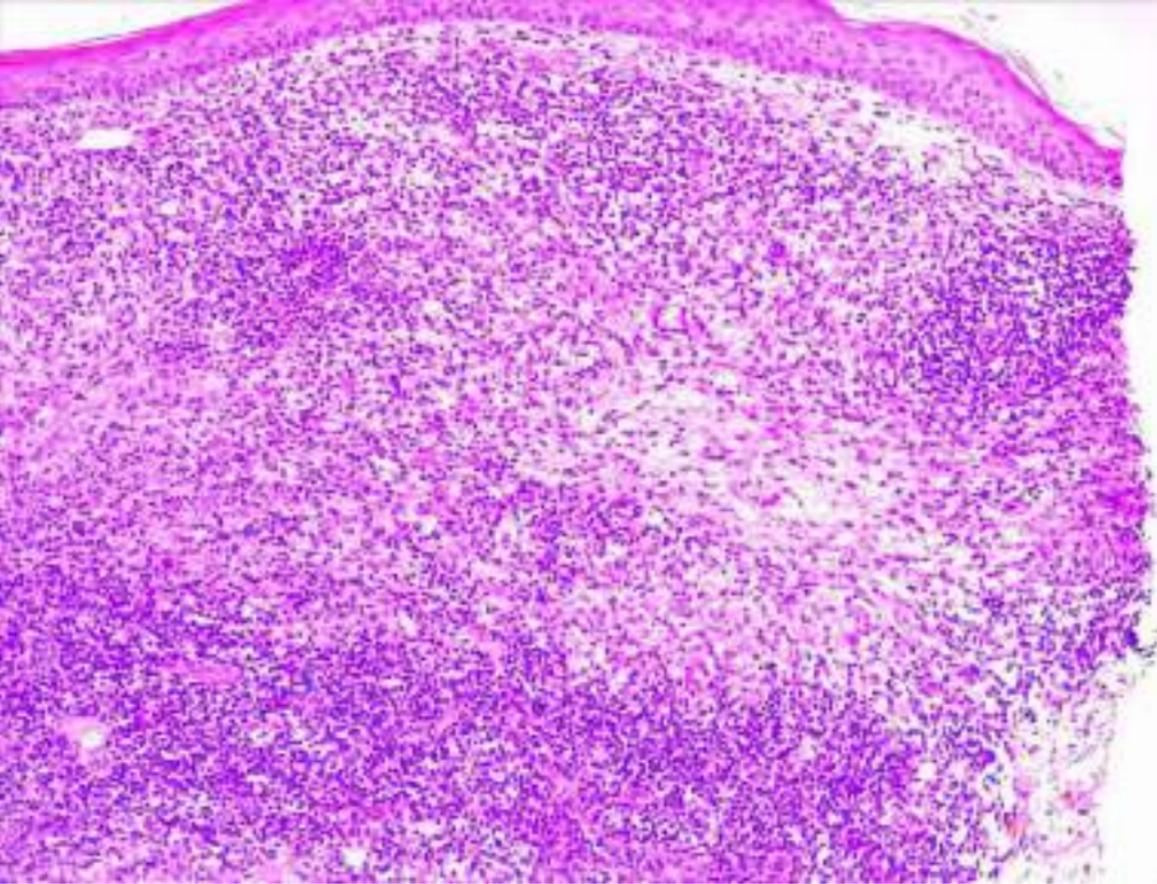


Figura 2.

Lesión granulomatosa intersticial histiocitaria con células gigantes multinucleadas y denso infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario T.



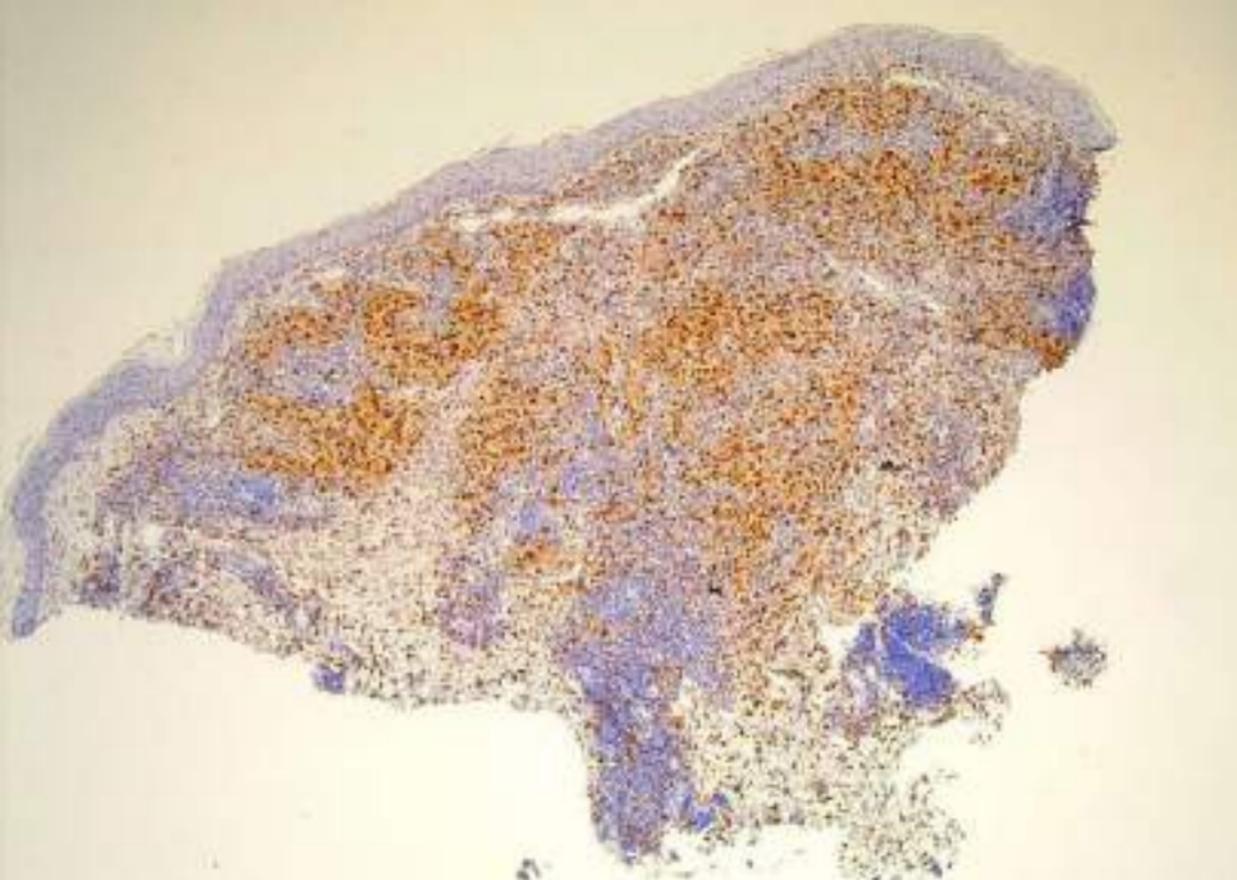


Figura 3.

Tinción CD 68, infiltrado histiocitario.





Figura 4.

Tinción CD3, infiltrado
linfocitario T.



Bibliografía

1. Jaka-Moreno, A., López-Pestaña, A., López-Núñez, M., Ormaechea-Pérez, N., Vildosola-Esturo, S., Tuneu-Valls, A., & Lobo-Morán, C. (2012). Fenómeno isotópico de Wolf: serie de 9 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 103(9), 798-805. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.02.007>
2. Academia Española de Dermatología y Venereología, L. (1998). Actas dermo-sifiliográficas. In *Actas Dermo-Sifiliográficas* (Vol. 89, Issue 4). Elsevier. <https://www.actasdermo.org/es-lesiones-cutaneas-desarrolladas-cicatrices-herpes-articulo-resumen-13003294>



12

Terapia fotodinámica: una alternativa terapéutica con buen resultado estético en el granuloma actínico facial

Jone López Martínez
Rosa María Escribano de la Torre
Amaia Barrutia Etxebarria
Lucía Carnero González



Anamnesis

Acude a nuestra consulta una mujer de 48 años por aparición de unas lesiones cutáneas en frente de varios meses de evolución. La lesiones no son pruriginosas ni dolorosas.

Exploración física

Se visualizan lesiones cutáneas papulosas eritematosas en zona frontal derecha que confluyen de forma anular (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

La paciente se realizó una biopsia en otro centro con diagnóstico histológico de granuloma actínico.

Diagnóstico

La paciente presenta lesiones clínica e histológicamente compatibles con un granuloma actínico.

Tratamiento

Hasta llegar a nuestra consulta la paciente había empleado como tratamiento tacrolimus de manera continuada sin apreciar gran mejoría.

Se consensuó con la paciente el uso de terapia fotodinámica (TFD), efectuándose 4 sesiones (**Figuras 2 y 3**).



Evolución

A los 3 meses de finalizar la última sesión se objetivó gran mejoría clínica con resolución casi completa de la lesión frontal (**Figura 4**).

Comentario¹⁻³

El granuloma actínico es una enfermedad cutánea poco frecuente que se desarrolla en zonas de elastosis solar. Típicamente aparece en cara, cuello y dorso de manos de mujeres entre 40 y 70 años, cursa de manera asintomática y se manifiesta como placas anulares con bordes sobreelevados e hipopigmentación central.

Se debe realizar también un diagnóstico diferencial con otras enfermedades que presentan lesiones cutáneas anulares como el granuloma anular. La patogenia de esta enfermedad ha generado gran controversia y algunos autores, como Ackerman y Ragaz, afirman que el granuloma actínico corresponde al granuloma anular que aparece en zonas fotoexpuestas.

La terapia fotodinámica se ha empleado en el tratamiento de lesiones granulomatosas como la sarcoidosis, la necrobiosis lipídica o el granuloma anular, con resultados prometedores en casos clínicos aislados y pequeñas series de casos. Al ser la patogenia de esta entidad similar a las anteriormente descritas y haber realizado una revisión de la literatura disponible, se decidió probar el tratamiento con terapia fotodinámica con gran mejoría clínica.





Figura 1.

Estado inicial de las lesiones.





Figura 2.

Aspecto tras la segunda sesión.





Figura 3.

Aspecto tras la tercera sesión.





Figura 4.

Aspecto a los tres meses del tratamiento, con resolución casi completa de las lesiones.



Bibliografía

1. Eraso Bravo R, Olaya Urrea P.A., Forero Pedraza J.D., Carrillo García M.C. Granuloma actínico: ¿variedad del granuloma anular?. Piel (Barc). 2016; 31(3):167-169.
2. Liu W, Ma DL. Actinic granuloma. CMAJ. 2019 12;191(32):E895
3. Alcantara Gonzalez J, Pérez Carmona L, Ibañes del Agua S, Andreu Barasoain M, Calzado Villarreal L. Granuloma anular tratado con terapia fotodinámica: 2 casos con resultados dispares. Piel (Barc, Ed. Impr.). 2014; 29 supl1: 28-30.



13

Telangiectasias sobre cicatrices doradas: otra máscara de una gran imitadora

Carlos Fabián Figueroa Martín
Luis Felipe Godoy Villalón
Andrea San José Rodríguez
Julio Orlando Rodríguez López





Anamnesis

Una mujer de 64 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes de interés, consultó en 2014 por dos placas amarillentas en el cuero cabelludo, de 2 años de evolución y crecimiento progresivo. Se le realizó una biopsia en sacabocados, cuyos hallazgos fueron compatibles con sarcoidosis. Los estudios analíticos y radiográficos descartaron afectación sistémica, por lo que se inició tratamiento tópico con beclometasona, con buena respuesta inicial. Sin embargo, un año después, las lesiones se extendieron por el cuero cabelludo y la pierna izquierda.

La paciente consultó en otro centro en 2015, donde se estableció el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico (XGN), sobre la base de una nueva biopsia cutánea, y se pautó clorambucilo 2 mg/24 horas y prednisona 20 mg/24 horas. La corticoterapia se redujo progresivamente y el tratamiento sistémico se suspendió tras dos años, dada la estabilidad del cuadro, siguiendo posteriormente tratamiento con tacrólimus tópico. Mantuvo simultáneamente controles clínicos y analíticos en nuestro servicio hasta que, en 2018, se perdió el seguimiento.

En noviembre de 2022 acudió al servicio de Urgencias por dolor torácico y disnea. Los estudios solicitados por Cardiología sugerían una miocardiopatía sarcoidea, aunque no podía descartarse, por los datos de su historia clínica, una infiltración cardíaca por XGN. La paciente rechazó la biopsia miocárdica, por lo que se decidió realizar una interconsulta a Dermatología, con el fin de reevaluar las lesiones cutáneas y su diagnóstico.

Exploración física

En el cuero cabelludo presentaba una placa alopecica irregular de aspecto cicatricial, de 15 cm de diámetro, con zonas amarillentas parcheadas, atrofia y costras serohemáticas negruzcas. Los bordes eran netos y estaba indurada e infiltrada.

Asimismo, presentaba numerosos vasos ramificados de grosor variable, que le otorgaban al cuadro un aspecto global granulomatoso. Además, se observó un eritema tenue en determinadas zonas no alopecicas (**Figura 1**). En la dermatoscopia se visualizaron numerosas telangiectasias y múltiples estructuras redondeadas de color amarillento, superpuestas sobre un fondo dorado, sin asociar tapones córneos ni hiperqueratosis perifolicular.

Por otro lado, en la pierna izquierda se observaba una placa lanceolada de 5 cm de diámetro, con una zona central amarillenta y deprimida y una región periférica de aspecto atrófico (**Figura 2**). Los hallazgos dermatoscópicos fueron similares a los encontrados en el cuero cabelludo (**Figura 3**). En la exploración física general no se detectaron adenopatías ni organomegalias.

Exploraciones complementarias

Anatomía Patológica

Desde 2014, se realizaron en nuestro hospital cuatro biopsias cutáneas: tres en el cuero cabelludo y una en la pierna izquierda. En todas se observó un denso infiltrado inflamatorio crónico de carácter granulomatoso, fibrosante y no caseificante, que preservaba la epidermis y afectaba a todo el espesor de la dermis. Los granulomas estaban constituidos por células epitelioides entremezcladas con células gigantes multinucleadas, que adoptaban un aspecto de célula de Langhans y presentaban cuerpos asteroides en su citoplasma (**Figuras 4-7**). No se identificaron cuerpos extraños, microorganismos ni necrobiosis. En la biopsia realizada en el centro externo se observaron unos hallazgos histológicos similares a los descritos anteriormente, identificándose, además, numerosos macrófagos espumosos y células gigantes multinucleadas de tipo Touton.



Pruebas de imagen

En el ecocardiograma transtorácico se identificó un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado, con adelgazamiento y aneurismas septales. En la RMN cardiaca se observaron extensas áreas de realce tras la administración de Gadolinio. Por último, en el SPECT-TAC se visualizaron múltiples focos hipermetabólicos a nivel cardiaco.

Laboratorio:

Se realizó una analítica con hematimetría, bioquímica (incluyendo Ca⁺⁺, vitamina D y enzima convertidora de angiotensina), QuantiFERON®-TB-Gold, ANAs, serología (VIH y lúes) y proteinograma, con resultados normales o negativos.

Diagnóstico

Basándonos en las características clínicas de las lesiones, nos podríamos plantear un amplio diagnóstico diferencial, incluyendo: sarcoidosis, XGN, necrobiosis lipoídica (NL), lupus vulgar, lupus discoide, liquen plano pilaris, trastornos esclerodermiformes, sífilis, e incluso, una micosis fungoide. Sin embargo, contábamos con la información suficiente para orientar el diagnóstico hacia las dos primeras opciones.

En un momento de su evolución, se estableció el diagnóstico de XGN, sobre la base de un infiltrado xantogranulomatoso, compuesto por granulomas de células epitelioides, macrófagos espumosos y células de Touton. Aunque las lesiones en el cuero cabelludo eran clínicamente compatibles, finalmente desestimamos este diagnóstico ante la ausencia de: a) datos histopatológicos como necrobiosis y hendiduras de colesterol; b) lesiones de localización periorbitaria, tan características de esta entidad y c) comorbilidades asociadas como trastornos linfoproliferativos y paraproteinemia.





Por otro lado, tanto en la sarcoidosis como en el XGN es posible una infiltración granulomatosa miocárdica, por lo que podría deducirse que la clínica y los estudios de imagen serían muy similares. Sin embargo, la afectación cardíaca por el XGN se ha notificado en pocos pacientes, sobre todo en estudios *post mortem*¹. En esta entidad predomina la hipertrofia cardíaca², a diferencia de nuestro caso, caracterizado por zonas aneurismáticas adelgazadas. La confirmación diagnóstica requiere de una biopsia cardíaca, una prueba de escasa sensibilidad y elevado riesgo³.

Por último, se han descrito casos de alopecia cicatricial y lesiones atróficas que simulan una NL, como parte de las manifestaciones atípicas de la sarcoidosis⁴⁻⁶. Además, todas las biopsias realizadas exhibían rasgos sarcoideos. La presencia de un infiltrado xantogranulomatoso obliga a considerar otras dermatosis granulomatosas, sin embargo, en la sarcoidosis podemos encontrar cambios xantomatosos⁷. Por otro lado, los estudios de imagen eran compatibles con una miocardiopatía sarcoidea, un dato a favor de esta entidad. Finalmente, y tras una correlación clínico-patológica, se estableció el diagnóstico de sarcoidosis cutánea con alopecia cicatricial y lesiones de tipo NL-like, asociada a sarcoidosis cardíaca.

Tratamiento

Se inició Prednisona 30 mg/24 horas, tratamiento antirresortivo y Metotrexato 15 mg/semanal, pero este último se suspendió por episodios de aftas orales, sustituyéndose por Azatioprina, 75 mg/24 horas. Por otro lado, se insertó un desfibrilador automático implantable, como consecuencia de episodios repetidos de bloqueo auriculoventricular completo.

Evolución

El cuadro cardiaco se mantuvo estable. Sin embargo, las lesiones cutáneas empeoraron, con formación de úlceras de gran tamaño (**Figura 8**). Se decidió asociar Doxiciclina, 100 mg/24 horas, y tras 6 meses de tratamiento, las úlceras cicatrizaron y se redujo el número de placas amarillentas (**Figura 9**). Actualmente, se encuentra en tratamiento con Prednisona 5 mg/24 horas, Azatioprina 75 mg/24 horas y Doxiciclina 100 mg/24 horas.

Comentario

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica que puede infiltrar cualquier órgano, especialmente los pulmones, los ganglios linfáticos y la piel. Se considera una gran imitadora, ya que puede simular trastornos granulomatosos, inflamatorios, infecciosos y tumorales⁸. La alopecia cicatricial y las lesiones de tipo NL-like son variantes clínicas infrecuentes, pero que debemos considerar en nuestro diagnóstico diferencial⁴⁻⁶. Por otra parte, la sarcoidosis cardiaca se manifiesta con arritmias, trastornos de conducción, miocardiopatía e insuficiencia cardiaca⁹. La biopsia es imprescindible, aunque las enfermedades granulomatosas pueden compartir hallazgos histológicos, lo que dificulta su diagnóstico.^{7,10} Como conclusión, presentamos un caso de sarcoidosis con características clínicas e histológicas que pueden simular un XGN. Queremos resaltar la importancia de la correlación clínico-patológica, ya que nos ayuda a desenmascarar a las grandes imitadoras de la Dermatología.





Figura 1.

Placa alopécica de aspecto cicatricial en cuero cabelludo, con áreas amarillentas, telangiectasias ramificadas y costras serohemáticas. Se distingue un eritema tenue en las regiones no alopécicas.





Figura 2.

Placa lanceolada en la cara lateral de la pierna izquierda. Se aprecian numerosas telangiectasias, una zona central amarillenta y una región periférica de aspecto atrófico.





Figura 3.

Dermatoscopia con telangiectasias rodeadas por un halo blanquecino, estructuras redondeadas amarillentas, múltiples puntos grisáceos difusos y un fondo dorado.



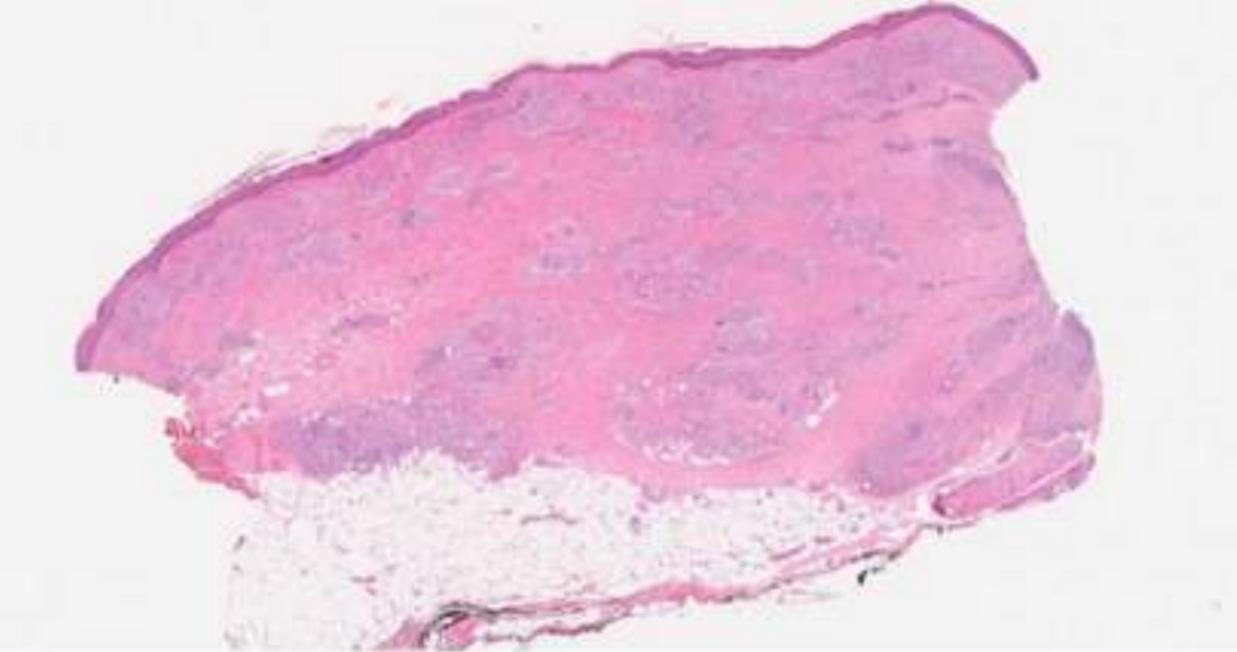


Figura 4.

Biopsia incisional del cuero cabelludo. Hematoxilina-eosina 25x: Infiltrado granulomatoso, fibrosante y no caseificante que respeta la epidermis y se extiende a la unión dermo-hipodérmica.





Figura 5.

Biopsia incisional del cuero cabelludo. Hematoxilina-eosina 90x: Granulomas "desnudos", asociados a histiocitos xantomizados en el cuadrante superior derecho.



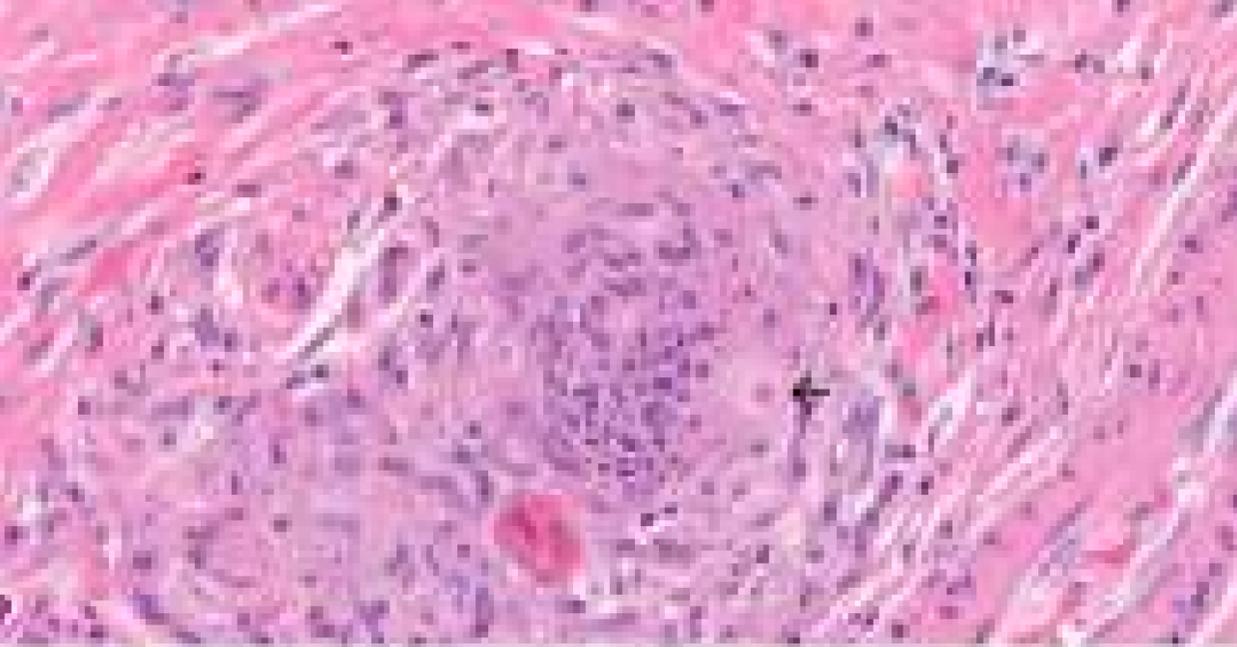


Figura 6.

Biopsia incisional del cuero cabelludo. Hematoxilina-eosina 400x: Cuerpos asteroides en el citoplasma de las células gigantes multinucleadas (β).



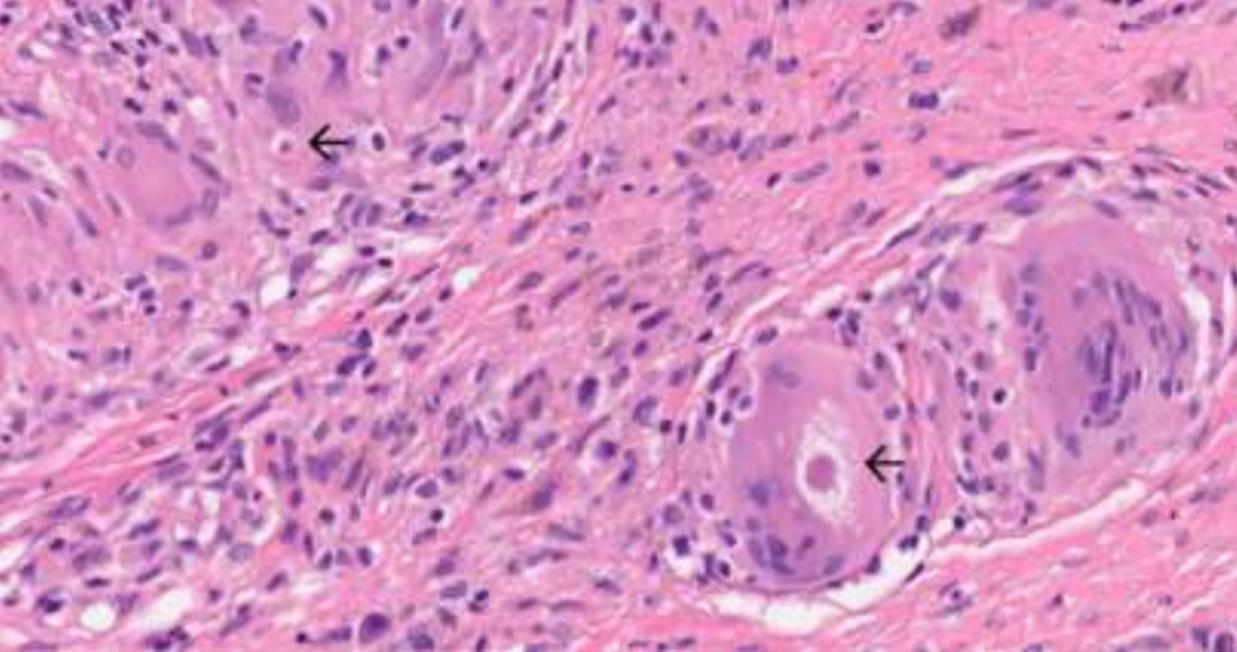


Figura 7.

Biopsia incisional del cuero cabelludo. Hematoxilina-eosina 400x: Cuerpos asteroides en el citoplasma de las células gigantes multinucleadas (β).





Figura 8.

Úlcera deprimida y cubierta por costras serosas. La paciente se encontraba en tratamiento con Prednisona 7,5 mg/24 horas y Azatioprina 75 mg/24 horas.





Figura 9.

Evolución tras 6 meses de tratamiento con Doxiciclina 100 mg/24 horas. No se observan erosiones ni úlceras.



Bibliografía

1. Hunter L, Burry AF. Necrobiotic xanthogranuloma: a systemic disease with paraproteinemia. *Pathology*. 1985;17(3):533-6. <https://doi.org/10.3109/00313028509105517>.
2. Novak PM, Robbins TO, Winkelmann RK. Necrobiotic xanthogranuloma with myocardial lesions and nodular transformation of the liver. *Hum Pathol*. 1992;23(2):195-6. [https://doi.org/10.1016/0046-8177\(92\)90244-W](https://doi.org/10.1016/0046-8177(92)90244-W).
3. Bhandare D, Kottam A. Atypical presentation of cardiac sarcoidosis: Role of multimodality imaging and review of literature. *BMJ Case Rep*. 2020;13(2):e232047. <https://doi.org/10.1136/bcr-2019-232047>.
4. Katta R, Nelson B, Chen D, Roenigk H. Sarcoidosis of the scalp: a case series and review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42(4):690-2. <https://doi.org/10.1067/mjd.2000.104679>.
5. Campos I, Simoneti F, Caputo G, Lacaz E, Criado PR, Filho CM, et al. Sarcoidosis with necrobiosis-lipoidica-like skin lesions: A challenge for the dermatologist. *Health Sci Rep*. 2021;4(1):e200. <https://doi.org/10.1002/hsr2.200>.
6. La Placa M, Vincenzi C, Misciali C, Tosti A. Scalp sarcoidosis with systemic involvement. *J Am Acad Dermatol*. 2008;59(5 Suppl):S126-7. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.07.041>.
7. Fujii Y, Shinkai H, Takayasu S. Sarcoidosis with xanthomathous and necrobiotic changes: a case report. *J Dermatol*. 1984;11(5):493-6. <https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.1984.tb01513.x>.
8. Sève P, Pacheco Y, Durupt F, Jamilloux Y, Gerfaud-Valentin M, Isaac S, et al. Sarcoidosis: A clinical overview from symptoms to diagnosis. *Cells*. 2021;10(4):766. <https://doi.org/10.3390/cells10040766>.



Bibliografía

9. Markatis E, Afthinos A, Antonakis E, Papanikolaou IC. Cardiac sarcoidosis: diagnosis and management. *Rev Cardiovasc Med.* 2020;21(3):321-338. <https://doi.org/10.31083/j.rcm.2020.03.102>.
10. Tronnier M, Mitteldorf C. Histologic features of granulomatous skin diseases. Part 1: Non-infectious granulomatous disorders. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2015;13(3):211-6. <https://doi.org/10.1111/ddg.12610>.



14

¡Alerta dermatológica! Desenmascarando la necrólisis epidérmica tóxica: una emergencia cutánea que requiere acción inmediata

Juan Manuel Morón Ocaña

Virginia Linares López

Julia Clavijo Herrera

Isabel María Coronel Pérez





Anamnesis

Varón de 57 años, con hipertensión arterial y extrasístoles ventriculares bien controladas con betabloqueantes como principales antecedentes personales de interés, consultó por la aparición de una erupción eritematosa generalizada pruriginosa con ampollas de inicio en tronco y extensión centripeta hacia extremidades de tres días de evolución. Además, presentaba afectación de mucosa oral y oftálmica. Dos semanas antes había acudido a urgencias por dolor en la región infrarrotuliana derecha, diagnosticándose de bursitis con crecimiento de *Estafilococo aureus* meticilin sensible. Se inició tratamiento con cotrimoxazol durante dos semanas, con la aparición de las lesiones cutáneas a las 24 horas de su suspensión. En estos momentos presentaba buen estado general, sin fiebre y sin síntomas sistémicos como dolor articular, disnea, palpitaciones, edemas, alteraciones de la sensibilidad o pérdida de fuerza.

Exploración física

Rash maculopapular marronáceo-violáceo confluyente en cara, tronco y cara lateral de mitad proximal de 4 miembros (**Figura 1**). Lesiones maculopapulares múltiples de aproximadamente 1 cm de diámetro en mitad distal de miembros (**Figura 2**). Ampollas a tensión en zona lumbar, abdomen y raíz de cuatro miembros con signo de Nikolsky + y desprendimiento de superficie epitelial >30% (**Figura 3**).

Inyección conjuntival bilateral y úlceras corneales., erosiones con costra en mucosa oral y nasal y aftas en paladar duro y mucosa yugal (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

Analítica:

- Hemograma: $15,16 \times 10^3/\mu\text{L}$ (4,60 - 10,20) leucocitos con 87% polimorfonucleares.
- Bioquímica hepática y renal: sin alteraciones.
- Gasometría venosa: sin alteraciones.
- PCR: 88 mg/L (0,0 - 5,0).
- Serología de hepatitis A, B y C, sífilis, VIH, herpes y *Mycoplasma pneumoniae*: negativas.
- Microbiología: cultivo y exudados negativos.

Radiografía tórax: sin hallazgos significativos.

Biopsia cutánea: ampolla subepidérmica con necrosis completa epidérmica y discreto infiltrado inflamatorio dérmico, siendo los hallazgos histológicos observados concordantes con un síndrome de Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (NET).

Diagnóstico

Necrólisis epidérmica tóxica en relación con cotrimoxazol (puntuación ALDEN 6). Índice SCORTEN 2. Probabilidad muerte 12,2%.





Tratamiento

Se pautó inicialmente un bolo de 125 mg de metilprednisolona seguido de prednisona a dosis de 1 mg/kg/día junto con fluidoterapia intensa. Se procedió a asilamiento inverso en unidad de quemados y a la realización de curas con clorhexidina acuosa y betametasona al 0,5 %, cubriendo las zonas denudadas con apósitos no adhesivos. Se aplicó fórmula magistral en forma de colutorio con triamcinolona 0,5% y lidocaína 1% en mucosa oral y colirios de tobramicina y dexametasona para afectación ocular. Concomitantemente se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas a dosis 0,5 g/kg/día durante 3 días consecutivos.

Evolución

Durante su ingreso, el paciente presentó una rápida progresión de la afectación dérmica, con aparición de fiebre y flictenas más evidentes en región dorsal y en región palmar de ambas manos. Además, se objetivó empeoramiento de su afectación mucosa, con evidencia de aftas en paladar duro, linguales inferiores y en zona labial que dificultaban la deglución. Empeoró ocularmente, presentando hiperemia conjuntival y hemorragias subconjuntivales, junto con secreciones abundantes en fondos de saco. Tras instauración de inmunoglobulinas intravenosas, el paciente comenzó a mejorar progresivamente, epitelizando rápidamente las zonas denudadas. Durante su ingreso, presentó una bacteriemia asociada a catéter con aislamiento de *Pseudomona aeruginosa* tratado con cefepime sin complicaciones. Ante buena evolución clínica y de las heridas, se decidió alta hospitalaria con seguimiento en consultas externas con resolución completa.

Comentario

Los fármacos desencadenan hasta el 95% de los casos de NET, siendo los más frecuentes los antibióticos (cotrimoxazol y fluoroquinolonas), los anticonvulsivos (fenitoína, carbamazepina, fenobarbital, ácido valproico y lamotrigina), los antiinflamatorios no esteroideos (piroxicam, meloxicam) y otros (alopurinol, clorizanona)¹. Los casos no provocados por fármacos se atribuyen a infecciones, en su mayoría por *Mycoplasma pneumoniae*, o por vacunas o enfermedad injerto contra huésped¹. El manejo debe ser multidisciplinar, incluyendo el cuidado de heridas, nutrición, fluidoterapia, control de temperatura, así como prevención y tratamiento de infecciones². Aunque existe controversia en su tratamiento específico y no existe ninguna guía estandarizada, los últimos estudios apuntan a que la terapia combinada con corticosteroides e Ig IV pueden reducir los riesgos de mortalidad en estos pacientes³. La dosis más utilizada de Ig IV oscila de 0,2 a 5,8 g/kg/día durante 3-5 días y la decisión a la hora de iniciarla se basa en el estado general del paciente y en su riesgo de mortalidad, que puede calcularse fácilmente a través del índice SCORTEN⁴.





Figura 1.

Rash maculopapular
marrónáceo-violáceo
confluyente en tronco
y espalda con piel
desvitalizada.





Figura 2.

Lesiones numulares maculopapulares de aproximadamente 1 cm de en mitad distal de miembros.





Figura 3.

Ampollas a tensión en zona lumbar con signo de Nikolsky + y desprendimiento de superficie epitelial >30%.





Figura 4.

Erosiones con costra
impetiginizada en mucosa
labial y aftas en paladar duro.



Bibliografía

1. Frantz R, Huang S, Are A, Motaparathi K. Stevens–Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A review of diagnosis and management. *Medicina (Kaunas)*. 2021;57. doi:[10.3390/medicina57090895](https://doi.org/10.3390/medicina57090895)
2. Surowiecka A, Barańska-Rybak W, Strużyna J. Multidisciplinary Treatment in Toxic Epidermal Necrolysis. *Int J Environ Res Public Health*. 2023;20:2217. doi:[10.3390/ijerph20032217](https://doi.org/10.3390/ijerph20032217)
3. Chang HC, Wang TJ, Lin MH, Chen TJ. A Review of the Systemic Treatment of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis. *Biomedicines*. 2022;10. doi:[10.3390/biomedicines10092105](https://doi.org/10.3390/biomedicines10092105)
4. Trent TJ, Kirsner RS, Romanelli P, Kerdel AF. Analysis of intravenous immunoglobulin for the treatment of toxic epidermal necrolysis using SCORTEN. *Arch Dermatol*. 2003;139:39-43. doi: [10.1001/archderm.139.1.39](https://doi.org/10.1001/archderm.139.1.39)



15

“Cuando era muy pequeñín...”

José María Villa-González
Xabier Atxutegi Ayesta
Patricia Andrés Ibarrola
María Rosario González-Hermosa



Anamnesis

Se expone el caso de una paciente de 4 meses, sin antecedentes obstétricos de interés, y sin ningún otro antecedente personal ni familiar relevante, cuyos padres consultaban por una lesión cutánea cervical. Los padres referían la presencia, al nacimiento, de una lesión cutánea de color piel en la zona lateral izquierda del cuello, asintomática y estable en tamaño y color. No habían realizado ningún tratamiento previo.

Exploración física

A la exploración se observaba en la región laterocervical izquierda, próxima a la clavícula, una lesión pediculada blanda, normocoloreada, de 10 x 4 mm, con base de 4 mm de diámetro (**Figura 1**). La paciente no presentaba ninguna otra lesión asociada.

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía de piel y partes blandas, describiéndose un apéndice cutáneo de 5 x 4 mm unido por un pedículo de 1.5 mm, sin vascularización relevante ni signos de afectación de estructuras subyacentes.

Ante los hallazgos ecográficos, se realizó una biopsia excisional de la lesión, llegándose al diagnóstico anatomopatológico de trago accesorio (**Figuras 2 y 3**).

Diagnóstico

Trago accesorio cervical.





Tratamiento

La lesión fue satisfactoriamente tratada mediante la biopsia excisional.

Evolución

La paciente persiste asintomática 4 meses tras la extirpación de la lesión, y no ha presentado signos o síntomas adicionales, ni datos que sugieran la presencia de otras anomalías del desarrollo asociadas.

Comentario

El trago accesorio es una anomalía congénita del desarrollo de los arcos branquiales, que se presenta en forma de una pápula o nódulo de color piel en el trayecto de migración de las estructuras auriculares durante la embriogénesis¹⁻⁵. Por ello, habitualmente, se localiza en la región preauricular, aunque de forma menos frecuente se encuentra en la zona laterocervical¹⁻⁵. Generalmente es una lesión asintomática y aislada, si bien puede asociarse a síndromes como el de Goldenhar¹⁻⁶. En el diagnóstico diferencial se incluyen los apéndices cutáneos, las fístulas cervicales, o los quistes (epidérmicos, tiroglosos, broncogénicos o branquiales), entre otros^{2,3}.

En el estudio anatomopatológico se observan lesiones polipoides con tejido adiposo rodeando un nódulo central de cartilago elástico²⁻⁵. Con frecuencia, se aprecian además glándulas ecrinas y folículos vellosos de disposición irregular, acompañados de glándulas sebáceas²⁻⁵. El tratamiento, por motivos estéticos, consiste en la extirpación de la lesión, resecaando el componente cartilaginoso por completo¹⁻⁵.



Figura 1.

En la región laterocervical izquierda se observa una lesión pediculada normocoloreada de 10 x 4 mm, con base de 4 mm de diámetro.





Figura 2.

Se aprecia una formación polipoide centrada en un eje cartilaginoso, rodeado por estructuras cutáneas de morfología normal, entre las que se identifican anejos como glándulas sebáceas y folículos pilosos. Hematoxilina eosina x100 aumentos



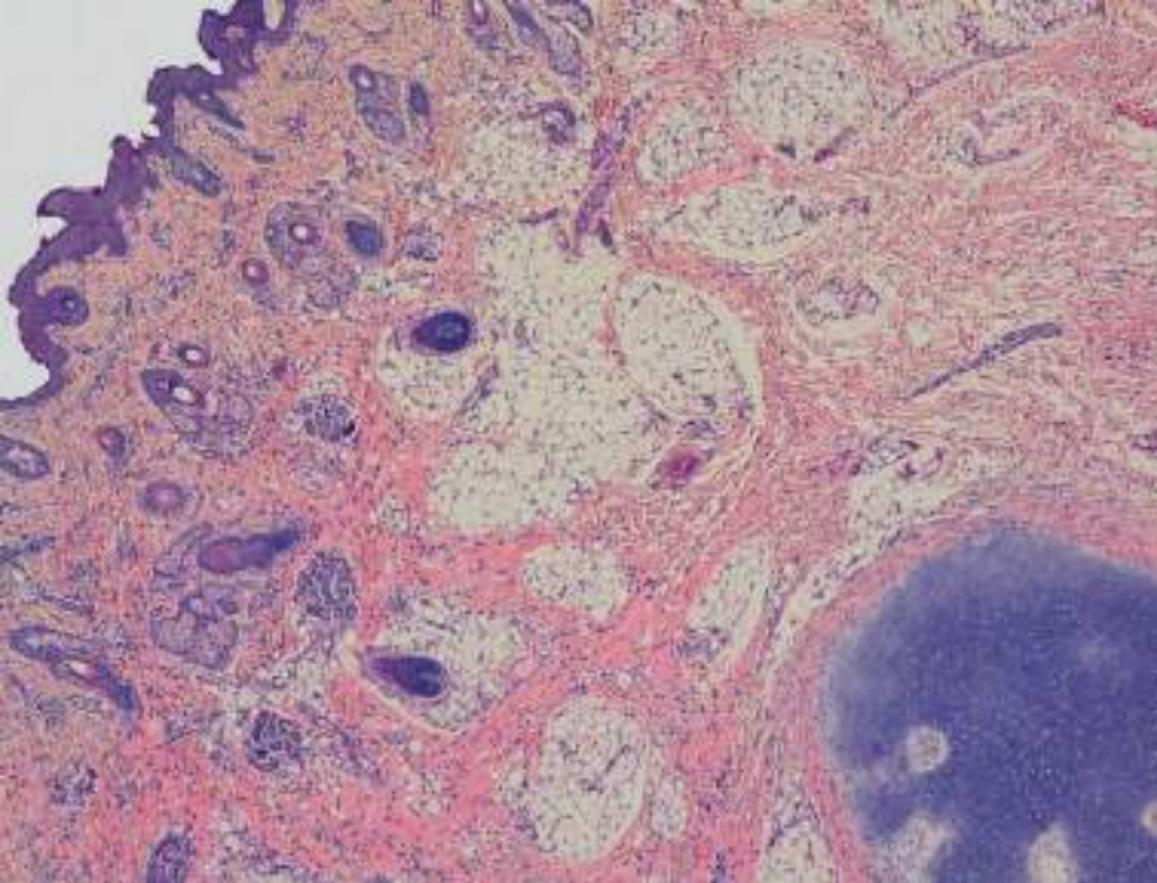


Figura 3.

Se observa una epidermis de grosor relativamente normal, con ortoqueratosis, y anejos cutáneos de morfología normal, acompañados de leve inflamación dérmica perivascular inespecífica. La hipodermis mantiene su estructura lobular normal, aunque con cierto engrosamiento colágeno. Se observa además una estructura cartilaginosa central. Hematoxilina eosina x400 aumentos



Bibliografía

1. Antaya R, Schaffer J. Anomalías del desarrollo. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. Dermatología. 4 ed. Elsevier; 2018:1057-1074.
2. Bahrani B, Khachemoune A. Review of accessory tragus with highlights of its associated syndromes. Int J Dermatology. 2014;53(12):1442-1446. doi:10.1111/ijd.12369
3. Yin X, Shi J, Hua Z, Miao X, Zhou B. Case series of neck accessory tragus. J Cosmet Dermatol. 2019;18(6):1800-1802. doi:10.1111/jocd.12912
4. Lowry TR. Cervical Accessory Tragus: An Unusual Pediatric Neck Mass. Ear Nose Throat J. 2014;93(1):22. doi:10.1177/014556131409300104
5. Ertugrul S, Ertugrul G. Bilateral cervical accessory tragus: a rare pediatric neck mas. Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2018;4(2):579-581. doi:10.18203/issn.2454-5929.ijohns20180729
6. Cabeza Martínez R, Leis Dosil V, Silvente San Nicasio C, Velázquez Tarjuelo D, Mauleón Fernández C, Hernanz Hermosa JM. Trago accesorio. Acta Pediatr Esp. 2006; 64:115-116. Disponible en: <https://www.actapediatrica.com/index.php/secciones/dermatologia-pediatrica/636-trago-accesorio>



16

“¡Doctora,
me suda la nalga derecha!”

Ana Rebolledo Ruiz

Pedro Naranjo Álamo

Ana Beatriz Felipe Robaina

Carlos Pelayo Hernández Fernández



Anamnesis

Mujer de 67 años sin antecedentes de interés remitida desde Atención Primaria por lesión en glúteo derecho presente desde el nacimiento asociada de forma intermitente a sudoración y aumento de la temperatura local, sin dolor.

Exploración física

Placa eritematosa homogénea de 9 centímetros de consistencia aumentada, bordes regulares y contorno bien definido (Figura 1), sin hipertriosis ni descamación asociada, en región glútea derecha. No lesiones en el resto del tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea que mostró proliferación de glándulas ecrinas e inflamación perivascular dérmica superficial (Figuras 2-4).

Diagnóstico

Hamartoma angiomaso ecrino (HAE).

Tratamiento

Dada la benignidad del cuadro y la escasa sintomatología se decidió tratar la hiperhidrosis localizada con toallitas impregnadas en una solución alcohólica de cloruro de aluminio hexahidratado al 20%.



Evolución

Con el uso de antitranspirantes tópicos se logró una mejoría sintomática y estabilidad de la lesión.

Comentario¹⁻⁵

El hamartoma angiomaso ecrino (HAE) es una malformación benigna infrecuente caracterizada por la proliferación hamartomatosa de glándulas ecrinas maduras y estructuras vasculares en dermis con crecimiento muy lento. Generalmente se presenta desde el nacimiento o la infancia como nódulos o placas de color variable asintomáticos, pero puede asociarse a hipersudoración, endurecimiento, eritema y dolor en la zona. El diagnóstico diferencial incluye entidades como el angioma en penacho, malformaciones vasculares, mastocitosis telangiectásica macular, *nevus flammeus*, tumor glómico, hamartoma de músculo liso, nevus ecrino o síndrome de nevus azul en tetina de goma, para lo que es fundamental el estudio histológico. Al ser una lesión benigna, el tratamiento suele ser conservador y dirigido a aliviar los síntomas como la hiperhidrosis por medio de antitranspirantes tópicos o inyecciones intralesionales de toxina botulínica. En raras ocasiones se realiza extirpación completa de la lesión.





Figura 1.

Placa eritematosa de 9 centímetros bien circunscrita, de consistencia aumentada y no descamativa en glúteo derecho.



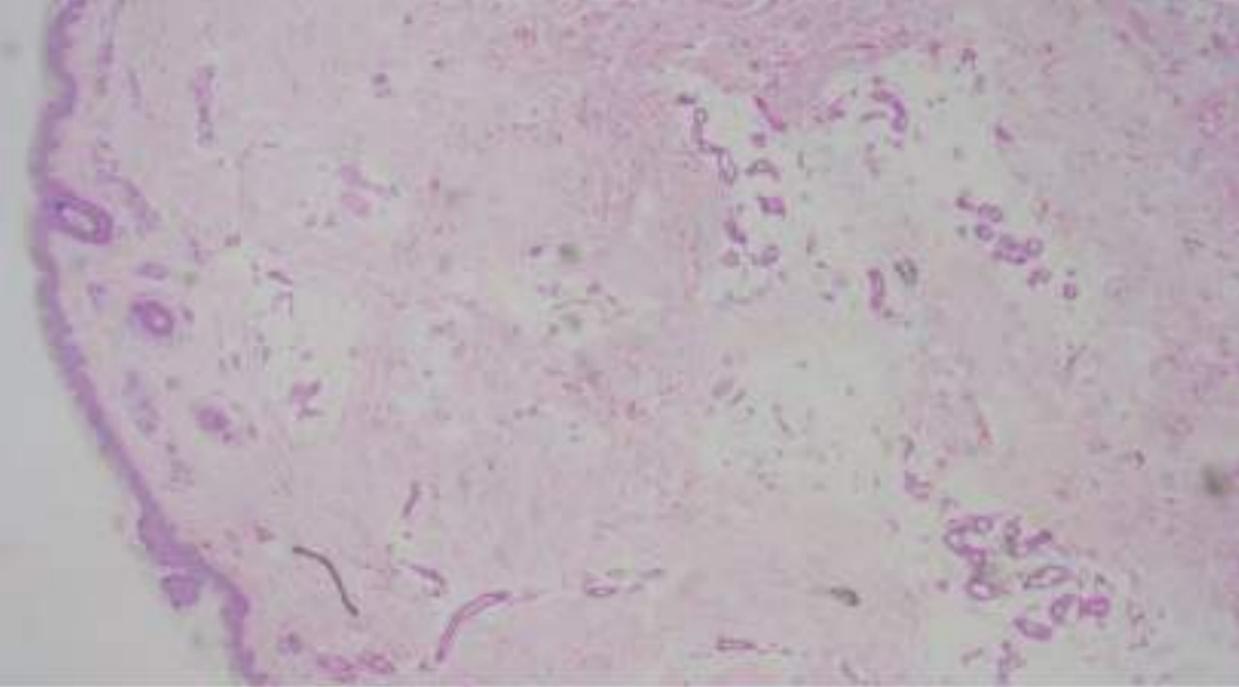


Figura 2.

Tinción PAS. Epidermis conservada. Presencia de tejido glandular ecrino en dermis superficial y profunda con tejido adiposo y aumento de capilares. x4.



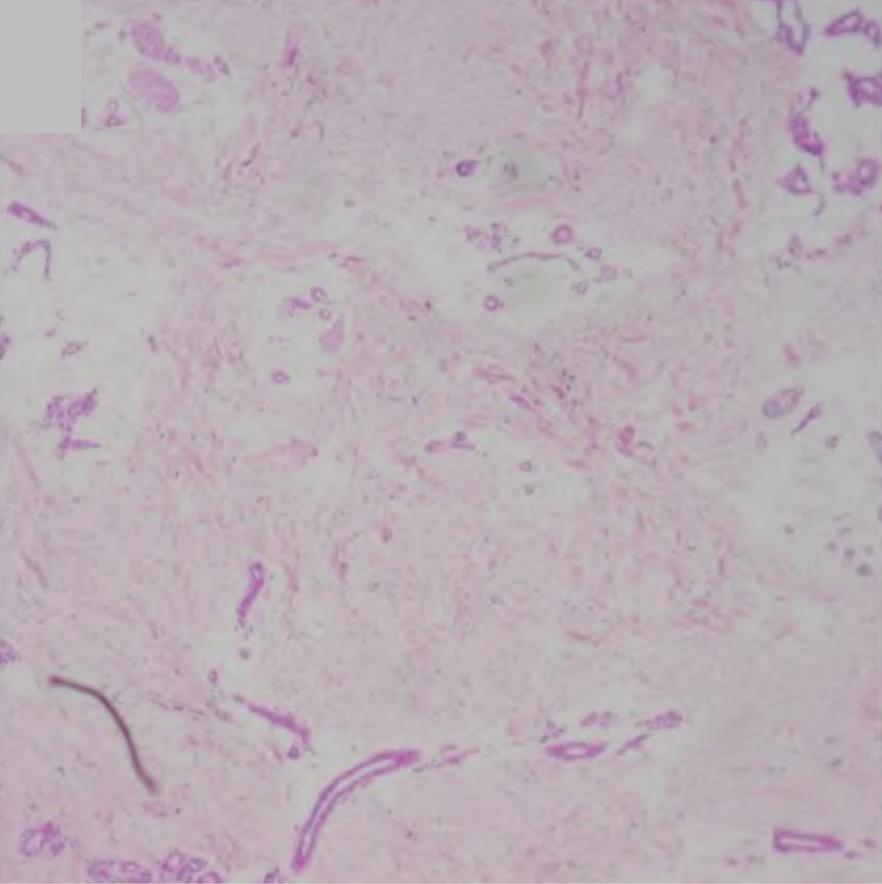


Figura 3.
Tinción PAS. x10.



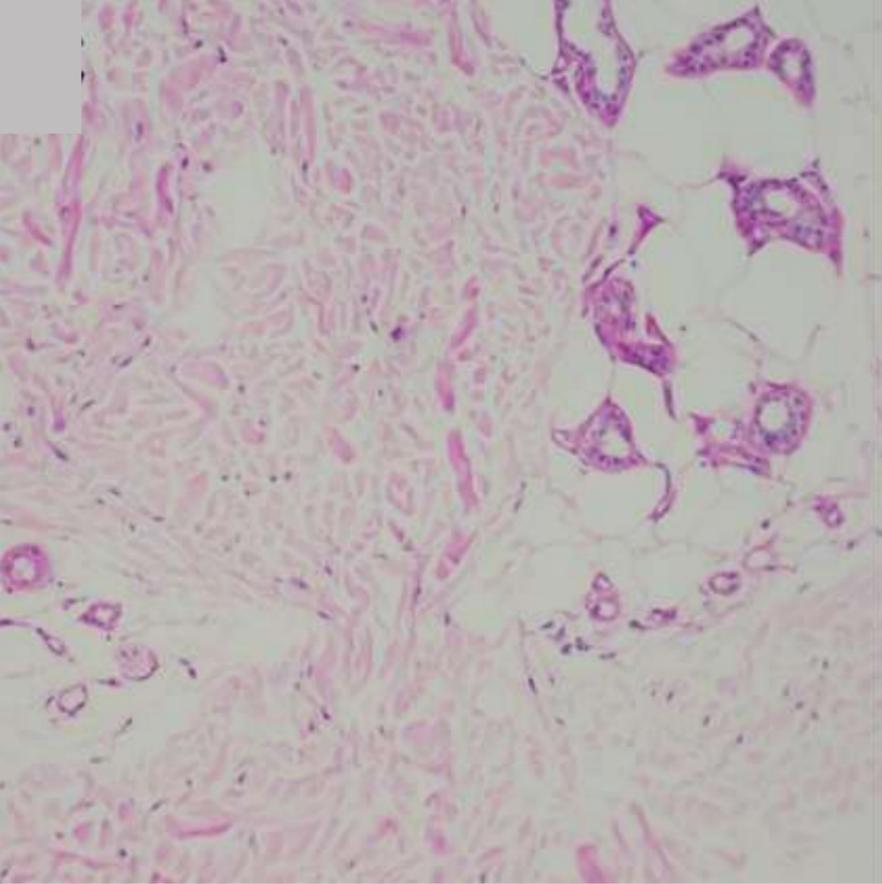


Figura 4.
Tinción PAS. x20.



Bibliografía

1. Nishimura M, Matsushima Y, Nakai Y, Habe K, Hayashi A, Yamanaka K. A Case of Adult-Onset Eccrine Angiomatous Hamartoma—The Comparison with Epithelioid Hemangioma. *Dermatopathology*. 2022;9:94-9.
2. Al-Zaidi RS, Alotaibi G, Aljuaid M. Eccrine Angiomatous Hamartoma With Arteriovenous Malformation: A Rare Entity Re-Explored. *Cureus*. 14:e23669.
3. Yaghoobi R, Pazayar N, Mostufi E, Hemmati E. Adult-onset Eccrine Angiomatous Hamartoma: Report of a Rare Case. *Indian J Dermatol*. 2021;66:431-4.
4. Fitzpatrick TB. *Dermatología En Medicina General*. 7a. Vol. 2. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2009.
5. Wolff K, Johnson RA, Saavedra AP. FITZPATRICK. *Atlas de dermatología clínica*. 7a. McGrawHill Education; 2014. 953 p.



17

Fiebre prolongada en paciente de Costa de Marfil

Christian Gutiérrez Collar
Julia Montero Menárguez
Luisa María Guzmán Pérez
Sara Isabel Palencia Pérez



Anamnesis

Varón de 12 años, natural de Costa de Marfil, país del cual acababa de llegar, que es derivado a nuestro centro para estudio de cuadro de fiebre de más de una semana de evolución, asociado a dactilitis, dolor articular y lesiones cutáneas. En otro centro se detectó antígeno positivo para *Plasmodium spp.* realizando tratamiento oral de forma adecuada, pero con persistencia de la clínica. Rehistoriando de forma adecuada a la familiar del paciente con ayuda de un intérprete, se descubre que el paciente presenta dicho episodio desde los tres meses de vida, en forma de brotes recurrentes de fiebre, lesiones cutáneas, edema y otra sintomatología asociada, habiendo realizado múltiples tratamientos para ello.

Exploración física

A nivel de constantes, destacaba la fiebre de hasta 39.5 °C, con buena tolerancia por parte del paciente. Lo que más llamaba la atención del paciente era un importante edema palpebral bilateral, sobre todo del lado izquierdo, junto con edema de labio superior, además de componente descamativo tanto en párpados como en mejillas y región anterior de cuello. Presentaba importante lipodistrofia que se observaba sobre todo en la cara del paciente (**Figura 1**). En cuanto a las lesiones cutáneas, el paciente presentaba unas manchas y placas ovaladas oscuras, no descamativas, apenas palpables, no infiltradas, junto con algunas lesiones más nodulares que se palpaban fundamentalmente (**Figura 2**). Además, mínima dactilitis en mano izquierda que generaba dolor a la palpación.

También se palpaban adenopatías cervicales y cierta esplenomegalia.





Exploraciones complementarias

- A nivel analítico, destacaba una elevación leve de los reactantes de fase aguda, con anemia microcítica. No se observaron alteraciones en el perfil nutricional ni vitamínico.
- Se repitió gota gruesa y serología de Leishmania, siendo ambas negativas.
- Se realizaron múltiples estudios microbiológicos, sin datos de interés.
- Se realizó una biopsia excisional de una de las lesiones nodulares, observándose fundamentalmente un infiltrado neutrofílico profundo, que respetaba la dermis papilar y la reticular alta, con clara afectación del panículo adiposo, llamando la atención los distintos estadios madurativos de estos neutrófilos. No se observaban granulomas.
- Se solicitó tanto tomografía computarizada como resonancia magnética cerebral, observándose calcificación de los ganglios basales.
- Finalmente, se realizó estudio genético, el cual demostró la existencia de una variante patogénica en homocigosis en el gen PSMB8.

Diagnóstico

Síndrome de CANDLE (dermatosis neutrofílica crónica atípica con lipodistrofia y temperatura elevada).

Tratamiento

Se inició tratamiento con baricitinib 2 mg diarios.

Evolución

Tras el tratamiento realizado, en la primera evaluación del paciente a los dos meses del inicio, se observaba una disminución del número de brotes, con menos fiebre, pero persistencia de las lesiones cutáneas. Posteriormente el paciente perdió el seguimiento.

Comentario

El síndrome de CANDLE es una enfermedad autoinflamatoria que se caracteriza por episodios de fiebre desde los primeros meses de vida, junto con lesiones cutáneas muy características, además de lipodistrofia y manifestaciones sistémicas.

El fenotipo es tan característico que podría ser patognomónico¹.

Se produce por una disfunción en el proteasoma-inmunoproteasoma. Esto genera una hipersecreción del interferón tipo 1 (IFN 1), lo que condiciona un acúmulo de proteínas de desecho que genera estrés celular, que a su vez estimula la producción de IFN 1, cerrando el círculo inflamatorio².

A nivel genético, se han descrito distintas mutaciones en las subunidades de proteasoma, siendo la más frecuente la mutación en PSMB8³.

En cuanto al tratamiento, para los brotes se pueden usar inmunosupresores potentes o corticoide sistémico, pero para el mantenimiento ningún fármaco ha demostrado controlar la enfermedad, siendo los inhibidores de JAK1/2 los fármacos más esperanzadores en este aspecto⁴.





Figura 1.

Importante edema palpebral bilateral más acentuado en lado izquierdo, junto con edema de labio superior, además de la descamación en mejillas, párpados y cuello. Además, lipodistrofia marcada.





Figura 2.

Manchas y placas ovaladas oscuras, mínimamente palpables, sin claro componente profundo, dispersas por tronco.



Bibliografía

1. Torrelo A. CANDLE Syndrome As a Paradigm of Proteasome-Related Autoinflammation. *Front Immunol.* 2017 Aug 9;8:927.
2. Xirotagaros G, Hernández-Ostiz S, Arostegui JI, Torrelo A. Newly described autoinflammatory diseases in pediatric dermatology. *Pediatr Dermatol* (2016) 33:602–14.
3. Brehm A, Liu Y, Sheikh A, Marrero B, Omoyinmi E, Zhou Q, et al. Additive loss-of-function proteasome subunit mutations in CANDLE/PRAAS patients promote type I IFN production. *J Clin Invest* (2015) 125:4196–211.
4. Kanazawa N, Ishii T, Takita Y, Nishikawa A, Nishikomori R. Efficacy and safety of baricitinib in Japanese patients with autoinflammatory type I interferonopathies (NNS/CANDLE, SAVI, And AGS). *Pediatr Rheumatol Online J.* 2023 Apr 22;21(1):38.



18

Más allá del acné

Carlos Calvo Asín
José Puig Buendía
Raquel Cavestany Rodríguez
Concepción Postigo Llorente



Anamnesis

Varón de 20 años, natural de Bolivia, que acude a consultas de Dermatología por lesiones papulosas y dolorosas de 1 mes de evolución localizadas en rostro, zona cervical y zona dorsal superior. A su vez, refiere comienzo simultáneo de dolor de tipo inflamatorio y rigidez a nivel de esternón y de muñeca derecha.

Como antecedente relevante, fue diagnosticado de parálisis facial periférica 30 días antes del comienzo de la clínica cutánea, comenzando tratamiento con prednisona 60 mg 40 días en pauta descendente con buena respuesta. Sin embargo, en el transcurso del descenso de dosis (con prednisona 10 mg en ese momento) comienza a presentar la clínica cutánea.

Las lesiones fueron progresando hacia la formación de nódulos subcutáneos muy dolorosos pese a haber suspendido la corticoterapia. Realizó tratamiento tópico con adapaleno y peróxido de benzoilo sin mejoría.

Exploración física

En la primera consulta se objetivaban pápulas, pústulas, comedones, nódulos inflamatorios y forúnculos de aspecto muy inflamatorio, dolorosos, localizados en rostro, región submentoniana, nuca y región dorsal alta (**Figuras 1 y 2**). Además, se objetivó dolor en la muñeca derecha a la flexoextensión y a nivel esternal con movimientos de elevación de las extremidades superiores.



Exploraciones complementarias

Se le extrajo analítica sanguínea con bioquímica y hemograma en el que destacaba leucocitosis con neutrofilia y PCR elevada con VSG normal. El resto de la bioquímica, incluyendo perfil hepático y HLA-B27, era normal. Las pruebas de autoinmunidad fueron negativas con el complemento en rango. Se le extrajeron serologías con resultado negativo (incluyendo VIH, VHTL-1, VHB, VHC, VHA, sífilis, Chagas y Strongyloides). Se le realizó cultivo bacteriano de una pústula e IGRA con resultado negativo.

Además, se le realizó una gammagrafía ósea en la que se objetivó un aumento de la captación del radiotrazador en articulaciones esternoclaviculares bilaterales de carácter discreto, así como en muñeca derecha (**Figura 3**). Todo ello en probable relación con incremento de actividad osteoblástica.

Diagnóstico

Síndrome de SAPHO (Sinovitis, Acné, Pustulosis, Hiperostosis y Osteítis).

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona 40 mg a diario en pauta descendente durante 1 mes y doxiciclina 100 mg 1 comprimido al día durante 2 meses.



Evolución

En la consulta de revisión, la clínica había mejorado notablemente con menor componente inflamatorio de las lesiones faciales, persistiendo algunas pápulas y nódulos de poca profundidad. Por otro lado, el dolor a nivel de las articulaciones afectadas se había resuelto prácticamente.

Comentario

El síndrome SAPHO, descrito en 1987 por Charmot et al, hace referencia a un conjunto de manifestaciones articulares y dermatológicas que consisten en: sinovitis, acné, pustulosis, hiperostosis y osteítis¹.

La incidencia y la prevalencia son desconocidas, aunque las formas con acné predominan en varones. La etiología es desconocida, postulándose que podría ser una artropatía reactiva a *Propionibacterium acnes*^{2,3}.

La clínica a nivel cutáneo es muy variable e incluye acné conglobata o fulminante, pustulosis palmoplantar o celulitis disecante del cuero cabelludo. A nivel articular, predomina la afectación de las articulaciones esternoclaviculares, costocondrales o costoesternales. También puede manifestarse como una monoartritis periférica³.

El diagnóstico se basa en la clínica, aunque la gammagrafía ósea resulta útil siendo muy específica la imagen en «asta de toro» en la zona esternoclavicular⁴.

El tratamiento incluye, entre otros, corticoides, colchicina, antibióticos y metotrexato⁵.





Figura 1.

Pápulas, pústulas, comedones, nódulos inflamatorios y forúnculos de aspecto muy inflamatorio localizados en rostro.





Figura 2.

Pápulas, pústulas, comedones, nódulos inflamatorios y forúnculos de aspecto muy inflamatorio localizados en rostro y zona pectoral superior.





Figura 3.

Gammagrafía ósea con hipercaptación en articulaciones esternoclaviculares y en muñeca derecha.



Bibliografía

1. Olivé A, Pérez-Andrés R, Rivas A, et al. Síndrome SAPHO: estudio de 16 casos. *Med Clin Barc.* 1999;112:61-3.
2. Gmyrek R, Grossman ME, Rudin D, Scher R. SAPHO syndrome: report of three cases and review of the literature. *Cutis.* 1999;64(4):253-8.
3. Edlund E, Johnsson U, Lidgren L, Pettersson H, Sturfelt G, Svensson B, Theander J, Willén H. Palmoplantar pustulosis and sternocostoclavicular arthro-osteitis. *Ann Rheum Dis.* 1988 Oct;47(10):809-15.
4. Pichler R, Weiglein K, Schmekal B, Sfetsos K, Maschek W. Bone scintigraphy using Tc-99m DPD and F18-FDG in a patient with SAPHO syndrome. *Scand J Rheumatol.* 2003;32(1):58-60.
5. Scarpato S, Tirri E. Successful treatment of SAPHO syndrome with leflunomide. Report of two cases. *Clin Exp Rheumatol.* 2005 Sep-Oct;23(5):731.



19

Lesiones cutáneas tras administración de contraste yodado

Elena de Jesús García Verdú

Elena Lucía Pinto Pulido

Paola Merlo Gómez

Isabel Polo Rodríguez





Anamnesis

Varón de 63 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, dislipemia, hepatopatía crónica con hipertensión portal, accidente cerebrovascular e hipotiroidismo que acudió a urgencias por lesiones cutáneas eritematosas levemente pruriginosas de 48 horas de evolución en miembros inferiores y cara interna del codo derecho, 24 horas después de la inserción de stent carotídeo. Había presentado, hace 7 años, un cuadro de lesiones urticariformes tras la administración de contraste yodado Xenetix® (Iobitridol) a pesar de premedicación; se descartó por el servicio de Alergología hipersensibilidad inmediata o retardada a contraste yodado. Sin cambios recientes en su medicación.

Exploración física

Placas eritematosas bien delimitadas de distribución simétrica abarcando la cara externa de ambos muslos, huecos poplíteos y la cara posterior de ambas piernas (**Figura 1**), y la región dorsal de los 4 últimos dedos de los pies (**Figura 2**); palmas de las manos (**Figura 3**) y cara interna del antebrazo derecho (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

- Analítica de sangre con alteraciones en contexto de sus enfermedades de base, a destacar: leucopenia (4400/ μ L), linfopenia (610/ μ L), plaquetopenia (83000/ μ L), bilirrubina 1.51 mg/dL, proteína C reactiva 21.3 mg/L. No eosinofilia.
- Biopsia: estrato córneo con ligera hiperqueratosis ortoqueratósica y pequeños focos que incluyen neutrófilos (micropústulas). La epidermis muestra moderada espongirosis localizada en estratos inferiores. En dermis papilar se aprecian ligeros infiltrados linfocitarios perivasculares. No se observa eosinofilia.

Diagnóstico

Exantema intertriginoso y flexural asociado a fármacos sistémicos.

Tratamiento

Se administraron glucocorticoides tópicos y sistémicos ajustados por peso, así como antihistamínicos para alivio sintomático.

Evolución

A los dos días se objetivó la práctica resolución de las lesiones.

En consulta de Alergología, se indicó evitar el empleo de contraste yodado hasta repetición de las pruebas alérgicas, con positividad en la lectura a las 48 horas de los parches para lobitridol.

Comentario^{1,2}

El exantema intertriginoso y flexural asociado a fármacos sistémicos es una variante de dermatitis de contacto que se ha descrito asociada a contrastes radiológicos.

Aparece como un rash maculopapuloso, sin afectación general, tras la primera hora de administración de un agente sistémico en forma de eritema simétrico bien delimitado en área glútea/perianal y/o de morfología en V en área inguinal/perigenital con afectación de, al menos, otra flexura/pliegue.



Los estudios complementarios incluyen test de parches, prick test y test intradérmicos. Aunque la reexposición controlada es el *gold standard*, la positividad de los test cutáneos en presencia de clínica compatible es significativa para evitar dichos agentes. La histopatología es compatible con eccema por hipersensibilidad retardada tipo T (hiperqueratosis, espongirosis, infiltrado linfocítico dérmico superficial, a veces, neutrofílico).

El tratamiento es sintomático añadiendo, en función de la extensión, prednisona oral. Suele remitir en 3-4 semanas.

Destacamos esta infrecuente entidad por su potencial gravedad, debiendo detallar qué contrastes radiológicos debe emplear el paciente.





Figura 1.

Placas eritematosas de borde neto bien definido y distribución simétrica en cara externa muslo, hueco poplíteo y cara posterior pierna.





Figura 2.

Placas eritematosas de borde neto bien definido y distribución simétrica en cara dorsal de los cuatro últimos dedos de los pies.





Figura 3.

Eritema en ambas palmas de las manos.





Figura 4.

Placas eritematosas de borde neto bien definido en cara interna del antebrazo derecho.



Bibliografía

1. Huynh T, Hughey LC, McKay K, Carney C, Sami N: Systemic drug-related intertriginous and flexural exanthema from radio contrast media: A series of 3 cases. JAAD case reports 2015, 1(3):147-149. doi: [10.1016/j.jdcr.2015.03.007](https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2015.03.007)
2. Arnold AW, Hausermann P, Bach S, Bircher AJ: Recurrent flexural exanthema (SDRIFE or baboon syndrome) after administration of two different iodinated radio contrast media. Dermatology 2007, 214(1):89-93. doi:[10.1159/000096920](https://doi.org/10.1159/000096920).



20

La evolución temporal como dato clínico determinante en dermatología

Lía Bejarano Antonio
Sara Becerril Andrés
Mónica Martins Lopes
Virginia Velasco Tirado





Anamnesis

Mujer de 74 años que acude a urgencias de un hospital de 4º nivel derivada para valoración por dermatología de guardia. La paciente presenta antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento con candesartán e hidroclorotiazida. Describe lesiones cutáneas de un mes de evolución, coincidiendo con el inicio de un nuevo fármaco antihipertensivo. Las lesiones comenzaron en cuero cabelludo, cara y cuello, han ido progresando a la zona del escote y de los hombros y son pruriginosas. La paciente refiere que está desesperada, despierta cada mañana más roja y con sensación de tirantez. Niega clínica sistémica asociada.

Exploración física

Presenta placas erito-descamativas, algunas más infiltradas en región de cuello, escote y hombros. La mayor parte de las lesiones conforman una morfología anular. La afectación de cuero cabelludo se presenta como eritema asociado a descamación generalizada. Presenta leve descamación en nariz y afectación retroauricular. No afectación de mucosas. No afectación palmo plantar. No afectación de otras áreas del tegumento (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se decide llevar a cabo biopsia para estudio mediante hematoxilina-eosina de una de las lesiones más recientes de la espalda superior con el diagnóstico de sospecha de lupus cutáneo subagudo inducido por fármacos. La biopsia es informada como piel tapizada por un revestimiento epidérmico hiperplásico irregular con hipogranulosis.

El estrato córneo se encuentra fragmentado y separado con paraqueratosis alternante. Existe discreta atrofia suprapapilar. La dermis superficial muestra un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. No se observa lesión de la interfase, infiltrados inflamatorios perianexiales ni depósito intersticial de mucina (**Figura 2**).

Se solicita una analítica con bioquímica, hemograma, coagulación y autoinmunidad, resultando todo negativo. Se solicitan serologías que arrojan un resultado negativo.

Diagnóstico

Se cita a la paciente para revisión en dos semanas. Cuando entra por la puerta de la consulta todo el escenario clínico ha cambiado. La paciente presenta un eritema generalizado, asociado a descamación, con gran afectación facial y de tronco, con islotes de piel respetada y ha comenzado con afectación de las extremidades inferiores. Continúa sin afectación palmo-plantar (**Figuras 3 y 4**). Esta evolución del cuadro cutáneo, junto con la biopsia, orientaron a un claro diagnóstico de sospecha: pitiriasis rubra pilaris en su variante clásica del adulto.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con acitretina 10 mg a diario durante 2 semanas y seguidamente aumentar a acitretina 25 mg diarios. Se indicó clobetasol al 0.05% en crema 1 vez al día sobre la piel dañada.



Evolución

La paciente ha evolucionado favorablemente, pero de forma lenta. Hay una clara mejoría del eritema y de la descamación. Fue necesario disminuir la dosis de acitretina por intolerancia digestiva con el empeoramiento acompañante del cuadro cutáneo, por lo que está a la espera de iniciar un tratamiento biológico inhibidor de la vía IL-17.

Comentario¹⁻⁴

La pitiriasis rubra pilaris es una enfermedad inflamatoria cutánea eritematodescamativa caracterizada por pápulas foliculares hiperqueratósicas, queratodermia palmoplantar anaranjada cérea y eritrodermia con islas de piel respetada. La clasificación más frecuentemente utilizada es la de Griffiths: adulta clásica (I), adulta atípica (II), juvenil clásica (III), circunscrita (IV), juvenil atípica (V) y asociada al VIH (VI). El diagnóstico de la pitiriasis rubra pilaris puede ser un desafío debido a su rareza y su similitud clínica con otras enfermedades de la piel. La mayoría de los casos son adquiridos sin una etiología clara. El tratamiento puede ser desafiante. Los tratamientos tópicos pueden incluir corticosteroides, emolientes y queratolíticos. Los retinoides orales también se han utilizado con éxito al igual que la fototerapia. La atención médica debe centrarse no solo en el control de los síntomas cutáneos, sino también en el apoyo psicológico del paciente dado que estamos ante una enfermedad crónica y debilitante. Con un enfoque integral que aborde tanto los aspectos médicos como los emocionales, es posible mejorar la calidad de estos pacientes.





Figura 1.

Se reconocen numerosas placas eritematosas anulares en la espalda, algunas con descamación asociada.



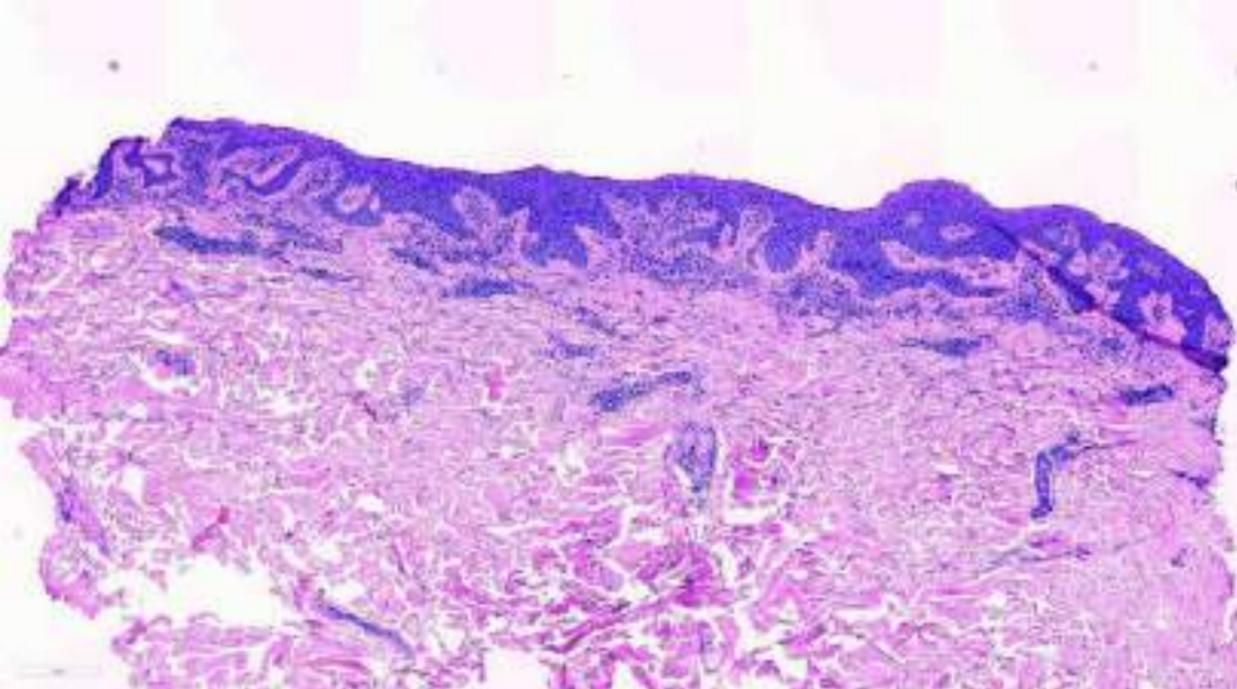


Figura 2.

La epidermis se encuentra hiperplásica, irregular y con hipogranulosis. El estrato córneo se encuentra fragmentado y separado con paraqueratosis alternante.





Figura 3.

Pápulas foliculares rojo-anaranjadas que coalescen en placas escamosas grandes, junto con islotes de piel preservados.
(Visión lateral)





Figura 4.

Pápulas foliculares rojo-anaranjadas que coalescen en placas escamosas grandes, junto con islotes de piel preservados.
(Visión frontal)



Bibliografía

1. Wood GS, Reizner GT. Other papulosquamous disorders. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Elsevier. 2018:166-170.
2. Joshi TP, Duvic M. Pityriasis Rubra Pilaris: An Updated Review of Clinical Presentation, Etiopathogenesis, and Treatment Options. Am J Clin Dermatol. 2024 Mar;25(2):243-259. doi: [10.1007/s40257-023-00836-x](https://doi.org/10.1007/s40257-023-00836-x).
3. Roenneberg S, Biedermann T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018 Jun;32(6):889-898. doi: [10.1111/jdv.14761](https://doi.org/10.1111/jdv.14761).
4. Menárguez JM, Samaranch VA, Sanz LP, Villaverde RR, Santiago SA, García ML, Genao DR, Ferrán M, Pavelescu LS, Ferreiro CR, Díaz RR. Pityriasis rubra pilaris: a multicenter case series of 65 Spanish patients. Actas Dermosifiliogr. 2024 Feb 22:S0001-7310(24)00161-3.



21

“Doctor, me he visto un cordón en la piel”

Rebeca Pérez Blasco
Patricia Andrés Ibarrola
Joseba Ugedo Alzaga
Iratí Allende Markixana



Anamnesis

Mujer de 40 años sin antecedentes personales relevantes acude a nuestro servicio por una lesión cutánea en la axila derecha. Se trata de una lesión dolorosa a la palpación de 72 horas de evolución. Refiere haber realizado ejercicio físico intenso los días previos. No presenta otros síntomas asociados.

Exploración física

Se observa en la axila derecha una lesión subcutánea indurada en forma de cordón (**Figura 1**). No se palpan adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se realiza una analítica que muestra una coagulación normal y una ecografía doppler en la que no se objetiva tromboflebitis.

Diagnóstico

Enfermedad de Mondor.

Tratamiento

No precisa tratamiento.



Evolución

Resolución espontánea en pocas semanas.

Comentario^{1,2}

La enfermedad de Mondor se trata de un proceso benigno y autolimitado escasamente descrito que ocurre más frecuentemente en mujeres de mediana edad. Se manifiesta clínicamente como una induración palpable en forma de cordón en la superficie corporal. Aparece longitudinalmente en la pared toracoabdominal anterolateral o unilateralmente afectando a una axila o ingle. También se ha descrito afectación de la cara dorsal del pene. Se puede objetivar con ultrasonografía una tromboflebitis de la vena superficial o linfangitis, aunque no siempre constata. La mayoría de los casos descritos son idiopáticos. Algunos casos se han relacionado con traumatismos, iatrogenia (cirugía toracoabdominal, radioterapia) o enfermedades subyacentes (vasculitis, estado de hipercoagulación, enfermedad maligna).





Figura 1.
Induración palpable en forma
de cordón en axila.



Bibliografía

1. Amano M, Shimizu T. Mondor's Disease: A Review of the Literature. Intern Med. 2018;57:2607-2612. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.0495-17>.
2. Bhattacharjee S, Sinha P, George RA, Gupta M. Mondor's Disease. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2014;80:173-175. <https://doi.org/10.4103/0378-6323.129413>



22

Mujer de 32 años con máculas blancas atróficas en miembros inferiores

Marina Senent Valero
José Carrasco Muñoz
Lluís Dols Casanova
Iris González Villanueva





Anamnesis

Mujer de 32 años, que acudió a nuestra consulta por lesiones cutáneas en miembros inferiores de varios años de evolución. Estas lesiones eran asintomáticas. No había sufrido traumatismo en la zona. No presentaba antecedentes familiares de interés, pero sí había sido recientemente diagnosticada de un síndrome antifosfolípido (SAF).

Exploración física

A la exploración física la paciente presentaba varias máculas aisladas de centro atrófico blanquecinas en ambos miembros inferiores (**Figuras 1 y 2**). No presentaba lesiones acompañantes en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se completó el estudio con una analítica sanguínea que incluyó bioquímica, hemograma y coagulación. Se completó con perfil tiroideo (TSH, T3, T4), y serologías (Virus Hepatitis C, Virus Hepatitis B, VIH, sífilis) que no mostraron alteraciones. El perfil de autoinmunidad mostró Anticuerpos Antinucleares (ANA) y Anti-Ro negativos, sin embargo, el anticoagulante lúpico y el anticuerpo anticardiolipina fueron positivos concordante con el diagnóstico de un SAF. Ante los hallazgos clínicos se sospechó un trastorno del tejido conectivo, por lo que se realizó una biopsia cutánea. En la hematoxilina-eosina no se observó nada destacable, solo un leve infiltrado perivascular linfocitario (**Figura 3**). La tinción de orceína mostró una discreta disminución y fragmentación de fibras elásticas (**Figura 4**).

Diagnóstico

Por tanto, tras la correlación clinicopatológica, se alcanzó el diagnóstico de anetodermia.

Tratamiento

Al tratarse de lesiones aisladas asintomáticas se decidió una actitud expectante.

Evolución

Tras un año de seguimiento las lesiones permanecen estables. Dada la edad de la paciente y que no ha presentado ningún evento trombótico no se ha iniciado ningún tratamiento específico frente al SAF.

Comentario¹⁻⁶

La anetodermia es una rara alteración adquirida del tejido conectivo que se caracteriza por una disminución de las fibras elásticas cuya etiopatogenia es desconocida. Tiende a presentarse sobre los 30 años y es más frecuente en mujeres. Se caracteriza por máculas/pápulas blancas, algunas atróficas, sobre todo en tronco y extremidades.

Destaca la anetodermia primaria que ocurre en un área previamente sana y la anetodermia secundaria que ocurre sobre un área de piel afecta. En la primaria es importante el despistaje de signos/síntomas de enfermedades autoinmunes asociadas como el SAF o el lupus eritematoso sistémico. En la secundaria se consideran desencadenantes posibles enfermedades infecciosas, inflamatorias o autoinmunes (como el acné o el VIH). En el diagnóstico diferencial se debe tener en cuenta: la elastólisis de la dermis media, la elastorrexis papular, las cicatrices papulares del acné, el pseudoxantoma elástico y la atrofodermia de Pasini y Pierini, entre otras. Como conclusión, puede ser una manifestación cutánea precoz de enfermedad autoinmune por lo que su sospecha debe acompañarse de un estudio pertinente para descartar causa sistémica.





Figura 1.

Mácula atrófica blanca en parte superior de maléolo interno de pie izquierdo.





Figura 2.

Dos máculas atróficas
blancas en cara lateral
externa de pierna izquierda.



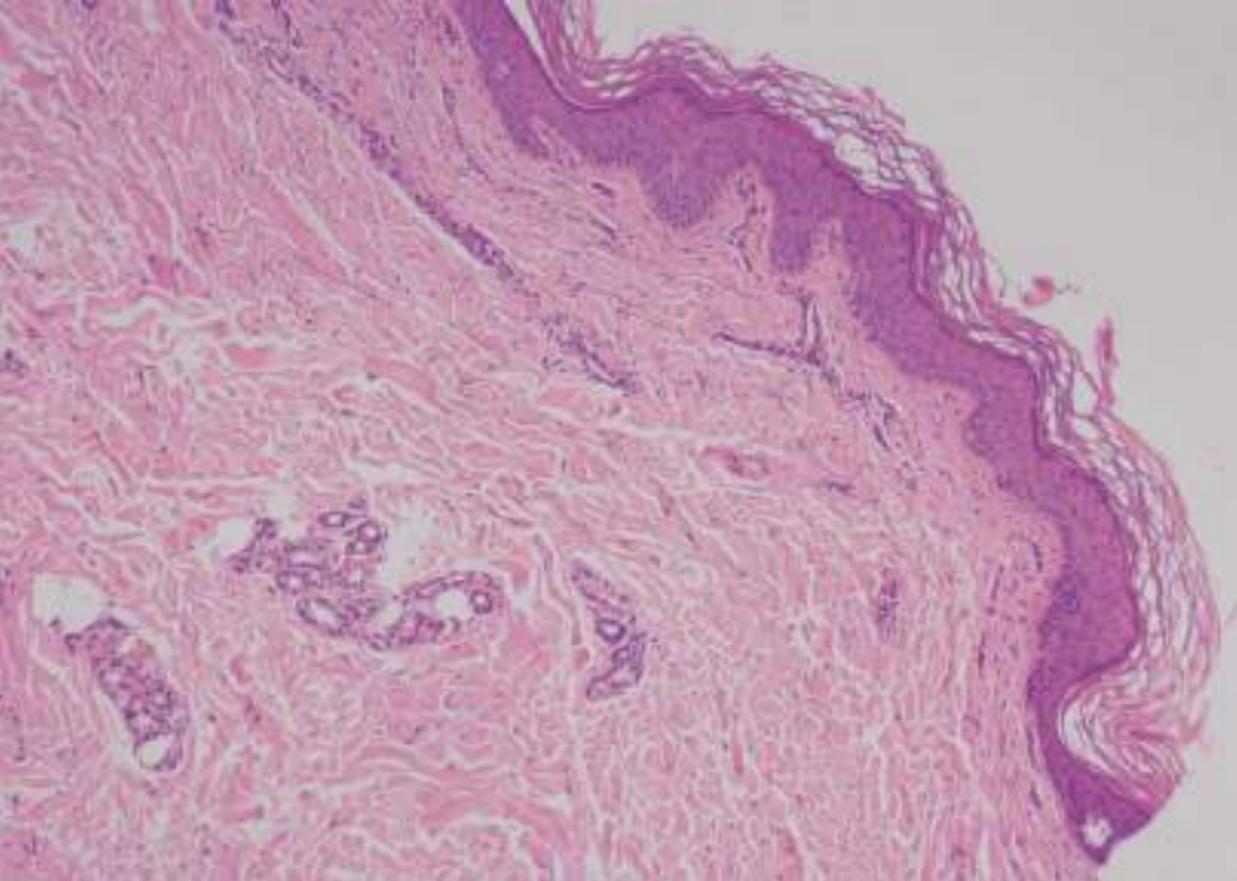


Figura 3.
(H-E): leve infiltrado
perivascular linfocitario.



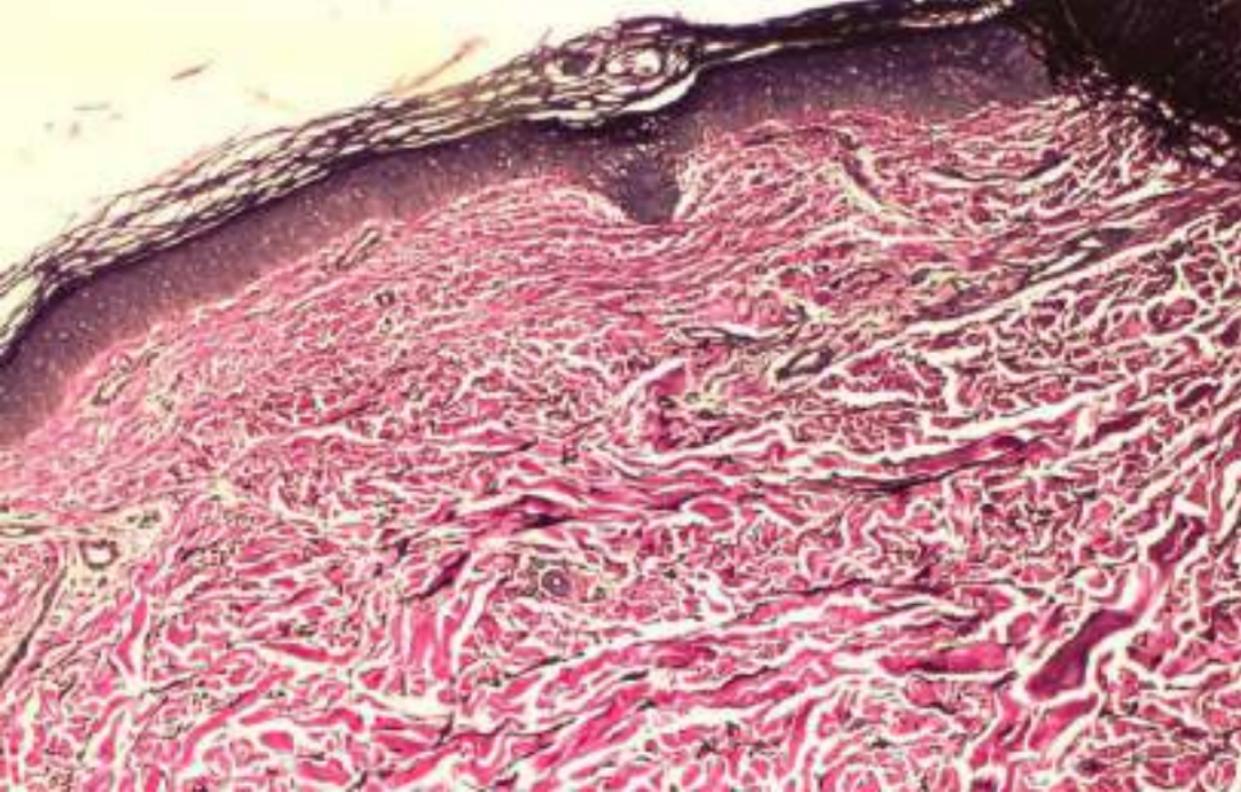


Figura 4.

(Tinción de orceína): discreta disminución y fragmentación de fibras elásticas.



Bibliografía

1. Pascual JC, Giménez E, Sivera F, Martínez A. Atrophic macules and soft papules in a 24-year-old woman. Anetoderma associated with antiphospholipid antibodies. Arch Dermatol. 2007 Jan;143(1):109-14. doi: [10.1001/archderm.143.1.109-b](https://doi.org/10.1001/archderm.143.1.109-b)
2. de Souza EM, Daldon PE, Cintra ML. Anetoderma associated with primary antiphospholipid syndrome. J Am Acad Dermatol. 2007 May;56(5):881-2. doi: [10.1016/j.jaad.2006.10.046](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2006.10.046)
3. Hodak E, David M. Primary anetoderma and antiphospholipid antibodies--review of the literature. Clin Rev Allergy Immunol. 2007 Apr;32(2):162-6. doi: [10.1007/s12016-007-0011-1](https://doi.org/10.1007/s12016-007-0011-1)
4. Esquivel-Valerio JA, Cardenas-de la Garza JA, Arvizu-Rivera RI, Galarza-Delgado DA. Disseminated anetoderma associated with antiphospholipid antibodies. Clin Rheumatol. 2020 Dec;39(12):3887-3888. doi: [10.1007/s10067-020-05321-y](https://doi.org/10.1007/s10067-020-05321-y)
5. Román J, Pérez F, Llobet M, Planagumá M, Pujol RM. Anetoderma associated with antiphospholipid antibodies: case report and review of the literature. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2001 Mar;15(2):175-8. doi: [10.1046/j.1468-3083.2001.00255.x](https://doi.org/10.1046/j.1468-3083.2001.00255.x)
6. Genta MP, Abreu MAMM, Nai GA. Anetoderma: an alert for antiphospholipid antibody syndrome. An Bras Dermatol. 2020 Jan-Feb;95(1):123-125. doi: [10.1016/j.abd.2019.04.010](https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.010)



23

No te fíes de los nombres:
negra parece, rosada no es

Daniel Javier Sánchez Báez

Júlia Mercader Salvans

María Luísa Santos e Silva Caldeira Marques

María del Mar Pestana Eliche



Anamnesis

Varón de 10 años de origen etíope con fototipo VI de Fitzpatrick, sin antecedentes de interés, que acudió a consulta por la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en cara, cuello y tronco de un mes de evolución.

Exploración física

En la exploración física destacaba la presencia de pápulas y placas aisladas de no más de 2 cm, algunas de ellas confluentes, de color similar al resto de la piel con descamación fina perilesional (**Figura 1**). En la zona supraclavicular se observó una placa ovalada y anular, de mayor tamaño y de características similares (**Figura 2**). A su vez, presentaba maculopápulas inflamadas grisáceas y descamativas, agrupadas en mejillas, sienes y región peribucal (**Figuras 3 y 4**).

Exploraciones complementarias

No precisó más pruebas.

Diagnóstico

Pitiriasis rosada (de Gilbert).

Tratamiento

Actitud expectante.



Evolución

Dada la ausencia de otra clínica acompañante, la evolución y las características de las lesiones, se mantuvo actitud expectante con resolución espontánea del exantema en un mes, persistiendo máculas hiperpigmentadas residuales en el tronco y la región facial.

Comentario¹⁻⁴

La pitiriasis rosada (PR) es una dermatosis papuloescamosa benigna y autolimitada de probable etiología vírica (virus herpes tipo 6 y 7), más frecuente en niños y adolescentes en primavera-otoño. La incidencia en piel negra resulta similar a la de la población general, del 0,5 al 2% aproximadamente, aunque las recurrencias son más frecuentes.

En los pacientes con fototipos altos, el diagnóstico puede ser difícil dada la ausencia de eritema y atipicidad de las lesiones. Clínicamente se presenta como pápulas grisáceas más pruriginosas con tendencia a una distribución atípica afectando a cara, axilas, cuello, cuero cabelludo e incluso mucosas. También las lesiones pueden ser papulovesiculosas y afectar a palmas y plantas, simulando una varicela. La hiperpigmentación residual es un fenómeno frecuente y duradero en este colectivo.

Debido a la frecuente resolución espontánea del proceso, el manejo es conservador sin otras pruebas adicionales.





Figura 1.

Se visualizan pápulas grisáceas con descamación fina blanquecina generalizadas, con algunas placas (<2 cm) de características similares aisladas.





Figura 2.

Se visualiza placa ovalada y anular de hasta 2,5 cm en su eje mayor, más pigmentada (grisácea), con collarete descamativo blanquecino.





Figura 3.

Se visualizan maculopápulas inflamadas grisáceas y descamativas, agrupadas en mejillas, sienes y región peribucal.





Figura 4.

Se visualizan maculopápulas inflamadas grisáceas y descamativas, agrupadas en mejillas, sienes y región peribucal.



Bibliografía

1. Vano-Galvan, S., Ma, DL., Lopez-Neyra, A. et al. Atypical Pityriasis rosea in a black child: a case report. *Cases Journal* 2, 6796 (2009). <https://doi.org/10.1186/1757-1626-2-6796>
2. Mahajan K, Relhan V, Relhan AK, Garg VK. Pityriasis Rosea: An Update on Etiopathogenesis and Management of Difficult Aspects. *Indian J Dermatol*. 2016 Jul-Aug;61(4):375-84. doi: [10.4103/0019-5154.185699](https://doi.org/10.4103/0019-5154.185699).
3. Amer A, Fischer H, Li X. The Natural History of Pityriasis Rosea in Black American Children: How Correct Is the “Classic” Description? *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2007;161(5):503–506. doi:[10.1001/archpedi.161.4.356](https://doi.org/10.1001/archpedi.161.4.356)
4. García Font, D., Pablo Márquez, B. de, & Pedrazas López, D.. (2015). Pitiriasis rosada de Gibert en paciente de raza negra. *Pediatría Atención Primaria*, 17(66), e155-e157. Doi:[10.4321/S1139-76322015000300017](https://doi.org/10.4321/S1139-76322015000300017)



24

Moluscos resistentes al tratamiento: cuando la dermatología cotidiana nubla los diagnósticos

Júlia Mercader Salvans

María Luísa Santos e Silva Caldeira Marques

Daniel Javier Sánchez Báez

María del Mar Pestana Eliche





Anamnesis

Paciente mujer de 9 años, sin antecedentes médicos de interés, que acudió, remitida desde pediatría por una lesión asintomática en antebrazo izquierdo que se había iniciado a los 3 años de edad. Explican que el cuadro clínico fue diagnosticado de *molluscum contagiosum* y tratado con curetaje e hidróxido de potasio al 10 %, pese a lo cual las lesiones continuaban aumentando en número. Además, los padres referían un aumento de volumen en el antebrazo desde hacía un año sin dolor ni afectación funcional del miembro.

Exploración física

A la exploración física destacaba en zona proximal del antebrazo izquierdo una masa profunda, blanda, ligeramente compresible y de consistencia elástica (**Figura 1**). La lesión no estaba caliente, no presentaba pulso ni thrill. En su superficie se observaban pseudovesículas de aspecto traslúcido aisladas además de otras purpúricas agrupadas formando una placa de aspecto estrellado (**Figura 2**). La dermatoscopia mostró terrones rojos con patrón rodeados de piel de aspecto normal sugestivo de lesión vascular (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía donde se observaba en modo B en tejido celular subcutáneo una lesión multiquística y compresible formada por numerosas cavidades hipoeoicas separadas por tabiques isoecoicos (**Figura 4**). El modo Doppler mostró vascularización leve en la zona de los tabiques. No se observaron flebolitos. Estos hallazgos fueron sugestivos de malformación vascular (MV) de bajo flujo.

Asimismo, se llevó a cabo una biopsia incisional de una de las lesiones superficiales que confirmó el diagnóstico de malformación linfática y una resonancia magnética para valorar la extensión de la lesión y relación anatómica de la misma.

Diagnóstico

Malformación linfática macroquística y microquística.

Tratamiento

Tras valoración del caso clínico por el comité de anomalías vasculares del hospital, se decide tratamiento quirúrgico por parte del servicio de cirugía pediátrica.

Evolución

La paciente actualmente se encuentra en lista de espera quirúrgica para tratamiento. Se informó a los padres del alto riesgo de recidiva local dado el carácter infiltrativo de estas lesiones.

Comentario

El sistema linfático (SL) es esencial para mantener el balance de líquidos, la respuesta inmune y la absorción de grasas. La mayoría de las ML se presenta al nacimiento y son secundarias a mutaciones somáticas, siendo su clínica muy variable según el momento del trauma en la etapa del desarrollo^{1,2}. Sin embargo, hasta un 30% de los casos no se hacen evidentes hasta los primeros años de vida¹.



Las ML se clasifican en microquísticas (MLMI) cuando hay múltiples lesiones quísticas de pequeño tamaño agregadas³, suelen tener extensión dérmica y aparecen como vesículas traslúcidas, de contenido viscoso cuyo de aspecto se asemeja a los huevos de rana² y las macroquísticas (MLMA), que son lesiones profundas de $>2\text{ cm}^3$ que se presentan como masas de tejido blando, lisas y de consistencia gomosa, sin pulso ni aumento de temperatura⁴. La combinación de ambas es frecuente.

El manejo de las ML es multidisciplinar y el objetivo debe ser el control de los síntomas y mantener la funcionalidad⁵. Las MLMI suelen ser quirúrgicas y sus recidivas frecuentes por su alta capacidad infiltrativa⁶. Por otro lado, las MLMA suelen tratarse mediante escleroembolización percutánea⁷ debido a su tamaño.





Figura 1.

Malformación linfática macroquística: masa profunda, blanda, ligeramente compresible y de consistencia elástica localizada en antebrazo izquierdo.





Figura 2.

Malformación linfática microquística: pseudovesículas de aspecto traslúcido aisladas junto a otras purpúricas agrupadas formando una placa de aspecto estrellado.





Figura 3.

Dermatoscopia de la malformación linfática microquistica: terrones rojos agrupados en empedrado.





Figura 4.

Ecografía modo B de las malformación linfáticas: a nivel del tejido celular subcutáneo se observan múltiples cavidades hipoeoicas separadas por tabiques isoecoicos.



Bibliografía

1. del Pozo, J., Gómez-Tellado, M., & López-Gutiérrez, J. C. (2012). Malformaciones vasculares en la infancia. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 103(8), 661-678. <https://doi.org/10.1016/J.AD.2011.12.006>
2. Redondo, P. (2007). Malformaciones vasculares (I). Concepto, clasificación, fisiopatogenia y manifestaciones clínicas. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 98(3), 141-158. <https://www.actasdermo.org/es-malformaciones-vasculares-i-concepto-clasificacion-articulo-13101897>
3. Díaz, J. F. V., Moreno, M. A. B., Mckinster, C., & Montejo, G. (2021). Experiencia en el manejo de malformaciones linfáticas macroquísticas con alcohol y microquísticas con bleomicina. *Revista Colombiana de Radiología*, 32(1), 5495-5501. <https://doi.org/10.53903/01212095.124>
4. Flors, L., Hagspiel, K. D., Park, A. W., Norton, P. T., & Leiva-Salinas, C. (2019). Malformaciones vasculares y tumores de partes blandas. Parte 2: lesiones de bajo flujo. *Radiología*, 61(2), 124-133. <https://doi.org/10.1016/J.RX.2018.02.012>
5. Diarra, D., Mekouar, Y., Salihou, A., Traore, B., Laoudihy, D., Chbani, K., Salam, S., & Ouzidane, L. el. (2022). Cystic lymphangioma of the upper limb: Clinical case and literature review. *BJR | Case Reports*, 8(5). <https://doi.org/10.1259/BJRCR.20210206>
6. Wheeler, J. S., Morreau, P., Mahadevan, M., & Pease, P. (2004). OK-432 and lymphatic malformations in children: the Starship Children's Hospital experience. *ANZ Journal of Surgery*, 74(10), 855-858. <https://doi.org/10.1111/J.1445-1433.2004.03115.X>
7. Chen, W. liang, Zhang, B., Wang, J. guang, Ye, H. shan, Zhang, D. ming, & Huang, Z. quan. (2009). Surgical excision of cervicofacial giant macrocystic lymphatic malformations in infants and children. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 73(6), 833-837. <https://doi.org/10.1016/J.IJPORL.2009.02.019>



25

Una rara variante de poroqueratosis

Lucía Aguilar González
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Isabel María Villegas Romero



Anamnesis

Un varón de 55 años sin antecedentes personales ni familiares de interés acudió a consulta por lesiones muy dolorosas en palmas y plantas desde la adolescencia pese a tratamientos tópicos con corticoides, antifúngicos y antimicrobianos. El paciente no presentó otra clínica en la anamnesis por aparatos y sistemas.

Exploración física

A la exploración presentó lesiones en forma de pápula milimétricas hiperqueratósicas y anulares que se extendían por toda la palma y plantas de ambas manos y pies (**Figuras 1-3**).

Exploraciones complementarias

A la dermatoscopia se apreciaban dichas pápulas milimétricas con anillo hiperqueratósico y laminilla corneide. Las analíticas y serologías no mostraron hallazgos fuera de la normalidad (**Figura 4**). La biopsia cutánea de una de las lesiones de la planta del pie se describió como un foco hiperqueratósico en el que se aprecian columnas de laminación corneide con ausencia de capa granulosa y paraqueratosis de distribución columnar

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos junto a los hallazgos anatomopatológicos orientaron al diagnóstico de poroqueratosis palmo plantar.



Tratamiento

Se instauró tratamiento con acitretino 25 mg al día y vaselina salicilica al 20%.

Evolución

Tras 3 meses de tratamiento el paciente mostró mejoría sustancial del dolor, con mejoría parcial de las lesiones cutáneas, permaneciendo estable desde dicho momento.

Comentario¹⁻³

La poroqueratosis es un grupo de enfermedades que se caracterizan por el trastorno de la queratinización de la piel. Entre sus variantes se encuentra la Poroqueratosis palmo-plantar y diseminada (PPPD) que presenta un patrón de herencia autosómico dominante atribuida al locus del cromosoma 12q24.1-q24.2. Su mecanismo etiopatogénico no ha sido descrito. Suele manifestarse a partir de la adolescencia y afecta mayormente al sexo masculino. Su presentación clínica es inicialmente en palmas y plantas, principalmente en zonas de carga, que posteriormente puede extenderse a otras localizaciones. Existe una correlación clínica-anatomopatológica en el hallazgo de las laminillas coronoides, muy características de PPPD. Hay pocos casos descritos de esta enfermedad y por tanto de su tratamiento, habiéndose descrito tanto terapias locales (crioterapia, corticoides, retinol, ácido salicílico...) como sistémicas. Entre ellos, los retinoides sistémicos como acitretino puede mejorar la clínica del paciente, como fue en nuestro caso.





Figura 1.

Imagen donde se aprecian pápulas milimétricas hiperqueratósicas dispersas en palmas y dedos de las manos.





Figura 2.

Imagen de plantas de los pies donde se aprecian pápulas milimétricas con anillo hiperqueratósico distribuidas principalmente sobre las zonas de carga de los pies.





Figura 3.

Imagen de planta del pie donde podemos visualizar a mayor aumento las pápulas milimétricas con anillo hiperqueratósico.



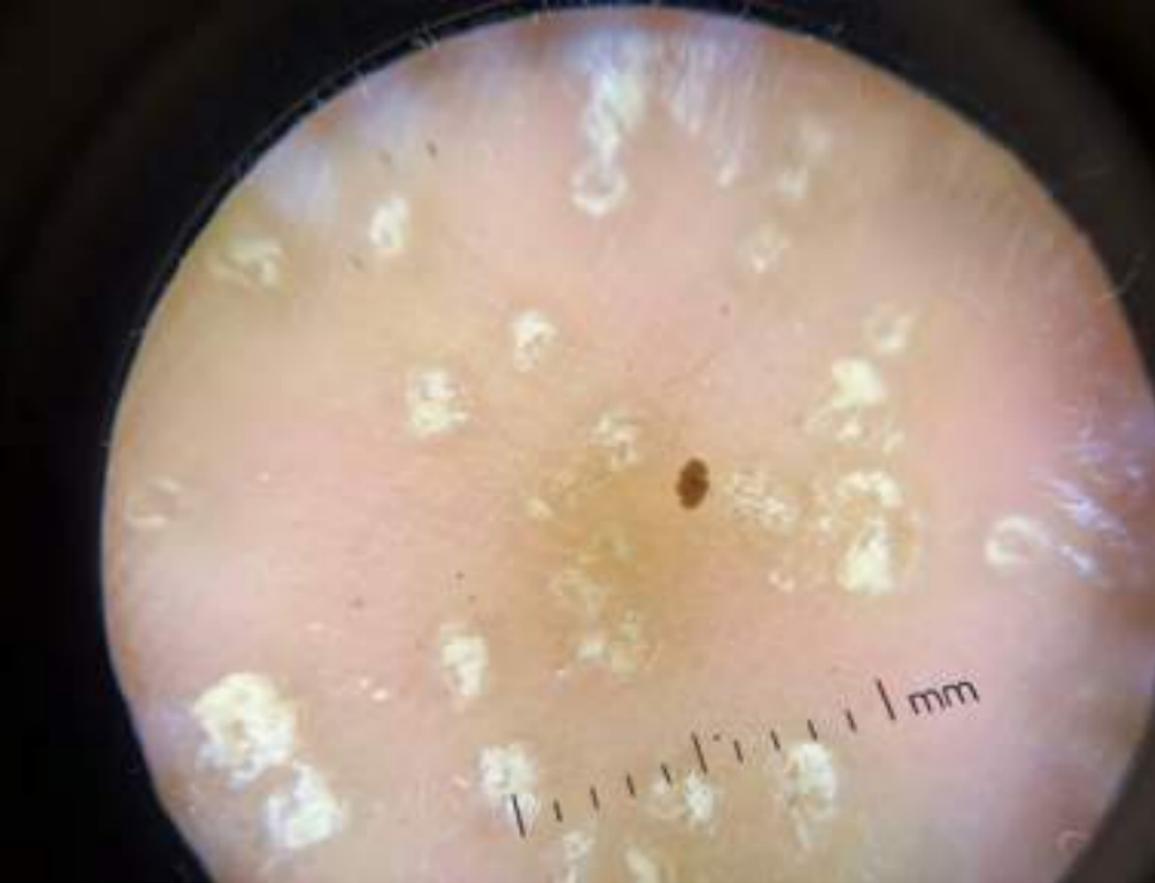


Figura 4.

Imagen dermatoscópica de las lesiones de la planta de los pies donde apreciamos la laminilla corneal.



Bibliografía

1. Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Poroqueratosis. Revisión de su etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Actas Dermosifiliogr.* 2020;111(7):545-60.
2. Jágle S, Juratli H.A., Hickman G. et al. Palmaris et Disseminata Caused by Congenital Pathogenic Variants in the MVD Gene and Loss of Heterozygosity in Affected Skin. *Acta Derm Venereol.* 2021;101.
3. Korstanje MJ, Vrints LW. Poroqueratotic palmo-plantar keratoderma discreta--a new entity or a variant of porokeratosis plantaris discreta? *Clin Exp Dermatol.* 1996;21(6):451-3. 4. Neri CM, Martínez V, Ramos-Garibay A. Poroqueratosis. Comunicación de dos casos. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2002;11(2):86-90.



26

“Doctor, ¿moriré si me muerdo la lengua?”

María José García Gamero

Alicia Marcos Monera

Carmen Sáez Fuster

Antonio González López





Anamnesis

Se presenta el caso de un varón de 49 años, natural de República Dominicana, con antecedentes de hipertensión arterial sin tratamiento farmacológico y epistaxis de repetición desde la infancia, que consultaba por lesiones sangrantes en los pulpejos de los dedos de las manos, lengua y vestíbulo nasal. Como único antecedente familiar relevante, destaca el fallecimiento de su padre debido a un episodio de epistaxis. Había sido valorado con anterioridad en el Servicio de Hematología, descartándose alteraciones de la coagulación y la agregación. También había sido valorado por el Servicio de Neurología por un episodio de pérdida de conocimiento, descartándose alteraciones neurológicas y lesiones en las pruebas de imagen realizadas. En sus analíticas sanguíneas de control, destacaba ferropenia sin anemia asociada, no habiendo sido suplementados los depósitos de hierro en ningún momento.

Exploración física

En la exploración física, destacaban múltiples máculas y pápulas redondeadas rojo-violáceas de 1-5 milímetros de diámetro localizadas en laterales y punta lingual, vestíbulo nasal y pulpejos de los dedos de las manos, compatibles con telangiectasias (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Dadas las características clínicas, se decidió solicitar estudio genético con sospecha de Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria, también conocida como Síndrome de Rendu-Osler-Weber. Además, se realizó interconsulta al servicio de Otorrinolaringología para valoración de epistaxis de repetición.

Diagnóstico

En el estudio genético realizado, se detectó una mutación patogénica en heterocigosis en el gen *ACVRL1*, asociada a Telangiectasia Hemorrágica Hereditaria tipo 2. Esta variante en concreto se asocia a un mayor desarrollo de enfermedad hepática y anemia. Además, desde el laboratorio, recomendaban el análisis de esta mutación en los familiares del paciente susceptibles de ser portadores.

Con esta información, se concluyó el diagnóstico de Síndrome de Rendu-Osler-Weber.

Tratamiento

Bajo anestesia local con mepivacaína al 2%, se realizó electrocoagulación con punta de colorado de telangiectasias en los pulpejos de dos dedos de la mano derecha y en una telangiectasia del lateral derecho de la lengua (**Figura 3**).

Evolución

El tratamiento resultó exitoso, reduciéndose el número y la duración de los episodios de hemorragia de las telangiectasias de la lengua y de los dedos (**Figura 4**).

En posteriores revisiones, el paciente refería episodios de melenas y rectorragia, por lo que se realizó interconsulta al servicio de Aparato Digestivo para considerar la realización de una endoscopia y se le recomendó acudir al Servicio de Urgencias para valorar la posibilidad de anemización.

El paciente no acudió a ninguna de las consultas solicitadas.



Comentario¹

El síndrome de Rendu-Osler-Weber es un trastorno raro de herencia autosómica dominante. Las manifestaciones clínicas de este síndrome son resultado de malformaciones arteriovenosas y varían desde telangiectasias en la piel y mucosas hasta afectación de órganos sólidos que pueden poner en peligro la vida, como alteraciones hepáticas, émbolos sistémicos, hemorragias cerebrales y fallo cardíaco, por lo cual el diagnóstico y el seguimiento son de suma importancia para prevenir las complicaciones de la enfermedad.

El pronóstico y la supervivencia de los pacientes afectados son favorables si las complicaciones son diagnosticadas y tratadas a tiempo. En el caso presentado, el paciente mostraba baja adherencia a las consultas y las pruebas adicionales recomendadas, por lo que únicamente se pudo realizar tratamiento sintomático de las telangiectasias de los dedos y la lengua, sometiéndose él mismo a un elevado riesgo de complicaciones sistémicas que podrían tener consecuencias letales.





Figura 1.

Telangiectasias linguales.





Figura 2.

Telangiectasias en pulpejos.





Figura 3.
Electrocoagulación de
telangiectasia lingual.



Figura 4.

Telangiectasia lingual tras el tratamiento.



Bibliografía

1. Orizaga-y-Quiroga TL, Villarreal-Martínez A, Jaramillo-Moreno G, Ocampo-Candiani J. Síndrome de Osler-Weber-Rendu y su relación con la Dermatología. Actas Dermosifiliogr 2019;110(7):526-32.



27

Cuando el sol es tu enemigo

Sara de Benito Mendieta
Joseph Griffiths Acha
Diego de La Vega Ruiz
Mildred Sánchez Díaz





Anamnesis

Mujer de 41 años, natural de Perú, sin otros antecedentes de interés, que acude a urgencias por lesiones pruriginosas principalmente en cara y escote de tres años de evolución. Comentaba que estas lesiones se iniciaron en zonas fotoexpuestas y que se fueron extendiendo hacia espalda y abdomen de forma progresiva. Comentaba que habían empeorado en las últimas tres semanas y admitía mucho rascado. No presentaba clínica sistémica y no asociaba las lesiones con nada. Ocasionalmente se aplicaba tacrolimus tópico 0.1% con leve mejoría.

Exploración física

En cara, escote y zona extensora de brazos, presentaba pápulas y papulonódulos eritematosos de en torno a 5 mm con excoriación central. Era llamativa la afectación de nariz y mejillas, con numerosas erosiones lineales, así como una marcada liquenificación (**Figuras 1 y 2**). En espalda y abdomen presentaba papulonódulos y excoriaciones en zonas accesibles al rascado (**Figura 3**), así como numerosas manchas de hiperpigmentación residual. Además presentaba leve hiperemia conjuntival y pterigión conjuntival bilateral (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea en la que se halló una anemia ferropénica leve, que la paciente relacionaba con metrorragias. La autoinmunidad, las serologías y el IGRA fueron negativos.

Por otro lado, se realizó una biopsia de una de las lesiones faciales, en la que se observó una marcada liquenificación, que en la dermis superficial mostraba un infiltrado inflamatorio perivascular de predominio linfocitario, con presencia de fibroblastos activados. No se evidenciaron granulomas y el estudio de inmunofluorescencia directa fue negativo. Los cambios histológicos fueron compatibles con prurigo.

Diagnóstico

Prurigo actínico. Anemia ferropénica.

Tratamiento

Inicialmente se pautó metilprednisolona tópica y prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg, en pauta descendente. Presentó mejoría de las lesiones en tronco, pero no de las lesiones en zonas fotoexpuestas. Se pautó entonces acetónido de triamcinolona 0.1% en vaselina, también sin mejoría. Posteriormente inició metotrexato oral 15 mg semanales con mejoría clínica. Además, se insistió en la fotoprotección mediante medidas físicas y filtros solares de amplio espectro.

Evolución

La paciente no mostró mejoría en las zonas fotoexpuestas con corticoides tópicos de alta potencia ni tampoco con ciclos de prednisona oral a dosis de 0.5 mg/kg. Con el inicio de metotrexato oral a 15 mg semanales presentó gran mejoría sobre todo a nivel facial, desapareciendo incluso la liquenificación de las lesiones. Tras dos meses de tratamiento, decidió suspenderlo por su cuenta, con reaparición de las lesiones.



Comentario

El prurigo actínico es una forma rara de fotodermatosis idiopática que afecta principalmente a áreas fotoexpuestas, especialmente los arcos cigomáticos, el puente nasal, el labio inferior y la conjuntiva. Se caracteriza por papulonódulos eritematosos intensamente pruriginosos junto con excoriaciones, liquenificación, cicatrices e hiperpigmentación residual^{1,2}. A nivel conjuntival son habituales la conjuntivitis crónica y el pterigión³. El curso clínico es crónico con exacerbaciones.

Esta patología afecta típicamente a mujeres jóvenes latinoamericanas y el 90% de los pacientes presenta HLA DR4. Aunque la etiología es desconocida, se ha propuesto una reacción de hipersensibilidad retardada a UVA y UVB en individuos genéticamente predispuestos. El diagnóstico es clínico, debiendo descartarse otras fotodermatosis idiopáticas y dermatosis fotoagravadas.

Para su manejo es clave la fotoprotección y el uso de filtros solares de amplio espectro. Su tratamiento incluye antihistamínicos, corticoides tópicos y sistémicos, PUVA, antipalúdicos o inmunosupresores. La talidomida se ha descrito como el tratamiento para los casos refractarios graves⁴.





Figura 1.

Pápulas eritematosas
excoriadas en nariz y mejillas,
con erosiones lineales y
sobre una base eritematosa
liquenificada.





Figura 2.

Pápulas y papulonódulos eritematosos excoriados en mejillas y arco cigomático, sobre una base eritematosa liquenificada.





Figura 3.
Papulonódulos excoriados en
zona dorsal superior.





Figura 4.

Leve hiperemia conjuntival y pterigión conjuntival bilateral.



Bibliografía

1. Ross G, Foley P, Baker C. Actinic prurigo. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2008;24:272-5.
2. Pardo-Zamudio AC, Valbuena MC, Jiménez-Torres HD, Colmenares-Mejía CC. Prurigo actínico en un centro dermatológico de referencia en Colombia: 108 casos. *Biomédica* 2020;40:487-97.
3. Alamillo-Velazquez J, Ortiz-Morales G, Gonzalez-Gonzalez SE, Lopez-Altamirano DF, Rodríguez-García A. Actinic conjunctivitis and its relationship with prurigo in an indigenous population from the Highlands of Chiapas, Mexico. *Int Ophthalmol* (2024) 44:4. <https://doi.org/10.1007/s10792-024-02925-0>
4. Estrada I, Garibay-Escobar A, Nunez-Vazquez A, Hojyo-Tomoka MT, Vega-Memije E, Cortes-Franco R, et al. Evidence that thalidomide modifies the immune response of patients suffering from actinic prurigo. *Int J Dermatol*. 2004;43:893-7.



28

Jo, ¡qué noche!

Alejandro Tomás Esteban Escudero

Mary Carolina Antonetti Roso

José González Fernández

Javier Sánchez Bernal



Anamnesis

Hombre de 45 años que acude la primera semana de enero a Urgencias por cuadro de lesiones en polo cefálico de dos días de evolución.

Las lesiones eran asintomáticas. El paciente no había presentado fiebre, síntomas generales, artralgias, disnea, tos ni ningún otro síntoma. No había presentado traumatismo en la zona.

En el interrogatorio, el paciente negó estreñimiento, catarro o bronquitis, crisis epiléptica, ni realización de halterofilia u otras actividades deportivas que aumenten la presión toracoabdominal. El día de Nochevieja, previo a aparición de las lesiones cutáneas, había ingerido alcohol en grandes cantidades que no supo precisar, dando lugar a vigorosos vómitos repetidos. Al día siguiente había tomado ibuprofeno para la veisalgia (también conocida como “resaca”).

Negó ingesta de otros medicamentos o sustancias psicoactivas.

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba una erupción purpúrica en forma de petequias no palpables, con algunas lesiones agrupadas y otras aisladas, en polo cefálico: cara incluyendo dorso nasal, zonas periorificiales, mejillas y frente (**Figura 1**) y también en sienes, zona de la barba y cuero cabelludo (**Figura 2**).

No existía afectación mucosa ni de otros lugares del tegumento cutáneo. No existían lesiones purpúricas de mayor tamaño ni lesiones palpables o retiformes.



Exploraciones complementarias

La anamnesis y la exploración fueron suficiente para establecer el diagnóstico clínico.

Diagnóstico

Púrpura por Valsalva (vómitos repetidos secundarios a intoxicación etílica).

Tratamiento

No se instauró tratamiento.

Evolución

Las lesiones se resolvieron espontáneamente, el paciente no acudió a revisión.

Comentario¹⁻⁴

La maniobra de Valsalva fue descrita, entre otras muchas aportaciones, por el anatomista del mismo nombre en el siglo XVIII. Originalmente con la intención de drenar la pus por el oído, hoy en día sigue teniendo aplicaciones médicas, como la auscultación de soplos en Cardiología, o en Otolología. Consiste en un intento de espiración forzada con las vías respiratorias ocluidas, provocando un aumento de la presión toracoabdominal. En el día a día puede realizarse involuntariamente con la tos paroxística, el estornudo, realización de deportes como el levantamiento de pesas, en las crisis tónicas, el parto, o, como en nuestro caso, con el vómito.



Una de las consecuencias de realizar esta maniobra es la aparición de petequias por aumento de la presión capilar, que puede llegar hasta 450/380 mmHg, produciéndose rotura de los capilares y extravasación hemática. Estas petequias por Valsalva aparecen en la parte superior del cuerpo, especialmente en parte superior del tronco y cuello, pero con menos frecuencia pueden aparecer también en cara y cuero cabelludo. Es una localización atípica debido a la vascularización rica de la zona. Probablemente, la toma de medicación antiagregante o anticoagulante puede hacer que las lesiones sean más numerosas y aparezcan en estas localizaciones más infrecuentes. En nuestro caso, la toma de un antiinflamatorio no esteroideo (ibuprofeno) por parte del paciente puede haber tenido este papel.

El diagnóstico diferencial de una erupción petequial es amplio. Una clasificación útil divide las causas en plaquetarias (plaquetopenia o disfunción plaquetaria de diversa etiología) y no plaquetarias (por ejemplo, dermatosis purpúricas pigmentarias, déficit de vitamina C o por aumento de la presión). En muchas de estas etiologías, las petequias suelen aparecer en zonas declives, al contrario que en las petequias por Valsalva. Esta localización atípica, junto con el antecedente de realización de la maniobra y la ausencia de otras lesiones concomitantes nos permite un diagnóstico de presunción. El curso autorresolutivo en pocas semanas nos lo terminará de confirmar.





Figura 1.

Visión frontal facial donde se observan lesiones petequiales.





Figura 2.

Visión lateral donde se observa distribución en toda la zona cefálica.



Bibliografía

1. Navarro FA. Antonio Valsalva y su maniobra. Revista Española de Cardiología 2023;76(6):397. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2022.09.008>
2. Goldman AC, Govindaraj S, Franco RA Jr, Lim J. Facial purpura. Laryngoscope. 2001 Feb;111(2):207-12. doi: [10.1097/00005537-200102000-00004](https://doi.org/10.1097/00005537-200102000-00004). PMID: 11210862.
3. Madray VM, Liner KR, Davis LS. Balloon purpura. Int J Pediatr Adolesc Med. 2021 Mar;8(1):55-56. doi: [10.1016/j.ijpam.2020.07.003](https://doi.org/10.1016/j.ijpam.2020.07.003). Epub 2020 Jul 31. PMID: 33718580; PMCID: PMC7922836.
4. Piette WW. Púrpura: mecanismos y diagnóstico diferencial. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatology. 4th ed. Elsevier. 2018:376-389.



29

Lesiones verrugosas zosteriformes progresivas desde la infancia: un diagnóstico que se hizo esperar

Gabriel Suárez Mahugo
Ana Beatriz Felipe Robaina
Ana Rebolledo Ruiz
Jesús Bastida Iñarrea





Anamnesis

Varón de 43 años, sin antecedentes familiares relevantes y con historia personal de síndrome de Down e hipotiroidismo autoinmune. En seguimiento dermatológico desde el año 2000 por un cuadro progresivo de lesiones en el miembro inferior izquierdo de comienzo en la infancia. Suelen ser asintomáticas, aunque algunas sangran ocasionalmente tras el roce o el rascado. Inicialmente, presentaba un escaso número y se trataban con electrocoagulación y/o crioterapia. Sin embargo, con el paso de los años, ha desarrollado nuevas lesiones, asociadas a sobrecrecimiento del miembro, requiriendo múltiples extirpaciones bajo sedación debido a su baja tolerancia a la cirugía con anestesia local. No ha presentado síntomas generales.

Exploración física

Se objetivan pápulas rojo-violáceas, algunas de superficie queratósica, de tamaño variable, múltiples y agminadas, que afectan exclusivamente al miembro inferior izquierdo, el cual muestra un aumento de volumen respecto al contralateral. El área de afectación es más extensa que en las primeras visitas, llegando a cubrir la mitad distal del muslo (**Figura 1**). No se observan lesiones a otros niveles del tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Los estudios analíticos (hemograma, bioquímica y coagulación) fueron normales. Los informes histopatológicos iniciales de las sucesivas extirpaciones y electrocuretajes reflejaban hallazgos compatibles con angioqueratomas (acantosis, hiperqueratosis y papilomatosis, con dilataciones vasculares en dermis superficial, sin componente profundo).

Mantuvo durante años el diagnóstico clínico de angioqueratoma circunscrito (AC) hasta la última extirpación, donde se observó una histología correspondiente con hemangioma verrugoso (mismos hallazgos previos, asociados a vasos venosos dilatados en dermis reticular e hipodermis) (**Figura 2**). Dado este resultado y el crecimiento paulatino del miembro, se decide realizar resonancia magnética nuclear (RMN). Esta constata un aumento de volumen del muslo izquierdo a expensas de un engrosamiento hipodérmico con vasos neoformados en relación con malformación vascular de bajo flujo conectado con la safena interna y con el paquete vascular femoral (**Figura 3**).

Diagnóstico

Malformación venosa verrugosa (MVV).

Tratamiento

Las lesiones de mayor tamaño han sido tratadas mediante crioterapia, electrocoagulación y cirugía. Las extirpaciones quirúrgicas fueron realizadas por cirugía plástica con sedación en quirófanos centrales, mientras que el resto de tratamientos se llevaron a cabo por parte de dermatología en consulta. Una vez obtenidos los estudios de imagen, se realizó interconsulta a radiología vascular intervencionista para valorar embolización de la MVV.



Evolución

Pese a los tratamientos ablativos sucesivos, continúa experimentando desarrollo de nuevas lesiones, así como crecimiento de aquellas no tratadas. El departamento de radiología vascular ha aprobado la embolización selectiva de gran parte de la malformación vascular, con la intención de estabilizarla y, de este modo, disminuir la morbilidad y el impacto en la calidad de vida derivados de las cirugías periódicas.

Comentario¹⁻⁵

El hemangioma verrugoso (HV) es una anomalía vascular poco común, cuya naturaleza tumoral o malformativa es objeto de debate, pues comparte características con ambas. Aunque es positivo para WT-1 y GLUT-1 (marcadores de hemangioma), recientemente se ha detectado una mutación de la proteína MAP3K3 que participa en la cascada de Ang1-TIE2, implicada en malformaciones venosas, lo que apoya que esta entidad deba clasificarse como MVV. Suele manifestarse en la infancia temprana, más frecuente en miembros inferiores (95%), unilateral y comienza como pápulas violáceas agrupadas que progresan a lesiones de aspecto verrugoso. Puede simular múltiples patologías, pero su principal diagnóstico diferencial es con el AC. La clave es histológica: el AC se limita a dermis superficial. La RMN es la prueba de elección para valorar el componente profundo de la MVV. A diferencia del AC, las terapias ablativas no suelen ser suficientes, requiriendo exéresis amplias. La vía Ang1-TIE2 es una potencial diana.





Figura 1.

Evolución clínica.

a) Pápulas eritemato-violáceas, algunas hiperqueratósicas, de pequeño tamaño y en escaso número en tercio distal del muslo izquierdo en el año 2000.

b) Pápulas azul-violáceas de aspecto verrugoso, mayor tamaño, más numerosas y agminadas en mitad distal del muslo izquierdo en el año 2023.



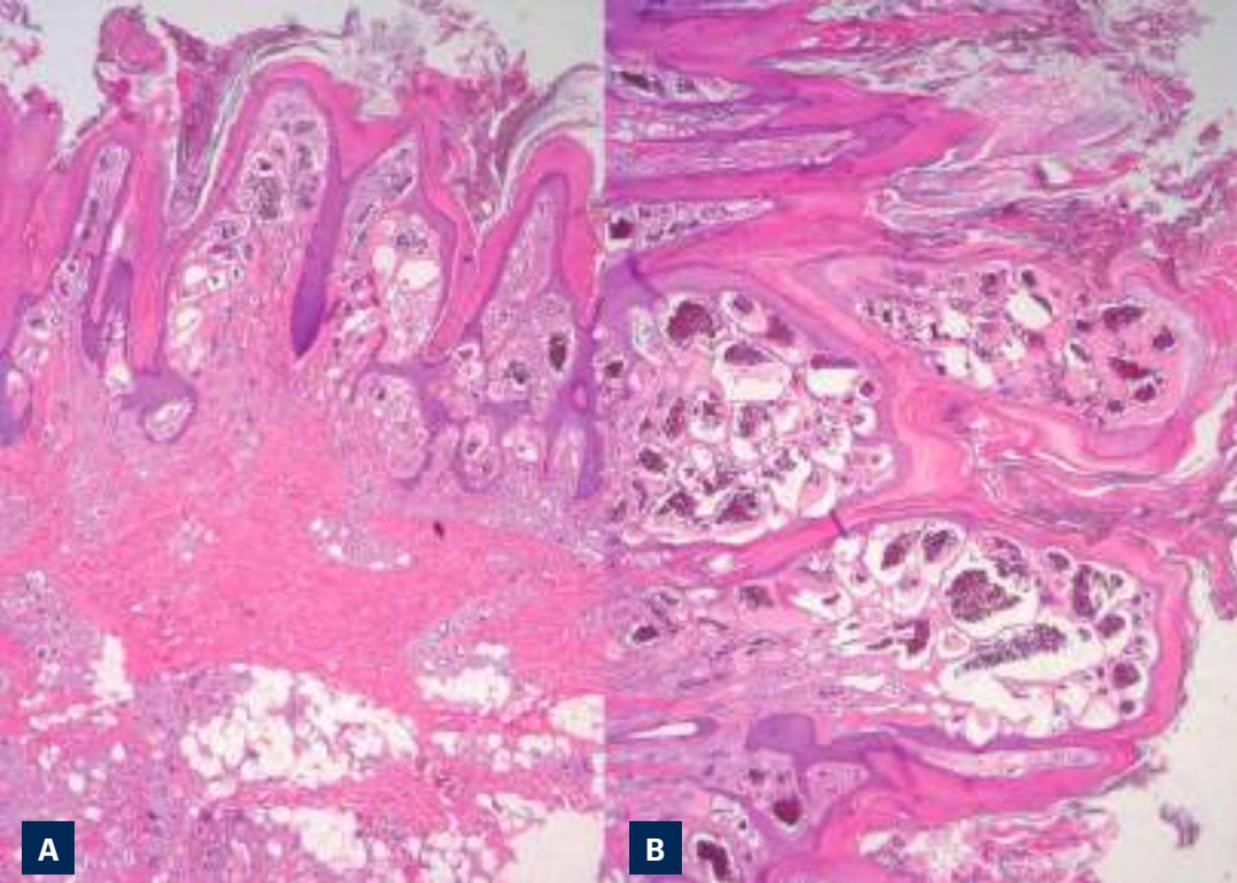


Figura 2.

Cortes histopatológicos.

a) H-E, 20x. Vasos ectásicos que se extienden hacia la dermis profunda con hiperqueratosis verrugosa suprayacente.

b) H-E, 40x. Dermis papilar que presenta grandes estructuras vasculares dilatadas, con una epidermis que muestra hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis irregular.

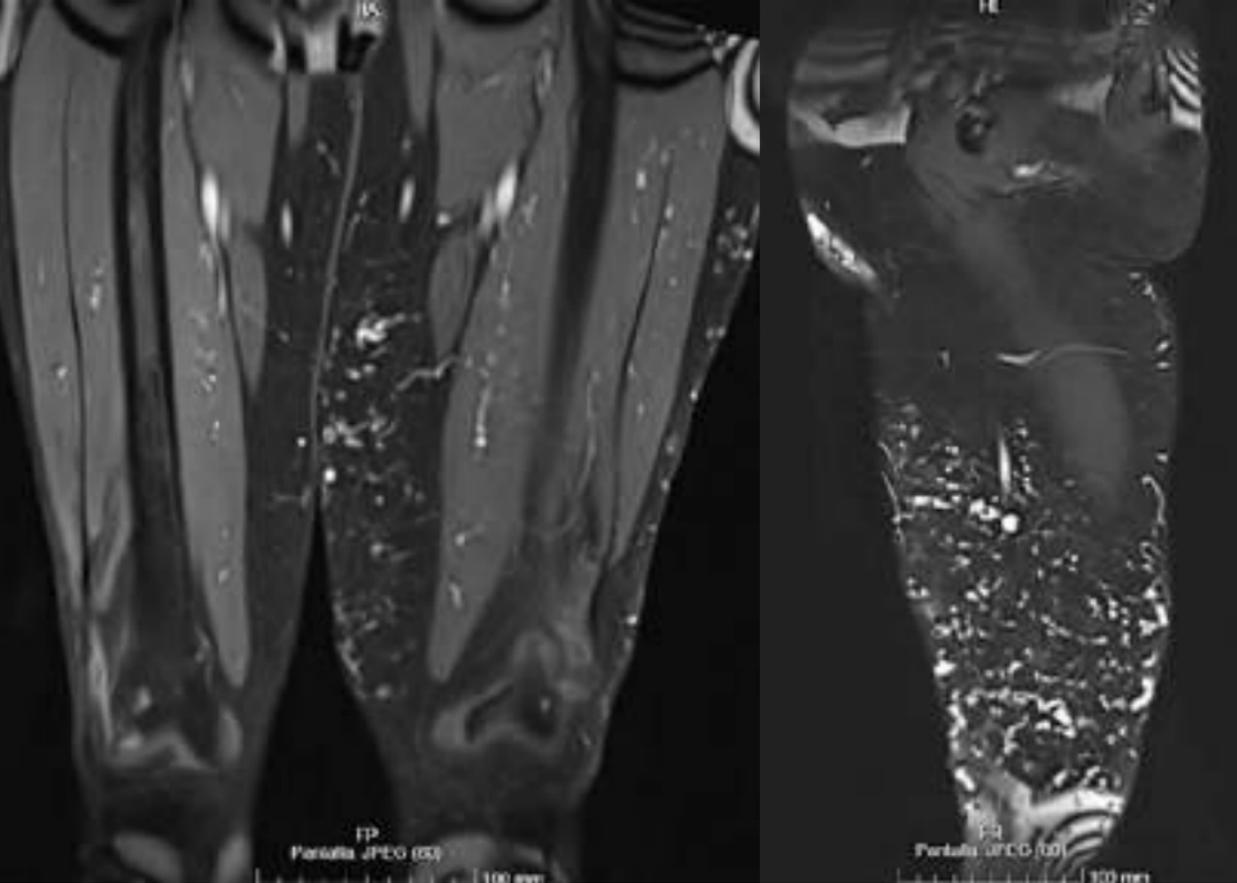


Figura 3.

Resonancia magnética nuclear de partes blandas. Asimetría de miembros inferiores, a expensas de un aumento de volumen del muslo izquierdo y engrosamiento del tejido celular subcutáneo, con vasos neoformados en relación con malformación vascular de bajo flujo que presenta conexiones con la safena interna y el paquete vascular femoral.



Bibliografía

1. Tandon S, Singh J, Sharma P, Sinha S. Multiple verrucous hemangiomas: A case report with new therapeutic insight. Indian Dermatol Online J. 2017;8(4):254. https://dx.doi.org/10.4103/idoj.idoj_313_16
2. Garrido-Ríos AA, Sánchez-Velicia L, Marino-Harrison JM, Torrero-Antón MV, Miranda-Romero A. Hemangioma verrugoso. Estudio histopatológico y radiológico. Actas Dermosifiliogr. 2008;99(9):723-6. [https://dx.doi.org/10.1016/s0001-7310\(08\)76178-7](https://dx.doi.org/10.1016/s0001-7310(08)76178-7)
3. Laun K, Laun J, Smith D. Verrucous hemangioma. Eplasty. 2019;19:ic1.
4. Knöpfel N, Hoeger PH. FR - Hemangioma verrucoso o malformación venosa verrucosa? Hacia una clasificación asentada en el estudio genético. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(5):427-8. <https://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.07.016>
5. Mukherjee S, Srinivas S. Linear verrucous hemangioma in a child - A rare case report. Ind J Paediatr Derm. 2015;16(4):227. <https://dx.doi.org/10.4103/2319-7250.165620>



30

Traspasando capas

Blanca Santos Latasa
Jorge Naharro Rodríguez
Alejandra Véliz Domínguez
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Una mujer de 66 años, sin antecedentes médicos de interés, acudió al servicio de urgencias por aparición de lesiones pruriginosas en tronco y raíz de miembros de unos 2 meses de evolución. Comentó haber padecido un episodio similar hace unos 10 años que se resolvió con una pauta descendente de corticoides por vía oral. No presentaba fiebre, sensación distérmica u otra sintomatología acompañante en la anamnesis dirigida.

Exploración física

La exploración física reveló múltiples pápulas y placas nodulares a nivel de raíz de miembros y tronco (**Figura 1**), de morfología ovoide, con tapón hiperqueratósico central y halo eritematoso (**Figuras 2 y 3**). Las lesiones presentaban un diámetro oscilante entre 5 y 30 mm de diámetro.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia tipo punch de una de las placas, la cual evidenció el tapón queratósico costroso, así como la eliminación transepidérmica de fibras elásticas penetrando en la epidermis (**Figuras 4 y 5**). Estos hallazgos resultan compatibles con una dermatosis perforante. Del mismo modo, se solicitó una analítica sanguínea con el objetivo de descartar trastornos renales, metabólicos u otras posibles etiologías del cuadro, sin hallazgos relevantes.

Diagnóstico

Dermatosis perforante adquirida.



Tratamiento

Dado el diagnóstico compatible con dermatosis perforante adquirida se inició tratamiento con pauta descendente de prednisona oral a lo largo de un mes, así como la aplicación tópica de clobetasol crema una vez al día durante 2 semanas.

Evolución

En la revisión posterior la paciente mostró una gran mejoría, presentando únicamente máculas y manchas residuales y con resolución completa del prurito.

Comentario

Las dermatosis perforantes representan un grupo infrecuente de trastornos de la piel caracterizados por la “perforación” o eliminación del tejido conectivo dérmico a través de la epidermis^{1,2}. La existencia tanto clínica como histopatológica de tapones queratósicos es característica. La dermatosis perforante adquirida es la forma más frecuente³ y es típica de pacientes diabéticos o con insuficiencia renal crónica avanzada. Se suele relacionar con estas enfermedades porque los pacientes presentan prurito, que provoca lesiones de prurigo y perforación del tejido conjuntivo a través de la epidermis^{4,5}. En nuestro caso la paciente no presentaba ninguna de estas enfermedades asociadas ni ninguna otra causa aparente del prurito. Es interesante la presencia de grandes placas que en ocasiones alcanzaban los 3 cm de diámetro y la distribución generalizada con extensión a tronco. Estos hallazgos son compatibles con una variante gigante y generalizada de dermatosis perforante adquirida, la cual, se diferencia de la forma clásica en que ésta última suele afectar en forma de pequeñas pápulas a las extremidades inferiores.





Figura 1.

Dermatosis perforante adquirida. Imagen macroscópica en la que se objetivan numerosas pápulas, placas y nódulos en espalda y raíz de miembros de una paciente.





Figura 2.

Detalle de múltiples pápulas y placas dorso-lumbares con tapón hiperqueratósico central y halo eritematoso.





Figura 3.

Detalle de múltiples pápulas y placas dorso-lumbares con tapón hiperqueratósico central y halo eritematoso.



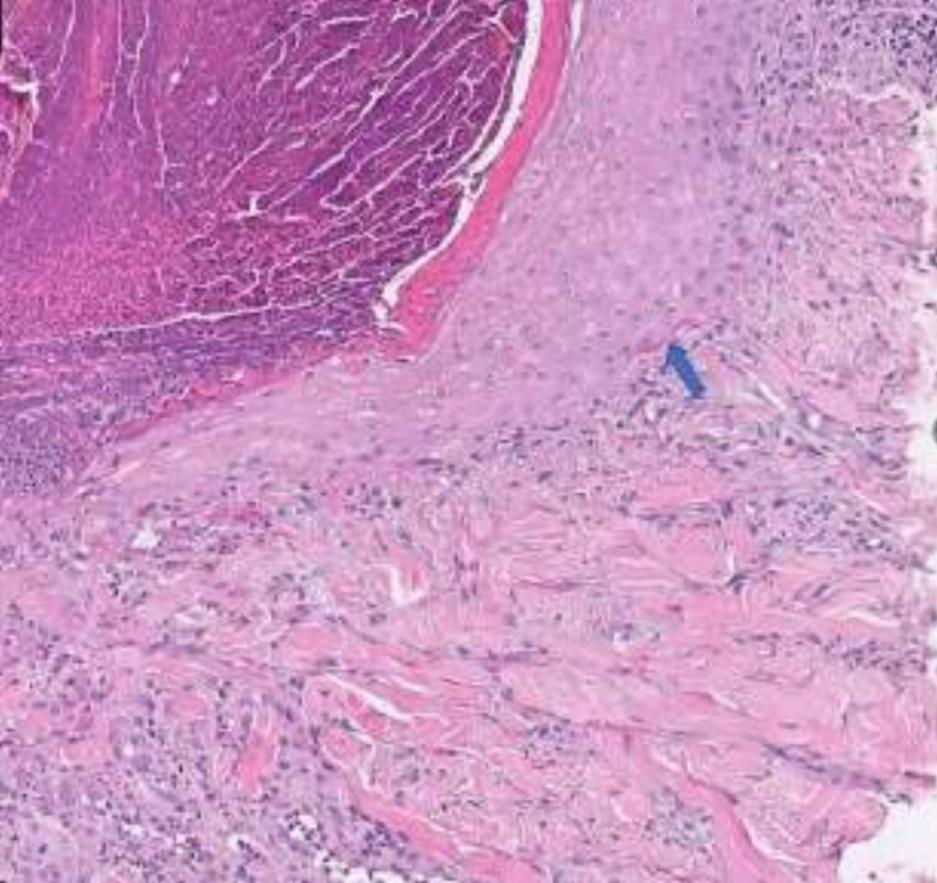


Figura 4.

Imagen histopatológica:
eliminación transepidérmica
de fibras elásticas eosinófilas
(flecha azul).



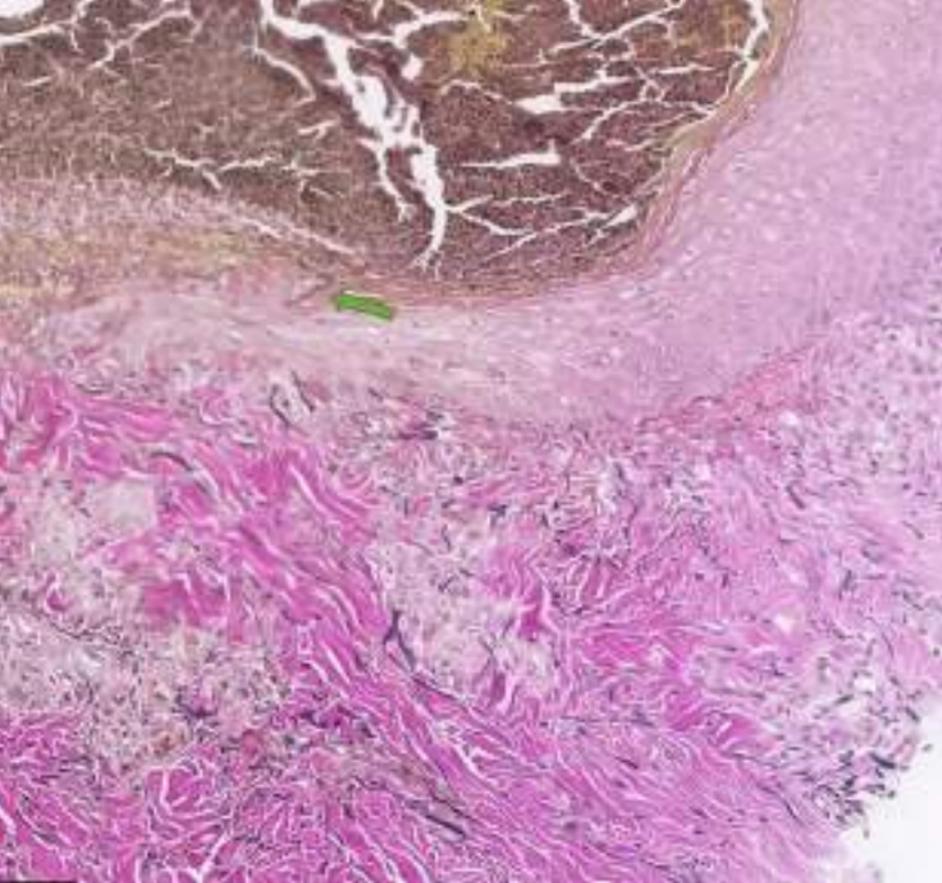


Figura 5.

Imagen histopatológica:
tinción con orceína que
resalta fibras elásticas
(*flecha verde*) penetrando en
epidermis.



Bibliografía

1. González-Lara L, Gómez-Bernal S, Vázquez-López F, Vivanco-Allende B. Dermatitis perforante adquirida: presentación de 8 casos. *Actas Dermo-Sifiligráficas*. 2014;105(6):e39-43.
2. Y. Saray, D. Seçkin, B. Bilezikçi. Acquired perforating dermatosis: Clinicopathological features in twenty-two cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 20 (2006), pp. 679-688. <https://dx.doi.org/10.1111/j.1468-3083.2006.01571.x>
3. M.B. Satti, A.H. Aref, A.A. Raddadi, F.A. Ai-Ghamdi. Acquired reactive perforating collagenosis: A clinicopathologic study of 15 cases from Saudi Arabia. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 24 (2010), pp. 223-227
4. Wagner G, Sachse MM. Acquired reactive perforating dermatosis. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2013 Aug;11(8):723-9, 723-30. English, German. doi: [10.1111/ddg.12131](https://doi.org/10.1111/ddg.12131). Epub 2013 May 29
5. Patterson JW. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol*. 1984 Apr;10(4):561-81. doi: [10.1016/s0190-9622\(84\)80259-5](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(84)80259-5)



31

Dermatitis psoriasiforme eritrodérmica asociada a inmunodeficiencia común variable debida a una mutación en el gen NFKB2

Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
Ricardo Román Cheuque
Isabel Villegas Romero





Anamnesis

Varón de 55 años natural de Argentina acudió a nuestro servicio por presentar un cuadro de eritrodermia generalizada de inicio brusco de dos semanas de evolución. El paciente presentaba buen estado general, afebril y sin otros síntomas a la anamnesis por aparatos y sistemas. Como antecedentes personales de interés el paciente padecía una inmunodeficiencia común variable (CVID) en seguimiento por parte del Servicio de Inmunología del Hospital y en tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas 30 g cada 28 días. Como antecedentes familiares su padre, su hermano y su hijo también habían sido diagnosticados a su vez de CVID.

Exploración física

A la exploración presentaba una eritrodermia generalizada pruriginosa, sin pústulas ni lesiones exudativas sobre la mismas, con una descamación fina superficial, intensa xerosis cutánea y anhidrosis (**Figura 1A**). A nivel palmo-plantar se observaba una intensa hiperqueratosis, con afectación ungueal en forma de onicomadesis, traquioniquia, discromía e hiperqueratosis (**Figura 2A**). No mostraba ectropión ni adenopatías palpables. No afectación a nivel de mucosa oral, ocular ni genital. No acentuación de la eritrodermia a nivel de pliegues ni áreas intertriginosas.

Exploraciones complementarias

Para filiar el diagnóstico de la eritrodermia se llevó a cabo una biopsia cutánea fue compatible con dermatitis psoriasiforme con espongirosis leve e infiltrado perivascular superficial de predominio linfocítico. Una segunda biopsia para estudio con inmunofluorescencia directa fue negativa. Por último, en una tercera biopsia cutánea se realizó un estudio de reordenamiento clonal del receptor del linfocito T (TCR) resultando negativo.



A nivel serológico, el paciente presentaba leucocitosis con neutrofilia y una proteína C reactiva (PCR) ligeramente elevada (25; rango normal 1-5), sin otros hallazgos de interés en la bioquímica y el hemograma. El estudio de las inmunoglobulinas no presentaba cambios respecto a las anteriores, encontrándose las alteraciones dentro de su contexto de CVID con niveles de IgE no elevados y niveles IgG total y subtipo IgG1 normales, si bien los subtipos IgG2, IgG3 e IgG4 se encontraban descendidos. La autoinmunidad resultó negativa para los anticuerpos antinucleares (ANA). El reordenamiento clonal del TCR en sangre también fue negativo. Por último se realizó un estudio genético en sangre que demostró una mutación c.2609G>A (p.Ser870Asn) en el gen NFKB2.

Diagnóstico

La CVID consiste en una inmunodeficiencia humoral primaria caracterizada por un número adecuado de linfocitos B pero con unos niveles séricos de IgG, IgA o IgM disminuidos que ocasionan una respuesta humoral defectuosa que predispone a un aumento del riesgo de infecciones, enfermedades autoinmunes, granulomatosas y neoplásicas. En este contexto, el paciente realizó un cuadro de eritrodermia generalizada que, tras descartar otras causas asociadas y con los resultados visualizados en las pruebas complementarias, se le diagnosticó de dermatitis psoriasiforme eritrodérmica asociada a CVID.

Tratamiento

El paciente comenzó con ciclosporina 4 mg/kg/día repartido en dos tomas cada 12 horas, junto con corticoterapia tópica.

Evolución

El paciente presentó buena evolución, con una mejoría clínica progresiva. A los tres meses la exploración demostró atenuación de la eritrodermia, sin presentar descamación (**Figura 1B**) así como resolución de la onicopatía asociada (**Figura 2B**).

Comentario

Las mutaciones en el gen NFKB2 se han asociado al desarrollo de CVID, habiéndose documentado hasta once mutaciones diferentes, la mayoría de ellas ubicadas en el extremo C-terminal^{1,2}. La variante patogénica p.Ser870Asn de nuestro paciente ya había sido descrita en dos pacientes con CVID (madre e hija). Sin embargo, no presentaron manifestaciones cutáneas³. Existe un caso publicado con clínica e histología similar secundaria a la variante patogénica p.Arg853^{4,5}. En dicho variante se constató una acumulación intracitoplasmática cutánea de la proteína NF-kB2, la cual parecía ser causa de señalización de daño epidérmico provocando de esta manera la activación del sistema inmune⁶. La proteína NF-kB es un mediador crucial involucrado en la patogénesis de la psoriasis, en la cual se encuentran niveles elevados de la proteína NF-KB fosforilada⁶. En conclusión, presentamos un caso de eritrodermia psoriasiforme asociado a CVID, siendo el primero documentado en su variante patogénica.





Figura 1.

A) Eritrodermia generalizada pruriginosa, sin pústulas ni lesiones exudativas sobre la mismas, con una descamación fina superficial, intensa xerosis cutánea y anhidrosis.

B) Mejoría evolutiva tras inicio de ciclosporina 4 mg/kg/día, con disminución del eritema, descamación y prurito.





Figura 2.

A) A nivel palmo-plantar se observaba una intensa hiperqueratosis, con afectación ungueal en forma de onicomadesis, traquioniquia, discromía e hiperqueratosis subungueal.

B) Mejoría evolutiva tras inicio de ciclosporina 4mg/kg/día, con mejoría de la onicomadesis e hiperqueratosis subungueal.

Bibliografía

1. Kuehn HS, Niemela JE, Sreedhara K et al. Novel nonsense gain-offunction NFKB2 mutations associated with a combined immunodeficiency phenotype. *Blood* 2017; 130: 1553–1564.
2. Xiao G, Harhaj EW y Sun SC. (2001). “NF-kappaB-inducing kinase regulates the processing of NF-kappaB2 p100”. *Mol. Cell.* 7:401-409.
3. Sun W, et al. (2019). “A 32-year-old female with relapsing polychondritis and common variable immunodeficiency due to a monogenic mutation in NFKB2”. *Rheumatology (Oxford)* 614: 1-3.
4. Chen K, Coonrod EM, Kumanovics A et al. Germline mutations in NFKB2 implicate the noncanonical NF-kappaB pathway in the pathogenesis of common variable immunodeficiency. *Am J Hum Genet* 2013; 93: 812–824
5. Nagai M, Imai Y, Yamanishi K. Psoriasiform dermatitis associated with common variable immunodeficiency 10 due to an Arg853* mutation in the NFKB2 gene. *J Dermatol.* 2019 Jan;46(1):e24-e26.
6. Goldminz AM, Au SC, Kim N, Gottlieb AB, Lizzul PF. NF-κB: an essential transcription factor in psoriasis. *J Dermatol Sci.* 2013 Feb;69(2):89-94.



32

El anillo que descama

Lourdes Fajardo Lucena
Victoria Ortiz Berciano
Margarita Pich-Aguilera Blasco
Mercè Grau Pérez





Anamnesis

Varón de 43 años, natural de Marruecos, fumador, que trabaja de recolector en el campo. Antecedente personal de hipertiroidismo (controlado con tirodril y propranolol) y sarcoma indiferenciado de célula pequeña de un mes y medio de evolución en tratamiento activo con doxorrubicina. Se deriva al paciente a consultas de dermatología para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas en piernas de dos semanas de evolución, que comienzan a aparecer a las 24 horas del segundo ciclo de doxorrubicina. No se acompañan de fiebre ni clínica sistémica a otros niveles. Niega introducción de otros fármacos.

Exploración física

El paciente presenta buen estado general. A la exploración física, destacan unas placas eritematosas policíclicas, confluentes, con borde sobreelevado de coloración más intenso y aspecto más edematoso, y descamación central próxima al mismo (**Figura 1**). En algunas placas no se evidenciaba descamación (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea para estudio histológico y microbiológico. El resultado del cultivo de piel lesional para bacterias fue negativo. La analítica sanguínea no presentaba datos de infección, salvo una proteína c reactiva de 17 mg/L. Histológicamente destaca la presencia de placas de paraqueratosis, espongirosis con exocitosis linfocitaria, junto a edema en dermis papilar e inflamación perivascular superficial linfocitaria, con muy aislados eosinófilos. Los hallazgos son inespecíficos, pero compatibles con un eritema anular centrífugo superficial.

Diagnóstico

Eritema anular centrífugo superficial.

Tratamiento

Fluorato de mometasona en pomada una aplicación diaria sobre lesiones durante 10 días.

Evolución

A los diez días acude el paciente a revisión, dónde se evidencia la mejoría paulatina del cuadro (**Figura 3**). Mantenemos tratamiento hasta nueva revisión 14 días después. El paciente no acude a ésta última, perdiéndose el seguimiento.

Comentario¹⁻⁵

El eritema anular centrífugo (EAC) forma parte de los eritemas figurados. Se presenta habitualmente en forma de placas anulares/circulares con extensión centrífuga y aclaramiento central, pudiendo llegar a confluir. Se distinguen dos formas, EAC superficial (como es el caso de nuestro paciente) y EAC profundo. En caso del EAC superficial, es característica la presencia de descamación en el margen interno de la placa anular. Los hallazgos histológicos son inespecíficos, aunque destaca la presencia de un infiltrado linfohistiocitario perivascular, paraqueratosis focal y espongirosis. Puede ser secundario a infecciones, tóxicos, neoplasias o idiopático. En caso del EAC paraneoplásico, se asocia con mayor frecuencia a procesos linfoproliferativos. Aunque es menos habitual, también acontece en contexto de tumores sólidos. En nuestro caso, se descartó que el EAC guardara relación con una infección, no siendo posible dilucidar si fue secundario al propio sarcoma, a la quimioterapia o idiopático. No obstante, la respuesta al tratamiento empírico fue satisfactoria.





Figura 1.

Placa eritematosa, con descamación en el borde interno y tendencia al aclaramiento central.





Figura 2.

Placas anulares eritematosas
confluyentes, algunas con
descamación.





Figura 3.

Diez días post-tratamiento, ligera descamación y eritema, acompañado de hiperpigmentación residual en región central.



Bibliografía

1. Agrawal, P. et al. (2022) "Erythema annulare centrifugum in a case of chronic myeloid leukemia," *Journal of Family Medicine and Primary Care*, 11(6). Available at: https://doi.org/10.4103/jfmpc.jfmpc_1357_21.
2. Kazandjieva, J. et al. (2023) "Figurate annulare erythemas," *Clinics in Dermatology*, 41(3), pp. 368–375. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2023.07.005>.
3. Maurelli, M. et al. (2022) "Uncommon Non-Infectious Annular Dermatoses," *Indian journal of dermatology*, 67(3), p. 313. Available at: https://doi.org/10.4103/IJD.IJD_743_21.
4. Pitchford, C.A. et al. (2021) "Paraneoplastic Erythema Annulare Centrifugum Eruption (PEACE) Associated With Metastatic Colorectal Adenocarcinoma," *Cureus*. Available at: <https://doi.org/10.7759/cureus.18443>
5. Ríos-Martín, J.J., Ferrándiz-Pulido, L. and Moreno-Ramírez, D. (2011) "[Approaches to the dermatopathologic diagnosis of figurate lesions]," *Actas dermo-sifilograficas*, 102(5), pp. 316–324. Available at: <https://doi.org/10.1016/J.AD.2010.12.009>.



33

Sombra de ojos desmaquillada con pimecrólimus

Raúl Gutiérrez Meré
Sandra Martínez Fernández
María Teresa Abalde Pintos



Anamnesis

Mujer de 61 años que acude a consulta por hiperpigmentación facial. Dentro de los antecedentes personales cabe mencionar que no tenía alergias medicamentosas conocidas y presentaba una dislipemia en tratamiento con simvastatina 20 mg cada 24 horas. En la anamnesis, la paciente refería la aparición de lesiones faciales de coloración marrón oscuro desde hacía un año, con aparición en un breve lapso de tiempo, que abarcaba la región periorbitaria con extensión a ambas mejillas y región lateral del cuello. Las lesiones eran asintomáticas y no habían progresado desde el debut. No refería episodios de eritema o inflamación. La paciente utilizaba factor de protección solar 50.

Exploración física

En la región periorbitaria, ambas mejillas y regiones laterales de ambos lados del cuello se observaban máculas grisáceas-marrones, en alguna zona con aspecto reticulado. En la epiluminiscencia se observaba un punteado grisáceo distribuido de forma reticular (**Figura 1A-B**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica de sangre que no mostró hallazgos de interés salvo una dislipemia ya conocida. Además, se realizó una biopsia cutánea en la región lateral del cuello que reveló un discreto infiltrado perivascular e intersticial con un único foco de actividad en interfase y prominente incontinencia pigmentaria (melanófagos), compatible con dermatosis cenicienta.



Diagnóstico

Dermatosis cenicienta.

Tratamiento

Pimecrolimus crema 1% una vez por la noche 3 meses

Evolución

En la revisión a los 3 meses la paciente había respondido satisfactoriamente con el tratamiento pautado (**Figura 1C-D**). Se acordó mantener Pimecrolimus crema 1% tres veces a la semana por la noche 3 meses de mantenimiento asociado al factor de protección solar 50.

Comentario¹⁻³

La dermatosis cenicienta es una dermatosis liquenoide poco frecuente que se caracteriza por máculas grises asintomáticas, de curso continuo, simétricas en tronco, cuello, cara y extremidades y más común en fototipos III-V de Fitzpatrick. La etiología es desconocida, aunque tanto fármacos como infecciones pueden ser desencadenantes en un contexto genético predisponente. Histológicamente, la fase aguda muestra degeneración vacuolar basal de la capa basal, edema en dermis papilar e infiltración linfocítica perivascular, y la fase tardía muestra incontinencia pigmentaria en dermis con melanófagos y fibrosis perivascular.



El principal diagnóstico diferencial incluye el liquen plano pigmentoso, donde es característico el prurito y el carácter intermitente de las lesiones. El tratamiento tópico incluye corticoides, hidroquinona, inhibidores de calcineurina, tretinoína, mientras que el tratamiento vía oral incluye dapsona, minociclina, ácido tranexámico, clofazimina, pentoxifilina y macrólidos, aunque más del 50% no responde a tratamiento. Presentamos un caso con buena respuesta a pimecrolimus 1% crema una vez por la noche durante 3 meses.



**A****B****C****D****Figura 1.**

A-B) Máculas grisáceas-marrones, en alguna zona con aspecto reticulado afectando a mejillas, región periorbitaria y laterales de cuello.

C-D) Tras tres meses de tratamiento con Pimecrolimus 1% crema una vez por la noche se observa una mejoría completa de las lesiones.



Bibliografía

1. Nguyen K, Khachemoune A. Ashy dermatosis: a review. *Dermatol Online J.* 2019;25(5):13030/qt44f462s8. Published 2019 May 15.
2. Chakrabarti N, Chattopadhyay C. Ashy dermatosis: a controversial entity. *Indian J Dermatol.* 2012;57(1):61-62. doi:[10.4103/0019-5154.92684](https://doi.org/10.4103/0019-5154.92684)
3. Schwartz RA. Erythema dyschromicum perstans: the continuing enigma of Cinderella or ashy dermatosis. *Int J Dermatol.* 2004;43(3):230-232. doi:[10.1111/j.1365-4632.2004.02001.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2004.02001.x)



34

En las toxicodermias, el criterio clínico es la clave

Ana Simón Gozalbo
María Gamo Guerrero
Emilio del Río Pena
Eva María Chavarría Mur



Anamnesis

Varón de 53 años, sin antecedentes clínicos de interés, que 10 minutos después de la toma de metamizol oral comenzó con fiebre de 38 grados y tras 3 horas, presentó aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en extremidades superiores, tronco, genitales, labios y zona perioral, por lo que acudió a Urgencias siendo derivado a dermatología.

Exploración física

A la exploración se encontraba afebril, con buen estado general y, a nivel cutáneo presentaba múltiples placas anulares violáceas bien delimitadas, algunas con erosión central y otras centradas por una ampolla, en tronco anterior y posterior. En zona genital destacaban áreas anulares erosivas; en zona perioral se objetivaron erosiones sin afectación de mucosa oral (Figura 1).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica inicial de un exantema fijo medicamentoso (EFM), se realizó biopsia-punch de una de sus lesiones del tronco anterior (Figura 2). Al cabo de unos días, se activó un aviso urgente a dermatología desde el servicio de Anatomía Patológica, por haber hallado en la muestra de biopsia una necrosis de todo el espesor de la epidermis, sugiriendo una enfermedad del espectro Stevens-Johnson/necrólisis epidérmica tóxica (SSJ/NET).

Diagnóstico

El diagnóstico final fue el de EFM ampollosa generalizado (EFMAG) y no el de un SSJ/NET.





Tratamiento

El tratamiento realizado fue la inmediata suspensión del metamizol y la prescripción de prednisona oral en pauta descendente junto a cura de las heridas con solución astringente a base de óxido de Zinc.

Evolución

El paciente presentó buena evolución, sin sufrir en ningún momento afectación del estado general ni signos de sufrimiento cutáneo extenso. Las lesiones cutáneas se resolvieron progresivamente en 7 días, quedando únicamente una marcada hiperpigmentación postinflamatoria.

Comentario¹⁻³

El EFMAG es una variante especial de EFM que cursa con ampollas y erosiones junto a lesiones típicas de EFM que afectan a más del 10% de superficie corporal total. Dado que las lesiones del EFMAG son generalizadas y pueden llegar a afectarse las mucosas, en ocasiones es difícil diferenciarlo clínicamente del SSJ/NET. Además, histológicamente, las lesiones de EFMAG también pueden llegar a simular las de un SSJ/NET, puesto que ambas presentan infiltración perivascular superficial, vacuolización de la capa basal y un mayor o menor grado de queratinocitos apoptóticos. Clínicamente, en el EFMAG la afectación mucosa es menos frecuente y más leve. El tiempo de latencia entre la toma del fármaco y la aparición de enfermedad es menor en el EFMAG que en el SSJ/NET y el primero tiene un mejor pronóstico con desaparición de lesiones al suspender el fármaco. Este caso ilustra cómo el criterio clínico es la clave para distinguir entre estas dos toxicodermias.



Figura 1.

Imágenes clínicas del paciente.

A-D) Máculas y placas anulares bien delimitadas, purpúricas en tronco anterior y posterior.

E-F) Detalle de las lesiones donde se aprecian ampollas ocupando la superficie de la placa, en zona de flancos y pubis, respectivamente.

G) Erosiones en zona de escroto.

H) Erosiones periorales.

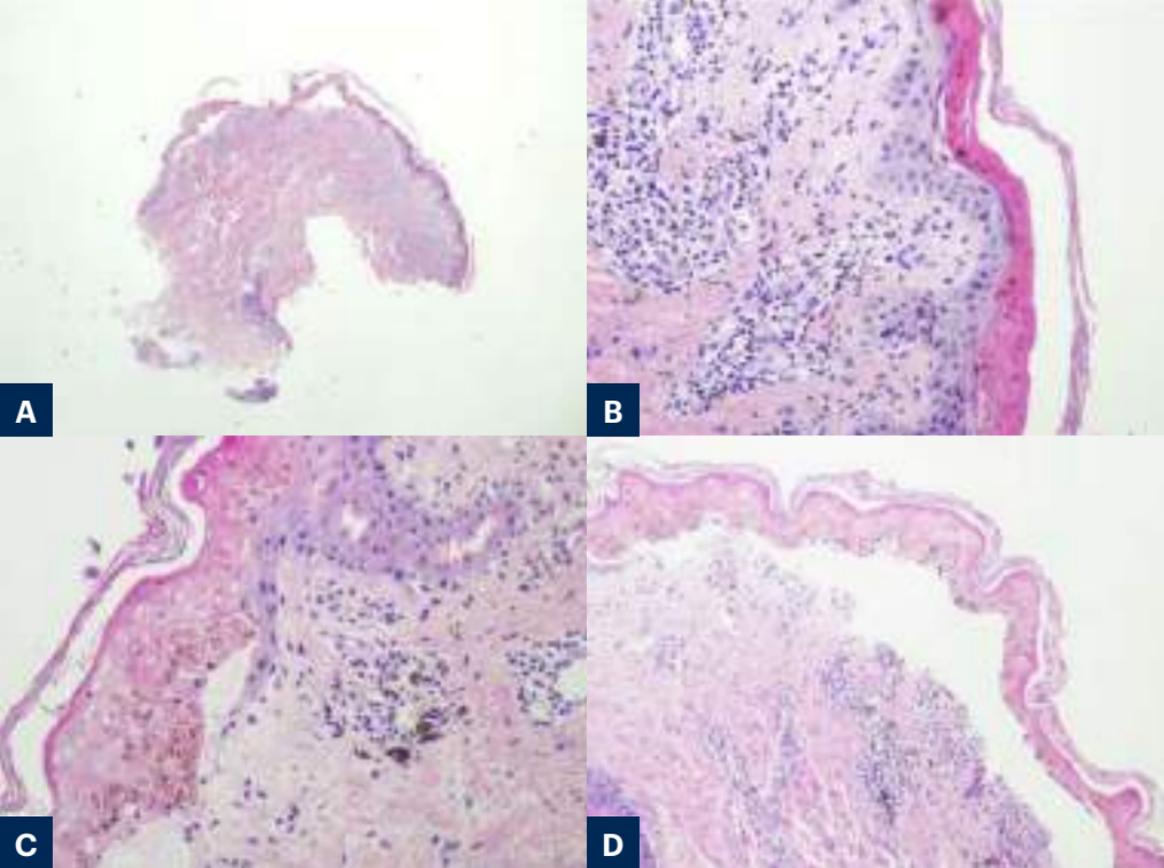


Figura 2.

Biopsia incisional con Hematoxilina-eosina.

A) Imagen panorámica, donde se observa un área central de desprendimiento de la epidermis, asociado a un infiltrado inflamatorio dérmico superficial y focalmente profundo.

B) En la zona más periférica de la lesión se identifica una dermatitis de interfase vacuolar con paraqueratosis, asociada a un infiltrado inflamatorio linfocitario superficial con ocasionales melanófagos, sin que se identifiquen eosinófilos ni imágenes de espongirosis.

C) Áreas más centrales de la biopsia donde se aprecia cómo la lesión progresa a una necrosis epidérmica que alcanza todo el espesor de dicha epidermis, con un desprendimiento subepidérmico.

D) El desprendimiento de las zonas de epidermis ne. En las toxicodermias, el criterio clínico es la clave crítica de la membrana basal, llega a formar lesiones vesiculosas.

Bibliografía

1. Patel S, John AM, Handler MZ et al. Fixed Drug Eruptions: An Update, Emphasizing the Potentially Lethal Generalized Bullous Fixed Drug Eruption. *American Journal of Clinical Dermatology* (2020) 21:393–399.
2. Avilés Izquierdo JA, et al. Exantema fijo medicamentoso. *Med Integral* 2002;40(6):251-53.
3. Cho Y, Lin J, Chen Y, et al. Generalized bullous fixed drug eruption is distinct from Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis by immunohistopathological features. *Am Acad Dermatol* 2014;70:539-48.



35

Despegamiento cutáneo sobre piel sana en paciente con trasplante de progenitores hematopoyéticos

Marta López Pando
Sebastián Reyes García
Jimena Carrero Martín
Laura Palacios García





Anamnesis

Se solicitó interconsulta desde el servicio de Hematología por un varón de 12 años que en el día + 35 post trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) haploidéntico por anemia de Fanconi presentaba lesiones cutáneas descamativas de al menos 5 días de evolución. El paciente comenzó con un rash eritematoso maculopapular en antebrazo izquierdo, presentando posteriormente descamación cutánea de predominio en lado derecho de espalda y tórax (**Figura 1**), junto con molestias en mucosa oral y dificultad para la retracción del prepucio. Las lesiones cutáneas se acompañaban de diarrea y anorexia desde el día +20 post trasplante. Se había realizado una biopsia de íleon terminal, con hallazgos compatibles con EICH grado I-II y presentaba cultivo positivo para *Candida* en un exudado oral. El paciente había recibido acondicionamiento pretrasplante con Fludarabina, Globulina Antitimocítica (ATG) e irradiación corporal total con 2Gy y realizaba profilaxis de Enfermedad Injerto Contra Huésped (EICH) con Ciclosporina (CsA), Micofenolato Mofetilo (MMF) y Ciclofosfamida (CMF), así como profilaxis frente a síndrome linfoproliferativo con Rituximab. En el momento de la valoración además se encontraba en tratamiento con Trimetoprim-Sulfametoxazol, Aciclovir y Voriconazol.

Exploración física

Paciente con fototipo alto (III/IV), sin áreas de eritema, descamación o afectación palmoplantar.

Destacaban áreas de despegamiento cutáneo en región pectoral y cuello derechas, así como afectación de región alta de la espalda, de predominio también derecho. Todo ello acompañado de fragilidad cutánea con Nikolsky (+), así como dolor a la palpación cutánea.

No presentaba ampollas a ningún nivel. En región cefálica se apreciaban áreas hipopigmentadas con Nikolsky (-), sugestivas de hipopigmentación secundaria a regeneración cutánea tras denudación e inflamación previa. En mucosa geniana presentaba alguna zona erosiva superficial, sin lesiones en labios.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba una pancitopenia, elevación de la bilirrubina a expensas de bilirrubina directa y leve alteración de las pruebas de función hepática de perfil colestásico (GGT Y AST en torno a 50), LDH de 373 y PCR de 1.6. La biopsia cutánea realizada mostró una epidermis atrófica con hiperqueratosis, degeneración vacuolar de la capa basal y aislados queratinocitos necróticos basales asociados a escasos linfocitos. Dermis con melanófagos y escasa inflamación crónica, sin evidencia de eosinófilos.

Diagnóstico

Enfermedad injerto contra huésped aguda grado 2.

Tratamiento

Se iniciaron corticoides orales a dosis de 1 mg/kg durante 2 semanas, momento en el que se aumentó la dosis a 2 mg/kg ante la persistencia y progresión de las lesiones cutáneas. Asimismo, se mantuvo tratamiento con CsA y MMF.





Evolución

Tras 2 semanas de tratamiento con corticoide oral a dosis de 1 mg/kg el paciente presentaba mejoría de lesiones mucosas, pero progresión de la descamación cutánea (**Figuras 2, 3 y 4**), con aparición de lesiones en nuevas localizaciones, por lo que se incrementó la dosis de corticoides a 2 mg/kg. Además, según protocolo de tratamiento de EICH, se solicitó Ruxolitinib a la farmacia hospitalaria, ante eventual mala respuesta de la clínica cutánea al tratamiento con esteroides.

Comentario¹⁻³

La EICH es un fenómeno inmunológico adverso observado tras un TPH alogénico y constituye la principal complicación de este.

La afectación cutánea es la manifestación clínica más frecuente y precoz y cuenta con dos formas de presentación, aguda y crónica, diferenciadas en base a las manifestaciones clínicas e histopatológicas.

En la forma aguda de la enfermedad destaca una erupción maculopapular con afectación predominante de cara, palmas y plantas y mucosa oral, pudiendo presentar en las formas más severas ampollas y despegamiento cutáneo.

En la forma crónica se han descrito varios rasgos cutáneos que por si mismos son diagnósticos: la poiquilodermia, rasgos similares al liquen plano y rasgos escleróticos. Presentan frecuente afectación mucosa, fimosis en varones o cicatrices vaginales en mujeres.

En cuanto al tratamiento, en las formas leves son de utilidad los corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos. En formas moderadas y severas como tratamiento de primera línea se encuentran los corticoides orales. De segunda línea existen una gran variedad de fármacos cuyo empleo varía de un centro a otro con datos limitados en cuanto a eficacia.



Figura 1.

Día +35 post TPH.

Despegamiento cutáneo en zona lateral derecha de espalda con Nikolsky (+) en región interescapular. Áreas hipopigmentadas en región cefálica y parte posterior y lateral derecha de cuello.





Figura 2.

Día +42 post TPH.
Progresión de despegamiento
cutáneo con piel íntegra
subyacente. En tratamiento
con 1 mg/kg de prednisona.





Figura 3.

Día +48 post TPH.
Progresión de despegamiento
cutáneo con piel íntegra
subyacente. Nikolsky (-). En
tratamiento con 1 mg/kg de
prednisona.





Figura 4.

Día +48 post TPH.
Progresión de despegamiento
cutáneo con piel íntegra
subyacente. Nikolsky (-). En
tratamiento con 1 mg/kg de
prednisona.



Bibliografía

1. Hong J, Fraebel J, Yang Y, Tkacyk E, Kitko C, Kim TK. Understanding and treatment of cutaneous graft-versus-host-disease. *Bone Marrow Transplant*. 2023 Dec;58(12):1298-1313. doi: [10.1038/s41409-023-02109-x](https://doi.org/10.1038/s41409-023-02109-x). Epub 2023 Sep 20. PMID: 37730800.
2. Ramachandran V, Kolli SS, Strowd LC. Review of Graft-Versus-Host Disease. *Dermatol Clin*. 2019 Oct;37(4):569-582. doi: [10.1016/j.det.2019.05.014](https://doi.org/10.1016/j.det.2019.05.014). Epub 2019 Jul 10. PMID: 31466596.
3. Martino C, Calvano R, Boggio P, Scacchi MF, Sojo M, Carbajosa A, Makiya M, Giachetti A. Manifestaciones cutáneas de la enfermedad injerto versus huésped en una población pediátrica y de adultos jóvenes [Cutaneous manifestations of graft versus host disease in a population of pediatric and young adults patients]. *Arch Argent Pediatr*. 2020 Oct;118(5):e468-e475. Spanish. doi: [10.5546/aap.2020.e468](https://doi.org/10.5546/aap.2020.e468). PMID: 32924403.



36

Cuando el eritema tiene islotes respetados, un reto terapéutico

Irene González Jiménez
María José García Gamero
Alicia Marcos Monera
Cristina Muñoz Fernández-Lomana





Anamnesis

Paciente mujer de 75 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes personales de hipertensión arterial que acudió al servicio de urgencias por eritema cutáneo generalizado. La paciente refería que las lesiones eritematosas se iniciaron en la región preesternal 15 días antes y fueron extendiéndose progresivamente de forma rápida por el resto del tronco y extremidades en sentido caudal hasta alcanzar la práctica totalidad de la superficie corporal (**Figura 1**). No lo asociaba a cambios en su medicación ni exposición a alérgenos o sustancias irritantes. No había presentado fiebre ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

Presentaba eritema asalmonado extendido por más del 90% de la superficie corporal de aspecto eritrodérmico y con intensa descamación. Se observaban pequeñas pápulas foliculares rojizas que confluían en placas eritematodescamativas de gran tamaño en tronco y extremidades. La región facial presentaba descamación intensa. En tronco era característica la presencia de áreas de piel respetada muy bien delimitadas. Presentaba también queratodermia palmoplantar que le dificulta la deambulación. Las mucosas estaban respetadas.

Exploraciones complementarias

Solicitamos analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, coagulación y marcadores tumorales que se encontraban dentro de los parámetros de normalidad.

Realizamos una biopsia cutánea incisional en la que se describió hiperqueratosis folicular con extensa paraqueratosis sobre la que se superpone notable ortoqueratosis laminar. Hallazgos anatomopatológicos compatibles con pitiriasis rubra pilaris.

Realizamos despistaje de neoplasias con TC toraco-abdominal y ecografía abdominal en los que no se evidenció patología.

Diagnóstico

La anamnesis, exploración clínica y los resultados anatomopatológicos ofrecidos son compatibles con el diagnóstico de pitiriasis rubra pilaris adquirida generalizada.

Tratamiento

Inicialmente se trató con prednisona oral de 30 mg en pauta descendente, asociando antihistamínicos y corticoides tópicos.

Evolución

La paciente respondió de manera insuficiente al tratamiento corticoideo pautado (**Figura 2**); por lo que iniciamos fototerapia PUVA obteniendo también escasa respuesta. Posteriormente, iniciamos tratamiento con retinoides orales (acitretina) a dosis variable y creciente desde 25 mg/día hasta 35 mg/día durante 2 años obteniendo respuestas



variables que no llegaron a una resolución completa de las lesiones. Finalmente, al tratarse de un caso refractario a las medidas pautadas iniciamos tratamiento con inhibidores de la IL-23 de forma compasiva respaldándonos en la literatura. Obtuvimos muy buena respuesta al inhibidor de la IL-23. La paciente mejoró la clínica a los pocos meses de la introducción del fármaco manteniéndose sin prácticamente presentar lesiones eritematosas, únicamente persistía discreta descamación fina (**Figura 3**).

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris es una dermatosis inflamatoria muy infrecuente que afecta por igual a ambos sexos. Presenta una patogenia desconocida, se ha propuesto asociación con alteraciones en la queratinización o en el metabolismo de la vitamina A. También se ha planteado una posible patogenia autoinmunitaria, una respuesta inmunitaria anormal frente a antígenos concretos, niveles aumentados del factor de necrosis tumoral-alfa (TNF- α) en la piel o alteraciones en los ejes de las interleucinas Il-12/Il-23 . En raras ocasiones también se ha vinculado a fármacos^{1,2}.

Puede ser familiar o, en la mayoría de los casos, adquirida.

No existen protocolos específicos o tratamientos universalmente efectivos para la pitiriasis rubra pilaris debido a la baja incidencia de esta enfermedad y que con frecuencia es refractaria al tratamiento convencional. Se emplean tratamientos tópicos de queratolíticos, corticosteroides, calcipotriol o tretinoína. En caso de precisar tratamientos sistémicos se emplean retinoides orales, fototerapia con luz UVB, Metotrexato, antiTNF o fármacos biológicos.

Los fármacos biológicos son herramientas prometedoras en el tratamiento de la pitiriasis rubra pilaris^{3,4}.





Figura 1.

Brote agudo de lesiones eritematodescamativas, eritrodermia con intensa descamación cutánea. Islotes de piel respetada en la región mamaria y abdominal inferior.





Figura 2.

Mejoría parcial tras el brote agudo, se observan extensas placas eritematosas con islotes de piel respetada en área torácica anterior.





Figura 3.

Resolución tras el inicio del tratamiento con inhibidor de IL-23. Respuesta completa con desaparición del eritema, persiste ligera descamación fina.



Bibliografía

1. Jm, M., Va, S., Lp, S., Rr, V., Sa, S., Ml, G., Dr, G., M, F., Ls, P., Cr, F., Rr, D., 2024. Pityriasis rubra pilaris: a multicenter case series of 65 Spanish patients. Actas dermo-sifiliograficas. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2024.02.019>
2. Pityriasis rubra pilaris: A review of diagnosis and treatment, 1989. . Journal of the American Academy of Dermatology 20, 801-807. [https://doi.org/10.1016/S0190-9622\(89\)70093-1](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(89)70093-1)
3. M, K.-K., A, O., E, K., A, R., 2023. Successful Treatment of Pityriasis Rubra Pilaris with Risankizumab in Children. Dermatology and therapy 13. <https://doi.org/10.1007/s13555-023-01005-y>
4. T, L., S, L., S, Y., S, T., Y, D., Y, L., J, Q., H, F., 2020. The IL-23/IL-17 Pathway in Inflammatory Skin Diseases: From Bench to Bedside. Frontiers in immunology 11. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.594735>



37

Una erupción cutánea de distribución lineal

Gemma María Jumilla Martínez

Alejandra Menéndez Valdés

Sara de Benito Mendieta

María Elena Naz Villalba



Anamnesis

Se presenta el caso de una lactante de 16 meses sin antecedentes de interés, que consultaba por una lesión de morfología lineal de un mes de evolución en la pierna derecha, que se había ido extendiendo diagonalmente en sentido descendente desde la cara lateral del muslo hasta la cara anterior. Los familiares no referían claro prurito. Antecedente familiar de asma por parte materna.

Exploración física

A la exploración, se evidenciaron pápulas coalescentes, eritematosas ligeramente descamativas bien definidas de 2-3 mm de distribución lineal (**Figura 1**). A la dermatoscopia no presentaban estrías de Wickham. Además, presentaba lesiones eritematodescamativas de bordes mal definidos en dorso de brazos y en mejillas, y xerosis cutánea, todo ello sugestivo de dermatitis atópica.

Exploraciones complementarias

En este caso no se realizaron exploraciones complementarias.

Diagnóstico

Se realizó diagnóstico de liquen estriado, explicando su naturaliza benigna y curso autolimitado, así como dermatitis atópica.



Tratamiento

Debido al prurito asociado a las lesiones de liquen estriado, se pautó metilprednisolona aceponato 1 mg/g crema, en ciclos de una aplicación al día durante 3 semanas y posteriormente interrupción durante una semana.

Evolución

En la revisión, dos meses después, se evidenció mejoría de la lesión, apreciándose ligera hipopigmentación residual.

Comentario

El liquen estriado es una dermatosis lineal autolimitada, infrecuente y habitualmente asintomática de causa desconocida. Afecta principalmente a niños, sobre todo en primavera y verano¹⁻³. La erupción consiste en la aparición de pápulas color piel o bronceadas, de superficie plana y aspecto liquenoide (sin estrías de Wickham), con disposición lineal siguiendo las líneas de Blaschko^{1,2}, lo cual sugiere la existencia de un mosaicismo somático. Estímulos externos, como virus, inducirían la expresión de antígenos de superficie sobre este clon de células, desencadenándose una respuesta inflamatoria. Suele presentarse de forma unilateral en extremidades, y destaca la relación entre atopia y liquen estriado^{1,3,4}. Es frecuente apreciar hipopigmentación residual transitoria³. Conviene diferenciar esta entidad del liquen plano, la blaschkitis y la enfermedad de injerto contra huésped lineal¹. Se recomienda actitud expectante, asociando corticoides o inhibidores de calcineurina tópicos en caso de prurito².





Figura 1.

Pápulas eritematoescamosas en región anterolateral de muslo que confluyen, con disposición lineal.



Bibliografía

1. Shiohara T, Mizukawa Y. Liquen plano y dermatosis liquenoides. En: Bologna JL, Shaffer JV, Cerroni L, editors. Dermatología. 4ºed. Barcelona (España): Elsevier;2018. p. 188-207.
2. Bordel Gómez MT. Liquen estriado. An Pediatr (Barc) 2005;62(4):381-92.
3. Ramos C, Bravo S. Liquen estriado. Folia dermatol. Peru 2009;20(3):121-124.
4. Pinto-Aguirre I, Sierra-Santos L, Parramón-Castillo C. Liquen estriado: erupción cutánea de distribución lineal. Rev Clin med fam 2019; 12(1): 17-20.



38

Tras el frío, las dianas

Luis Alonso Martínez de Salinas
Francisco Javier Pérez Bootello
Carlos Azcárraga Llobet
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer, de 47 años, con antecedentes personales de hipotiroidismo y herpes labial de repetición. Acudió a urgencias de dermatología por lesiones cutáneas, oculares y orales de 4 días de evolución. Había comenzado hace 14 días con un cuadro neumónico, acompañado de fiebre, por el cual se le pautó levofloxacino. Diez días después comenzó con enrojecimiento y escozor ocular, así como erosiones en mucosa oral, por lo que acudió a su centro de salud, donde fue diagnosticada de conjuntivitis bacteriana y se le pautó tobramicina en pomada oftálmica, sin mejoría. En el momento de su llegada a urgencias presentaba intensa afectación de mucosas oral y conjuntival, con notable dolor y fotofobia, así como lesiones cutáneas dianiformes dolorosas salpicadas por brazos y piernas. No presentaba fiebre, aunque sí la había presentado los días previos. Manifestaba malestar general.

Exploración física

A su llegada, sus constantes fueron: TA=122/84 mmHg, FC=130 lpm, SatO₂ (basal)=100 %, T^a=36.5 °C. En la exploración destacaba intensa hiperemia conjuntival. En mucosa yugal, lengua y bermellón de labios, presentaba erosiones y úlceras con fondo sanguinolento que afectaban a toda la cavidad oral (**Figura 1**). A nivel cutáneo presentaba tres placas eritematovioláceas de morfología dianiforme en región posterior de brazo derecho (**Figura 2**), flexura antecubital izquierda y rodilla izquierda (**Figura 3**). Tenía también otras 4 lesiones de la misma morfología, aunque menor tamaño, salpicadas por las piernas (**Figura 4**). Las más grandes poseían erosiones centrales sugerentes de necrosis epidérmica. El signo de Nikolsky sobre piel sana fue negativo. No presentaba afectación de la mucosa vaginal. La superficie corporal afectada estimada (SCA) fue del 3%.





Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea, donde destacaba elevación de reactantes de fase aguda (PCR=69.2 mg/L) y leucocitosis con neutrofilia (13.700/ μ L, 10.700/ μ L, respectivamente). Se requirió valoración por Otorrinolaringología, quienes recomendaron lavados nasales y aplicación de mupirocina intranasal; y Oftalmología, pautándose además lágrimas artificiales y colirio de ozonest. Se solicitó también radiografía de tórax, donde no se observaron infiltrados ni consolidaciones; y sedimento de orina, que halló ligera proteinuria (30 mg/dl), cuerpos cetónicos elevados (20 mg/dL), así como un sodio en orina disminuido (26 mmol/L). Se tomó biopsia cutánea del centro de la placa donde se observó epidermis ortoqueratósica, abundantes queratinocitos necróticos, infiltrado linfocitario perivascular en dermis, despegamiento dermoepidérmico y necrosis confluyente. Se solicitó serología para *mycoplasma pneumoniae*, en la que más tarde se confirmó IgM positiva.

Diagnóstico

Eritema multiforme mayor.

Tratamiento

Dadas las dudas diagnósticas iniciales con el síndrome de Stevens-Johnson se llevó a cabo tratamiento con etanercept 50 mg subcutáneo y se cursó ingreso hospitalario a cargo de Dermatología. Posteriormente se añadió al tratamiento prednisona 30 mg/día y betametasona en crema sobre las lesiones cutáneas. Para las lesiones de la mucosa oral se le pautó solución de mucositis, que incluía acetónido de triamcinolona y lidocaína.

Evolución

La paciente requirió 4 días de ingreso, con buena evolución del cuadro. Durante su estancia, presentó una notable mejoría en las lesiones oculares y orales. Las dianas aumentaron su tamaño, aunque perdieron el halo violáceo periférico y no aparecieron nuevas. Se mantuvo afebril y hemodinámicamente estable. Continuó tratamiento ambulatorio con pauta descendente de prednisona, con resolución total del cuadro y sin recurrencias hasta el momento.

Comentario¹⁻³

El eritema multiforme (EM) es una enfermedad aguda caracterizada por la aparición de lesiones papulosas en diana. La presentación de estas dianas consiste en dos anillos concéntricos de cambio de color que rodean a una zona circular central con signos de lesión de la epidermis, en forma de ampolla o erosión. Con frecuencia, esta zona central tiene un aspecto más oscuro. El EM mayor se acompaña además de intensa afectación de mucosas y manifestaciones sistémicas, como fue nuestro caso. El factor desencadenante más frecuente de esta dermatosis es una infección precedente por virus herpes simple (VHS), aunque también se asocia a otras, entre las que destaca la infección por *mycoplasma pneumoniae*. La histología orienta al diagnóstico, pero no es específica. En casos leves, el tratamiento es sintomático, mientras que si hay manifestaciones sistémicas se requieren corticoides sistémicos. Los casos recidivantes asociados a VHS requieren además pauta supresora crónica con valaciclovir.





Figura 1.

Intensa hiperemia conjuntival junto con restos de fluoresceína en borde palpebral tras exploración por oftalmología. Erosiones y costras en mucosa lingual y labial.





Figura 2.

Placa eritematoedematosa dianiforme en región posterior de brazo derecho, de bordes bien definidos, con despegamiento cutáneo en el centro de la misma y dos anillos concéntricos con cambio de color.





Figura 3.

Placa eritematoedematosa dianiforme en rodilla izquierda donde se aprecia centro de tonalidad violácea, con despegamiento epidérmico y dos anillos concéntricos a su alrededor.





Figura 4.

Pequeñas dianas en región posterior de pierna derecha y muslo izquierdo.



Bibliografía

1. Soares A, Sokumbi O. Recent Updates in the Treatment of Erythema Multiforme. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Sep 1;57(9):921.
2. Traves KP, Love G, Studdiford JS. Erythema Multiforme: Recognition and Management. *Am Fam Physician*. 2019 Jul 15;100(2):82-88.
3. Hötzenecker W.; Prins C.; E. French L. Eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología* 4ª edición. Barcelona: Elsevier España; 2018, p.332-7.



39

Una úlcera indolora para el paciente, pero un dolor de cabeza para el médico

Jurvist Stee Rodríguez Blandon

Nekane Martínez Peña

Irene Arévalo Ortega

Ane Lobato Izagirre



Anamnesis

Varón de 87 años. Entre sus antecedentes personales, destaca la ablación del nervio trigémino hace 40 años debido a neuralgia, así como epilepsia temporal izquierda y deterioro cognitivo moderado. Se solicita consulta desde Enfermedades Infecciosas debido a una lesión en la hemicara derecha con una evolución de 3 años. Ha sido evaluado en varias ocasiones en urgencias y atención primaria, recibiendo múltiples ciclos de antibióticos sin mejoría.

Exploración física

En la hemicara derecha se observa una úlcera superficial e indolora que se distribuye en el territorio anatómico de V2 (**Figura 1**). Además, se evidencia destrucción del ala nasal con preservación de la punta (**Figura 2**). Durante la exploración, se observa que el paciente manipula constantemente la zona.

Exploraciones complementarias

En el TAC cráneo-facial se observa erosión del hueso nasal y malar, sin otros hallazgos relevantes. El estudio histopatológico es congruente con lecho ulceroso y descarta malignidad. En el cultivo microbiológico se aísla *S. aureus* sensible a meticilina.

Diagnóstico

Ulceración neurotrófica del trigémino secundaria a ablación del ganglio de Gasser.





Tratamiento

Se inicia gabapentina 300 mg cada 12 horas y se completa un ciclo de amoxicilina-clavulánico 500/125 mg cada 8 horas durante 7 días. Como medidas generales para evitar la manipulación, se indica cubrir el lecho ulceroso con vendaje, mantener las uñas cortas y usar guantes de algodón. Además, se contempla la posibilidad de cirugía reparadora.

Evolución

Se realizó una evaluación a las 4 semanas, observándose cierta mejoría y ausencia de signos de sobreinfección bacteriana (**Figuras 3 y 4**). Sin embargo, el paciente dejó de asistir a los controles, perdiendo el seguimiento posterior.

Comentario¹⁻⁴

La ulceración neurotrófica del trigémino es una patología poco común que resulta de una afectación del nervio trigémino, ya sea de origen central o periférico. Las causas principales incluyen la ablación del ganglio de Gasser, accidentes cerebrovasculares y craneotomías. La anestesia y parestesias en una distribución dermatomal pueden provocar rascado y la manipulación inconsciente repetida, dando lugar a úlceras. Estas suelen comenzar en la región del ala nasal en el dermatoma de la rama maxilar (V2), respetando la punta nasal, ya que su inervación depende de la rama oftálmica (V1). Aunque el diagnóstico es clínico, se recomienda realizar estudios de extensión con TAC craneal, estudio histológico y cultivo microbiológico para descartar otras causas. En cuanto al tratamiento, es crucial evitar la manipulación de la zona. Se han probado varios tratamientos médicos con resultados variables, incluyendo gabapentina, carbamazepina, pregabalina, amitriptilina, diazepam, clorpromazina y vitamina B. En casos de defectos extensos, la cirugía reparadora con colgajos pediculados puede ser una opción adecuada.



Figura 1.

Úlcera superficial distribuida en el territorio anatómico de V2, con respeto de la línea media. Exudado leve y tejido fibrinoso.





Figura 2.

Obsérvese la destrucción del ala nasal con respeto de la punta nasal.





Figura 3.

Control al mes de tratamiento. Resolución de la sobreinfección bacteriana.



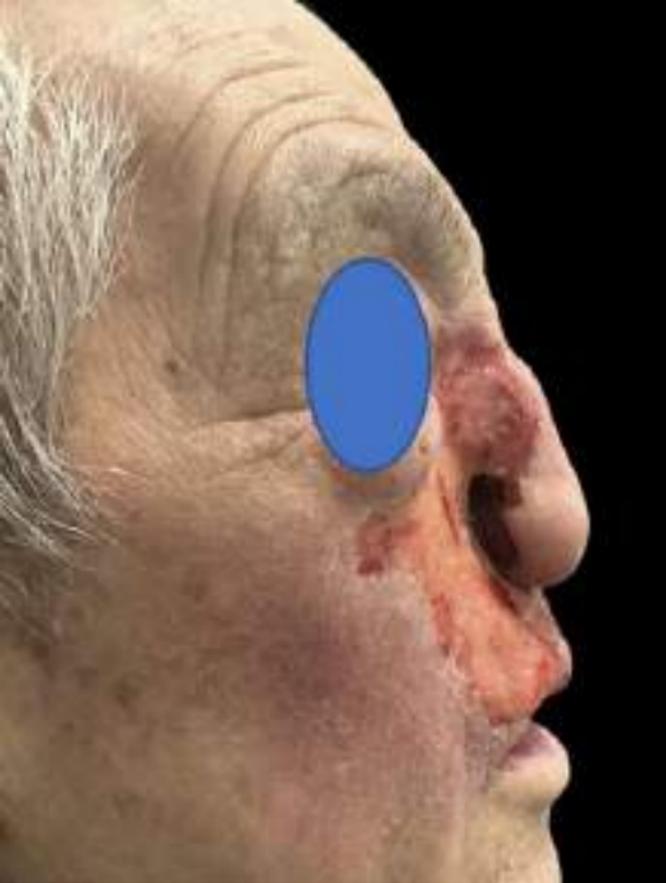


Figura 4.

Control al mes de tratamiento. Signos incipientes de epitelización.



Bibliografía

1. Agustina Zambernardi, Marianela Digilio, Rubén Spiner, Roberto Schroh y Daniel Feinsilber. Trigeminal trophic syndrome. A case with infrequent extensio. *Dermatología Argentina* Vol. 24 N° 1 Marzo de 2018: 57-59.
2. T. Sawada, J. Asai, T. Nomiyama, K. Masuda, H. Takenaka, N. Katoh. Trigeminal trophic syndrome: Report of a case and review of the published work. *J Dermatol*, 41 (2014), pp. 525-528. doi:[10.1111/1346-8138.12490](https://doi.org/10.1111/1346-8138.12490).
3. Sallabanda K, Sallabanda M, Barrientos H, et al. (April 14, 2020) Trigeminal Trophic Syndrome Secondary to Refractory Trigeminal Neuralgia Treated with CyberKnife® Radiosurgery. *Cureus* 12(4): e7670. doi:[10.7759/cureus.7670](https://doi.org/10.7759/cureus.7670)
4. Shumway N, Cole E, Fernandez K. Neurocutaneous disease: Neurocutaneous dysesthesias. *J Am Acad Dermatol* 2016;74:215- 2285. Khan AU, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome: An updatedreview. *Int J Dermatol*. 2019; 58:530.



40

Repoblando una alopecia y recuperando la sonrisa

María Criado Otero
Patricia Bodas Gallego
Víctor Onecha Vallejo
José Castiñeiras González





Anamnesis

Mujer de 34 años, exfumadora sin otros antecedentes de interés, que ha suspendido recientemente tratamiento anticonceptivo con norgestimato-etinilestradiol. Desde hace ocho años ha experimentado una alopecia generalizada afectando a cuero cabelludo, así como cejas y pestañas. Presenta también labilidad emocional en la consulta con relación a su patología. No lo achaca a ningún desencadenante claro, aunque si reconocía estrés vinculado a su situación personal. Ha realizado múltiples tratamientos previamente con más o menos éxito, incluyendo pulsos de dexametasona en dos ocasiones con repoblación parcial pero recaída tras suspensión, azatioprina sin mejoría y difenciprona sin mejoría.

Exploración física

Presenta alopecia en cuero cabelludo, cejas, pestañas y cuerpo (**Figura 1**), con tricoscopia donde se evidencian escasos pelos en exclamación y predominancia de puntos amarillos y orificios foliculares vacíos, sin signos de inflamación. La puntuación en el índice SALT (*Severity of Alopecia Tool*) es del 70%.

Exploraciones complementarias

Se realizaron analíticas sanguíneas en el debut y en el seguimiento que incluían determinación de autoinmunidad con perfil tiroideo, hepático y renal. También se realizó un screening pre-tratamiento inmunomodulador con radiografía de tórax y serologías. Todas las pruebas tuvieron resultados normales o anodinos.

Diagnóstico

Alopecia areata universal.

Tratamiento

Se ofrece a la paciente iniciar tratamiento con Baricitinib y tras explicar los riesgos y beneficios esperables, acepta. Recibe una dosis de 4 mg vía oral cada 24 horas con buena tolerancia.

Evolución

Tras diez semanas de tratamiento la paciente experimenta una repoblación generalizada en todas las zonas afectadas manteniendo buena tolerancia al tratamiento y sin percibir ningún efecto secundario hasta la fecha (**Figura 2**).

Comentario

La alopecia areata es un trastorno autoinmune caracterizado por una alopecia no cicatricial, crónica y sin tratamiento curativo. Se cree que se produce una pérdida de privilegio inmunitario del folículo piloso que da lugar a la presentación de autoantígenos con desarrollo de autoanticuerpos, y de esta forma, agresión al folículo. Tradicionalmente se han empleado múltiples tratamientos incluyendo pulsos de corticoide, azatioprina y difenciprona, habiendo fracasado todos ellos en este caso. Recientemente, se ha aprobado el uso de baricitinib, un inhibidor de la vía JAK-STAT selectivo JAK1 y JAK2, para el tratamiento de la alopecia areata. Este caso nos permite comprobar su efecto rápido y vigoroso, algo que, si bien es cierto se produce solo en un porcentaje de los pacientes, parece mantenerse a largo plazo si hay respuesta inicial¹.





Figura 1.

Imagen clínica del paciente en la visita inicial.





Figura 2.

Repoblación generalizada tras 10 semanas de tratamiento.



Bibliografía

1. Faria S, Freitas E, Torres T. Efficacy and safety of baricitinib in patients with alopecia areata: evidence to date. *Drugs Context.* 2023;12:2023-6-2. Published 2023 Sep 25. doi:10.7573/dic.2023-6-2



41

Desafío terapéutico: pápulas eritematosas rebeldes en el escote y prurito incoercible: nuevas perspectivas en un caso de estudio

Álvaro Prados Carmona

Marta Cebolla-Verdugo

Juan Pablo Velasco-Amador

Francisco Javier de la Torre-Gomar





Anamnesis

Una mujer de 50 años consultó en nuestro Departamento de Dermatología por una erupción papular pruriginosa de meses de evolución en región superior del tronco que se inició en escote y cuello y se estaba extendiendo paulatinamente. La paciente no tenía antecedentes personales o familiares de interés, no estaba tomando ninguna medicación nueva o de largo recorrido, y negaba desencadenantes objetivables, así como episodios previos similares. Si bien no refería síntomas o signos de afectación sistémica, comentaba un importante prurito local que empeoraba con el sudor o el calor.

Exploración física

Durante el examen físico, se observaron múltiples pápulas monomorfás, hiperqueratósicas, excoriadas, que se caracterizaban por un intenso eritema que no blanqueaba a la digitopresión, y confluentes en región superior del pecho, la espalda y las superficies proximales de brazos (**Figura 1**). No se objetivaron vesículas ni otras lesiones elementales. No se objetivó afectación de otras áreas de piel o mucosas. No asociaba dolor a la palpación.

Exploraciones complementarias

Análisis de laboratorio recientes, incluyendo hemograma, bioquímica y coagulación estaban dentro del rango normal, y un estudio de serologías había resultado negativo. Por nuestra parte, se realizó biopsia escisional (abarcando la totalidad de una de las pápulas de reciente aparición en escote) mediante un punch para estudio histológico con Hematoxilina-Eosina siguiendo el protocolo de procesamiento habitual. El examen al microscopio mostró dermatitis espongíotica crónica con acantólisis marcada y pocos eosinófilos en la dermis.



Diagnóstico

La paciente fue diagnosticada de enfermedad de Grover, también llamada dermatosis acantolítica transitoria o persistente, con un patrón espongiótico. Típicamente, se manifiesta como pápulas pruriginosas en el área central del pecho y la espalda, aunque algunos pacientes con enfermedad extensa muestran una mayor variabilidad clínica¹. Su etiología sigue siendo desconocida, pero clásicamente se ha relacionado con el calor y, más recientemente, con la xerosis². Aunque raramente, se ha comunicado en pacientes con un historial de enfermedad neoplásica o inmunosupresión tras trasplantes³ y quimioterapia. En algunos de estos últimos casos, la interrupción de la medicación inmunosupresora condujo a la resolución clínica⁴. El diagnóstico definitivo requiere un estudio histopatológico compatible^{5,6}.

Tratamiento

A pesar de que los primeros casos comunicados con la enfermedad fueron transitorios, generalmente se presenta con un curso crónico y, a veces, refractario. Así, a pesar de las estrictas medidas de evitación de calor y sudoración, el uso frecuente de emolientes y el empleo de múltiples tratamientos, la enfermedad presentó un curso recalcitrante en nuestro caso. La paciente fue tratada con cetirizina y propionato de betametasona con calcipotriol durante 6 semanas, seguido de isotretinoína (0.5 mg/kg/día) durante otros 2 meses sin mejora. Hasta tres cursos de prednisona oral (0.5 mg/kg/día) lograron una respuesta moderada de las lesiones con control adecuado del prurito, pero cada intento de reducir la dosis desencadenaba brotes de la enfermedad.



Junto con los corticosteroides tópicos⁷, los análogos de la vitamina D⁸, y los retinoides sistémicos⁹, en los últimos años también se han probado una variedad de enfoques terapéuticos novedosos para el manejo de la enfermedad, incluyendo desde crioterapia¹⁰ hasta terapia fotodinámica¹¹ o incluso anticuerpos monoclonales como dupilumab^{12,13}. Los beneficios de las terapias de luz aún no se han caracterizado completamente, pero en algunos reportes de casos la fototerapia se ha propuesto como una alternativa prometedora para pacientes con contraindicación o refractariedad a las terapias sistémicas tradicionales¹⁴⁻¹⁷.

En primer lugar, la terapia con psoraleno y Ultravioleta A (PUVA) logró una resolución completa y una remisión de 2 años administrando metoxsaleno a 0.6 mg/kg y Ultravioleta-A (UVA) a una dosis de 2J/cm² (aumentada en 0.5 J/cm² en cada sesión) dos o tres veces por semana¹⁴. Posteriormente, se publicó un caso empleando Ultravioleta-A1 (UVA-1) "cold-light" de dosis media, utilizando un sistema especial de enfriamiento a una dosis de 50 J/cm² (1.9 J/cm²/minuto por 26 minutos), seis veces a la semana durante tres semanas, y luego tres veces a la semana durante otras tres semanas. Este esquema logró una resolución completa con una dosis acumulativa de 1200J/cm² después de las 24 sesiones¹⁷. La fototerapia Ultravioleta-B de banda estrecha (UVBBE) ha demostrado ser efectiva a una dosis de 0.07-0.1 J/cm² dos a tres veces por semana hasta obtener respuesta¹⁴. Más recientemente, la luz azul (longitud de onda de 417±15 nm) ha sido probada de manera controlada con resultados satisfactorios en términos de disminución del número de lesiones y mejora del prurito sin eventos adversos¹⁶. Tres veces a la semana durante cinco semanas, los pacientes recibieron sesiones de luz azul de 9 minutos de duración (modelo DusaPharma Blu-U 4170) con una dosis acumulativa de 180 J/cm². Esto, nuevamente, respaldó los posibles beneficios de la fototerapia en esta condición.



Tras estudiar las publicaciones disponibles, planteamos un abordaje con UVBBE tres veces por semana durante tres meses, seguido de dos sesiones por semana durante un mes adicional. El tratamiento (UV7002 - UVX002 series, Waldmann®) comenzó con una dosis inicial de 0.15 J/cm^2 y se incrementó gradualmente en un 20 % en cada sesión subsiguiente. Al final del tratamiento, con una dosis acumulativa de $24,05 \text{ J/cm}^2$, la paciente experimentó una mejora en la puntuación de la Escala Visual Analógica (VAS) para el prurito pasando de puntuaciones basales de 9 sobre 10 a 6 sobre 10, sin necesidad de nuevos ciclos de corticosteroides sistémicos. Dado el beneficio parcial y la persistencia de margen de mejora, propusimos continuar el abordaje con fototerapia mediante un planteamiento aun no descrito con Ultravioleta-A1 (UVA-1) a dosis bajas (lámpara UVA320L, Waldmann®). La dosis inicial fue de 5 J/cm^2 con incrementos del 10 % hasta una dosis máxima de 20 J/cm^2 en un esquema de 3 sesiones por semana hasta alcanzar una dosis acumulativa de $238,73 \text{ J/cm}^2$.

Evolución

La evaluación después de 15 sesiones de UVA-1 a dosis bajas mostró una mejora significativa con una reducción importante de la escala de prurito VAS (de 6 a 2 sobre 10), así como del tamaño y eritema de las lesiones después de 25 sesiones (**Figura 2**). No se notaron efectos adversos.

Comentario

Presentamos un caso de enfermedad de Grover refractaria a tratamiento en el que, por primera vez, se demuestra el beneficio de la terapia UVA-1 en dosis bajas mejorando síntomas y lesiones que habían sido refractarios a otros tratamientos (incluyendo otras modalidades de fototerapia). Las ventajas de la UVA-1 derivan de su longitud de onda más larga (340-400 nm), permitiendo mayor penetración que la UVB, con reducción de los linfocitos T CD4+ y las células de Langerhans en dermis, y su perfil de seguridad que implica menos toxicidad que la PUVA. Además, los regímenes a dosis bajas han demostrado mayor tolerabilidad y accesibilidad desde el punto de vista económico que los de dosis media-alta (lámparas fluorescentes en lugar de lámparas de haluro metálico). Este caso contribuye a la hipótesis de la mayor importancia de la dosis total acumulada sobre la administración de altas dosis individuales en cada sesión de tratamiento¹⁸, y ratifica el potencial futuro de la UVA-1 a dosis bajas.





Figura 1.

Escote de la paciente.
Aspecto clínico inicial.





Figura 2.

Escote de la paciente.
Aspecto al finalizar el
tratamiento con UVA-1 a dosis
bajas.



Bibliografía

1. Gantz M, Butler D, Goldberg M, Ryu J, McCalmont T, Shinkai K. Atypical features and systemic associations in extensive cases of Grover disease: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2017; 77: 952-957.e1.
2. Scheinfeld N, Mones J. Seasonal variation of transient acantholytic dyskeratosis (Grover's disease). *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: 263-268.
3. Kirincich J, Lončarić D, Bukvić Mokos Z, Bašić-Jukić N. Grover's Disease in a Kidney Transplant Recipient. *Acta Dermatovenerol Croat* 2019; 27: 192-194.
4. Awe O, Pavlidakey P, Kole L, Kissel R. Drug-induced Grover's disease: a case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2022; 61: 591-594.
5. Ho J, Bhawan J. Mimickers of classic acantholytic diseases. *J Dermatol* 2017; 44: 232-242.
6. Kotzerke M, Mitri F, Enk A, Toberer F, Haenssle H. A Case of Extensive Grover's Disease in a Patient with a History of Multiple Non-Melanoma Skin Cancers. *Case Rep Dermatol* 2021; 13: 553-557.
7. Sousou JM, Fritsche JM, Fernandez BR, Tummala MR, Scott R. Management and Treatment of Grover's Disease: A Case Report and Review of Literature. *Cureus* 2022.
8. Takahagi S, Ashizawa S, Tanaka A, Hide M. Grover's disease successfully treated with calcipotriene/betamethasone dipropionate ointment. *Dermatol Ther* 2020; 33. doi:[10.1111/dth.14217](https://doi.org/10.1111/dth.14217).
9. Pasmatzis E, Kousparos G, Mytidou C, Nicolaou N, Tanteles GA, Badavanis G et al. Persistent generalized Grover disease: complete remission after treatment with oral acitretin. *Dermatol Online J* 2019; 25.



Bibliografía

10. Galamgam J, Lee DJ. Treatment of transient acantholytic dermatosis with liquid nitrogen. *JAAD Case Rep* 2020; 6: 341–343.
11. Liu S, Letada PR. Successful Novel Treatment of Recalcitrant Transient Acantholytic Dermatitis (Grover Disease) Using Red Light 5-Aminolevulinic Acid Photodynamic Therapy. *Dermatol Surg* 2013; 39: 960–961.
12. Shelton E, Doolittle C, Shinohara MM, Thompson JA, Moshiri AS. Can't handle the itch? Refractory immunotherapy-related transient acantholytic dermatosis: prompt resolution with dupilumab. *JAAD Case Rep* 2022; 22: 31–33.
13. Butler DC, Kollhoff A, Berger T. Treatment of Grover Disease With Dupilumab. *JAMA Dermatol* 2021; 157: 353.
14. Aldana PC, Khachemoune A. Grover disease: review of subtypes with a focus on management options. *Int J Dermatol* 2020; 59: 543–550.
15. Zweegers J, Lubeek SFK. Comment on “Grover disease: review of subtypes with a focus on management options”. *Int J Dermatol* 2020; 59. doi:[10.1111/ijd.14844](https://doi.org/10.1111/ijd.14844).
16. Olagbenro M, Ravi S, Myers D, Lin D, Woodburn W, Walter JR et al. Assessment of Blue Light Phototherapy for Grover Disease. *JAMA Dermatol* 2023; 159: 102.
17. Breuckmann F, Appelhans C, Altmeyer P, Kreuter A. Medium-dose ultraviolet A1 phototherapy in transient acantholytic dermatosis (Grover's disease). *J Am Acad Dermatol*. 2005; 52(1):169-70.
18. Velasco-Amador JP, Linares-Gonzalez L, De la Torre-Gomar FJ. Efficacy and Satisfaction of Low Doses UVA1 Phototherapy: A Spanish Experience from a Single Centre. *Life (Basel)*. 2023; 13(3):669.



42

¿Desencadenada o desencadenante?

José Luis Alejo Fernández Baíllo

Paula Hernández Madrid

Elena Porres López

Juan Carlos Palazón Cabanes



Anamnesis

Varón de 87 años que acudió a consulta refiriendo aparición de unas lesiones dolorosas en la piel en hemitórax y hemiabdomen derecho de unos días de evolución. El paciente refería que nunca habían aparecido lesiones similares.

Exploración física

Lesiones vesiculosas sobre un fondo eritematoso de distribución metamérica a nivel de C3-C5 y D11- D12. Algunas se encuentran erosionadas con costra y otras tienen contenido seroso (Diámetro de 3 mm-10 mm). No lesiones palmoplantares en el momento actual. No lesiones en mucosas. Nikolsky-. BSA <5%. No lesiones en cuero cabelludo o frente.

Exploraciones complementarias

Cultivo microbiológico positivo para el virus varicela-zóster (VVZ).

Diagnóstico

Infección por herpes zóster.

Tratamiento

Aciclovir 800 mg cada 4 h durante 7 días.





Evolución

Cuatro meses después, acudió a nuestras consultas por persistencia de las lesiones. Eran lesiones costrosas, algunas de ellas erosionadas, de coloración eritemato-parduzca que seguían una distribución similar a la descrita previamente con afectación también de axila izquierda (**Figuras 1-4**). Debido a la persistencia de las lesiones a pesar del correcto tratamiento, se decidió biopsiar una de ellas. En la histología se apreciaba una ampolla intraepidérmica producida por un mecanismo de acantólisis suprabasal con aislados queratinocitos disqueratósicos dentro de la ampolla acompañado de un denso infiltrado liquenoide en banda con dermatitis de interfase. Estos hallazgos eran compatibles con el diagnóstico de Enfermedad de Darier (ED). Se pautó acitretina 10 mg/día con gran mejoría de las lesiones y sin efectos adversos relevantes.

Comentario

El diagnóstico diferencial de la ED segmentaria incluye la infección por VVZ. En nuestro caso, el inicio tan tardío de las lesiones, así como la detección microbiológica del VVZ en el exudado de una de ellas orientaban al diagnóstico de HZ. Sin embargo, el aspecto clínico, así como la persistencia tras el tratamiento antiviral, motivó la realización de una biopsia, llegando al diagnóstico de ED. Se han descrito en la literatura otros casos de inicio tardío de ED segmentaria adquirida en el contexto de neoplasias subyacentes^{1,2}, infección por VIH³ y radioterapia⁴, sugiriendo una relación causal entre estos acontecimientos y el desencadenamiento de una ED hasta el momento subclínica. También se han publicado casos aislados de sobreinfección por VVZ de las lesiones de ED⁵. En nuestro caso, el HZ podría haber sido el desencadenante del inicio de la clínica de una enfermedad genética que característicamente debuta mucho más temprano, hasta el momento silente, o bien un nuevo caso de ED segmentaria sobreinfectada por VVZ.



Figura 1.

Lesiones costrosas, algunas de ellas erosionadas, de coloración eritematoparduzca persistentes tras tratamiento con aciclovir.





Figura 2.
Distribución siguiendo las
líneas de Blaschko.



Figura 3.
Lesiones a nivel axilar.





Figura 4.
Patrón blaschkoide a mayor
detalle.



Bibliografía

1. Abraham S, Jones A, Toutous-Trellu L, Kerl-Bullani K, Chavaz P, Saurat JH, et al. Linear Darier disease with herpes zoster superinfection treated successfully by brivudine. *Br J Dermatol*. 2006;154(2):365-7.
2. Emadi SN, Izadi M, Poursaleh Z, Akhavan-Moghaddam J, Barikbin B, Emadi SE. Darier disease associated with HIV infection: a case report. *HIV Clin Trials*. 2011;12(1):48-53.
3. Chopra S, Sharma V, Nischal KC, Khopkar U, Baisane C, Amare KP. Darier's disease following radiotherapy for carcinoma of cervix. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2004;70(5):300-3
4. Gangopadhyay A, Ghosh A, Biswas S, Singha J, Aggarwal I, Chatterjee G. Darier's Disease in Gastric Malignancy: An Unusual Paraneoplastic Phenomenon. *Indian J Dermatol*. 2015;60(4):423.
5. Pararajasingam A, Ponnambath N. Acquired Darier disease in a patient with metastatic prostate cancer: a paraneoplastic process? *Dermatol Online J*. 2020 Nov 15;26(11):13030/qt40z3v8vq.



43

Pápulas hiperpigmentadas confluentes simétricas en un adolescente

María Dolores Benedicto Maldonado

Sara Merino Molina

Carmen Tienza Fernández

Pedro José Navarro Guillamón



Anamnesis

Acude a consulta varón de 16 años sin antecedentes de interés por presentar lesiones hiperpigmentadas en tronco de un año de evolución. Las lesiones eran asintomáticas desde el inicio pero que no presentaban mejoría con emolientes ni antifúngicos tópicos aplicados.

Exploración física

Presentaba pápulas eritemato-marronáceas de bordes bien delimitados con ligera descamación confluentes en región inframamaria, pectoral y en axilas (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de encontrarse ante un cuadro compatible con papilomatosis reticulada y confluyente se descartaron otras patologías infecciosas mediante exploración con luz de Wood y examen directo con hidróxido potásico (KOH) y el cultivo de las escamas que resultaron negativas. Además, se realizó toma de biopsia en la que se observó acantosis y ligera hiperqueratosis hallazgos, que junto la clínica y edad del paciente apoyaban el diagnóstico.

Diagnóstico

Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud (PRC)



Tratamiento

Se recomendó tratamiento con minociclina 100 mg, un comprimido al día durante un mes.

Evolución

Al mes de tratamiento oral, el paciente presentó aclaramiento completo de las lesiones.

Comentario^{1,2}

La PRC, entidad infradiagnóstica, se manifiesta en la pubertad con predominio en el sexo femenino. Aunque la etiopatogenia es incierta, alteraciones en la flora saprofita, cambios en la queratinización, trastornos endocrinos o fotosensibilidad, parecen estar involucrados. La clínica aparece de forma lenta y progresiva a modo de pápulas marronáceas confluentes en cuello, axilas y tórax. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con la acantosis nigricans, dermatitis seborreica, pitiriasis versicolor o amiloidosis macular. El tratamiento de elección son las tetraciclinas, como la minociclina 100-200 mg diarios de 1-3 meses. Se cree que su eficacia radica en sus efectos antiproliferativos y antiinflamatorios. Otros tratamientos eficaces son retinoides orales y tópicos, derivados de la vitamina D o antifúngicos tópicos. Las tasas de respuesta alcanzan el 80%, las recidivas, aunque no son frecuentes, responden satisfactoriamente a un segundo ciclo de tratamiento.





Figura 1.

Pápulas marronáceas
confluentes en región
inframamaria.





Figura 2.

Pápulas marronáceas confluentes en región inframamaria evidenciándose ese patrón reticular característico y descamación fina.



Bibliografía

1. Fagundo, E., Martínez-Fernández, M., Sánchez-Sambucety, P., & Rodríguez-Prieto, M. Á. (2004, 1 julio). Papilomatosis confluyente y reticulada de Gougerot-Carteaud: respuesta al tratamiento con minociclina. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. <https://www.actasdermo.org/es-papilomatosis-confluyente-reticulada-gougerot-carteaud-respuesta-articulo-13064037>
2. González, M. C., Sánchez, B. M., Muiños, E. L., De las Heras Sotos, C., & Carreira, J. C. (2008). Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud. *Anales de Pediatría*, 68(6), 628-629. <https://doi.org/10.1157/13123302>



44

Una erupción neonatal un tanto peculiar

Noelia Jara Rico
Irene Albert Cobo
Nalia Domínguez Lirón
Isabel Betlloch Mas



Anamnesis

Varón recién nacido a término con bajo peso para la edad gestacional. Como antecedentes obstétricos destaca un retraso en el crecimiento intrauterino tipo 1 y una hipoplasia renal. Al final del embarazo, debido a anomalías detectadas en el Doppler fetal, se llevó a cabo una cesárea programada sin complicaciones, con un puntaje Apgar de 9 sobre 10. Tras el nacimiento consultan debido a la presencia de una erupción cutánea generalizada.

Exploración física

Se observa una erupción cutánea generalizada consistente en máculas y pápulas aisladas de coloración eritemato-violácea, similar a una erupción tipo “blueberry muffin” o erupción en magdalena de arándanos (**Figuras 1-3**). A nivel sistémico, el paciente se encontraba hemodinámicamente estable y con buen estado general en todo momento.

Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis de sangre completo con bioquímica, hemograma y coagulación, serologías y PCR para infecciones del grupo TORCH, un test de Coombs, un estudio de sangre periférica, una ecografía abdominal y cerebral, un fondo de ojo, un estudio de potenciales auditivos y una biopsia cutánea. Los resultados mostraron una leve trombocitopenia y un shunt porto-sistémico hepático, que se corrigieron rápidamente y se atribuyeron a la inmadurez. La biopsia cutánea reveló un agregado polimorfo de células hematopoyéticas tanto mieloides como eritroides, sin atipias, con positividad en la inmunohistoquímica para la mieloperoxidasa y la glicoforina (**Figura 4**).



Diagnostico

El diagnóstico del paciente fue de hematopoyesis extramedular cutánea idiopática debido a inmadurez.

Tratamiento

Dado el buen estado general del paciente y la normalidad de las pruebas complementarias se optó por un enfoque conservador con una actitud expectante.

Evolución

Las lesiones cutáneas regresaron espontáneamente tras una semana y el paciente fue dado de alta con un seguimiento ambulatorio. El paciente actualmente presenta buen desarrollo pondero-estatural y neurológico y no ha vuelto a presentar lesiones cutáneas.

Comentario¹⁻³

El término “blueberry muffin baby” o erupción en magdalena de arándanos, se ha utilizado para referirse a todas aquellas erupciones violáceas que en el estudio histológico muestran hematopoyesis extramedular. Se observan desde el nacimiento y tienden a autolimitarse.



Las infecciones congénitas TORCH, especialmente el citomegalovirus, son una de las principales causas de hematopoyesis extramedular y la afectación cutánea proporciona un diagnóstico temprano de posibles complicaciones sistémicas. Las discrasias sanguíneas, como la incompatibilidad ABO/Rh, la esferocitosis y el síndrome de transfusión gemelo-gemelo también pueden causar hematopoyesis extramedular. Es importante realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades clínicamente similares, agrupadas bajo el término “blueberry muffin-like”. Esto incluye la infiltración cutánea por neoplasias como leucemia congénita, la histiocitosis de células de Langerhans, el neuroblastoma o rhabdomioma entre otros.





Figura 1.

Máculas y pápulas de coloración eritemato-violáceas en abdomen.





Figura 2.

Máculas y pápulas eritemato-violáceas en espalda.





Figura 3.

Máculas y pápulas eritemato-violáceas en pierna.



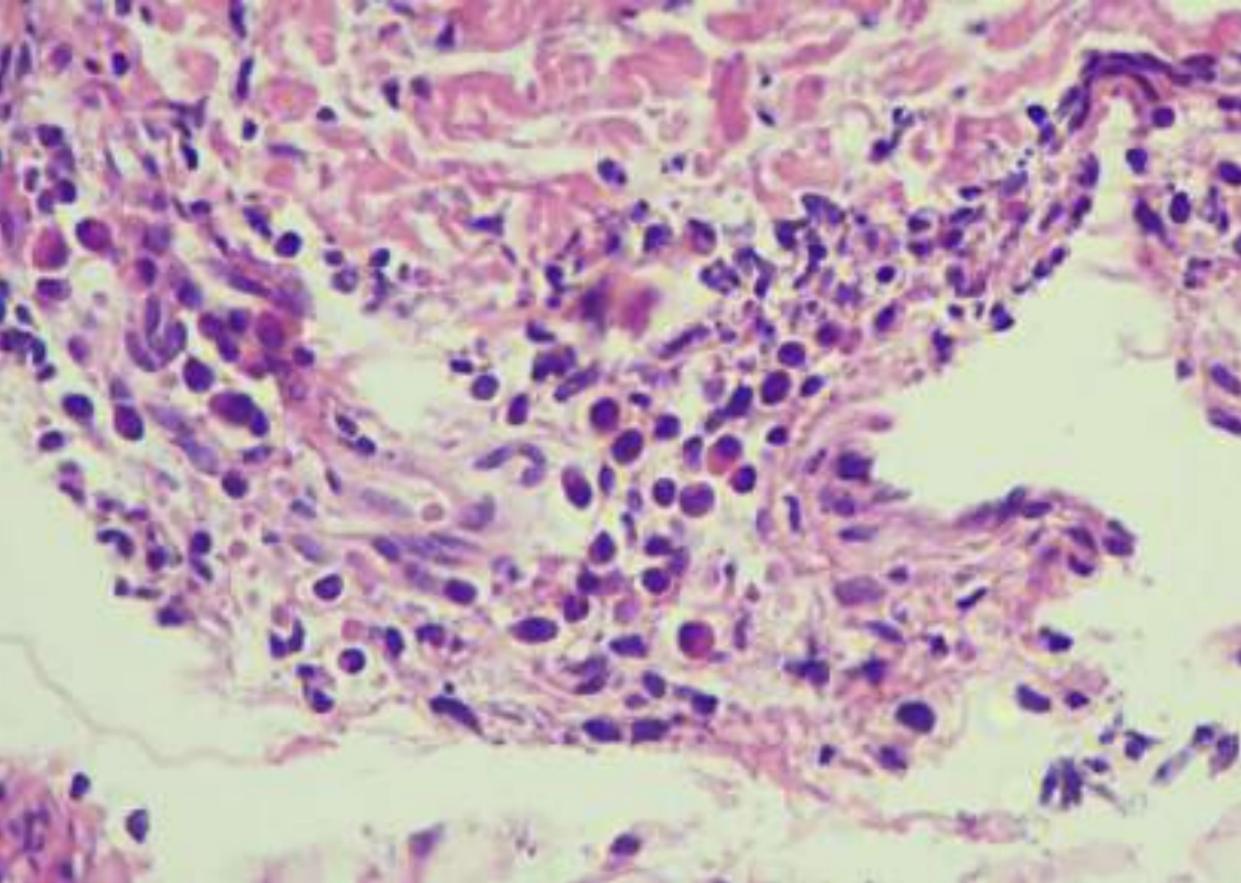


Figura 4.

Agregado polimorfo de células hematopoyéticas tanto mieloides como eritroides.



Bibliografía

1. Khalil S, Ariel Gru A, Saavedra AP. Cutaneous extramedullary haematopoiesis: Implications in human disease and treatment. *Exp Dermatol*. 2019 Nov;28(11):1201-1209. doi: [10.1111/exd.14013](https://doi.org/10.1111/exd.14013).
2. Baselga E, Torrelo A. Inflammatory and Purpuric Eruptions. *Neonatal Dermatology*. 2008:311-42. doi: [10.1016/B978-1-4160-3432-2.50022-4](https://doi.org/10.1016/B978-1-4160-3432-2.50022-4).
3. Hödl, S., Auböck, L., Reiterer, F. et al. Blueberry-Muffin-Baby Zur Pathogenese der kutanen extramedullären Hämatopoese. *Hautarzt* 52, 1035-1042 (2001). <https://doi.org/10.1007/s001050170040>



45

Estas aftas no son hongos

Cristina García Gálvez
Santiago Soto Fuster
David Muñoz Castro
Víctor González Delgado



Anamnesis

Varón de 39 años que ingresa a cargo de Medicina Interna por cuadro de úlceras y aftas orales dolorosas con intolerancia para la ingesta secundaria de 2 semanas de evolución.

El paciente consultó previamente en múltiples ocasiones en el servicio de urgencias donde habían diagnosticado y tratado como candidiasis orofaríngea, sin éxito. Refería evolución tórpida de las lesiones junto con afectación de mucosa genital y conjuntivas. Fue valorado por el servicio de Oftalmología de guardia, con diagnóstico de conjuntivitis bilateral. Días previos a la aparición de lesiones en mucosa oral presentó febrícula, tos y malestar general.

Además, el paciente recordaba un episodio similar con afectación de mucosa oral y genital hacía meses, por el cual no llegó a consultar tras auto resolución del cuadro.

Exploración física

A la exploración presentaba lesiones erosivas ulceradas en mucosa lingual junto con placas policíclicas edematosas de contornos bien definidos y aspecto blanquecino (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó extracción de serología para *Mycoplasma pneumoniae* que resultó positiva para IgM y PCR de virus herpes simples en mucosa oral, negativa en este caso.



Diagnóstico

Tras el resultado de las pruebas complementarias y con los datos de la anamnesis, se planteó el diagnóstico de exantema mucocutáneo inducido por *mycoplasma*, con afectación exclusiva de mucosas.

En cuanto al diagnóstico diferencial se incluyen entidades como enfermedad de Behçet, sífilis, liquen plano erosivo...

Tratamiento

En cuanto al tratamiento, se pautó antibioterapia con azitromicina intravenosa 500 mg/24 h durante 3 días. Se optó por vía parenteral por la intolerancia a la ingesta oral que presentaba el paciente.

Evolución

El paciente presentó resolución de las lesiones tras la primera toma de antibiótico, con mejoría progresiva de la tolerancia oral, cese de dolor y del resto de sintomatología.

Comentario

La entidad *Mycoplasma-induced rash and mucositis* (MIRM) fue descrita por primera vez en 2015. La mayoría de los pacientes afectados suelen ser jóvenes¹.

La mucositis casi siempre se precede de síntomas prodrómicos como tos, malestar general y fiebre. La afectación de mucosas es intensa e imprescindible para el diagnóstico².



La más frecuente es la mucositis oral (94%), seguida de conjuntivitis purulenta bilateral (82%) y la afectación de mucosa urogenital (63%)³.

El pronóstico de MIRM es excelente. Las recurrencias son poco frecuentes (8 %) y las secuelas suelen ser oculares (sequedad ocular, úlceras corneales, ceguera...)¹.

El tratamiento se basa en la antibioterapia con macrólidos, corticoterapia y terapia de soporte. La mayoría tienen un buen pronóstico².

Presentamos este caso, por la inusual edad de aparición en un varón joven de 33 años y la recurrencia de las lesiones, que tampoco suelen ser frecuentes.





Figura 1.

Lesiones ulceradas en dorso de lengua con placas edematosas blanquecinas de aspecto sobre elevado. Las lesiones causaban dolor e impedían la ingesta del paciente.



Bibliografía

1. T.N. Canavan, E.F. Mathes, I. Frieden, K. Shinkai. Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme. A systematic review. J Am Acad Dermatol, 72 (2015), pp. 239-245. <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2014.06.026>
2. R. Berzosa-López et al. Las mil y una caras del Mycoplasma. Rev Pediatr Aten Primaria[online]. 23 (2021) pp. 297-299.
3. M. Martínez-Pérez, A. Imbernón-Moya, A. Lobato-Berezo, M. Churruca-Grijelmo. Exantema mucocutáneo inducido por Mycoplasma pneumoniae: ¿un nuevo síndrome separado del eritema multiforme? Un nuevo caso y revisión de la literatura. Actas Dermo-Sifiliográficas. 107 (2016), pp. 47-51. DOI: [10.1016/j.ad.2015.09.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.09.023).



46

Enrojecimiento sin frenos

Catalina Axpe Gil
María Jesús Barros Eyzaguirre
Fernando Gruber Velasco
Nicolás Silvestre Torner



Anamnesis

Presentamos el caso de un varón de 64 años que acudió a Urgencias por un brote de lesiones generalizadas de 2 meses de evolución. El cuadro se inició en región facial y en manos con una progresiva aparición de lesiones en abdomen, tórax y espalda (**Figuras 1 y 2**). A pesar de presentar buen estado general y ausencia de clínica sistémica, el paciente refería gran malestar físico y labilidad emocional ocasionado por las lesiones cutáneas.

Exploración física

En la exploración física, se observaron placas eritematodescamativas de forma generalizada con un tono anaranjado y dejando islotes de piel sana entre las placas. Llamaba la atención la presencia de hiperqueratosis y descamación de las placas especialmente en región facial, así como hiperqueratosis e hiperlinealidad en palmas y plantas.

Exploraciones complementarias

El estudio histológico reveló la presencia de ortoqueratosis y paraqueratosis, junto con una hiperplasia psoriasiforme y taponamiento folicular queratósico. El resto de las pruebas complementarias realizadas, incluyendo radiografía de tórax y analítica sanguínea, no mostraron alteraciones significativas.

Diagnóstico

Teniendo en consideración los hallazgos histopatológicos y la clínica que presentaba el paciente se realizó el diagnóstico de Pitiriasis rubra pilaris.





Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia. Debido a la falta de eficacia se decidió iniciar Acitretino 70 mg diarios.

Evolución

Un mes después, el paciente regresó presentando malestar general, distermia y empeoramiento de la clínica cutánea (**Figuras 3 y 4**). Se decidió hospitalizar al paciente en fase de eritrodermia para realizar tratamiento con pulso de Metilprednisolona 125 mg intravenoso durante 3 días. Durante el ingreso en medicina interna, se observó una mejora significativa en la sintomatología clínica, con una marcada remisión de las lesiones a través de una descamación gruesa en palmas, plantas y el resto de la superficie cutánea afectada. Se decide alta clínica del paciente suspendiendo el tratamiento con Acitretino e iniciando Ciclosporina 250 mg diarios. En el momento actual el paciente se encuentra asintomático, sin lesiones cutáneas y en seguimiento por nuestro servicio.

Comentario¹⁻⁵

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un trastorno de la queratinización con formas familiares ligadas a mutaciones en CARD14 y formas espontáneas asociadas a autoinmunidad, tumores o fármacos. Existen seis formas clínicas distintas, siendo la PRP clásica del adulto la más común. Como en el caso de nuestro paciente, se caracteriza por queratodermia palmoplantar y pápulas hiperqueratósicas que convergen en placas salmón con áreas de piel sana. La eritrodermia aparece en menos de 1 mes.

El diagnóstico se realiza mediante la clínica y anatomía patológica. Hallazgos histológicos incluyen ortoqueratosis y paraqueratosis en patrón de tablero de ajedrez, taponamiento folicular queratósico, hiperplasia psoriasiforme y capa granular normal o engrosada.

El tratamiento incluye emolientes, queratolíticos y tratamientos tópicos como corticoides, inhibidores tópicos de la calcineurina y retinoides. Los rayos UV pueden ser beneficiosos, pero también empeorar la clínica. Por ello, los retinoides sistémicos son la primera línea, con metotrexato como alternativa. Se investigan inhibidores de IL17 e IL23 como futuros tratamientos efectivos.





Figura 1.

Palmas eritematosas
anaranjadas con
hiperlinealidad y
descamación fina.



Figura 2.

Pápulas milimétricas eritematosas y descamativas que confluyen en placas en zona del escote. Zona facial con eritema generalizado.





Figura 3.

Palmas eritematosas con descamación en grandes laminas.





Figura 4.

Placas eritematosas que cubren casi la total del tronco y miembros superiores exceptuando el abdomen inferior. Se observan islas de piel sana respetadas.



Bibliografía

1. Greiling TM, Brown F, Syed HA. Pityriasis Rubra Pilaris. 2024 Jan 25. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. PMID: 29494043.
2. Wang D, Chong VC, Chong WS, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. Am J Clin Dermatol. 2018 Jun;19(3):377-390. doi: [10.1007/s40257-017-0338-1](https://doi.org/10.1007/s40257-017-0338-1). PMID: 29302927.
3. Roenneberg S, Biedermann T. Pityriasis rubra pilaris: algorithms for diagnosis and treatment. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2018 Jun;32(6):889-898. doi: [10.1111/jdv.14761](https://doi.org/10.1111/jdv.14761). Epub 2018 Jan 17. PMID: 29247481.
4. Quenan S, Laffitte E. Pityriasis rubra pilaire [Pityriasis rubra pilaris]. Ann Dermatol Venereol. 2018 Jan;145(1):50-59. French. doi: [10.1016/j.annder.2017.11.013](https://doi.org/10.1016/j.annder.2017.11.013). Epub 2017 Dec 28. PMID: 29290415.
5. Zagarella SS, Jiang KW. Successful treatment of pityriasis rubra pilaris with tildrakizumab. Australas J Dermatol. 2022 Feb;63(1):120-121. doi: [10.1111/ajd.13753](https://doi.org/10.1111/ajd.13753). Epub 2021 Dec 2. PMID: 34854479.



47

¿La viruela no estaba erradicada?

Luis Jiménez Briones
Noelia Medrano Martínez
Daniel Vírseda González
Ofelia Baniandrés Rodríguez





Anamnesis

Varón de 60 años con antecedentes personales de hipotiroidismo que acude a Urgencias por lesiones cutáneas no dolorosas ni pruriginosas de 1 semana de evolución de inicio en cuello y posterior progresión a miembros superiores, flancos, región glútea, región anogenital y raíz de miembros inferiores. Comienzan como pápulas que van aumentando de tamaño y finalmente se necrosan en el centro, dejando una costra hemática central. A pesar de haber aplicado corticoide tópico y haber iniciado doxiciclina oral, las lesiones continúan apareciendo, volviéndose muy molestas en zonas de pliegue. No comenta fiebre o clínica sistémica. Niega inicio de nuevos fármacos. Niega relaciones sexuales de riesgo. No refiere cuadro infeccioso o viajes previos a la aparición de las lesiones. Asegura calendario vacunal en regla.

Exploración física

Pápulas y pequeñas placas eritematovioláceas, algunas con collarete descamativo perilesional y otras con costra necrótica central, no exudativas, localizadas en axilas, flancos, miembros superiores e inferiores, escroto y cuerpo de pene (**Figuras 1-4**). Se observa pequeña afta de fondo fibrinoso en mucosa yugal inferior. No presenta lesiones en mucosa genital. No lesiones en palmas ni plantas. En exploraciones sucesivas a la semana de la primera consulta, se observa progresión del cuadro, con aumento del número de lesiones y afectación de un mayor número de localizaciones.



Exploraciones complementarias

Se realiza analítica sanguínea y serologías (incluyendo virus hepatitis B, virus hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, screening treponémico, parvovirus B19, citomegalovirus, virus de Epstein Barr, *Mycoplasma pneumoniae*) que no muestran hallazgos destacables. Se toma muestra de las lesiones para cultivo bacteriano y fúngico y para PCR (*Polymerase Chain Reaction*) vírica, que resultan negativas. Finalmente, se realiza biopsia cutánea, en la que se observa epidermis adelgazada sin datos de displasia, costra paraqueratósica con neutrófilos, queratinocitos necróticos confluentes e imágenes focales de degeneración vacuolar de la basal. En dermis superficial y profunda, infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario de localización perivascular, con áreas de extravasación hemática y focos de exocitosis linfocitaria y hemática a la epidermis. Tinción CD-30 negativa. No se observan datos histológicos de malignidad.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histológicos son compatibles con PLEVA (Pitiriasis Liquenoide Et Varioliforme Aguda).

Tratamiento

Se inicia tratamiento con doxiciclina oral 100 mg/24 horas y corticoides tópicos, con escasa respuesta. Se rota a corticoterapia sistémica (prednisona mg/kg/24 horas) y helioterapia, con progresión de las lesiones. Así, se decide inicio de tratamiento con metotrexato 15 mg/semana, consiguiendo el cese de aparición de nuevas lesiones y la cicatrización progresiva de las previas.

Evolución

En el seguimiento, el paciente se ha mantenido estable, con resolución progresiva de las lesiones, dejando en algunas localizaciones cierta hiperpigmentación residual y sin rebrote de nuevas lesiones, lo que ha permitido una desescalada paulatina de la dosis de metotrexato hasta 7,5 mg/semana, con vistas a una eventual suspensión si continúa estable.

Comentario¹⁻⁴

La PLEVA es una patología poco frecuente de etiología incierta. Dentro de las posibles causas de la PLEVA, las principales hipótesis son una respuesta inmune atípica a ciertas infecciones (virus de Epstein Barr, VIH, virus varicela zoster, virus herpes simplex 2, *Toxoplasma gondii*, *Streptococcus* del grupo A...), reacción inflamatoria a medicamentos o un trastorno linfoproliferativo subyacente. En nuestro caso, no se pudo asociar a ninguna de los factores desencadenantes clásicos. La presentación clínica de nuestro paciente es típica, con 10-50 pápulas con rápida necrosis y ulceración central, de predominio axial y realce flexural. El diagnóstico diferencial con la papulosis linfomatoide (CD30 positiva) es problemático y se basa en la correlación de hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos. Generalmente, es un proceso autorresolutivo de naturaleza benigna. Sin embargo, en casos extensos como el presentado, el inicio de tratamiento puede acortar el curso de la enfermedad. En casos refractarios a tetraciclinas y corticoides, el metotrexato es una opción terapéutica eficaz, como sucedió con nuestro paciente.





Figura 1.

Pápulas eritematosas en
región cervical y cara anterior
de tórax.





Figura 2.

Afectación del área genital e inguinal.





Figura 3.

Afectación del área glútea.





Figura 4.

Detalle de las lesiones en antebrazo izquierdo, con pápulas eritematosas, algunas de ellas con costra necrótica central.



Bibliografía

1. Bellinato F, Maurelli M, Gisoni P, Girolomoni G. A systematic review of treatments for pityriasis lichenoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019 Nov;33(11):2039-2049 doi:[10.1111/jdv.15813](https://doi.org/10.1111/jdv.15813)
2. Bowers S, Warshaw EM. Pityriasis lichenoides and its subtypes. *J Am Acad Dermatol*. 2006 Oct;55(4):557-72; quiz 573-6. doi: [10.1016/j.jaad.2005.07.058](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.07.058).
3. Jung F, Sibbald C, Bohdanowicz M, Ingram JR, Piguet V. Systematic review of the efficacies and adverse effects of treatments for pityriasis lichenoides. *Br J Dermatol*. 2020;183(6):1026-32. doi:[10.1111/bjd.18977](https://doi.org/10.1111/bjd.18977).
4. Costa-Silva M, Calistru A, Sobrinho-Simões J, Lisboa C, Azevedo F. Pitiriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta Associated With Human Herpesvirus 7. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018 Sep;109(7):e6-e10. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2017.03.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.03.023).



48

Lesiones anulares en paciente con trastorno del tejido conectivo

Elia Boza Villar

Sara Merino Molina

Carolina Ramírez Sánchez

Rosa María Castillo Muñoz



Anamnesis

Varón de 32 años con antecedentes de síndrome cardio-facio-cutáneo y retraso madurativo severo que acude a consulta por lesiones cutáneas pruriginosas en miembros inferiores de unos 7 meses de evolución que no habían mejorado pese a realizar múltiples tratamientos con antifúngicos tanto orales como tópicos.

El paciente refería que las lesiones se iniciaron previamente en abdomen, resolviéndose sin necesidad de tratamiento, pero con posterior reaparición en miembros inferiores, persistiendo en el momento de la consulta.

Exploración física

A la exploración se apreciaban lesiones a modo de placas anulares con borde sobreelevado eritematoso y pápulas con hiperqueratosis superficial en cara posterior de miembros inferiores (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una enfermedad perforante y planteando el diagnóstico diferencial con otras patologías tales como sarcoidosis, granuloma anular, tiña corporis o necrobiosis lipóidica, se realizó toma de biopsia. El estudio histopatológico reveló hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa con intensa inflamación mixta subyacente y pérdida de fibras elásticas a nivel de dermis papilar (**Figura 3**), apreciándose imágenes de transelección epidérmica de las mismas con técnicas histoquímicas.



Diagnóstico

De esta forma, con la sospecha clínica y apoyándonos en la histología, se llegó al diagnóstico de elastosis perforante serpiginosa.

Tratamiento

Una vez alcanzado el diagnóstico, iniciamos tratamiento con Trifaroteno 0.005 % y metilprednisolona de forma tópica, con gran mejoría de las lesiones a nivel de miembros inferiores pero con aparición de nuevas a nivel abdominal a los 6 meses, por lo que se pautó tratamiento con vaselina salicílica al 10% de forma tópica y acitretino 25 mg 1 cápsula diaria.

Evolución

Actualmente, tras 4 meses realizando el tratamiento prescrito, el paciente se encuentra con remisión completa de las lesiones sin experimentar nuevos brotes.

Comentario¹⁻³

Las enfermedades perforantes son un grupo de trastornos cutáneos poco frecuentes caracterizados por la eliminación a través de la epidermis de tejido conjuntivo dérmico.

La elastosis perforante serpiginosa es una dermatosis rara que suele iniciarse en la infancia o edad adulta temprana, asociándose hasta en un 25-40 % a diferentes trastornos del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, pseudoxantoma elástico o síndrome cardio-facio-cutáneo tal y como presentaba nuestro paciente.



Su patogenia es desconocida; algunos autores proponen un mecanismo inmunológico. La producción de fibras elásticas anormales a nivel de la dermis papilar podría representar un estímulo antigénico que generaría una reacción tipo cuerpo extraño con la consecuente eliminación transepidérmica de estas fibras. Su prevalencia es mayor en varones y las lesiones aparecen en la mayoría de ocasiones en la zona lateral del cuello, siendo infrecuente su aparición en tronco y miembros inferiores.

Su diagnóstico se basa fundamentalmente en la exploración clínica y el estudio histopatológico, no necesitando realizar otras pruebas complementarias.

El tratamiento de esta enfermedad no es necesario, ya que hasta en un 95% de los casos se produce la resolución espontánea. Sin embargo, dado que las lesiones pueden persistir durante periodos prolongados de tiempo antes de resolverse, suele emplearse para mejorar la sintomatología asociada y la apariencia estética. Existen múltiples terapias disponibles, entre las que se encuentran los corticoides tópicos, retinoides tópicos y orales, imiquimod crema 5% y láser CO₂, sin considerarse ninguno de ellos de elección.





Figura 1.

Placas anulares con borde sobreelevado eritematoso y pápulas con hiperqueratosis superficial en cara posterior de miembros inferiores.





Figura 2.

Imagen ampliada
de la lesión.



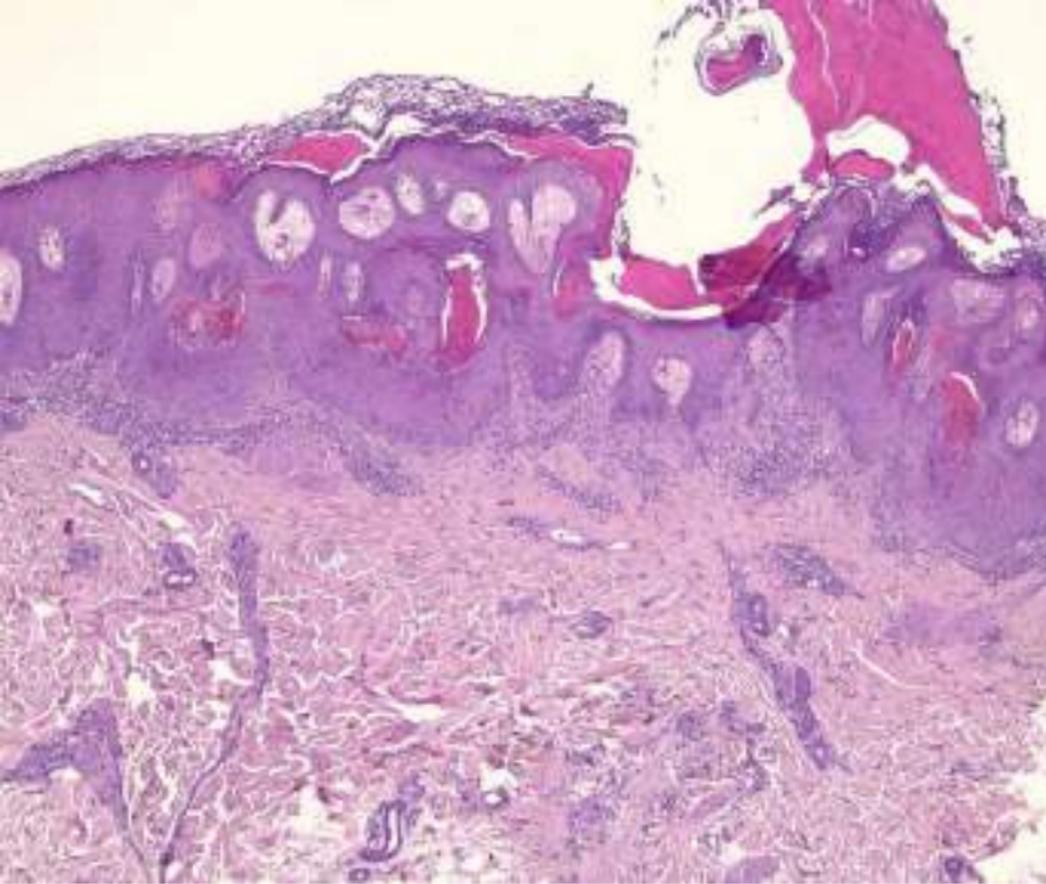


Figura 3.

Hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa con intensa inflamación mixta subyacente y pérdida de fibras elásticas a nivel de dermis papilar.



Bibliografía

1. Rapini RP. Enfermedades perforantes. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4 ed. España: Elsevier España; 2018. p. 1690-6.
2. Fahy CMR, Lovell CR. Acquired Disorders of Dermal Connective Tissue. En: Griffiths C, Barker J, Bleiker T; Chalmers R, Creamer D. Rook's Textbook of Dermatology. 9 ed. United Kingdom: Wiley-Blackwell; 2016. p. 96. 1- 56
3. Uptodate.com. [citado el 21 de marzo de 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/perforating-dermatoses/print>



49

Exantema pruriginoso abdominal postparto

Belén Romero Jiménez
Catalina Axpe Gil
María Jesús Barros Eyzaguirre
Jorge Román Sainz



Anamnesis

Presentamos a una mujer de 37 años, primigrávida, sin antecedentes personales de interés, que acude a consulta de dermatología en el día 14 postparto para valoración de lesiones cutáneas pruriginosas que comenzaron tras el parto en la zona abdominal, iniciándose sobre las estrías de distensión, con posterior extensión a los pocos días a ambos miembros inferiores. Niega clínica sistémica ni toma de nuevos medicamentos. El parto transcurrió sin incidencias.

Exploración física

En la exploración dermatológica se observa en la región de distensión del abdomen, predominantemente en las estrías, pápulas y placas eritematosas y edematosas, no descamativas, con halo blanquecino perilesional (**Figura 1**). En glúteos y miembros inferiores presenta lesiones similares (**Figuras 2-4**). No presenta lesiones en palmas, plantas, región facial ni mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica con perfil hepático y hemograma sin alteraciones.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos y analíticos son compatibles con pápulas y placas pruríticas y urticariformes del embarazo o erupción polimorfa del embarazo.



Tratamiento

Dada la extensión del cuadro, se decide tratamiento sistémico con un ciclo de prednisona oral en pauta descendente comenzando con 30 mg, asociado a corticoide tópico de potencia media y antihistamínicos orales para control sintomático del prurito.

Evolución

Al mes de tratamiento la paciente presenta resolución completa del cuadro sin lesiones residuales.

Comentario

La erupción polimorfa del embarazo es la dermatosis gestacional más frecuente¹. Se presenta principalmente en primigrávidas¹⁻³. Aparece en los últimos meses de embarazo y raramente en el postparto⁴. No tiende a recaer en futuras gestaciones¹⁻³. Comienza con pápulas y placas eritematosas y edematosas pruriginosas en las estrías de distensión, extendiéndose en días al resto de la superficie corporal¹⁻³. Posteriormente adopta un aspecto polimorfo con vesículas, lesiones dianiformes y en casos excepcionales ampollas⁵. El cuadro se resuelve en pocas semanas sin dejar lesiones residuales¹. Las pruebas de laboratorio no muestran alteraciones¹. La biopsia evidencia hallazgos inespecíficos con edema dérmico e infiltrado linfocitocitario perivascular¹. La inmunofluorescencia directa normalmente es negativa, permitiendo diferenciarlo del *penfigoide gestationis*¹⁻³. El tratamiento es sintomático con antihistamínicos orales y corticoides tópicos. En casos más graves se emplean corticoides sistémicos¹⁻³. En conclusión, es importante saber reconocer esta entidad y diferenciarla de otras patologías que puedan revestir mayor gravedad.





Figura 1.

Placas eritematosas y edematosas con halo blanquecino perilesional en región abdominal, principalmente sobre las estrías de distensión.





Figura 2.

Pápulas eritematosas y edematosas dispersas en la cara anterior de los muslos.





Figura 3.

Placas edematosas en los glúteos y la cara posterior de los muslos.





Figura 4.

Pápulas y placas edematosas y eritemato-violáceas en la cara posterior de las piernas.



Bibliografía

1. Chouk C, Litaïem N. Pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy. In: StatPearls. StatPearls Publishing; 2023. Accessed March 19, 2024. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK539700/>
2. Taylor D, Pappo E, Aronson IK. (2016). Polymorphic eruption of pregnancy. Clin Dermatol. 2016;34(3):383-391. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.02.011>
3. Brandão P, Sousa-Faria B, Marinho C, Vieira-Enes P, Melo A, Mota L. Polymorphic eruption of pregnancy: Review of literature. J Obstet Gynaecol. 2017;37(2):137-140. <https://doi.org/10.1080/01443615.2016.1225019>
4. Park SY, Kim JH, Lee WS. Pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy with unique distribution developing in postpartum period. Ann Dermatol. 2013;25(4):506. <https://doi.org/10.5021/ad.2013.25.4.506>
5. Zhou FF, Cheng K, Boozaalis EC, Gates GA. Polymorphic eruption of pregnancy associated with bullae formation. JAAD Case Rep. 2023;42:62-65. <https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2023.10.003>



50

Edema labial persistente: ¿deberíamos buscar algo más?

Clara Miguel Miguel
Paula Rodríguez Jiménez
Miriam Fernández Parrado
Maialen Azcona Rodríguez



Anamnesis

Paciente mujer de 64 años remitida a nuestras consultas desde el servicio de Alergología por edematización persistente de mucosa labial superior e inferior. La paciente refería aparición de lesiones puntiformes en mucosa labial superior e inferior, que tras meses de evolución habían progresado a edema persistente. Asimismo, describía un episodio de inflamación palpebral superior, que se resolvió sin tratamiento.

Negaba la realización de infiltraciones en la zona.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba edema difuso de labio superior, no indurado (**Figuras 1 y 2**); y lesiones erosivas en mucosa labial, coincidentes con la zona de roce de la arcada dentaria (**Figura 3**). En siguientes visitas, se objetivó lengua fisurada (**Figura 4**). No se objetivó parálisis facial.

Exploraciones complementarias

La biopsia de mucosa de labio superior mostró presencia de folículos linfoides y pequeños granulomas, compatible con queilitis linfoplasmocítica.

Se realizó una analítica sistémica incluyendo bioquímica, hemograma, perfil lipídico y hepático que no mostraban alteraciones. Se realizó asimismo un estudio de autoinmunidad con ECA, ANA, Proteína C Reactiva, ASTO y factor



reumatoide que fueron negativos. Los niveles de complemento (fracciones C3 y C4) y de C1 inhibidor (cuantificación y actividad) se encontraban dentro de los límites de la normalidad, así como los niveles de inmunoglobulinas, incluyendo IgE total y específica frente a *Ascaris* y *Anisakis*. El servicio de alergología realizó Prick-test con batería estándar y dental con resultados negativos.

Diagnóstico

Se diagnosticó a la paciente de Síndrome de Melkersson-Rosenthal.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con Triamcinolona intralesional cada 4 semanas.

Evolución

Tras el inicio del tratamiento, la paciente presentó mejoría con disminución del edema, pero presentaba dolor y molestias locales al roce y con el contacto con ciertos alimentos. Tras 5 meses de tratamiento, la paciente presentó mejoría clínica y se decidió realizar tratamiento de mantenimiento con productos sanitarios para aftas en caso de molestias. Actualmente, la paciente se encuentra estable, con leve induración labial y molestias locales leves ocasionales.



Comentario

El síndrome de Melkersson-Rosenthal es un síndrome neuro-muco-cutáneo que se define por la tríada clásica de edema orofacial recidivante, lengua fisurada y parálisis facial recurrente. Sin embargo, la mayoría de los pacientes presentan formas incompletas u oligosintomáticas, en las que los síntomas pueden aparecer de forma independiente a lo largo de meses o años, lo que dificulta el diagnóstico¹. En el caso de nuestra paciente, hemos documentado la presencia de edema/queilitis granulomatosa y lengua fisurada. Es posible que el episodio autopercebido como inflamación palpebral autolimitada se tratase de ptosis palpebral dentro de un episodio de parálisis facial.

No existe un esquema de tratamiento estandarizado, pudiéndose utilizar diversos fármacos de forma local o sistémica (antiinflamatorios no esteroideos, antihistamínicos o glucocorticoides). En casos resistentes, se ha propuesto el uso de inmunosupresores y se han publicado casos de mejoría con fármacos biológicos anti-TNF^{2,3}.





Figura 1.

Edema difuso de labio al diagnóstico.





Figura 2.

Edema difuso de labio al diagnóstico.





Figura 3.

Lesiones erosivas en mucosa labial.





Figura 4.
Lengua fisurada.



Bibliografía

1. Romero Maldonado N, Sendra Tello J, Moreno Izquierdo R. Síndrome de Melkersson-Rosenthal: tríada clínica clásica. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1999;90(12):623-6.
2. Wnuk-Kłosińska A, Jenerowicz D, Bowszyc-Dmochowska M, Pietrzak-Kaczmarek H, Adamski Z. Melkersson-Rosenthal syndrome – a therapeutically challenging disease. Adv Dermatol Allergol 2021; XXXVIII (3): 533–536 DOI: <https://doi.org/10.5114/ada.2020.92569>.
3. Dhawan SR, Saini AG, Singhi PD. Management Strategies of Melkersson-Rosenthal Syndrome: A Review. IJGM. 2020; 13:61-5. DOI: <https://doi.org/10.2147/IJGM.S186315>



51

Mi bebé tiene una herida en la cabeza por la ventosa

María Nazaret Olmos García
Elisabeth Vanrell Buse
Aniza Giacaman Contreras



Anamnesis

Paciente de 10 días de vida derivada a Dermatología por lesiones en cuero cabelludo de evolución tórpida presentes desde su nacimiento, que en un primer momento fueron orientadas como secundarias a extracción traumática por ventosa.

La paciente es la primera hija de una pareja sana no consanguínea, nacida a las 40+3 semanas de gestación controlada, que transcurrió sin incidencias. Las ecografías prenatales fueron normales, las serologías negativas y no se documentó exposición a teratógenos ni infecciones durante la gestación. Los screenings auditivo y metabólico estaban dentro de la normalidad y sus percentiles al nacimiento también fueron normales.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba dos lesiones ulceradas de aspecto estrellado en vértex craneal y occipucio, con un fondo fibrino-necrótico (**Figura 1**). Cabe destacar que no se observaba el collar de pelo típico de esta patología.

Exploraciones complementarias

Ante nuestra sospecha clínica se solicitaron múltiples estudios de extensión para descartar afectación de otros órganos que pueden estar asociados a esta patología, por lo que a la paciente se le realizó una ecografía transfontanelar, una ecocardiografía con ECG, una ecografía abdominal, un fondo de ojo, todos dentro de la normalidad. Pendiente de realizar una RNM.



Diagnóstico

Dadas las características típicas de las lesiones y la historia familiar se diagnosticó a la paciente de aplasia cutis congénita.

Tratamiento

El tratamiento de la aplasia cutis se realizó en un primer momento con limpieza diaria de las úlceras y la aplicación de pomada antibiótica con nitrofurantoína. Una vez aparecida la costra se sustituyó el antibiótico por un hidrogel desbridante en cura oclusiva para mantener un ambiente húmedo que favoreciera la cicatrización de las lesiones.

Evolución

Nuestra paciente evolucionó favorablemente con las curas locales hacia la epidermización de las úlceras sin complicaciones sobreañadidas (**Figura 2**).

Comentario¹⁻³

La aplasia cutis congénita es una afección cutánea poco frecuente consistente en la falta de áreas de piel al nacimiento de localización variable, siendo la más frecuente el cuero cabelludo. Se trata de una patología que puede constituir un defecto aislado o ir acompañada de otras anomalías del desarrollo como parte de otros trastornos más complejos. Por ello, ante el diagnóstico de una aplasia cutis congénita es importante la realización de una historia clínica gestacional y familiar completa y una exploración física exhaustiva destinada a la identificación de otras anomalías asociadas, prestando especial atención a las estructuras ectodérmicas. La mortalidad puede alcanzar hasta el 20% en el periodo neonatal, sobre todo de manera secundaria a hemorragias masivas.





Figura 1.

Se observa una lesión estrellada de gran tamaño en cuero cabelludo a nivel de vertex craneal con un fondo fibrino-necrótico (superior) y otra lesión más pequeña (inferior) de las mismas características a nivel de occipucio. Destacar que no se observa el collar de pelo que puede ir asociado típicamente a la aplasia cutis congénita





Figura 2.

Evolución de las úlceras a las 3 semanas de nacimiento. Obsérvese como la ulceración central ha disminuido de tamaño a medida que la epitelización se ha ido produciendo desde los bordes, dejando una costra seca central.

La úlcera de menor tamaño (inferior) se encuentra prácticamente epitelizada al completo.



Bibliografía

1. Antaya RJ, Schaffer JV. Anomalías del Desarrollo. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. Cuarta edición. Barcelona: Elsevier; 2018. 1057-1074.
2. Moros Peña M, Labay Matías M, Valle Sánchez F, Valero Adán T, Martín-Calama Valero J, Muñoz Albillos M. Aplasia cutis congénita en un recién nacido: revisión etiopatogénica y actitud diagnóstica. An Esp Pediatr 2000; 52: 453-456
3. Polimón Olbarrieta I, Guerra Tapia A, Segurado Rodríguez A, Del Rio Reyes R, Iglesias Diez L. Aplasia cutánea congénita familiar. Actas Dermosifiliogr 2001;92:461-464



52

“Doctor, estoy cansado
de esperar de pie”

Daniel Blaya Imbernón

Malena Finello

Rodrigo Peñuelas Leal

Altea Esteve Martínez





Anamnesis

Se trata de un varón de 13 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que es remitido a consultas de Dermatología por su Pediatra para revisión de nevus. En concreto le preocupa un nevus de 4 mm que tiene en la espalda desde sus primeros años de vida y que últimamente le ha cambiado; ha perdido algo de color y se estaba abultando. Acudía a consulta con su madre, algo molesta por el retraso de la consulta, ya que había aglomeración en la sala de espera y habían tenido que aguardar su turno casi una hora sin poder sentarse.

Exploración física

A la exploración se corroboró un nevus melanocítico adquirido compuesto con un patrón reticular con una zona pigmentada homogénea central sin características atípicas. Sin embargo, lo que más llamó la atención fueron los miembros inferiores, ya que presentaba una coloración eritematocianótica generalizada que blanqueaba a la digitopresión sobre la que se observaban diversas máculas y manchas anémicas hipopigmentadas dentro de algunas de las cuales había pápulas anaranjadas que el paciente refería como pruriginosas (**Figuras 1 y 2**).

Se reinterrogó al paciente y a su madre sobre esta situación. Refirió que llevaba varios meses con imposibilidad de mantener la bipedestación largo tiempo por la aparición de lesiones pruriginosas evanescentes en las piernas. Además de un tiempo a esta parte también había tenido algún episodio de presíncope con la bipedestación brusca. El paciente fue reevaluado tras 30 minutos en posición decúbiteo con marcada mejoría clínica (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica con hemograma, ANA y complemento que resultó normal. Se solicitó una interconsulta a Cardiología para la valoración de los presíncope, realizando estudio con ecocardiograma y diagnosticando de intolerancia ortostática.

Diagnóstico

Síndrome de BASCULE (*Bier Anemic Spots, Cyanosis with Urticaria-Like Eruption*).

Tratamiento

Se indicó medidas higiénicas posturales y se inició Bilastina 20 mg 1 comprimido al día.

Evolución

Pendiente de visita de seguimiento tras tratamiento.

Comentario¹⁻³

El síndrome BASCULE, caracterizado por manchas anémicas, cianosis y erupción similar a la urticaria, es un trastorno vascular descrito recientemente y que es más frecuente en la población pediátrica. Los síntomas se presentan en extremidades inferiores y ocasionalmente en antebrazos, con sensibilidad, picazón y edema, desencadenados por el aumento de la presión hidrostática, normalmente desencadenada por la bipedestación.



Se teoriza que se trata de un acrosíndrome debido a una disfunción vasomotora que provocaría hipoxia y desgranulación de mastocitos. El diagnóstico es clínico y no son necesarias pruebas complementarias, aunque es importante descartar las asociaciones como el síndrome de taquicardia ortostática postural (POTS) y otras formas de intolerancia ortostática. Aunque carece de tratamiento específico y el cuadro suele mejorar con la edad, se sugieren medidas sintomáticas como ejercicio y evitar el ortatismo prolongado. Además, se ha propuesto el uso de antihistamínicos para manejar la desgranulación mastocitaria con buena respuesta. Presentamos así un nuevo caso de síndrome BASCULE diagnosticado por casualidad en un paciente pediátrico que consultaba por otro motivo.





Figura 1.

Discoloración eritematoviolácea generalizada que desaparece transitoriamente tras la digitopresión.





Figura 2.

Manchas y máculas anémicas de Bier sobre las que aparecen pápulas urticariformes anaranjadas pruriginosas señaladas con flechas.





Figura 3.

Reevaluación tras decúbito
con resolución de la
discoloración y la clínica.



Bibliografía

1. El Nemnom, P., Lauwerys, B., Marot, L., Tennstedt, D., & Dekeuleneer, V. (2020). Bier anemic spots, cyanosis, and urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: Report of two new cases and literature review. *Pediatric dermatology*, 37(5), 864–867.
2. Bessis, D., Devoye, C., Molinari, N., Quéré, I., de La Villéon, G., & Jeziorski, É. (2024). BASCULE syndrome: Additional evidence for the association with autonomic dysfunction. *Pediatric dermatology*, 41(2), 377–378.
3. Cunningham, L., Dvorakova, V., Browne, F., & Irvine, A. D. (2021). High-dose bilastine for the treatment of BASCULE syndrome. *Clinical and experimental dermatology*, 46(2), 357–358.



53

Anillos en llamas

María Castillo Gutiérrez
Teresa López Bernal
Inés Segovia Rodríguez
Beatriz Aranegui Arteaga



Anamnesis

Se trata de un varón de 76 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por lesiones cutáneas en dorso de manos y zona lumbar de 3 semanas de evolución, levemente pruriginosas, no evanescentes. Las lesiones comenzaron como pequeñas pápulas y fueron creciendo de manera centrífuga. No asociaba fiebre ni otros síntomas.

Exploración física

Sobre articulaciones metacarpofalángicas de ambas manos presentaba pápulas y placas de hasta 15 mm, eritematosas, no descamativas, con cierta morfología anular. Asimismo, en zona lumbar se apreciaban dos placas de mayor tamaño (7-8 cm aprox.) de borde palpable y eritematoso y centro más apagado, dispuestas de manera simétrica (**Figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia del borde palpable de la placa en región lumbar izquierda. En la imagen microscópica se describía una epidermis con ligera hiperqueratosis, con presencia en la dermis papilar y reticular superficial de un infiltrado perivascular e intersticial de predominio linfocitario, con ocasionales neutrófilos y numerosos eosinófilos (**Figuras 3 y 4**), así como alguna imagen “en llamarada”. En dermis papilar se acompañaba de edema. La dermis reticular profunda y el tejido celular subcutáneo no mostraron cambios significativos.

Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico.



Tratamiento

Se inició prednisona por vía oral en pauta descendente durante 3 semanas, así como tratamiento tópico con furoato de mometasona en crema.

Evolución

Las lesiones empezaron a mejorar rápidamente tras el inicio del tratamiento. Actualmente, tras 2 meses de la valoración en urgencias, el paciente presenta resolución completa de las lesiones sin reaparición de las mismas.

Comentario^{1,2}

El eritema anular eosinofílico es un trastorno cutáneo poco común de causa desconocida. Se trata de un proceso benigno y limitado a la piel. Fue descrito por primera vez en niños en 1981, aunque no es exclusivo de este grupo de edad. Clínicamente, se manifiesta por la aparición de placas eritematosas que crecen de manera centrífuga, adoptando una disposición anular con un centro claro. Generalmente se localizan en el tronco y las extremidades. Las lesiones suelen ser autolimitadas pero pueden cursar en brotes recurrentes. El estudio histológico revela un infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis, compuesto principalmente por linfocitos y eosinófilos. Los tratamientos suelen incluir corticosteroides tópicos, antihistamínicos y, en casos refractarios, terapias sistémicas como la hidroxiclороquina o la dapsona.





Figura 1.

Placas eritematosas de morfología anular con distribución simétrica en zona lumbar.





Figura 2.

Placa anular de región lumbar izquierda a mayor proximidad.



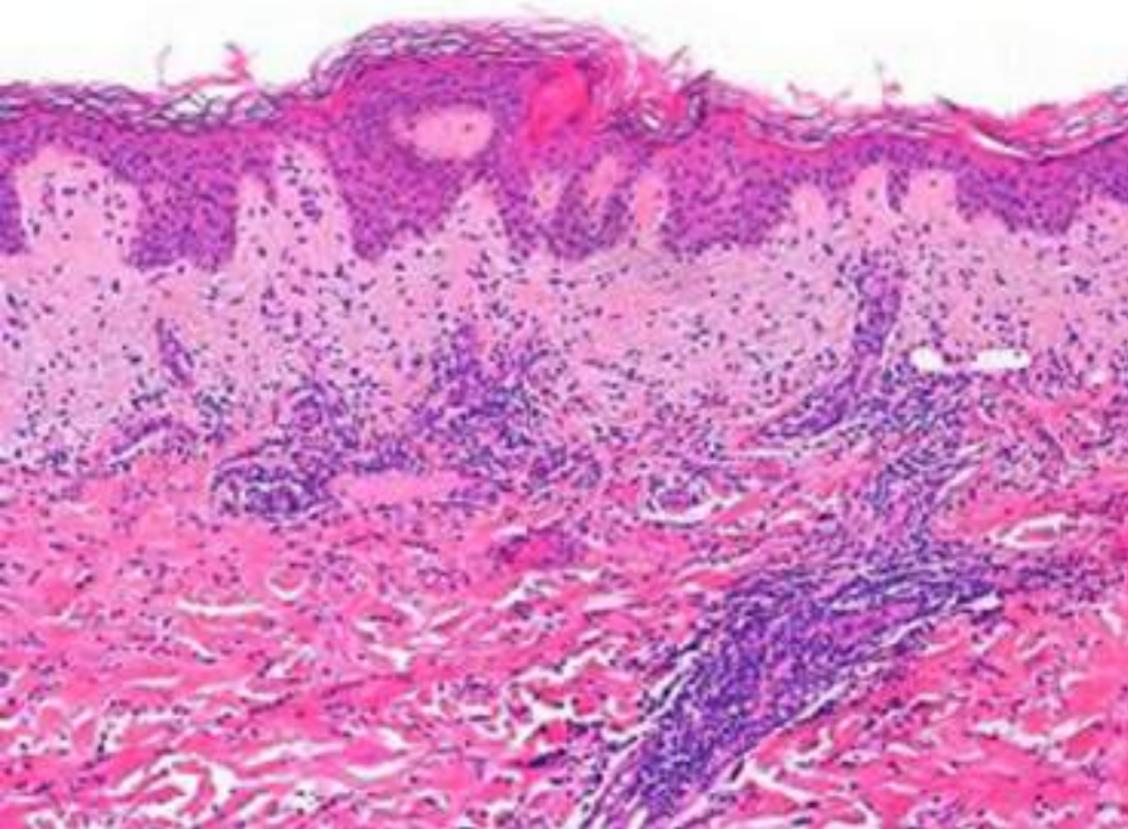


Figura 3.

Infiltrado inflamatorio perivascular con linfocitos y eosinófilos. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$).



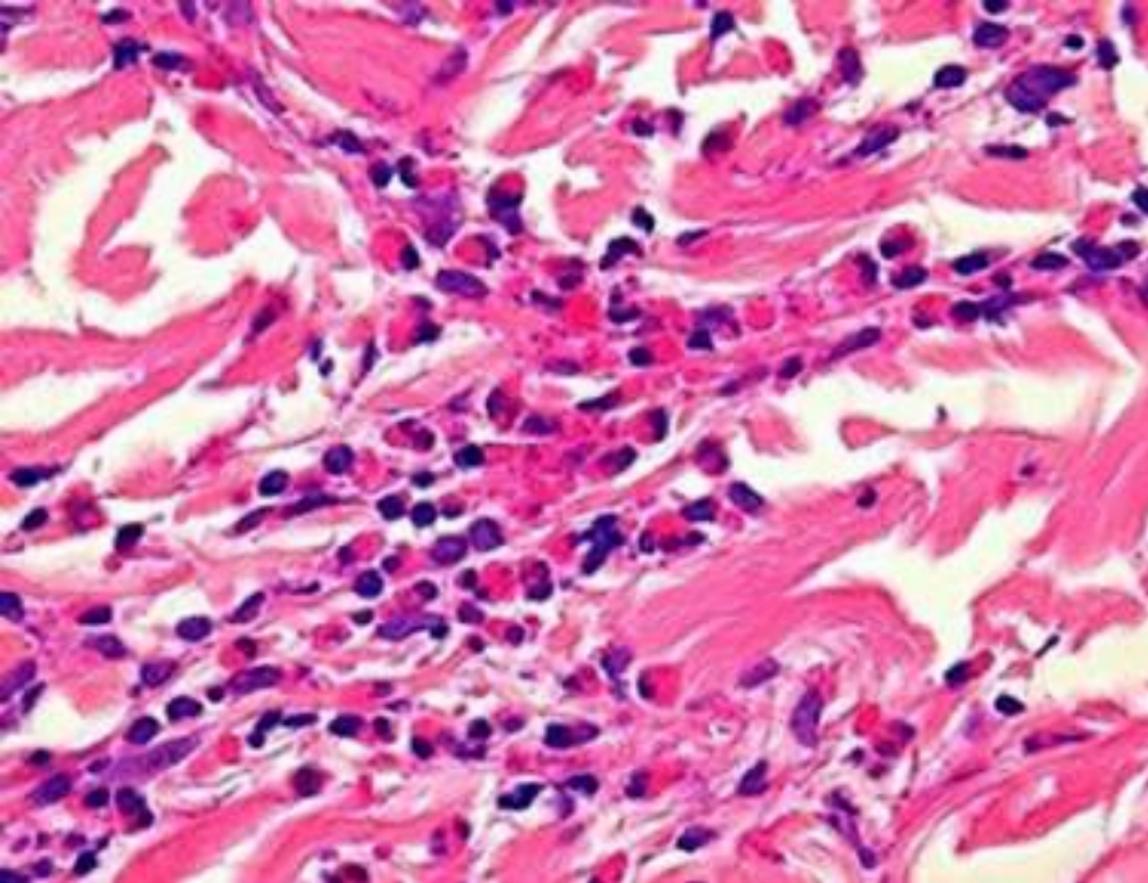


Figura 4.

A mayor aumento, se aprecia la presencia de abundantes eosinófilos en el infiltrado (Hematoxilina-eosina, $\times 630$).



Bibliografía

1. Lobo MA, Gonzalo ES, Jiménez-Reyes J. Eritema anular eosinofílico en un adulto Eosinophilic annular erythema in an adult. *Dermatology Online Journal*. 2017;23(10)
2. Chastagner M, Shourik J, Jachiet M, Battistella M, Lefevre G, Gibier JB, et al. Treatment of eosinophilic annular erythema: retrospective multicenter study and literature review. *Ann Dermatol Venereol*. 2022 Jun;149(2):123-127.



54

Imitando a la gran imitadora

Gloria de la Vega Calvo Moreno

Eduardo López Vera

Ana Serrano Ordóñez

Irene López Riquelme





Anamnesis

Paciente de 57 años, no fumadora, que consulta por lesiones de cuatro meses de evolución localizadas en cara plantar de ambos pies, así como lesión en zona genital. No relata antecedentes personales ni familiares de interés y niega relaciones sexuales de riesgo. Refiere además ausencia de fiebre, sintomatología infecciosa o clínica articular.

Exploración física

A la exploración física, se observan máculas eritematosas y levemente descamativas que generan prurito de moderada intensidad en cara plantar y lateral de ambos pies. Algunas de ellas muestran un aspecto dianiforme, con ligero aclaramiento central (**Figuras 1 y 2**). En la cara dorsal de la lengua encontramos una placa eritemato-blanquecina (**Figura 3**) que puede recordar a la característica lengua depapilada o “en pradera segada” sifilítica. A nivel genital presentaba una placa violácea con centro blanquecino en labio mayor izquierdo (**Figura 4**), que junto con las lesiones plantares y linguales, sugería como primera posibilidad un condiloma lata en contexto de sífilis secundaria.

Exploraciones complementarias

Con los hallazgos clínicos descritos, se plantean como principales diagnósticos diferenciales: sífilis secundaria, liquen plano, psoriasis plantar y eritema multiforme. Procedemos a solicitar analítica incluyendo serología luética (VDRL y TPHA), que resultó negativa. Asimismo, llevamos a cabo un estudio histológico de las lesiones de los pies, que revela una piel con acantosis irregular en “dientes de sierra”, ortoqueratosis, hipergranulosis y un infiltrado linfocitario en banda. No se detectan indicios de *Treponema pallidum* ni células plasmáticas en la muestra.

Diagnóstico

Liquen plano con afectación palmo-plantar, oral y genital simulando sífilis secundaria.

Tratamiento

En primera instancia, se pauta tratamiento tópico con propionato de clobetasol en pomada a diario durante un total de cuatro semanas, así como una fórmula magistral de clobetasol en solución oral. Ante la respuesta incompleta con este régimen se añadió acitretino 20 miligramos al día.

Evolución

La combinación de tratamiento tópico y oral lograron el control de las lesiones en cinco meses, reduciendo en ese momento la dosis de acitretino a 20 miligramos cada 48 horas. Actualmente la paciente se mantiene en remisión completa con dicha pauta.

Comentario¹⁻⁵

El liquen plano (LP) es una enfermedad inflamatoria que afecta a piel y mucosas. Sus variantes palmo-plantar y de mucosas son subtipos poco frecuentes que pueden plantear razonables dudas en el diagnóstico. El LP palmoplantar puede confundirse con sífilis secundaria, psoriasis palmo-plantar, tiña pedis o eccemas, entre otros. El LP oral /genital suele presentarse como un reticulado blanquecino, aunque existen variantes tipo placa, erosivas e incluso hipertróficas.



En este caso, se sospechó inicialmente un secundarismo luético, pues los condilomas planos suelen coexistir con lesiones palmoplantares y manifestaciones orales como la lengua “en pradera segada”, que le confiere un aspecto depapilado, diferente al de nuestra paciente, de apariencia algo hiperqueratósica. Además, la sífilis secundaria, conocida como “la gran imitadora”, puede mostrar un patrón liquenoide en la biopsia, siendo imprescindible descartar la presencia de *Treponema pallidum* en estudio histológico y serológico.





Figura 1.

Máculas eritematosas y levemente descamativas localizadas en cara plantar y lateral de ambos pies. Algunas de ellas muestran un aspecto dianiforme con ligero aclaramiento central.





Figura 2.

Máculas eritematosas y levemente descamativas localizadas en cara plantar y lateral de ambos pies. Algunas de ellas muestran un aspecto dianiforme con ligero aclaramiento central.





Figura 3.

Placa eritemato-blanquecina
en cara dorsal de la lengua.





Figura 4.

Placa violácea con centro blanquecino en labio mayor izquierdo. Quiste de Bartolino en labio mayor derecho.



Bibliografía

1. Sisodia P, Tripathi S, Verma P, Singhai A. Plantar Lichen Planus: An Atypical Presentation at a Young Age. *Cureus*. 2021 Sep 9;13(9):e17851. doi: [10.7759/cureus.17851](https://doi.org/10.7759/cureus.17851). PMID: 34660056; PMCID: PMC8502756.
2. Kim YS, Kim MH, Kim CW, Shin DH, Choi JS, Kim KH. A case of palmoplantar lichen planus mimicking secondary syphilis. *Ann Dermatol*. 2009 Nov;21(4):429-31. doi: [10.5021/ad.2009.21.4.429](https://doi.org/10.5021/ad.2009.21.4.429). Epub 2009 Nov 30. PMID: 20523841; PMCID: PMC2861259.
3. Feily A, Yaghoobi R, Nilforoushzadeh MA. Treatment modalities of palmoplantar lichen planus: a brief review. *Postepy Dermatol Alergol*. 2016 Dec;33(6):411-415. doi: [10.5114/ada.2016.63879](https://doi.org/10.5114/ada.2016.63879). Epub 2016 Dec 2. PMID: 28035216; PMCID: PMC5183779.
4. Martin-Gorgojo A, Bastidas-Pérez G, Bru-Gorraiz FJ. Condyloma Lata: A Useful Sign Pointing to a Diagnosis of Secondary Syphilis. *Actas Dermosifiliogr*. 2023 Feb;114(2):165. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2022.01.047](https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.01.047).
5. Khurana A, Tandon S, Marfatia YS, Madnani N. Genital lichen planus: An underrecognized entity. *Indian J Sex Transm Dis AIDS*. 2019 Jul-Dec;40(2):105-112. doi: [10.4103/ijstd.IJSTD_45_19](https://doi.org/10.4103/ijstd.IJSTD_45_19).



55

Lesión periestomal en paciente con enfermedad de Crohn

Cristina Abaira Meriel

María del Amparo Sánchez López

Inmaculada Bertomeu Genis

Lucía Quintana Castanedo



Anamnesis

Mujer de 55 años derivada a consulta de dermatología de manera urgente por lesión ulcerada a nivel periestomal. La paciente refería ulceración y dolor a nivel del estoma acompañado de sensación distérmica sin fiebre termometrada de 3 días de evolución.

Entre sus antecedentes personales destacaba Enfermedad de Crohn ileocólica y perianal severa de 16 años de evolución, refractaria a tratamiento con infliximab y ustekinumab, por lo que precisó ileostomía definitiva en julio/2022.

Exploración física

A nivel de toda la circunferencia periestomal, la paciente presentaba varias úlceras dolorosas, confluentes, con borde irregular violáceo, discretamente sobreelevado y profundidad variable, mayor en zona inferior (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica completa con hemograma y bioquímica con mínima elevación de los reactantes de fase aguda (PCR y VSG), sin otras alteraciones reseñables. Se tomó cultivo de la úlcera con crecimiento de flora mixta.

Diagnóstico

Pioderma gangrenoso periestomal (PGP).





Tratamiento

Se inició tratamiento sistémico con prednisona oral a 0,5 mg/kg/día y curas diarias con betametasona-gentamicina tópica. Tras 3 semanas se indicó pauta de descenso de corticoterapia oral y cambio de tratamiento tópico por pomada de tacrolimus 0,1% una vez al día.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente con mejoría del dolor desde la primera semana y epitelización progresiva de las úlceras, lo cual permitió un descenso de la corticoterapia sistémica. En la revisión a la quinta semana la paciente presentaba epitelización completa de las lesiones ulcerosas con desarrollo de una zona de granuloma en el margen inferior del estoma (**Figura 2**).

Comentario¹⁻³

PGP es uno de los subtipos más infrecuentes o quizás más infradiagnosticados de PG. Su diagnóstico es fundamentalmente clínico y la biopsia no se recomienda de inicio por el riesgo de patergia. Casi en su totalidad se asocian con enfermedad inflamatoria intestinal y hay que mantener un alto índice de sospecha ante cualquier lesión ulcerosa en torno a un estoma en estos pacientes, con el fin de instaurar un tratamiento precoz y evitar posible iatrogenia que pueda empeorar la evolución del mismo. En este contexto queremos también destacar la utilidad y eficacia de tacrolimus tópico como alternativa al corticoide tópico.



Figura 1.

Imagen clínica de la lesiones cutánea en la primera valoración dermatológica.





Figura 2.

Evolución de las lesiones cutáneas a la quinta semana del inicio del tratamiento, destaca la epitelización completa de las úlceras y la aparición de granuloma periestomal en la zona inferior.



Bibliografía

1. Julve-Herraiz L, Villalba-Ferrer F, García-Coret MJ, García-Costa B. Care and treatment of peristomal gangrenous pyoderma. A study of three cases. Cuidados y tratamiento del pioderma gangrenoso periestomal. A propósito de tres casos. Enferm Clin (Engl Ed). 2021;31(2):120-125. doi:[10.1016/j.enfcli.2020.11.004](https://doi.org/10.1016/j.enfcli.2020.11.004)
2. Kikuchi N, Yamamoto T. Peristomal pyoderma gangrenosum: Report on 11 cases. J Dermatol. 2020;47(8):e282-e283. doi:[10.1111/1346-8138.1539](https://doi.org/10.1111/1346-8138.1539)
3. Turrión-Merino L, Hermosa-Zarza E, Miguel L, Muñoz-Zato E. A Case Series of 4 Patients With Peristomal Pyoderma Gangrenosum: Review of Risk Factors and Treatment Response. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(3):e13-e17. doi:[10.1016/j.ad.2015.04.022](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.04.022)



56

Nuevos hallazgos clínicos en el síndrome de microduplicación 22q11.2: descripción de un caso

Irene Albert Cobo
Nalia Domínguez Lirón
Verónica Sánchez García
Laura Berbegal de Gracia





Anamnesis

Paciente mujer de 3 años remitida a la consulta de Dermatología Pediátrica para estudio de edema de manos que presentaba desde hacía meses en aumento con el crecimiento de la paciente. Destacaba como antecedente familiar importante, padre fallecido de manera súbita por causa desconocida. Sin antecedentes obstétricos ni maternofetales relevantes. Desde el punto de vista cardiológico, presentaba desde el nacimiento una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* amplia, con sobrecarga de cavidades derechas y ligera estenosis pulmonar con hiperflujo.

Exploración física

Presentaba aumento de partes blandas de ambas manos con dedos cortos y afilados acompañadas de lesiones poiquilodérmicas junto con eritema periungueal (**Figura 1**). Dichas lesiones también las presentaba en ambas zonas malares. A la inspección fenotípica destacaban rasgos dismórficos con frente amplia, hipertelorismo ocular, fisuras palpebrales antimongoloides, raíz nasal ancha y pelo fosco (**Figura 2**).

Exploraciones complementarias

Para descartar procesos vasculares y/o cardiológicos en relación con el edema de manos solicitó una ecografía doppler de miembros superiores y una radiografía de manos que fueron normales y no mostraron cambios significativos. Teniendo en cuenta las lesiones poiquilodérmicas se realizó un amplio diagnóstico diferencial en el que se incluyeron procesos autoinmunes, en cuyo caso el panel analítico de autoinmunidad y los demás parámetros resultaron normales;

así como un estudio genético mediante secuenciación del exoma para descartar síndromes que pudieran tener relación con la clínica de la paciente como algunas rasopatías (síndrome de Noonan) o el síndrome de Rothmun-Thomson. En este sentido se encontró una microduplicación en la región cromosómica 22q11.2 distal.

Diagnóstico

Síndrome de microduplicación 22q11.2.

Tratamiento

La paciente estaba en seguimiento por Cardiología como consecuencia de la anomalía cardiaca y se encuentra pendiente de completar el tratamiento. Sin embargo, puesto que se descartó que hubiese un componente de edema en las manos, se interpretó como un proceso a expensas del aumento de partes blandas que no requirió tratamiento adicional.

Evolución

Durante el seguimiento realizado en la consulta de Dermatología pediátrica no se observaron nuevas lesiones asociadas, tampoco progresaron las lesiones poiquilodérmicas en las mejillas ni en el dorso de las manos. Se ha completado un evaluación exhaustiva del crecimiento, neurodesarrollo y deglución normales Nos encontramos pendientes del estudio genético en la madre.



Comentario¹⁻⁴

Las mutaciones en la región cromosómica 22q11.2, especialmente las deleciones y duplicaciones, comprenden diversos trastornos congénitos con similitudes fenotípicas, siendo la más conocida la deleción 22q11.2 o síndrome de DiGeorge/Velocardiofacial. El síndrome de microduplicación 22q11.2, a menudo, pasa desapercibido dada su apariencia fenotípica similar, aunque más variable, leve y menos característica. Presenta una herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta, variabilidad familiar y un amplio espectro fenotípico no del todo definido. Pueden presentar alteraciones del neurodesarrollo, conductuales y anomalías cardíacas lo que marca el pronóstico y tratamiento. Se han descrito manifestaciones dermatológicas asociadas como pigmentación cutánea irregular con áreas de hipopigmentación, alteración de la forma y color de uñas y cabello tosco. Presentamos un caso con manifestaciones dermatológicas como poiquilodermia y tumefacción de manos ampliando su espectro fenotípico.





Figura 1.

Aumento de partes blandas de ambas manos con dedos cortos y afilados acompañadas de lesiones poiquilodérmicas junto con eritema periungueal.





Figura 2.

Rasgos dismórficos con frente amplia, hipertelorismo ocular, fisuras palpebrales antimongoloides, raíz nasal ancha y pelo fosco



Bibliografía

1. Oyetunji A, Butler MG. 22q11.2 Microduplications: Two Clinical Reports Compared with Similar Cases from the Literature. *J Pediatr Genet.* 2020 Sep;9(3):211-220. doi: [10.1055/s-0039-1700980](https://doi.org/10.1055/s-0039-1700980). Epub 2020 Jan 10. PMID: 32714625; PMCID: PMC7375851.
2. Pinchefskey E, Laneuville L, Srour M. Distal 22q11.2 Microduplication: Case Report and Review of the Literature. *Child Neurol Open.* 2017 Nov 1;4:2329048X17737651. doi: [10.1177/2329048X17737651](https://doi.org/10.1177/2329048X17737651). PMID: 29147671; PMCID: PMC5673001.
3. Vaz SO, Pires R, Pires LM, Carreira IM, Anjos R, Maciel P, Mota-Vieira L. A unique phenotype in a patient with a rare triplication of the 22q11.2 region and new clinical insights of the 22q11.2 microduplication syndrome: a report of two cases. *BMC Pediatr.* 2015 Aug 22;15:95. doi:[10.1186/s12887-015-0417-5](https://doi.org/10.1186/s12887-015-0417-5). PMID: 26297018; PMCID: PMC4546098.
4. Bartik LE, Hughes SS, Tracy M, Feldt MM, Zhang L, Arganbright J, Kaye A. 22q11.2 duplications: Expanding the clinical presentation. *Am J Med Genet A.* 2022 Mar;188(3):779-787. doi: [10.1002/ajmg.a.62577](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.62577). Epub 2021 Nov 29. PMID: 34845825.



57

Pápulas asintomáticas de distribución blaschkoide en una mujer de 24 años

Paula Rodríguez Jiménez
Clara Miguel Miguel
Isabel Ibarrola Hermoso de Mendoza
Maialen Azcona Rodríguez



Anamnesis

Mujer de 24 años sin antecedentes personales ni familiares de interés, que niega inicio de fármacos recientemente ni medicación de manera habitual. Actualmente en período de lactancia materna.

Remitida a Dermatología por lesiones cutáneas asintomáticas localizadas en antebrazo derecho, axila derecha y línea alba, desde la infancia, que han ido aumentando en tamaño paulatinamente con el paso de los años.

Exploración física

Se observan pápulas y placas de color marrón, con borde queratósico sobreelevado bien delimitado; de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko en brazo derecho, axila derecha y línea alba en paciente de fototipo IV (**Figuras 1 y 2**).

En dermatoscopia, se visualiza lesión eritematomarronácea sin estructuras claramente definidas con borde anular hiperqueratósico. Se puede observar el signo del “doble riel” (**Figura 3**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de una de las pápulas del brazo derecho y al estudio histopatológico se observa una invaginación de la epidermis conteniendo queratina, de la que emerge una columna paraqueratósica. La epidermis subyacente exhibe una distorsión de la arquitectura con infiltrados inflamatorios perivasculares superficiales y abundantes depósitos de pigmento melánico en dermis adyacente (**Figura 4**).



Diagnóstico

Tras la correlación clínico-histopatológica de las lesiones de la paciente se diagnostica de Poroqueratosis lineal.

Tratamiento

Se proponen distintas opciones terapéuticas y teniendo en cuenta que la paciente está con lactancia materna y la dificultad de tratamiento, se decide de manera conjunta iniciar tratamiento con calcipotriol tópico. Asimismo, se recomienda fotoprotección estricta.

Evolución

Tras el inicio del tratamiento, la paciente está pendiente de reevaluación de la respuesta clínica tras 6 meses. Asimismo, para la revisión habrá finalizado con la lactancia materna, lo que nos permitiría optar por otras opciones terapéuticas en caso de refractariedad a análogos de vitamina D3.

Comentario¹⁻³

La poroqueratosis lineal, es una variante infrecuente de poroqueratosis, de ligero predominio femenino. La incidencia de esta patología es esporádica, sin un patrón de herencia establecido, nuestra paciente no presentaba antecedentes familiares.



Se caracteriza por la aparición, generalmente en la infancia, de pápulas y placas hiperqueratósicas agrupadas linealmente siguiendo las líneas de Blaschko, como sucedió en nuestro caso.

El diagnóstico de confirmación viene dado por el hallazgo de la laminilla cornoide, cuya presencia permite correlacionar los hallazgos clínicos y patológicos.

Su importancia radica en la posibilidad de degeneración maligna de las lesiones a carcinoma espinocelular, carcinoma basocelular y enfermedad de Bowen, siendo este riesgo bajo y pudiéndose prevenir con fotoprotección estricta.

Se han descrito diversas opciones terapéuticas: 5-fluoracilo tópico, ácido salicílico, ácido retinoico, calcipotriol, imiquimod, crioterapia, dermoabrasión y láser CO2. No obstante, ninguna de estas modalidades ha demostrado una alta tasa de resultados.





Figura 1.

Pápulas y placas de color marrón, con borde queratósico sobreelevado bien delimitado; de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko en antebrazo derecho.





Figura 2.

Pápulas y placas de color marrón, con borde queratósico sobreelevado bien delimitado; de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko en línea alba.





Figura 3.

Lesión eritematomarronácea sin estructuras claramente definidas con borde anular hiperqueratósico. Se puede observar el signo del “doble riel”.



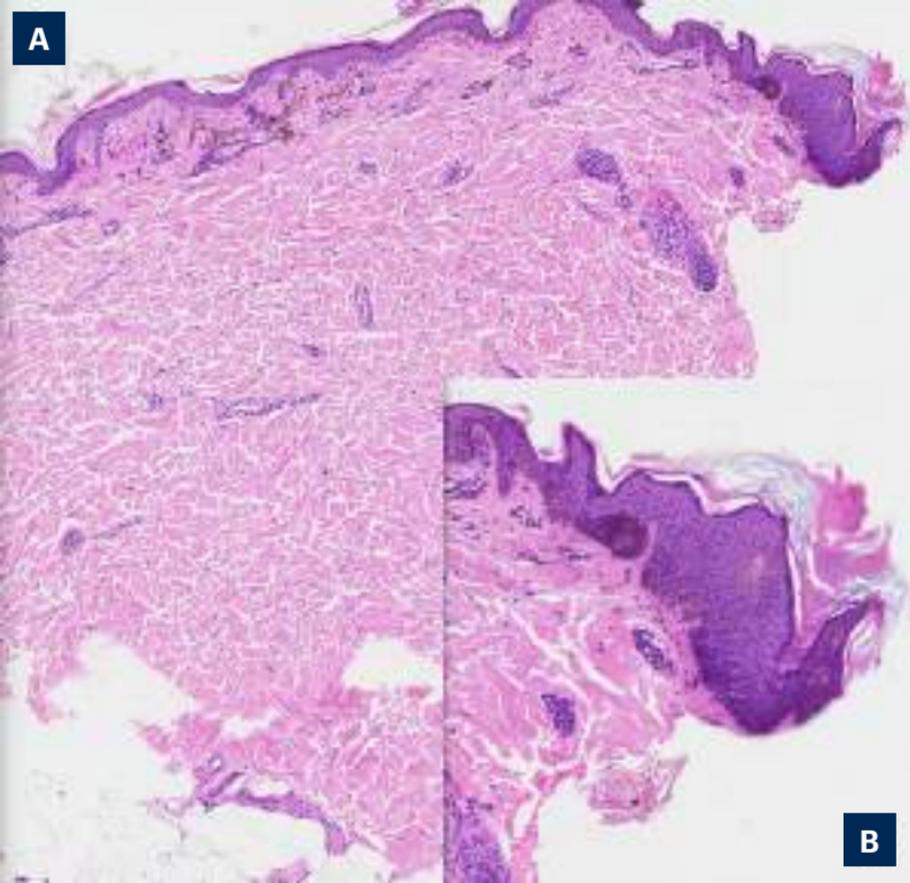


Figura 4.

Biopsia-punch.

A) Hematoxilina-Eosina (x2). La epidermis subyacente exhibe una distorsión de la arquitectura con infiltrados inflamatorios perivasculares superficiales y abundantes depósitos de pigmento melánico en dermis adyacente.

B) Hematoxilina-Eosina (x10). Ampliación sobre epidermis, donde se objetiva la laminilla corneide.



Bibliografía

1. Vargas-Mora P, Morgado-Carrasco D, Fustà-Novell X. Porokeratosis: A Review of Its Pathophysiology, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020 Sep;111(7):545-560. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2020.03.005](https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.03.005). Epub 2020 May 13. PMID: 32401728.
2. Guerra-Tapia A. Poroqueratosis lineal de Freund, por J. Peyri, C. Herrero y J. Piñol [Linear porokeratosis, by J. Peyri, C. Herrero and J. Piñol]. *Actas Dermosifiliogr*. 2009 Jul-Aug;100(6):456-8. Spanish. PMID: 19709549.
3. Kanitakis J. Porokeratoses: an update of clinical, aetiopathogenic and therapeutic features. *Eur J Dermatol*. 2014 Sep-Oct;24(5):533-44. doi: [10.1684/ejd.2014.2402](https://doi.org/10.1684/ejd.2014.2402). PMID: 25115203.



58

Nódulos occipitales en paciente con distrofia miotónica de Steinert

María Córdoba García-Rayo

Daniel Vírseda González

Luis Ángel Zamarro Díaz

Cristina Ciudad Blanco



Anamnesis

Mujer de 41 años, con antecedentes personales de distrofia miotónica de Steinert, que consultó por lesiones cutáneas en la región occipital que le ocasionaban molestias locales y que habían aparecido de forma progresiva desde hacía años. No refería lesiones similares en otras localizaciones. La paciente comentaba que su hermana tenía lesiones cutáneas en el cuero cabelludo.

Exploración física

Se objetivaron múltiples nódulos de superficie eritematosa y de consistencia firme y elástica, algunos de hasta 2 cm, localizados en las regiones occipital del cuero cabelludo y retroauricular (**Figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía de piel y partes blandas, que mostró un nódulo hipoecoico, bien definido, localizado en la dermis, con presencia de focos ecogénicos en el interior (que corresponden a calcificaciones) y sombra acústica posterior (**Figura 2**).

Diagnóstico

El diagnóstico de presunción, que posteriormente se confirmó tras la extirpación quirúrgica, fue de pilomatricomas múltiples.



Tratamiento

Se realizó extirpación quirúrgica de algunas de las lesiones, pues ocasionaban molestias locales a la paciente.

Evolución

La paciente no presentó complicaciones inmediatas ni tardías relacionadas con la intervención quirúrgica y no han aparecido nuevas lesiones.

Comentario¹⁻³

El pilomatricoma es un tumor anexial benigno que suele presentarse como un nódulo en la cabeza y el cuello de personas jóvenes. Cuando aparecen lesiones múltiples, debemos sospechar la asociación con algunos síndromes. Se ha descrito la asociación entre la enfermedad de Steinert y los pilomatricomas múltiples, siendo las neoplasias cutáneas más frecuentes en esta enfermedad. Suelen aparecer en la edad adulta como nódulos en el cuero cabelludo. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos e histológicos. La ecografía aporta datos sugestivos. Se observan como lesiones hipoecoicas, de contenido heterogéneo, que incluyen zonas anecoicas, correspondientes a áreas quísticas y calcificaciones en forma de imágenes hiperecoicas. Histológicamente, presenta células basaloides y células eosinófilas en sombra (o fantasma) que carecen de núcleo (**Figura 3**). La calcificación es un hallazgo frecuente. En cuanto al tratamiento, pueden extirparse si ocasionan síntomas, pero las recidivas son frecuentes.





Figura 1.

Imagen clínica de las lesiones: nódulos de superficie eritematosa y consistencia firme en la región occipital del cuero cabelludo.



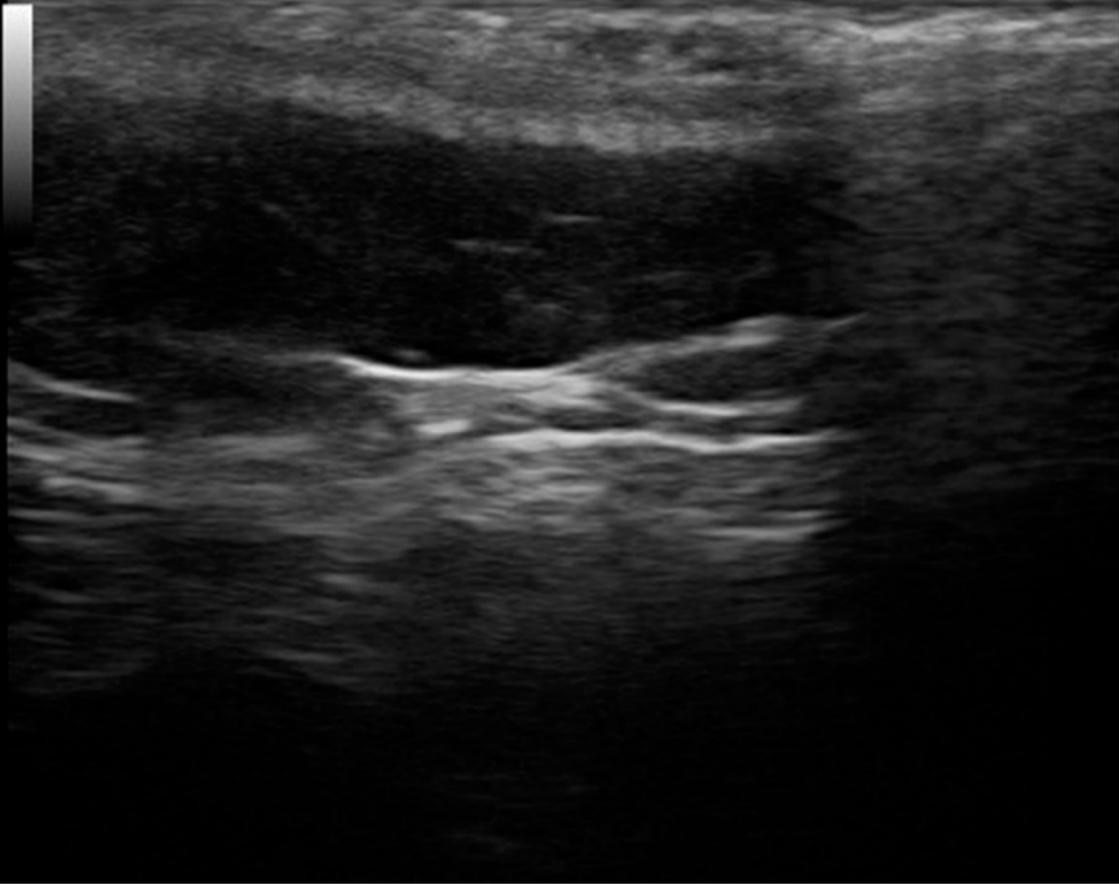


Figura 2.

Imagen ecográfica que muestra un nódulo hipoeoico bien delimitado en la dermis profunda con focos hiperecogénicos en su interior (calcificaciones), borde hipoeoico y sombra posterior.



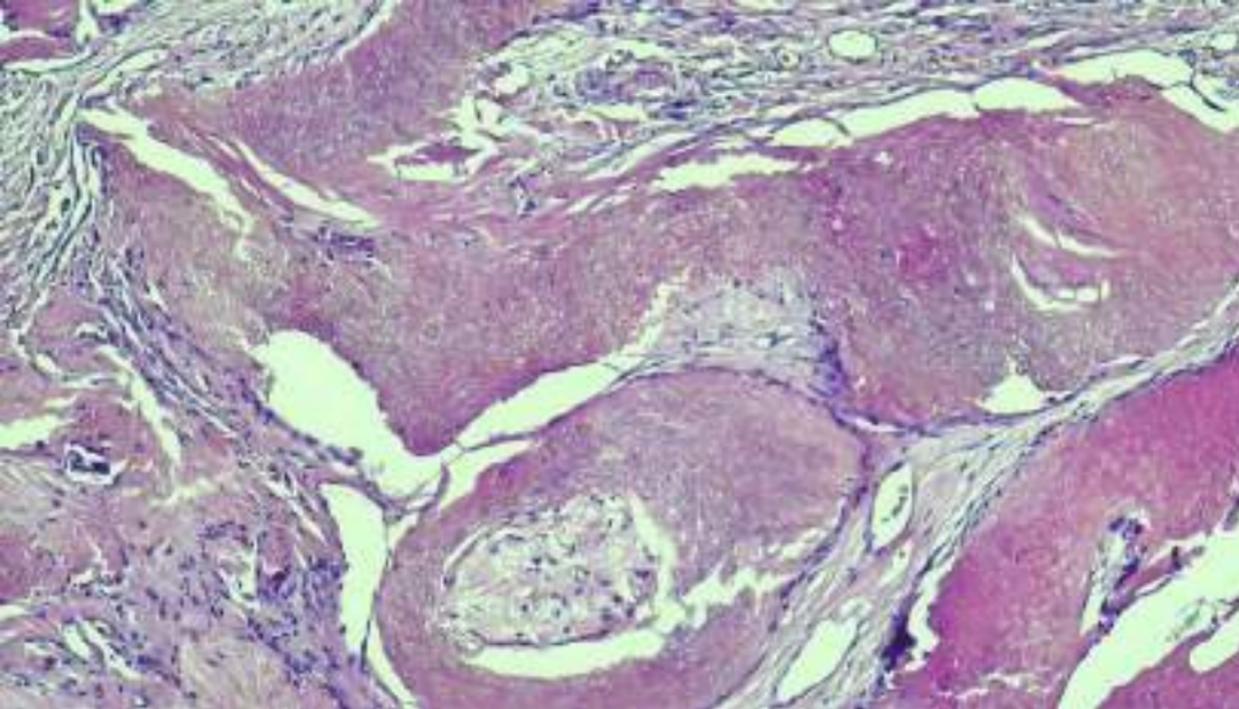


Figura 3.

Histología (hematoxilina-eosina) que revela la presencia de células fantasma o sombra eosinófilas.



Bibliografía

1. Kong HE, Pollack BP. Cutaneous findings in myotonic dystrophy. *JAAD Int.* 2022 Feb 22;7:7-12. doi: [10.1016/j.jdin.2021.09.008](https://doi.org/10.1016/j.jdin.2021.09.008).
2. Mesa-Álvarez L et al. Multiple Pilomatricomas: A Retrospective Study and Literature Review. *Am J Dermatopathol.* 2019;41:293-295. doi: [10.1097/DAD.0000000000001296](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000001296).
3. Garioni E et al. Pilomatricoma: Sonographic features. *J Ultrasound.* 2008;11:76-8. doi: [10.1016/j.jus.2008.03.001](https://doi.org/10.1016/j.jus.2008.03.001).



59

Exantema con afectación palmo-plantar, una entidad que no siempre se tiene en cuenta

José González Fernández
Paula Soto Revuelta
Alejandro Tomás Esteban Escudero
Victoria Lezcano Biosca



Anamnesis

Paciente mujer de 57 años sin antecedentes personales de interés que acude a urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas de 3 meses de evolución en extremidades, incluyendo palmas y plantas.

Refiere exacerbación de los síntomas con el calor. Ha usado mometasona y clotrimazol crema sin observar mejoría.

Niega familiares en casa con lesiones similares, sin embargo, su hermana está diagnosticada de liquen plano.

No lo relaciona con infecciones recientes ni con la introducción de nuevos medicamentos.

Exploración física

Pápulas eritemato-violáceas bien definidas con descamación en cara dorsal de manos y pies, así como en codos y región pretibial (**Figura 1**). Algunas de las lesiones confluyen formando placas. Asimismo, en algunas de las lesiones se observa en la superficie finas líneas blancas, compatibles con estrías de Wickham.

En palmas de las manos presenta placas gruesas hiperqueratósicas bien delimitadas (**Figura 2**). Lesiones similares en planta de los pies, además, en la cara lateral de ambos pies se observa un borde más elevado y eritematoso (**Figuras 3 y 4**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones de las manos donde destacan cambios de acantosis epidérmica con hipergranulosis e hiperqueratosis ortoqueratósica, así como infiltrado inflamatorio en banda de patrón liquenoide.



Por otro lado, se obtuvo un raspado del borde una de las lesiones de los pies para descartar infección por dermatofitos. El cultivo y la visión directa fue negativa.

Finalmente, se hizo un análisis de sangre con bioquímica y hemograma sin alteraciones, serologías para virus hepatotropos, lúes y VIH negativas.

Diagnóstico

Liquen ruber plano.

Tratamiento

Se inició tratamiento con una pauta descendente de prednisona oral más la aplicación dos veces al día de clobetasol tópico.

Evolución

El prurito mejoró tras el inicio de los corticoides sistémicos y tópicos. Al mes de tratamiento, la paciente no había sufrido la aparición de nuevas lesiones y las que tenía previamente se encontraban más planas, con coloración parduzca, de aspecto residual. La paciente sigue en seguimiento en las consultas de Dermatología.



Comentario

Las localizaciones típicas del liquen plano son bien conocidas, las superficies de flexión de muñecas y antebrazos, cara anterior de piernas y cara dorsal de pies y manos. Las palmas y plantas no se suelen incluir dentro de estas localizaciones, no obstante, en una revisión reciente se encontró que afectaba en torno al 25% de los pacientes¹. Es importante conocer este dato, pues la afectación palmo-plantar puede llevarnos a error. No obstante, en la mayoría de las ocasiones, la afectación palmo-plantar se acompaña de lesiones típicas de liquen plano, lo que facilita su diagnóstico.

Además, en nuestro caso, nos ayuda los antecedentes familiares. Aunque hay pocos casos publicados de liquen plano familiar, se cree que es más frecuente de lo que realmente creemos^{2,3}.





Figura 1.

Pápulas eritemato-violáceas descamativas, bien delimitadas, poligonales distribuidas por región pretibial de ambos miembros.





Figura 2.

Placas eritemato-violáceas hiperqueratósicas, engrosadas con bordes bien delimitados y más eritematosos en palmas de las manos.





Figura 3.

Placa eritemato-violácea hiperqueratósica con borde más sobreelevado y eritematoso en planta y caras laterales del pie derecho.





Figura 4.

Placa eritemato-violácea hiperqueratósica con borde más sobreelevado y eritematoso en planta y caras laterales del pie izquierdo.



Bibliografía

1. Sánchez-Pérez J, Rios Buceta L, Fraga J, García-Díez A. Lichen planus with lesions on the palms and/or soles: prevalence and clinicopathological study of 36 patients. Br J Dermatol. 2000 Feb;142(2):310-4. doi: [10.1046/j.1365-2133.2000.03303.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03303.x). PMID: 10730766.
2. Copeman PW, Tan RS, Timlin D, Samman PD. Familial lichen planus. Another disease or a distinct people? Br J Dermatol. 1978 May;98(5):573-7. doi: [10.1111/j.1365-2133.1978.tb01945.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1978.tb01945.x). PMID: 656330.
3. Katzenelson V, Lotem M, Sandbank M. Familial lichen planus. Dermatologica. 1990;180(3):166-8. doi: [10.1159/000248021](https://doi.org/10.1159/000248021). PMID: 2187721.



60

Enfermedades autoinmunes en la consulta monográfica de psoriasis

Irene Sánchez Gutiérrez
Cristian Fernando Caballero Linares
Lourdes Fajardo Lucena
Mercedes Hospital Gil





Anamnesis

Varón de 48 años con los antecedentes relevantes de tabaquismo y psoriasis en placas en tratamiento con guselkumab. Acude a la revisión de su psoriasis seis meses tras el inicio de guselkumab, refiriendo buen control de la misma. Sin embargo, desde hace un mes presenta múltiples episodios de coloración azul-violácea y dolor asociado al frío en el segundo, tercer y cuarto dedos de la mano derecha, así como en el quinto dedo de la mano izquierda. También refiere dificultad para cerrar las manos por la mañana. No refiere otra clínica sistémica a la anamnesis por aparatos. No ha realizado cambios recientes en su medicación, ni ha aplicado ningún tratamiento para la nueva sintomatología.

Exploración física

A la exploración física destacan úlceras incipientes acrales, dactilitis en todos los dedos de ambas manos (o “dedos en salchicha”) y un tenue afilamiento de los dedos (**Figuras 1-3**). No se observan lesiones cutáneas a otros niveles. No presenta placas de psoriasis, teniendo un PASI 0, BSA 0, IGA 0.

Exploraciones complementarias

Se realiza una capilaroscopia urgente por parte de Reumatología objetivando un patrón compatible con un patrón esclerodermiforme precoz. No se objetivan alteraciones en la radiografía de manos ni en la radiografía de tórax. Se obtiene un análisis sanguíneo sin objetivar alteraciones en el hemograma, en la bioquímica ni en la coagulación. El factor reumatoide, las crioglobulinas, y el complemento son normales. Destaca una leve elevación de la velocidad

de sedimentación glomerular (23 mm) y la positividad de los anticuerpos antinucleares AC-5 (patrón anular grueso) positivos a títulos $>1/160$ y de los anticuerpos anti-topoisomerasa I (anti-Scl70) a títulos > 600 . El resto de autoanticuerpos estudiados son negativos (antifosfolípidos, anti-Jo1, anti-SS-B/La, anti-RNP, anti-Sm).

Diagnóstico

Siguiendo los criterios de clasificación de SSc ACR EULAR 2013 el paciente es diagnosticado de esclerosis sistémica por la presencia de dedos en salchicha (2 puntos), úlceras digitales (2 puntos), alteraciones capilaroscópicas (2 puntos), fenómeno de Raynaud (2 puntos), positividad anticuerpos anti-topoisomerasa I (3 puntos).

Tratamiento

Dada la eventual gravedad de esta enfermedad se convence al paciente para que cese el hábito tabáquico. También se inicia ácido acetilsalicílico a dosis de 100 mg diarios, amlodipino, enalapril y nitroglicerina en pomada de forma tópica en las úlceras acrales. Igualmente se ingresa al paciente para administrar iloprost intravenoso en bolos durante 3 días. Se mantiene el tratamiento con guselkumab sin cambios.

Evolución

El paciente es ingresado para completar el estudio de la esclerosis sistémica. Se realiza un angio-TAC de miembros superiores para descartar patología vascular en paciente fumador (sospechando una tromboangiítis obliterante o enfermedad de Buerger). Así mismo se realizan unas pruebas funcionales respiratorias sin alteraciones, un TAC de alta



resolución sin hallazgos significativos, una ecocardiografía transtorácica que objetiva una hipertrofia del ventrículo izquierdo sin datos de hipertensión pulmonar y una manometría esofágica normal. En el ingreso se inicia metotrexato a dosis de 10 mg diarios y prednisona 2.5 mg diarios. En los siguientes controles el paciente se mantiene estable, sin aparición de nueva clínica y sin hallazgos en las pruebas de imagen de control. Sin embargo, unos meses tras el diagnóstico se decide suspender guselkumab por la relación temporal con el inicio del cuadro actual. Unos meses tras la suspensión el paciente presenta empeoramiento cutáneo con aparición de algunas placas de psoriasis, controladas con tratamiento tópico. Finalmente se cambia metotrexato por tofacitinib como tratamiento de la esclerosis sistémica.

Comentario¹⁻³

Se presenta un caso de asociación de psoriasis con esclerosis sistémica. La esclerosis sistémica es una enfermedad rara del tejido conectivo de causa desconocida. La psoriasis es una enfermedad crónica inflamatoria más prevalente caracterizada por la proliferación de los queratinocitos y la inflamación sistémica. La coexistencia de ambas se ha descrito en algunos casos aislados o series de casos pequeñas en la literatura. Harriston et al. en 2000 estudian una cohorte de 57 pacientes con esclerosis sistémica y encuentran que un 5.3% presentan de forma concomitante una psoriasis. Algunos autores sugieren que ambas entidades pueden compartir una base genética e inmunológica común, habiéndose asociado el alelo HLA DRw52 con ambas. Respecto al tratamiento, y dada la potencial gravedad de la esclerosis sistémica, prima tratar esta primera. A nivel sistémico la esclerosis sistémica puede afectar a nivel renal y a nivel cardiopulmonar desencadenando una hipertensión pulmonar, que es la principal causa de muerte de estos pacientes. Es por todo ello, que un diagnóstico precoz, un tratamiento temprano y una monitorización estrecha son claves.





Figura 1.

“Puffy fingers” o dedos “en salchicha”.





Figura 2.

Úlceras incipientes acrales en pulpejo de dedos de ambas manos.





Figura 3.

Úlceras incipientes acrales en pulpejo de dedos de ambas manos.



Bibliografía

1. Cuesta-Montero L, Belinchón I. Connective tissue diseases and psoriasis. *Actas Dermosifiliogr.* 2011;102(7):487-97.
2. Harrison B, Herrick A, Griffiths C. Psoriasis and diffuse systemic sclerosis: a report of three patients. *Rheumatology (Oxford).* 2000;39(2):213-5.
3. Xie Y, Hua X, Tan H, Rao L, Zhou P. Case of systemic sclerosis overlapping with psoriasis. *Int J Rheum Dis.* 2023 ;26(6):1134-6.



61

Fenómeno de Koebner en psoriasis tras tatuaje

Ana Martínez-Lauwers Dolz
Cristina Sobrino García-Yanes
Cristina Carrión García
Alberto Romero Maté



Anamnesis

Acude a Urgencias de Dermatología un varón de 43 años con antecedentes personales de psoriasis cutánea de más de 10 años de evolución, junto con artropatía psoriásica con afectación periférica HLA B27 negativo; en tratamiento con Tofacitinib hasta la semana previa y Metotrexato, así como calcipotriol/betametasona en espuma de forma intermitente. Solicita valoración por empeoramiento de las lesiones cutáneas y aumento de artralgiás cervicales y de pies y manos.

Exploración física

A la exploración física, presenta placas eritematodescamativas de gran tamaño en superficie extensora de codos y rodillas. En palmas y plantas de manos, placas circulares eritematosas con escamas gruesas, parcialmente infiltradas, con intensa inflamación de todos los dedos, especialmente en el primer dedo de ambas manos. No se observan pústulas. Presenta lesiones similares en las plantas de los pies. Además, el tatuaje de la espalda superior (realizado 20 días antes), presenta una afectación similar en forma de gran placa eritematodescamativa (**Figuras 1-3**).

Exploraciones complementarias

Se solicitaron analítica sanguínea con bioquímica, hemograma y coagulación, así como radiografía de las articulaciones afectas.

Diagnóstico

Brote de psoriasis y artritis psoriásica.



Tratamiento

Ante la gran afectación sistémica, se decide iniciar prednisona oral en pauta descendiente, y se inicia en ese mismo día tratamiento con Guselkumab (anti IL-23).

Evolución

El paciente presentó una gran mejoría de las lesiones cutáneas en pocos días y parcial de las artralgias una semana más tarde (Figura 4).

Comentario¹⁻⁴

El fenómeno de Koebner consiste en la aparición de nuevas lesiones, clínica e histológicamente idénticas a la enfermedad cutánea de base del paciente, que se desarrollan secundarias a traumatismos en piel previamente no afectada. Fue descrito por primera vez en 1876 por Heinrich Koebner, en relación con la psoriasis, aunque también se puede apreciar en otras entidades como el vitiligo o liquen plano. El fenómeno de Koebner puede afectar desde un cuarto hasta un tercio de los pacientes con psoriasis, y por tanto se puede observar en aquellos pacientes que se realizan tatuajes con distintas tasas de incidencia e intensidad. Presentamos un nuevo caso de psoriasis cutánea con un llamativo fenómeno de Koebner tras realización de tatuaje, y gran mejoría con el inicio de un nuevo tratamiento sistémico, junto con corticoesteroides.





Figura 1.

Fenómeno de Koebner tras tatuaje.





Figura 2.

Afectación palmar de psoriasis.





Figura 3.

Afectación de cara extensora de antebrazo.





Figura 4.

Evolución a los 5 días del inicio del tratamiento.



Bibliografía

1. SanchezDP, SonthaliaS. KoebnerPhenomenon. 2021 Nov 21. In: StatPearls[Internet]. TreasureIsland (FL): StatPearlsPublishing; 2022 Jan-. PMID: 31971748
2. Islam, P.S., Chang, C., Selmi, C. et al. Medical Complications of Tattoos: A Comprehensive Review. *Clinic Rev Allerg Immunol* 50, 273–286 (2016). <https://doi.org/10.1007/s12016-016-8532-0>
3. Serup J, Carlsen KH, Sepehri M. Tattoo complaints and complications: diagnosis and clinical spectrum. *Curr Probl Dermatol.* 2015;48:48-60. doi: [10.1159/000369645](https://doi.org/10.1159/000369645). Epub 2015 Mar 26. PMID: 25833625.
4. Ritchlin CT, Kavanaugh A, Gladman DD, Mease PJ, Helliwell P, Boehncke WH, de Vlam K, Fiorentino D, Fitzgerald O, Gottlieb AB, McHugh NJ, Nash P, Qureshi AA, Soriano ER, Taylor WJ; Group for Research and Assessment of Psoriasis and Psoriatic Arthritis (GRAPPA). Treatment recommendations for psoriatic arthritis. *Ann Rheum Dis.* 2009 Sep;68(9):1387-94. doi: [10.1136/ard.2008.094946](https://doi.org/10.1136/ard.2008.094946). Epub 2008 Oct 24. PMID: 18952643; PMCID: PMC2719080.



62

Toxicidad cutánea por metotrexato durante tratamiento de psoriasis

Pedro Martínez Arredondo
Juan Manuel Morón Ocaña
Julia Clavijo Herrera
Amalia Pérez Gil





Anamnesis

Varón de 70 años con psoriasis en placas de 10 años de evolución bien controlado con tratamiento tópico que ingresa por eritrodermia psoriásica por lo que se decide inicio de tratamiento con metotrexato a dosis de 12,5 mg semanales. Entre sus antecedentes personales destacan hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía hipertensiva, fibrilación auricular anticoagulada y espondiloartrosis. Dos meses después acude por cuadro de lesiones erosivas en glande refractarias a múltiples tratamientos (antibióticos, antifúngicos, corticoides tópicos y corticoides orales) y placas eritematosas ulceradas y dolorosas de diferentes tamaños en muslos y espalda.

Exploración física

Placas eritematovioláceas de morfología anular y aspecto livedoide con ulceración central, distribuidas sobre lesiones psoriásicas residuales y localizadas en zona medial de ambos muslos (**Figuras 1 y 2**) y en flanco derecho (**Figura 3**). Además, placa ulcerada que ocupa la mitad distal del prepucio con restos de fibrina (**Figura 4**).

Exploraciones complementarias

Se solicitan las siguientes pruebas complementarias:

- Hemograma, perfil renal, ionograma, perfil hepático y perfil lipídico: sin hallazgos patológicos.
- PCR para VHS de exudado genital: negativa.
- Biopsia cutánea de lesiones en muslo: ectasia vascular dérmica superficial compatible con dermatitis de estasis. No se objetiva en este material lesión ampollosa ni pustular. Inmunofluorescencia directa negativa.

- Biopsia cutánea de lesiones en flanco derecho: piel con paraqueratosis confluyente, espongirosis y presencia en dermis superficial de ectasia vascular con polimorfonucleares neutrófilos a nivel intraluminal e intersticial en menor medida y presencia de hemosiderófagos, sin evidencia de exocitosis epidérmica. Sin evidencia de necrosis queratinocítica ni eosinófilos.

Diagnóstico

Úlceras cutáneas por metotrexato.

Tratamiento

Según los hallazgos clínicos e histopatológicos, se realiza diagnóstico de toxicidad por metotrexato y se retira el fármaco. Además, se suspenden corticoides tópicos hasta resolución de las lesiones y se inicia infliximab a dosis de 380 mg al mes.

Evolución

Al mes de la suspensión de metotrexato se produce resolución de las ulceraciones y a los dos meses remisión completa de las lesiones. Posteriormente, reintroducimos el tratamiento tópico sin eventos adversos. Actualmente, se mantiene la suspensión de metotrexato y se ha realizado cambio de terapia biológica a adalimumab a dosis de 40 mg cada dos semanas por fracaso secundario de infliximab.



Comentario¹⁻⁴

El metotrexato a dosis baja (7,5-25 mg/semana) es un tratamiento efectivo y seguro para la psoriasis. Entre las reacciones adversas menos observadas se encuentran la ulceración dolorosa de las placas psoriásicas, que, raramente, pueden desarrollarse en pacientes que no presentan diagnóstico de psoriasis. Existen dos patrones, siendo el tipo I el correspondiente a placas psoriásicas erosionadas y el tipo II a úlceras en piel sin lesiones psoriásicas, pero afectada por otras patologías como cicatrices. Entre los factores predisponentes descritos destacan el inicio o aumento del tratamiento con metotrexato, el deterioro renal y los AINE. Una vez realizado el diagnóstico puede ser necesario interrumpir o suspender este medicamento, aunque a veces la reducción de la dosis es suficiente para permitir la cicatrización. Además, se ha descrito como evento precedente a la pancitopenia por metotrexato por lo que es necesario realizar una evaluación hematológica.





Figura 1.

Placas eritematovioláceas de morfología anular y aspecto livedoide con ulceración central distribuidas sobre lesiones psoriásicas residuales localizadas en zona medial de muslo izquierdo.





Figura 2.

Placas eritematovioláceas de morfología anular y aspecto livedoide con ulceración central distribuidas sobre lesiones psoriásicas residuales localizadas en zona medial de muslo derecho.





Figura 3.

Placas eritematovioláceas de morfología anular y aspecto livedoide con ulceración central distribuidas sobre lesiones psoriásicas residuales localizadas de flanco derecho.





Figura 4.

Placa ulcerada que ocupa la mitad distal del prepucio con restos de fibrina.



Bibliografía

1. Hsu M-C, Chen C-C. Low-dose methotrexate-induced ulcerated psoriatic plaques: A rare case. JAAD Case Rep [Internet]. 2015 [citado el 21 de marzo de 2024];1(5):264–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27051748/>
2. Hoffman MD. Atypical ulcers: Atypical ulcers. Dermatol Ther [Internet]. 2013 [citado el 21 de marzo de 2024];26(3):222–35. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23742283/>
3. Kazlow DW, Federgrun D, Kurtin S, Lebwohl MG. Cutaneous ulceration caused by methotrexate. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2003 [citado el 21 de marzo de 2024];49(2):197–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12894123/>
4. Weidmann A, Foulkes AC, Kirkham N, Reynolds NJ. Methotrexate toxicity during treatment of chronic plaque psoriasis: A case report and review of the literature. Dermatol Ther (Heidelb) [Internet]. 2014 [citado el 21 de marzo de 2024];4(2):145–56. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24942326/>



63

Cuando la piel recuerda a un bivalvo: la psoriasis rupioide una variante infrecuente

Laura Martínez Montalvo
Omar Al-Wattar Ceballos
Marina Montero García
Mónica Gómez Manzanares





Anamnesis

Paciente varón de 56 años, con antecedentes de VIH desde el año 1990, sin tratamiento, hepatitis por virus C y adicto a drogas por vía parenteral, así como alcoholismo. Actualmente el paciente no tiene hogar y se encuentra viviendo en la calle. Acude a dermatología derivado de manera urgente por el servicio de urgencias de nuestro hospital por lesiones cutáneas que refiere comenzaron hace 4 meses localizadas en plantas de ambos pies y posterior extensión y generalización de las mismas. Acompañado del cuadro presenta importante dolor en dedos y articulaciones de las manos peor la derecha y gonalgia izquierda. No aqueja otra afectación articular ni refiere otra sintomatología acompañante del cuadro.

Exploración física

Placas hiperqueratósicas ovaladas con descamación concéntrica localizadas en extremidades y confluentes en dorso de pies (**Figura 1**) y manos. Afectación ungueal tipo onicólisis en ambas manos y ambos pies. Placas hiperqueratósicas con descamación en cuero cabelludo. Se calculó la escala PASI obteniendo un resultado de 33. Aumento de volumen, rubor y calor de rodilla izquierda y dactilitis de todos los dedos.

Exploraciones complementarias

A destacar analítica de sangre al ingreso donde Carga viral VIH: 127894 copias RNA/mL y CD4 3 % (30 células/ μ l). Hiperganmaglobulinemia policlonal. Estudio de artrocentesis de rodilla izquierda con patrón inflamatorio y cultivo del mismo negativo.

Diagnóstico

Dados los antecedentes del paciente y la clínica que presenta se trata de una psoriasis ostrácea o rupioide en un paciente con antecedentes personales de VIH en estadio SIDA.

Tratamiento

Se ingresa a cargo de medicina interna de nuestro hospital, durante el ingreso inicia soporte nutricional, tratamiento con apremilast, y tratamiento antirretroviral, concomitantemente durante el ingreso también se le administró metilprednisolona 40 mg/día en pauta descendente.

Evolución

Ingresa malnutrido, con extensas lesiones de su psoriasis, en brote de artritis psoriásica y estadio SIDA de su VIH. Se inicia soporte nutricional, tratamiento de su psoriasis y artritis, y tratamiento antirretroviral. El paciente fue dado de alta a una residencia tras tres semanas de ingreso hospitalario (**Figura 2**). Actualmente han pasado 2 meses desde entonces y lleva buen control de su VIH, han empeorado las lesiones cutáneas de las manos que maneja con crema de clobetasol y refiere importante mejoría de la clínica articular la cual era invalidante.

Comentario^{1,2}

La psoriasis rupioide es una de las variantes más raras conocida de la psoriasis y se ha descrito como una manifestación de la psoriasis asociada al VIH.



La psoriasis asociada al VIH tiene una prevalencia similar o mayor que en la población general. Se ha observado en todos los estadios de la infección por el VIH. El VIH crea un ambiente favorable para el desarrollo de psoriasis debido al desequilibrio de células T y el VIH como fuente de los superantígenos.

Respecto al tratamiento de la psoriasis en pacientes VIH, la experiencia es limitada. Los tratamientos de primera línea serían tópicos, fototerapia, tratamiento antirretroviral y retinoides orales. Para el manejo de los casos refractarios se recomienda el uso de inmunosupresores sistémicos y la terapia biológica puede ser una buena opción a tener en cuenta. Valorando siempre riesgo beneficio, pacientes con niveles de CD4 dentro de la normalidad podrían beneficiarse de la misma.





Figura 1.

Placas hiperqueratósicas ovaladas con descamación concéntrica localizadas (de superior a inferior) en cara interna de pie derecho y miembro inferior derecho.





Figura 2.

Mismas localizaciones tras tres semanas de tratamiento.



Bibliografía

1. Morar N, Willis-Owen SA, Maurer T, Bunker CB. HIV-associated psoriasis: pathogenesis, clinical features, and management. *Lancet Infect Dis* 2010; 10 (7): 470–478.
2. Leal L, Ribera M, Dauden E. Psoriasis and HIV infection. *Actas Dermosifiliogr* 2008; 99 (10): 753–763. 3. Yamaoka T, Murota H, Tani M, Katayama I. Severe rosacea with prominent *Demodex folliculorum* in a patient with HIV. *J Dermatol* 2014; 41 (2): 195–196.

