



Casos clínicos dermatología 2023

*Concurso de casos
clínicos de residentes
en dermatología*



Feel the Science.



Casos clínicos dermatología 2023

Título original: Casos Clínicos de Residentes de Dermatología 2023

ISBN 978-84-126118-8-5

Obra elaborada a partir de los trabajos aprobados por el Jurado del Concurso de Casos Clínicos de Residentes 2023, 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	121
• Dermatitis infecciosas.....	195
• Dermatitis en relación con la medicina interna.....	514
• Enfermedades ampollosas.....	699
• Tumores.....	849
• Vasculitis y paniculitis	1022
• Miscelánea.....	1072



Dermatosis por agentes externos



Contenido

01. El ahorro energético sale caro.....	6
02. Úlceras perianales en paciente con hemorroides	12
03. Enrojecimiento asintomático en región inferolateral de ambas mamas	18
04. Hiperpigmentación paradójica en paciente con tratamiento despigmentante.....	26
05. “Doctor, ¿y este bulto?”	35
06. Lesión pigmentada acral: que no cunda el pánico	42
07. Rollitos primavera y su correspondiente penitencia.....	49
08. Alteraciones ungueales por pemigatinib.....	55
09. De cien a cero en un vistazo	62
10. El mapa de la piel: un camino hacia el diagnóstico	67
11. Úlcera nasal en paciente consumidora de tóxicos.....	75
12. Lupus vitiligoideo secundario a nivolumab	84
13. Resultado “agri-dulce” en el tratamiento de una artritis reumatoide.....	90
14. A tus orejas no les gusta tu nuevo ‘look’	99
15. Entre claveles y rosas... Un jardinero con lesiones de distribución linfocutánea.....	107
16. Lesiones orales en paciente oncológico: obviedad o reto	113



01

El ahorro energético sale caro

Alejandra Méndez Valdés
Sara de Benito Mendieta
Diego de la Vega Ruiz
María Uxua Floristán Muruzabal



Anamnesis

Varón de 46 años con antecedentes de infartos esplénicos y, posteriormente diagnosticado de una neoplasia mieloproliferativa crónica para la que actualmente recibe tratamiento citorreductor con hidroxiurea desde hace 2 años, que acude derivado desde la consulta de Hematología por presentar lesiones hiperpigmentadas en la cara interna de ambos miembros inferiores de aproximadamente dos años de evolución. Refería aclaramiento de las lesiones durante el verano y empeoramiento en el invierno. Las lesiones eran asintomáticas y el paciente no presentaba otra sintomatología acompañante en la anamnesis por órganos y aparatos. Reinterrogando al paciente sobre el uso de dispositivos de calor, refería el uso continuado de un brasero, cerca del cual situaba sus piernas.

Exploración física

Al examen físico presentaba máculas hiperpigmentadas de aspecto reticulado en cara medial de ambos miembros inferiores (**figura 1**). Las lesiones no desaparecían a la vitropresión.

Exploraciones complementarias

Dada la clínica y el antecedente de exposición directa a la radiación infrarroja del brasero no fueron precisas pruebas complementarias para llegar al diagnóstico.

Diagnóstico

Eritema *ab igne*.



Tratamiento

Se recomienda evitar la exposición directa a fuentes de calor.

Evolución

Se insistió en la necesidad de cesar la exposición directa a las fuentes de calor y en pocas semanas se atenuó el eritema, aunque la hiperpigmentación de morfología reticulada persistió. Se explicó que pueden ser necesarios hasta varios meses o incluso pocos años para lograr la remisión del mismo, dado que después de llevar años exponiéndose a la fuente de calor cabía la posibilidad de que se hubiese producido atrofia de la epidermis.

Comentario¹⁻³

El eritema *ab igne* es una lesión cutánea hiperpigmentada de patrón reticulado y asimétrico, clásicamente descrito en la región pretibial en personas de edad avanzada, relacionado con la exposición prolongada y repetida a niveles moderados de radiación infrarroja provenientes de fuentes de calor.

La incidencia estaba en descenso por la introducción de sistemas de calefacción central en los hogares. Recientemente se ha visto un aumento de la misma en personas jóvenes, describiéndose casos relacionados con el uso de ordenadores portátiles y mantas eléctricas.

Aunque el diagnóstico es clínico podría plantearse la realización de una biopsia. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye *livedo reticularis*, *cutis marmorata*, vasculitis sistémicas, entre otros.



El tratamiento consiste en evitar la fuente de calor. Se han empleado corticoides o inmunosupresores, aunque con beneficios escasos. El pronóstico es bueno, aunque existe un riesgo incrementado de desarrollar tumores cutáneos malignos; en especial, el carcinoma epidermoide. Por ello, siempre que existan dudas diagnósticas o se sospeche malignización, es recomendable el estudio histopatológico.





Figura 1.

Máculas hiperpigmentadas con patrón reticulado en cara interna de miembros inferiores.



Bibliografía

1. Romic R, Romic M, Romic I. Eritema ab igne causado por aire caliente de una estufa de pellet. Actas Dermo-Sifiligráficas. 2021 Nov;112(10):920. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.02.007>
2. Kettelhut EA, Traylor J, Sathe NC, et al. Erythema Ab Igne. [Updated 2022 Dec 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538250/>
3. Wilder EG, Frieder JH, Menter MA. Erythema Ab Igne and Malignant Transformation to Squamous Cell Carcinoma. Cutis. 2021 Jan;107(1):51-53. <https://doi.org/10.12788/cutis.0145>



02

Úlceras perianales en paciente con hemorroides

Alejandro Ruiz Nogales
Ana Serrano Ordóñez
Gloria de la Vega Calvo Moreno
Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Paciente mujer de 73 años con antecedentes personales de diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensión arterial, obesidad y artritis psoriásica diagnosticada en 2005, que nos es derivada desde reumatología por presentar lesiones a ambos lados de la región interglútea y perianal que llevaban presentes desde hace un mes. La paciente refiere que además presenta hemorroides, las cuales lleva 6 semanas tratando con una pomada hemorroidal con acetónido de triamcinolona al 0,01%, lidocaína al 2% y pentosano polisulfato sódico al 1% como principios activos. Como tratamiento habitual presenta simvastatina, omeprazol, enalapril y vildagliptina.

Exploración física

La paciente presentaba buen estado general. A la exploración cutánea se apreciaban múltiples úlceras de distinto tamaño, algunas de ellas confluentes, de fondo fibrinoso y borde eritematoso, la mayor de 4x2 cm en región interglútea a ambos lados y algunas cercanas al margen anal (**figura 1**). No se observó exudado ni signos francos de sobreinfección ni infiltración de estas. No se objetivaron lesiones en mucosas o en otras áreas a nivel cutáneo.

Exploraciones complementarias

No fue necesaria la realización de exploraciones complementarias, debido a la alta sospecha clínica dados los datos obtenidos de la anamnesis y la exploración.



Diagnóstico

Con los hallazgos descritos, la paciente fue diagnosticada de úlceras perianales yatrogénicas debido al uso de pomada hemorroidal con corticoides, lidocaína y pentosano polisulfato sódico.

Tratamiento

Con este diagnóstico, se suspendió inmediatamente el uso de la pomada y se aplicó crema de ácido fusídico dos veces al día durante 8 semanas.

Evolución

La evolución de la paciente tras la suspensión de la pomada antihemorroidal y el inicio del tratamiento con ácido fusídico fue excelente, resolviéndose completamente en el transcurso de 8 semanas con mínimas secuelas.

Comentario¹⁻³

Las úlceras perianales pueden estar causadas por numerosas etiologías. Cuando se relacionan con fármacos, una pobre perfusión de la región perianal parece ser el sustrato fisiopatológico principal en el caso de supositorios con acción vasoconstrictora y el uso de nicorandil. Por tanto, es imprescindible una correcta anamnesis, en la cual se interrogue sobre el uso de medicación tópica sobre la zona.

El acetónido de triamcinolona sería considerado como el principio activo de mayor potencial dañino, debido a su efecto vasoconstrictor y al riesgo de ocasionar atrofia cutánea tras su uso continuado.



La lidocaína podría asimismo tener un efecto sinérgico al efecto vasoconstrictor del corticoide. Y, debido a una disminución de la sensibilidad, provocar un efecto neuropático-*like* favoreciendo la formación de úlceras.

La venta de esta pomada puede llegar a convertirse en un problema de salud pública, debido a que no está sujeta a prescripción ni supervisión médica. Por tanto, es necesario reconocer esta reacción adversa y pensar en ella ante úlceras perianales en el contexto de uso de este tipo de pomadas.





Figura 1.

Úlceras perianales
confluentes de diversos
tamaños con fondo fibrinoso
y borde eritematoso.



Bibliografía

1. Marín-Piñero D, Iglesias-Sancho M, Company-Quiroga J, Martínez-Moran C, Perez-Feal P, Vazquez-Osorio I, et al. Múltiples úlceras perianales en relación con el uso de una pomada antihemorroidal con acetónido de triamcinolona, lidocaína y pentosano polisulfato sódico como principios activos: una serie de 11 pacientes españoles. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2021. 112(7):654-60. doi:[10.1016/j.ad.2021.02.002](https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.002)
2. Río G. Perianal ulcers and erosions after using an anti-hemorrhoid ointment. Medicina Clinica. 2023;160(6):282.
3. Adams BB, Sheth PB. Perianal ulcerations from topical steroid use. Cutis. 2002 Jan;69(1):67-8.



03

Enrojecimiento asintomático en región inferolateral de ambas mamas

Carlos Llamas Segura
Marta Cebolla Verdugo
Ángela Ayén Rodríguez
Francisco Javier de la Torre Gomar



Anamnesis

Mujer de 47 años, sin antecedentes familiares de interés, fumadora desde hace años, con hipotiroidismo en tratamiento con levotiroxina oral y, como antecedente a nivel cutáneo, refería brotes episódicos de dermatitis seborreica. Comentaba como antecedente quirúrgico, haberse sometido a una cirugía para implantación de prótesis mamarias hacía 12 años. Acudió a consulta refiriendo un cuadro que cursaba con lesiones en zona inferior de ambas mamas de 4 meses de evolución. No lo relacionaba con la aplicación de productos de aseo o cosméticos, ni otro posible desencadenante y no añadía al cuadro otra sintomatología. Negaba haberse sometido a otros procedimientos estéticos. Al inicio del cuadro su médico de atención primaria le pautó tratamiento antibiótico con cloxacilina 500 mg vía oral. Ante la no mejoría del cuadro, optó por prescribirle cetirizina 10 mg vía oral e hidrocortisona 1,27 mg/30 g tópica, pero el cuadro tampoco se resolvió. Por ello, fue derivada para valoración al Servicio de Dermatología.

Exploración física

A la exploración física se presentaba un eritema con máculas mal definidas y superficiales, que se localizan de forma simétrica en región inferior y lateral externa de ambas mamas. No se evidenció aumento de temperatura ni dolor a la palpación (figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en sacabocados de la zona inferior de la mama izquierda y se llevaron a cabo pruebas epicutáneas.



En la biopsia, el estudio histológico evidenció a nivel dérmico un infiltrado linfocitario perivascular en las capas superficial y media, y extravasación de hematíes en múltiples focos. A nivel epidérmico, no se observó espongiosis (**figura 3**). Por otra parte, se parcheó a la paciente con la serie europea estándar ampliada y se incluyó la batería de plásticos y colas, y silicona de una prótesis. Salió positivo a 2-hidroxietil-metacrilato, que no era relevante de cara al diagnóstico.

Diagnóstico

Se planteó como posible diagnóstico, al tratarse de lesiones asintomáticas en zonas declives mamarias adyacentes a la prótesis, que pudiera tratarse de un eritema postimplantación. Y se propuso como diagnóstico diferencial la opción de una dermatitis alérgica de contacto. Existen diferencias a nivel clínico y anatomopatológico que permiten distinguir ambas entidades. En el caso de la dermatitis alérgica de contacto, suele localizarse en la zona en contacto con el alérgeno y produce sensación pruriginosa. En la histología de esta entidad, se observa espongiosis a nivel epidérmico¹. Por último, las pruebas epicutáneas suelen ser positivas, sobre todo al níquel y al caucho o látex, materiales presentes en ropa interior, prendas de vestir y bisutería¹.

Tratamiento

Como primera opción terapéutica, se optó por realizar tratamiento tópico con propionato de clobetasol.



Evolución

Se volvió a ver a la paciente en consulta a los dos meses sin referir mejoría de las lesiones. Por ello, se dio la opción de tratamiento con láser de colorante pulsátil, pero al tratarse de lesiones asintomáticas que no le causaban malestar, la paciente prefirió acordar con su dermatólogo llevar a cabo una actitud expectante.

Comentario²⁻⁴

El eritema postimplantación es una condición cutánea que se asocia a la presencia de un cuerpo extraño adyacente. La aparición de las lesiones se atribuye a la obstrucción mecánica a nivel circulatorio local por la presión del cuerpo extraño sobre la piel. La clínica consiste en máculas eritematosas asintomáticas en zonas declives mamarias adyacentes al material protésico. Pueden aparecer años después de haberse intervenido. Se trata de un diagnóstico de exclusión que se caracteriza por una clínica compatible, una biopsia con infiltrado inflamatorio linfocitario, ectasias y extravasación hemática dérmica, y resultado negativo de las pruebas epicutáneas. El tratamiento es conservador, pudiéndose optar por una actitud expectante. Generalmente, el abordaje terapéutico no incluye la retirada del material protésico. Al tratarse de una entidad infrecuente y asintomática, no ha sido muy descrita. Se aportan datos que permiten conocer mejor esta condición y su posible etiopatogenia.





Figura 1.

Imagen clínica frontal de las lesiones que presentaba en regiones declives de ambas mamas.





Figura 2.

Imagen clínica de las lesiones simétricas que presentaba a nivel lateral mamario.



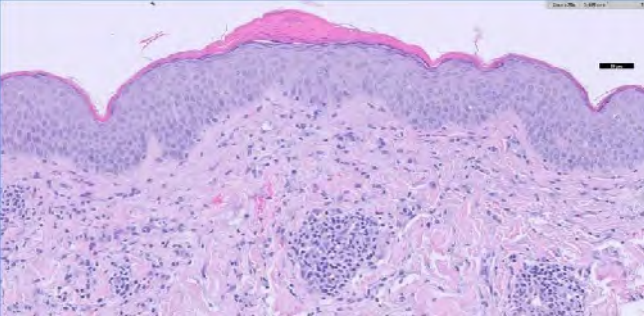


Figura 3.

Imagen histológica donde se observa infiltrado linfohistiocitario perivascular a nivel dérmico con múltiples focos de extravasación hemática.



Bibliografía

1. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4A ed. Elsevier; 2015.
2. Alegre-Sánchez A, Buendía-Castano D, Fernández-González P, Pérez-García B. Eritema postimplantación asociado a implante mamario tratado con láser de colorante pulsado. Actas Dermosifiliogr. 2017;109(6), 557-558. doi:[10.1016/j.ad.2017.09.015](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.015).
3. Segurado-Tostón N, Medina-Migueláñez M, Puebla-Tornero L, del Carmen-Martínez S, Santos-Briz A, Román Curto C. Reticular telangiectatic erythema by breast implants. JPRAS Open 2021; 27, 7-11. doi:[10.1016/j.jpra.2020.10.006](https://doi.org/10.1016/j.jpra.2020.10.006).
4. Rolph RC, Macmillan RD, Nestle-Kraemling C, Scheflan M, Farhadi J. Delayed erythematous skin reaction with SERI (R) -assisted direct to implant breast reconstruction. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery: JPRAS 2018; 71(1), 29-31. doi:[10.1016/j.bjps.2017.08.024](https://doi.org/10.1016/j.bjps.2017.08.024).



04

Hiperpigmentación paradójica en paciente con tratamiento despigmentante

Cristina Abraira Meriel
Cristina Naharro Fernández
Saray Simón Coloret
Pablo Munguía Calzada



Anamnesis

Mujer de 53 años de edad, natural de Colombia, derivada a consultas externas de Dermatología desde atención primaria por “pigmentación facial en forma de alas de mariposa”. Entre sus antecedentes personales destacaba: migraña e hipotiroidismo en tratamiento con paracetamol a demanda y levotiroxina 100 mcg/día. La paciente refería aparición de pigmentación oscura y eritema facial en la zona de mejillas y nariz de 4 años de evolución. Comentaba que empeoraba con el sol y que se aplicaba de manera habitual crema blanqueadora con hidroquinona sin experimentar mejoría pero sí oscurecimiento progresivo de las zonas en cuestión. La anamnesis del resto de aparatos fue anodina.

Exploración física

A nivel cutáneo presentaba manchas confluentes hipercrómicas y simétricas sobre base eritematosa en ambas mejillas y dorso nasal (**figuras 1 y 2**). Cabe destacar que la dermatosis respetaba la región frontal, periocular, peribucal así como los surcos nasogenianos y no afectaba anejos. El resto de la exploración física no arrojó hallazgos destacables.

Exploraciones complementarias

En el estudio dermatoscópico de las lesiones se observaron múltiples glóbulos gris-pimienta diseminados que ocluían las aperturas foliculares (**figura 3**).

Se solicitó una analítica completa con hemograma, bioquímica y estudio de autoinmunidad con autoanticuerpos sin alteraciones reseñables.



Se realizó una biopsia tipo *punch* de 4 mm de diámetro en la zona de la mejilla. En el estudio histopatológico tras tinción con hematoxilina-eosina, se evidenció el depósito de material acelular de color ocre pálido, dispuesto formando estructuras alargadas que recuerdan a plátanos, entre la fibras dermis superficial, sin observarse infiltrados inflamatorios ni otras alteraciones (figura 4).

Diagnóstico

Ocronosis exógena en relación al uso de hidroquinona.

Tratamiento

Se indicó suspender de manera definitiva el tratamiento con hidroquinona y se inició tratamiento tópico con combinación de ácido retinoico al 0,02% y ácido glicólico al 4% con tolerancia progresiva hasta lograr pauta diaria nocturna, preparado tópico con ácido azelaico al 5% diurno y fotoprotección estricta con crema con FPS 50+ que incluía filtro de luz azul.

Evolución

En la revisión telefónica tras 2 meses de tratamiento la paciente refería discreta mejoría y buena tolerancia al tratamiento tópico pautado sin efectos adversos. La paciente fue citada para nueva revisión presencial a los 4 meses.

Comentario¹⁻³

La ocronosis exógena es una causa poco frecuente, pero bien descrita, asociada al uso prolongado de productos tópicos a base de hidroquinona. Su prevalencia es mayor en mujeres de edad media y fototipo oscuro.



En su diagnóstico diferencial se incluyen entidades como el melasma, liquen plano pigmentoso, hiperpigmentación por fármacos, pigmentación postinflamatoria y dermatosis papulosa nigra. En nuestra paciente incluimos además el lupus cutáneo, debido a la base eritematosa y la presencia de fotosensibilidad asociada.

Aunque el diagnóstico definitivo deriva del estudio histopatológico con la visualización de las estructuras en “plátano”, la dermatoscopia adquiere un papel clave en el diferencial con el melasma, ya que en este último aparece un respeto de las aperturas foliculares no presentes en la ocronosis.

En su manejo es fundamental la suspensión de la hidroquinona y resulta útil el uso de fotoprotectores y ácidos carboxílicos como el azelaico y el retinoico.





Figura 1.

Imagen clínica de las lesiones cutáneas de la paciente: manchas hiperpigmentadas sobre base eritematosa en mejillas y dorso nasal.





Figura 2.

Imagen clínica de las lesiones cutáneas de la paciente: detalle de mejillas.



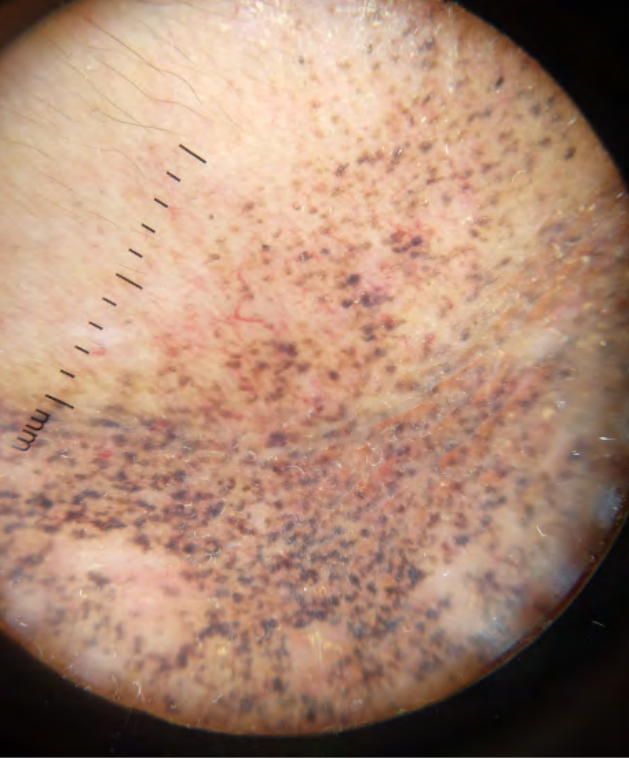


Figura 3.

Imagen dermatoscópica de la lesión: se observan estructuras puntiformes marrón-grisáceo que ocluyen la apertura folicular.



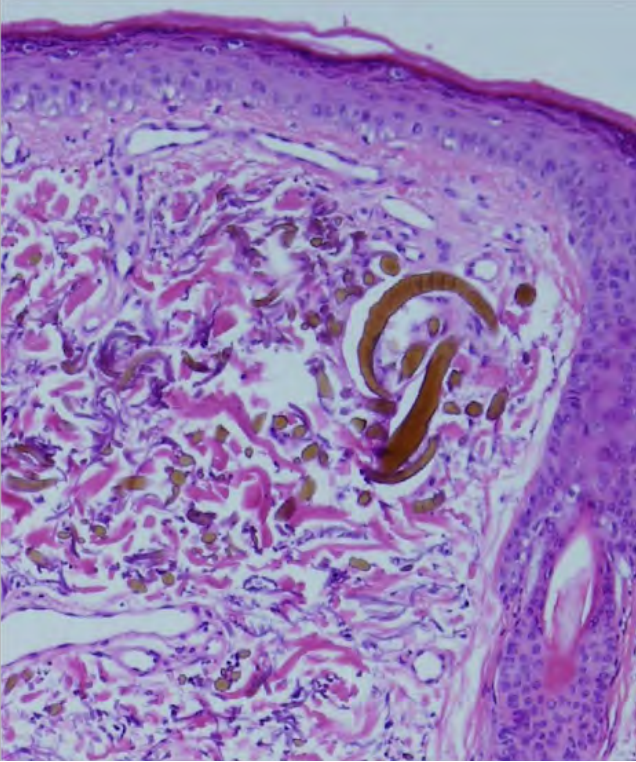


Figura 4.

Imagen histopatológica con tinción hematoxilina-eosina 20x: a la derecha puede observarse el detalle de depósito de material acelular ocre en forma de "plátano", típica de ocronosis exógena y que corresponde con ácido homogentísico.



Bibliografía

1. Córdova ME, Pérez-Rojas DO, López-Marquet AD, Arenas R. Exogenous Ochronosis in Facial Melasma. Ocronosis exógena en melasma facial. Actas Dermosifiliogr. 2017;108(4):381-383. doi:[10.1016/j.ad.2016.10.006](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.10.006)
2. Merola JF, Meehan S, Walters RF, Brown L. Exogenous ochronosis. Dermatol Online J. 2008;14(10):6. Published 2008 Oct 15. doi:[10.5070/D33B67Z1VB](https://doi.org/10.5070/D33B67Z1VB)
3. Ribas J, Schettini AP, Cavalcante Mde S. Exogenous ochronosis hydroquinone induced: a report of four cases. An Bras Dermatol. 2010;85(5):699-703. doi:[10.1590/S0365-05962010000500017](https://doi.org/10.1590/S0365-05962010000500017)



05

“Doctor, ¿y este bulto?”

Samuel Corral Pavanelo
Ana Medina Fernández
Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Mujer de 47 años sin antecedentes médicos de interés que consulta por aparición de lesiones nodulares indoloras a nivel facial en zonas propias de inyección de materiales de relleno.

Tras una exhaustiva anamnesis, la paciente refirió que se había realizado una infiltración cutánea con ácido hialurónico en dichas zonas hacía 1 año aunque ella creía relacionarlo con la vacunación reciente por COVID-19.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba lesiones nodulares de consistencia gomosa que se palpaban más que se veían en área de mentón y pómulos (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Previo a la realización de biopsia se le realizó una ecografía de partes blandas en la consulta en la que se apreciaba un centro heteroecoico con reborde hiperecogénico a nivel suprapariostico con flujo doppler aumentado, siendo esto compatible y típico del ácido hialurónico (**figura 2**).

En cuanto a la biopsia, en la imagen panorámica se puede objetivar a nivel de dermis profunda y sobre todo en panículo adiposo el depósito de un material amorfo intensamente basofílico. A mayor aumento se aprecia un infiltrado inflamatorio granulomatoso rodeando al material extraño con histiocitos y eosinófilos en la periferia. Dichos hallazgos se repetían en diferentes secciones de la misma biopsia (**figura 3**).



Diagnóstico

Reacción granulomatosa a ácido hialurónico.

Tratamiento

Se realizaron dos inyecciones de triamcinolona pura intralesionales con una separación de 2 semanas.

Evolución

Resolución completa de las lesiones.

Comentario¹⁻³

Paciente mujer con antecedentes de infiltración de materiales de relleno hacía 6 meses que acude a nuestra consulta por aparición de lesiones nodulares a nivel facial. Tras realización de ecografía y biopsia se confirma el diagnóstico: reacción granulomatosa a ácido hialurónico.





Figura 1.

Se aprecian nódulos a nivel facial en región de mentón y mejillas.



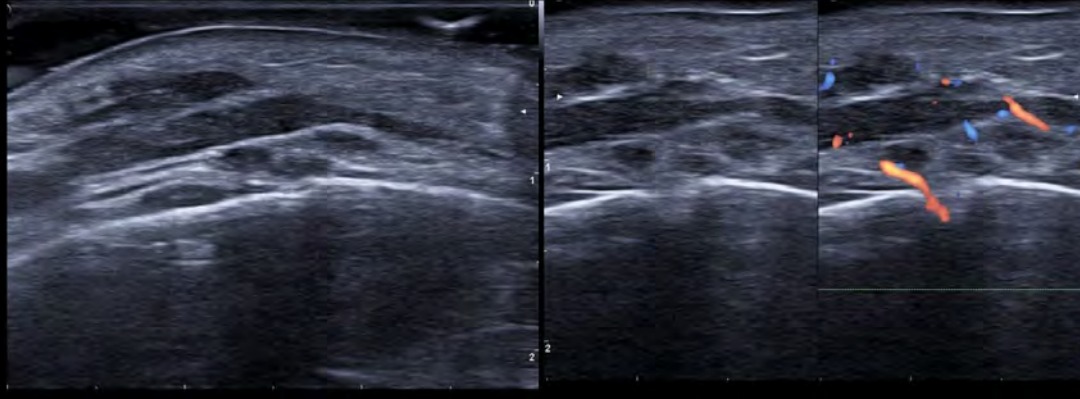


Figura 2.

Ecografía con aumento de la señal doppler, característico del ácido hialurónico.



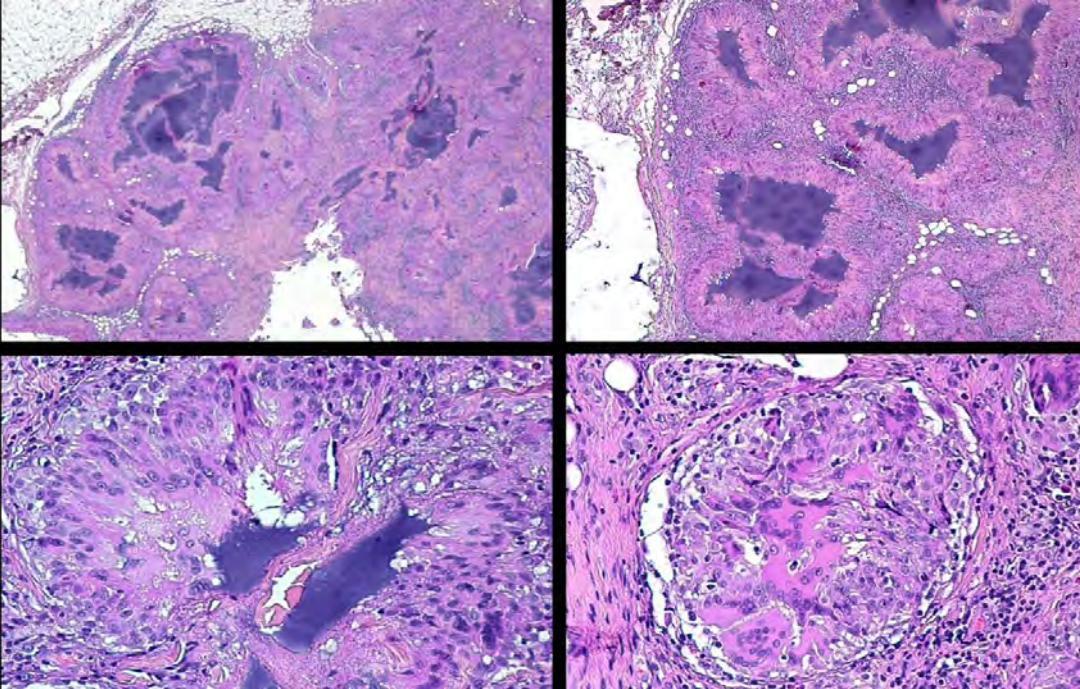


Figura 3.

Reacción granulomatosa
a material extraño: ácido
hialurónico.



Bibliografía

1. Imen MT. Delayed infectious reactions of dermal filler injections in the face: Causes and management. J Stomatol Oral Maxillofac Surg [Internet]. 2022;(101334):101334. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2468785522003482>.
2. Kim JH, Choi JS, Yun JH, Kang HK, Baek JO, Roh JY, et al. Foreign body reaction to injectable hyaluronic Acid: late granuloma formation. Ann Dermatol [Internet]. 2015 [citado el 25 de marzo de 2023];27(2):224-5. Disponible en: <https://synapse.koreamed.org/articles/1045991>.
3. Chung KL, Convery C, Ejikeme I, Ghanem AM. A systematic review of the literature of delayed inflammatory reactions after hyaluronic acid filler injection to estimate the incidence of delayed type hypersensitivity reaction. Aesthet Surg J [Internet]. 2020 [citado el 25 de marzo de 2023];40(5):NP286-300. Disponible en: <https://academic.oup.com/asj/article/40/5/NP286/5549617?login=false>.



06

Lesión pigmentada acral: que no cunda el pánico

Irene López Riquelme
Marina Romero Bravo
Ana Serrano Ordóñez
Silvestre Martínez García



Anamnesis

Varón de 58 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por una lesión asintomática en el segundo dedo del pie derecho de un mes de evolución.

Exploración física

Presenta una lesión pigmentada heterogénea en cara ventral del segundo dedo del pie derecho, de bordes irregulares (**figura 1**). A la dermatoscopia, se aprecia tonalidad marrón con zonas rojizas y amarillentas y pigmentación de las crestas con refuerzo de pigmento en los acrosiringios, así como cierto tono azulado en la zona inferior de la lesión (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Tras realizar curetaje, se observa desaparición completa de la lesión en el área tratada, mostrando una piel sana subyacente (**figura 3**).

Diagnóstico

Hematoma subcórneo simulando un melanoma acral.

Tratamiento

Se recomendó al paciente emplear un calzado cómodo y amplio y evitar traumatismos en la zona.



Evolución

La lesión desapareció a las pocas semanas sin realizar ningún tratamiento adicional.

Comentario

El hematoma subcórneo puede aparecer en palmas y plantas y dedos de pies y manos tras traumatismos¹, presentando características clínicas y dermatoscópicas similares a las lesiones melanocíticas.

Los colores dermatoscópicos más habituales en el hematoma subcórneo son el negro, rojo y marrón. La pigmentación suele ser homogénea, aunque se ha descrito el patrón globular e incluso patrón paralelo de la cresta². Otras lesiones acrales benignas con patrón de la cresta son las máculas del síndrome de Peutz-Jeghers, tintes como parafenilendiamina, hiperpigmentación por capecitabina y verrugas vulgares³. Por otra parte, los glóbulos satélite separados de la lesión¹ y la desaparición de ésta tras el curetaje superficial⁴ orientan al diagnóstico de hematoma subcórneo. En definitiva, la dermatoscopia y el curetaje pueden darnos mucha información en las lesiones pigmentadas acrales, evitando intervenciones innecesarias, aunque conviene revisar a estos pacientes hasta su resolución completa.





Figura 1.

Mácula pigmentada heterogénea e irregular en el segundo dedo de pie derecho, de unos 7x5 mm de diámetro.





Figura 2.

A la dermatoscopia, tonalidad marrón con zonas rojizas y amarillentas y patrón paralelo de la cresta con pigmentación de los acrosiringios, así como cierto tono azulado en la zona inferior de la lesión.



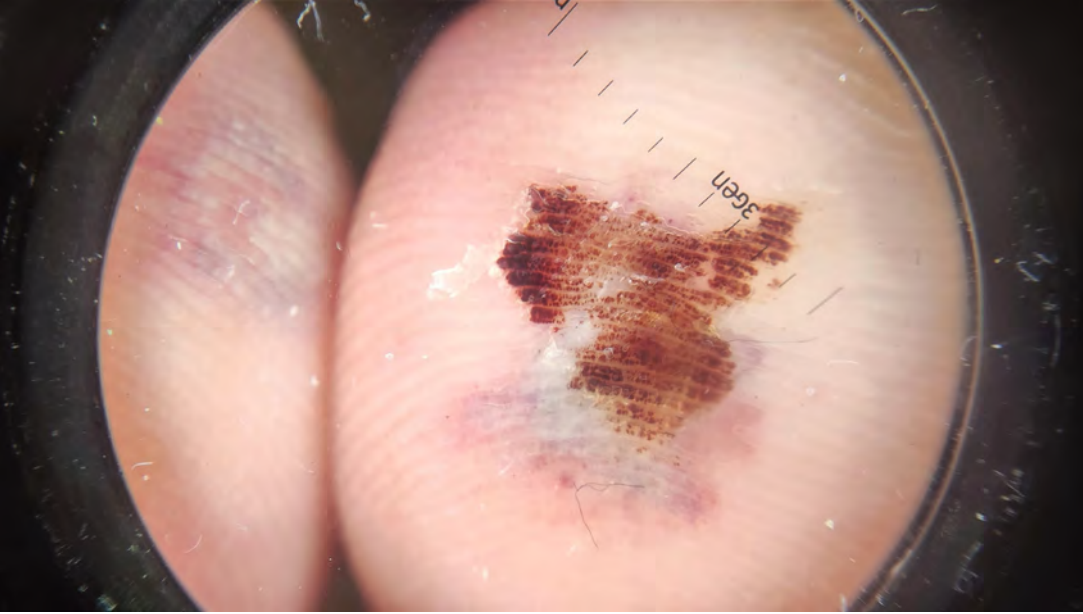


Figura 3.

Tras curetaje, desaparición completa de la lesión en el área tratada, mostrando una piel sana subyacente.



Bibliografía

1. Zalaudek I, Argenziano G, Soyer HP, Saurat JH, Braun RP. Dermoscopy of subcorneal hematoma. *Dermatol Surg*. 2004;30(9):1229-32.
2. Elmas OF, Akdeniz N. Subcorneal hematoma as an imitator of acral melanoma: Dermoscopic diagnosis. *North Clin Istanb*. 2019; 20;7(1):56-59.
3. Tanioka M. Benign acral lesions showing parallel ridge pattern on dermoscopy. *J Dermatol*. 2011;38(1):41-4.
4. Savoia F, Ravaioli GM, Tabanelli M, Dika E, Patrizi A. Scraping test for the diagnosis of acral subcorneal hemorrhage. *J Am Acad Dermatol*. 2019;81(2):e29-e30.



07

Rollitos primavera y su correspondiente penitencia

Joseph Simon Griffiths Acha
Marta Menéndez Sanchez
Giulia Greta Dradi
María Uxúa Floristán Muruzábal



Anamnesis

Varón de 61 años que acude a Urgencias por lesiones eritematosas no evanescentes muy pruriginosas de morfología lineal de 4 días de evolución. Las lesiones iniciaron en dorso de manos y con el paso de los días progresaron hacia tronco, cuello y cabeza. El paciente niega rascarse con las uñas u objetos externos que pudieran explicar la morfología lineal. Niega antecedentes alérgicos medicamentosos o alimentarios y, además del prurito intenso, no presenta otra sintomatología. Niega contacto con plantas. No está tomando ni ha tomado ninguna medicación los meses previos.

Exploración física

A la exploración física, se observan placas eritematosas de morfología lineal de trayecto paralelo que en ocasiones se entrecruzan entre sí, dando un aspecto de 'latigazo'. Las lesiones están compuestas por la coalescencia de máculas y micropápulas intensamente eritematosas, en algunas zonas algo violáceas, distribuidas en dorso de manos, tronco, región cervical y cuero cabelludo (**figura 1**).

Se realiza prueba de dermatografismo sin formación de habones o lesiones similares a las descritas.

Exploración complementaria

Ante la morfología sugestiva de las lesiones, reinterrogamos al paciente y descubrimos que 24 horas antes del inicio de la clínica cutánea comió en un restaurante de comida china. Dado lo sugestivo de la anamnesis y la exploración física, no fueron necesarias pruebas complementarias adicionales.



Diagnóstico

Dermatitis flagelada por setas shiitake.

Tratamiento

Se pauta metilprednisolona aceponato 1 mg/g en emulsión a aplicar todas las noches durante 3 semanas sobre las lesiones y una pauta descendente de prednisona oral durante 10 días.

Evolución

Unas semanas después, se constata la resolución completa de las lesiones sin hiperpigmentación residual.

Comentario¹⁻³

La dermatitis flagelada por shiitake (*lentinus edodes*) se desarrolla típicamente a las 48-72 h de la ingesta cruda o poco cocida de dichas setas. Se trata de una entidad poco frecuente. En su fisiopatología, aún incomprendida, estaría implicada alguna sustancia termolábil del hongo que en personas con susceptibilidad induce la aparición de lesiones pruriginosas 'en latigazo' características.

Existen pocos casos reportados en Europa, pero es posible que haya un aumento de casos ante la popularización de la comida asiática. Se trata de un cuadro benigno y autoresolutivo que solo requiere tratamiento sintomático. Algunos pacientes pueden evitar la recidiva con una adecuada cocción del hongo.



Es importante interpretar las lesiones cutáneas dentro de un contexto clínico, ya que la dermatitis flagelada también puede resultar de la ingesta de ciertos fármacos (bleomicina, docetaxel, trastuzumab), en enfermedades autoinmunes (dermatomiositis, enfermedad de Still) o infecciosas (Chikungunya).





Figura 1.

Placas eritematosas de morfología flagelada, dispersas en tronco (A), cervical posterior y dorsal alto (B) y región costal y abdominal derecha (C).



Bibliografía

1. Díaz-Corpas, T., Mateu-Puchades, A., Coll-Puigserver, M. N., & Marquina-Vila, A. (2011). Dermatitis flagelada tras la ingesta de setas del género Shiitake. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 102(10), 830-832. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.03.023>.
2. Moyano, E. G., & Pilar, L. M. (2021). Flagellate dermatitis secondary to intake shiitake mushrooms. *Atención Primaria*, 53(1), 102-103. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2019.09.008>.
3. Rojas-Mejía, D. V., Serrano, C., Rojas-Mejía, D. V., & Serrano, C. (2020). Dermatitis flagelada por setas shiitake. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista alergia México*, 67(1), 79-82. <https://doi.org/10.29262/ram.v67i1.620>.



08

Alteraciones ungueales por pemigatinib

Malena Finello Finello
Daniel Blaya Imbernón
Carolina Labrandero Hoyos
Gemma Pérez Pastor



Anamnesis

Se presenta caso de mujer de 46 años remitida a Dermatología por presentar alteraciones ungueales en todos los dedos de ambas manos y pies de inicio tras un mes de tratamiento oncológico.

Negaba fiebre y supuración, previamente tenía uñas normales.

Recibía pemigatinib por colangiocarcinoma intrahepático estadio IV progresado a cirugía y dos líneas de quimioterapia convencional.

No refería otros antecedentes ni tratamientos de relevancia.

Exploración física

Se evidenciaba en todos los dedos de ambas manos (**figura 1**) y pies perionixis, cromoniquia color ocre y onicólisis distal. Dichas alteraciones eran más marcadas a nivel de las manos.

Exploraciones complementarias

Se realizó cultivo de lámina ungueal con avulsión espontánea, resultó negativo para gérmenes comunes y hongos.

Diagnóstico

Se realizó diagnóstico clínico de perionixis y onicólisis por pemigatinib, evento adverso (EA) de clase frecuente de este fármaco.



Tratamiento

Se administró una primera línea de tratamiento consistente en suplementación oral de biotina y clobetasol tópico con la que mejoraron las lesiones de pies a las dos semanas.

A nivel de las manos presentó un agravamiento a pesar de las medidas implementadas, desarrolló signos de eritrodisestesia (ED) palmar, cromoniquia verde, supuración subungueal esporádica, onicomadesis prácticamente global y dolor (figura 2).

Dichas manifestaciones la limitaban en su vida diaria por incapacidad de realizar tareas manuales por lo que se interrumpió transitoriamente el tratamiento oncológico a la espera de la evolución.

Se indicó un ciclo corto de esteroides orales, tratamiento tópico combinado con formulación de timol y gentamicina.

Evolución

Con el segundo esquema de tratamiento remitieron la eritrodisestesia palmar, la supuración periungual y la perionixis. La paciente pudo reiniciar tratamiento con pemigatinib.

Comentario¹⁻⁵

El pemigatinib es un anticuerpo monoclonal inhibidor del receptor del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR) de reciente aprobación.

Ha mostrado eficacia en el tratamiento de colangiocarcinoma intrahepático avanzado a quimioterapia convencional en tumores con fusión o reordenamiento del FGFR subtipo 2.



El fármaco se asocia frecuentemente a EA cutáneos, mucosos y ungueales cuyo mecanismo es desconocido aún. Los EA más comunes son alopecia y alteraciones ungueales. Estas últimas pueden ser múltiples siendo la onicólisis la más frecuente. También se han reportado casos de ED palmoplantar. Estos EA pueden causar gran discomfort en el paciente y conducir a una discontinuación del tratamiento. La asociación de corticoides tópicos y antibióticos es eficaz para el tratamiento de la perionixis. La ED responde a corticoides sistémicos.





Figura 1.

Perionixis, cromoniquia color ocre y onicólisis distal previo al tratamiento.





Figura 2.

Onicomadesis, supuración subungueal y eritrodisestesia palmar tras tratamiento con corticoides tópicos.



Bibliografía

1. Lacouture ME, Sibaud V, Anadkat MJ, Kaffenberger B, Leventhal J, Guindon K, Abou-Alfa G. Dermatologic Adverse Events Associated with Selective Fibroblast Growth Factor Receptor Inhibitors: Overview, Prevention, and Management Guidelines. *Oncologist*. 2021 Feb;26(2):e316-e326. doi: 10.1002/onco.13552. Epub 2020 Oct 28. PMID: 33021006; PMCID: PMC7873330.
2. Abou-Alfa GK, Sahai V, Hollebecque A, Vaccaro G, Melisi D, Al-Rajabi R, Paulson AS, Borad MJ, Gallinson D, Murphy AG, Oh DY, Dotan E, Catenacci DV, Van Cutsem E, Ji T, Lihou CF, Zhen H, Féliz L, Vogel A. Pemigatinib for previously treated, locally advanced or metastatic cholangiocarcinoma: a multicentre, open-label, phase 2 study. *Lancet Oncol*. 2020 May;21(5):671-684. doi: 10.1016/S1470-2045(20)30109-1. Epub 2020 Mar 20. PMID: 32203698; PMCID: PMC8461541.
3. Ficha técnica de la EMA Pemaryze: https://www.ema.europa.eu/en/documents/product-information/pemazyre-epar-product-information_es.pdf.
4. Yang J, Meyer M, Müller AK, Böhm F, Grose R, Dauwalder T, Verrey F, Kopf M, Partanen J, Bloch W, Ornitz DM, Werner S. Fibroblast growth factor receptors 1 and 2 in keratinocytes control the epidermal barrier and cutaneous homeostasis. *J Cell Biol*. 2010 Mar 22;188(6):935-52. doi: 10.1083/jcb.200910126. PMID: 20308431; PMCID: PMC2845079.
5. Trudeau NA, Lawton JM, Patel ND. Pemigatinib-induced nail changes - A case report. *J Oncol Pharm Pract*. 2021 Oct;27(7):1795-1798. doi: 10.1177/10781552211002629. Epub 2021 Mar 18. PMID: 33736556.



09

De cien a cero en un vistazo

María Castillo Gutiérrez
Teresa López Bernal
Inés Segovia Rodríguez
Alberto Guerrero Torija



Anamnesis

Mujer de 20 años sin antecedentes acude a Urgencias por lesiones de predominio en tronco de varios días de evolución en forma de placas eritematosas extensas y confluentes de predominio en tronco con áreas erosionadas, necrosis y despegamiento epidérmico de varios días de evolución. Urgencias generales, cuya sospecha diagnóstica principal era que se tratase de una necrolisis epidérmica tóxica (NET), solicita valoración por nuestra parte debido a la extensión y aparente gravedad de las lesiones. A nuestra llegada la paciente presentaba excelente estado general, con constantes vitales estables sin alteración del nivel de conciencia u otros signos de gravedad. Negaba toma de fármacos o tóxicos en los últimos días. Sólo refería haber aplicado ketoconazol 2% gel por una supuesta dermatofitosis diagnosticada hacía dos semanas por su médico de cabecera. En la anamnesis dirigida se constató que estaba aplicando el tratamiento sin aclarar después con agua.

Exploración física

Placas eritematosas liquenificadas de varios centímetros de diámetro confluentes con áreas erosionadas y parches de necrosis y despegamiento epidérmico en forma de grandes ampollas flácidas que destechaban dejando restos de epidermis grisácea de predominio en tronco. Nikolsky y Asboe-Hansen negativos (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

No fueron necesarias.



Diagnóstico

Eccema agudo de contacto por ketoconazol gel.

Tratamiento

Se suspendió el antifúngico tópico y se inició prednisona en pauta descendente de 3 semanas así como curas húmedas con emulsión de metilprednisolona aceponato mezclada a partes iguales con crema hidratante.

Evolución

Resolución completa de las lesiones al mes de iniciar el tratamiento. Manchas residuales de hiperpigmentación postinflamatoria como único dato a destacar

Comentario^{1,2}

La importancia de los dermatólogos en las urgencias hospitalarias es un hecho cada vez más evidente y casos como el presentado lo demuestran. En la mayoría de los casos basta con nuestro ojo clínico para diferenciar cuadros potencialmente mortales, de otros de menor importancia que pueden resolverse con tratamientos domiciliarios relativamente sencillos. El ketoconazol en gel debe aclararse tras dejarlo actuar entre 3 y 5 minutos. Cuando se aplica más cantidad, se deja actuar durante más tiempo o no se aclara provoca eccemas de contacto irritativos con la correspondiente clínica de irritación cutánea, quemazón, eritema e hinchazón. El tratamiento es tan simple como retirar el agente causante. En casos de afectación intensa pueden ser necesarios los corticoides tópicos o incluso sistémicos.





Figura 1.

Placas eritematosas
liquenificadas confluentes
con área de despegamiento
epidérmico en pliegue
inframamario derecho.



Bibliografía

1. Dias, M. F. R. G., Bernardes-Filho, F., Quaresma-Santos, M. V. P., Amorim, A. G. D. F., Schechtman, R. C., & Azulay, D. R. (2013). Treatment of superficial mycoses: review-part II. *Anais brasileiros de dermatologia*, 88, 937-944.
2. Agencia española de medicamentos y productos sanitarios (2022). Ficha técnica ketoconazol cinfa 2% gel EFG.



10

El mapa de la piel: un camino hacia el diagnóstico

María González Ramos
Jorge Naharro Rodríguez
Emilio de Dios Berná Rico
Gonzalo Segurado Miravalles



Anamnesis

Mujer de 33 años, con antecedente personal de tromboembolismo pulmonar hace 10 años, que acude al Servicio de Urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas localizadas en miembro inferior izquierdo de 20 días de evolución. En relación con los posibles desencadenantes, refería que las lesiones comenzaron dos días después de la implantación de un DIU de levonorgestrel. No había realizado modificaciones en su tratamiento habitual. No presentaba otra sintomatología en la anamnesis.

Exploración física

En la exploración, se observaron en miembro inferior izquierdo pápulas eritematomarronáceas con descamación en la superficie siguiendo una distribución Blaschkoide (**figuras 1 y 2**). No se evidenciaban lesiones cutáneas en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia *punch* de 4 mm de una de las pápulas. El examen histopatológico reveló espongirosis y un infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y medio con eosinófilos.



Diagnóstico

Dada la clínica y los hallazgos histológicos, se diagnosticó de blaschkitis.

Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia durante dos semanas.

Evolución

La paciente fue tratada con varios ciclos de corticoides tópicos, sin respuesta. Finalmente se decidió retirar el DIU de levonorgestrel, tras lo cual la clínica se resolvió por completo (**figura 3**). No ha vuelto a presentar nuevos brotes de lesiones desde entonces.

Comentario¹⁻⁵

La blaschkitis es una dermatosis inflamatoria adquirida que se manifiesta siguiendo las líneas de Blaschko. Su aparición en adultos y los hallazgos histológicos con predominio de espongirosis la han diferenciado del liquen estriado, pero ambos cuadros se solapan. Algunos autores defienden que se trata de dos entidades de un mismo espectro agrupado dentro del acrónimo BLAISE (*Blaschkolinear Acquired Inflammatory Skin Eruption*).



Su etiopatogenia es desconocida. Se postula que estímulos externos (infecciones, traumatismos, fármacos o el incluso embarazo) pueden conducir a una activación del sistema inmune contra mosaicismos de queratinocitos a lo largo de las líneas de Blaschko. El DIU de levonorgestrel podría inducir un ambiente progestagénico similar al del embarazo. No obstante, el cuadro no recurrió tras cambiar a otro progestágeno oral, lo que podría sugerir un origen farmacoinducido o una reacción de hipersensibilidad a algún componente del DIU (se realizará un estudio por parte de Alergología). En cualquier caso, su aparición tras el mismo y la desaparición tras su retirada (5 puntos en el algoritmo de Naranjo) hacen muy probable su implicación.



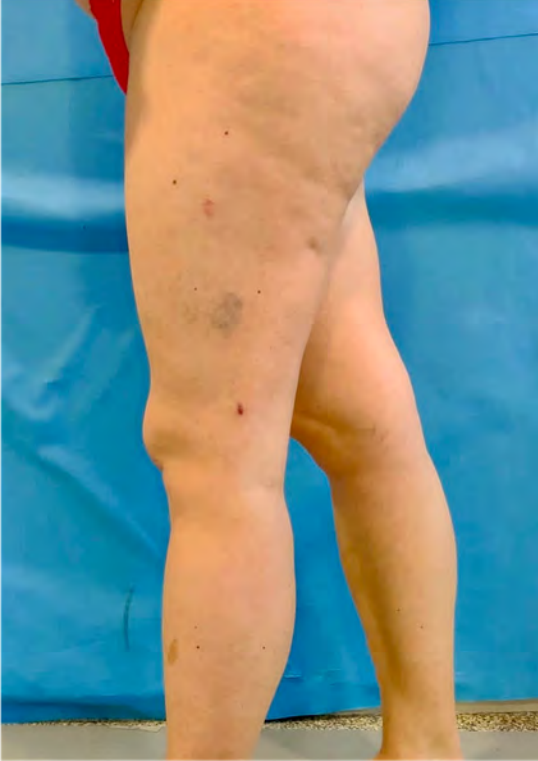


Figura 1.

Imagen clínica del miembro inferior izquierdo donde se observan pápulas eritematomarrónáceas con descamación superficial distribuidas siguiendo una configuración Blaschkoide.





Figura 2.

Imagen clínica de las lesiones del miembro inferior izquierdo a mayor detalle.





Figura 3.

Imagen clínica tras la retirada del DIU de levonorgestrel donde se aprecia cómo la clínica se resolvió completamente.



Bibliografía

1. Baek, Y. S., Seo, J. Y., Seo, S. H., Ahn, H. H., Song, H. J., Kye, Y. C., Kim, A., & Jeon, J. (2019). Adult-onset lichen striatus versus adult blaschkitis: a clinicopathological review of 40 cases of acquired blaschkolinear inflammatory dermatosis. *European Journal of Dermatology: EJD*, 29(3), 281–286. <https://doi.org/10.1684/ejd.2019.3556>.
2. Brennand, S., Khan, S., & Chong, A. H. (2005). Lichen striatus in a pregnant woman. *The Australasian Journal of Dermatology*, 46(3), 184–186. <https://doi.org/10.1111/j.1440-0960.2005.00176.x>.
3. Brinkmeier, T., Herbst, R. A., Schaller, J., Kuegler, K., Pirker, C., Beiteke, U., Grosshans, E., & Frosch, P. J. (2004). Drug-induced blaschkitis. *Acta Dermato-Venereologica*, 84(4), 314–315. <https://doi.org/10.1080/00015550410025282>.
4. Ip, K. H.-K., Koch, K., & Lamont, D. (2020). Blaschko Linear Acquired Inflammatory Skin Eruption (BLAISE) presenting as a paraneoplastic phenomenon. *International Journal of Dermatology*, 59(10), e373–e374. <https://doi.org/10.1111/ijd.15075>.
5. Raposo, I., Mota, F., Fernandes, I. C., Canelhas, Á., & Selores, M. (2018). Adult blaschkolinear acquired inflammatory skin eruption (BLAISE) with simultaneous features of lichen striatus and blaschkitis. *Dermatology Online Journal*, 24(1). <https://doi.org/10.5070/d3241037968>.



11

Úlcera nasal en paciente consumidora de tóxicos

Nasser Mohammad Porras
Helena Escolà Rodríguez
Nerea Manzanares



Anamnesis

Mujer de 55 años con antecedentes de asma alérgica y síndrome ansiosodepresivo en tratamiento con paroxetina, lormetazepam y broncodilatador a demanda, que consultó por aparición de una lesión ulcerada nasal de 4 meses de evolución. Dicha lesión se había iniciado como una papulopústula de crecimiento progresivo, presentando posteriormente erosión y ulceración, La paciente relacionaba la aparición de la lesión con el consumo de cocaína coincidiendo con una época de estrés personal.

Exploración física

A la exploración física, se observaba una úlcera dolorosa de 15x6 mm con un borde eritematoedematoso extendiéndose desde el hemilabio superior izquierdo, incluyendo la columnela, hasta el suelo de la entrada de la fosa nasal izquierda (**figuras 1**). Presentaba asimismo una perforación del septo nasal con abundantes costras en mucosa nasal y una rinorrea no purulenta.

Exploraciones complementarias

Una biopsia del borde de la úlcera evidenció una ulceración epidérmica y un denso infiltrado inflamatorio linfocitario con abundantes neutrófilos y células plasmáticas (**figura 2**). Se realizaron tinciones para bacterias (Gram), micobacterias (Ziehl-Neelsen) y hongos/protozoos (PAS-diestasa) que resultaron negativas. El estudio de expresión de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas mostró un patrón politépico.



Se descartó la presencia de citomegalovirus (CMV) y virus Epstein-Barr (VEB) mediante técnicas inmunohistoquímicas y de hibridación *in situ*, respectivamente; y la amplificación mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para secuencias específicas de *Leishmania* y micobacterias fueron asimismo negativas.

El proteinograma en plasma mostró desplazamiento electroforético en el rango de la normalidad. No se detectaron niveles elevados de IgG4 en plasma. Se realizó frotis para bacterias, con positividad para *Staphylococcus aureus*. La PCR en frotis para herpes simple (VHS), herpes zoster (VVZ) y *Treponema pallidum* fueron negativas. El test de QuantiFERON para la detección de infección tuberculosa latente fue positivo. Sin embargo, la paciente negó síntomas sugestivos de tuberculosis (TBC) y la radiografía de tórax no mostró imágenes sugestivas de TBC pulmonar. El estudio de autoinmunidad fue positivo para autoanticuerpos p-ANCA (títulos 1/160) con negatividad para los autoanticuerpos anti-PR3 (proteínasa 3) y anti-MPO (mieloperoxidasa) y positividad para los autoanticuerpos HNE-ANCA (anti-elastasa del neutrófilo) (títulos 2,11).

Se realizó una tomografía axial computerizada (TC) de senos paranasales donde se evidenció una perforación septal junto con una ocupación parcial de meatos inferior y medio derechos (**figura 3**).

Diagnóstico

Lesión ulcerada destructiva de línea media inducida por cocaína ANCA positiva.



Tratamiento

Se prescribió inicialmente tratamiento antibiótico con cefadroxilo oral 500 mg cada 12 horas durante 7 días con mejoría parcial de las lesiones. Posteriormente, se inició prednisona oral (30 mg/24 horas) y tratamiento tópico con betametasona y gentamicina con descenso lento y progresivo de las dosis hasta mejoría de los signos inflamatorios. Por otro lado, se insistió en la necesidad de cesar el consumo de cocaína y la paciente fue remitida al Servicio de Psiquiatría para el control de su sintomatología ansioso-depresiva.

Evolución

Durante su evolución, la paciente presentó múltiples recaídas en el consumo de cocaína en contexto de situaciones de estrés personal, coincidiendo con una progresión y un aumento de tamaño y profundidad de la lesión. Posteriormente, tras el cese total del consumo, y distintas pautas de tratamiento con curas tópicas y corticoides orales, la úlcera presentó una involución progresiva y una resolución de los signos inflamatorios. Tras la curación completa de la lesión, la paciente presentaba una perforación septal, así como distorsión de la anatomía del vestíbulo nasal, como secuelas secundarias al proceso.



Comentario¹⁻⁵

El consumo de cocaína por vía inhalada de forma crónica puede inducir la formación de lesiones destructivas a nivel de línea media nasal. La forma de presentación clínica más frecuente son lesiones ulcerativas y costrosas nasales. En muchas ocasiones, la negación del consumo de cocaína dificulta el diagnóstico, planteando un amplio diagnóstico diferencial, incluyendo causas infecciosas, neoplásicas, o autoinmunes. Por todo ello, tanto la práctica de una biopsia cutánea, como la analítica sanguínea y las pruebas de imagen son herramientas diagnósticas de gran utilidad. En este contexto, la positividad para autoanticuerpos ANCA es un hallazgo frecuente en estos pacientes, en los que las lesiones pueden ser difíciles de diferenciar clínica e histológicamente de otros procesos como el linfoma T/NK nasal extranodal y la granulomatosis con polangeítis. La determinación de HNE-ANCA parece ser un marcador específico de lesiones inducidas por cocaína. En este sentido, resulta fundamental el instar a los pacientes al abandono del consumo de cocaína, puesto que ha demostrado ser la única medida eficaz para la curación de las lesiones.





Figura 1.

Úlcera nasal extendiéndose desde el hemilabio superior izquierdo hasta el suelo de la entrada de la fosa nasal izquierda.



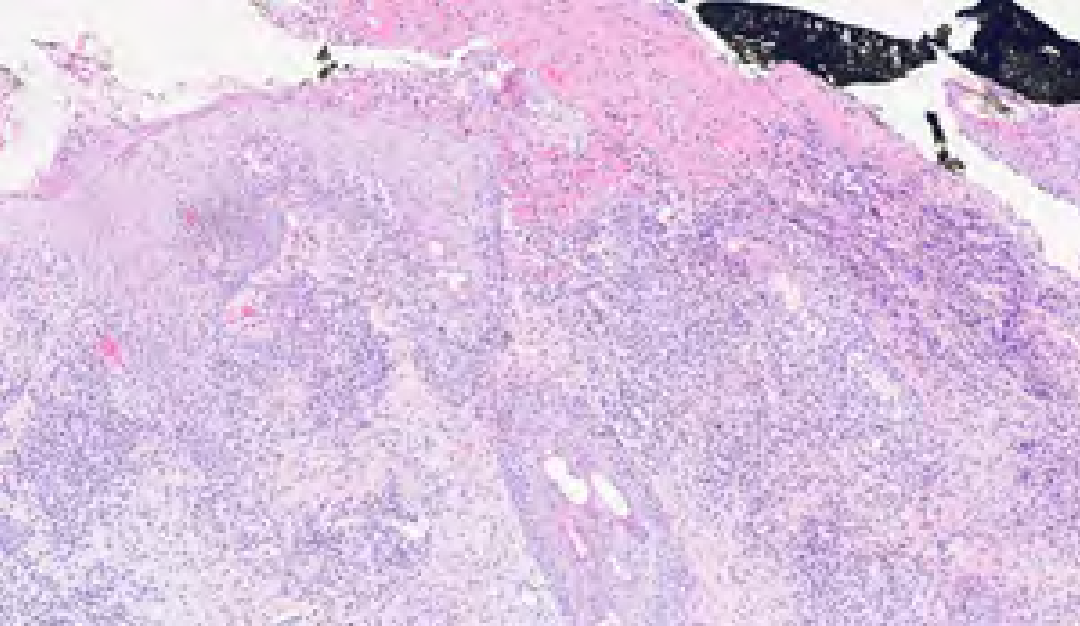


Figura 2.

Hematoxilina-eosina 50x.
Ulceración epidérmica
junto con infiltrado
inflamatorio en dermis
superficial y medio mixto.



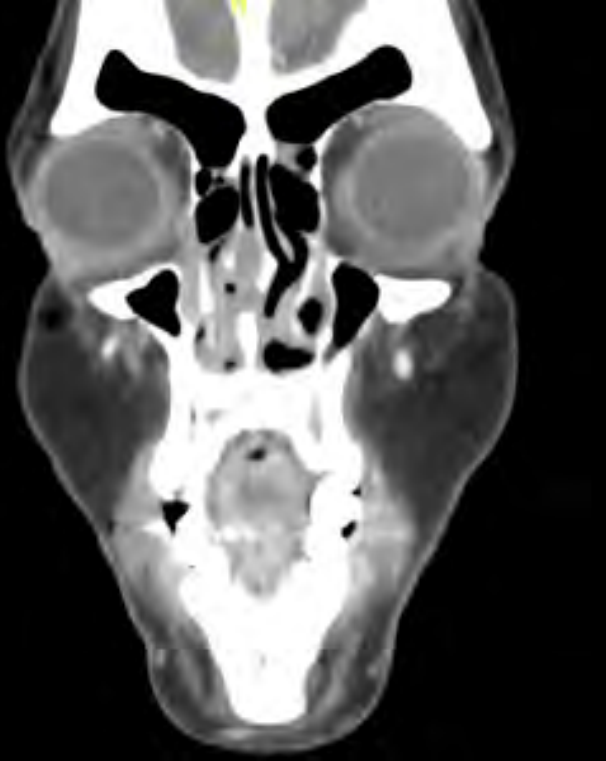


Figura 3.

TC de senos paranasales.
Perforación septa junto
con ocupación parcial de
meatos inferior y medio
derechos.



Bibliografía

1. Di Cosola, M., Ambrosino, M., Limongelli, L., Favia, G., Santarelli, A., Cortelazzi, R., & Lo Muzio, L. (2021). Cocaine-Induced Midline Destructive Lesions (CIMDL): A Real Challenge in Diagnosis. *International journal of environmental research and public health*, 18(15), 7831. <https://doi.org/10.3390/ijerph18157831>.
2. Mirzaei, A., Zabihiyeganeh, M., & Haqiqi, A. (2018). Differentiation of Cocaine-Induced Midline Destructive Lesions from ANCA-Associated Vasculitis. *Iranian journal of otorhinolaryngology*, 30(100), 309–313.
3. Armengot, M., García-Lliverós, A., Gómez, M. J., Navarro, A., & Martorell, A. (2013). Sinonasal involvement in systemic vasculitides and cocaine-induced midline destructive lesions: Diagnostic controversies. *Allergy & rhinology (Providence, R.I.)*, 4(2), e94–e99. <https://doi.org/10.2500/ar.2013.4.0051>.
4. Wiesner, O., Russell, K. A., Lee, A. S., Jenne, D. E., Trimarchi, M., Gregorini, G., & Specks, U. (2004). Antineutrophil cytoplasmic antibodies reacting with human neutrophil elastase as a diagnostic marker for cocaine-induced midline destructive lesions but not autoimmune vasculitis. *Arthritis and rheumatism*, 50(9), 2954–2965. <https://doi.org/10.1002/art.20479>.
5. Nitro, L., Pipolo, C., Fadda, G. L., Allevi, F., Borgione, M., Cavallo, G., Felisati, G., & Saibene, A. M. (2022). Distribution of cocaine-induced midline destructive lesions: systematic review and classification. *European archives of oto-rhino-laryngology: official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS) : affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery*, 279(7), 3257–3267. <https://doi.org/10.1007/s00405-022-07290-1>.



12

Lupus vitiligoideo secundario a nivolumab

Sara Pilar Herrero Ruiz
Laura Fernández de la Fuente
Gloria Baeza-Hernández
Almudena Hernández-Núñez



Anamnesis

Varón de 60 años que acude a Urgencias por lesiones cutáneas eritematosas y pruriginosas en tórax anterosuperior y en zona distal de miembros superiores e inferiores de 3 días de evolución. Como antecedente personal destaca un carcinoma epidermoide orofaríngeo con metástasis pulmonares en tratamiento con nivolumab desde hace más de un año. Desde el inicio del fármaco y en relación con la administración del mismo, presenta brotes de lesiones similares, pero de mucha menor extensión y autorresolutivos, además de lesiones hipopigmentadas en la misma localización.

Exploración física

En tórax anterosuperior y zona cervical posterior (respetando con un borde neto el límite de la camiseta), así como en cara externa de ambos brazos y cara anterior de ambas piernas, presenta grandes placas eritematoedematosas, descamativas algunas excoriadas. En las mismas localizaciones presenta de forma imbricada múltiples máculas y manchas hipopigmentadas (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de un cuadro fotoagravado se toman dos biopsias de una de las placas eritematosas del antebrazo: una de la zona pigmentada y otra de una de las máculas hipopigmentadas. Ambas biopsias muestran una dermatitis de interfase vacuolar con aumento de mucina dérmica, y en la segunda además se observa una pérdida de los melanocitos en la capa basal epidérmica. Esta pérdida es únicamente parcial en la primera biopsia. Se solicita una analítica sanguínea con autoinmunidad y bioquímica básica con función renal, sin encontrarse hallazgos relevantes.



Diagnóstico

Lesiones compatibles con lupus eritematoso cutáneo subagudo y vitiligo en relación con el uso de nivolumab.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con una pauta descendente de prednisona oral a dosis inicial de 30 mg, tratamiento sintomático del prurito con loratadina oral, y se recomienda la evitación de la exposición solar en la medida de lo posible junto con fotoprotección estricta.

Evolución

A las 3 semanas de iniciar el tratamiento, el paciente presenta una resolución prácticamente completa de las lesiones eritematosas con desaparición del prurito. Las lesiones vitiligoideas persisten sin síntomas asociados.

Comentario

El nivolumab es un anticuerpo monoclonal contra la proteína PD1 que se utiliza como tratamiento en numerosos procesos oncológicos. Aunque su empleo ha mejorado notablemente el pronóstico de estas enfermedades, en ocasiones asocia distintos efectos adversos inmunomediados, siendo el más frecuente de ellos las reacciones cutáneas^{1,2}.

La toxicidad cutánea puede presentarse en forma de lesiones inespecíficas hasta enfermedades dermatológicas bien definidas como dermatitis liquenoides, trastornos granulomatosos, alteraciones en la pigmentación y enfermedades autoinmunes.



Una de las más frecuentes es el vitíligo. Aparece en torno a un 5% de los pacientes, y su presencia se relaciona con una buena respuesta al tratamiento^{1,2}. Sin embargo, la aparición de lesiones de lupus eritematoso cutáneo subagudo, aunque se ha descrito en algunos casos, es mucho menos frecuente³.

La asociación de ambos efectos adversos en un mismo paciente es un fenómeno inusual sobre el que no hemos encontrado casos descritos previamente.





Figura 1.

A la exploración física se observan placas eritematoedematosas, junto con máculas y manchas hipopigmentadas en las zonas fotoexpuestas.



Bibliografía

1. Bui AN, Hirner J, Singer SB, Eberly-Puleo A, Larocca C, Lian CG, et al. De novo subacute cutaneous lupus erythematosuslike eruptions in the setting of programmed death-1 or programmed death ligand-1 inhibitor therapy: Clinicopathological correlation. *Clin Exp Dermatol*. 2021; 46:328. doi:[10.1111/ced.14449](https://doi.org/10.1111/ced.14449)
2. Juan-Carpena G, Palazón-Cabanes JC, Blanes-Martínez M. Revisión sistemática de los efectos adversos cutáneos causados por fármacos inhibidores de los puntos de control inmunitario: características, manejo y pronóstico. *Actas dermosifiliogr*. 2022; 113(4):376-87. doi:[10.1016/j.ad.2021.09.005](https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.09.005)
3. Bhardwaj M, Chiu MN, Pilkhwal Sah S. Adverse cutaneous toxicities by PD-1/PD-L1 immune checkpoint inhibitors: pathogenesis, treatment, and surveillance. *Cutan Ocul Toxicol*. 2022 Mar; 41(1):73-90. doi:[10.1080/15569527.2022.2034842](https://doi.org/10.1080/15569527.2022.2034842)



13

Resultado “agri-dulce” en el tratamiento de una artritis reumatoide

Saray Simón Coloret
Susana Armesto Alonso
Cristina Abraira Meriel
María del Amparo Sánchez López



Anamnesis

Paciente de 70 años, con antecedentes personales de artritis reumatoide diagnosticada hace 8 meses, sin otros antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por aparición de lesiones nodulares eritematovioláceas, algunas de ellas dolorosas, en miembros inferiores y en región facial que comenzaron como pequeñas pápulas eritematosas tras la tercera inyección de metotrexato que le habían pautado recientemente para su artritis reumatoide. Además, refiere “aparición de heridas dolorosas, enrojecimiento en labios y sensación de ardor en los ojos”. A nivel sistémico, niega fiebre termometrada en domicilio, pero sí ha presentado sensación distérmica y escalofríos. No ha mostrado clínica respiratoria ni digestiva. Niega introducción de otros fármacos. Ningún familiar cercano con infección viral. El resto de la anamnesis fue anodina.

Exploración física

A la inspección, presentaba múltiples lesiones eritematovioláceas con aspecto “en diana” en cara posterior de miembros inferiores (**figuras 1 y 2**), induradas y ligeramente dolorosas a la palpación, y, en menor número, repartidas por miembros superiores y región facial. El signo de Nikolsky era negativo.

Además, en la mucosa labial se apreciaba eritema y descamación junto con lesiones aftosas en mucosa yugal (**figura 3**). A nivel ocular no se objetivaban alteraciones. El resto de la exploración física no mostraba otros signos a destacar.



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica completa con los siguientes hallazgos:

- Neutrofilia relativa (7.000 leucocitos/ μ l con 92,8% de neutrófilos).
- VSG 97 mm.
- Proteína C reactiva (12,3 mg/dl).
- Anemia normocítica normocrómica.
- Detección de SARS-CoV-2, Gripe A y B y virus respiratorio sincitial: negativo.
- Resto sin alteraciones destacables.

La radiografía de tórax fue normal.

Por último, se realizaron tres biopsias *punch* de 0,3 cm que mostraron edema de la dermis superficial junto con un infiltrado neutrofílico sin datos de vasculitis leucocitoclástica, compatible con síndrome de Sweet.

Diagnóstico

Síndrome de Sweet farmacológico por metotrexato.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con metilprednisolona vía endovenosa a dosis de 1 mg/kg/día.



Evolución

En las primeras 24 horas, las lesiones de la mucosa oral desaparecieron por completo y, tras una semana de tratamiento, sólo se apreciaban lesiones residuales en miembros inferiores (**figura 4**), una en mano derecha y una en mejilla derecha, no dolorosas a la palpación, por lo que la paciente tuvo una buena respuesta al tratamiento pautado y fue dada de alta con una pauta descendente de corticoterapia vía oral.

Comentario¹⁻⁴

El síndrome de Sweet es una de las entidades que se engloba dentro del grupo de las dermatosis neutrofílicas, junto con el pioderma gangrenoso y la dermatosis pustular subcórnea. Existen varias formas de presentación: forma clásica o idiopática, asociada a fármacos, asociada a neoplasias, parainflamatorio/parainfeccioso y asociado al embarazo.

En nuestro caso, parece haber un desencadenante claro (inyección de metotrexato), tras el cual la paciente desarrolla la clínica. Con la anamnesis, la exploración física y las pruebas complementarias podemos descartar otros posibles desencadenantes.

El diagnóstico diferencial es amplio: infecciones cutáneas, urticaria, vasculitis urticariforme, otras dermatosis neutrofílicas, toxicodermia, eritema multiforme, etc., por lo que la biopsia va a ser obligatoria para realizar el diagnóstico.

Hay multitud de fármacos relacionados con el síndrome de Sweet, entre los que destacan el factor de estimulación de colonias de granulocitos, retinoides, minociclina, anticonceptivos orales, furosemida y vacunas como la BCG. Respecto al metotrexato, no hay casos publicados aún, por lo que podemos estar ante un nuevo efecto adverso de este fármaco.





Figura 1.

Lesiones eritemato-violáceas con aspecto “en diana” localizadas en región posterior de pierna derecha.





Figura 2.

Lesiones eritemato-violáceas con aspecto “en diana” localizadas en región posterior de pierna derecha.





Figura 3.

Lesión localizada en mejilla derecha.





Figura 4.

Lesiones residuales localizadas en región posterior pierna derecha tras 1 semana de tratamiento con corticoides vía intravenosa.



Bibliografía

1. Catalán I, Martín L, Navarro L, Gil R, Pont V, Ferrando J, Herrera L, Durbán L, Hontangas V, Benlloch, S, Escudero A, Gonzalvo JM, Bixquert M. Enfermedad de Crohn y síndrome de Sweet: una asociación infrecuente. Rev Esp Enferm Dig. 2010;102(5):331-6. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082010000500009
2. Villarreal CD, Ocampo J, Villarreal A, Sweet Syndrome: A Review and Update, Actas dermosifiliogr. 2016;107(5):369-78. doi:10.1016/j.ad.2015.12.001
3. Maller B, Bigness A, Moíño D, Greene J, Sweet's syndrome associated with hematological malignancies. Leukemia Research. 2020 99:106461. doi:10.1016/j.leukres.2020.106461
4. Rochet N, Chavan R, Cappel M, Wada D, Gibson L, Sweet syndrome: Clinical presentation, associations, and response to treatment in 77 patients. J Am Acad Dermatol. 2013;69(4):557-64. doi:10.1016/j.jaad.2013.06.023



14

A tus orejas no les gusta tu nuevo 'look'

Sergio Rodríguez Conde
Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral
Sara Becerril Andrés
Marta González de Arriba



Anamnesis

Paciente de 22 años, sin antecedentes personales de interés, que acude a Urgencias de Dermatología por la aparición de lesiones pruriginosas en región cervical y auricular desde hace una semana. Ha realizado tratamiento con loratadina 10 mg durante 2 días, y se ha aplicado Talquistina® y una “crema hidratante con aloe vera” sin mejoría clínica. No presenta afectación del estado general. Se interroga a la paciente sobre sus hábitos diarios. Gran aficionada a la natación, deporte al que intenta dedicar una hora tras la jornada laboral. Ha acudido al fisioterapeuta por dolor de etiología muscular en zona cervical un día antes del inicio de las lesiones cutáneas. No emplea bisutería con níquel, y tiene buena tolerancia a joyería de oro y plata. Hace un mes se aplicó un tinte del pelo negro, que le produjo prurito leve autolimitado durante 2 días. A parte de esto, no explica cambios en los productos de higiene y cosméticos que emplea a diario.

Exploración física

Placas eritematosas con lesiones vesiculosas superficiales, algunas en fase costrosa, con ligera descamación, que afectan a ambos hélix (**figura 1**), a la región cervical posterior y trapezoidea (**figura 2**), y mínima afectación de cuero cabelludo. No presenta lesiones ni en mucosas en el resto el tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de una dermatitis de contacto de etiología no filiada, se decide tratar inicialmente con corticosteroides tópicos durante 2 semanas, y realizar un estudio reglado en la unidad de pruebas de contacto en el Servicio de Dermatología. A su llegada a la consulta aparece vestida de negro, sin la presencia de lesiones cutáneas.



Las pruebas epicutáneas con batería *standard* TRUE test ampliada según recomendaciones del GEIDAC (2022), y batería de peluquería (Marti Tor, Barcelona, año 2020), muestran los siguientes resultados a las 96 horas: mezcla de caínas: (+), colorantes textiles (+), 3 aminofenol: (+), parafenilendiamina: (++) , poluenediamina (+) y aminodifenilendiamina: (+), añadiendo una lectura positiva a las 120 horas al sulfato de níquel (+) (**figura 3**).

Diagnóstico

1. Eccema alérgico de contacto a: 3-Aminofenol, parafenilendiamina, toluenodiamina sulfato, nitro-parafenilendiamina, contenidos en tintes capilares.
2. Reacción cruzada a mezcla de caínas y colorantes textiles, sin relevancia clínica actual.
3. Sensibilización a sales de níquel de relevancia desconocida, salvo como contaminante en envases metálicos de tinte.

Tratamiento

Se entrega información para evitar contacto con las sustancias a las que está sensibilizada (parafenilendiamina, mezcla de caínas, sales de níquel, 3 aminofenol y nitro4-fenilendiamina) y posibles reacciones cruzadas (medicamentos del grupo PARA como sulfamidas, anestésicos locales como novocaína o procaína y fotoprotectores con derivados PABA) Evitará igualmente bisutería con níquel, y tintes libres de dichas sustancias ó cosméticos en envase metálico. Por el momento no se recomienda evitar tintes textiles, debido a la ausencia de lesiones corporales.



Evolución

Al evitar el contacto con los productos que contienen los alérgenos anteriormente mencionados, no se constata reaparición de la clínica.

Comentario¹⁻⁶

La dermatitis de contacto por productos de higiene y cosméticos se considera un problema relevante para la calidad de vida de muchos pacientes. La variabilidad en la expresión clínica puede enmascarar el cuadro, suponiendo un reto para el dermatólogo. En nuestro caso, la afectación predominante de la región auricular y cervical, junto con la mínima presencia de lesiones en el resto del territorio facial y cuero cabelludo, fácilmente podría habernos hecho dudar con otros posibles diagnósticos diferenciales, como la erupción primaveral juvenil o la exposición a aceites u otros productos utilizados en fisioterapia. La parafenilendiamina (PPD) es una de las sustancias más empleadas en los tintes capilares, por su buen resultado estético y su duración prolongada. Además, otros componentes empleados habitualmente en los tintes capilares son el aminofenol y la toluendiamina. Su identificación mediante las pruebas epicutáneas es clave para ayudar a nuestro paciente a saber reconocer qué productos puede emplear en su rutina diaria y se deben tener presentes en pacientes con una distribución análoga de lesiones.





Figura 1.

Vesículas con costras superficiales sobre base eritematosa en hélix de oreja derecha.





Figura 2.

Placa eritematosa con pequeñas vesículas con costras superficiales en región cervical posterior y trapecio derecho.





Figura 3.

Pruebas de contacto a las 96 horas.

TRUE-test

- 1: PPDA,
- 2: mezcla de cainas,
- 3: sales de níquel.

GEIDAC

- 4: colorantes textiles,
- 5: mezcla de cainas,

Peluquería

- 6: 3-Aminofenol,
- 7: parafenilendiamina,
- 8: toluendiamina,
- 9: aminofenilendiamina.



Bibliografía

1. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells syndrome: A multicentre long-term follow-up study. *J EADV*. 2013;27:973-9. doi:[10.1111/j.1468-3083.2012.04616.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2012.04616.x)
2. Rongioletti F, Fausti V, Kempf W, Rebora A, Parodi A. Eosinophilic annular erythema: An expression of the clinical and pathological polymorphism of Wells syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:135-7. doi:[10.1016/j.jaad.2011.05.049](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.05.049)
3. Sempau L, Larralde M, Luna PC, Casas J, Staiger H. Eosinophilic annular erythema. *Dermatol Online J*. 2012;18:8. doi:[10.5070/D33ZS95220](https://doi.org/10.5070/D33ZS95220)
4. Flores MA, García M, López M, Murillo C. Eritema anular eosinofílico. *Piel (barc)*. 2016; 31: 294-303. doi:[10.1016/j.piel.2015.09.006](https://doi.org/10.1016/j.piel.2015.09.006)
5. López-Pestaña A, Tuneu A, Lobo C, Zubizarreta J, Eguino P. Eritema anular eosinofílico. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:302. doi:[10.1016/S0001-7310\(04\)76822-2](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(04)76822-2)
6. Mebazaa A, Kenani N, Ghariani N, Denguezli M, Sriha B, Belajouza C. Eosinophilic annular erythema responsive to chloroquin. *Eur J Dermatol*. 2009;19:84-5. doi:[10.1684/ejd.2008.0558](https://doi.org/10.1684/ejd.2008.0558)



15

Entre claveles y rosas... Un jardinero con lesiones de distribución linfocutánea

Silvia Manso Córdoba
Pablo López Sanz
Claudia Isabel Guerrero Ramírez
Alejandro García Vázquez



Anamnesis

Varón de 34 años, jardinero de profesión, que acude al centro de salud debido a la aparición de un nódulo levemente doloroso en la mano derecha. No refería antecedente de picadura ni traumatismo previo. Niega viajes al extranjero o contacto con animales. No se reportan otros síntomas sistémicos, como fiebre o malestar general. Comienza tratamiento con amoxicilina clavulánico 875/125 mg cada 8 h durante una semana sin mejoría. Ante esta clínica el paciente es derivado al Servicio de Dermatología. En el momento de la consulta, se observa la presencia de nuevas lesiones.

Exploración física

Durante la exploración física, se objetiva la presencia de un nódulo con secreción seropurulenta en el dorso de la mano derecha (**figura 1**). Posteriormente, se observan otros nódulos similares en el territorio linfocutáneo del brazo ipsilateral (**figura 2**). No se aprecian otros hallazgos de interés a nivel cutáneo ni mucoso.

Exploraciones complementarias

Se lleva a cabo un cultivo del exudado del nódulo, cuyos resultados son negativos para bacterias y micobacterias. Se obtiene un resultado positivo para *Sporothrix*.

Diagnóstico

La esporotricosis es el diagnóstico de sospecha debido a la posible exposición ambiental y a la presencia de linfangitis nodular (esporotricosis linfocutánea). Este diagnóstico se confirma con los resultados del cultivo del exudado del nódulo, descartando otras posibles causas de infecciones de patrón linfocutáneo.



Tratamiento

El paciente es tratado con itraconazol 200 mg al día durante cuatro semanas. Se aconseja al paciente que evite el contacto directo con plantas y materiales orgánicos en descomposición.

Evolución

Se logra la resolución de las lesiones del paciente, sin que se presenten efectos secundarios.

Comentario¹⁻³

Sporothrix es un hongo termodimórfico que crece en vegetación en descomposición. Se localiza especialmente en climas templados y tropicales.

La transmisión se produce principalmente por inoculación directa del hongo a través de heridas cutáneas causadas por materiales vegetales contaminados. Además, se ha descrito la transmisión a través de mordeduras de animales, especialmente gatos.

Días o semanas tras la inoculación, se desarrolla un nódulo con eritema que suele ulcerarse y producir lesiones similares a lo largo del territorio linfático proximal; la esporotricosis linfocutánea es la forma más común de presentación.

Para el diagnóstico, el cultivo del hongo en medios específicos es considerado el estándar de oro. La visualización microscópica de las estructuras fúngicas también puede ser una herramienta útil.

Antifúngicos orales como el itraconazol o la terbinafina se emplean durante semanas a meses para el tratamiento.





Figura 1.

Nódulo eritematovioláceo inicial con secreción seropurulenta en dorso de mano derecha.





Figura 2.

Posterior aparición de nódulos de distribución linfocutánea a lo largo del brazo derecho.



Bibliografía

1. Orofino-Costa R, Macedo PM, Rodrigues AM, Bernardes-Engemann AR. Sporotrichosis: an update on epidemiology, etiopathogenesis, laboratory and clinical therapeutics. *An Bras Dermatol*. 2017;92(5): 606-20. doi:10.1590/abd1806-4841.2017279
2. Kauffman C, Calderwood S, Kaplan S, Bogorodskaya M. Treatment of sporotrichosis. UpToDate, <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-sporotrichosis>; 2021 [consultada el 7 de marzo de 2023].
3. Arenas Soto CM, Chaparro Reyes D, Mariño Álvarez AM, Sandoval A. Síndrome linfocutáneo de causa infecciosa: revisión narrativa y enfoque diagnóstico. *Rev Asoc Colomb Dermatol*. 2020;28(1):41-57. doi:10.29176/2590843X.1489



16

Lesiones orales en paciente oncológico: obviedad o reto

Teresa López Bernal
María Castillo Gutiérrez
Inés Segovia Rodríguez
María de la Soledad Vallejo Ruiz



Anamnesis

Mujer de 59 años, exfumadora (consumo medio de 25 cigarros al día desde los 13 hasta los 52 años), sin alergias medicamentosas conocidas, que fue remitida a las consultas externas de Dermatología desde Oncología médica por una úlcera en el labio inferior de dos meses de evolución, persistente, con formación de costra continuada. Negaba disfagia, odinofagia, fiebre u otra clínica sistémica. La lesión era asintomática salvo por las molestias ocasionadas por el sangrado. Como antecedentes personales de interés destacaba una gastritis erosiva antral y una duodenitis erosiva para lo cual tomaba omeprazol, así como un adenocarcinoma de pulmón pobremente diferenciado en estadio IV en tratamiento con pembrolizumab.

Exploración física

Presentaba en bermellón de hemilabio inferior izquierdo, una placa eritematosa, friable, de bordes netos de 17x12mm de tamaño, algo infiltrada y con leve edema perilesional. En la superficie de dicha lesión, se observaba una zona con costras melicéricas adheridas (**figura 1**). No presentaba lesiones por dentro de la cavidad oral. No se palpaban adenopatías cervicales ni supraclaviculares.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la lesión para estudio histológico, obteniendo como resultados cambios morfológicos sugestivos de liquenificación y cambios reactivos de borde de ulceración, sin evidencia de malignidad ni displasia. Además, se realizaron cultivos que descartaron origen infeccioso.



Diagnóstico

Mucositis reactiva asociada a pembrolizumab.

Tratamiento

Se indicó realizar tratamiento con mometasona en crema asociada a ácido fusídico en crema.

Evolución

Tras quince días de tratamiento con corticoterapia y antibioterapia tópica presentó importante mejoría de la lesión del labio inferior.

En la revisión a los dos meses, la lesión inicial prácticamente había desaparecido (**figura 2**) pero la paciente presentaba lesiones cutáneas levemente pruriginosas en cara anterior de muñecas, antebrazos, muslos y piernas, que controlaba con corticoterapia tópica (betametasona crema) desde hacía un mes.

A la exploración física, se evidenció en las localizaciones descritas pápulas eritematosas, brillantes, con estrías blanquecinas en la superficie, bien delimitadas, agrupadas en placas, de aspecto liquenoide (**figura 3**).

Se diagnosticó de reacción liquenoide secundaria a fármacos y se ajustó el tratamiento corticoideo con mejoría de las lesiones.



Comentario¹⁻⁵

Pembrolizumab es un anticuerpo monoclonal contra la proteína de superficie PD-1 empleado en el tratamiento del melanoma avanzado y neoplasias de pulmón.

Los inhibidores de PD-1 se han asociado con lesiones mucocutáneas inmunomediadas como efectos secundarios. Destacan erupciones maculopapulares, prurito, vitiligo o dermatitis liquenoide, entre otras. Los efectos secundarios cutáneos suelen ser leves y fáciles de manejar con tratamientos convencionales.

La mucositis oral por pembrolizumab es infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura. A diferencia de nuestra paciente que presentó una mucositis leve, sin afectación de la tolerancia oral, suelen precisar corticoides sistémicos para su control.

Debido al uso cada vez más extendido de estos tratamientos, reconocer sus posibles toxicidades mucocutáneas y realizar un manejo adecuado, resulta imprescindible para los dermatólogos, sobre todo para prevenir el empeoramiento de las lesiones y evitar interrupciones de tratamientos.





Figura 1.

Placa eritematosa, friable, de bordes netos de 17x12 mm de tamaño, infiltrada y con leve edema perilesional. En la superficie se observa una zona con costras melicéricas adheridas.





Figura 2.

Gran mejoría de la lesión previa tras tratamiento con corticoterapia y antibioterapia tópicas (betametasona en crema y ácido fusídico en crema).





Figura 3.

Pápulas eritematosas intensas, brillantes, de aspecto liquenoide compatibles con reacción liquenoide secundaria a pembrolizumab.



Bibliografía

1. Yoon SY, Han JJ, Baek SK, Kim HJ, Maeng CH. Pembrolizumab-induced severe oral mucositis in a patient with squamous cell carcinoma of the lung: A case study. *Lung Cancer*. 2020;147:21-5. doi:[10.1016/j.lungcan.2020.06.033](https://doi.org/10.1016/j.lungcan.2020.06.033)
2. Huntley RE, DeNiro K, Yousef J, Sheedy M, Dillon JK. Severe Mucositis Secondary to Pembrolizumab: Reports of Two Cases, Review of the Literature, and an Algorithm for Management. *J Oral Maxillofac Surg*. 2021;79(6):1262-69. doi:[10.1016/j.joms.2020.11.023](https://doi.org/10.1016/j.joms.2020.11.023)
3. Bhardwaj M, Chiu MN, Pilkhwal Sah S. Adverse cutaneous toxicities by PD-1/PD-L1 immune checkpoint inhibitors: pathogenesis, treatment, and surveillance. *Cutan Ocul Toxicol*. 2022;41(1):73-90. doi:[10.1080/15569527.2022.2034842](https://doi.org/10.1080/15569527.2022.2034842)
4. Shi VJ, Rodic N, Gettinger S, Leventhal JS, Neckman JP, Girardi M, et al. Clinical and Histologic Features of Lichenoid Mucocutaneous Eruptions Due to Anti-Programmed Cell Death 1 and Anti-Programmed Cell Death Ligand 1 Immunotherapy. *JAMA Dermatol*. 2016;152(10):1128-36. doi:[10.1001/jamadermatol.2016.2226](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2016.2226)
5. Sibaud V. Dermatologic Reactions to Immune Checkpoint Inhibitors: Skin Toxicities and Immunotherapy. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(3):345-61. doi:[10.1007/s40257-017-0336-3](https://doi.org/10.1007/s40257-017-0336-3)



Dermatosis endocrinometabólicas



Contenido

01. Diabetes en piel.....	123
02. Lesiones cicatriciales en dorso de manos.....	132
03. Lo que escondía el linfedema.....	140
04. Aparición de ampollas en regiones acrales en paciente con linfoma	151
05. ¿Una dermatitis seborreica atípica?.....	159
06. Una mujer lobo en Cádiz.....	167
07. Fotosensibilidad y orinas rojas: solución y evolución	175
08. Ampollas que no mejoran con el sol.....	188



01

Diabetes en piel

Cristina García Gálvez

Santiago Soto Fuster

Enrico Giorgio Morales Tedone

Ángeles Revert Fernández



Anamnesis

Varón de 59 años que acude al Servicio de Dermatología por lesiones cutáneas levemente pruriginosas de años de evolución y crecimiento progresivo en la parte superior de la espalda. Como antecedentes personales presentaba diabetes *mellitus* tipo II insulín dependiente de mal control diagnosticada hace 15 años, hipertensión arterial, sobrepeso y dislipemia.

Exploración física

A la exploración física presentaba una gran placa indurada e infiltrada del color de la piel que abarcaba la totalidad de la espalda superior, no dolorosa y levemente pruriginosa (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica se solicitó analítica completa con proteinograma, que resultó ser normal, y se realizó biopsia amplia de la zona.

En las técnicas de AP se observa una dermis reticular engrosada, con fibras de colágeno aumentadas de tamaño, junto con infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular y perivascular y presencia de material amorfo azulado entre las fibras (**figuras 3 y 4**).

También se derivó al paciente a las consultas externas de Endocrinología de nuestro mismo centro para un seguimiento estrecho de su endocrinopatía.



Diagnóstico

El escleredema diabetorum es una induración difusa y simétrica de la parte superior del cuerpo, especialmente zonas cervicales, deltoides y dorsales², causado por engrosamiento de la dermis y depósito de mucina a ese nivel. Es una dermatosis benigna, parte del grupo de mucinosis cutáneas¹.

Se distinguen 3 variantes clínicas: tipo 1, asociado a infecciones bacterianas o víricas; tipo 2, asociado a paraproteinemias, clásicamente a gammapatía monoclonal; y tipo 3, asociado a diabetes *mellitus*, siendo este último nuestro caso: varón con sobrepeso, diabético, con lesiones caracterizadas por un comienzo sutil y persistentes¹⁻³.

El diagnóstico diferencial clínico del escleredema incluye otras entidades clínicas con piel indurada, como son la morfea, esclerosis sistémica, escleromixedema y dermatopatía tiroidea. Aunque estas entidades tienen algunas características clínicas muy parecidas a las del escleredema, los antecedentes, la distribución y la consistencia de las lesiones, así como una biopsia nos pueden ayudar al diagnóstico^{2,3}.

Tratamiento

En cuanto al tratamiento, el escleredema asociado a la diabetes tiene un curso crónico sin remisión.

Actualmente no se dispone de ningún tratamiento específico. La fototerapia en particular UVA1 y PUVA se considera el tratamiento de primera línea, por su probable estimulación de fibroblastos que sintetizan colagenasa y con ello la degradación del tejido esclerótico. Otros tratamientos disponibles como corticoides sistémicos e intralesionales, ciclosporina, ciclofosfamida... se han probado con resultados variables¹.



Evolución

Aunque la evolución en muchos casos es tórpida y variable entre los pacientes, se debe recomendar un adecuado control de su glucemia, aunque esto rara vez hace revertir el cuadro. Nuestro paciente presentó una estabilidad de las lesiones con fototerapia UVA1, sin progresión ni remisión de las mismas.

Comentario

El escleredema diabeticorum es un trastorno infrecuente. Presentamos este caso por ser un caso novedoso, y por su aparición en relación con la diabetes *mellitus* de larga y tórpida evolución y aunque se debe recomendar al paciente un adecuado control de su glucemia, esto rara vez hace revertir el cuadro.





Figura 1.

Placa indurada ligeramente eritematosa, poco perceptible a la vista y que ocupa casi toda la totalidad de la espalda superior.





Figura 2.

Acentuación de la placa indurada a la retracción escapular en paciente con diagnóstico de diabetes *mellitus* insulino dependiente de larga evolución.



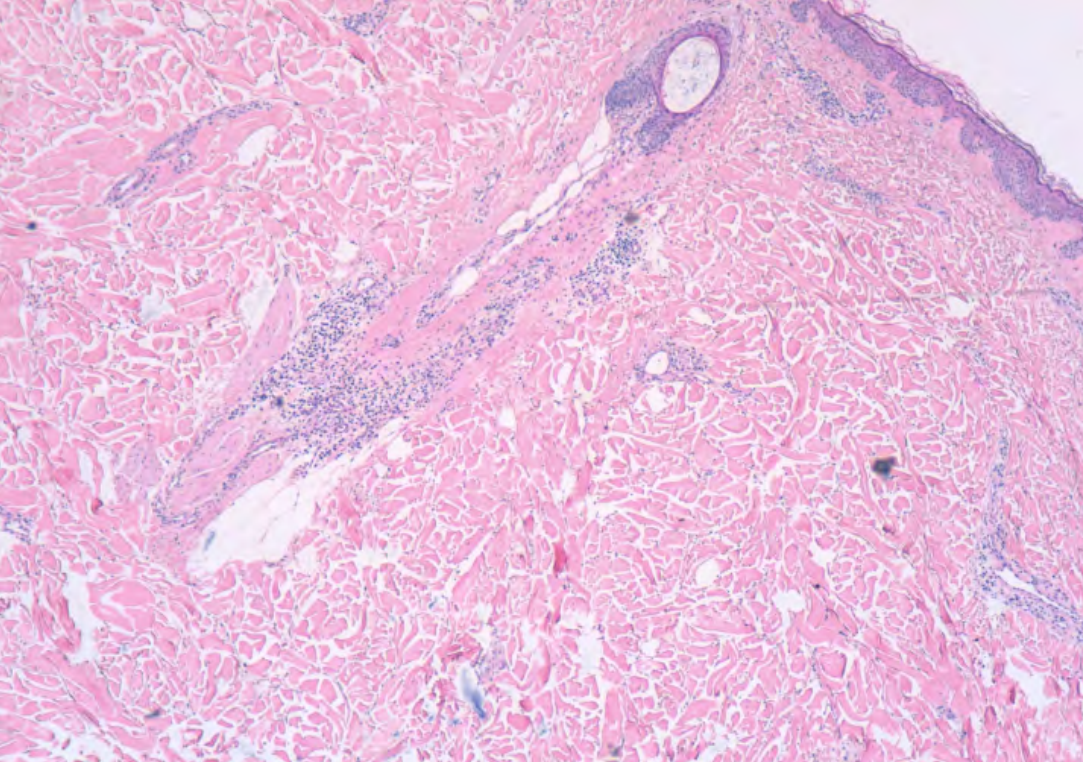


Figura 3.

Biopsia cutánea H-E x4, en la que se aprecia una dermis engrosada constituida por abundantes haces de fibras de colágeno denso, acompañados de infiltrado inflamatorio linfocitario a nivel perifolicular y de dermis papilar.



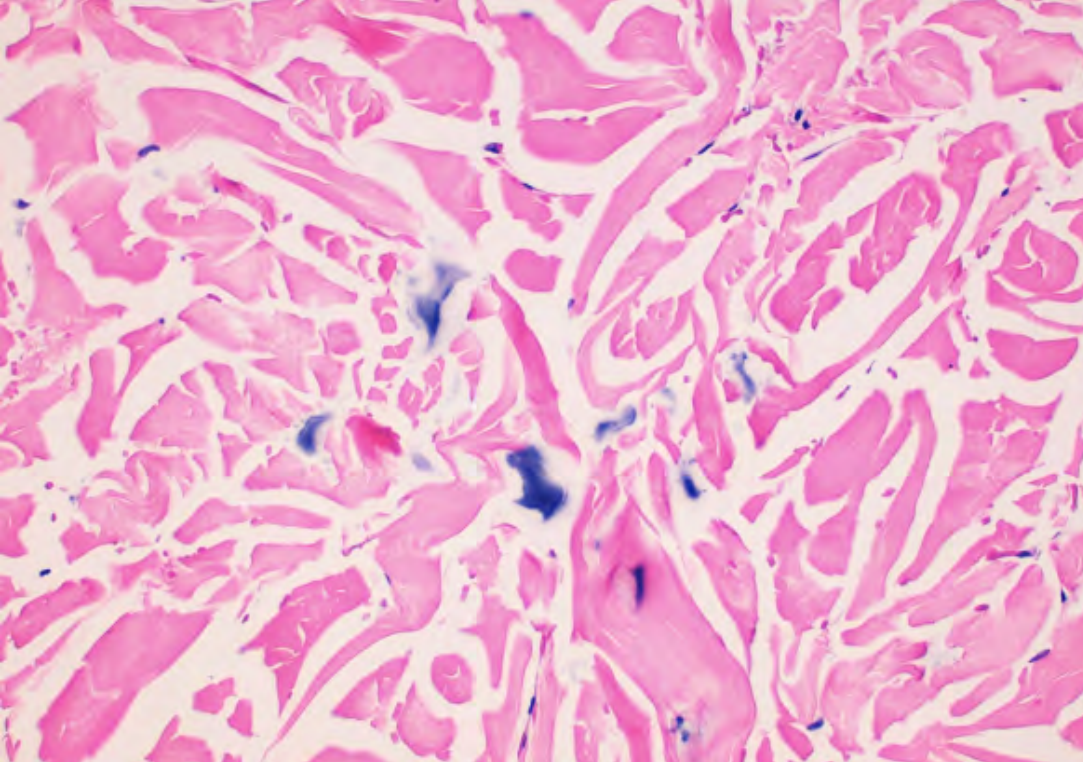


Figura 4.

Biopsia cutánea H-E 40x en la que se observan unos haces de colágeno discretamente engrosados y separados entre sí por espacios ópticamente vacíos junto con la presencia en los mismos de material amorfo de coloración azulada que corresponde con depósitos de mucopolisacáridos.



Bibliografía

1. Rodino Lemes L, Vilela Medina G, Barbosa Durães SM, Guedes Vilar, EA. Scleredema of Buschke associated with difficult-to-control type 2 diabetes mellitus. Rev. Assoc. Med. Bras. May 2016;62(3):199–201. doi:[10.1590/1806-9282.62.03.199](https://doi.org/10.1590/1806-9282.62.03.199)
2. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, et al. Dermatología. 4a ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 747-9.
3. Lopes Mattos e Dinato S, Lotfi da Costa G, Dinato MC, Sementilli A, Romiti N. Escleredema de Buschke asociado a diabetes mellitus tipo 2: reporte de un caso y revisión de la literatura. Arq Bras Endocrinol Metab. Dez 2010;54(9):852–5. doi:[10.1590/S0004-27302010000900012](https://doi.org/10.1590/S0004-27302010000900012)



02

Lesiones cicatriciales en dorso de manos

Elena de Jesús García Verdú
Marta González Cañete
Elena Lucía Pinto Pulido
Ana Belén Piteiro Bermejo



Anamnesis

Varón de 48 años, institucionalizado por secuelas neurológicas tras accidente automovilístico, exfumador y exconsumidor de cocaína y heroína, consulta por lesiones asintomáticas en el dorso de ambas manos y aumento de la fragilidad cutánea de 3 meses de evolución. Tomaba calcifediol, primidona, vitamina B12 y ácido fólico.

Exploración física

Se objetivaron quistes de millium en el dorso de ambas manos con lesiones costrosas erosivas superficiales (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la biopsia se observaron: denudación epidérmica con exoserosis, restos nucleares y algunos polimorfonucleares dérmicos en la tinción con hematoxilina y eosina (**figura 2**); positividad granular en la unión dermoepidérmica (UDE) y en la pared de los vasos para IgG (**figura 3**) y para C3 en la unión dermoepidérmica (**figura 4**).

En el estudio analítico de porfirias y *screening* de neoplasia oculta destacaron: colestasis aislada, leve incremento del depósito férrico; serología positiva para virus de la hepatitis C y negativa para el virus de la inmunodeficiencia humana; patología tumoral negativa; porfirinas totales urinarias positivas. Se realizaron: *screening* de porfobilinógeno negativo, barrido fluorimétrico plasmático positivo a 620 nm, porfirinas totales en plasma (9,5 µg/dL) y orina elevadas (714,3 µg/dL con uroporfirina I 212,8 µmol/molcre, heptacarboxiporfirina 276,5 µmol/molcre y hexacarboxiporfirina 28,3 µmol/molcre).

Diagnóstico

Porfiria cutánea tarda (PCT).



Tratamiento

Tratamiento frente al virus de la hepatitis C (VHC) genotipo 4 por hepatopatía crónica incipiente sin fibrosis incompletamente tratada con actividad replicativa.

Evolución

Sin recurrencia de las lesiones.

Comentario¹⁻⁴

Este subtipo de porfiria cutánea suele deberse a reducción adquirida de la actividad de la uroporfirinógeno descarboxilasa: tratamos la hepatitis C por ausencia de asociación directa con los fármacos antiepilépticos. Las lesiones ampollosas asintomáticas recurrentes en áreas fotoexpuestas dan lugar a alteraciones pigmentarias, fragilidad cutánea, millium e hipertrichosis.

Un pico máximo fluorimétrico de 620 nm puede corresponder a PCT (elevación de uroporfirina, heptacarboxiporfirina y hexacarboxiporfirina), porfiria eritropoyética congénita (ausencia de variantes genéticas patogénicas) o coproporfiria hereditaria (coproporfirina III normal).

La histopatología es común a todas las porfirias: ampollas subepidérmicas; depósito de IgG, complemento y fibrinógeno perivascular superficial y en la UDE. El diagnóstico diferencial incluye: pseudoporfirias cutáneas (porfirinas totales normales), epidermolísis bullosa adquirida (depósito de IgG lineal en UDE) y otras porfirias.





Figura 1.

Múltiples quistes de millium en el dorso de ambas manos con algunas lesiones costrosas erosivas superficiales.



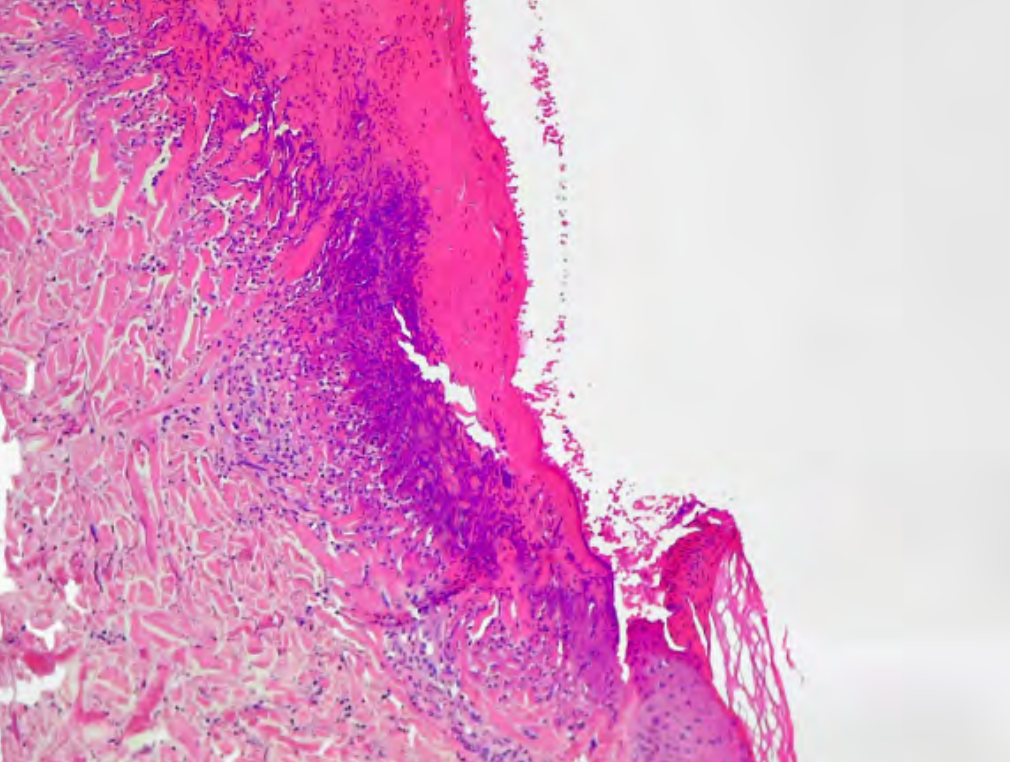


Figura 2.

Tinción con hematoxilina y eosina. Ausencia prácticamente total de la epidermis y abundante exoserosis con restos nucleares y algunos polimorfonucleares; en la dermis hay un muy discreto infiltrado inflamatorio.



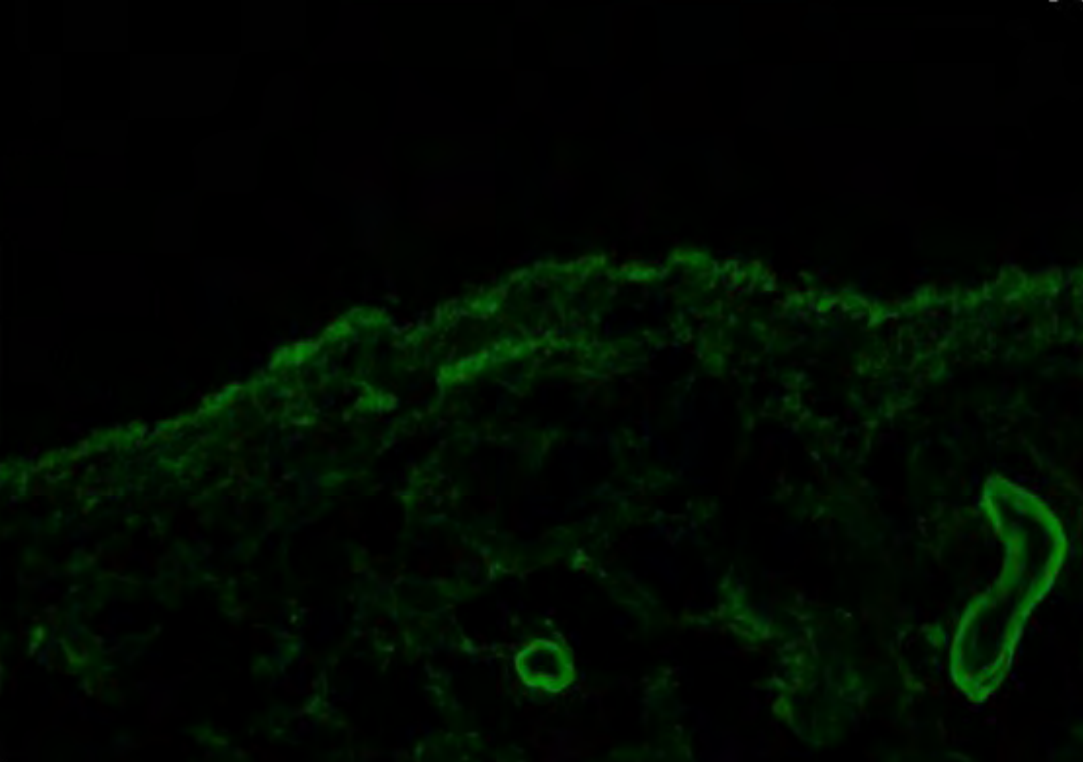


Figura 3.

Inmunofluorescencia directa.

Marcaje para inmunoglobulina G.

Positividad granular en la unión dermoepidérmica y en la pared de los vasos de la dermis superficial. B.

Marcaje para fracción C3 del complemento. Positividad granular en la unión dermoepidérmica.



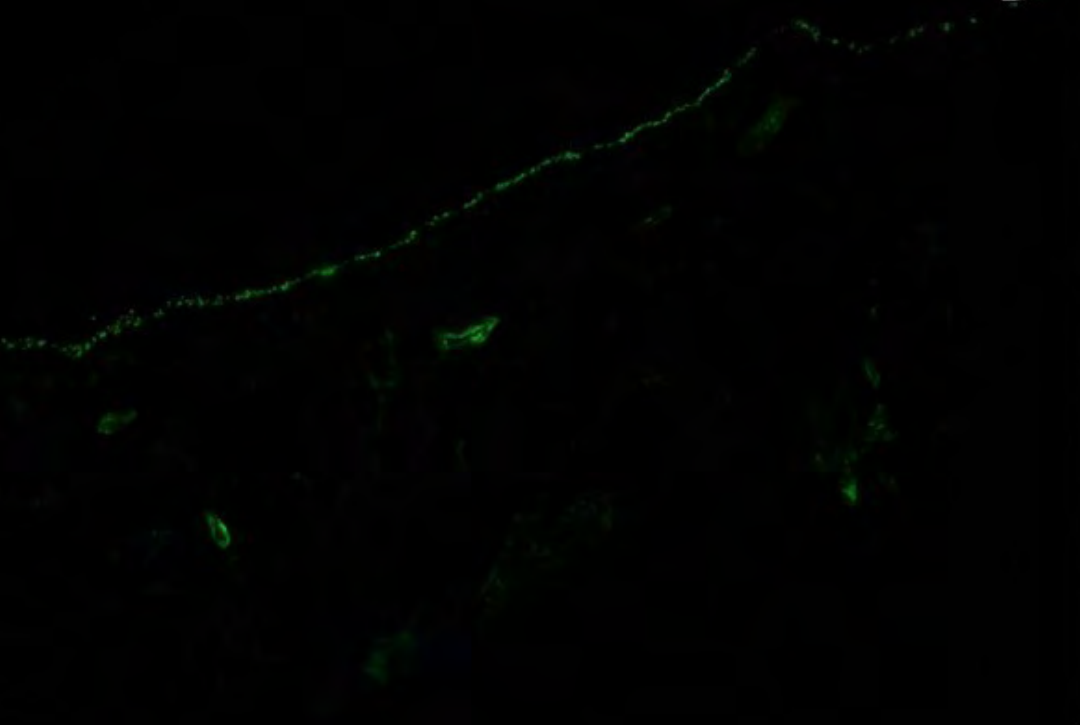


Figura 4.

Inmunofluorescencia directa. Marcaje para fracción C3 del complemento. Positividad granular en la unión dermoepidérmica.



Bibliografía

1. Heymans B, Meersseman W. Porphyria: Awareness is the key to diagnosis! Acta Clin Belg. 2022;77(3):703-9. doi:10.1080/17843286.2021.1918876
2. Cuny JF. Porphyries cutanées. Ann Dermatol Venereol. 2019;146(2):143-59. doi:10.1016/j.annder.2018.12.005
3. Roveri G, Nascimbeni F, Rocchi E, Ventura P. Drugs and acute porphyrias: Reasons for a hazardous relationship. Postgraduate medicine. 2014;126(7):108-20. doi:10.3810/pgm.2014.11.2839
4. Neeleman RA, Wensink D, Wagenmakers MAEM, Mijnhout GS, Friesema ECH, Langendonk JG. Diagnostic and therapeutic strategies for porphyrias. Neth J Med. 2020 Jul;78(4):149-160. PMID: 32641543. Disponible en: <https://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=2219>



03

Lo que escondía el linfedema

Gonzalo Gallo Pineda
Myriam Viedma Martínez
Alicia Jiménez Antón
David Jiménez Gallo



Anamnesis

Niño de 1 año trasladado a nuestra unidad de Dermatología para valoración de un linfedema congénito. Respecto a sus antecedentes obstétricos, nació a término con un peso de 4,470 kg. Durante la gestación, su madre sufrió polihidramnios en ausencia de diabetes *mellitus* materna. No había antecedentes de consanguinidad entre los padres. Además del linfedema por el que consultaba, presentaba episodios recurrentes de diarrea y de otitis externa no infecciosas desde el nacimiento. Su desarrollo cognitivo era normal y no presentaba dolores óseos.

Exploración física

En la exploración física se observó un linfedema asimétrico que afectaba a pierna derecha, mano izquierda y genitales (figuras 1-3). A nivel facial mostró un puente nasal deprimido, sin otros rasgos dismórficos asociados. Los ganglios linfáticos axilares derechos estaban extremadamente aumentados de tamaño. No se palpó hepatoesplenomegalia.

Exploraciones complementarias

Los estudios de laboratorio revelaron una hipoproteïnemia de 5,0 g/dL (RN: 6,6-8,7 g/dL), una hipoalbuminemia de 3,3 g/dL (RN: 3,7-5,3 g/dL) y una hipogammaglobulinemia G de 254 mg/dL (RN: 300-1500 mg/dL). Las funciones hepática y renal eran normales. La excreción fecal de α 1-antitripsina fue negativa. Un estudio radiológico no mostró afectación ósea. Una ecocardiografía transtorácica evidenció un derrame pericárdico leve. Una ecografía abdominal reveló ascitis leve.



Se realizó una biopsia de una linfadenopatía derecha la cual mostró canales vasculares dilatados de contenido linfático revestido por células endoteliales aplanadas, los cuales alteraban la arquitectura normal del ganglio (**figura 4**). La inmunohistoquímica para D2-40 fue positiva en las células endoteliales lumbinales. Se realizó una inmunofenotipificación por citometría de flujo de las linfadenopatías, la cual mostró un predominio de células B naive (CD19+ CD27-IgD+), desvelando una alteración del desarrollo de las células B de memoria.

También se realizó una endoscopia gastroduodenal que reveló manchas blanquecinas generalizadas con aspecto de copo de nieve en la segunda y tercera partes del duodeno (**figura 5**). Una biopsia de duodeno confirmó el diagnóstico de linfangiectasia intestinal (**figura 6**).

Se realizó un estudio genético de mutaciones en el gen del CCBE1 que fue negativo.

Diagnóstico

Con los hallazgos anteriores, el paciente fue diagnosticado de anomalía linfática generalizada (GLA) primaria según la clasificación de 2018 de la ISSVA (Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares).

Tratamiento

Se inició tratamiento con sirólimus oral a dosis de 0,8 mg/m²/día con una dosis objetivo de 10-15ng/mL.



Evolución

A los dos meses de tratamiento, el paciente presentó notable mejoría clínica de los episodios de diarrea y de otitis externa. Esto también se objetivó en las pruebas de laboratorio, con una normalización de los niveles de proteínas séricas totales (6,0 g/dL), de albúmina (4,1 g/dL) y de IgG (400 mg/dL). Por otro lado, no se observó mejoría destacable del linfedema. Durante su seguimiento el paciente no desarrolló efectos adversos relacionadas con el tratamiento.

Comentario

La GLA es un trastorno autosómico recesivo asociado a mutaciones en el gen CCBE1 hasta en el 25% de los pacientes. Se caracteriza por malformaciones linfáticas afectando principalmente a intestino, extremidades y genitales^{1,2}. En algunos pacientes se han descrito dimorfismos faciales, como puente nasal deprimido, hipertelorismo, frente abombada u orejas de implantación baja. En ocasiones, el desarrollo cognitivo puede verse afectado³.

El diagnóstico diferencial es complejo, y debe incluir entidades asociadas a malformaciones linfáticas, como la enfermedad de Gorham-Stout (GSD), la linfangiectasia intestinal primaria, o el síndrome de Nonne-Milroy⁴⁻⁶.

El sirólimus o rapamicina es un inhibidor de mTOR con propiedades antiangiogénicas y antitumorales. En el ensayo clínico prospectivo de fase II NCT00975819 demostró ser seguro y eficaz en el tratamiento múltiples anomalías vasculares. Además, existe evidencia de su eficacia específica en cuadros como la GLA o la GSD⁷.





Figura 1.

Linfedema asimétrico afectando a pierna derecha y genitales.





Figura 2.

Linfedema afectando a mano izquierda.





Figura 3.

Mediante resonancia magnética se objetiva hipertrofia de partes blandas en la pierna derecha.



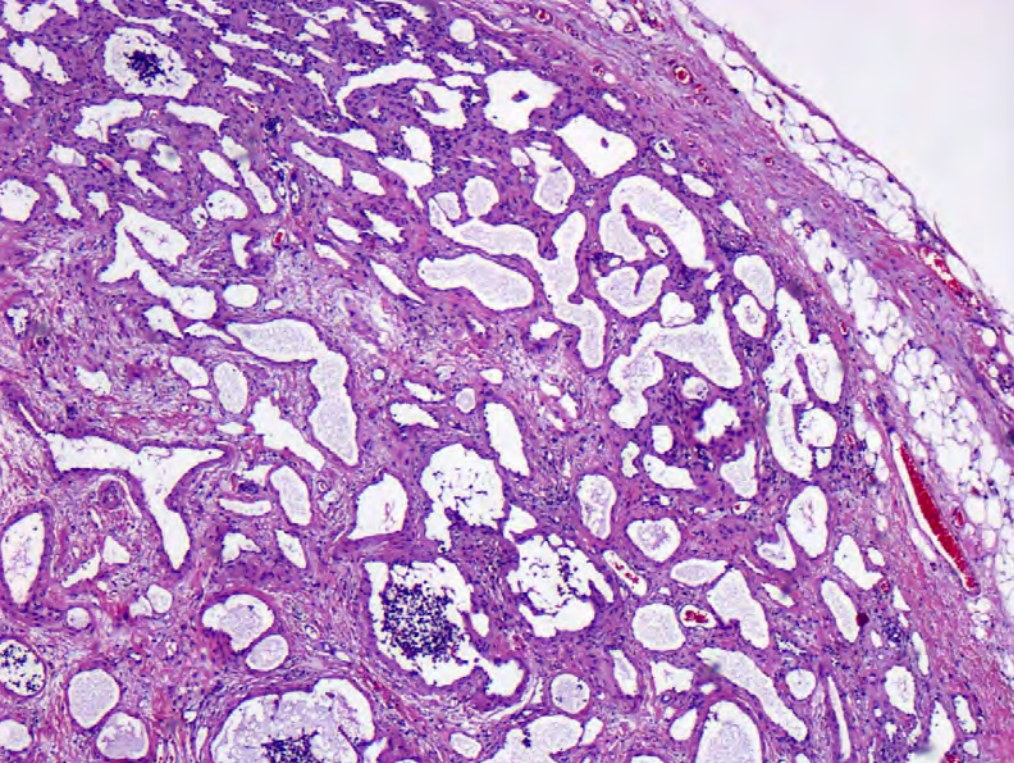


Figura 4.

Imagen histopatológica de una linfadenopatía derecha, hematoxilina-eosina, aumento x40. Canales vasculares dilatados con contenido de líquido linfático, alterando la arquitectura ganglionar.



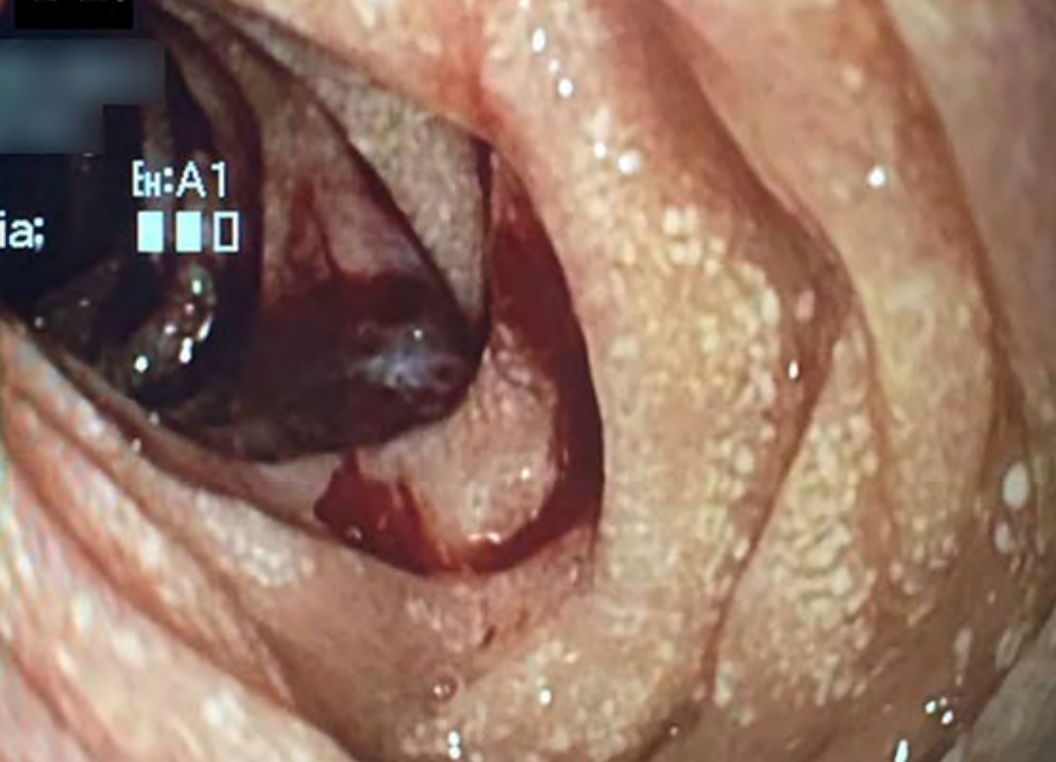


Figura 5.

Imagen de endoscopia gastroduodenal que muestra manchas blanquecinas generalizadas con aspecto en copo de nieve en la segunda y tercera porciones del duodeno.



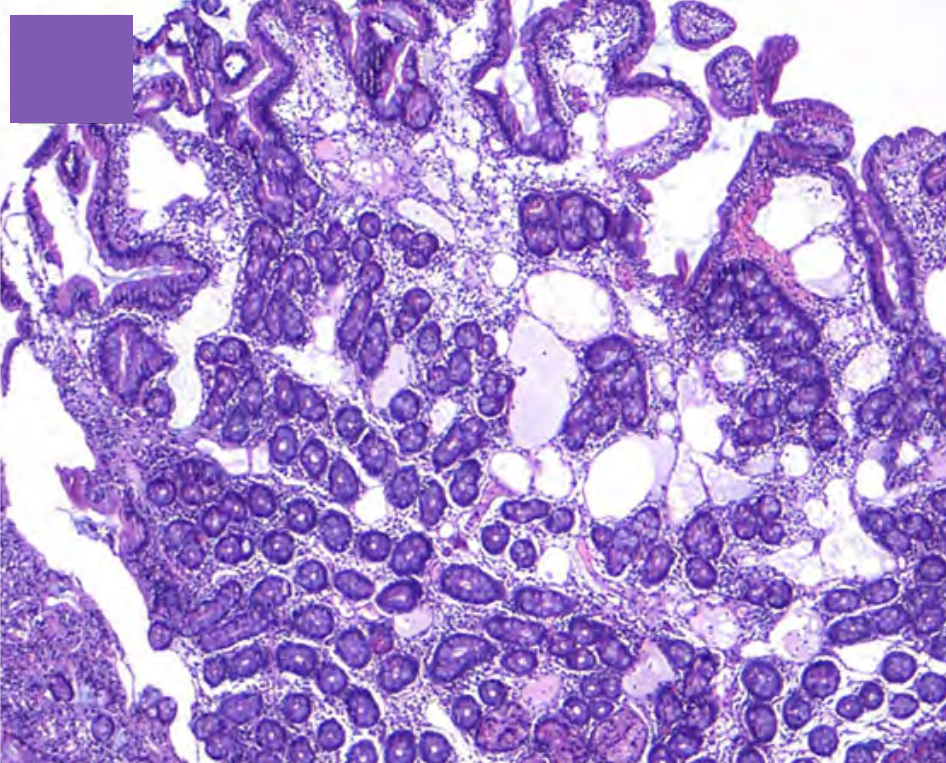


Figura 6.

Imagen histopatológica de duodeno, hematoxilina-eosina, aumento x40. Conductos linfáticos marcadamente dilatados a lo largo de una vellosidad.

Bibliografía

1. ISSVA classification for vascular anomalies, last revision May 2018. Disponible en: <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf> (Acceso: 22 de marzo de 2023).
2. Frosk P, Chodirker B, Simard L, et al. A novel CCBE1 mutation leading to a mild form of hennekam syndrome: case report and review of the literature. BMC Med Genet. 2015;16:28. Published 2015 Apr 30. doi:10.1186/s12881-015-0175-0
3. Ozyurt A, Sevinc E, Baykan A, et al. Variable clinical presentation in primary lymphoedema: report of two cases. Clin Dysmorphol. 2014;23:83-7. doi:10.1097/MCD.0000000000000036
4. Ozeki M, Hori T, Kanda K, et al. Everolimus for Primary Intestinal Lymphangiectasia With Protein-Losing Enteropathy. Pediatrics. 2016;137:e20152562. doi:10.1542/peds.2015-2562
5. Fastré E, Lanteigne LE, Helaers R, et al. Splice-site mutations in VEGFC cause loss of function and Nonne-Milroy-like primary lymphedema. Clin Genet. 2018;94:179-181. doi:10.1111/cge.13204
6. Ozeki M, Fukao T. Generalized Lymphatic Anomaly and Gorham-Stout Disease: Overview and Recent Insights. Adv Wound Care (New Rochelle). 2019;8:230-45. doi:10.1089/wound.2018.0850
7. Ricci KW, Hammill AM, Mobberley-Schuman P, et al. Efficacy of systemic sirolimus in the treatment of generalized lymphatic anomaly and Gorham-Stout disease. Pediatr Blood Cancer. 2019;66:e27614. doi:10.1002/pbc.27614



04

Aparición de ampollas en regiones acrales en paciente con linfoma

María Dolores Benedicto Maldonado

Sara Merino Molina

Ana Medina Fernández

Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Acude a consulta una mujer de 66 años, sin alergias medicamentosas conocidas, sin factores de riesgo cardiovascular. No fumadora y no consumidora de alcohol. Presenta un linfoma no Hodgkin difuso de células grandes B que ha progresado tras tres ciclos de poliquimioterapia, y que se encuentra en el momento actual en tratamiento con la nueva terapia CAR-T cell en respuesta metabólica completa. La paciente ha recibido múltiples hemotransfusiones a lo largo de la evolución de su enfermedad.

La paciente refiere aparición de ampollas y heridas en el dorso de sus manos y pies de unas 6 semanas de evolución, levemente dolorosas. No refería clínica cutánea a otro nivel ni tampoco otra clínica sistémica. Aporta en consulta una analítica en la que destaca un valor de ferritina de 4402, hierro de 241 y ALT 142, AST 165.

Exploración física

La paciente presentaba lesiones en dorso de manos (**figura 1**) y de pies (**figura 2**) a modo de ampollas y erosiones. Alguna cicatriz residual. Además, presentaba una marcada hiperpigmentación facial (**figura 3**).

Exploraciones complementarias

Ante la clínica presentada y la analítica aportada se quiso descartar un cuadro compatible con porfiria, por lo que se realizó un estudio de porfirinas en orina y sangre y se solicitó una serología de virus hepatotropos y VIH.



Dados esos niveles tan aumentados de ferritina se realizó un estudio genético para descartar hemocromatosis. Además, se realizó una determinación de vitamina B3 en sangre, ya que no se podía descartar que ese cuadro no fuese ocasionado por otra entidad fotoagravada. Como último paso se realizó la toma de una biopsia con inmunofluorescencia directa para descartar otro tipo de enfermedades ampollosas.

Los resultados fueron: niveles normales de B3, serología infecciosa negativa y estudio genético de hemocromatosis negativo; el estudio de porfirinas arrojó valores muy por encima del límite superior de la normalidad para porfirinas en orina, con porfirinas en eritrocitos normales; la biopsia mostró datos compatibles con porfiria con la presencia de una ampolla subepidérmica sin infiltrado inflamatorio asociado y depósito de IgG a nivel de vasos de dermis superficial.

Diagnóstico

Ante esta clínica y resultados de las pruebas complementarias se llega al diagnóstico de porfiria cutánea tarda.

Tratamiento

A la paciente se le realizaron flebotomías periódicas y tratamiento con quelantes de hierro oral.

Evolución

La paciente presentó resolución completa de las lesiones cutáneas y normalización de la ferritina y perfil hepático tras 5 meses de tratamiento.



Comentario

La PCT es el tipo de porfiria más común. Se caracteriza por lesiones ampollosas, erosiones, costras en dorso de manos, asociado a fotosensibilidad, hipertrichosis e hiperpigmentación¹. En la forma adquirida, factores hepatolesivos tales como sobrecarga férrica², alcohol, estrógenos, VHB, C o VIH, aumentan del estrés oxidativo, acumulándose porfirinas carboxiladas solubles que al fotoactivarse con la luz visible producen radicales libres de oxígeno dañando las células y provocando la clínica³. El diagnóstico es clínico y analítico con elevación de porfirinas en orina. La biopsia es inespecífica, aunque apoya el diagnóstico y descarta otras entidades¹.

Es importante en pacientes politransfundidos un control exhaustivo del perfil férrico, para evitar un acúmulo excesivo que pueda desencadenar complicaciones como la PCT. Además, aunque no existan estudios que lo correlacione, sería conveniente observar la posible asociación de PCT en otros pacientes con esta nueva terapia CAR-T cell.





Figura 1.

Ampollas y erosiones en dorso de manos y dedos.





Figura 2.

Ampollas en los pies.





Figura 3.

Hiperpigmentación facial.



Bibliografía

1. Singal AK. Porphyria cutanea tarda: Recent update. Mol Genet Metab. 2019;128(3):271–81. doi:10.1016/j.ymgme.2019.01.004
2. Anderson HB, Storandt MH, Kallamadi R, Bande D, Matta A. Iatrogenic iron overload causing porphyria cutanea Tarda in a patient with a rare nonsense heterozygous UROD gene mutation. Cureus. 2021;13(7):e16215. doi:10.7759/cureus.16215
3. Shah A, Bhatt H. Cutanea Tarda Porphyria. StatPearls Publishing [Internet]. 2022. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563209/>



05

¿Una dermatitis seborreica atípica?

Marta Menéndez Sánchez
Giulia Greta Dradi
Alejandra Méndez Valdés
Elena Naz Villalba



Anamnesis

Lactante varón de 4 meses de edad traído a Urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas eritematosas localizadas en mentón, mejillas y región occipital de 7 días de evolución. No presentaba fiebre. Ante la sospecha de una dermatitis seborreica, desde atención primaria, se le había pautado hidrocortisona y mupirocina tópicas que aplicaban sobre las lesiones faciales desde hacía 7 días sin mejoría. Por otro lado, presentaba lesiones de aspecto inflamatorio a nivel interglúteo de 10 días de evolución. En ese momento realizaba lactancia materna exclusiva, aparentemente sin incidencias.

Como antecedentes personales, el paciente era un recién nacido pretérmino (RNPT) (33+2 semanas) y había ingresado en la Unidad de Neonatología por una enfermedad de membrana hialina durante 13 días asociada a ictericia no isoimmune y anemia de prematuridad. Tenía una hermana de 8 años, sana, que había recibido también lactancia materna sin incidencias.

Exploración física

A nivel de la región perioral, mentón y región perinasal, presentaba una placa de eritema brillante algo exudativa de bordes bien delimitados y más pigmentados asociado a lesiones satélite descamativas en ambas mejillas (**figura 1**). A nivel occipital presentaba una placa redondeada eritematosa y levemente descamativa que no asociaba alopecia. A nivel de región interglútea-perianal, de forma bilateral y simétrica, presentaba dos placas eritematosas brillantes con bordes levemente descamativos (**figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica sanguínea urgente que incluía hemograma, bioquímica básica, fosfatasa alcalina (FA) y niveles séricos de zinc (Zn). Se detectaron niveles de fosfatasa alcalina bajos (102 U/L), disponibles en menos de 24 horas y niveles también bajos de zinc sérico (24,4 microgramos/dL, rango de normalidad: 70-120 $\mu\text{g/dL}$), disponibles 3 días más tarde.

Diagnóstico

Acrodermatitis enteropática adquirida, posiblemente secundaria a una malabsorción intestinal por inmadurez del tubo digestivo, al tratarse de un RNPT.

Tratamiento

Ante los resultados bajos de FA, se decidió iniciar el tratamiento con sulfato de zinc oral 15 mg/día (2,2 mg/kg) administrado por las mañanas. Una vez confirmada la hipozinquemia se mantuvo el mismo tratamiento.

Evolución

Al mes de tratamiento, las lesiones habían desaparecido por completo (**figura 3**). A los 2 meses (6 meses de vida del paciente) se suspendió el tratamiento. Se realizó seguimiento hasta los 9 meses de edad, sin recidiva de las lesiones por lo que se dio de alta del Servicio de Dermatología, manteniendo controles por parte de su pediatra de atención primaria.



Comentario¹⁻⁴

La acrodermatitis enteropática se caracteriza por la presencia de dermatitis acral, alopecia y diarrea (triada presente en un 20% de los casos). La alopecia y diarrea aparecen solo en casos avanzados junto a retraso en el crecimiento o mental, irritabilidad... La forma clásica se produce por una mutación que provoca una malabsorción intestinal de Zn, y tiende a manifestarse al suspenderse la lactancia materna (LM). Las formas adquiridas, que pueden aparecer durante la LM, pueden ser secundarias a alteraciones en la secreción de la leche materna (previsiblemente provocaría clínica en todos los hijos) o a alteraciones en la absorción secundarias (celiaquía, Crohn, prematuridad, etc.). El diagnóstico se confirma con la rápida resolución de las lesiones al aumentar el aporte de Zn. Destaca la relevancia de la fosfatasa alcalina como parámetro útil y rápido para el diagnóstico (cifras bajas de FA indican de forma indirecta hipozinquemia), permitiendo iniciar precozmente el tratamiento.





Figura 1.

Lesiones faciales: una placa grande central, perioral, algo exudativa, eritematosa de bordes sobreelevados y pigmentados, asociados a leve descamación.

Lesiones satélite asociadas eritematodescamativas y eritema perinasal.





Figura 2.

Lesiones perianales que se distribuyen en glúteos de forma bilateral y simétrica, formando placas eritematosas de bordes bien definidos.





Figura 3.

Resolución de las lesiones faciales a las 3 semanas desde el inicio de tratamiento con sulfato de zinc 15 mg diarios.



Bibliografía

1. George AA, Mishra AK, Sahu KK, Sargent J. Acquired acrodermatitis enteropathica. *Am J Med* [Internet]. 2021;134(1):e2-3. doi:10.1016/j.amjmed.2020.09.011
2. Kumar S, Thakur V, Choudhary R, Vinay K. Acrodermatitis enteropathica. *J Pediatr* [Internet]. 2020;220:258-9. doi:10.1016/j.jpeds.2020.01.017
3. Vu M, Gillooly Z, Becker E, Osswald S. Acquired acrodermatitis enteropathica in an infant. *Cutis* [Internet]. 2022;110(5):281-3. doi:10.12788/cutis.0642
4. Guliani A, Bishnoi A. Acquired acrodermatitis enteropathica. *JAMA Dermatol* [Internet]. 2019;155(11):1305. doi:10.1001/jamadermatol.2019.2342



06

Una mujer lobo en Cádiz

Myriam Viedma Martínez
Gonzalo Gallo Pineda
Alicia Jiménez Antón
Isabel Villegas Romero



Anamnesis

Mujer de 54 años acudió al Servicio de Dermatología derivada por su médico de Atención Primaria para valoración de lesiones ampollosas en ambos dorsos de las manos y en brazos de 5 meses de evolución. Refirió empeoramiento con la exposición solar y no lo relacionó con ningún otro desencadenante. Realizó tratamientos previos con mupirocina crema sin mejoría de las lesiones. No destacó ningún antecedente familiar de interés y como antecedentes personales destacaron: talasemia minor, hipotiroidismo, episodio de pancreatitis aguda etílica edematosa, hepatitis por virus de hepatitis C (VHC) no tratada y sin seguimiento, exadicta a drogas vía parenteral (ADVP), fumadora habitual de tabaco (5 cigarrillos/día), fumadora ocasional de hachís, bebedora de un litro de cerveza diario y de bebidas alcohólicas de alta graduación ocasionalmente. Su tratamiento habitual consistía en levotiroxina 25 mg diarios, clorazepato dipotásico 25 mg cada 12 horas y metadona 50 mg por la mañana y 60 mg por la noche, si bien afirmó realizar un mal cumplimiento terapéutico.

Exploración física

La paciente estuvo afebril y sus constantes fueron estables. A la exploración física se observaron ampollas tensas aisladas de contenido seroso sin base eritematosa que al romperse dejaban áreas de piel desnudas y erosionadas, así como costras serosas (**figura 1**). Destacó una hiperpigmentación cutánea, más llamativa a nivel facial, en dorso de manos y antebrazos. También se observó hipertrichosis en región malar (**figura 2**) así como ictericia conjuntival. En la exploración abdominal no se palparon adenomeglias ni masas.



Exploraciones complementarias

El estudio analítico presentó una elevación de las enzimas hepáticas (GOT 78 U/L, GPT 80 U/L y GGT 568 U/L) y una leucocitosis con linfocitosis (recuento leucocitario de $12.530 \times 10^3/\mu\text{l}$ con un recuento linfocitario de $9.440 \times 10^3/\mu\text{l}$). No presentó otras alteraciones en la bioquímica, hemograma, proteinograma y estudio de coagulación. La serología fue positiva para anticuerpos frente VHC, siendo negativa para virus de la hepatitis B, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y lúes. El recuento de ARN del VHC fue de 936000 UI/mL, con un genotipado tipo 4. El estudio de autoinmunidad fue negativo para anticuerpos antinucleares y antiepidérmicos. Se realizó una biopsia cutánea que mostró una ulceración epidérmica con depósito fibrinoleucocitario subyacente y en dermis y septos conectivos del tejido de hipodermis leve infiltrado inflamatorio constituido por linfocitos, polimorfonucleares y eosinófilos dispuestos en patrón intersticial y perivascular con afectación ocasional de paredes vasculares presentando algunos focos de necrosis fibrinoide. Se realizó inmunofluorescencia directa sobre la muestra negativa para depósito de inmunoglobulinas y complemento. La paciente no acudió a su cita para la ecografía abdominal. Con estos hallazgos se solicitó estudio de orina de 24 horas con porfirinas fraccionadas con los siguientes resultados: coproporfirina 174 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ($<60 \mu\text{g}/24\text{h}$), uroporfirina 4.570 $\mu\text{g}/24\text{h}$ (<22), porfirina pentacarboxílica 47 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ($<3 \mu\text{g}/24\text{h}$), porfirina hexacarboxílica 68 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ($<4 \mu\text{g}/24\text{h}$), porfirina heptacarboxílica 1.614 $\mu\text{g}/24\text{h}$ ($<9 \mu\text{g}/24\text{h}$).

Diagnóstico

Porfiria cutánea tarda secundaria a hepatopatía por VHC y etílica.



Tratamiento

Se pautó fotoprotección solar diaria y abstinencia alcohólica. Se derivó con carácter preferente a la Unidad de Digestivo del hospital y realizó tratamiento con sofosbuvir/velpatasvir 400/100 mg durante 12 semanas.

Evolución

La paciente finalizó el tratamiento antiviral consiguiendo carga indetectable ARN de VHC en los controles analíticos y normalización de los parámetros enzimáticos. Los niveles de porfirinas en el estudio de 24 horas de orina de control disminuyeron considerablemente (coproporfirina, porfirina pentacarboxílica y porfirina hexacarboxílica se normalizaron, uroporfirina disminuyó a 547 $\mu\text{g}/24\text{h}$ y porfirina heptacarboxílica disminuyó a 107 $\mu\text{g}/24\text{h}$). A nivel cutáneo la paciente no presentó nuevas lesiones ampollosas y se resolvieron adecuadamente las lesiones previas, si bien la hiperpigmentación cutánea y la hipertrichosis malar persistió.

Comentario

Las porfirias son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por algún déficit enzimático en la síntesis del grupo hemo, manifestándose con síntomas neuroviscerales y/o cutáneos¹. La porfiria cutánea tarda (PCT) es la más frecuente, causada por una hipoactividad <20% congénita o adquirida (etanol, VHC, estrógenos) de la enzima hepática uroporfirinógeno descarboxilasa (UROD)². Esto provoca un acúmulo de uroporfirinógeno III, sustancia fotosensible responsable de las ampollas cutáneas en áreas fotoexpuestas (base fisiopatológica de la terapia fotodinámica)³.



La hiperpigmentación cutánea e hipertricosis malar son características. El diagnóstico requiere la medición de la UROD hepática o de porfirinas en orina o sangre. El tratamiento consiste en sangrías repetidas o dosis bajas de cloroquina⁴. La eliminación del agente hepatotóxico puede remitir la PTC⁵. Presentamos una paciente diagnosticada PTC secundaria a hepatopatía por VHC y etílica con su iconografía característica.





Figura 1.

Se observa ambos dorsos de las manos hiperpigmentados con vesículas y erosiones cutáneas, costras serosas y otras en fase de resolución con hiperpigmentación postinflamatoria residual.





Figura 2.

Intensa hipertricosis malar e hiperpigmentación cutánea facial.



Bibliografía

1. Handler NS, Handler MZ, Stephany MP, Handler GA, Schwartz RA. Porphyria cutanea tarda: an intriguing genetic disease and marker. *Int J Dermatol* 2017;56(6):e106-17. doi:[10.1111/ijd.13580](https://doi.org/10.1111/ijd.13580)
2. Lambrecht RW, Thapar M, Bonkovsky HL. Genetic aspects of porphyria cutanea tarda. *Semin Liver Dis.* 2007;27(1):99-108. doi:[10.1055/s-2006-960173](https://doi.org/10.1055/s-2006-960173)
3. Kwiatkowski S, Knap B, Przystupski D, Saczko J, Kędzierska E, Knap-Czop K, Kotlińska J, Michel O, Kotowski K, Kulbacka J. Photodynamic therapy-mechanisms, photosensitizers and combinations. *Biomed Pharmacother.* 2018 Oct;106:1098-1107. doi:[10.1016/j.biopha.2018.07.049](https://doi.org/10.1016/j.biopha.2018.07.049). Epub 2018 Jul 17. PMID: 30119176.
4. Singal AK, Kormos-Hallberg C, Lee C, Sadagoparamanujam V-M, Grady JJ, Freeman DH, et al. Low-Dose Hydroxychloroquine is as Effective as Phlebotomy in Treatment of Patients with Porphyria Cutanea Tarda. *Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc.* 2012;10(12):1402-9. doi:[10.1016/j.cgh.2012.08.038](https://doi.org/10.1016/j.cgh.2012.08.038)
5. Cruz-Rojo J, Fontanellas A, Morán-Jiménez MJ, Navarro-Ordóñez S, García-Bravo M, Méndez M, et al. Precipitating/aggravating factors of porphyria cutanea tarda in Spanish patients. *Cell Mol Biol Noisy-Gd Fr.* 2002;48(8):845-52.



07

Fotosensibilidad y orinas rojas: solución y evolución

Pablo Díaz Calvillo
Clara Ureña Paniego
Juan Ángel Rodríguez Pozo
Jesús Tercedor Sánchez



Anamnesis

Varón de 4 meses de edad con lesiones en región facial y dorso de manos desde el nacimiento. Como antecedentes de interés, el paciente presentaba anemia hemolítica desde el nacimiento y requería transfusiones de hematíes periódicas por este motivo. Asimismo, referían los padres que las orinas eran rojizas. El parto se produjo a término tras un embarazo sin incidencias, siendo el primer hijo de padres sanos. No hay antecedentes familiares reseñables.

Exploración física

A nivel cutáneo, nuestro paciente presentaba ampollas tensas y erosiones en zonas fotoexpuestas, fundamentalmente cara y dorso de manos (**figura 1**).

La orina del pañal mostraba un color rojo que mostraba fluorescencia con la luz de Wood (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó un estudio de porfirinas, que evidenció unos valores de porfirinas totales en orina de 33250 $\mu\text{mol/mol}$ creatinina (valores normales <35), mostrando elevación de uroporfirina I y coproporfirina I, con niveles de 15851 y 11966 $\mu\text{mol/mol}$ de creatinina, respectivamente. Los valores de porfirinas en heces, eritrocitos y plasma también se encontraban por encima de los valores normales.

Se realizó un test genético que detectó la mutación (c.217>C, p.[Cys73Arg]) en homocigosis del gen de la enzima uroporfirinógeno III sintasa (UROS).



Diagnóstico

Porfiria eritropoyética congénita (PEC, enfermedad de Günther).

Tratamiento

Dada la gravedad fenotípica del caso (anemia hemolítica dependiente de transfusiones, fotosensibilidad intensa) se realizó un trasplante de médula ósea (TMO) de donante compatible no emparentado a los 7 meses de edad. Durante el post-TMO inmediato, además de las complicaciones infecciosas del periodo de neutropenia, nuestro paciente presentó una enfermedad sinusoidal hepática, que requirió tratamiento con defibrotida. El injerto de neutrófilos se consiguió a los 21 días del TMO y el de plaquetas a los 61 días.

Evolución

Tras el TMO, los niveles de porfirinas en orina se vieron drásticamente disminuidos, aunque no han alcanzado valores normales en ningún momento del seguimiento tras más de 12 años del trasplante, debido a la producción de porfirinas en tejidos no eritroides como el hígado o el riñón (**figura 3**). El quimerismo de las células del donante fue completo desde el TMO inicialmente y ha permanecido así durante el seguimiento. El paciente no ha vuelto a presentar hemólisis ni anemia desde que se consiguió el injerto. Tampoco ha aparecido otra clínica hematológica ya sea atribuible a la PEC o al TMO. La profilaxis infecciosa y de enfermedad injerto contra huésped tras el TMO se suspendió a los 2 años del mismo.



A nivel cutáneo, a pesar de las medidas de fotoprotección, nuestro paciente presenta brotes ocasionales de fotosensibilidad, en forma de ampollas tensas y erosiones en dorso de manos (**figura 4**). Asimismo, también presenta fragilidad cutánea e hipertrichosis marcada a nivel facial y en antebrazos (**figura 5**).

Los dientes son frágiles y tienen una coloración rojo oscuro característica (eritrodoncia) (**figuras 6 y 7**). Debido a la afectación funcional y estética, el paciente está requiriendo cuidados odontológicos específicos y colocación de prótesis.

Por otro lado, a lo largo del seguimiento no han aparecido alteraciones óseas ni oftalmológicas propias de PEC. Tampoco ha desarrollado fotomutilación de tejidos, un problema que puede llegar a ser muy invalidante en los pacientes con PEC. A nivel hepático, los valores de aspartato amino-transferasa y alanina amino-transferasa no se han normalizado desde el TMO, siendo en la última visita de 118 UI/L (valores normales 8-34 UI/L) y 136 UI/L (valores normales 10-49 UI/L), respectivamente. Otros parámetros hepáticos como bilirrubina, fosfatasa alcalina y gamma-glutamyl transferasa no se han elevado tras el TMO. Las pruebas de imagen (ecografías y resonancias magnéticas periódicas) no han mostrado alteraciones.

A nivel renal, la creatinina ha presentado valores elevados en los últimos 6 años de seguimiento, siendo 0,91 mg/dL (valores normales 0,24-0,73 mg/dL) en la última visita. En la ecografía, el tamaño de ambos riñones se encuentra en el límite inferior de la normalidad para la edad del paciente. En la resonancia magnética de sobrecarga de hierro no se evidenciaron depósitos de hierro a ningún nivel. No se ha realizado biopsia renal para estudio histológico.

En la última evaluación clínica, nuestro paciente contaba con 13 años de edad, habiendo pasado 12 años y 5 meses del TMO.



A nivel general, su desarrollo está siendo adecuado y su desempeño a nivel personal, social y académico acorde a su edad: acude al curso que le corresponde por edad y practica deporte de forma asidua, siempre con fotoprotección estricta. El único tratamiento que realiza actualmente es la toma de vitamina D oral en los meses de invierno.

Comentario¹⁻⁷

La porfiria eritropoyética congénita PEC es una enfermedad muy infrecuente en la que el único tratamiento curativo a día de hoy es el TMO. Desde su primera realización para un paciente con PEC en 1991, más de 25 casos exitosos de TMO en PEC han sido descritos. No obstante, los datos de resultados a largo plazo tras el TMO son escasos.

Aunque es una terapia no exenta de riesgo, la eficacia a corto y largo plazo justifica el uso del TMO en formas tempranas y graves de PEC. Sin embargo, presentamos un caso de PEC con manifestaciones cutáneas persistentes y daño hepático y renal tras el TMO, lo que pone de manifiesto las limitaciones y dificultades de esta terapia y resalta la necesidad de enfoques alternativos y complementarios para el tratamiento de la PEC. Además, este caso clínico subraya la importancia del seguimiento a largo plazo y la atención integral de los pacientes con PEC, y destaca los retos y oportunidades para la investigación y la práctica clínica en este ámbito.





Figura 1.

Ampollas y erosiones en región facial, manifestaciones que permitieron establecer la sospecha clínica de PEC a los 4 meses de edad.

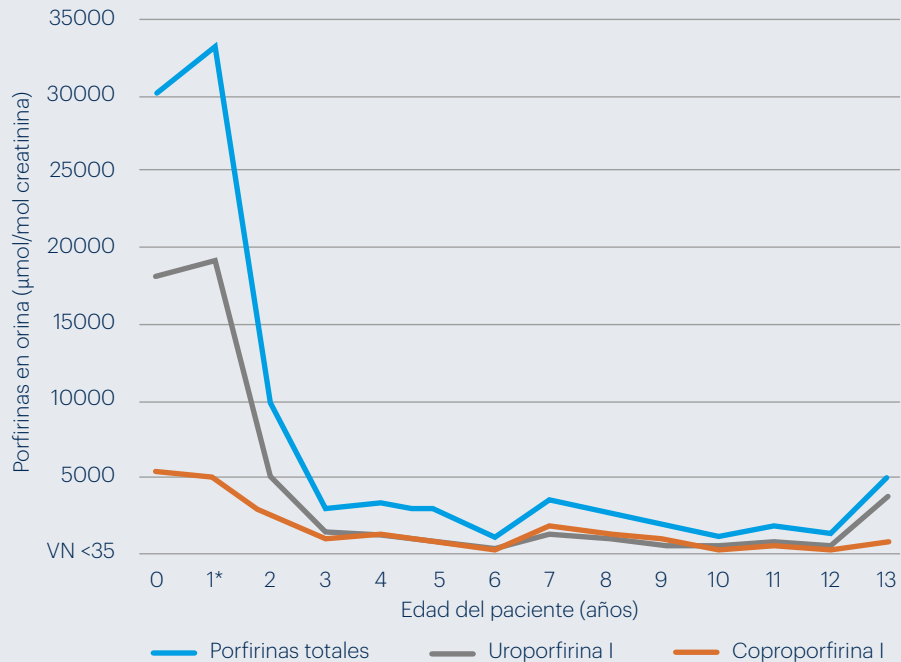




Figura 2.

Fluorescencia rojiza de la orina del pañal del paciente.





* A los 7 meses de edad se realizó el TMO.
VN: valores normales.

Figura 3.

Valores de porfirinas totales, uroporfirina I y coproporfirina I a lo largo del seguimiento del paciente.





Figura 4.

Manifestaciones cutáneas del paciente a lo largo del seguimiento: erosiones en dorso de mano izquierda.





Figura 5.
Manifestaciones cutáneas
del paciente a lo largo del
seguimiento: hipertrichosis a
nivel facial.





Figura 6.

Eritrodoncia. Marcada pigmentación rojo oscuro de los dientes.





Figura 7.

Fluorescencia de las piezas dentarias con luz de Wood.



Bibliografía

1. Erwin AL, Desnick RJ. Congenital erythropoietic porphyria: Recent advances. *Mol Genet Metab.* 2019;128(3):288-97. doi:[10.1016/j.ymgme.2018.12.008](https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2018.12.008)
2. Kauffman L, Evans DI, Stevens RF, Weinkove C. Bone-marrow transplantation for congenital erythropoietic porphyria. *Lancet.* 1991;337(8756):1510-1. doi:[10.1016/0140-6736\(91\)93198-1](https://doi.org/10.1016/0140-6736(91)93198-1)
3. Katugampola RP, Anstey AV, Finlay AY, Whatley S, Woolf J, Mason N, et al. A management algorithm for congenital erythropoietic porphyria derived from a study of 29 cases. *Br J Dermatol.* 2012;167(4):888-900. doi:[10.1111/j.1365-2133.2012.11154.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2012.11154.x)
4. Martínez Peinado C, Díaz de Heredia C, To-Figueras J, Arias-Santiago S, Nogueras P, Elorza I, et al. Successful treatment of congenital erythropoietic porphyria using matched unrelated hematopoietic stem cell transplantation. *Pediatr Dermatol.* 2013;30(4):484-9. doi:[10.1111/pde.12117](https://doi.org/10.1111/pde.12117)
5. Besnard C, Schmitt C, Galmiche-Rolland L, Debray D, Fabre M, Molina T, et al. Bone Marrow Transplantation in Congenital Erythropoietic Porphyria: Sustained Efficacy but Unexpected Liver Dysfunction. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2020;26(4):704-11. doi:[10.1016/j.bbmt.2019.12.005](https://doi.org/10.1016/j.bbmt.2019.12.005)
6. Faraci M, Morreale G, Boeri E, Lanino E, Dallorso S, Dini G, et al. Unrelated HSCT in an adolescent affected by congenital erythropoietic porphyria. *Pediatr Transplant.* 2008;12(1):117-20. doi:[10.1111/j.1399-3046.2007.00842.x](https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2007.00842.x)
7. Wang YM, Gloude NJ, Davies SM, Lucky AW, Nelson AS. Hematopoietic stem cell transplant for erythropoietic porphyrias in pediatric patients. *Pediatr Blood Cancer.* 2021;68(9):e29231. doi:[10.1002/pbc.29231](https://doi.org/10.1002/pbc.29231)



08

Ampollas que no mejoran con el sol

Sebastián Reyes García
Beatriz Vázquez Losada
Jimena Carrero Martín
Cristina Fernández Sánchez



Anamnesis

Mujer de 61 años con antecedente de infección por el VIH, infección por el VHC, hipertensión arterial y enfisema pulmonar, en tratamiento crónico con dolutegravir/rilpivirina, levotiroxina y telmisartán. El VIH está controlado con carga viral indetectable, mientras que la hepatitis C crónica no ha sido tratada. Tuvo una aspergilosis pulmonar recientemente para lo cual el servicio de infecciosas le indicó tratamiento con voriconazol. Consulta por aparición de ampollas en el dorso de las manos desde hace 15 días. Niega la toma de fármacos nuevos excepto el voriconazol. Nunca tuvo una clínica similar en el pasado. No se acompaña de otros síntomas y en su familia no hay historia de lesiones similares. Tampoco lo relaciona con ningún desencadenante en particular. Cuenta que pone las manos al sol pues cree que así le podrían mejorar.

Exploración física

Buen estado general. Observamos ampollas rotas y erosiones en el dorso de ambas manos y dedos con algunos quistes de millium e hiperpigmentación (**figura 1**). No presenta afectación de la región facial ni de otras zonas.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de porfiria cutánea tarda, se solicitan porfirinas en orina de 24 horas con un resultado de 10'251.661,7 ug/24 horas a expensas de las uroporfirinas. El ácido aminolevulínico (ALA) y el porfobilinógeno (PBG) en orina fueron normales.



Las porfirinas en eritrocitos fueron normales. En las heces, las heptacarboxilporfirinas resultaron próximas al límite superior de normalidad (si bien la muestra de heces fue tomada 14 días más tarde respecto a las muestras de orina).

La carga viral para el VHC fue de 7*367.944 UI/mL, mientras que la del VIH fue mínima con sólo 32 copias/mL. Además se observó una leve elevación de las transaminasas hepáticas. Las pruebas de función renal fueron normales.

Diagnóstico

Dadas las manifestaciones clínicas y alteraciones analíticas, se realiza el diagnóstico de porfiria cutánea tarda en probable relación con una infección crónica por el VHC.

Tratamiento

Recibe tratamiento antiviral contra el VHC y se indica fotoprotección estricta y recomendaciones generales para evitar traumas. Además se cambia el voriconazol por isavuconazol, teniendo en cuenta algunos casos reportados de pseudoporfiria asociadas a esta medicación. A pesar de que el diagnóstico es de una PCT y no una pseudoporfiria, se tomó esta medida por si este fármaco pudiera actuar como posible favorecedor de la fragilidad cutánea.



Evolución

En el siguiente control a los dos meses de tratamiento antiviral, la carga viral para el VHC fue indetectable y las porfirinas en orina fueron disminuyendo rápidamente. En una revisión a los 2 meses, las lesiones estaban prácticamente resueltas excepto alguna ampolla aislada en el dorso de las manos que la paciente asociaba a una exposición solar incidental puntual (**figura 2**). La hiperpigmentación cutánea también se había resuelto. En una revisión posterior a los 5 meses del inicio del cuadro, las lesiones se habían resuelto por completo y la carga viral para el VHC era indetectable.

Comentario

La porfiria cutánea tarda (PCT) es la porfiria más frecuente. Se debe a un déficit de la uroporfirinógeno descarboxilasa, que en el 75% de los casos es adquirido¹. Suele asociarse a sobrecarga férrica y abuso de alcohol. Además se ha asociado con la infección por el VIH y fuertemente con la infección por el virus de la hepatitis C (VHC)². Clínicamente, además de la fragilidad cutánea y fotosensibilidad, pueden observarse hipertrichosis facial, hiperpigmentación y cambios esclerodermiformes locales. El principal diagnóstico diferencial se hace con la pseudoporfiria, en la que a diferencia de la PCT, las porfirinas en orina son normales³.

Presentamos un caso de PCT asociada a una infección por el VHC. Como se describe en la literatura, además de la fotoprotección, el tratamiento antiviral contra la hepatitis C condujo a una rápida disminución de las porfirinas en orina y a una mejoría rápida de las lesiones cutáneas con una evolución clínica favorable⁴.





Figura 1.

Ampollas rotas y erosiones con algunos quistes de millium e hiperpigmentación difusa.





Figura 2.

Alguna ampolla aislada. La hiperpigmentación se ha resuelto.



Bibliografía

1. Frank J, Poblete-Gutiérrez PA, Lang E. Porphyria. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier; 2018. p. 773-783.
2. Singal AK. Porphyria cutanea tarda: Recent update. *Mol Genet Metab*. 2019 Nov;128(3):271-81. doi:10.1016/j.ymgme.2019.01.004. Epub 2019 Jan 18. PMID: 30683557.
3. Green JJ, Manders SM. Pseudoporphyria. *J Am Acad Dermatol*. 2001 Jan;44(1):100-8. PMID: 11148469. doi:10.1067/mjd.2000.111338
4. To-Figueras J. Association between hepatitis C virus and porphyria cutanea tarda. *Mol Genet Metab*. 2019 Nov;128(3):282-7. doi:10.1016/j.ymgme.2019.05.003. Epub 2019 May 9. PMID: 31097365.



Dermatosis infecciosas



Contenido

01. “¡Doctor, se me ha puesto el costado negro!”.....	199
02. Punto y final.....	207
03. ¡Ostras!.....	212
04. Fimosis de rápida instauración.....	217
05. Entrar con mal pie.....	226
06. Lesiones cutáneas recurrentes tras odinofagia.....	236
07. Nódulos dolorosos en paciente ganadero.....	243
08. “Doctora, a mi bebé se le cae la piel”.....	250
09. Un agente inesperado en el centro de las dianas.....	260
10. ¡Atención! No caminen descalzos por las playas de Malasia.....	271
11. Exantema como clave diagnóstica de parasitosis diseminada.....	277
12. Esta recidiva no es tumoral.....	284
13. Enfermedad boca-mano-pie... ¿y algo más?.....	292
14. La gran imitadora: más difícil que nunca.....	302
15. Érase una uña color esperanza.....	311
16. Catarro y herpes... ¿o ninguna de las dos?.....	318



Contenido

17. No son hongos todo lo que se mueve.....	326
18. Aquí hay gato encerrado.....	335
19. <i>Micobacterium marinum</i> con patrón esporotricoides	344
20. “Doctor, ¿por qué me pica la piel?”	351
21. Siempre lo sospeche si hay atún en escabeche	358
22. Esta dermatitis no responde a glucocorticoides orales	365
23. Urgencias en Dermatología: la historia clínica como herramienta fundamental	374
24. Cuando la piel avisa: diagnóstico de VIH por la aparición de máculas violáceas faciales...	382
25. El souvenir del viajero.....	390
26. Celulitis abscesificante refractaria a tratamiento con moxifloxacino	399
27. Cuando la piel te salva la vida.....	408
28. No hay que olvidarse de los clásicos	419
29. Una <i>tinea pedis</i> que se resiste a todo	429
30. Yo nunca... he fingido ser algo que no soy.....	435
31. Lesiones papulonecróticas diseminadas y afectación ocular en un paciente inmunocompetente.....	443
32. Al que camina, no se le paran las moscas encima	450



Contenido

33. Esto en Senegal, es habitual	457
34. Souvenirs de un viaje tropical.....	463
35. Dolor torácico y exantema palmoplantar	470
36. Úlcera que no cura en cuero cabelludo.....	477
37. Piensa en el ácaro, aunque sea un lactante.....	485
38. Problemas del primer mundo.....	493
39. El reto de diagnosticar una lepra en Malawi	499
40. Exantema infantil distribuido en un único hemicuerpo.....	508



01

“¡Doctor, se me ha puesto el costado negro!”

Alejandro Tomás Esteban Escudero

Sara Pilar Martínez Cisneros

Elena-Aura Bularca

Jorge Aróstegui Aguilar





Anamnesis

Presentamos el caso de una mujer de 75 años sin antecedentes dermatológicos de interés, que acude a consulta por lesiones dolorosas en tronco de 2 días de evolución.

El paciente no había presentado fiebre, síntomas generales, artralgias, disnea, tos, ni ningún otro síntoma.

Exploración física

A la exploración, el paciente presentaba una pápulas y por confluencia una gran placa eritemato-violácea con múltiples erosiones y ulceraciones, algunas de fondo fibrinoso y otras con escara necrótica negruzca, además de vesículas circinadas en la periferia de la lesión.

Las lesiones se localizaban en la zona anterior en zona abdominal derecha (**figura 1**), costado derecho (**figura 2**) y zona lumbar derecha (**figura 3**), donde podía apreciarse un claro STOP en la línea media tanto anterior como posterior. Por tanto, afectaban al dermatomo T12-T11.

No existía afectación mucosa ni de otros lugares del tegumento cutáneo.

Exploraciones complementarias

Se realizó PCR (*Protein Chain Reaction*) del frotis de una de las lesiones vesiculosas, dando positivo para virus herpes zóster.

Diagnóstico

Con la característica distribución metamérica y la confirmación microbiológica, se llegó al diagnóstico de herpes zóster necrótico.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con valaciclovir oral 1 g cada 8 h durante una semana, junto con desbridamiento mecánico de las escaras necróticas y curas tópicas diarias con mupirocina pomada y fomentos con fórmula de sulfato de zinc.

Evolución

Con el tratamiento instaurado las lesiones se resolvieron y la paciente se encuentra asintomática en la actualidad.

Comentario¹⁻³

El herpes zóster (HZ) ocurre cuando la infección latente por el virus de la varicela zóster (VVZ) se reactiva tras haberse quedado acantonado una vez pasada la primoinfección.

La clínica es característica. Comienza con dolor y después aparición de lesiones eritematosas en la zona de inervación de un ganglio sensitivo, en un hemicuerpo correspondiente a un dermatoma. En ocasiones como en nuestro caso la clínica es muy llamativa debido a la intensa inflamación, ulceración y aparición de zonas con escara necrótica. Es importante llevar a cabo una correcta cura con desbridamiento de estas heridas.



El diagnóstico es clínico y, aunque muchas veces no es necesario, puede confirmarse mediante PCR o realizándose técnica de Tzanck si está disponible.

Existen multitud de factores de riesgo asociados a la aparición de HZ. El más importante y frecuente es la edad avanzada, pero en paciente joven debemos descartar VIH u otra causa de inmunosupresión.

El tratamiento antiviral debe instaurarse para ser efectivo en las primeras 72 horas, si siguen apareciendo vesículas en la zona o si afecta determinados territorios, como la rama oftálmica del nervio trigémino.





Figura 1.

Lesiones en zona abdominal derecha. En la parte anterior se observan vesículas arracimadas, mientras que en la parte posterior estas confluyen dando lugar a úlceras.





Figura 2.

Lesiones en costado derecho. En la parte anterior pueden apreciarse escaras necróticas de aspecto algo reticulado, y en la inferior y posterior de fondo fibrinoso.





Figura 3.

Lesiones en zona lumbar derecha. Zonas ulcerosas, vesículas arracimadas y placas inflamatorias se entremezclan. Obsérvese que no existe ninguna lesión pasada la línea media.



Bibliografía

1. Messeguer F, Agusti-Mejias A, Agusti P, Alegre V. La utilidad del test de Tzanck para confirmar el diagnóstico de herpes cutáneo. Medicina de Familia SEMERGEN 2012;38:199-200. <https://doi.org/10.1016/J.SEMERG.2011.10.013>.
2. Redondo Fernández M, Costillo Rodríguez J, Jiménez Rodríguez M. Abordaje de la neuralgia postherpética en Atención Primaria: situación actual del tratamiento farmacológico. Medicina de Familia SEMERGEN 2007;33:80-5. [https://doi.org/10.1016/S1138-3593\(07\)73853-4](https://doi.org/10.1016/S1138-3593(07)73853-4).
3. España A, Redondo P. Actualización en el tratamiento del herpes zóster. Actas Dermosifiliograficas 2006;97:103-14. [https://doi.org/10.1016/S0001-7310\(06\)73360-9](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(06)73360-9).



02

Punto y final

Alicia Jiménez Antón
Gonzalo Gallo Pineda
Myriam Viedma Martínez
Irene Navarro Navarro



Anamnesis

Varón de 43 años, con antecedentes de leucemia mieloide aguda con progresión tras alotransplante y varios ciclos de tratamiento sistémico, ingresó por neumonía de lóbulo superior derecho y consultó por lesión en miembro inferior izquierdo de más de un mes de evolución.

Exploración física

A la exploración inicial presentó buen estado general y se observó un nódulo eritematoso de dos centímetros, con costra negruzca central y borde infiltrado en rodilla izquierda (**figura 1**). El resto de la exploración física resultó normal.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de la lesión para estudio histológico, que mostró infiltración dérmica y subcutánea de leucemia mieloide aguda, y para cultivo, en el que se aisló *Fusarium solani*.

Diagnóstico

El diagnóstico fue de leucemia cutis y coinfección por *Fusarium solani*.

Tratamiento

Se pautó anfotericina B liposomal intravenosa a dosis de 5 mg/ kg al día y voriconazol a dosis de 4 mg/kg por vía intravenosa dos veces al día.



Evolución

El paciente empeoró paulatinamente con progresión de la leucemia a nivel pulmonar y a pesar del tratamiento con soporte respiratorio, antibióticos, antifúngicos y de iniciar una nueva línea de quimioterapia, presentó una evolución fulminante falleciendo finalmente por insuficiencia respiratoria.

Comentario

Se denomina leucemia cutis a la infiltración de la piel por leucocitos neoplásicos, observándose con mayor frecuencia en leucemia mieloide aguda. En la mayoría de los casos las lesiones cutáneas se desarrollan tras el diagnóstico de la neoplasia hematológica y cuando aparecen la afectación extramedular suele estar presente, siendo indicativo de mal pronóstico¹. El tratamiento es el mismo que el de la leucemia de base². La gravedad de la infección por la especie *Fusarium* depende del estado inmunitario, siendo la enfermedad invasiva más frecuente en pacientes inmunocomprometidos y *Fusarium solani* uno de los subtipos más virulentos. Las opciones de tratamiento incluyen anfotericina B liposomal o voriconazol, como nuestro caso, pero pese al mismo el pronóstico es infausto³. Presentamos un paciente con leucemia mieloide aguda con afectación cutánea e infección concomitante por *Fusarium solani*, que mostró un deterioro rápidamente progresivo y falleció pese a tratamiento adecuado.





Figura 1.

Imagen clínica de nódulo con costra negruzca central y halo eritematoso en rodilla.



Bibliografía

1. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Nov;107(9):e65-e69. English, Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2016.02.015](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.02.015). Epub 2016 May 20. PMID: 27210518.
2. Jeong Hee Cho-Vega, MD, PhD, L. Jeffrey Medeiros, MD, Victor G. Prieto, MD, PhD, Francisco Vega, MD, PhD, Leukemia Cutis, *American Journal of Clinical Pathology*, Volume 129, Issue 1, January 2008, Pages 130–142, <https://doi.org/10.1309/WYACYWF6NGM3WBRT>
3. Nucci M, Anaissie E. Fusarium Infections in Immunocompromised Patients. *Clin Microbiol Rev.* 2007;20(4):695-704. doi: [10.1128/cmr.00014-07](https://doi.org/10.1128/cmr.00014-07)



03

¡Ostras!

Ana Beatriz Felipe Robaina
Natalia Naranjo Guerrero
Pedro Naranjo Álamo
Elena Castro González



Anamnesis

Varón de 45 años con antecedentes de infección VIH A2 en tratamiento antirretroviral (CD4 nadir de 267 células/mm³) diagnosticada hace 16 años, melanoma estadio IA en brazo derecho extirpado hace 3 años y trastorno bipolar. Promiscuidad sexual con negatividad serológica para otras enfermedades de transmisión sexual. Fue remitido desde la Unidad de Enfermedades Infecciosas por cuadro de un mes de evolución consistente en lesiones de aspecto nodular con periferia violácea, no pruriginosas, en tronco, brazos y piernas. No se acompañó de fiebre ni síntomas generales, aunque el paciente refería mayor astenia y síndrome vertiginoso.

Exploración física

A la exploración, presentaba nódulos ulcerados con zona central hiperqueratósica, de tipo rupioide, generalizados, con respeto palmoplantar. Asociaba un exantema maculopapuloso sonrosado de predominio troncular. Además, se objetivó una úlcera en glande no dolorosa, no referida previamente por el paciente (**figura 1**). No se palparon adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo un control inmunoviroológico, presentando 1064 CD4 y un *blip* en su carga viral de 121 copias/mL. Las serologías para sífilis revelaron un TPHA positivo y la detección de IgG por EIA. El examen de reagina plasmática rápida (RPR) resultó reactivo a un título de 1/32. Se realizó una biopsia cutánea de lesión del tronco con estudio histopatológico compatible con infección cutánea por *Treponema pallidum*. Los cultivos convencionales, de virus, hongos y micobacterias fueron negativos. No se recogió muestra de úlcera en glande.



Diagnóstico

Sífilis secundaria maligna. Forma clínica rupioide.

Tratamiento

Dada la falta de recomendaciones específicas para la sífilis maligna, se pautó antibioterapia con 3 inyecciones intramusculares de 2,4 millones de unidades de penicilina G benzatina.

Evolución

A las 2 semanas, se produjo la resolución completa de las lesiones, persistiendo cierta hiperpigmentación residual en piernas. No se observaron signos de recidiva y el título de la RPR sérica se había negativizado.

Comentario¹⁻³

La sífilis maligna es una variante rara y agresiva desde el punto de vista cutáneo. Se asocia a la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) independientemente de su estado inmunoviológico. Se caracteriza por lesiones nodulares y ulcerativas generalizadas, con superficie hiperqueratósica de aspecto rupioide y síntomas constitucionales. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial de otras dermatosis infecciosas (micosis profundas, micobacteriosis o leishmaniasis) y de origen linfoproliferativo (papulosis linfomatoide o pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda). Se precisa de un diagnóstico oportuno para reducir la morbilidad asociada a lesiones cicatriciales. Este caso apoya a la sífilis como la gran simuladora. Su diagnóstico, en ocasiones, sigue siendo un reto aún en la actualidad dada la variedad de sus manifestaciones.





Figura 1.

Nódulos ulcerados con zona central hiperqueratósica en tronco, brazos y piernas, asociado a exantema máculo-papuloso de predominio troncular. También se objetivó úlcera en glande.



Bibliografía

1. Fustá-Novell X, Morgado-Carrasco D, Manzardo C, Alsina-Gibert M, et al. Sífilis maligna, una presentación de sífilis a tener en cuenta. *Actas Dermosifiliogr.* 2018; 110 (03): 232-237.
2. Wibisono O, Idrus I, Djawad K. Malignant Syphilis: A Systematic Review of the Case Reports Published in 2014-2018. *Actas Dermosifiliogr.* 2021; 112(08):725-734.
3. Corti M, Palmieri O, Maronna. Malignant secondary syphilis, rupioid clinical form, in a female HIV - seropositive: Report of a case and literature review. *Rev.argent.dermatol.* 2014; 95(3): 22-26.



04

Fimosis de rápida instauración

Andrés Grau Echevarría
Rodrigo Peñuelas Leal
Carolina Labrandero Hoyos
Pablo Hernández Bel



Anamnesis

Varón de 35 años hombre que tiene sexo con hombres, sin antecedentes médicos de interés. Consulta por imposibilidad para la retracción del prepucio de instauración progresiva en las dos semanas previas. Niega fiebre, faringitis u otra clínica a nivel sistémico. Había presentado una relación sexual anal insertiva y receptiva sin preservativo con un hombre tres semanas antes del inicio de la clínica.

Exploración física

Presenta una fimosis anular con una placa indurada en la zona ventral del prepucio levemente dolorosa a la palpación. En dicha localización se aprecia eritema y edema, así como una erosión en la zona más interna del prepucio sin poder visualizarse el surco coronal y el centro del área indurada (**figura 1**). No se palpan adenopatías inguinales.

Exploraciones complementarias

Se solicita PCR y cultivo de la lesión, siendo la primera positiva para *Treponema pallidum* y el segundo negativo. Se extrae una analítica sin hallazgos reseñables y serologías que son negativas para VHB, VHC y VIH pero positivas para sífilis con unos anticuerpos anti *Treponema pallidum* reagínicos (RPR) de 1/32.

Diagnóstico

Fimosis por chancro sífilítico prepucial.



Tratamiento

Se instaura tratamiento empírico con penicilina G benzatina 2,4 MU intramuscular.

Evolución

Tras 8 días el paciente refiere gran mejoría clínica con ausencia de molestias a nivel local y con importante disminución del tamaño de la zona indurada prepucial. Persiste leve edema en la zona y la fimosis continua sin poder reducirse (**figura 2**). Se decide actitud expectante y tras 42 días desde el tratamiento se reevalúa. En esta ocasión se consigue la reducción manual de la fimosis indolora pero levemente dificultosa (**figura 3**). En la zona ventral del surco coronal se aprecia una placa blanquecina de aspecto estrellado y cicatricial con muy discreta induración perilesional y borramiento del frenillo (**figura 4**).

Comentario

La sífilis es una infección de transmisión sexual cuya prevalencia está sufriendo un incremento muy llamativo en las últimas décadas, sobre todo entre hombres que tienen sexo con hombres¹.

Es conocida como “la gran simuladora” debido a la amplia variabilidad clínica que presenta². La sífilis primaria aparece tras un periodo de incubación variable de entre 1 y 12 semanas. Su lesión elemental es el chancro sifilítico, una úlcera de bordes indurados y oligosintomática que se suele localizar a nivel genital y con frecuencia asocia adenopatías locorregionales.



Se han descrito chancros múltiples, dolorosos o de muy diversas localizaciones³. Suele, y se ha descrito así clásicamente, curar sin cicatriz, pero algunos autores describen esta secuela en hasta un tercio de los pacientes⁴.

Los casos de fimosis producidos por un chancro a nivel del prepucio son extremadamente escasos en la bibliografía⁵. Presentamos este caso para remarcar que la sífilis primaria debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la fimosis de reciente aparición. La sospecha clínica y la búsqueda activa de factores de riesgo son claves y pueden evitar cirugías innecesarias y el infradiagnóstico.





Figura 1.

Placa indurada con eritema y edema en la zona ventral del prepucio que asocia una erosión en su parte más interna.





Figura 2.

Tras 8 días desde el tratamiento con penicilina se aprecia disminución de la induración, el edema y el eritema, así como leve mejoría de la fimosis con mayor retracción del prepucio.





Figura 3.

Fimosis reducida tras 42 días desde el tratamiento.





Figura 4.

Cicatriz estrellada en zona ventral del surco coronal.



Bibliografía

1. Tsuboi M, Evans J, Davies EP, et al. Prevalence of syphilis among men who have sex with men: a global systematic review and meta-analysis from 2000-20. *Lancet Glob Health*. 2021 Aug;9(8):e1110-e1118.
2. Gong HZ, Wu MY, Li J, Zheng HY. The Great Imitator: Atypical Cutaneous Manifestations of Primary Syphilitic Chancre. *Chin Med Sci J*. 2021 Dec 31;36(4):279-283.
3. Ramoni S, Riva D, Spigariolo CB, et al. Primary syphilis of the finger: Report of four cases. *International Journal of STD & AIDS*. 2022;33(7):728-30.
4. M. G, Barker J, Bleiker T, G. C, Creamer et al. *Rook's Textbook of Dermatology*. 9th ed. Chichester, West Sussex: John Wiley & Sons Inc; 2016.
5. Vartolomei MD, Cotoi OS, Badea MA, et al. Indurative Edema of the Prepuce Mimicing Phimosis, an Atypical Manifestation of Primary Syphilis. *Acta Dermatovenerol Croat*. 2015;23(4):301-3.



05

Entrar con mal pie

Andrés Vidal González
Guillermo Servera Negre
Sergio López Alcázar
Rosa Feltes Ochoa



Anamnesis

Varón de 33 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por lesiones cutáneas en ambos pies de aproximadamente un mes de evolución. Asocia dolor y dificultad para la marcha. Refiere haber acudido a dermatólogo privado hace 15 días por lesiones consistentes en erosiones interdigitales en ambos pies. El facultativo, ante sospecha de *tinea pedis*, inicia curas tópicas con fomentos astringentes, clotrimazol tópico y fluconazol oral 150 mg dosis semanal por 6 semanas.

En el momento de la valoración, refiere evolución tórpida de las lesiones a pesar de tratamiento previo. Destaca progresión de las mismas, con aumento de la temperatura local y dolor a la palpación, mal olor e impotencia funcional de pie derecho. Afebril, niega otra clínica a la anamnesis dirigida por aparatos y sistemas. No alergias medicamentosas conocidas. No episodios previos similares.

Exploración física

En pie derecho se observan varias placas escamocostrosas, algunas de aspecto melicérico. Destacan a su vez múltiples erosiones, de base eritematosa y coalescentes, con afectación de dorso de dedos y espacios interdigitales, que asocian exudado purulento y maloliente.

En cara plantar se observa úlcera contigua a erosiones interdigitales, con costras melicéricas asociadas y borde hiperqueratósico.



En pie izquierdo se observan placas escamocostrosas de aspecto amarillento contiguas a erosiones de segundo, tercer y cuarto espacios interdigitales.

No se observó en ningún caso, la presencia de distrofia ungueal u otros signos de onicomycosis (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se extrajo material para cultivo convencional de bacterias.

Se extrajo analítica para despistaje de afectación sistémica, destacando únicamente una elevación discreta de proteína C reactiva (12,9 mg/dl). No se constató alteraciones del hemograma ni del perfil glucídico.

Diagnóstico

Se emitió diagnóstico de infección interdigital por bacterias Gram negativas, con sospecha de *Pseudomonas aeruginosa* como principal agente responsable.

Tratamiento

Se inició ciprofloxacino oral 500 mg cada 12 horas, así como curas locales con agua y jabón de clorhexidina dos veces al día seguidas de fomentos a base de gasas impregnadas con betametasona/gentamicina. Además, se suspendió la terapia antifúngica tópica y oral.

Por último, se remitió a la paciente a consejo genético, donde se recomendó ampliar el estudio genético a sus familiares de primer grado.



Evolución

A la revisión en una semana el paciente presentó mejoría franca del cuadro con desaparición del dolor e importancia funcional. A la exploración se observó desaparición de las lesiones descritas previamente con signos de reepitelización. (figuras 3 y 4). Asimismo, se aisló en cultivo crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa* multisensible (también a Ciprofloxacino) y *Staphylococcus aureus* meticilinosensible.

Con respecto al tratamiento, se realizó curetaje del anillo hiperqueratósico del borde la lesión y se instó al paciente a completar ciclo antibiótico con ciprofloxacino (hasta completar un total de 10 días) y continuar con curas dos veces al día consistentes el lavado con agua y jabón, seguido de aplicación de crema hidratante de absorción rápida. Como medidas higiénicas se recomendó al paciente evitar en la medida de lo posible evitar calzado oclusivo, con el objetivo de minimizar la humedad y maceración en la zona afecta.

Posteriormente se citó revisión en un mes para valorar posible dermatosis subyacente a la enfermedad actual o condiciones predisponentes tales como hiperhidrosis.

Comentario¹⁻⁶

La infección interdigital por bacterias Gram negativas (*Gram-negative bacterial toe web infection* en literatura anglosajona) es una condición a menudo infradiagnosticada, frecuentemente confundida con otras entidades como la *tinea pedis*, eccema deshidrótico o la queratolisis punctata.



La entidad parece ser más frecuente en el sexo masculino. Otros factores de riesgos involucrados en su aparición son la diabetes, la inmunosupresión o el tratamiento previo con antifúngicos, antibióticos o corticoides.

El diagnóstico de confirmación viene dado a través del cultivo. Los microorganismos más por orden de importancia son *P. aeruginosa*, *E. coli* y *P. mirabili*.

Como tratamiento se debe instaurar medidas higiénicas con el objetivo de mantener la zona limpia y seca, a lo que se debe sumar tratamiento tópico con eficacia frente a bacterias gram negativas como amikacina, gentamicina, ciclopirox olamina o povidona yodada, a razón de dos aplicaciones al día.

Como en nuestro caso, con frecuencia se recurre al tratamiento sistémico con ciprofloxacino (250-500 mg/12 h) para rápido control de síntomas. Una posible complicación puede ser la autoeccemación.





Figura 1.

Erosiones parcheadas de base eritematosa afectando al total de espacios interdigitales de pie derecho. Asocia importante componente exudativo en el centro y borde escamocostroso, con extensión a dorso del pie.





Figura 2.

Úlcera plantar con borde hiperqueratósico marcado y base eritematosa.





Figura 3.

Desaparición de lesiones
previas con signos de
reepitelización.





Figura 4.

Úlcera planar derecha en regresión, se realizó curetaje del borde hiperqueratósico para facilitar avance epidérmico. Pie izquierdo con cuadro en resolución.



Bibliografía

1. Tan, Cheng; Zhang, Lu-Lu; Min, Zhong-Sheng (2014). Toe web malodorous maceration with well-demarcated punch-out edge. *International Wound Journal*, (), na-na. doi: [10.1111/iwj.12320](https://doi.org/10.1111/iwj.12320)
2. Weidner, Till; Tittelbach, Jörg; Illing, Tanja; Elsner, Peter (2017). Gram-negative bacterial toe web infection - a systematic review. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, (), -. doi: [10.1111/jdv.14644](https://doi.org/10.1111/jdv.14644)
3. Solomon, Michal; Greenbaum, Hila; Shemer, Avner; Barzilai, Aviv; Baum, Sharon (2020). Toe Web Infection: Epidemiology and Risk Factors in a Large Cohort Study. *Dermatology*, (), 1-5. doi: [10.1159/000510540](https://doi.org/10.1159/000510540)
4. Park, Jae Wan; Jeong, Guk Jin; Seo, Seong Jun; Li, Kapsok (2020). <i>Pseudomonas</i> toe web infection and autosensitisation dermatitis: Diagnostic and therapeutic challenge. *International Wound Journal*, (), iwj.13386-. doi: [10.1111/iwj.13386](https://doi.org/10.1111/iwj.13386)
5. Goiset A, Milpied B, Marti A, Marie J, Leroy-Colavolpe V, Pham-Ledard A, Chosidow O, Beylot-Barry M. Characteristics, Associated Diseases, and Management of Gram-negative Toe-web Infection: A French Experience. *Acta Derm Venereol*. 2019 Nov 1;99(12):1121-1126. doi: [10.2340/00015555-3315](https://doi.org/10.2340/00015555-3315).
6. Rozenblat M, Last O, Fisher S, Ziv M. Acetic acid treatment for toe web infection caused by *Pseudomonas Aeruginosa* combined with fungal infection: A case series of ten patients. *Dermatol Ther*. 2019 May;32(3):e12883. doi: [10.1111/dth.12883](https://doi.org/10.1111/dth.12883).



06

Lesiones cutáneas recurrentes tras odinofagia

Carolina Labrandero Hoyos

Andrés Grau Echevarría

Rodrigo Peñuelas Leal

Altea Esteve Martínez



Anamnesis

Niña de 4 años que acude a Urgencias por exantema perineal pruriginoso de 5 días de evolución que comenzó a presentar descamación periférica hace 48 horas. Niega fiebre, niega odinofagia, niega cuadro infeccioso previo. Hace un mes consultó por lesiones similares asociadas a un cuadro de odinofagia por lo que se realizó un test rápido para estreptococo del grupo A (SGA) con resultado positivo y recibió tratamiento con fenoximetilpenicilina.

Exploración física

A la exploración presentaba una placa eritematosa de localización suprapúbica, perineal e inguinal con descamación periférica superficial (**figura 1**). La lesión no era dolorosa ni estaba caliente. Además, se objetivó una queilitis con eritema y fisuración y la presencia de una lengua aframbuesada (**figura 2**). No presentaba adenopatías, no afectación ocular, tampoco otras lesiones cutáneas ni edema o descamación acral. La orofaringe se encontraba levemente hiperémica sin exudados purulentos.

Exploraciones complementarias

Se tomaron exudados de orofaringe y de lesión perineal para cultivo y test rápido de SGA. Únicamente se confirmó en orofaringe la presencia de SGA.



Diagnóstico

Eritema perineal recurrente mediado por toxinas (EPRT).

Tratamiento

Se pautó amoxicilina-clavulánico cada 8 horas durante 7 días.

Evolución

A las 2 semanas de inicio del tratamiento se confirmó la erradicación microbiológica con nuevas tomas de exudado orofaríngeo y clínicamente las lesiones mucocutáneas estaban resueltas. A los 6 meses de seguimiento la paciente no había presentado ningún episodio similar.

Comentario¹⁻⁷

El EPRT se encuentra dentro del espectro de enfermedades producidas por toxinas liberadas por bacterias como el SGA capaces de actuar como superantígenos. Se manifiesta como un eritema perineal indoloro con descamación periférica temprana. Pueden afectarse otros pliegues, acompañarse de glositis y/o afectación acral. La ausencia de síntomas generales es característica, puede existir el antecedente de fiebre u odinofagia la semana previa. En el diferencial debemos incluir: la infección bacteriana perianal, la escarlatina, la enfermedad de Kawasaki y el síndrome inflamatorio multisistémico asociado a COVID. Todos ellos se diferencian del EPRT en el compromiso del estado general.



Como prueba diagnóstica es de interés localizar la presencia del SGA, normalmente en orofaringe, y confirmar su erradicación tras tratamiento para evitar recidivas. Se trata de una patología con buen pronóstico, se recomienda antibioterapia según hallazgos microbiológicos para evitar recidivas. Reconocer esta entidad y diferenciarla de otras con peor pronóstico puede ahorrarle al paciente el ingreso hospitalario y la realización de pruebas complementarias innecesarias.





Figura 1.

Eritema perineal bien delimitado con descamación periférica superficial.





Figura 2.

Papilas eritematosas y edematosas sobre una lengua eritematosa brillante. En labios se observa eritema y fisuración.



Bibliografía

1. Patrizi A, Raone B, Savoia F, Ricci G, Neri I. Recurrent toxin-mediated perineal erythema: eleven pediatric cases. *Arch Dermatol*. 2008 Feb;144(2):239-43. doi: [10.1001/archdermatol.2007.47](https://doi.org/10.1001/archdermatol.2007.47). PMID: 18283182.
2. Manders SM, Heymann WR, Atillasoy E, Kleeman J, Schlievert PM. Recurrent toxin-mediated perineal erythema. *Arch Dermatol*. 1996 Jan;132(1):57-60. PMID: 8546484.
3. El Bouch R, Reubsaet P, Koop K, Jansen J. A case of recurrent toxin-mediated perineal erythema. *Arch Dis Child*. 2013 Oct;98(10):776. doi: [10.1136/archdischild-2013-304564](https://doi.org/10.1136/archdischild-2013-304564). Epub 2013 Aug 19. PMID: 23960098.
4. Schoeffler A, Bollaert M, Muller P, Pouaha J, Werts F, Truchetet F. Érythème périnéal récidivant toxinique chez un enfant de 11 ans [Recurrent toxin-mediated perineal erythema in an 11-year-old child]. *Ann Dermatol Venerol*. 2012 Jun;139(6-7):477-80. French. doi: [10.1016/j.annder.2012.04.155](https://doi.org/10.1016/j.annder.2012.04.155). Epub 2012 May 31. PMID: 22721481.
5. Abeck D. Recurrent widespread perineal erythema in a 2½-year-old boy. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2012 May;10(5):361-2. doi: [10.1111/j.1610-0387.2012.07921.x](https://doi.org/10.1111/j.1610-0387.2012.07921.x). Epub 2012 Mar 27. PMID: 22452738.
6. Ducos MH, Taïeb A, Sarlangue J, Perel Y, Pedespan JM, Hehunstre JP, Jimenez M, Maleville J. Manifestations cutanées de la maladie de Kawasaki. A propos de 30 observations [Cutaneous manifestations of Kawasaki disease. Apropos of 30 cases]. *Ann Dermatol Venerol*. 1993;120(9):589-97. French. PMID: 8161112.
7. Macias ES, Pereira FA, Rietkerk W, Safai B. Superantigens in dermatology. *J Am Acad Dermatol*. 2011 Mar;64(3):455-72; quiz 473-4. doi: [10.1016/j.jaad.2010.03.044](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2010.03.044). PMID: 21315950.



07

Nódulos dolorosos en paciente ganadero

Christian Gutiérrez Collar
Julia Montero Menárguez
Jorge Arroyo Andrés
Carlos Zarco Olivo



Anamnesis

Varón de 45 años, sin antecedentes de interés salvo fumador de un paquete diario, natural de Galicia, que es valorado en Urgencias por lesiones en primer, segundo y tercer dedo de mano derecha de dos días de evolución que generan algo de dolor. No refiere fiebre ni otra sintomatología asociada. No episodios previos. Trabaja como ganadero, con contacto con vacas, ovejas, cabras y caballos entre otros.

Exploración física

Se observaban dos lesiones nodulares pustulosas en primer dedo de mano derecha, una con región periungueal y otra en articulación interfalángica, con un centro umbilicado costroso/necrótico (**figura 1**). Además, lesiones similares, ampollosas, en región periungueal de segundo y tercer dedo de la misma mano (**figura 2**). Manos con múltiples fisuraciones. No presentaba lesiones en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia excisional de la lesión de primer dedo, observándose necrosis de los queratinocitos superficiales con degeneración reticulada de la epidermis. Se acompaña de espongirosis y de queratinocitos grandes de citoplasma amplio y eosinófilo. De forma aislada se advierten necrosis queratinocíticas individualizada y aisladas inclusiones grandes eosinófilas intracitoplásmica, que podrían corresponder a inclusiones virales o queratinocitos necróticos. Por todo ello, la lesión es compatible con infección viral por parapoxvirus tipo ORF.



Se solicitó PCR de herpes, el cual resultó negativo.

También se solicitó cultivo de bacterias, resultando asimismo negativo.

Se mandó un trozo de la biopsia para estudio de parapoxvirus al Laboratorio Nacional de Microbiología, sin obtener resultado debido a ausencia de disponibilidad de la técnica.

Diagnóstico

Ectima contagioso por parapoxvirus.

Tratamiento

Se inició tratamiento tópico con crema combinada de corticoide de potencia media-alta y antibiótico, junto con antiinflamatorios orales.

Evolución

El paciente evolucionó sin incidencias, con mejoría progresiva y sin aparición de nuevas lesiones.

Comentario

Los parapoxvirus son virus formados por una doble cadena de DNA, y son responsables de dos de las zoonosis más extendidas a nivel mundial, el nódulo ORF, producido por el virus homónimo, y el nódulo de los ordeñadores, producido por el pseudocowpox¹.



El virus ORF es más frecuente por el contacto con ganado ovino y caprino; el pseudocowpox es más frecuente por el contacto con vacas infectadas².

Producen un cuadro clínico similar, con pápulas y pústulas dolorosas en manos y dedos, que se resuelven de forma espontánea. Las lesiones se limitan al sitio de inoculación, sin casos de diseminación descritos¹.

Para llegar al diagnóstico, se puede realizar una biopsia donde se observa fundamentalmente degeneración balonizante, vacuolización citoplasmática y nuclear e inclusiones virales, junto con infiltrado dérmico linfocitario, neutrofílico y eosinofílico³.

La PCR podría diferenciar el tipo de parapoxvirus, pero al no tener importancia clínica, es una técnica que no suele estar disponible⁴.





Figura 1.

Primer dedo de mano derecha donde se observa lesión nodular pustulosa con centro umbilicado costroso en articulación interfalángica y lesión ampollosa en región periungueal.





Figura 2.

Lesiones ampollosas periungueales presentes también en segundo y tercer dedo, junto con manos fisuradas.



Bibliografía

1. Panizzardi AA, Luna PC, Abad ME, et al. Infección por parapoxvirus: orf y nódulo de los ordeñadores. *Dermatol Argent.* 2018; 24(3): 141-144.
2. Prieto-Torres L, Sánchez-Bernal J, Gracia-Cazaña T, et al. Lesión dianiforme ampollosa en la mano de un ganadero: una entidad relevante para un médico rural. *SEMERGEN-Medicina de Familia,* 2017;43(3):256-257.
3. Bergqvist C, Kurban M, Abbas O. Orf virus infection. *Med Virol* 2017; 27:1-9.
4. Álvarez-Argüelles ME, Melón García S, Boga JA, et al. Diagnóstico molecular de la infección por Parapoxvirus. *Med Clin.* 2015;145(9):e17-e18.



08

“Doctora, a mi bebé se le cae la piel”

Cristina Albanell Fernández
David Muñoz Castro
Santiago Soto Fuster
José María Martín Hernández



Anamnesis

Un lactante de 12 meses de edad acude a Urgencias por malestar general, irritabilidad y presencia de un exantema generalizado de aparición abrupta en menos de 24 horas. La clínica se había iniciado el día anterior con aparición de un eritema a nivel peribucal y posteriormente este se había generalizado. El paciente se había mostrado apirético en todo momento, pero progresivamente más irritable y con tendencia al llanto. El lactante no había tomado ningún fármaco y tampoco la madre en los días previos. Todos los convivientes del lactante permanecían asintomáticos.

Exploración física

En la visita inicial en Urgencias el paciente se mostraba muy irritable, con mal estado general. Apirético. Se observaba un exantema eritematoso de predominio periorificial (peribucal, perinasal y perianal), pliegues (axilares, inguinales y cervicales) y tronco (**figuras 1 y 2**). A nivel cervical derecho se apreciaba una erosión superficial de 1 cm aproximadamente. Palmas y plantas estaban respetadas. Tampoco afectación de mucosas. Presentaba una conjuntivitis bilateral no purulenta. No se palpaban adenopatías cervicales, axilares ni inguinales. A nivel amigdalario se apreciaban placas pultáceas bilaterales.

Tres días después de la visita inicial en Urgencias, ingresado en sala de hospitalización, el paciente presentaba una descamación cutánea generalizada, que se mostraba de forma predominante en las áreas inicialmente afectadas, pero también se extendía más allá de estas (**figuras 3 y 4**).





Exploraciones complementarias

Ya en Urgencias se solicitó una gasometría venosa y una analítica sanguínea con bioquímica, hemograma, coagulación y serologías para virus herpes, virus respiratorios y parvovirus B19. Asimismo, se tomaron muestras del exudado faríngeo, nasal y cutáneo, se sacaron hemocultivos y se realizó un test rápido de detección de estreptococo.

En la analítica de sangre se observó una leucocitosis de $21'32 \times 10^9/L$ con neutrofilia de $12'27 \times 10^9/L$, linfocitosis de $7'02 \times 10^9/L$ y monocitosis de $1,47 \times 10^9/L$. El resto de la analítica, incluyendo PCR y procalcitonina, fue totalmente anodina. En la gasometría únicamente destacaba un lactato de $3'60 \text{ mmol/L}$. La serología para virus resultó negativa, así como también los cultivos bacterianos y fúngicos y el test de detección rápida de estreptococo.

Diagnóstico

Con la sospecha clínica inicial, la evolución del paciente y los resultados de las pruebas complementarias se llegó al diagnóstico de síndrome de la piel escaldada.

Tratamiento

Desde la visita inicial en Urgencias el paciente recibió tratamiento de soporte con fluidos endovenosos, analgesia y antibiótico endovenoso con cefotaxima y linezolid. Se decidió ingreso en planta de hospitalización y monitorización estrecha del cuadro evolutivo. Al día siguiente se retiró cefotaxima y se decidió continuar únicamente con linezolid endovenoso y vaselina estéril sobre las lesiones.

Al cabo de 3 días, se decidió continuar la hidratación cutánea con emolientes 3-4 veces al día. Al cabo de 5 días se realiza alta a domicilio con continuación de la pauta antibiótica durante 5 días más por vía oral con linezolid en suspensión.

Evolución

Inicialmente el cuadro presento una evolución rápida con aparición del exantema inicial en 24 horas, que se continuó con una descamación generalizada de forma progresiva a partir de las 72 h desde el debut que se frenó de forma paulatina en los días sucesivos. Se completó una semana de tratamiento antibiótico endovenoso y dada la gran mejoría del estado general del paciente se decidió alta hospitalaria. En la revisión posterior a las 4 semanas tras el alta el paciente mostraba muy buen estado general y resolución completa de las lesiones cutáneas, con cicatrización completa y sin secuelas.

Comentario¹⁻³

El síndrome de la piel escaldada (SSSS, por sus siglas en inglés) es una entidad infrecuente, producida mayoritariamente por el *Staphylococcus aureus*. Este patógeno es capaz de producir unas toxinas exfoliativas que provocan malestar, fiebre y un exantema descamativo. Estas toxinas se acumulan en la piel y producen una escisión del complejo desmogleína 1, provocando rupturas a nivel del estrato granuloso de la epidermis.

El SSSS tiene una prevalencia baja, afecta mayoritariamente niños menores de 5 años, con predominio de varones sobre mujeres en relación 2:1.



Presentamos un caso de SSSS en un lactante varón de 1 año, que mostraba un exantema de aparición abrupta con afectación del estado general. El paciente mostraba predominio del exantema en tronco, pliegues y regiones periorificiales. Evolucionó favorablemente con una descamación progresiva a partir del 3.^{er} día y finalmente una curación completa. En nuestro caso se consideró que el foco primario de infección fue la amigdalitis.





Figura 1.

Exantema eritematodescamativo afectado la región peribucal, cuello y tronco.





Figura 2.
Exantema
eritematodescamativo
afectado el pliegue axilar.





Figura 3.

Descamación cutánea en
región facial al 3.^{er} día tras el
inicio del cuadro.





Figura 4.

Descamación cutánea en pliegue axilar al 3.^{er} día tras el inicio del cuadro.



Bibliografía

1. Faúndes Gandolfo NM, Estrada Eguiguren SI, García Valdebenito AI, Leiva Mora JA, Ducasse Crespo KP. Síndrome de Piel Escaldada. Avances en diagnóstico y tratamiento. Boletín Micológico 2019;34:81. doi: [10.22370/bolmicol.2019.34.2.2004](https://doi.org/10.22370/bolmicol.2019.34.2.2004).
2. Leung AK, Barankin B, Leong KF. Staphylococcal-scalded skin syndrome: Evaluation, diagnosis, and Management. World Journal of Pediatrics 2018;14:116-20. doi: [10.1007/s12519-018-0150-x](https://doi.org/10.1007/s12519-018-0150-x).
3. Liy-Wong C, Pope E, Weinstein M, Lara-Corrales I. Staphylococcal scalded skin syndrome: An epidemiological and Clinical Review of 84 cases. Pediatric Dermatology 2020;38:149-53. doi: [10.1111/pde.14470](https://doi.org/10.1111/pde.14470).



09

Un agente inesperado en el centro de las dianas

Cristina Romera de Blas
María Victoria Signes-Costa Smith
María Coterale Hernández
Ana Belén Gargallo Quinterio



Anamnesis

Varón de 58 años que acude a Urgencias por edema y eritema palpebral bilateral y labial de horas de evolución derivado por centro privado donde habían administrado hidrocortisona 300 mg y metilprednisolona 40 mg im, budesonida nebulizada, dexametasona ocular y pomada antibiótica oftálmica.

Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial y macroadenoma de hipófisis intervenido en enero de 2022 complicado con ictus hemorrágico con secuelas de diabetes insípida, síndrome de secreción inadecuada de hormona diurética (SIADH), hidrocefalia, hemiparesia derecha y afasia sensitivo-motora. En tratamiento con desmopresina según densidad urinaria, hidrocortisona 40 mg/día, omeprazol, alopurinol, atorvastatina, levotiroxina, nifedipino y candesartán. Además, destaca ingreso hospitalario previo por neumonía COVID-19 y crisis suprarrenal secundaria por el que había sido dado de alta hace dos días.

El paciente niega introducción reciente de nuevos fármacos ni alimentos. Se encuentra afebril, hemodinámicamente estable y sin dificultad respiratoria. Ante la sospecha de angioedema en paciente con neumonía COVID se decide ingreso hospitalario en medicina interna con tratamiento con metilprednisolona 80 mg y antihistamínico.

Al tercer día realizan interconsulta a dermatología por la aparición desde el ingreso de lesiones generalizadas pruriginosas en tronco, miembros, palmas y plantas además de hiperemia conjuntival y erosiones a nivel de la mucosa bucal que se acompañan de odinofagia.



Exploración física

Presenta papuloplasmas eritematosos redondeados confluentes de aspecto dianiforme atípicas con centro violáceo, algunas con vesiculoampollas y costras centrales, con signo de Nikolsky negativo, localizadas predominantemente en tronco superior, y más dispersas en miembros inferiores y superiores con distribución simétrica. Erosiones puntiformes a nivel escrotal, sin afectación de mucosa genital. Afectación palmo-plantar, con pápulas edematosas confluentes con centro violáceo, y presencia de ampollas (**figura 1**).

A nivel facial presenta maculopápulas eritematovioláceas confluentes a nivel de mejillas, nasal, mentón y leve afectación de pabellones auriculares. Además, presenta edema labial con eritema y erosiones de predominio en labio superior y afectación de mucosa oral y lengua con lesiones eritemato-erosivas con fondo de fibrina. A nivel ocular, se observa edema y eritema palpebral bilateral e hiperemia conjuntival intensa con restos de secreción, córnea transparente, Tyndall negativo sin defectos con fluoresceína (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

En la analítica realizada al ingreso no presentaba alteraciones del perfil hepático ni renal, sin elevación de reactantes de fase aguda. En el hemograma presentaba leucocitos normales, con leve neutrofilia, sin eosinofilia. Se solicitó IgE, inhibidor C1 esterasa, anticuerpos antinucleares y complemento, todos normales. La PCR nasofaríngea para SARS-CoV-2 fue positiva, con valor umbral del número de ciclos (CT) 25.



Ante la sospecha diagnóstica de eritema multiforme mayor (EMM), síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) o herpes zóster diseminado se recogieron muestras de exudado tanto de lesiones bucales como de lesión a nivel de tórax anterior para realizar PCR (reacción en cadena de la polimerasa) para virus herpes simplex (VHS) y virus varicela-zóster (VVZ) y se realizaron serologías para *Mycoplasma pneumoniae*, VHS, VVZ; obteniendo positividad de ADN de VVZ tanto en lesiones bucales como tórax anterior, con negatividad para PCR VHS, serología *M. pneumoniae* negativa, VHS y VVZ con anticuerpos IgG positivos e IgM negativos.

Se realiza biopsia a nivel central de lesión en tórax anterior izquierdo y en lesión preauricular izquierda en las que se observa degeneración vacuolar de la capa basal con formación de ampolla subepidérmica y presencia de queratinocitos necróticos. En dermis se observa infiltrado inflamatorio perivascular con presencia de linfocitos y algún eosinófilo. No se observan signos de infección viral (**figura 3**). La inmunofluorescencia directa fue negativa.

Se realizaron además serologías para virus hepatitis B (VHB), virus hepatitis C (VHC), virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y sífilis, siendo todas negativas.

Ante desarrollo de costras melicéricas a nivel de lesiones faciales al séptimo día de ingreso se recoge exudado para cultivo de bacterias siendo positivo para *Staphylococcus haemolyticus* y *Staphylococcus aureus* meticilin resistente (SARM). El Servicio de Preventiva solicita además cultivos periféricos para estudio de colonización obteniéndose positividad para *Pseudomona aeruginosa* portadora de carbapenemasa tipo VIM en exudado rectal, faríngeo, nasal e inguinal.

Diagnóstico

Eritema multiforme mayor asociado a virus varicela-zóster en paciente con infección COVID-19.



Tratamiento

Al ingreso se inicia tratamiento con metilprednisolona 40 mg cada 12 h y dexclorfeniramina, y se retira alopurinol por parte de Alergología. Curas diarias de las lesiones con fomentos con sulfato de zinc 1/1000, con posterior aplicación de betametasona y ácido fusídico crema, cubriendo las erosiones con gasas vaselinadas. En las lesiones orales, aplicación antes de las comidas de fórmula magistral con acetónido de triamcinolona al 0,2% y lidocaína 2%. A nivel de los ojos, curas con lavados y retirada de secreciones, lágrimas artificiales, aciclovir pomada oftálmica y tobramicina colirio cada 8 horas pautadas por oftalmología. Tras PCR positiva para VVZ se inicia tratamiento con valaciclovir 1 g cada 8 h vía oral, que se cambia debido a empeoramiento a acilovir 400 mg cada 8 h iv durante 10 días. Al noveno día de ingreso, ante impetiginización y empeoramiento de las lesiones faciales se inicia ciprofloxacino iv que se cambia a linezolid iv tras positividad en cultivos a SARM y *S. haemolyticus*.

Evolución

Durante el ingreso, desarrollo progresivo de lesiones generalizadas con evolución dianiforme con ampollas y posteriormente erosiones centrales, impetiginización de las lesiones a nivel facial, con molestias a nivel ocular, oral y de lesiones faciales, manteniéndose el paciente afebril, hemodinámicamente estable y sin alteraciones analíticas salvo leve elevación de RFA (PCR 26,6 mg/L), sin leucocitosis con leve neutrofilia. Durante la segunda semana de ingreso, mejoría progresiva de las lesiones cutáneas con descamación superficial sin exfoliación. A nivel oral, mejoría lenta de las lesiones, con tolerancia oral progresiva. A nivel ocular, formación pseudomembranas a nivel de la conjuntiva bulbar de ambos ojos en la tercera semana que precisan retirada por parte de oftalmología y formación de simbléfaron en ojo derecho, con progresiva disminución de la inflamación e hiperemia.



Ante mejoría de las lesiones, tras completar ciclo de aciclovir iv durante 10 días y pauta antibiótica, con descenso progresivo de corticoides sistémicos, se decide alta domiciliaria tras 23 días de ingreso hospitalario, con mantenimiento de tratamiento tópico en las lesiones restantes y fórmula magistral a nivel oral hasta resolución completa de las lesiones. El paciente fue revisado al mes en consulta con resolución completa de las lesiones cutáneas y orales, con presencia de alguna lesión hiperpigmentada residual y secuela ocular de simbléfaron en cuadrante supero-nasal de ojo derecho en seguimiento por oftalmología.

Comentario¹⁻⁷

El eritema multiforme (EM) es una reacción de hipersensibilidad mucocutánea relacionada con múltiples factores, siendo la infección por VHS la más frecuente. Se han observado casos asociados a infección por COVID-19, siendo muy pocos los casos descritos de EM por VVZ. Por otra parte, se ha observado un aumento de incidencia de herpes zóster tras infección COVID-19.

Las lesiones dianiformes características del EM son el resultado de una respuesta inmune local a fragmentos de ADN depositados en los queratinocitos por células inmunes circulantes. Esto explica la positividad de la PCR en las muestras extraídas de las lesiones.



El diagnóstico diferencial habría que establecerlo principalmente con el SSJ, en el que se observa un mayor despegamiento epidérmico acompañado generalmente de sintomatología sistémica, relacionado más a fármacos.

Describimos un caso de EM mayor por VVZ en paciente con infección COVID19. Es importante, descartar VVZ en pacientes con lesiones sugestivas de EM.



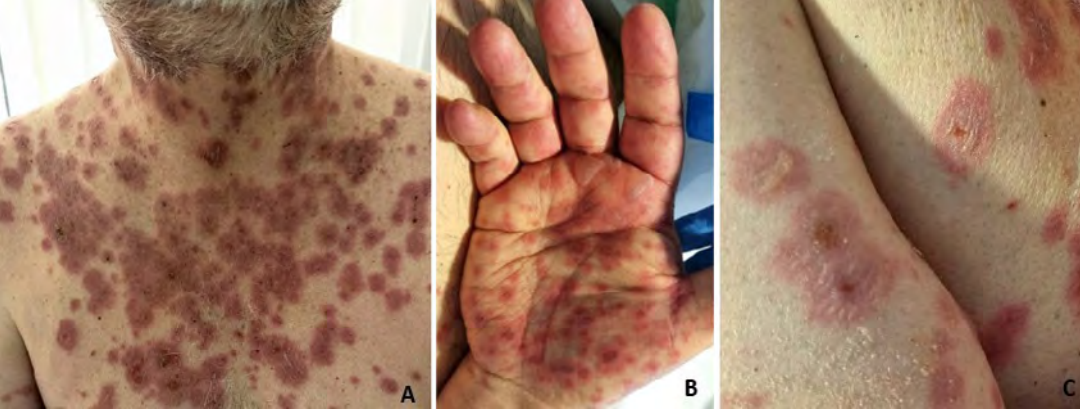


Figura 1.

A) Tórax y cervical anterior con presencia de placas eritematosas confluentes con centro violáceo, con presencia de alguna ampolla o costra central.

B) Palmas con lesiones dianiformes con centro violáceo y ampollas.

C) Detalle de lesiones en diana.





Figura 2.

A) Edema y eritema palpebral con hiperemia conjuntival, con presencia de costras melicéricas a nivel de lesiones faciales. B) Mucosa bucal con erosiones y costras melicéricas en labio superior, erosiones en laterales de lengua.



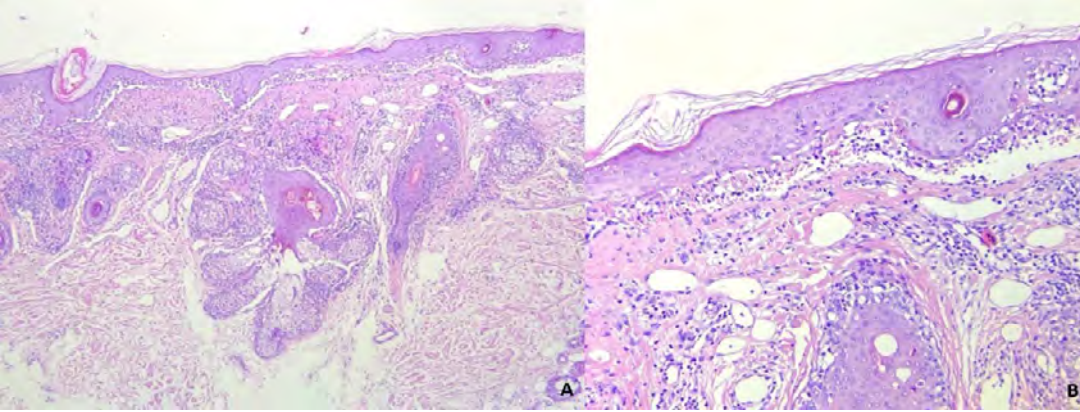


Figura 3.

Imagen histológica H-E (A.x10, B.x20). Degeneración vacuolar de la capa basal con formación de ampolla subepidérmica, con presencia de queratinocitos necróticos. Dermis con infiltrado inflamatorio perivascular de linfocitos y algún eosinófilo. No signos de infección viral.



Bibliografía

1. Zou H, Daveluy S. Toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome after COVID-19 infection and vaccination. *Australas J Dermatol*. 2023 Feb;64(1):e1-e10. doi: [10.1111/ajd.13958](https://doi.org/10.1111/ajd.13958)
2. Weisman K, Petersen CS, Blichmann CW, Nielsen NH, Hultberg BM. Bullous erythema multiforme following herpes zoster and varicella-zoster virus infection. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 1998 Sep;11(2):147-50. doi: [10.1111/j.1468-3083.1998.tb00768.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.1998.tb00768.x)
3. Zhu Q, Wang D, Peng D, Xuan X, Zhang G. Erythema multiforme caused by varicella-zoster virus: A case report. *SAGE Open Med Case Rep*. 2022 Sep 26;10:2050313X221127657. doi: [10.1177/2050313X221127657](https://doi.org/10.1177/2050313X221127657)
4. Esnault J, Jeannel J, Oehler E. Érythème polymorphe lié au virus varicelle-zona [Erythema multiforme due to varicella-zoster virus]. *Presse Med*. 2014 Oct;43(10 Pt 1):1149-50. French. doi: [10.1016/j.lpm.2014.02.018](https://doi.org/10.1016/j.lpm.2014.02.018)
5. Kishore BN, Ankadavar NS, Kamath GH, Martis J. Varicella zoster with erythema multiforme in a young girl: a rare association. *Indian J Dermatol*. 2014 May;59(3):299-301. doi: [10.4103/0019-5154.131415](https://doi.org/10.4103/0019-5154.131415)
6. Diez-Domingo J, Parikh R, Bhavsar AB, Cisneros E, McCormick N, Lecrenier N. Can COVID-19 Increase the Risk of Herpes Zoster? A Narrative Review. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2021 Aug;11(4):1119-1126. doi: [10.1007/s13555-021-00549-1](https://doi.org/10.1007/s13555-021-00549-1)
7. Ono F, Sharma BK, Smith CC, Burnett JW, Aurelian L. CD34+ cells in the peripheral blood transport herpes simplex virus DNA fragments to the skin of patients with erythema multiforme (HAEM). *J Invest Dermatol*. 2005 Jun;124(6):1215-24. doi: [10.1111/j.0022-202X.2005.23712.x](https://doi.org/10.1111/j.0022-202X.2005.23712.x)



10

¡Atención! No caminen descalzos por las playas de Malasia

Diego de la Vega Ruiz
Joseph Simon Griffiths Acha
Marta Menéndez Sánchez
Claudia Sarró Fuente



Anamnesis

Varón de 29 años que acude al Servicio de Urgencias en el mes de agosto por aparición de una lesión muy pruriginosa en dorso de pie derecho de 3 días de evolución. Como antecedente relevante, el paciente había estado de viaje en Malasia hacía 6 días, visitó tanto el centro del país como la costa, donde se estuvo bañando descalzo en diferentes ríos y playas. Además, el paciente refería múltiples picaduras de insectos y extracción de sanguijuelas tras sumergirse en ríos. Al cuadro clínico se añadía únicamente astenia. El paciente no realizó profilaxis antimalárica.

Exploración física

En la exploración física observamos varios trayectos serpiginosos eritematosos sobreelevados en dorso y borde lateral de pie derecho, a la altura del 5.º metatarsiano (**figura 1**). No se observaron lesiones similares en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica completa con serologías para otros parásitos frecuentes en esa zona geográfica, estudio de heces y radiografía de tórax.

La analítica no mostró alteraciones y, sin embargo, sí se detectaron anticuerpos de *Strongyloides* positivos en sangre, siendo el resto negativos. El estudio de heces fue negativo y la radiografía de tórax fue rigurosamente normal.





Diagnóstico

El antecedente de viaje a una región tropical con gran incidencia de infección por larvas del género *Ancilostoma*, no haber portado calzado durante el baño en la playa y la clínica cutánea permitieron el diagnóstico de larva migrans cutánea.

Tratamiento

El paciente recibió tratamiento con ivermectina oral a dosis de 200 microgramos por kilogramo de peso en dosis única, así como antihistamínicos por vía oral y corticoides tópicos para el control sintomático del prurito.

Evolución

El paciente acudió al mes de haber recibido el tratamiento con resolución completa de los síntomas y a la exploración física sólo se observaba eritema residual en misma localización de las lesiones previas.

Comentario

La larva migrans es la enfermedad cutánea más frecuente entre los turistas de países tropicales y se produce por la transmisión zoonótica de la larva del género *Ancilostoma*^{1,2}.

La clínica se caracteriza por un trayecto serpiginoso pruriginoso en pies o zona glútea debido a la respuesta inmune que se genera con su migración¹⁻³. Sin embargo, al contrario que en otros huéspedes animales, la larva es incapaz de atravesar la membrana basal, entrar al sistema linfático y completar su ciclo vital en el ser humano¹.

Por dicho motivo, se considera que es autoresolutiva y no requiere tratamiento en la mayoría de los casos¹. El principal motivo para administrar tratamiento es la resolución del prurito, que se puede realizar con ivermectina oral o con tiabendazol tópico, comúnmente utilizado en zonas tropicales por su bajo costo y disponibilidad inmediata¹. Por último, se debe plantear un diagnóstico diferencial con la larva *currens* producida por *Strongyloides stercoralis* y la gnathostomiasis^{4,5}.





Figura 1.

Larva migrans cutánea. En una vista dorsal observamos un trayecto sobreelevado eritematoso bien delimitado en el dorso del pie (A). En una vista lateral, misma lesión, se aprecia en el borde más lateral una zona papulosa con costra central que se puede corresponder con el punto de entrada de la larva (B).



Bibliografía

1. Gill N, Somayaji R, Vaughan S. Exploring Tropical Infections: A Focus on Cutaneous Larva Migrans. *Adv Ski Wound Care*. 2020;33(7):356-9.
2. Wesołowski R, Mila-Kierzenkowska C, Pawłowska M, Szewczyk-Golec K, Kałużna L, Woźniak AM. Cutaneous larva migrans imported from a tropical trip – Case report and literature review. *Ann Agric Environ Med*. 2021;28(4):709-12.
3. Newman R. Cutaneous larva migrans. *5-Minute Pediatr Consult 8th Ed*. 2018;(August):252-3.
4. Drago F, Ciccarese G, Brigati C, Parodi A. Strongyloides Autoinfection Manifesting as Larva Currens in an Immunocompetent Patient. *J Cutan Med Surg* [Internet]. 2016 Nov 1;20(6):617-8.
5. Hamilton WL, Agranoff D. Imported gnathostomiasis manifesting as cutaneous larva migrans and Löffler's syndrome. *BMJ Case Rep* [Internet]. 2018 Feb 2;2018:bcr-2017-223132.



11

Exantema como clave diagnóstica de parasitosis diseminada

Elena Gil de la Cruz
Christian Gutiérrez Collar
Julia Montero Menárguez
Carlos Zarco Olivo





Anamnesis

Una mujer de 35 años, natural de Honduras y residente en España en los últimos tres años, acudió a Servicio de Urgencias de nuestro centro por diarrea de cuatro días de evolución. Durante las primeras horas en observación, sufre un empeoramiento franco del estado general y muy especialmente de la situación respiratoria. De hecho, llega a precisar ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos para soporte vital avanzado. En este momento observan lesiones cutáneas purpúricas, por las que contactan con el Servicio de Dermatología para valoración por nuestra parte.

Exploración física

A la exploración, presentaba un exantema de predominio central, con lesiones purpúricas confluentes. Se localizaban predominantemente en raíz de miembros inferiores y cara anterior de abdomen, incluyendo el área umbilical. La distribución de las mismas era bilateral y bastante simétrica (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

A la llegada de la paciente a Urgencias, se realiza analítica sanguínea en la que se objetiva hipopotasemia severa que sin embargo no presentaba repercusión electrocardiográfica. Destacaba además la alteración del hemograma, con anemia, plaquetopenia sin datos de trombopatía periférica y esoinofilia que en los primeros controles fue en aumento. El TAC mostraba ocupación pulmonar con un patrón intersticial bilateral. Se realizó también una biopsia cutánea, en la que se observó un mínimo infiltrado linfocitario perivascular, sin eosinófilos ni infiltración por parásitos.

Posteriormente se aisló *Strongyloides stercoralis* en los hemocultivos, que también se encontraba en las muestras de aspirado bronquial. Los coprocultivos también fueron positivos para este parásito.

Diagnóstico

Ante todos estos hallazgos, el diagnóstico fue de estrongiloidiasis diseminada por *Strongyloides stercoralis*.

Tratamiento

El tratamiento principal consistió en mebendazol e ivermectina, además de las medidas de soporte y suplementación oportunas.

Evolución

Pese al estancamiento clínico de los primeros días, la evolución de la paciente comenzó a mostrar una mejoría progresiva hasta ser finalmente dada de alta. También la exploración dermatológica mejoró en la última etapa de su estancia hospitalaria, tras varias semanas en las que había permanecido bastante estable.

Comentario¹⁻³

La estrongiloidiasis es una helmiantiasis que en ocasiones se presenta de forma diseminada. Ésta suele manifestarse en la piel con un exantema característico consistente en una erupción purpúrica petequeial resultante de la migración de las larvas a través de las paredes vasculares de la dermis papilar.



Los parásitos, sin embargo, no se observan de forma constante en los exámenes histológicos. Son lesiones rápidamente progresivas localizadas en el abdomen y las extremidades inferiores. En la región abdominal las lesiones purpúricas pueden coalescer formando manchas ovaladas del tamaño aproximado de un dedo pulgar, signo clínico que se describió como “signo de la impresión del pulgar”. Además, es muy específica la afectación de la piel periumbilical. Estos hallazgos pueden convertirse en la claves diagnóstica antes de la confirmación microbiológica; facilitando así un diagnóstico precoz que pueda permitir evitar el fatal desenlace que tiene lugar en muchos de los casos.





Figura 1.

Exantema purpúrico
petequial en abdomen y raíz
de muslos





Figura 2.

Lesiones ovaladas
periumbilicales que asemejan
impresiones del dedo pulgar
en la piel



Bibliografía

1. Pérez F, Núñez F, Martín N, Cabrera R, Rodríguez E. Falla orgánica múltiple por estrongiloidiasis diseminada: Comunicación de un caso. *Rev Chilena Infectol.* 2012 Jun;29(3):344-7.
2. Sebastián Mercou S, Adler L, Orive M, Gorosito M, Fernández Bussy RA. Estrongiloidiasis diseminada. *Dermatol. Argent.* 2016, 22 (3): 151-154.
3. Regueira Fernandes A, Romero S, Alcántara de Souza Melo PF, Ramos Araújo PS, Bottasso O, Rocha A, Brandão E. Características clínico-epidemiológicas de la estrongiloidiasis en pacientes portadores de co-morbilidades. *Rev Chilena Infectol.* 2017 Feb;34(1):47-53.



12

Esta recidiva no es tumoral

Elena-Aura Bularca
Pablo Villagrasa Boli
Alejandro Esteban Escudero
Andrea Montes Torres



Anamnesis

Un paciente de 77 años con antecedentes de leucemia mieloide crónica acude a consulta por presentar desde hacía 2 meses dos lesiones subcutánea en antebrazo izquierdo. Dos meses y medio antes, se le había extirpado un carcinoma escamoso infiltrante bien diferenciado de 6 mm en dicha extremidad, con correcta cicatrización. El paciente no presentaba fiebre, ni empeoramiento del estado general u otros síntomas.

Exploración física

A la exploración física se apreciaban dos nódulos subcutáneos, con piel suprayacente normal, de 1 y 1,5 cm de tamaño de consistencia elástica, no adheridos a planos profundos, y dolorosos a la palpación, que 1 mes más tarde se convirtieron en lesiones ulcerocostrosas (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de tumor subcutáneo en relación con el carcinoma epidermoide extirpado, se realizó una biopsia excisional en la que se apreciaba una dermatitis granulomatosa focalmente abscesificada con presencia de bacilos ácido alcohol resistentes. Ante la sospecha de micobacteria atípica o nocardia, se realizó visión directa con tinción auramina en la que se observó 1 bacilo/10 campos y un cultivo que fue positivo para *Mycobacterium chelonae* (**figuras 2 y 3**). La radiografía de tórax fue normal.



Diagnóstico

Infección localizada por *Mycobacterium chelonae*.

Tratamiento

Se inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 12 horas y ciprofloxacino, debido a la interacción de los macrólidos con el tratamiento oncológico del paciente.

Evolución

Se realizó tratamiento durante 3 meses, con seguimiento conjunto con los servicios de Enfermedades Infecciosas y Hematología de nuestro centro, con evolución favorable.

Comentario¹⁻⁴

Mycobacterium chelonae es una micobacteria de baja virulencia y crecimiento rápido, presente en el ambiente y como contaminante de material quirúrgico, siendo resistente a métodos habituales de esterilización. La infección cutánea aparece tras traumatismo en pacientes inmunocompetentes o tras procedimientos quirúrgicos o uso de catéteres en pacientes inmunosuprimidos. También existen formas localizadas edematosas, papulosas, úlcerosas, abscesificadas o fistulizadas, o diseminadas con afectación de pulmón, huesos, hígado y ganglios linfáticos.



No existe un tratamiento de elección, aunque la claritromicina a dosis 500 mg al día, parece ser efectiva, con pocas cepas resistentes. Otras opciones de tratamiento, incluidas las quinolonas, igual que la claritromicina obligaban en nuestro caso a suspender bosutinib. Aunque la duración del tratamiento no está establecida, se ha propuesto que este debe administrarse durante 6 meses o hasta 4-6 semanas tras la desaparición de las lesiones.





Figura 1.

A) Dos placas ulcerocostrosas de 1 cm en cara extensora de antebrazo izquierdo, con eritema perilesional. B) Nódulos subcutáneos en cara flexora, con piel suprayacente eritemato-violácea, de menos de 1 cm, elásticos, no adheridos a planos profundos y no fluctuantes.



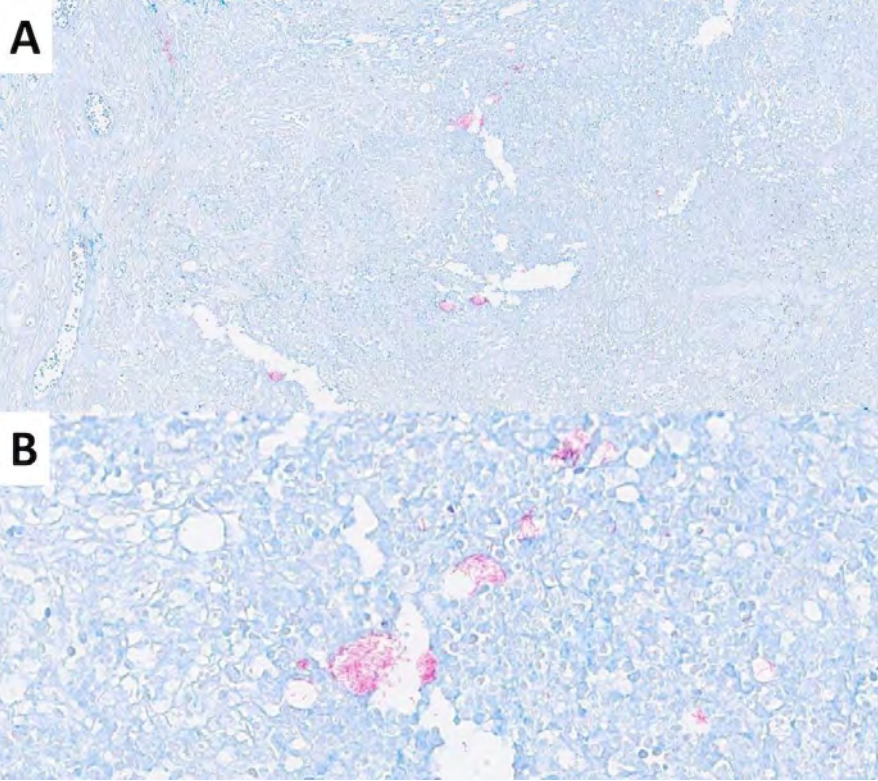


Figura 2.

A) Ziehl-Neelsen (10x).
Múltiples bacilos ácido-
alcohol resistentes en
espacios vacíos.

B) Ziehl-Neelsen (40x).
Detalle de los bacilos ácido-
alcohol resistentes.



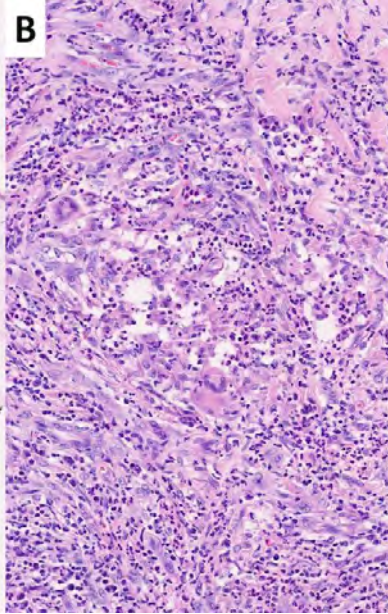
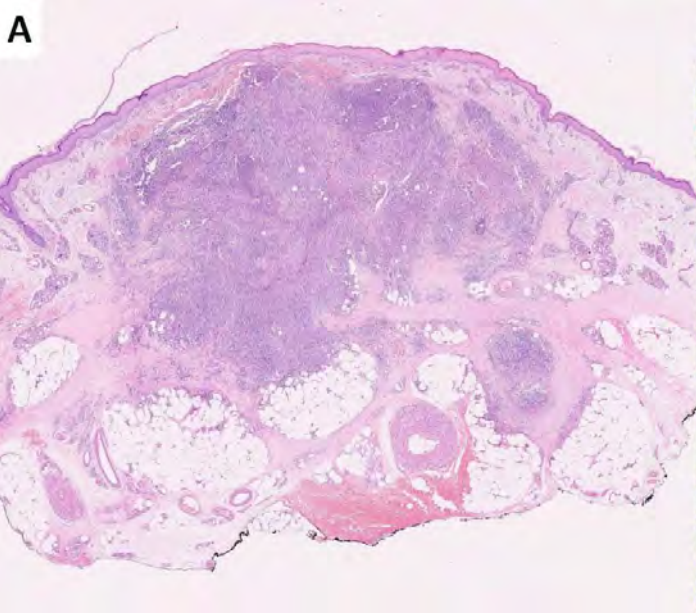


Figura 3.

A) Hematoxilina-eosina (1x). Infiltrado inflamatorio difuso en todo el espesor de la dermis, alcanzando focalmente tejido celular subcutáneo.

B) Hematoxilina-eosina (20x). Infiltrado inflamatorio mixto con espacios vacíos rodeados de histiocitos, neutrófilos, linfocitos y células plasmáticas.



Bibliografía

1. García-Río I, Fernández-Peñasa P, Fernández-Herrera J, García-Díeza A. Infección cutánea por *Mycobacterium chelonae*. Revisión de seis casos. *Actas dermosifiliogr.* 2002 Dec;93(10):584-7.
2. Scott-Lang VE, Sergeant A, Sinclair CG, Laurenson IF, Biswas A, Tidman MJ, et al. Cutaneous *Mycobacterium chelonae* infection in Edinburgh and the Lothians, South-East Scotland, U.K. *Br J Dermatol.* 2014 Jul;171(1):79-89.
3. Lage R, Biccigo DG, Santos FB, Chimara E, Pereira ES, Costa Ad. *Mycobacterium chelonae* cutaneous infection in a patient with mixed connective tissue disease. *An Bras Dermatol.* 2015 Jan-Feb;90(1):104-7.
4. Schneider P, Monsel G, Veziris N, Roujeau JC, Bricaire F, Caumes E. Successful treatment of nodular lymphangitis due to *Mycobacterium chelonae* in two immunosuppressed patients. *Dermatol Online J.* 2011;17:8.



13

Enfermedad boca-mano-pie... ¿y algo más?

Emilio de Dios Berná Rico
María Camino Serrano
Lucía Baselga
Bibiana Pérez García





Anamnesis

Varón de 1 año y 2 meses que acude al Servicio de Urgencias con un cuadro de lesiones retroauriculares, en dorso de manos y en pies de 5 días de evolución. Su madre refería que hacía 2 semanas había sido diagnosticado de Enfermedad boca-mano-pie por su pediatra. Se había pautado tratamiento sintomático con corticoide tópico de baja potencia en manos y pies, que habían dejado de aplicar tras la aparición de las lesiones referidas. Al margen de la sintomatología cutánea, el paciente no había sufrido fiebre en domicilio, decaimiento o disminución de la ingesta. No había presentado diarrea, cambio en el aspecto de la orina, rinorrea o tos. En cuanto al ambiente epidemiológico, la madre refería que, en la semana previa, el padre fue diagnosticado de faringoamigdalitis aguda.

Exploración física

El paciente se encontraba hemodinámicamente estable y afebril, con buen estado general. La exploración cardiopulmonar y abdominal no reveló hallazgos reseñables.

A la exploración dermatológica, se observaron los siguientes hallazgos:

- Máculas marronáceas de aspecto residual en ambas palmas.
- Exfoliación postinflamatoria a nivel de los dedos de los pies, de manera bilateral y simétrica (**figura 1**).
- Una placa eritematosa de morfología circular, cubierta por una costra marronácea, localizada en dorso de mano derecha (**figura 2**).
- Placas eritematosas brillantes de bordes bien definidos, exudativas y con costra marronácea en la periferia, localizadas en los espacios interdigitales del pie izquierdo (**figura 3**) y en zona retroauricular izquierda (**figura 4**).

Exploraciones complementarias

Se realizó un test rápido de detección del antígeno estreptocócico tanto a nivel de los pliegues interdigitales del pie como a nivel retroauricular. Ambos resultaron positivos (**figura 4**). Además, se tomó una torunda de las mencionadas localizaciones para cultivo bacteriano y fúngico. En el cultivo en aerobiosis creció *Streptococcus pyogenes*. No se aisló ninguna especie de hongo en el cultivo.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la anamnesis y la exploración física, especialmente el aspecto exudativo y eritematoso-brillante de las lesiones, su distribución unilateral y la presencia de placas tipo impétigo en otra localización, se consideró el intertrigo estreptocócico como el diagnóstico más probable, motivo por el cual se realizó el test rápido de detección antigénica, cuyo resultado reforzó nuestra sospecha y nos permitió iniciar tratamiento empírico. El resultado posterior del cultivo nos permitió confirmar el diagnóstico y descartar otros posibles diagnósticos diferenciales. Dentro de los mismos, destacan fundamentalmente el intertrigo candidiásico, poco probable por la ausencia de pápulas satélite y la distribución de las lesiones, la infección por Gram negativos del pliegue interdigital (descartada por la ausencia de *tinea pedis* previa, la distribución de las lesiones y el resultado del cultivo), así como otras causas de afectación de pliegues menos frecuentes, como la dermatitis de contacto, la dermatitis seborreica, la psoriasis invertida, el eritrasma o, en el caso de los niños pequeños, la histiocitosis de células de Langerhans o la acrodermatitis enteropática.



Tratamiento

El tratamiento del paciente consistió en la administración de amoxicilina/ácido clavulánico ajustada a peso (50 mg/kg/día repartidos en 3 tomas) durante 7 días.

Además, se pautó ácido fusídico tópico cada 12 horas en la placa costrosa del dorso de la mano y en las placas exudativas de los pliegues interdigitales del pie y retroauriculares.

Evolución

El paciente fue valorado en consulta 15 días después de su primera valoración en Urgencias. Las lesiones se habían resuelto, dejando sólo una leve hiperpigmentación residual en el dorso de la mano derecha.

Comentario

Les presentamos el caso de un intertrigo estreptocócico del que nos gustaría destacar:

- Su localización atípica retroauricular y en los espacios interdigitales del pie (sólo 1 caso en la literatura)¹.
- Su aparición tras una enfermedad boca-mano-pie, en la fase de exfoliación postinflamatoria, que podría haber supuesto una puerta de entrada para la infección.
- El uso del test rápido de detección antigénica del estreptococo en el Servicio de Urgencias.



Aunque el *S. pyogenes* es una entidad reconocida como causa de celulitis e impétigo, su implicación en el intertrigo ha recibido mucha menos atención. Su localización más frecuente es el área del pañal y el cuello^{2,3}. Se debe sospechar cuando las lesiones muestran un aspecto brillante y exudativo, tienen unos bordes bien definidos y no se observan pápulas satélite¹⁴. Su diagnóstico es importante para evitar tratamientos innecesarios y para impedir el desarrollo de complicaciones postestreptocócicas.

Además, se han descrito casos con bacteriemia secundaria³. El test antigénico del estreptococo puede ser una herramienta muy útil y rápida para un diagnóstico a pie de cama y un inicio a tiempo del tratamiento⁵.





Figura 1.

Exfoliación postinflamatoria a nivel de los pulpejos del pie derecho.





Figura 2.

Placa eritematosa redondeada con costra marronácea en superficie localizada en dorso de mano derecha. Se aprecian otras pápulas eritematosas de menor tamaño y sin costra adyacente.





Figura 3.

Placa eritematosa brillante y exudativa de bordes bien definidos, localizada a nivel del 2.º espacio interdigital del pie izquierdo. Nótese las costras amarillentas circundantes.





Figura 4.

Placa eritematosa de bordes bien definidos con costra amarillenta en zona retroauricular izquierda.



Bibliografía

1. Chiriac A, Murgu A, Coroş MF, Naznean A, Podoleanu C, Stolnicu S. Intertrigo Caused by Streptococcus pyogenes. J Pediatr. 2017;184:230-231.e1. doi: [10.1016/j.jpeds.2017.01.060](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.01.060)
2. Clegg HW, Giftos PM, Anderson WE, Kaplan EL, Johnson DR. Clinical Perineal Streptococcal Infection in Children: Epidemiologic Features, Low Symptomatic Recurrence Rate after Treatment, and Risk Factors for Recurrence. J Pediatr. 2015;167(3):687-93.e932. doi: [10.1016/j.jpeds.2015.05.034](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.05.034)
3. López-Corominas V, Yagüe F, Knöpfel N, et al. Streptococcus pyogenes cervical intertrigo with secondary bacteremia. Pediatr Dermatol. 2014;31(2):e71-e72. doi: [10.1111/pde.12256](https://doi.org/10.1111/pde.12256)
4. Neri I, Bassi A, Patrizi A. Streptococcal intertrigo. J Pediatr. 2015;166(5):1318. doi: [10.1016/j.jpeds.2015.01.031](https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.01.031)
5. Butragueño Laiseca L, Toledo Del Castillo B, Marañón Pardillo R. Cervical intertrigo: Think beyond fungi. Rev Chil Pediatr. 2016;87(4):293-294. doi: [10.1016/j.rchipe.2016.02.004](https://doi.org/10.1016/j.rchipe.2016.02.004)



14

La gran imitadora: más difícil que nunca

Francisco José Rodríguez Cuadrado

Irene Sánchez Gutiérrez

Juan Luis Castaño Fernández

Ángel Manuel Rosell Díaz



Anamnesis

Mujer de 26 años, natural de Nigeria y sin antecedentes médicos relevantes, que acude a Urgencias por episodios recurrentes de lesiones pruriginosas diseminadas. Pese a la importante barrera idiomática, la paciente refiere haber presentado estos episodios desde hace unos 18 meses, sin desencadenante conocido. Niega fiebre u otra clínica sistémica.

Anteriormente había sido valorada en consultas externas en un brote anterior, siendo diagnosticada de probable eritema multiforme en relación a un cuadro respiratorio infeccioso vírico. En aquella ocasión, el tratamiento con prednisona logró una mejoría notoria.

Exploración física

La paciente presentaba placas circulares y anulares eritematosas de borde hiperpigmentado y centro más aclarado. La periferia de dichas lesiones mostraba un aspecto discretamente descamativo y atrófico. La localización predominante fue en los miembros inferiores a nivel bilateral proximal (**figura 1**).

Asimismo, a nivel abdominal mostraba una hipopigmentación reticulada difusa, que a nivel de las falanges proximales y distales de los dedos de ambas manos confluía a modo de manchas hipopigmentadas que solo dejaban como islotes de piel normal a la piel suprayacente a las articulaciones interfalángicas (**figura 2**).





Exploraciones complementarias

Se realiza un análisis de sangre periférica que muestra una linfopenia de 900/ μ l y una proteína C reactiva de 97.4 mg/dl. El resto de parámetros resultó normal.

Asimismo, se solicitan serologías para *Borrelia burgdorferi*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Treponema pallidum*, virus de herpes simple y virus de inmunodeficiencia humana. Las pruebas reagínicas (RPR) y treponémicas (TPHA) fueron positivas, mientras que el resto de resultados fue negativo.

Simultáneamente, se realiza también biopsia de piel en sacabocados. En la tinción con hematoxilina-eosina se observa discreta acantosis y un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo y liquenoide, compuesto en gran medida por células plasmáticas (**figura 3**). La inmunohistoquímica para antígeno de *Treponema pallidum* resultó positiva (**figura 4**).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la positividad serológica e inmunohistoquímica para *Treponema pallidum*, así como la compatibilidad histopatológica, se realizó el diagnóstico de sífilis secundaria.

Tratamiento

Al no documentarse alergias medicamentosas conocidas, se instauro tratamiento con dosis única de penicilina G benzatina 2,4 millones de UI por vía intramuscular.

Evolución

La respuesta fue muy satisfactoria, con una resolución completa de las lesiones en pocas semanas. No ha mostrado recurrencias desde entonces, y continúa en seguimiento para comprobar la negativización o reducción significativa de los títulos reagínicos.

Comentario

La sífilis es una enfermedad de transmisión sexual causada por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Sus manifestaciones clínicas son variadas y dependen del tiempo de evolución de la infección, de ahí que se la denomine la gran simuladora. En pacientes de fototipos V-VI las manifestaciones pueden ser incluso más difíciles de identificar. El tratamiento de elección es la penicilina, o la doxiciclina para los alérgicos a ella¹.

La sífilis secundaria tiene presentaciones histopatológicas muy variadas. La combinación de inflamación intersticial, tumefacción endotelial, acantosis irregular y crestas intersticiales alargadas debe hacer pensar en la posibilidad de sífilis, incluso en ausencia de sospecha clínica².

Por último, la inmunohistoquímica es una herramienta útil, con una sensibilidad del 71%. No obstante, hay que considerar que la cifra de falsos negativos no es despreciable³.





Figura 1.

Placas circulares y anulares eritematosas de borde hiperpigmentado discretamente descamativo y atrófico y centro más aclarado, de localización en miembros inferiores.





Figura 2.

Hipopigmentación reticulada difusa a nivel abdominal y manchas hipopigmentadas en falanges proximales y distales de los dedos de ambas manos.



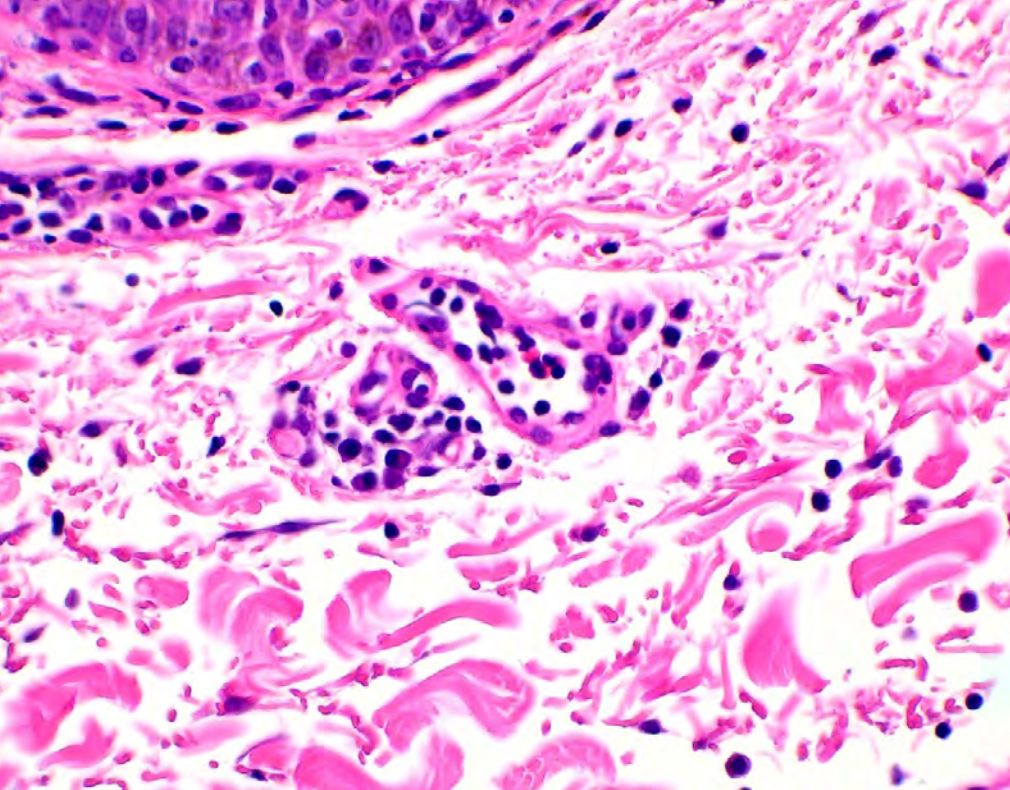


Figura 3.

Tinción hematoxilina-eosina que muestra infiltrado inflamatorio con presencia significativa de células plasmáticas.



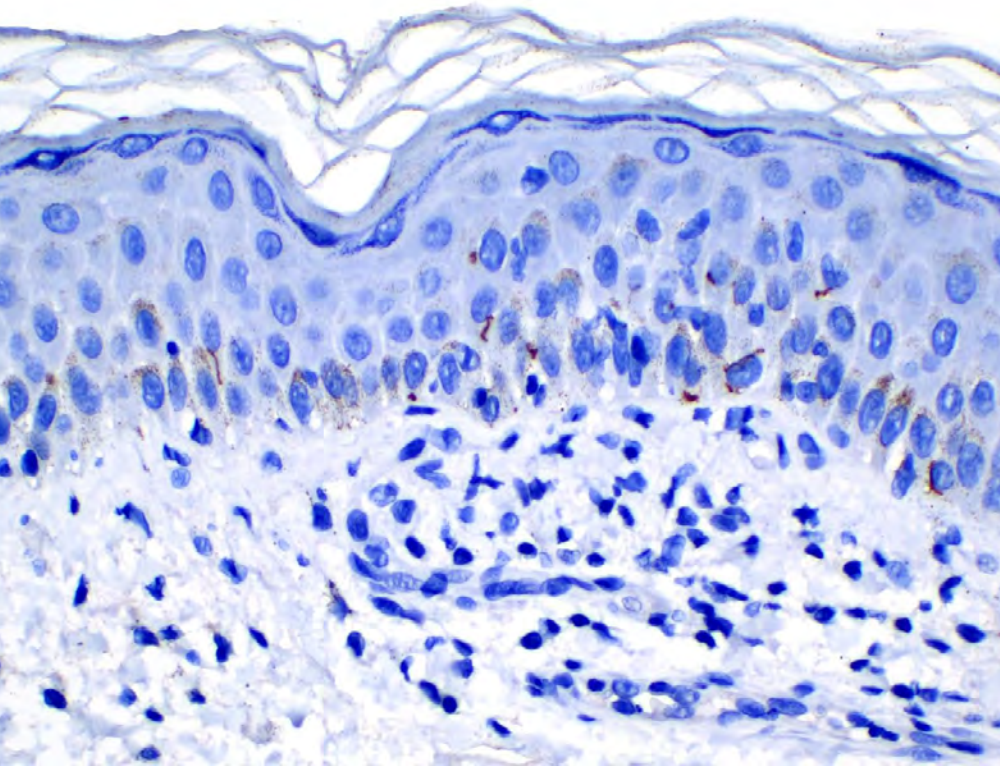


Figura 4.

Inmunohistoquímica positiva para antígeno de *Treponema pallidum*.



Bibliografía

1. Forrester AK, Kovarik CL, Katz KA. Sexually acquired syphilis: Historical aspects, microbiology, epidemiology, and clinical manifestations. *J Am Acad Dermatol.* 2020;82(1):1-14. doi: [10.1016/j.jaad.2019.02.073](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.073).
2. Flamm A, Parikh K, Xie Q, Kwon EJ, Elston DM. Histologic features of secondary syphilis: A multicenter retrospective review. *J Am Acad Dermatol.* 2015;73(6):1025-30. doi: [10.1016/j.jaad.2015.08.062](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.08.062).
3. Hoang MP, High WA, Molberg KH. Secondary syphilis: a histologic and immunohistochemical evaluation. *J Cutan Pathol.* 2004;31(9):595-9. doi: [10.1111/j.0303-6987.2004.00236.x](https://doi.org/10.1111/j.0303-6987.2004.00236.x).



15

Érase una uña color esperanza...

Gloria de la Vega Calvo Moreno
Alejandro Ruiz Nogales
Eduardo López Vera
Daniel Jesús Godoy Díaz



Anamnesis

Paciente de 61 años, sin alergias medicamentosas conocidas y carente de antecedentes personales de interés. Acude a consultas externas de Dermatología por una onicopatía de tres meses de evolución en el primer dedo de la mano derecha.

Exploración física

A la exploración, se observa una placa de tonalidad verduzca en la lámina ungueal del primer dedo de la mano derecha, que en su extremo más distal torna a una coloración amarillenta-marronácea (**figura 1**). La afectación se extendía más allá de 2/3 de la totalidad de la uña. No se aprecia paroniquia proximal. La imagen dermastoscópica muestra un patrón multicolor de la lámina ungueal, con áreas homogéneas verdes, marronáceas y otras longitudinales amarillentas^{1,2} (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Con dicha clínica, se planteó el diagnóstico diferencial entre onicomycosis e infección ungueal bacteriana, tomando así cultivo micológico y bacteriológico de la uña. Los microorganismos aislados fueron *Serratia marcescens* y *Enterococcus casseliflavus*, sensibles a ciprofloxacino según antibiograma. Tras una búsqueda bibliográfica exhaustiva, no se ha logrado encontrar artículos de relevancia científica que relacionen alguno de estos patógenos con la cloroniquia.



No obstante, según el análisis clínico realizado por Hanjae Lee et al. y publicado en 2020, la prevalencia de resultados de cultivos bacterianos inconsistentes, sin evidencia de *Pseudomonas aeruginosa*, fue inesperadamente alta en su estudio (64,7%). A pesar de esto, respondieron eficazmente a la misma estrategia terapéutica empleada para los resultados positivos de *Pseudomonas aeruginosa*. Este evento podría explicarse por la baja sensibilidad de los cultivos empleados, una cantidad insuficiente de la muestra, o bien, por la contaminación de la misma³.

Diagnóstico

Síndrome de la uña verde (infección por *Pseudomonas aeruginosa*).

Tratamiento

Dada la extensión de la afectación ungueal, se decidió iniciar tratamiento combinado tópico y sistémico. La pauta propuesta fue ciprofloxacino 500 mg 1 comprimido cada 12 horas durante 14 días, junto con la aplicación de sulfadiazina de plata tópica, dos veces al día. Como medidas generales, se aconsejó evitar la humedad, manteniendo la región limpia y seca.

Evolución

Tras un mes de evolución con tratamiento antibiótico, se pudo objetivar una mejoría clínica significativa de la lámina ungueal, que redujo casi por completo su coloración verdusca.



Esta respuesta satisfactoria no hizo más que confirmar el diagnóstico de onicopatía por infección bacteriana, encajando así con la entidad clínica conocida como “síndrome de la uña verde” o “cloroniquia”. Tras completar la pauta de dos semanas con antibiótico vía oral, se mantuvo la sulfadiazina de plata tópica durante un período adicional.

Comentario

El patógeno responsable de la cloroniquia es, en la mayoría de los casos, *Pseudomonas aeruginosa*. Suele manifestarse con una coloración verdosa de la lámina ungueal, completándose en ocasiones la triada clínica típica con paroniquia crónica proximal y onicolisis distal. Esta tonalidad es secundaria a la producción bacteriana de metabolitos como la pioverdina y piocianina. Entre los factores de riesgo caben señalar la inmunosupresión, diabetes *mellitus*, traumatismos ungueales repetidos o la humedad¹. Es importante realizar diagnóstico diferencial con onicomycosis, microorganismos igualmente capaces de aportar una pigmentación verdosa a la uña; de hecho, no es excepcional la coinfección por *Pseudomonas* y *Cándida*^{2,3}. El arsenal terapéutico consiste en medidas generales, antibióticos tópicos durante 1-4 meses (sulfadiazina argéntica, gentamicina o nadifloxacino) y/o antibióticos sistémicos durante 2-3 semanas en casos refractarios a tratamiento tópico y/o afectación ungueal extensa⁴.



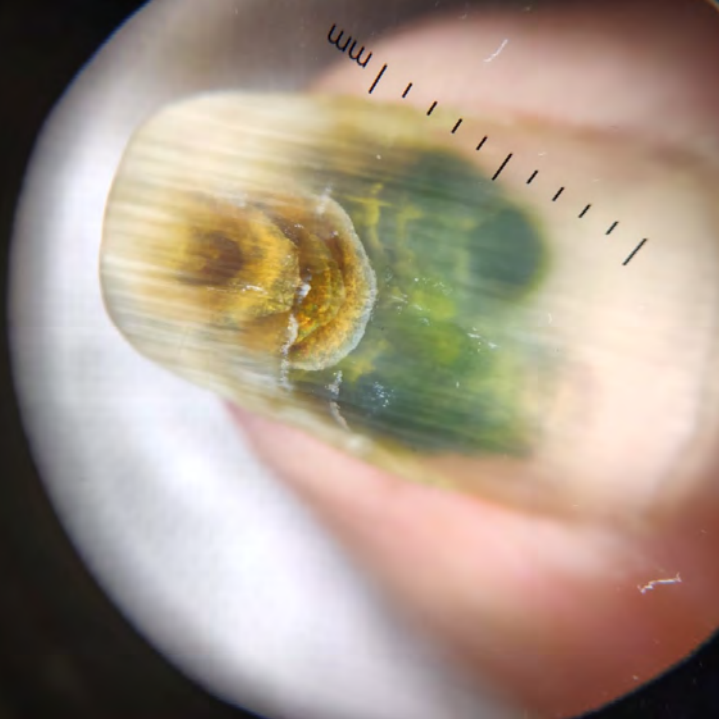


Figura 1.

Imagen macroscópica de la uña del primer dedo con tonalidad verduzca (cloroniquia).





Figura 2.

Imagen dermatoscópica. Decoloración verdosa de lámina ungueal, con bordes redondeados, junto a zona de onicólisis con áreas concéntricas amarillo-marronáceas, y ligera estriación longitudinal.



Bibliografía

1. B. Monteagudo, O. Figueroa, O. Suárez-Magdalena, S. Méndez-Lage. Uña verde causada por onicomicosis coinfectada por *Pseudomonas aeruginosa*. Green Nail Caused by Onychomycosis Coinfected With *Pseudomonas aeruginosa*. Actas Dermosifilográficas. 2019. Vol. 110. Núm 9. 783-785. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.04.013>
2. Benati E, Ribero S, Longo C et al. Clinical and dermoscopic clues to differentiate pigmented nail bands: an international Dermoscopy Society Study. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2017; 31: 732-736.
3. Lee H, Mun JH, Cho S, Park H. Clinical analysis of *Pseudomonas aeruginosa* - positive and - negative green nail syndrome cases : A single center retrospective analysis. 2021; 1073-6.
4. Chiriac A, Brzezinski P, Foia L, Marincu I. Chloronychia : green nail syndrome caused by *Pseudomonas aeruginosa* in elderly persons. Case series. Clinical Interventions in Aging. 2015;265-7.



16

Catarro y herpes... ¿o ninguna de las dos?

Jorge López Cano
Rocío del Carmen Bueno Molina
Juan Ortiz Álvarez
José Bernabeu Wittel



Anamnesis

Varón de 10 años, sin antecedentes médicos de interés, que es hospitalizado en la planta de Pediatría de nuestro centro por fiebre y lesiones ulceradas en mucosa oral y peneana de 5 días de evolución. El cuadro se etiquetó inicialmente de gingivoestomatitis herpética con sobreinfección bacteriana, iniciándose tratamiento empírico con aciclovir, amoxicilina-clavulánico y metronidazol. Ante la ausencia de mejoría, se decide interconsultar al Servicio de Dermatología.

Profundizando en la anamnesis, nuestro paciente relataba que, una semana antes del inicio del cuadro, había padecido una clínica consistente en tos seca, conjuntivitis serosa y malestar general. Había sido diagnosticado y tratado como un cuadro vírico de vías altas.

Exploración física

En la exploración física se objetivó una notable afectación de cavidad oral consistente en erosiones y úlceras dolorosas en mucosa labial inferior (**figura 1**), lengua, paladar y faringe, muchas de ellas cubiertas por costras hemorrágicas. Estas condicionaban la presencia de sialorrea continua, halitosis, odinofagia y dificultad para la apertura bucal.

De igual modo, el paciente presentaba un claro eritema periuretral (**figura 2**) que provocaba intensa disuria.

Por contra, la afectación cutánea estaba limitada a una ampolla tensa de contenido seroso en la unión de las eminencias tenar e hipotenar de la mano derecha (**figura 3**).

La existencia de fiebre junto con adenopatías diseminadas dolorosas y rodaderas apoyaban la presencia de un proceso inflamatorio sistémico.



Exploraciones complementarias

En la analítica básica, que incluyó bioquímica y hemograma, únicamente destacaba una proteína C reactiva de 45 mg/L. Se realizó una radiografía de tórax que evidenció la presencia de un infiltrado intersticial bilateral compatible con neumonía atípica. Por ello se solicitó serología de *mycoplasma pneumoniae*, que resultó positiva para la fracción IgM y negativa para IgG.

Diagnóstico

Mucositis y exantema inducidos por *Mycoplasma pneumoniae* (MIRM, por sus siglas en inglés).

Tratamiento

Una vez enfocado, se inició tratamiento intravenoso con metilprednisolona a 1 mg/kg/24 h, así como un ciclo de azitromicina vía oral a dosis estándar. Como medidas complementarias, se realizó un sondaje urinario profiláctico, para evitar sinequias uretrales, y terapéutico, por un episodio autolimitado de hematuria con coágulos. Todo ello acompañado de medidas locales para las lesiones de cavidad oral.

Evolución

El paciente evolucionó favorablemente. La rápida mejoría clínica, objetiva y subjetiva, permitió el alta en 48 h desde el inicio del plan terapéutico. Eventualmente, el niño se restableció completamente sin secuelas.



Comentario

La infección por mycoplasma es una causa conocida de manifestaciones mucocutáneas¹. Sin embargo, el MIRM es un cuadro relativamente desconocido que hay que distinguir de otros como el eritema multiforme o la gingivoestomatitis herpética.

Esta entidad se caracteriza por una mucositis severa, junto a una afectación cutánea limitada tras un cuadro catarral, en población infantil. El compromiso mucoso consiste en úlceras dolorosas que eventualmente se recubren de costras hemorrágicas, así como conjuntivitis y compromiso genital^{2,3}. A nivel cutáneo lo habitual es hallar escasas lesiones ampollosas².

El tratamiento se basa en antibióticos, corticoides y medidas de soporte². La mortalidad es escasa, pero en hasta un 10% de pacientes quedan cicatrices o sinequias^{2,4}.

Este caso pone de relieve que el MIRM es una entidad cuyo diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha y en la que el tratamiento precoz facilita la curación y puede prevenir las secuelas.





Figura 1.

Importantes úlceras en mucosa labial, algunas ya en fase costrosa, con sialorrea secundaria.





Figura 2.

Eritema en mucosa uretral y periuretral que condicionaba intensa disuria.





Figura 3.

Lesión ampollosa única, de contenido seroso y tensa a la palpación, en cara volar de la mano derecha del paciente.



Bibliografía

1. Gordon O, Oster Y, Michael-Gayego A, et al. The Clinical Presentation of Pediatric Mycoplasma pneumoniae Infections-A Single Center Cohort. *Pediatr Infect Dis J* 2019; 38:698. doi: [10.1097/INF.0000000000002291](https://doi.org/10.1097/INF.0000000000002291)
2. Canavan TN, Mathes EF, Frieden I, Shinkai K. Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis as a syndrome distinct from Stevens-Johnson syndrome and erythema multiforme: a systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2015; 72:239. doi: [10.1016/j.jaad.2014.06.026](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.06.026)
3. Shah PR, Williams AM, Pihlblad MS, Nischal KK. Ophthalmic Manifestations of Mycoplasma-Induced Rash and Mucositis. *Cornea* 2019; 38:1305. doi: [10.1097/ICO.0000000000001985](https://doi.org/10.1097/ICO.0000000000001985)
4. Liakos W, Xu A, Finelt N. Clinical features of recurrent Mycoplasma pneumoniae-induced rash and mucositis. *Pediatr Dermatol* 2021; 38:154. doi: [10.1111/pde.14472](https://doi.org/10.1111/pde.14472)



17

No son hongos todo lo que se mueve

José Antonio Oliva Fernández
Leonor Revelles Peñas
María Alejandra Ruiz Villanueva
Alberto Conde Ferreirós



Anamnesis

Presentamos el caso de una paciente mujer de 54 años que es derivada desde la consulta intervencionista del Servicio de Aparato Digestivo para valoración dermatológica urgente, tras objetivarse de forma casual lesión ungueal a nivel de primer dedo de pie izquierdo en el contexto de una gastroscopia programada.

Como antecedentes médicos presenta déficit de IgA y discopatía de columna lumbar, para lo que realiza tratamiento analgésico a demanda.

La paciente refería haber realizado tratamiento tópico con antifúngicos tras prescripción por su médico de atención primaria ante la sospecha clínica de onicomycosis, sin objetivarse mejoría. No describía prurito ni dolor asociado, aunque sí sensación de hormigueo en la zona, que relacionaba con haber realizado senderismo por la orilla de un río cercano a su localidad. Niega traumatismo previo.

Exploración física

Se apreciaba hiperqueratosis subungueal en primer dedo de pie izquierdo con eritema y exudado seroso periungueal (**figura 1**), por lo que se procedió a llevar a cabo limpieza y desinfección de la zona con suero salino fisiológico y solución jabonosa antiséptica, previa toma de muestras para cultivo microbiológico.

Durante el lavado, se objetivó desprendimiento parcial de la lámina ungueal por el margen lateral interno, evidenciándose contenido de coloración blanquecina en el fondo del lecho ungueal, con nueva toma de muestra. Sin embargo, ésta no pudo realizarse correctamente ya que el contenido comenzó a moverse de forma activa.



Tras el destechamiento parcial de la lámina se objetivó una colonia de larvas que fueron retiradas de forma mecánica con instrumental quirúrgico básico esterilizado, remitiéndose muestra al laboratorio de Microbiología para tipificación biológica.

Exploraciones complementarias

Se remitieron al laboratorio de Microbiología un total de 9 ejemplares de larva en placa de Petri (**figuras 2 y 3**) para su correcto análisis y tipificación biológica.

Tras su estudio, pudo verificarse que los ejemplares pertenecían a la especie *Lucilia sericata*, género *Lucilia* (larva de mosca). El cultivo microbiológico de la muestra de exudado periungueal no arrojó ningún resultado concluyente.

Diagnóstico

Miasis subungueal.

Tratamiento

Se indicaron medidas generales que consistieron en lavados diarios con solución salina y antiséptica y curas locales con mupirocina pomada.

Se paupó tratamiento oral con ivermectina ajustada por peso, que correspondió a 4 comprimidos de 3 mg en una sola toma, con repetición posterior tras 7 días.



Se realizó avulsión ungueal completa bajo anestesia loco-regional en el quirófano de cirugía menor ambulatoria como tratamiento definitivo.

Evolución

La intervención quirúrgica propuesta se llevó a cabo sin incidencias. En las semanas posteriores mantuvo seguimiento estrecho por el equipo de Enfermería de su centro de salud de zona, realizándose curas con mupirocina pomada, apósito vaselinado y protección mecánica. Ante la sospecha de su médico de atención primaria de sobreinfección de lecho quirúrgico, se instauró tratamiento antibiótico oral con levofloxacino 500 mg durante 7 días con buena evolución clínica.

La paciente acudió a consultas de Dermatología presentando una correcta evolución postquirúrgica. Fue dada de alta sin complicaciones y se entregaron pautas de recomendaciones higiénico-dietéticas generales.

Comentario

El término miasis hace referencia a la infección de la piel por larvas de una amplia variedad de especies de moscas¹. A pesar de su prevalencia mundial, se trata de una patología infrecuente en nuestro medio, quedando relegada a condiciones higiénicas deficientes o procedente de áreas endémicas².

En España, las infecciones causadas por *L. sericata* se limitan a la parasitación de heridas o anejos cutáneos^{3,4}.



En nuestro caso, la exposición del lecho subungueal afectado y la inmersión en el agua de río contaminada por la especie parasitaria fueron delimitantes.

Respecto al tratamiento, las series observadas coinciden en la extracción mecánica como abordaje principal en este tipo de infestaciones, llegando en ocasiones a ser la única técnica empleada. No obstante, la adición de ivermectina y antibioterapia, es también una práctica frecuente^{1,4-6}.

Sin embargo, la parasitación por este tipo de larvas puede suponer una alternativa más en la cicatrización y desbridamiento de heridas^{7,8}.





Figura 1.

Hiperqueratosis y exudado periungueal en lámina de primer dedo. Imagen tomada tras lavado y antisepsia.





Figura 2.

Placa de Petri con los
9 ejemplares de larvas
remitidos a Microbiología.





Figura 3.

Imagen de una larva observada desde el microscopio a mayor aumento.



Bibliografía

1. Burkhart CN, Burkhart CG, Morrell DS. Infestaciones. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editores. Dermatología. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 1513-1514.
2. Díaz-Leya B, Pérez-García J, Baquedano-Sánchez F, Bonilla-Hernández I. Nódulos cutáneos. Un souvenir vacacional. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2006; 24: 659-60. doi: [10.1157/13095379](https://doi.org/10.1157/13095379).
3. G. de Cruz S, Aldea-Mansilla C, Pérez Ayuso F, Campos Bueno A. Infestaciones de úlceras por larvas autóctonas. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2014; 32 (7): 467-68. doi: [10.1016/j.eimc.2013.12.011](https://doi.org/10.1016/j.eimc.2013.12.011).
4. Martínez-González MI, Heras-González S, Fatsini-Blanch V, Martínez de Salinas-Quintana AM. Miasis forunculoide, a propósito de un caso importado. *J. semerg.* 2017; 43 (7): 528-529. doi: [10.1016/j.semerng.2017.01.016](https://doi.org/10.1016/j.semerng.2017.01.016).
5. Pérez B, Harto A. Miasis forunculoide. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95 (4): 241-42. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-miasis-forunculoide-articulo-13061971>. [Acceso el 20/03/2023].
6. López-Cepeda LD. Miasis foruncular de inoculación múltiple por larva de *Dermatobia hominis*. *Actas Dermosifiliogr.* 2004; 95: 633-34. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-miasis-foruncular-inoculacion-multiple-por-articulo-13069652>. [Acceso el 20/03/2023].
7. Bazalinski D, Kózka M, Karnas M, Wiech P. Effectiveness of chronic wound debridement with the use of larvae of *Lucilia sericata*. *J. Clin. Med.* 2019; 8 (11): 1845. doi: [10.3390/jcm8111845](https://doi.org/10.3390/jcm8111845).
8. Nezakati E, Hasani MH, Zolfaghari P et al. Effects of *Lucilia sericata* maggot therapy in chronic wound treatment: a randomized clinical trial. *Chronic Wound Care Management and Research.* 2020; 7: 11-17. doi: [10.2147/CWCMR.S248149](https://doi.org/10.2147/CWCMR.S248149).



18

Aquí hay gato encerrado

Juan José Amorós Oliva
María José Carrera Hernández
María Victoria Signes-Costa Smith
Laura Vergara de la Campa





Anamnesis

Mujer de 61 años que acude a Urgencias por cuadro de lesiones cutáneas de 4 días de evolución de comienzo en tórax y posterior extensión a región cervical y brazos. Ha realizado tratamiento con antihistamínicos sin mejoría.

Como únicos antecedentes de interés refiere la toma de ibuprofeno la semana previa por episodio de cefalea (aunque ya lo había tomado en otras ocasiones sin incidencias) y la adopción en el último mes de una gata abandonada con ligeras alteraciones en el pelaje a las cuales no había dado importancia. No dolor articular, no fiebre ni otra clínica por aparatos y sistemas.

No tiene enfermedades previas. No toma medicación de forma habitual. No ha experimentado procesos infecciosos recientemente.

Exploración física

En tórax, región submandibular y cara externa de brazos presenta placas eritematosas, anulares, algunas de ellas con centro desprendido dejando collarete descamativo. No lesiones faciales ni en espalda (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: bioquímica sanguínea, hemograma y coagulación sin alteraciones. PCR y Factor reumatoide normal. IgA, IgG e IgM normal. Complemento normal. Proteinograma normal. Anticuerpos antiCCP y ANA negativos. VSG Normal. Anticoagulante lúpico normal.

- Analítica de orina: bioquímica de orina sin alteraciones.
- Biopsia en suero de lesión en antebrazo derecho: piel con abundantes hifas de *Candida* en superficie sin cambios inflamatorios en dermis (**figuras 2 y 3**).
- Cultivo micológico: se aísla *Microsporum canis*.

Diagnóstico

Tiña corporis por *Microsporum canis* tras contacto con gato infectado.

Tratamiento

- Terbinafina crema dos veces al día en las lesiones y dos centímetros alrededor hasta cumplir 2 semanas.
- Terbinafina oral 250 mg 1 comprimido al día hasta cumplir 2 semanas.
- Prednisona 30 mg/día 1 comprimido al día por la mañana, y descenso en cuartos cada 5 días.
- Omeprazol 20 mg en ayunas 1 comprimido cada 24 horas.
- Calcio + Vitamina D 2 comprimidos al día (mientras tome prednisona).
- Tratamiento veterinario del gato adoptado.

Evolución

Se objetivó clara mejoría clínica con el tratamiento pautado consiguiendo remisión completa de las lesiones en menos de 1 mes (**figura 4**).



Comentario¹⁻⁵

Las tiñas son infecciones causadas por hongos dermatofitos. La infección puede transmitirse a los humanos por propagación antropofílica, geofílica y zoofílica.

Microsporum canis es un dermatofito, muy contagioso especialmente para gatos, los cuales se consideran un factor crítico en la epidemiología de la enfermedad.

La presentación clásica es una lesión con aclaramiento central rodeada por un borde elevado y rojo. El diagnóstico diferencial debe hacerse con eritema multiforme, granuloma anular, dermatitis numular, pitiriasis rosada, pitiriasis versicolor, psoriasis e intertrigo candidiásico.

El examen físico permite el reconocimiento de la enfermedad, no obstante, confirmamos el diagnóstico con pruebas complementarias como el test de KOH o el cultivo de hongos.

El tratamiento consiste en fármacos antifúngicos tópicos o sistémicos con actividad antidermatofita. La combinación con corticoides de baja potencia puede ser eficaz acelerando la resolución de las manifestaciones clínicas.





Figura 1.

Placas eritematosas, anulares, algunas de ellas con centro desprendido dejando collarete descamativo en brazos y escote.



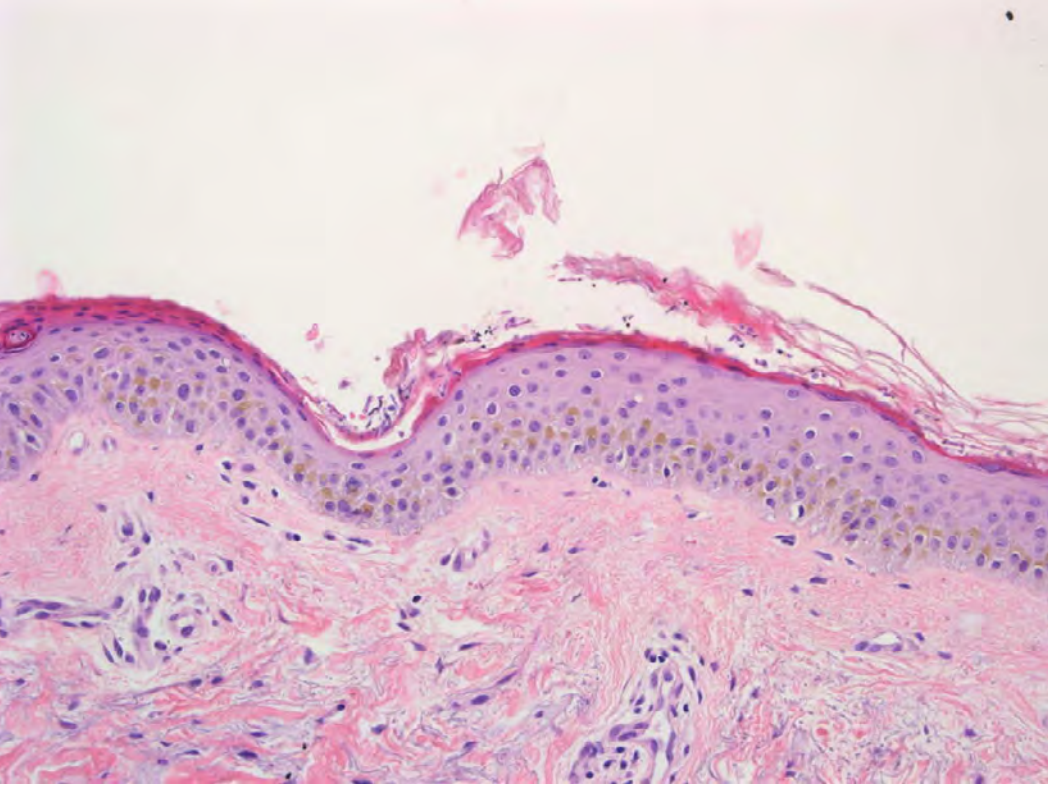


Figura 2.

Piel con abundantes hifas de cándida en superficie. No hay cambios inflamatorios en dermis. Aumento x40.



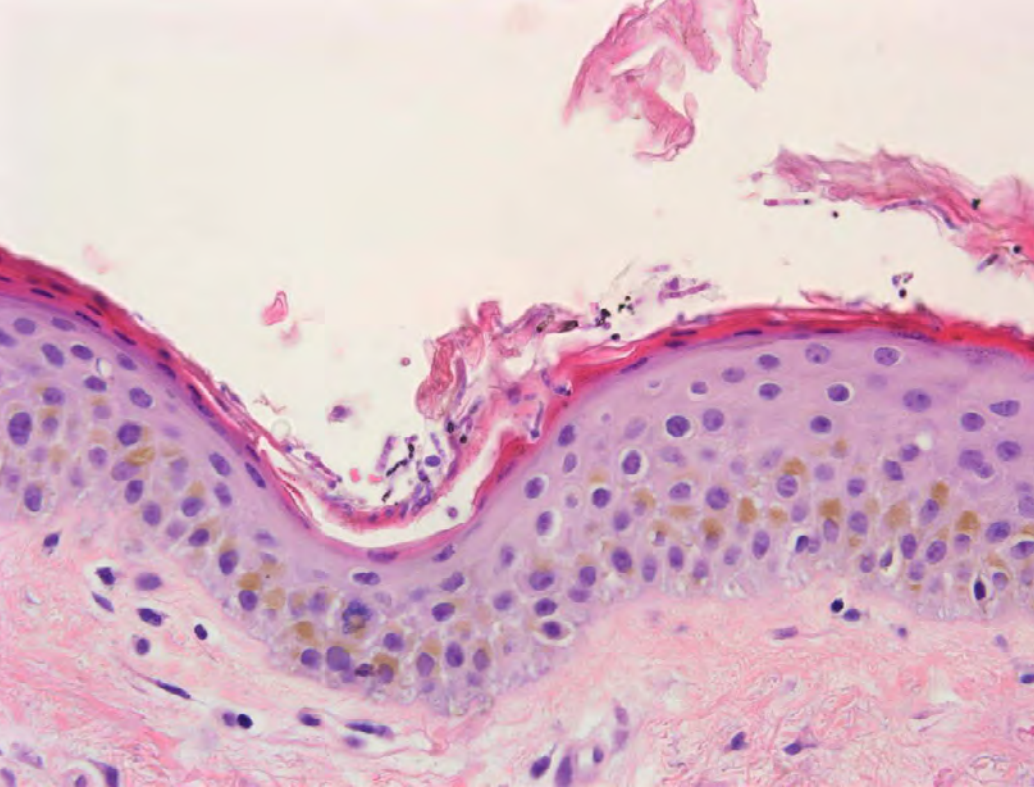


Figura 3.

Piel con abundantes hifas de *Candida* en superficie. No hay cambios inflamatorios en dermis. Aumento x10.





Figura 4.

Placas eritematosas, anulares, en proceso de resolución tras 3 semanas de tratamiento pautado.



Bibliografía

1. Havlickova, B., Czaika, V.A. and Friedrich, M. (2008) "Epidemiological trends in skin mycoses worldwide," *Mycoses*, 51, pp. 2–15. Available at: <https://doi.org/10.1111/j.1439-0507.2008.01606.x>.
2. Frymus, T. et al. (2013) "Dermatophytosis in cats," *Journal of Feline Medicine and Surgery*, 15(7), pp. 598–604. Available at: <https://doi.org/10.1177/1098612x13489222>.
3. Gnat, S. et al. (2018) "Tinea corporis by *Microsporum canis* in mycological laboratory staff: Unexpected results of epidemiological investigation," *Mycoses*, 61(12), pp. 945–953. Available at: <https://doi.org/10.1111/myc.12832>.
4. Xiao, Y.Y. et al. (2021) "Successful treatment of tinea capitis caused by *Microsporum canis* in a 23-day-old newborn with itraconazole pulse therapy and a review of the literature," *Dermatologic Therapy*, 34(5). Available at: <https://doi.org/10.1111/dth.15078>.
5. Cole, G.W. (1989) "A comparison of a new oral antifungal, terbinafine, with Griseofulvin as therapy for tinea corporis," *Archives of Dermatology*, 125(11), p. 1537. Available at: <https://doi.org/10.1001/archderm.1989.01670230079013>.



19

Micobacterium marinum con patrón esporotricoide

Juan Pablo Velasco Amador
Álvaro Prados Carmona
Marta Cebolla Verdugo
Israel Pérez López



Anamnesis

Varón de 36 años, sin antecedentes personales de interés, consultó por presentar lesiones en la extremidad superior izquierda de más de un año de evolución. Comenzaron en la región periungueal del 3.º dedo y posteriormente se extendieron de manera proximal. No había asociado otra sintomatología. Ante la sospecha de esporotricosis, había recibido tratamiento con itraconazol 200 mg cada 24 horas durante 6 meses en su centro de referencia.

Exploración física

A la exploración física presentaba una placa verrugosa en el dorso del 3.º dedo de la mano izquierda, y a lo largo de la extremidad superior se observaban múltiples lesiones nodulares subcutáneas de disposición lineal siguiendo el trayecto linfático (**figura 1**). No presentaba adenopatías axilares. Realizando una anamnesis dirigida el paciente refería tener un acuario en casa.

Exploraciones complementarias

Se realizaron 2 biopsias, para estudio histológico y para cultivo. La histología mostraba microabscesos intraepidérmicos y dérmicos, junto con células gigantes multinucleadas formando agregados granulomatosos. No se detectaron inclusiones PAS positivas ni formas bacilares ácido-alcohol resistentes. El cultivo fue positivo para *Micobacterium marinum*.



Diagnóstico

Ante la concurrencia de clínica de miopatía inflamatoria, con hallazgos cutáneos distintivos de síndrome antisintetasa, se procedió a ingreso en el Servicio de Medicina Interna con el diagnóstico presuntivo de síndrome antisintetasa para completar estudio e inicio de tratamiento.

Tratamiento

Actualmente, el paciente se encuentra recibiendo tratamiento con etambutol (25 mg/kg/d) y rifampicina (15 mg/kg/d).

Evolución

Tras 4 semanas de tratamiento, el paciente presenta una evolución favorable (**figura 2**).

Comentario

La infección por *Mycobacterium marinum* suele afectar a las extremidades superiores varias semanas después de producirse una lesión en entornos acuáticos o tras manipular peces¹. Aunque las lesiones son inicialmente solitarias o múltiples, puede producirse una distribución lineal de lesiones papulonodulares a lo largo de los canales linfáticos que se asemeja a la esporotricosis². El diagnóstico diferencial incluye la nocardiosis, la leishmaniasis y otras infecciones micobacterianas o fúngicas². El diagnóstico se establece mediante cultivo microbiológico³.



Los síntomas sistémicos son raros, pero pueden producirse infecciones profundas como artritis séptica y tenosinovitis que requieren intervención quirúrgica³. El tratamiento antibiótico por sí solo parece eficaz en el 70-100% de la mayoría de las infecciones no invasivas¹. Entre los distintos tratamientos antibióticos que han demostrado ser eficaces se encuentran tetraciclinas, sulfametoxazol-trimetoprima, claritromicina, etambutol o rifampicina durante al menos tres meses¹.





Figura 1.

Placa verrugosa en el dorso del 3.^{er} dedo de la mano izquierda, acompañada de múltiples lesiones nodulares subcutáneas de disposición lineal siguiendo el trayecto linfático.





Figura 3.

Evolución favorable tras
4 semanas de tratamiento.



Bibliografía

1. Aubry A, Chosidow O, Caumes E, et al. Sixty-three cases of *Mycobacterium marinum* infection: clinical features, treatment, and antibiotic susceptibility of causative isolates. *Arch Intern Med* 2002;162:1746-52.
2. Fleming P, Keystone JS. *Mycobacterium marinum* infection with sporotrichoid spread from fish tank exposure. *CMAJ*. 2016;189(2):E76.
3. Johnson MG, Stout JE. Twenty-eight cases of *Mycobacterium marinum* infection: retrospective case series and literature review. *Infection* 2015;43:655-62



20

“Doctor, ¿por qué me pica la piel?”

Juan Sanz Correa
Gema Vázquez Contreras
Luis Feito Sancho
Dulce M^a Arranz Sánchez



Anamnesis

Acude a consulta un varón de 71 años que refería prurito generalizado de 2 semanas de evolución. Negaba relaciones sexuales de riesgo, clínica compatible con uretritis y su conviviente no presentaba picor.

Exploración física

Clínicamente presentaba en la espalda, las extremidades superiores e inferiores máculas eritematosas foliculares y liendres y parásitos en vello (**figuras 1 y 2**). Llamaba la atención que, en zona púbica, la cual estaba rasurada, no presentaba parásitos.

Exploraciones complementarias

Se realizó dermatoscopia de una zona de la espalda. Con esta se observa a mayor aumento y de modo más nítido las liendres adheridas al folículo piloso y el cuerpo del parásito con las patas agarrando el vello (**figura 3**). También se realizó una serología que descartó infección de transmisión sexual por virus de hepatitis B y C, VIH y sífilis.

Diagnóstico

Pediculosis del pubis.



Tratamiento

Aplicación de permetrina 5% una vez al día por la noche de cuello para abajo y repetir mismo tratamiento a la semana.

Evolución

El paciente no acudió a consulta para revisión. Se contactó telefónicamente con él y refirió desaparición del prurito y de los parásitos.

Comentario¹⁻⁵

Pthirus pubis es un piojo presente solamente en humanos que desencadena la pediculosis del pubis. La infección se transmite por contacto estrecho o, menos frecuentemente, por contacto con ropa o toallas. Clínicamente se observa al parásito sujeto a dos pelos, liendres adheridas al pelo y máculas cerúleas, siendo estos hallazgos más nítidos con la dermatoscopia. Respecto al tratamiento, consiste en la aplicación de permetrina en zonas afectas y repetirlo a los 7-10 días. También deberían retirarse las liendres con pinzas y no es necesario el rasurado. La ropa y toallas no deben ser compartidas y deben ser lavadas a >50 °C o guardadas en bolsas de plástico durante 3 días. Por otro lado, es recomendable descartar una infección de transmisión sexual. Cabe destacar que los pacientes pueden tener sentimientos de vergüenza, por lo que puede haber una incongruencia entre anamnesis y exploración física, siendo en este caso clave esta última para establecer un diagnóstico y un manejo adecuado.





Figura 1.

Espalda y miembros superiores en los que se observan máculas eritematosas, liendres y parásitos en folículos pilosos.





Figura 2.

Parásitos (flechas amarillas),
liendres (flechas rojas),
máculas cerúleas (flechas
azules).



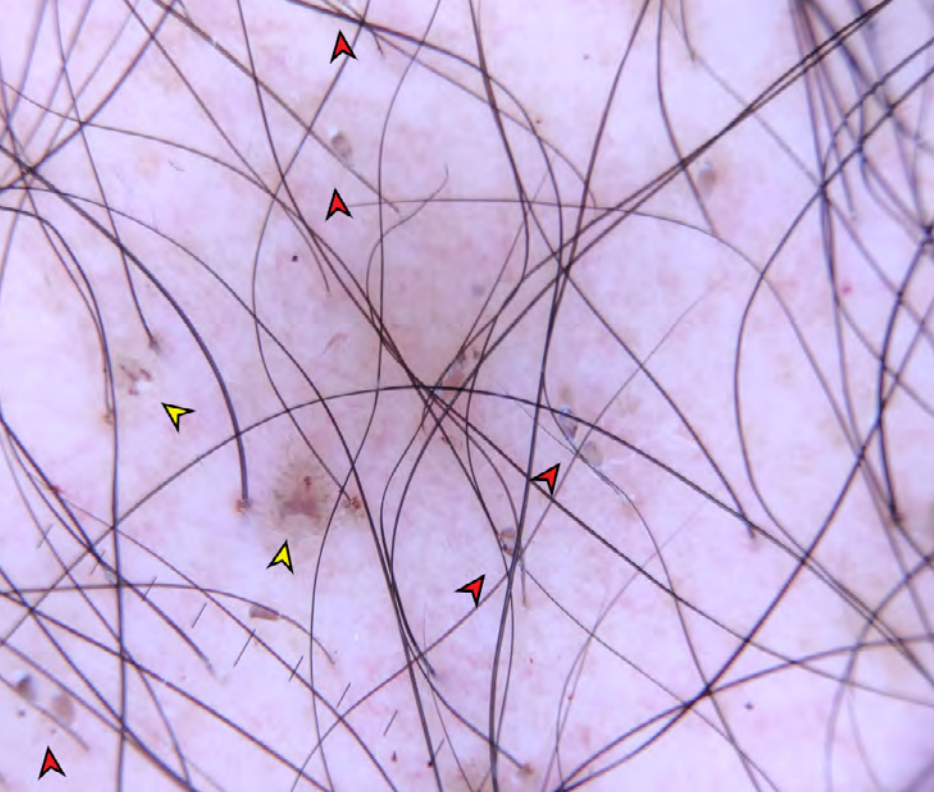


Figura 3.

Imagen dermatoscópica (aumento x10). Parásitos agarrando dos folículos pilosos, cada uno con una pata (flechas amarillas), liendres adheridas a folículos pilosos, en zona proximal del pelo, cerca de la piel (flechas rojas).



Bibliografía

1. Coates SJ, Thomas C, Chosidow O, Engelman D, Chang AY. Ectoparasites: Pediculosis and tungiasis. *J Am Acad Dermatol*. 2020;82(3):551-569. doi: [10.1016/j.jaad.2019.05.110](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.05.110)
2. Veraldi S, Schianchi R, Ramoni S, Nazzaro G. Pubic hair removal and Phthirus pubis infestation. *Int J STD AIDS*. 2018;29(1):103-104. doi: [10.1177/0956462417740292](https://doi.org/10.1177/0956462417740292)
3. Salavastru CM, Chosidow O, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of pediculosis pubis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(9):1425-1428. doi: [10.1111/jdv.14420](https://doi.org/10.1111/jdv.14420)
4. Martín-Gorgojo A, Comúnión-Artieda A, Bru-Gorraiz F-J. Descripción anatómica del Pthirus pubis mediante dermatoscopia digital. *Actas Dermosifiliogr*. 2021; 112(10):905-906. doi: [10.1016/j.ad.2020.03.016](https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.03.016)
5. Salavastru CM, Chosidow O, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of pediculosis pubis. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2017;31(9):1425-1428. doi: [10.1111/jdv.14420](https://doi.org/10.1111/jdv.14420)



21

Siempre lo sospeche si hay atún en escabeche

Laura Fernández De la Fuente
Sara Herrero Ruiz
Francisco Rubio Aguilera
Almudena Hernández Núñez





Anamnesis

Consulta en Urgencias de Dermatología una mujer de 51 años sin antecedentes médicos de interés, por un cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas de 10 días de evolución, que comenzaron en región facial y escote, con posterior extensión a tronco y miembros superiores. Asocia cefalea intermitente de intensidad leve sin fiebre u otra clínica sistémica. Ha recibido tratamiento con antihistamínicos en las últimas 48 horas sin haber presentado mejoría. La paciente relaciona claramente el inicio del proceso con la ingesta de una lata de atún en escabeche horas antes, siendo ella la única consumidora de dicha lata. Niega episodios previos similares y ha tolerado pescado sin incidencias posteriormente. El caso se puso en conocimiento de Medicina Preventiva.

Exploración física

FC 100 lpm. SpO2 97% basal. Exantema eritematoedematoso que afecta de forma difusa al área facial, tronco, escote y dorso de ambos brazos (figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: hemograma y bioquímica básica sin alteraciones.
- Biopsia tipo *punch* que muestra un infiltrado linfocitario perivascular superficial, espongirosis y focos atribuibles al rascado. Dado que los hallazgos histopatológicos son inespecíficos, se recomienda correlación clínica.

Diagnóstico

Escombroidosis.

Tratamiento

Durante su estancia en el Servicio de Urgencias se administran 40 mg de metilprednisolona IV y un comprimido de loratadina 10 mg VO con mejoría de la sensación de ardor y desaparición del prurito que permite el descanso. Dado el buen estado general y la estabilidad hemodinámica, es dada de alta con pauta descendente de prednisona 30 mg y antihistamínicos a demanda.

Evolución

La paciente acude a revisión una semana después de la primera valoración con excelente estado general y las lesiones han disminuido llamativamente tanto en extensión como en intensidad.

Comentario¹⁻³

La escombroidosis es una intoxicación relativamente frecuente por pescado azul contaminado con bacterias que inducen la liberación de cantidades elevadas de histamina. Clínicamente produce síntomas que pueden recordar a una reacción alérgica, en la hora posterior a la ingesta. Se manifiesta sobre todo a nivel cutáneo, en forma de *flushing* descendente y/o rash urticariforme facial, la afectación suele ser leve-moderada. El diagnóstico es clínico y se debe realizar diagnóstico diferencial con la alergia al pescado.



El tratamiento es sintomático puesto que se trata de un proceso benigno y autolimitado y generalmente se realiza con antihistamínicos orales, pudiendo requerir corticoides tópicos o sistémicos. Se trata de una entidad probablemente infradiagnosticada y resulta fundamental su prevención y alerta a Salud Pública en los casos sospechosos.





Figura 1.

Exantema en cara y escote.





Figura 2.

Exantema en dorso de brazo.



Bibliografía

1. O. Guergué-Díaz de Ceiro, A.Barrutia-Borque, J. Gardezabal-García. Escombroidosis: abordaje práctico. Actas Dermosifiliogr. Septiembre 2016;567-471
2. Scombroid (histamine) poisoning. UpToDate. [consultado 21 Mar 2023]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/scombroid-histamine-poisoning>
3. C. Feng, S. Teuber, M.E. Gershwin. Histamine (scombroid) fish poisoning: A comprehensive review. Clin Rev Allergy Immunol. V 50, (2016), pp. 64-69



22

Esta dermatitis no responde a glucocorticoides orales

Leonor Revelles Peñas
Alejandra Ruiz Villanueva
Mónica Martins Lopes
Virginia Velasco Tirado





Anamnesis

Paciente varón de 21 años, sin antecedentes médicos ni dermatológicos de interés ni tratamiento crónico. Acude al Servicio de Urgencias de Dermatología por prurito generalizado de 5 meses de evolución junto con lesiones cutáneas generalizadas de predominio en zonas acrales. Al comienzo del cuadro, realizó tratamiento pautado por su médico de atención primaria con propionato de clobetasol 0,5 mg/g crema cada 24 horas durante 1 mes sin mejoría ante sospecha de brote de dermatitis atópica. Posteriormente, ha recibido tratamiento con antihistamínico oral y prednisona 50 mg durante 3 meses, con mejoría inicial, pero rebrote posterior al disminuir la dosis. No prurito en polo cefálico. Predominio nocturno al comienzo del cuadro, pero actualmente sin predominio horario. No otra clínica sistémica acompañante.

Exploración física

Múltiples lesiones papulocostrosas eritematosas, algo descamativas, distribuidas de manera generalizada por todo el cuerpo, respetando polo cefálico (**figuras 1 y 2**). Nódulos eritematosos en testículos y cuerpo de pene. Múltiples surcos acarinos en palma de manos, pliegues interdigitales y dedos de pies. Placas hiperqueratósicas en pliegues interdigitales de 1.º y 2.º dedos de ambas manos y laterales de dedos con fisuraciones, erosiones y costras (**figura 3**).

Exploraciones complementarias

Exploración física completa y dermatoscópica. A la dermatoscopia se aprecian estructuras circulares blanco-amarillentas sobre fondo eritematoso, que se corresponden con las vesículas acarinas; junto con una estructura lineal descamativa, ondulada, en cuyo extremo se aprecia un triángulo marrón, el signo del ala delta (**figura 4**).

Diagnóstico

Sarna costrosa.

Tratamiento

Se pauta tratamiento con permetrina 5% en crema con aplicaciones cada 48-72 horas junto con 15 mg ivermectina vía oral los días 1, 2, 8 y 15. Recomendaciones generales de desinfección de ropa y tratamiento de convivientes y contactos estrechos. Bilastina 20 mg cada 12 horas si prurito. Vaselina salicilica a diario en lesiones hiperqueratósicas de manos.

Evolución

El paciente evoluciona favorablemente, desapareciendo la mayoría de las lesiones en la revisión a las 3 semanas. Persiste mínimo prurito en miembros inferiores y glúteos, sin apreciación de surcos acarinos. Resolución completa a los 2 meses del tratamiento.

Comentario¹⁻⁴

La escabiosis es una parasitosis producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei* variedad *hominis* con una distribución mundial. Presenta un interés creciente en los últimos años debido al aumento de número de casos en los países europeos, agravado por el confinamiento domiciliario que acarrió la pandemia COVID-19. Clínicamente se caracteriza por pequeñas pápulas eritematosas y excoriaciones simétricas en regiones acras y pliegues. Los surcos acarinos son patognomónicos y pueden aparecer nódulos escabióticos en genitales.



La sarna costrosa es más frecuente en inmunodeprimidos y presenta hiperqueratosis marcada en zonas acras. El tratamiento de elección es la crema de permetrina asociada o no a la ivermectina oral. En los últimos años se ha producido un aumento del fracaso al tratamiento de causa multifactorial: errores en la aplicación de la permetrina, resistencia a los tratamientos, vías de transmisión mal identificadas o por falsos fracasos asociados a una clínica residual. Teniendo en cuenta el aumento de su prevalencia, es importante que ante un caso de “dermatitis” refractaria al tratamiento, se descarte este diagnóstico.





Figura 1.

Lesiones papulosas eritematosas no foliculares junto con escoriaciones distribuidas por región anterior de tronco y miembros superiores.





Figura 2.

Lesiones similares afectando región posterior de tronco.





Figura 3.

Placas hiperqueratósicas en pliegues interdigitales de 1.^{er} y 2.^o dedos de ambas manos y laterales de dedos con fisuraciones, erosiones y costras.



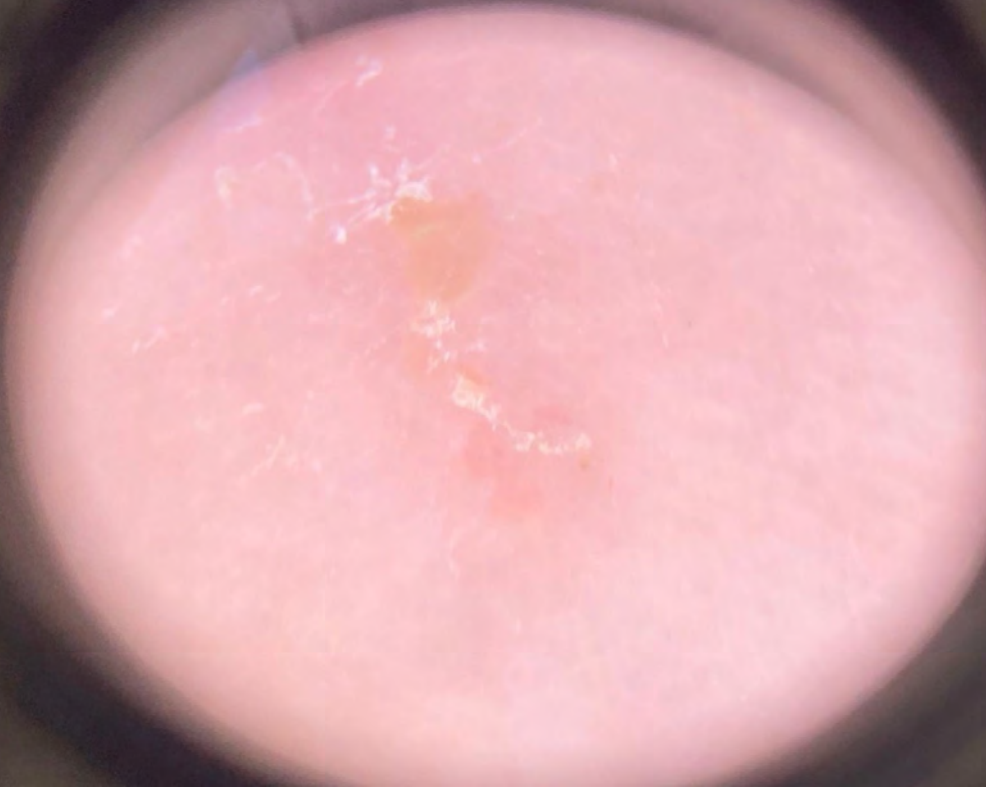


Figura 4.

Examen dermatoscópica:
estructuras circulares blanco-
amarillentas sobre fondo
eritematoso (vesículas acarinas)
junto con estructura lineal
descamativa, ondulada, en cuyo
extremo se aprecia un triángulo
marrón (signo del ala delta).



Bibliografía

1. Burkhart CN, Burkhart CG, Morrell DS. Infestaciones. In: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, editors. *Dermatology*. 4th ed. Vol. 2. Edinburgh: Elsevier; 2019. p. 1503-1506.
2. Lluch-Galcerá JJ, Carrascosa JM, Boada A. Epidemia de escabiosis: los nuevos retos de una enfermedad ancestral. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. febrero de 2023;114(2):132-40.
3. Salavastru CM, Chosidow O, Boffa MJ, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of scabies. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. agosto de 2017;31(8):1248-53.
4. Casals M. Sarna: una epidemia dentro de una pandemia. *Piel*. mayo de 2021;36(5):281-3.



23

Urgencias en Dermatología: la historia clínica como herramienta fundamental

Lía Bejarano Antonio
Daniel Rodríguez Baeza
José Antonio Oliva Fernández
Javier Cañueto Álvarez





Anamnesis

Mujer de 47 años que acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias con la sospecha diagnóstica de panadizo infeccioso del primer dedo de mano izquierda desde hace 1 mes. Presenta mala evolución a pesar de haber recibido tratamiento con amoxicilina, cefditoreno y metronidazol y haber sido drenado hasta en dos ocasiones. No ha presentado fiebre y el estado general es bueno. Entre sus antecedentes personales destaca presentar enfermedad de Crohn en tratamiento con adalimumab. No hábitos tóxicos. En la anamnesis dirigida llama la atención tiene en casa animales domésticos y un acuario. Además, trabaja en servicios de limpieza y mantenimiento. Ante la sospecha de infección por organismo atípico o lesión tumoral se decide biopsia de la lesión.

Exploración física

Lesión ulcerada de pulpejo de primer dedo de mano izquierda que presenta tejido granuloso friable con región costrosa y necrótica en superficie, que se extiende hasta la región subungueal. No presenta supuración en ese momento. Presenta tumefacción asociada en resto de dedo, sin áreas fluctuantes (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se llevo a cabo radiografía de primer dedo de mano izquierda sin apreciar afectación ósea. Además, se realizó una biopsia donde el estudio histológico muestra una lesión ulcerada con una costra fibrinopurulenta superficial que está constituido por un tejido de granulación dotado de un intenso infiltrado celular de predominio linfocitario polimorfo.

Se observan agregados granulomatosos de histiocitos epitelioides con contenido supurativo focal y polimorfonucleares. Las técnicas de Pas, Plata, Ziehl-Neelsen son negativos (**figura 2**).

El cultivo para bacterias fue negativo y el cultivo para micobacterias arrojó un resultado positivo para *Mycobacterium marinum* a las 6 semanas.

Diagnóstico

Infección por micobacteria atípica en paciente con tratamiento anti-TNF.

Tratamiento

Se indicó claritromicina 500 mg cada 12 horas y minociclina 100 mg cada 12 horas.

Evolución

Ante la sospecha clínica y la biopsia compatible se decide iniciar tratamiento para *Mycobacterium marinum*, pese a que los resultados microbiológicos se retrasaron un mes. Se han llevado a cabo curas con fucidine y pasta al agua en seguimiento cada 2 días en nuestro servicio, con muy buena respuesta clínica. Tras 8 semanas de tratamiento la paciente comienza con ligero empeoramiento por lo que desde el Servicio de Infecciosas se indica suspender minociclina e iniciar rifampicina 600 mg cada 24 horas (**figura 3**).



Comentario¹⁻⁸

La incidencia de las infecciones por micobacterias se está viendo incrementada debido, en gran parte, al uso de tratamientos inmunosupresores. El uso de inhibidores del TNF está asociado con un mayor riesgo de infección por micobacterias no tuberculosas.

El *Mycobacterium marinum* adquiere por contacto con agua contaminada o con animales marinos y es necesaria una puerta de entrada.

El diagnóstico se confirma mediante el cultivo del material de biopsia, que se suele detectar tras 10 a 28 días de incubación, siendo las tinciones de ácido resistentes menos rentables.

El tratamiento es utilizar 2 antibióticos hasta 1 o 2 meses tras la resolución de los síntomas. No hay ningún protocolo de tratamiento de primera elección.

Destacamos en este caso la rápida respuesta al tratamiento antibiótico y su limitación a la piel, con una presentación clínica atípica, que muestra el riesgo de infección que presentan aquellos pacientes en tratamiento con inhibidores del TNF. Destacamos la importancia de sospechar estas infecciones, especialmente cuando exista un antecedente de exposición compatible.





Figura 1.

Imagen clínica. Lesión ulcerada de pulpejo de primer dedo de mano izquierda que presenta tejido sangrante y friable.





Figura 2.

Denso infiltrado inflamatorio en dermis con focos de polimorfonucleares y agregados granulomatosos de histiocitos epiteloides.





Figura 3.

Imagen clínica. Evolución de la lesión en pulpejo de primer dedo de la mano izquierda con tratamiento antibiótico y curas.



Bibliografía

1. Dodiuk-Gad R, Dyachenko P, Ziv M, Shani-Adir A, Oren Y, Mende-lovici S, et al. Nontuberculous mycobacterial infections of the skin: A retrospective study of 25 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2007;57:413-20.
2. Brode SK, Jamieson FB, Ng R, Campitelli MA, Kwong JC, Paterson JM, et al. Increased risk of mycobacterial infections associated with anti-rheumatic medications. *Thorax*. 2015;70: 677-82.
3. Timoney I, Lynch M, Timoney L, Feeney E, Kirby B. Mycobacterium marinum infection contracted from seaweed wrap in a psoriasis patient undergoing treatment with adalimumab. *Dermatol Online J*. 2017;23, pii: 13030/qt7zx7m93c.
4. Bartralot R, García-Patos V, Sitjas D, Rodríguez-Cano L, Mollet J, Martín-Casabona N, et al. Clinical patterns of cutaneous nontuberculous mycobacterial infections. *Br J Dermatol*. 2005;152:727-34.
5. 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;97:653-7.
6. Gluckman SJ. Mycobacterium marinum. *Clin Dermatol*. 1995;13:273-6.
7. Wu TS, Chiu CH, Yang CH, Leu HS, Huang CT, Chen YC, et al. Fish tank granuloma caused by Mycobacterium marinum. *PLoS One*. 2012;7:e41296.
8. Kuhn, S., Rosen, W., Wong, A. (1995). Treatment of mycobacterium marinum facial abscess using clarithromycin. *The Pediatric Infectious Disease Journal*, 14(7), 631. doi: [10.1097/00006454-199507000-00019](https://doi.org/10.1097/00006454-199507000-00019)



24

Cuando la piel avisa: diagnóstico de VIH por la aparición de máculas violáceas faciales

Lorena Vila Cobreros
Víctor Dios Guillán
Cristina Fernández Romero
Rafael Carmena Ramón



Anamnesis

Paciente varón de 45 años, natural de Ecuador que acudió por placas violáceas faciales de 5 meses de evolución. Asintomáticas. Negaba viajes recientes ni aplicación de cosméticos. No había presentado fiebre asociada ni otra sintomatología sistémica asociada. Antecedente de relaciones sexuales de riesgo.

Exploración física

Se evidenciaron unas máculas violáceas de aspecto contusiforme en punta nasal y mandibular bilateral (**figura 1**). Al desvestir al paciente se observaron también lesiones similares, más tenues a nivel de tronco y extremidades superiores (**figuras 2 y 3**). Sin lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia de una de las lesiones de tronco, a nivel de la espalda. También se realizó un estudio analítico completo que incluía hemograma y bioquímica, serologías de ITS, autoinmunidad, ECA, proteinograma y radiografía de tórax. A nivel analítico los únicos hallazgos reseñables fueron una serología positiva para sífilis con título RPR $\frac{1}{8}$ y una serología positiva para VIH, confirmada mediante *western blot*. La carga viral era de 494.000 copias y una cifra de CD4 de 60. La radiografía de tórax estaba dentro de la normalidad. En la biopsia se evidenció una proliferación de estructuras vasculares en dermis papilar y media, que se disponían disecando los haces de colágeno sin acompañarse de infiltrado inflamatorio ni depósito de hemosiderina. Mostraban positividad para CD31, ERG y D2-40 y esta muestra fue negativa para herpes virus 8 (HHV-8).



Diagnóstico

A pesar de la negatividad del herpes virus en esta primera biopsia, la imagen clínica, el diagnóstico reciente de VIH y la anatomía patológica compatible nos llevaron al diagnóstico de sarcoma de Kaposi (SK) asociado a VIH. Estadiaje T0I1S0.

Tratamiento

Se inició tratamiento con terapia antirretroviral (bictegravir-emtricitabina-tenofovir) y septrim profiláctico. También se trató la sífilis recientemente diagnosticada con penicilina G benzatina 2,4mU.

Evolución

Al mes de haber iniciado el tratamiento, el paciente inició clínica de tos, sudoración profusa sin fiebre asociada, hemoptisis y disnea en grado II/IV de la NYHA. Se le realizó un TC que evidenció un derrame pleural bilateral asociado a múltiples adenopatías supradiaphragmáticas. Se le realizaron múltiples estudios entre los que se incluyeron biopsia bronquial y de una de las adenopatías, evidenciándose histología compatible con SK en ambas y detección de HHV-8 positiva en ambos casos. Se realizó también nueva biopsia cutánea en la que se evidenció también el herpes virus que había resultado negativo en la primera. Por ello se catalogó el cuadro como síndrome de respuesta inflamatoria sistémica en forma de SK diseminado y se inició tratamiento con corticoides en megadosis y doxorubicina liposomal. Lamentablemente, la respuesta al tratamiento no fue la esperada y la evolución a corto plazo fue fulminante, y se produjo, finalmente el fallecimiento del paciente en el mes siguiente.



Comentario¹⁻⁵

El SK asociado a VIH es un proceso angioproliferativo que clásicamente ha sido definitorio de evolución a SIDA. Su frecuencia está en disminución gracias a la introducción de la terapia antirretroviral (TAR) en fases precoces, pero sigue siendo el tumor asociado a VIH más frecuente. En su patogenia interviene el HHV-8 que, si bien en nuestra primera biopsia se detectó, posteriormente se identificó en múltiples muestras. El SK diseminado como SIRS que incurrió en el caso está ampliamente reportado en literatura y es uno de los riesgos que se corren al iniciar TAR que a su vez es la terapia de elección en los casos de SK localizado, como era nuestro paciente al inicio. Posteriormente se utilizan quimioterápicos liposomados, destacando la doxorubicina liposomal, también usada. En conclusión, presentamos un caso de SK en el que la afectación cutánea permitió desenmascarar un VIH y que se complicó con SIRS en forma de SK diseminado una vez iniciado TAR, con pronóstico fatal.





Figura 1.

Afectación facial. Véase la lesión inicial por la que consultaba el paciente en punta nasal.





Figura 2.

Lesiones a nivel de la espalda. Véase el aspecto contusiforme y la distribución.





Figura 3.
Lesiones en tronco.



Bibliografía

1. Ruzgas G, Eshan SH, Ramanathan S, Gotimukul A, Bodapati RK. Immune Reconstitution Inflammatory Syndrome Presenting as Disseminated Kaposi Sarcoma. *Cureus*. 2023;15(2):e34832. Published 2023 Feb 10. doi: [10.7759/cureus.34832](https://doi.org/10.7759/cureus.34832)
2. Groopman JE. AIDS-related Kaposi sarcoma: Staging and treatment. En: Aboulafia DM, Shah S, ed. *Uptodate*. Waltham, Mass.: UpToDate, 2022. https://www.uptodate-com/contents/aids-related-kaposi-sarcoma-staging-and-treatment?search=sarcoma%20kaposi&topicRef=7729&source=see_link (Visitado el 22 de marzo de 2023)
3. Cesarman E, Damania B, Krown SE, Martin J, Bower M, Whitby D. Kaposi sarcoma. *Nat Rev Dis Prim* [Internet]. 2019;5(1):9. Available from: <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0060-9>
4. North PE. Neoplasias y proliferacionesseudoneoplásicas vasculares. En: Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L, Callen JP, Cowen EW, Hruza GJ, et al. *Dermatología*. 4ª edición. Barcelona: Elsevier; 2018. P. 1684-1711
5. Mihai N, Rădulescu M, Aramă Ștefan, Aramă V. Update on Kaposi sarcoma-associated herpesvirus (HHV8) - review. *Rom J Intern Med*. 2020 Jul 17;58.



25

El souvenir del viajero

Lucía Aguilar González
Gonzalo Gallo Pineda
Rafael Mendoza Albarrán
David Jiménez Gallo



Anamnesis

Mujer de 18 años sin enfermedades de interés que acudió a consulta por la aparición de una lesión asintomática en tercer dedo de pie derecho que fue creciendo paulatinamente durante la última semana. La paciente no presentó otra clínica en la anamnesis por aparatos y sistemas. Como antecedente epidemiológico destacó viaje a Uganda en el último mes, donde caminó con calzado inadecuado y pies expuestos (sandalias/descalza) a arena, barro y aguas estancadas. No refirió contacto con animales ni picaduras de insectos.

Exploración física

En la exploración física se observó un nódulo blanquecino bien delimitado de 5 mm inferior al borde ungueal de tercer dedo de pie derecho (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia se apreció un nódulo blanquecino un borde hiperqueratósico y un halo negruzco central deprimido, sin otras características específicas (**figuras 2 y 3**).

En la exploración quirúrgica del tejido afecto se encontraron múltiples partículas ovoides marronáceas, de tamaño inferior a 1 mm, dispersas desde epidermis hasta plano subcutáneo y lámina ungueal.

La anatomía patológica reveló la presencia de un parásito denominado *Tunga penetrans* anclado al estrato córneo de la epidermis.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos y los antecedentes epidemiológicos orientaron el diagnóstico a tungiasis, confirmada posteriormente mediante la exploración quirúrgica y el examen histológico de la pieza.

Tratamiento

Se realizó una extirpación de piel afecta incluyendo tejido subcutáneo y matriz ungueal. Se llevó a cabo cierre por segunda intención con curas locales diarias con mupirocina pomada hasta resolución completa.

Evolución

Un mes tras la cirugía la paciente presentó remisión clínica completa con buena evolución de la cicatriz quirúrgica (figura 4).

Comentario

La tungiasis es una ectoparasitosis producida principalmente por la pulga *Tunga penetrans* hembra. Es una enfermedad endémica en Latinoamérica y África subsahariana, siendo excepcional en España¹.

Es considerada una zoonosis cuyo reservorio principal es el cerdo, encontrándose además en arena y aguas cálidas. Por tanto, la transmisión se produce cuando se entra en contacto con dichos medios, al no llevar calzados o ropa adecuada^{1,2}.



Al examen físico encontramos nódulos blanquecinos con centro negruzco, mostrando a la dermatoscopia segmentos del parásito: anillo central marrón (exoesqueleto), halo periférico pigmentado (abdomen) y borde hiperqueratósico azulado (huevos)^{3,4}.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, siendo limitada la acción de antiparasitarios tópicos o sistémicos¹. Presentamos un caso clínico excepcional en nuestro país, destacando la importancia de una adecuada anamnesis, incluyendo los antecedentes epidemiológicos, así como un examen físico detallado.





Figura 1.

Imagen clínica de tungiasis en tercer dedo de pie derecho. Se observa un nódulo blanquecino bien delimitado y centro negruzco.



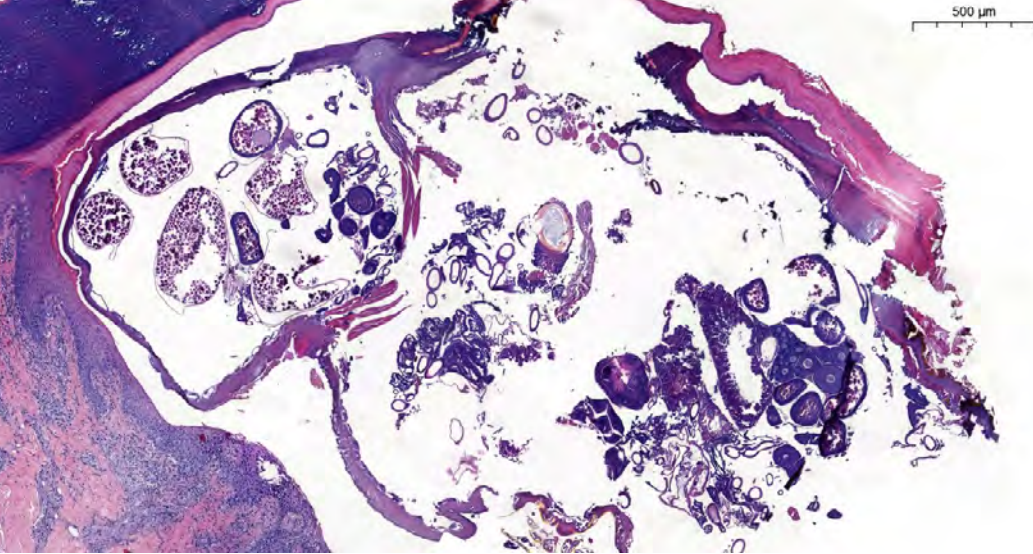


Figura 2.

Imagen histológica, tinción con hematoxilina-eosina (40x, visión panorámica): *Tunga penetrans* anclada a estrato córneo, hiperplasia epidérmica, dermatitis de interfase e infiltrados perivasculares dérmicos.



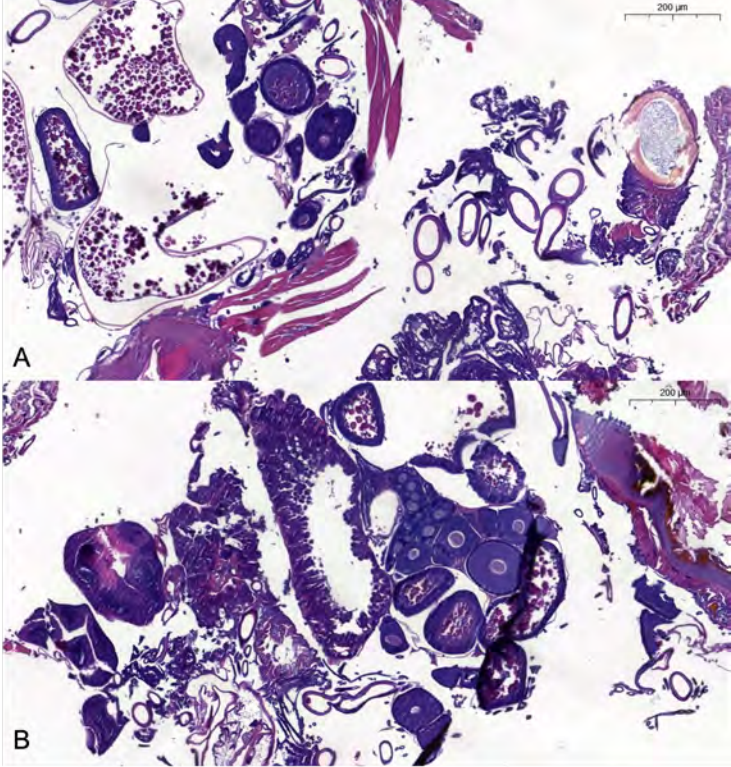


Figura 3.

Imagen histológica, tinción con hematoxilina-eosina (60x):

A) *Tunga penetrans*, musculo estriado y anillos traqueales.

B) *Tunga penetrans*, ovario e intestinos.





Figura 4.

Imagen clínica. Evolución de la paciente un mes tras tratamiento quirúrgico.



Bibliografía

1. Coates SJ, Thomas C, Chosidow O, Engelman D, Chang AY. Ectoparasites: Pediculosis and tungiasis. J Am Acad Dermatol [Internet]. 2020;82(3):551–69. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.05.110>
2. Veraldi S, Valsecchi M. Imported tungiasis: a report of 19 cases and review of the literature. Int J Dermatol [Internet]. 2007;46(10):1061–6. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2007.03280.x>
3. Rios-Yuil JM. Tungiasis: A neglected disease related to poverty. Skinmed. 2015;13(4):264–6.
4. Tavares Rodrigues F, Farnezi V, Macedo D'Acri A. [Artículo traducido] Caso exuberante de tungiasis procedente de Brasil. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2022;113(6):T621. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2020.11.032>



26

Celulitis abscesificante refractaria a tratamiento con moxifloxacino

Luis Alonso Martínez de Salinas
Emilio García Mouronte
Montserrat Fernández Guarino



Anamnesis

Mujer de 84 años con antecedente personal de síndrome de Sjögren y enfermedad pulmonar intersticial secundaria, en tratamiento con prednisona 5 mg y azatioprina 100 mg al día. El mes previo estuvo ingresada en Neumología por tromboembolismo pulmonar agudo. A lo largo de su ingreso desarrolló una celulitis en miembro inferior izquierdo, sin filiación microbiológica, tratada empíricamente con moxifloxacino durante 8 días, con resolución de signos flogóticos en la extremidad. La puerta de entrada fue una úlcera por presión que la paciente presentaba desde antes del ingreso en cara interna de región inframaleolar de miembro inferior izquierdo (MII) (**figura 1**). Es derivada por su residencia por mala evolución de úlcera en MII. En el momento de su llegada a Urgencias presenta aparición de nuevas lesiones en la piel, así como erosiones (**figura 2**) y evolución tórpida de la úlcera ya presente previamente.

Exploración física

Constantes: tensión arterial: 90/50 mmHg, frecuencia cardíaca: 85 lpm, saturación de oxígeno: 96%, temperatura: 36 °C.

Aceptable estado general.

Miembros inferiores:

- Miembro inferior derecho: sin signos patológicos agudos
- Miembro inferior izquierdo:
 - Pulso pedio palpable.
 - Ausencia de edema con fovea, dermite ocre o corona phlebotactica paraplanaris.



- Eritema residual en pierna izquierda, abarcando desde la región maleolar hasta la rodilla.
- A nivel de la cara medial del talón, se visualiza una úlcera superficial, irregular, con bordes bien definidos y no sobreelevados, levemente eritematosos, con un tamaño comprendido entre los 30x30 mm. Presenta fibrina en el lecho, mezclada con tejido de granulación.
- Erosión circular de 30x30 mm en cara lateral de tercio medial de pierna, regular y simétrica. El lecho es dérmico. No se observan otras alteraciones. Su familiar confirma que el origen es traumático por rascado.
- A nivel de la línea media de la pierna, en el tercio medial, se observa un absceso fluctuante, bien definido, con un tamaño comprendido entre los 10x10 mm (**figura 3**). Tras la incisión con hoja de bisturí del 11, se observa un drenaje de material seropurulento.
- A nivel de la cara lateral del tercio superior de la pierna, se observa una erosión excavada, circular y simétrica, de 10x10 mm de tamaño. Tiene secreción purulenta y sanguinolenta.
- Las lesiones previamente descritas no están distribuidas en una clara configuración esporotricoides.

Exploraciones complementarias

Bajo anestesia tópica con cloretilo, se realizó drenaje de absceso con hoja de bisturí del 11 y toma de cultivo mediante torunda. Con el consentimiento verbal informado, se procedió a la obtención de biopsia punch de 4 mm, en erosión de cara lateral de tercio superior de pierna izquierda.

Analítica sanguínea: sin alteraciones destacables, a excepción de hipoalbuminemia de 2,48 g/dL y proteína C-reactiva de 18,3 mg/L.



Diagnóstico

- Abscesos en MII, pendientes de filiación histológica y microbiológica.
- Úlcera en pie izquierdo, probablemente por presión.
- Erosión traumática en cara lateral de tercio medio de pierna izquierda.

Tratamiento

Se decidió ingreso a cargo del Servicio de Enfermedades Infecciosas, quienes iniciaron tratamiento antibiótico empírico con daptomicina y piperacilina/tazobactam. Días después, una vez disponible el aislamiento microbiológico se desescaló a ampicilina intravenosa 2 g cada 6 horas, completando un total de 10 días con tratamiento antibiótico.

Se pautaron curas para la erosión en cara lateral de tercio medio de pierna izquierda con fomentos de sulfato de zinc dos veces al día hasta la formación de costra. Una vez desarrollada la costra se aplicó mupirocina pomada dos veces al día hasta la reepitelización completa.

Para la úlcera por decúbito del pie izquierdo se pautó diprogenta crema dos veces al día durante una semana. Además, se recomendaron medidas habituales para el manejo y profilaxis de úlceras por presión.

Evolución

Tras 6 días de ingreso hospitalario se recibieron resultados de Microbiología, tanto del cultivo mediante torunda de la úlcera, como de la biopsia, resultando ambas en aislamiento microbiológico de *Streptococcus pyogenes* (*S. pyogenes*) sensible a penicilina, eritromicina y clindamicina y resistente a levofloxacino.



Presentó buena evolución de las lesiones a lo largo del ingreso, con resolución de la celulitis en el momento del alta e importante mejoría en el aspecto de erosiones y úlcera.

Juicio diagnóstico al alta: celulitis abscesificada en MII por *S. pyogenes*.

Comentario^{1,2}

Se presenta el caso de una paciente de edad avanzada que presenta una evolución tórpida de una celulitis causada por *S. pyogenes* cuya puerta de entrada fue una úlcera de largo tiempo de evolución en región maleolar de pie izquierdo. Nuestra sospecha diagnóstica inicial se enfocó principalmente en una infección por nocardia o micobacterias, dado el aspecto clínico que presentaban las lesiones. No obstante, el aislamiento microbiológico mostró que el causante del cuadro clínico era uno de los gérmenes más frecuentemente causantes de celulitis, a pesar de su atípica presentación. Con este caso clínico se busca recalcar la necesidad de ser capaz de reconocer este tipo de lesiones como complicaciones de una celulitis, pudiendo presentar resistencia a antibióticos de amplio espectro en caso de no abordar correctamente el foco infeccioso con los drenajes requeridos.





Figura 1.

Úlcera en región inframaleolar de pie izquierdo, probable puerta de entrada de la celulitis.





Figura 2.

Aspecto del MII de la paciente a su llegada a Urgencias. Se aprecia eritema residual generalizado; erosión en cara lateral de tercio medio de la pierna; tumefacción en línea media de la pierna, en el tercio medio, correspondiente con absceso; erosión excavada, circular y simétrica en tercio superior la pierna.





Figura 3.

Visión más cercana del absceso en línea media de la pierna, que se mostraba fluctuante a la palpación y fue drenado.



Bibliografía

1. Ortiz-Lazo, E., Arriagada-Eggen, C., Poehls, C., & Concha-Rogazy, M. (2019). Actualización en el abordaje y manejo de celulitis. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 110(2), 124–130. <https://doi.org/10.1016/J.AD.2018.07.010>
2. Jean L. Bolognia, MD, Julie V. Schaffer, MD & Lorenzo Cerroni. *Enfermedades bacterianas. Dermatología*. 4º edición. Elsevier; 2018; p. 1270-1272.



27

Cuando la piel te salva la vida

Maria Alejandra Ruiz Villanueva

Mónica Martins Lopes

Sergio Rodríguez Conde

Virginia Velasco Tirado



Anamnesis

Varón de 71 años que presenta antecedentes personales de hipertensión arterial, dislipemia y diabetes *mellitus* tipo II. Su tratamiento habitual incluye losartán/hidroclorotiazida, vildagliptina/metformina y simvastatina.

Acude a Urgencias por episodio de dolor centrotorácico de carácter opresivo y dorsalgia de 8 horas de evolución, sin asociar cortejo vegetativo ni otros síntomas. Ante la falta de hallazgos en la exploración física y en las pruebas complementarias que incluyeron electrocardiograma, radiografía de tórax, análisis de sangre con marcadores cardíacos y gasometría venosa unido a la mejoría clínica tras la administración de paracetamol endovenoso, se etiqueta de cuadro compatible con dolor torácico de origen osteomuscular.

Dos días después, consulta de nuevo en Urgencias por pérdida progresiva de fuerza en extremidad inferior izquierda que le imposibilita la bipedestación de 36 horas de evolución. En la exploración física se evidencian lesiones cutáneas ampliamente distribuidas por el tegumento cutáneo y de carácter pruriginoso que, según refiere, tienen una evolución de 48 horas. Las lesiones se iniciaron en cuero cabelludo, región cervical y tercio superior de tórax para extenderse posteriormente al resto del tronco hasta raíz de miembros inferiores.

Exploración física

La exploración neurológica pone de manifiesto una debilidad muscular de 1/5 en extremidad inferior izquierda con arreflexia patelar y aquilea izquierdas, reflejo cutáneo plantar izquierdo flexor e hipoestesia termoalgésica desde nivel D4 en hemicuerpo derecho con sensibilidad vibratoria normal.



En la valoración dermatológica se evidencian pápulas eritematosas, vesículas umbilicadas sobre base eritematosa y costras con patrón en “cielo estrellado” (**figuras 1 y 2**). Además, afectación de mucosa oral consistente en úlceras dolorosas en paladar blando (**figura 3**).

Exploraciones complementarias

Entre las pruebas complementarias realizadas se objetiva glucemia elevada, leucocitosis con neutrofilia y plaquetas discretamente disminuidas, PCR SARS-CoV-2 negativa, electrocardiograma y radiografía de tórax sin hallazgos.

Se decide realizar con carácter urgente un TAC cerebral, un angio-TAC de aorta y una RM medular. El TAC cerebral descarta patología aguda a este nivel. El angio-TAC de aorta no evidencia hallazgos radiológicos significativos. Sin embargo, la RM medular arroja datos de lesión focal intramedular de comportamiento hiperintenso en hemimédula izquierda a nivel de D4, con captación tenue de contraste e hiperseñal en médula espinal adyacente que se extiende en un amplio segmento tanto craneal como caudal a la lesión descrita (D1-D6) compatible con edema y congestión, que dada la evolución clínica aguda y sin antecedente traumático ni de procedimientos invasivos sugiere causa inflamatoria de tipo desmielinizante o vascular como posibilidades diagnósticas (**figura 4A y B**).

Tras la valoración dermatológica, se procede a la toma de muestras para estudio microbiológico incluyendo:

- PCR de virus varicela-zóster en una de las vesículas con resultado positivo.
- PCR de virus varicela-zóster en líquido cefalorraquídeo con resultado positivo.
- Serología con IgM e IgG de virus varicela-zóster, ambas positivas.



Diagnóstico

El paciente ingresa con un cuadro clínico que, en un primer momento, impresiona de síndrome medular, en particular, al síndrome de Brown-Sequard o hemisección medular, aunque de tipo incompleto debido a la preservación de la sensibilidad vibratoria y propioceptiva lo que traduce la integridad de los cordones posteriores.

Durante el ingreso progresa a debilidad en ambos miembros inferiores de predominio izquierdo con arreflexia patelar bilateral, reflejo cutáneo plantar flexor bilateral e hipoestesia bilateral. Esta progresión de los déficits motores y sensitivos con afectación bilateral descartaría dicha entidad.

Finalmente, la valoración dermatológica aporta la sospecha clínica que es confirmada con la positividad de los estudios microbiológicos y se filia el cuadro de mielitis transversa aguda nivel D4 por primoinfección por virus varicela-zóster, lo que corrobora la sospecha de patología inflamatoria de tipo desmielinizante hallada en la RM medular.

Tratamiento

El diagnóstico de primoinfección por el virus varicela-zóster permite el inicio precoz de la terapia antiviral. Se inicia la administración de aciclovir endovenoso en pauta de 10 mg/kg cada 8 h, ajustado a función renal y peso. Además, se añade al tratamiento pulsos de corticoesteroides consistentes en metilprednisolona en pauta 500 mg/24 h durante 3 días con la finalidad de mejorar la conducción a través del sistema nervioso debido a sus propiedades antiinflamatorias. Por otra parte, se pautan curas diarias que consisten en limpieza con clorhexidina jabonosa y aplicación de fomentos con sulfato de zinc al 1:1000 sobre las lesiones exudativas y de mupirocina pomada sobre las lesiones costrosas.



Para el control del prurito se prescribe cetirizina 10 mg. Al mismo tiempo, se aplica un aislamiento de contacto y de gotas hasta que todas las lesiones evolucionen a fase costra.

Evolución

Durante el ingreso se evidencia una rápida progresión de la clínica cutánea y neurológica en las primeras 24 horas, con una amplia extensión de las lesiones cutáneas en distintos estadios evolutivos y con evolución de los déficits neurológicos hasta alcanzar la plejía del miembro inferior izquierdo y la paresia del derecho. Con el inicio del tratamiento se consigue una rápida mejoría de las lesiones cutáneas evolucionando todas ellas a fase costra en el quinto día del ingreso, con buen control del prurito y resolución de las úlceras localizadas en paladar blando. Sin embargo, la clínica neurológica se mantiene estable y se pone en marcha un programa rehabilitador para la prevención de rigideces, tonificación, potenciación, favorecer transferencias y reeducación de la bipedestación. Tras el primer mes, se consiguen pequeños avances permitiendo la sedestación sin ayuda del paciente además de la bipedestación y transferencias cama-sillón con ayuda. Finalmente, el paciente es trasladado a su hospital de referencia para continuar el seguimiento y la rehabilitación.

Comentario

La mielitis transversa tiene una incidencia de 1-8/1.000.000 habitantes/año¹. Son múltiples las etiologías que se han relacionado con esta patología, y es de vital importancia identificarlas precozmente, sobre todo, en casos como el presentado que gozan de un tratamiento específico². Los virus más relacionados son enterovirus y herpesvirus³.



Y dos son las particularidades que orientan a la etiología vírica, en primer lugar, la aparición de fiebre y exantema que ocurre en el 35% de los casos y, en segundo lugar, una presentación aguda de rápida progresión que alcanza el máximo déficit a las 24 h⁴. Además, el cuadro suele ir precedido de un pródromo de dolor costal, abdominal o dorsolumbar, como el que presentó nuestro paciente⁴.

El caso presentado pone de manifiesto la importancia de una valoración dermatológica precoz en casos complejos en los que la piel ofrece una herramienta muy útil para establecer una sospecha clínica. Tanto es así que, gracias a ello se pudo iniciar de forma temprana el tratamiento correcto reduciendo las posibles complicaciones de un cuadro potencialmente grave en el que menos del 30% consiguen una recuperación completa y sin secuelas^{4,5}.





Figura 1.

Imagen clínica de múltiples pápulas eritematosas, vesículas y costras con patrón en “cielo estrellado”.





Figura 2.

Detalle a mayor aumento de una vesícula umbilicada.





Figura 3.

Imagen clínica de una úlcera sobre base eritematosa en paladar blando.



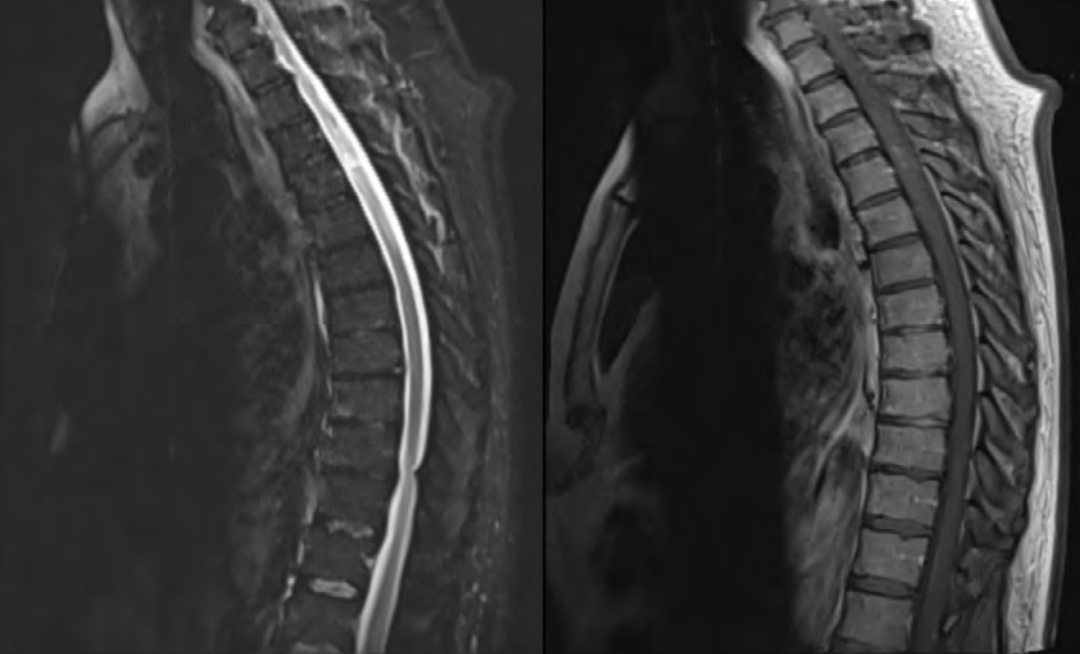


Figura 4.

Resonancia magnética de columna dorsal.

A) Secuencia STIR.

Se objetiva una lesión focal intramedular de comportamiento hiperintenso en nivel D4 con hiperseñal de médula espinal adyacente de D1 a D6.

B) Secuencia potenciada en T1. Se objetiva una lesión focal intramedular en nivel D4 con tenue captación de contraste.



Bibliografía

1. García-Estévez DA. Cervicodorsal myelitis secondary to infection by the varicella zoster in an immunocompetent patient. *Rev Neurol.* 2013;57(4):191-192. doi: [10.33588/rn.5704.2013030](https://doi.org/10.33588/rn.5704.2013030)
2. Krishnan C, Kaplin AI, Pardo CA, Kerr DA, Keswani SC. Demyelinating disorders: Update on transverse myelitis. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6(3):236-243. doi: [10.1007/s11910-006-0011-1](https://doi.org/10.1007/s11910-006-0011-1)
3. Youmans, Winn. *Differential Diagnosis of Spinal Disease.* In: *Neurological Surgery.* 8th ed. Elsevier; 2022:2444.
4. Greenberg MS. *Neurology for neurosurgeons.* In: *Handbook of Neurosurgery.* 8th ed. Thieme; 2016:174-193.
5. Greenberg MS. *Neurophysiology and regional brain Syndromes.* In: *Handbook of Neurosurgery.* Thieme; 2016:90-102.



28

No hay que olvidarse de los clásicos

María Belén de Nicolás Ruanes
Carlos Azcárraga Lobet
Emilio de Dios Berná Rico
Pablo Fernández González





Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente varón de 26 años con antecedente personal de obesidad, y que se había sometido a una cirugía bariátrica endoscópica 10 días antes. Consulta en el Servicio de Urgencias por un cuadro de dos días de evolución consistente en fiebre de 39.8 °C, malestar general, cefalea y aparición de múltiples lesiones cutáneas diseminadas.

No refería inicio de nueva medicación, picaduras recientes ni paseos por el campo. No había realizado viajes recientes al extranjero ni presentaba ningún otro dato epidemiológico adicional.

Exploración física

El paciente presenta mal estado general, con fiebre alta de hasta 40 °C y con episodios de hipotensión arterial de 80/40 mmHg, que se resuelven con sueroterapia intensiva. La exploración cardiopulmonar y abdominal es completamente normal. El paciente tampoco presenta signos meníngeos.

En la exploración dermatológica se observan múltiples pápulas purpúricas dispersas por tronco (**figura 1**), extremidades, cara y cuero cabelludo, aunque son más numerosas y confluentes a nivel de pabellones auriculares (**figura 2**) y en espacios interdigitales de ambos pies (**figura 3**). El paciente no presenta lesiones en mucosas ni sangrado activo.

Exploraciones complementarias

En Urgencias, ante la sospecha de meningococemia diseminada, se realiza una punción lumbar con resultados normales.

También se realiza un frotis de sangre periférica para descartar la presencia de una púrpura trombótica trombocitopénica, que de nuevo resulta normal.

En la analítica de sangre realizada en Urgencias, el paciente presenta fracaso renal agudo KDIGO 1, PCR 74 mg/dl y procalcitonina 0,18 mg/dl, trombopenia con 89.000 plaquetas, así como leucopenia y linfopenia. Aunque las serologías iniciales resultaron todas negativas, en las serologías de control realizadas una semana después se aparece IgM positiva para parvovirus B-19. También se solicita determinación de PCR en sangre periférica para parvovirus B-19, con resultado positivo.

Se realiza una biopsia cutánea, en la que se observa un cuadro vasculopático de vaso fino con infiltrado inflamatorio linfohistiocitario e intensa extravasación de hematíes (**figura 4**). Se realiza PCR para detección de virus exantemáticos en la muestra de biopsia, con resultado positivo de nuevo para parvovirus B-19.

Diagnóstico

Con el resultado de la serología y la PCR en sangre y en muestra cutánea, se diagnostica al paciente de un cuadro vasculopático en contexto de infección aguda por parvovirus B-19.

Tratamiento

Dado que en el momento inicial con la presencia de fiebre y malestar general la primera sospecha era una infección grave, se pautó antibioterapia empírica de amplio espectro.



Cuando los cultivos bacterianos resultaron repetidamente negativos, y teniendo en cuenta la extensa afectación cutánea del cuadro vasculopático, se decidió inicio de tratamiento con corticoesteroides intravenosos a dosis de 1 mg/kg/día. También se asoció tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia (betametasona) hasta resolución de las lesiones cutáneas.

Evolución

A los pocos días de evolución, el paciente experimentó una mejoría rápida del estado general, con desaparición de la fiebre y de la hipotensión. Las lesiones cutáneas aún persistieron en el tiempo, pero a las 2 semanas ya se habían convertido en máculas hiperpigmentadas residuales. En la revisión en consultas de Dermatología 2 meses después, todas las lesiones cutáneas se habían resuelto.

Comentario

A nivel cutáneo, los cuadros típicos por PB19 son el eritema infeccioso en niños y el síndrome papular purpúrico en guantes y calcetín (SPPGC) en adultos¹. No obstante, también se ha descrito su asociación con enfermedades autoinmunes como conectivopatías y una gran variedad de cuadros vasculíticos^{1,2}.

Aunque las manifestaciones vasculopáticas son aparentemente raras según la literatura, existe una serie de casos de infección por PB19 en adultos en la que el 18% de los pacientes presentaba púrpura palpable. En estos casos, se trataba de una vasculitis leucocitoclástica típica, con pápulas purpúricas en región pretibial y biopsia compatible³.



Por el contrario, nuestro caso presentaba pápulas purpúricas diseminadas por toda la superficie corporal, con un leve predominio por zonas acras, por lo que podríamos describirlo como una manifestación intermedia entre una vasculitis y un clásico SPPGC.





Figura 1.

Se observan pápulas purpúricas dispersas por toda la espalda del paciente.





Figura 2.

Pápulas purpúricas más numerosas a nivel de pabellones auriculares.





Figura 3.

Pápulas purpúricas con tendencia a confluir en espacios interdigitales.



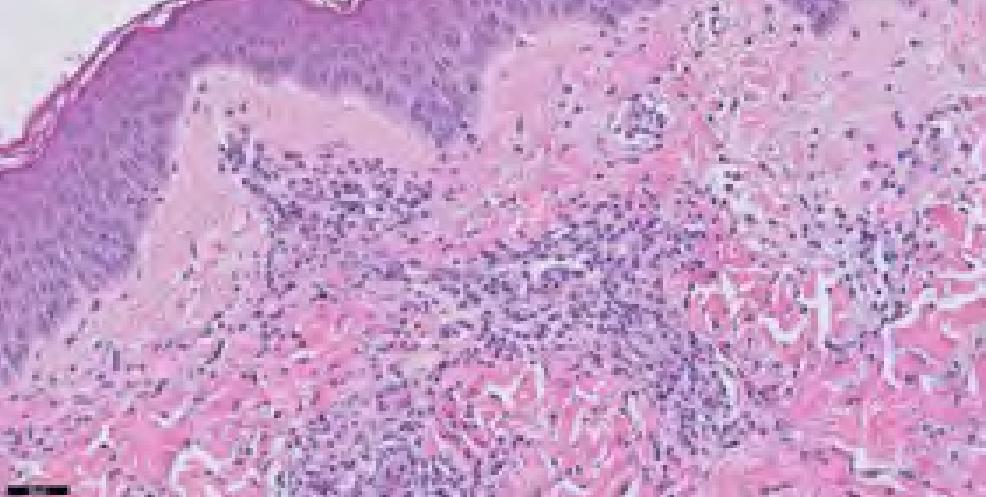


Figura 4.

Cuadro vasculopático de vaso fino con infiltrado linfohistiocitario perivascular con intensa extravasación hemática.



Bibliografía

1. Rogo LD, Mokhtari-Azad T, Kabir MH, Rezaei F. Human parvovirus B19: a review. *Acta Virol.* 2014;58(3):199-213. [https://doi.org/ 10.4149/av_2014_03_199](https://doi.org/10.4149/av_2014_03_199)
2. Magro CM, Dawood MR, Crowson AN. The cutaneous manifestations of human parvovirus B19 infection. *Hum Pathol.* 2000;31(4):488-97. <https://doi.org/10.1053/hp.2000.6714>
3. Rodríguez Bandera AI, Mayor Arenal M, Vorlicka K, Ruiz Bravo-Burguillos E, Montero Vega D, Vidaurrázaga Díaz-Arcaya C. Acute parvovirus B19 infection in adults: a retrospective study of 49 cases. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(1):44-50. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2014.06.004>



29

Una *tinea pedis* que se resiste a todo

Miguel Juan Cencerrado

Damián Moreno Mesa

Delia Díaz Ceca

Luis Sanz Cabanillas



Anamnesis

Varón de 50 años que acude derivado por su médico de atención primaria por lesiones en cara plantar de pie e interdigital tratado con terbinafina oral e itraconazol sin respuesta por sospecha de *tinea pedis*. En la consulta presenta lesión en forma de placa ulcerada, exudativa en cara plantar de pie y zona interdigital de todos los dedos inflamación importante y aumento de temperatura. El paciente había padecido episodios similares de menor severidad con buena respuesta a antifúngicos y cultivos positivos para *Trichopyton rubrum*.

Exploración física

Lesión en forma de placa ulcerada, exudativa en cara plantar de pie y zona interdigital de todos los dedos (figura 1).

Exploraciones complementarias

Cultivo de herida: *Pseudomona aeruginosa*.

Diagnóstico

Intertrigo interdigital por *Pseudomona aeruginosa*.

Tratamiento

Se realiza tratamiento con *Sulfadiazina argéntica* tópica 1 vez cada 12 horas durante 6 semanas.



Evolución

Tras el tratamiento tópico el paciente presenta gran mejoría con disminución del exudado y de la inflamación (**figura 2**). En la evolución se aprecian fisurizaciones interdigitales sugestivas de *tinea pedis* como causa subyacente a la sobreinfección por *Pseudomonas aeruginosa*.

Comentario

La *tinea pedis* en su forma interdigital es la forma clínica más frecuente. Las lesiones exudativas, maceradas y la zona con aumento de calor y humedad son factores de riesgo para sobreinfección con bacterias¹. El sobrecrecimiento bacteriano hay que sospecharlo ante lesiones muy inflamatorias, exudativas y que no responden adecuadamente a tratamiento de la *tinea pedis*². La presencia de dolor es un signo que puede ser clave en el diagnóstico de intertrigo interdigital por *Pseudomonas aeruginosa*³. Presentamos un caso con buena respuesta a tratamiento tópico con suldafiazina argéntica⁴.





Figura 1.

Placa ulcerada y exudativa en región interdigital de pie derecho.





Figura 2.

Disminución importante de la inflamación y exudación tras tratamiento tópico.



Bibliografía

1. Aspiroz, Carmen & Toyas, Carla & Robres, P. & Gilaberte, Yolanda. (2015). Interacción de *Pseudomonas aeruginosa* y hongos dermatofitos: repercusión en el curso clínico y en el diagnóstico microbiológico de la tinea pedis. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 107. doi: [10.1016/j.ad.2015.03.022](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.03.022).
2. Lin, Jing-Yi & Shih, Yi-Ling & Ho, Hsin-Chun. (2011). Foot bacterial intertrigo mimicking interdigital tinea pedis. *Chang Gung medical journal*. 34. 44-9.
3. Gil-Lianes, Javier & Piquero-Casals, Jaime & Morgado-Carrasco, Daniel. (2021). Intertrigo interdigital por *Pseudomona aeruginosa*. La presencia de dolor como clave diagnóstica. *Piel*. 37. doi: [10.1016/j.piel.2021.06.007](https://doi.org/10.1016/j.piel.2021.06.007).
4. Atzori, Laura & Zucca, Myriam & Lai, Michela & Pau, Monica. (2014). Gram-Negative Bacterial Toe Web Intertrigo. *EMJ Dermatology*. 106-111. doi: [10.33590/emjdermatol/10314132](https://doi.org/10.33590/emjdermatol/10314132).



30

Yo nunca... he fingido ser algo que no soy

Miriam Fernández Parrado
Ingrid Hiltun Cabredo
Clara Miguel Miguel
Mónica Larrea García





Anamnesis

Un nonagenario ingresó por segunda vez en menos de tres meses por empeoramiento del estado general y retención aguda de orina, con un progresivo deterioro de la función renal. Presentaba, además, unas lesiones faciales y en extremidades inferiores de varios meses de evolución, algunas dolorosas a la palpación, pero la mayoría asintomáticas. No refería fiebre ni otros síntomas, salvo astenia y pérdida de peso en los últimos meses.

A pesar de su edad y múltiples patologías (insuficiencia cardíaca con fracción de eyección ventricular severamente deprimida e hiperplasia benigna de próstata entre otras) había sido independiente hasta el primer ingreso.

Su medicación incluía bisoprolol, eplerenona, furosemida, dapaglifozina y apixaban.

Exploración física

Se objetivaron varias lesiones nodulares violáceas fluctuantes en extremidades inferiores, así como lesiones ulceradas, de bordes bien definidos y con restos necróticos que afectaban a pómulos, frente, pabellón auricular, fosa nasal y tabique, sin afectación de la mucosa oral (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante estos hallazgos, se solicitó una analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y perfil de autoinmunidad, un análisis de orina y una radiografía de tórax. Se realizó una biopsia cutánea para estudio histológico y cultivo y se recogió exudado de la herida para detección de microorganismos por PCR.

Se encontraron las siguientes alteraciones: creatinina elevada, positividad de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos con patrón periférico (p-ANCA) (39, 4 U arb/ml), proteína C reactiva elevada (69,7mg/L) y hematuria sin hematíes dismórficos. La histología reveló signos sugerentes de vasculitis con afectación de vasos superficiales y profundos y granulomas aislados. No se encontraron otras anomalías. El cultivo para GRAM fue negativo, así como la PCR del exudado de la herida (**figura 2A-C**).

Aunando los datos de la exploración física junto con los resultados de las pruebas solicitadas y se planteó como primera opción dentro del diagnóstico diferencial una vasculitis asociada a ANCA (por la edad del paciente y los p-ANCA podría tratarse de una polivascularitis microscópica, pero la presencia de granulomas en el estudio histológico y afectación de la cavidad nasal sugerían una granulomatosis con poliangeítis). Dada la rápida progresión de las lesiones cutáneas se incluyó en el diagnóstico diferencial inicial un proceso linfoproliferativo que pudo ser descartado. Antes de iniciar tratamiento inmunosupresor era necesario excluir con seguridad un proceso infeccioso.

Al cabo de una semana se observó crecimiento de *Micobacterium chelonae* y se demostró su presencia en la muestra de tejido con la tinción Ziehl-Nielsen (**figura 2D**).

Diagnóstico

Infección por *micobacterium chelonae* simulando una vasculitis ANCA positiva.



Tratamiento

Se inició terapia antibiótica empírica combinada con claritromicina 500 mg/12 horas y doxiciclina 100 mg/24 horas y se sustituyó la eplerenona por espironolactona por interacción con la claritromicina. La duración estimada del tratamiento era de cuatro meses.

Evolución

Con los resultados del antibiograma se sustituyó la doxiciclina por moxifloxacino 400 mg/24 horas. A las dos semanas se produjo una notable mejoría de las lesiones cutáneas y un descenso de p-ANCA. La afectación renal que en un primer momento se atribuyó a una vasculitis asociada ANCA mejoró parcialmente con fluidoterapia, al tratarse de una insuficiencia renal prerrenal relacionada principalmente con la insuficiencia cardiaca del paciente.

Comentario

Micobacterium chelonae es una micobacteria atípica de crecimiento rápido que puede encontrarse en el suelo, polvo y fuentes de agua potable¹. Aunque es ubicua, no es causa frecuente de infecciones y su aislamiento puede ser por contaminación. Cuando resulta patógena suele haber un factor de inmunosupresión o antecedente de procedimiento invasivo. En nuestro caso, la inmunosenescencia pudo jugar un papel importante^{1,2}. La forma de presentación más frecuente es la afectación cutánea y de tejidos blandos con nódulos violáceos, abscesos, úlceras o celulitis con predilección por la parte distal de las extremidades¹.



A nivel histológico, *M. chelonae* produce infiltrado mixto difuso en dermis y tejido celular subcutáneo y granulomas. Se han descrito casos en los que se produce una vasculitis de pequeños vasos con ANCA's positivos. De hecho, puede confundirse con una exacerbación en pacientes con una enfermedad reumatológica previa^{3,4}. Dado el notable incremento de las infecciones por esta micobacteria en las últimas décadas, merece ser incluida en el diagnóstico diferencial de las vasculitis ANCA+ en inmunodeprimidos cuando no todas las piezas del puzzle encajan.





Figura 1.

Imágenes clínicas. Nódulos violáceos supurativos en dorso de pie y párpado inferior, úlceras de bordes definidos y eritematosos con restos necróticos en mejilla y lesión necrótica en lóbulo y parte inferior del hélix.



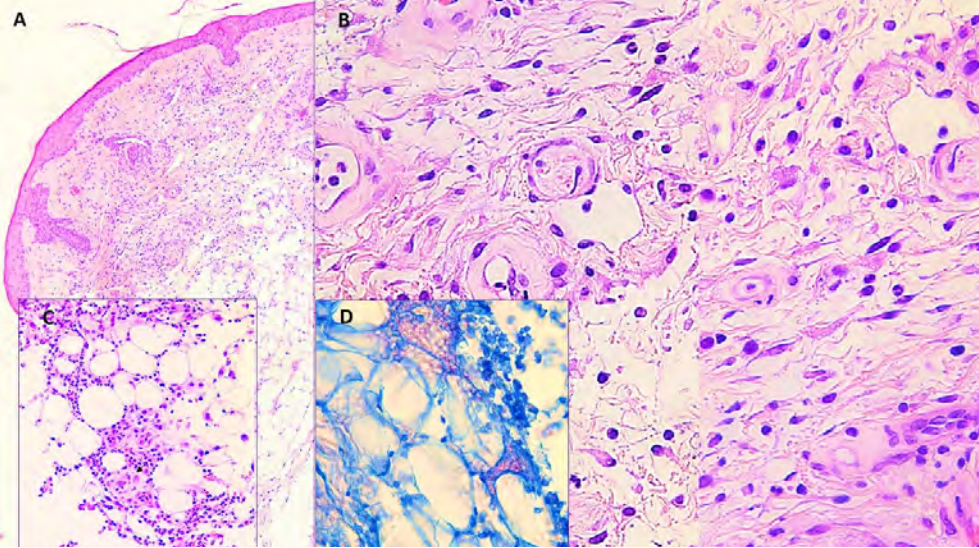


Figura 2.

Imágenes histológicas.

A) La hematoxilina eosina muestra una epidermis atrófica sin capa córnea con un infiltrado polimorfonuclear dérmico difuso (x10).

B) Infiltrado inflamatorio polimorfonuclear en vasos de dermis superficial, leucocitoclastia y necrosis fibrinoide (x40).

C) Infiltrado inflamatorio polimorfonuclear en vaso de mediano tamaño en tejido celular subcutáneo (x40).

D) La tinción Ziehl-Nielsen positiva para bacilos ácido alcohol resistentes (bacilos en color violeta).



Bibliografía

1. Gonzalez-Santiago TM, Drage LA. Nontuberculous Mycobacteria. *Dermatologic Clinics*. 2015;33:563-77.
2. Neal D, Taylor S, Taylor M. Cutaneous Mycobacterium chelonae in a 95-year-old woman. *Dermatol Online J*. 2017;23. doi: [13030/qt4625c3hd](https://doi.org/10.1001/dermatolonline.2017.4625c3hd).
3. Weinberg M, Bag-Ozbek A, Chen D, Yao Q. Small vessel vasculitis secondary to Mycobacterium chelonae. *Rheumatol Int*. 2021;41:1691-7.
4. Touma Z, Haddad A, Gladman DD, Uleryk EM, Urowitz MB. Skin Nontuberculous Mycobacterial Infection in Systemic Lupus Erythematosus: An Unusual Skin Infection Mimicking Lupus Vasculitis. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2013;42:498-506.



31

Lesiones papulonecróticas diseminadas y afectación ocular en un paciente inmunocompetente

Omar Al-Wattar Ceballos
Fernando Moro Bolado
Laura Martínez Montalvo
María del Prado Sánchez Caminero



Anamnesis

Varón de 39 años de edad, entre cuyos antecedentes destaca ser ex-usuario de drogas por vía parenteral y en tratamiento con ácido acetilsalicílico, prasugrel y atorvastatina por un infarto agudo de miocardio cinco años antes, es derivado desde las Urgencias Hospitalarias por lesiones cutáneas de un mes de evolución.

Las lesiones que comenzaron en el pene y se fueron extendiendo por el cuerpo.

Desde hace una semana presenta enrojecimiento ocular bilateral y otalgia con disminución de audición en oído izquierdo. El paciente no presentaba fiebre ni otra sintomatología sistémica. Niega consumo de drogas salvo cannabis. Cuando interrogamos por relaciones sexuales de riesgo, reconoce un encuentro sexual de riesgo con otro varón hace dos meses.

Exploración física

A la exploración física el paciente presentaba pápulas inflamatorias con centro necrótico en la barba (**figura 1A**), ceja derecha, a nivel glabellar, tronco, espalda y escroto. También se observaban una pápula inflamatoria en párpado superior derecho y otra en párpado inferior izquierdo. Al explorar el pene se apreciaba una úlcera extensa en la base (**figura 1B**), no indurada sin observarse claros bordes, con dolor a la palpación. Presentaba otra úlcera dolorosa no indurada en región perianal (**figura 1C**).

A nivel palmar no se apreciaban lesiones pero a nivel plantar sí se apreciaban papuloplasmas inflamatorias con collarete descamativo en planta del pie derecho (**figura 1D**).



Al explorar las adenopatías se apreciaba sólo una inguinal indolora en el lado derecho. No se palpaban adenopatías a otro nivel. No presentaba lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Se decidió solicitar un hemograma, bioquímica, serología de hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y serología luética. Se obtuvo cultivo bacteriano y vírico de las úlceras, exudado uretral y se realizó biopsia de una de las pápulas del tronco para su examen histológico y para enviar a cultivar al Servicio de Microbiología. Además se recogieron en dos ocasiones muestra para despistaje del virus de la viruela del mono.

Además, se consultó al Servicio de Oftalmología para valoración ocular y al Servicio de Otorrinolaringología para exploración ótica.

En el análisis sanguíneo solo destacó la positividad para los anticuerpos treponémicos, y para examen no treponémico RPR (reagina plasmática rápida) a un título de 1/128. El resultado de VIH fue negativo.

En el cultivo creció un *S. aureus meticilin* resistente, y a nivel uretral, un *Ureaplasma urealyticum* y un *Mycoplasma hominis*. No hubo crecimiento fúngico ni de micobacterias. Las pruebas para virus herpes simple, viruela del mono y despistaje de otras ITS fueron negativas.

A nivel histológico se observaron la presencia muy intensa de espiroquetas al utilizar inmunohistoquímica *Treponema pallidum*.



El Servicio de Oftalmología emitió diagnóstico de conjuntivitis bilateral en relación a su proceso luético. El de otorrinolaringología dictaminó que el paciente presentaba una otitis media serosa.

Diagnóstico

El diagnóstico definitivo fue de sífilis maligna con afectación oftálmica y coinfección con *Ureaplasma urealyticum* y *Mycoplasma hominis*.

Tratamiento

Se decidió ingreso del paciente y tratamiento parenteral con penicilina benzatina 4 millones de unidades por hora durante 10 días, doxiciclina 100 mg vía oral cada 12 horas durante 14 días y sulfato de zinc en las lesiones cutáneas. Se asoció una dosis de ceftriaxona de forma intravenosa para cubrir de forma empírica la posibilidad de enfermedad gonocócica.

Evolución

A las 24 horas de iniciar el tratamiento, el paciente presentó una gran mejoría de las lesiones cutáneas y resolución casi completa de la conjuntivitis. No apareció ninguna lesión nueva, siendo dado de alta a los 10 días del ingreso, con todas las lesiones en fase residual, las úlceras en base del pene y perianal resueltas y la conjuntivitis resuelta de forma completa. Continuó tratamiento con doxiciclina cuatro días más. El paciente continúa en revisión para realizar seguimiento clínico y serológico de la sífilis.



Comentario¹⁻⁸

La sífilis maligna, o sífilis ulcero-nodular, es una forma de sífilis secundaria caracterizada por la aparición rápida de lesiones papulopustulosas que evolucionan a úlceras de bordes nítidos con costras hemorrágicas, adquiriendo a veces una forma rupioide. La afectación ocular ha sido descrita en este tipo de sífilis con distintas formas de presentación y relativamente frecuente: conjuntivitis, iridociclitis, epiescleritis, escleritis, queratitis, aunque la forma más frecuente es panuveítis. Si bien, en pacientes inmunocompetentes, ha sido descrito con menos frecuencia. La afectación ocular conlleva el despistaje de neurosífilis, especialmente si hay afectación del nervio óptico. El método diagnóstico confirmatorio de elección es serológico mediante la combinación de pruebas treponémicas y no treponémicas. En pacientes VIH positivos se pueden obtenerse falsos negativos. Si bien el tratamiento de elección continua siendo la penicilina (intramuscular o intravenosa), existen alternativas como ceftriaxona o doxiciclina, a las que se puede recurrir en ciertas situaciones (alergia a penicilina, hospitalización no posible...).





Figura 1.

- A) Pápulas ulceronecróticas en la barba del paciente.
- B) Úlcera en base del pene.
- C) Úlcera perianal dolorosa a la palpación.
- D) Placas eritematodescamativas en la planta del pie derecho



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;35(3):574-588. doi: [10.1111/jdv.16946](https://doi.org/10.1111/jdv.16946)
2. de Unamuno Bustos B, Sánchez RB, Carazo JL, de Míquel VA. Malignant syphilis with ocular involvement in an immunocompetent patient. *Int J Dermatol*. 2014 Apr;53(4):e258-60. doi: [10.1111/ijd.12321](https://doi.org/10.1111/ijd.12321).
3. Kumar B, Muralidhar S. Malignant syphilis: a review. *AIDS Patient Care STDS*. 1998 Dec;12(12):921-5. doi: [10.1089/apc.1998.12.921](https://doi.org/10.1089/apc.1998.12.921).
4. Fisher DA, Chang LW, Tuffanelli DL. Lues maligna. Presentation of a case and a review of the literature. *Arch Dermatol*. 1969 Jan;99(1):70-3. doi: [10.1001/archderm.99.1.70](https://doi.org/10.1001/archderm.99.1.70).
5. Romero-Jiménez MJ, Suárez Lozano I, Fajardo Picó JM, Barón Franco B. Sífilis maligna en el paciente infectado por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH): Descripción de un caso y revisión de la literatura. *An Med Interna*. 2003;20(7):373-376. doi: [10.4321/s0212-71992003000700009](https://doi.org/10.4321/s0212-71992003000700009)
6. Monteagudo Sánchez B, Suárez Amor Ó, Vázquez Blanco M, Cabanillas González M. Sífilis maligna en paciente infectado por el virus de la inmunodeficiencia humana. *Piel*. 2009;24(6):342. doi: [10.1016/S0213-9251\(09\)71655-7](https://doi.org/10.1016/S0213-9251(09)71655-7)
7. Dutta Majumder P, Chen EJ, Shah J, et al. Ocular Syphilis: An Update. *Ocul Immunol Inflamm*. 2019;27(1):117-125. doi: [10.1080/09273948.2017.1371765](https://doi.org/10.1080/09273948.2017.1371765)
8. Alergant CD. Malignant Syphilis. *Br Med J*. 1948;1(4554):757. doi: [10.1136/bmj.1.4554.757](https://doi.org/10.1136/bmj.1.4554.757)



32

Al que camina, no se le paran las moscas encima

Oswaldo Gabriel Pereira-Resquín Galván

Cristina Fernández

Lorena Vila

Rafael Carmena Ramón





Anamnesis

Neonato mujer de 7 días de vida, fruto de un embarazo controlado sin incidencias de 39+6 semanas y con un peso al nacimiento de 3915 g, que acude al centro de atención primaria por visualización de larvas a nivel umbilical tras la caída del cordón (**figura 1**). En los días previos los padres habían realizado los cuidados de rutina a nivel umbilical (lavado con agua y jabón y secado minucioso), y no referían la presencia de fiebre, irritabilidad o rechazo de las tomas.

Exploración física

La paciente presentaba un muy buen estado general, estando afebril, con un abdomen blando y depresible, no doloroso a la palpación. A nivel umbilical destacaba la existencia de un ligero eritema y la presencia de una secreción serosa no maloliente (**figura 2**). El resto de la exploración física por aparatos y sistemas era normal.

Exploraciones complementarias

Tras su llegada al centro hospitalario (ver más adelante) se realizó analítica sanguínea básica en el que destacaba la presencia de leucocitosis (14.430 cel/mm^3), con neutrofilia (8.550 cel/mm^3) y elevación de la proteína C reactiva (31,60 mg/L).

Asimismo, se remitieron muestras del exudado umbilical para cultivo, aislándose flora cutánea saprofita. Se extrajeron hemocultivos donde no se aisló ningún patógeno.

Se enviaron las larvas a estudio microbiológico, identificándose como larvas de mosca, sin especificar familia ni género.

Diagnóstico

Miasis umbilical.

Tratamiento

Tras su llegada a nuestro centro sanitario, se procedió a la extracción de las larvas con pinzas y al posterior lavado del cordón umbilical con clorhexidina acuosa y suero fisiológico.

Dada la edad de la paciente y a la presencia de signos clínicos de onfalitis, se decide traslado a un centro hospitalario.

Evolución

Tras su llegada al centro hospitalario volvió a explorar la región umbilical, no observándose nuevas larvas. Se realizan las pruebas complementarias arriba descritas y se inicia tratamiento antibiótico sistémico con cloxacilina y gentamicina. La paciente presenta una buena evolución clínica (con disminución del eritema periumbilical) y analítica (con disminución de los reactantes de fase aguda), por lo que es dada de alta con tratamiento con amoxicilina-clavulánico oral.

Comentario

La miasis es la invasión de tejidos por larvas de dípteros, frecuente en regiones tropicales y subtropicales, aunque puede aparecer en cualquier país. Se clasifican de acuerdo con su localización en formas cutáneas (foruncular y migratoria), cavitarias, generalizada y miasis de las heridas¹.



La infestación del cordón umbilical se incluye dentro de la miasis de heridas, la cual puede producirse por parásitos obligados (*C. homnivorax*, *C. bezziana*) o facultativos (*M. domestica*, *L. sericata* y *P. regina* entre otras). Sus factores de riesgo son la falta de higiene y la situación de dependencia (ancianos, patología psiquiátrica o neonatos)¹.

El tratamiento consiste en la extracción directa de las larvas, apoyada habitualmente en la técnica de oclusión/asfixia (cobertura de la herida con vaselina para forzar la ascensión de la larva a la superficie facilitando su extracción)². Dada la edad del paciente, en este caso no se empleó ivermectina sistémica.

Finalmente, el riesgo de sobreinfección bacteriana y la mortalidad de hasta el 15% en los casos de onfalitis, justifican el ingreso hospitalario y el empleo de antibioterapia sistémica en los casos de miasis umbilical³.





Figura 1.

Imagen de larvas extraídas del cordón umbilical.





Figura 2.

Muñón umbilical después de la extracción de los parásitos.



Bibliografía

1. Francesconi F, Lupi O. Myiasis. Clin Microbiol Rev. 2012 Jan;25(1):79-105. doi: [10.1128/CMR.00010-11](https://doi.org/10.1128/CMR.00010-11). PMID: 22232372; PMCID: PMC3255963.
2. Bologna Jean L; Schaffer Julie V; Cerroni L. Dermatologia. Elsevier. (2019).
3. Debra L Palazzi, MD, Mary L Brandt, MD. Care of the umbilicus and management of umbilical disorders. In: UpToDate, Shefner JM (Ed), UpToDate, Waltham, MA. (Acceso en 19/03/2023).



33

Esto en Senegal, es habitual

Pablo Villagrasa Boli
Guillermo Servera Negre
Tristán Gabriel Sobral Costas
Ander Paulo Mayor Ibarguren



Anamnesis

Varón de 52 años natural de Senegal, sin antecedentes médicos de interés, drepanocitosis u de otro tipo de vasculopatías oclusivas, que acude al Servicio de Urgencias Dermatológicas por presentar desde hacía aproximadamente 2 semanas, una lesión localizada en maléolo lateral izquierdo, dolorosa, que había ido aumentando de tamaño de manera progresiva y apareció durante estancia en su país.

El cuadro se acompañaba de dolor y edema local, que disminuyó con tratamiento antibiótico sistémico recibido, pero no presentó fiebre ni ninguna otra sintomatología sistémica acompañante.

Exploración física

Lesión ulcerosa exudativa de 6 cm de diámetro máximo, de bordes bien delimitados y fondo fibrinoso, con discreto eritema perilesional, dolorosa a la palpación en dicha región (**figura 1A-D**). Pulsos pedio y tibial presentes, no frialdad distal apreciable, relleno capilar en lecho ungueal normal. No existían otras lesiones cutáneas ni puertas de entrada o trayectos linfangíticos ni esporotricoides.

Exploraciones complementarias

En el Servicio de Urgencias se realizó un análisis de sangre con hemograma y bioquímica básicas, en el que no se objetivó alteraciones de interés, y las serologías realizadas de VIH, lúes y virus hepatotropos fueron negativas.

Del mismo modo, se tomaron sendas muestras para realizar cultivo microbiológico con hisopo y biopsia cutánea, para realizar un estudio histopatológico convencional e investigar la presencia de hongos, bacterias y micobacterias.



Del mismo modo, se estudió la presencia de *Leishmania spp.* mediante estudio PCR. Tras los estudios complementarios, se identificó crecimiento de *Streptococcus dysgalactiae subspecies dysgalacti*.

Diagnóstico

Úlcera fagedénica o tropical.

Tratamiento

Al sospechar el involucro polibacteriano y presencia de gérmenes anaerobios, se inició tratamiento empírico con amoxicilina + ácido clavulánico vía oral.

Evolución

El paciente presentó mejoría progresiva y epitelización completa de la lesión a lo largo de los siguientes 2 meses tras un único ciclo de antibioterapia oral de 10 días y curas locales con colagenasa y activos epitelizantes.

Comentario¹⁻³

La úlcera fagedénica/tropical es una entidad infecciosa propia de entornos con déficits sanitarios como Guinea Ecuatorial o Senegal, donde es endémica, y consiste en una infección polimicrobiana en la que participan habitualmente gérmenes anaerobios como *Fusarium spp.*, que frecuentemente se colonizan posteriormente por otros cocos gram positivos como *Staphylococcus spp.* o *Streptococcus spp.*, siendo complicado aislar al patógeno causales.



El mecanismo inicial suele ser un traumatismo en la región distal de las extremidades inferiores, que tras el contacto con aguas estancadas permite la entrada de los mencionados patógenos a la herida ocasionada. Su diagnóstico es de exclusión y el tratamiento son los antibióticos orales como penicilina o metronidazol. Sin tratamiento, su evolución es tórpida y puede ocasionar complicaciones locales como la degeneración maligna, por lo que ha de incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones ulcerosas en pacientes procedentes de regiones endémicas.



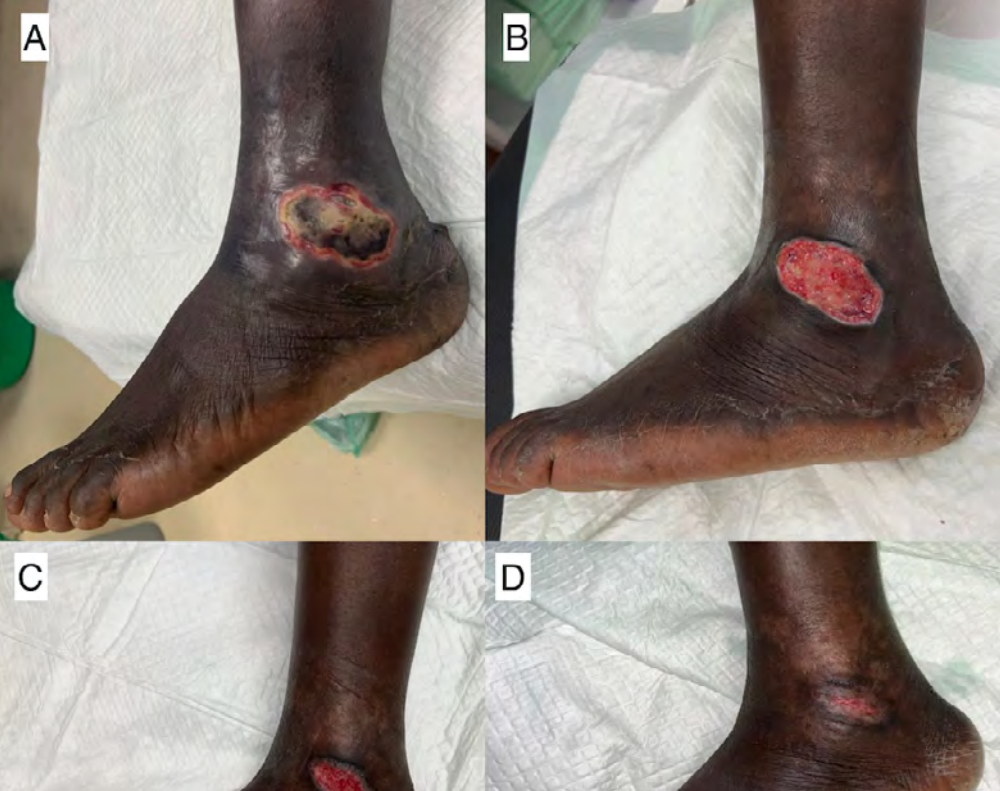


Figura 1.

A) Al momento de la consulta en Urgencias. B) Tras la revisión al mes. C) Tras la revisión a los dos meses. D) Epitelización prácticamente completa a los dos meses y medio.



Bibliografía

1. Latour-Álvarez I, Arteaga-Henriquez M, de Andrés-Del Rosario A. Painful Ulcer in a Black Man. Úlcera dolorosa en paciente de raza negra. Actas Dermosifiliogr (Engl Ed). 2018;109(4):351-352. doi: [10.1016/j.ad.2016.10.025](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.10.025)
2. Hay RJ, Adriaans BM. Bacterial infections. En: Burus T, Breatnach S, Cox N, Griffiths C, editores. Rook's Textbook of Dermatology. 8 th edition Oxford: Blackwell publishing Ltd; 2010, pp 30. 61- 30.62.
3. Mateu A, Ferrando F. Úlcera en la pierna de un niño de Guinea Ecuatorial. Piel. 2003;18:42.



34

Souvenirs de un viaje tropical

Rafael Escudero Tornero
Guillermo Servera Negre
Tristán Gabriel Sobral Costas
Ander Paulo Mayor Ibarguren



Anamnesis

Compartimos el caso de un varón de 20 años que acudió a Urgencias consultando por unas lesiones pruriginosas, levemente dolorosas, que habían aparecido y crecido progresivamente en el transcurso de los últimos 3 días, inicialmente en tronco y posteriormente en extremidades superiores e inferiores.

El paciente, previamente sano, había venido directamente desde el aeropuerto, donde había aterrizado procedente de un viaje a Camerún, durante el cual había estado participando en un voluntariado. Había estado viviendo en unas casas de madera, con techos de paja, muy cercanos a un río, en el que se había bañado y en el que había lavado su ropa, ya que la principal fuente de agua corriente estaba alejada de su alojamiento. Él no había percibido picadura o traumatismo ninguno. Negaba haber caminado descalzo o haber ingerido agua no embotellada. Ningún otro de los participantes en el voluntariado presentaba síntomas similares. No había presentado fiebre ni otra clínica a nivel sistémico en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

El paciente presentaba un excelente estado general y se encontraba afebril. Al descubrirse el tronco, se observaban alrededor de 15 nódulos subcutáneos, salpicados por el tronco y las extremidades, cada uno de ellos de 1-2 cm de diámetro mayor (**figura 1**). La superficie cutánea había adoptado una coloración violácea, incluso negruzca en el centro. Observando con detenimiento, se podía observar un orificio de drenaje en el centro de la mayoría de ellos. A la palpación, algunos de ellos impresionaban de un leve aumento de temperatura local, fluctuaban, y resultaban dolorosos para el paciente, pero no secretaban material purulento por los orificios de drenaje.



Aun así, se intentó drenar uno de ellos bajo anestesia local, y por el orificio central de la lesión se extrajo una larva de color blanco-amarillento, produciéndole importante alivio local al paciente. Con un presunto diagnóstico de miasis foruncular, se extrajeron bajo anestesia local un total de 15 larvas vivas (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

El análisis parasitológico de las larvas enviadas al Servicio de Microbiología concluyó que correspondían a la especie *Cordylobia anthropophaga*.

Diagnóstico

Miasis foruncular.

Tratamiento

La extracción bajo anestesia local de las larvas produjo un importante alivio al paciente. Se instauró además una pauta antibiótica con amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada 8 h durante 1 semana por sospecha de sobreinfección bacteriana de algunas de las lesiones, que habían drenado material purulento durante la extracción.

Evolución

En la cita de revisión una semana después, las lesiones se habían resuelto por completo.



Comentario¹⁻²

La miasis foruncular es un cuadro producido por la infestación cutánea por larvas vivas de moscas (insectos del orden *Diptera*), y que se caracteriza por la aparición de nódulos con una superficie eritematoviolácea y una ulceración central, que provocan en el paciente un importante prurito y episodios de dolor punzante. El diagnóstico diferencial debe tener en cuenta otros cuadros como una reacción exacerbada a picaduras de artrópodos y otras piodermitis. Los agentes microbiológicos más asociados con este cuadro son *Cordylobia anthropophaga* en África subsahariana y *Dermatobia hominis* en América Latina. Estas moscas depositan sus huevos en el agua, y el ser humano, huésped accidental, se infesta a través del contacto con ropa húmeda. El tratamiento consistiría en la extracción de las larvas mediante anestesia local. El papel del dermatólogo puede ser fundamental en el diagnóstico y manejo de esta patología relativamente frecuente en la consulta de medicina tropical y del viajero.





Figura 1.

Nódulos eritematosos con centro costroso en el abdomen del paciente.





Figura 2.

Múltiples larvas de *Cordylobia anthropophaga* tras la extracción bajo anestesia local.



Bibliografía

1. Lachish T, Marhoom E, Mumcuoglu KY, Tandlich M, Schwartz E. Myiasis in Travelers. J Travel Med. 2015 Jul-Aug;22(4):232-6. doi: [10.1111/jtm.12203](https://doi.org/10.1111/jtm.12203). Epub 2015 Apr 1. PMID: 25827950.
2. Rechten L, Kaufmann M, Sticherling M. Extensive furuncular myiasis in a travel returnee from Africa. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2023 Jan 23. doi: [10.1111/jdv.18905](https://doi.org/10.1111/jdv.18905). Epub ahead of print. PMID: 36683592



35

Dolor torácico y exantema palmoplantar

Raquel Cabana Navia

Alicia Martínez Fernández

José María Camino Salvador

Jaime Martínez Mariscal



Anamnesis

Paciente varón de 58 años de edad, con factores de riesgo cardiovascular e historia de cardiopatía isquémica crónica, acude al Servicio de Urgencias Hospitalarias tras comenzar con dolor torácico agudo de características típicas. Tras ser atendido y estabilizado, en la exploración física, llama la atención la presencia de lesiones cutáneas generalizadas, que se acompañan de fiebre de 38°C. Se procede a interrogar al paciente sobre las lesiones, refiriendo que son totalmente asintomáticas y, por tanto, han pasado desapercibidas hasta aquel momento, sin poder precisar el curso o el tiempo de evolución exacto de las mismas. Únicamente, comentó que desde la semana previa estaba tomando tratamiento antibiótico, pautado por su médico de atención primaria, tras objetivar una úlcera cutánea a nivel del muslo derecho, asintomática, de aparición espontánea. Además, en el interrogatorio, afirmó que era dueño de varios perros, sin poder asegurar la correcta desparasitación de todos ellos.

Exploración física

Múltiples lesiones maculopapulares, eritematosas, no confluentes, generalizadas en tronco y extremidades, con afectación de palmas y plantas, y respeto facial (**figura 1**).

En la cara lateral del muslo derecho se objetiva úlcera con escara necrótica central y halo eritematoso periférico (**figura 2**).

No se palpaban adenopatías ni tractos de linfangitis.



Exploraciones complementarias

Se solicitaron pruebas analíticas (hemograma, bioquímica, perfil hepático, renal y cardiaco con troponinas, reactantes de fase aguda y serologías de virus hepatotropos, VIH, y rickettsias), hemocultivos, y radiografía de tórax.

Diagnóstico

Dolor torácico a estudio. Sospecha de rickettsiosis.

Tratamiento

El paciente fue ingresado en la planta hospitalaria de Medicina Interna para realizar estudio y control evolutivo. Ante la sospecha diagnóstica de rickettsiosis se extrajeron serologías y se inició antibioterapia empírica con doxiciclina vía oral con dosis de 100 mg cada 12 horas.

Evolución

Tras inicio de antibioterapia empírica presentó mejoría clínica del estado general, con atenuación progresiva de las lesiones cutáneas, además de desaparición de la fiebre a las 48 horas. Se mantuvo hemodinámicamente estable durante toda la estancia hospitalaria, sin presentar nuevos episodios de dolor torácico.

Los resultados de las pruebas complementarias fueron anodinos salvo positividad serológica para *Rickettsia conorii*, lo que confirmó el diagnóstico de fiebre botonosa mediterránea.



Comentario¹⁻³

La fiebre botonosa mediterránea es una enfermedad infecciosa causada por *Rickettsia conorii*. Su reservorio habitual es el perro parasitado por la garrapata *Rhipicephalus sanguineus*, que mediante su picadura transmite la enfermedad al hombre.

La enfermedad habitualmente tiene un curso benigno, aunque en un 10% de los casos puede presentar complicaciones graves, especialmente en pacientes con factores de riesgo (edades extremas, comorbilidades, alcoholismo...)

En nuestro caso, el motivo que impulsó a nuestro paciente a acudir al hospital, el dolor torácico, no era sino un episodio de ángor hemodinámico en el contexto del proceso infeccioso agudo, debido al aumento del gasto cardiaco secundario a los picos febriles que presentaba nuestro paciente.

El diagnóstico de la fiebre botonosa es clínico con confirmación serológica posterior. Por esta razón, el tratamiento debe instaurarse precozmente de forma empírica para evitar complicaciones.





Figura 1.

Maculopápulas eritematosas, no confluentes, de distribución generalizada en tronco y extremidades, con afectación palmo-plantar.





Figura 2.

En cara lateral de muslo derecho placa con escara necrótica central y halo eritematoso periférico.



Bibliografía

1. Castro RA, García JJ, Redondo R, Quero B. Fiebre botonosa mediterránea: a propósito de dos casos en área de asistencia primaria urbana. SEMERGEN. 2006; 32 (1): 36-40.
2. Kotton CN. Zoonoses from pets other than dogs and cats [Monografía en internet]. UpToDate; 2019 [acceso 6 febrero de 2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/zoonoses-animals-other-than-dogs-and-cats>
3. Cazallas J, Collazos J. Infecciones por Rickettsias. Medicine. 2002; 66 (08): 3504-11.



36

Úlcera que no cura en cuero cabelludo

Raúl Gutiérrez Meré
Sara Astor Molero



Anamnesis

Varón de 54 años que acudió a consultas externas de dermatología por una lesión ulcerada en región temporal derecha de mes y medio de evolución, que se inició como una pústula con drenaje del material purulento posterior, refractaria a tratamiento con amoxicilina/clavulánico 875/125 mg a un mes de tratamiento. Además, el paciente refería cefalea frontal bilateral que no cedía con analgesia habitual y sensación distérmica de 24 horas de evolución. Esta clínica que motivó una visita al Servicio de Urgencias con el posterior ingreso hospitalario. Durante el ingreso, la lesión ulcerada no respondió a antibioticoterapia. Como antecedentes personales destacaba una diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia y cardiopatía isquémica, en tratamiento con diltiazem, ezetimiba, paracetamol, clopidogrel y metformina.

Exploración física

En región temporal derecha de cuero cabelludo se observaba una úlcera de 8x3 cm, poco profunda de fondo fibrinohemático, con bordes profundos y de coloración violácea en bordes (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Realizamos una biopsia cutánea con tinción hematoxilina y eosina que en la que se observaba una dermatitis granulomatosa con abundantes estructuras fúngicas, compatible con criptococo (**figura 2**).



En la tomografía computarizada cerebral se observaba una lesión nodular centimétrica, que realzaba periféricamente posterior a la administración de contraste yodado; localizada en área corticosubcortical en lóbulo parietal posterior derecho; asociada a hipodensidad de morfología digitiforme en relación con edema vasogénico (**figura 3**). El líquido cefalorraquídeo presentaba pleomorfismo mononuclear, aumento de proteínas de 0,44 y una presión de apertura elevada de 27 cm de H₂O. El cultivo del líquido cefalorraquídeo fue positivo para criptococo, así como la tinción con tinta china. En la serología se objetivó un título positivo para antígeno de criptococo de título >1/512. Tras confirmarse una meningocoecefalitis criptocócica, se realizó una serología VIH que fue positiva y se midió la carga viral mediante PCR que mostró 13500 copias/ml en el momento del diagnóstico.

Diagnóstico

Infección tardía por VIH, en estadio C-3 (meningocoecefalitis criptocócica y criptococoma cutáneo).

Tratamiento

Durante el ingreso hospitalario se realizó tratamiento con dexametasona 4 mg/12 horas, anfotericina B liposomal 400 mg/24 horas y fluorocitosina 1.25 g/6 horas vía intravenosa con secuenciación posterior a las 3 semanas a fluconazol a dosis de 400 mg/24 horas y con reducción progresiva del tratamiento esteroideo hasta su supresión.



Evolución

Tras una mejoría inicial de la clínica, el paciente fue dado de alta a su domicilio después de dos meses del ingreso con tratamiento con fluconazol 200 mg cada 12 horas. Sin embargo, a los cuatro meses del alta, el paciente requirió un nuevo ingreso por deterioro progresivo del nivel de conciencia y disminución de la agudeza visual, confirmándose progresión clínico-radiológica de las lesiones en los estudios de imagen, que motivaron un coma cerebral y posterior *éxitus*. El paciente no llegó a realizar tratamiento antirretroviral debido al riesgo de respuesta de reconstitución inmune por la no resolución completa de las lesiones en las pruebas de imagen de control.

Comentario¹⁻³

La infección por criptococo, aunque infrecuente, sigue siendo una causa importante de morbimortalidad en pacientes con SIDA, sobre todo cuando afecta al sistema nervioso central como en el caso de nuestro paciente. El diagnóstico tardío y el retraso en el inicio de la terapia antirretroviral son las principales causas de mortalidad. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son pulmonares y del sistema nervioso central, aunque otros órganos pueden estar implicados, como la piel. En este último caso la transmisión puede deberse a una inoculación directa o por diseminación hematógena y característicamente la lesión no cura con la administración de antibióticos. El diagnóstico se realiza típicamente mediante microscopía con tinción de tinta china, serología o cultivo. El tratamiento consiste una terapia de inducción con anfotericina B liposomal \pm 5-flucitosina durante una media de 2-4 semanas y una terapia de mantenimiento con fluconazol oral durante una media de 20 meses.





Figura 1.

En región temporal derecha de cuero cabelludo se observa una úlcera poco profunda de fondo fibrinohemático, con bordes profundos y de coloración violácea en bordes.





Figura 2.

A) Tinción H/E: Dermatitis granulomatosa con abundantes estructuras fúngicas redondas compatibles con criptococo (400x).

B) Tinción de Grocott: En este corte histológico se observan las estructuras fúngicas redondas teñidas de color negro (Grocot, 400x).



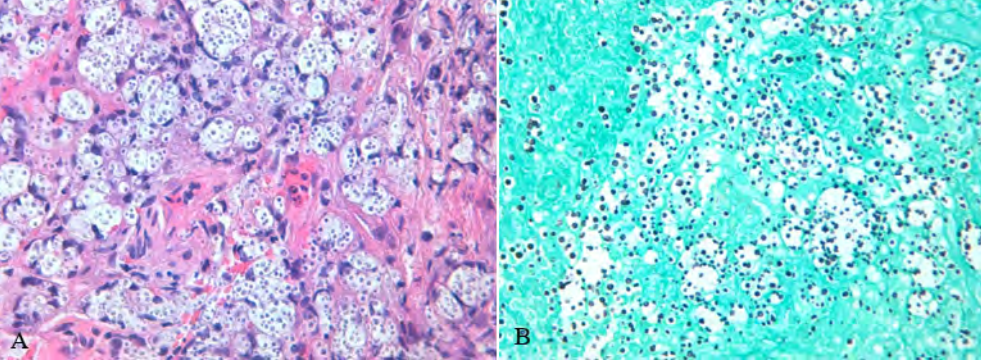


Figura 3.

Lesión nodular centimétrica localizada en área cortico-subcortical de lóbulo parietal posterior derecho; asociada a hipodensidad de morfología digitiforme en relación con edema vasogénico (círculo rojo).



Bibliografía

1. Cabello Úbeda A, Fortes Alen J, Gadea I, Mahillo I, Górgolas M, Fernández Guerrero ML. Meningoencefalitis criptocócica. Epidemiología y factores de riesgo de mortalidad en la era pre- y pos-TARGA [Cryptococcal meningoencephalitis. Epidemiology and mortality risk factors in pre- and post-HAART era]. Med Clin (Barc). 2016 May 6;146(9):397-401. Spanish. doi: [10.1016/j.medcli.2015.11.045](https://doi.org/10.1016/j.medcli.2015.11.045). Epub 2016 Mar 10. PMID: 26971986.
2. Gushiken AC, Saharia KK, Baddley JW. Cryptococcosis. Infect Dis Clin North Am. 2021 Jun;35(2):493-514. doi: [10.1016/j.idc.2021.03.012](https://doi.org/10.1016/j.idc.2021.03.012). PMID: 34016288.
3. Sáez D, Bahamondes L, Lam G, Arellano L, Lillo P. Síndrome de restauración inmune asociado a tratamiento antirretroviral y criptococosis meníngea. Caso clínico [Inflammatory reconstitution immune syndrome associated to antiretroviral therapy and meningeal cryptococcosis]. Rev Med Chil. 2006 Oct;134(10):1310-4. Spanish. doi: [10.4067/s0034-98872006001000015](https://doi.org/10.4067/s0034-98872006001000015). Epub 2006 Dec 13. PMID: 17186103.



37

Piensa en el ácaro, aunque sea un lactante

Rebeca Pérez Blasco
Joseba Ugedo Alzaga
José María Villa-González
María del Rosario González-Hermosa





Anamnesis

Presentamos dos casos clínicos que hemos tenido recientemente en el Servicio de Dermatología Pediátrica. El primer paciente es un varón de 1 mes y 22 días de vida. La madre refería la aparición reciente de una pequeña ampolla en el pie izquierdo con la aparición posterior de otras lesiones en el resto del cuerpo. Además, nos contaba con cierta preocupación, que habían padecido un episodio de escabiosis antes de nacer su hijo por el que habían recibido tratamiento. La segunda paciente es una mujer de 3 meses de edad con episodios de lesiones cutáneas generalizadas de 4 meses de evolución. La madre nos describía las lesiones iniciales con contenido líquido y posteriormente como herida. La familia había sufrido tres episodios de escabiosis tratados con permetrina. Las lesiones cutáneas que habían presentado los hermanos no afectaban a palmas y plantas.

Exploración física

En el primer paciente se observó durante la exploración física eritema acompañado de vesículas y costras amarillentas predominantes en la planta del pie derecho (**figura 1**). En la mejilla derecha se objetivaron lesiones papulovesiculosas (**figura 2**). La segunda paciente mostraba pápulas eritematosas, vesículas, pústulas y costras de localización palmoplantar (**figura 3**). La madre presentaba lesiones activas de escabiosis y el padre lesiones residuales

Exploraciones complementarias

Realizamos un cultivo bacteriano de una lesión pustulosa localizada en la planta de pie a nuestro primer paciente. El resultado fue negativo. En el segundo caso, con la dermatoscopia se pudieron observar algunos surcos acarinos.

Diagnóstico

Escabiosis.

Tratamiento

Con la sospecha clínica de escabiosis, tanto los pacientes como los convivientes fueron tratados con vaselina azufrada durante 3 días consecutivos con repetición de la pauta a la semana.

Evolución

El primer paciente precisó un nuevo ciclo de tratamiento ante la persistencia de las lesiones con resolución total de la clínica.

Comentario¹⁻⁴

La sarna es la infestación cutánea por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. Su diagnóstico temprano, generalmente basado en las manifestaciones clínicas, es esencial para evitar los brotes y su morbilidad asociada. Sin embargo, la sarna infantil a veces se presenta con una clínica atípica, pudiendo dificultarlo. La cara, el cuero cabelludo, las palmas y las plantas son localizaciones específicas en la población pediátrica. Además de pápulas, se pueden ver lesiones papulovesiculosas, pústulas, erosiones, costras y excepcionalmente ampollas.



En las lesiones pustulosas es raro encontrar el ácaro y la presencia de surcos es excepcional. La combinación de una erupción pruriginosa, una distribución característica y la participación en el hogar suele ser suficiente para establecer un diagnóstico. El tratamiento lo tienen que realizar de manera simultánea todos los convivientes. Se usa crema de permetrina u otras alternativas como la vaselina azufrada. Se debe de acompañar de medidas de descontaminación ambiental. Debido al gran impacto que está teniendo esta patología en nuestra especialidad nos ha parecido interesante recordar la clínica típica con las características distintivas de la escabiosis en lactantes.





Figura 1.

Afectación plantar en forma de eritema y costras.





Figura 2.

Lesiones papulovesiculosas a nivel facial.





Figura 3.

Vesículas, pústulas y costras en las plantas de los pies.



Bibliografía

1. Nonyea O, Brandi KB. Infestaciones pediátricas comunes: actualización sobre diagnóstico y tratamiento de sarna, piojos y chinches. Opinión actual en pediatría. 2021;33:410-415. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000001031>.
2. Boralevi F, Diallo A Miquel J, Guerin-Moreau M, Bessis D, Chiavérini C et al. Clinical phenotype of scabies by age. Pediatrics. 2014;133:e910-6. <https://doi.org/10.1542/peds.2013-2880>.
3. Burns BR, Lampe RM, Hansen GH. Sarna neonatal. Am J Dis Child. 2007;66:542-543. <https://doi.org/10.1001/archpedi.1979.02130100055012>.
4. Guergué Díaz de Cerio O, González Hermosa MR, Ballesteros Díez M. Bullous Scabies in a five year old child. The Journal of Pediatrics. 2016;179:270-270. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2016.08.078>.



38

Problemas del primer mundo

Rosa María Escribano de la Torre
Amaia Barrutia Etxebarria
Javier Gimeno Castillo
Vanessa Fatsini Blanch



Anamnesis

Paciente de 45 años, de nacionalidad española, con el antecedente de una *tunga penetrans* adquirida en un viaje pasado a Senegal, que tras volver del último viaje a este país consultó por la presencia de dos lesiones cutáneas en antebrazos tras la picadura de insectos. No se habían resuelto desde hacía tres meses a pesar del empleo de una crema de betametasona/gentamicina.

Exploración física

En el antebrazo derecho se observaba una pápula bien delimitada de 4-5 mm de coloración eritematoanaranjada, de consistencia firme a la palpación (**figura 1**). En el antebrazo izquierdo se observaba una pápula con excoriación central y también coloración eritematoanaranjada de 6 mm, con un halo eritematoso periférico de aproximadamente 10-12 mm. No presentaba lesiones a otros niveles ni afectación sistémica. A la dermatoscopia se observaba un fondo eritematoanaranjado sobre el que asentaban vasos lineales discretamente irregulares con una distribución en corona (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se recogió una PCR para *Leishmania*, que resultó positiva, así como una biopsia mediante punch que mostró una dermatitis granulomatosa no necrotizante por leishmaniasis cutánea, donde se identificaban los amastigotes como estructuras puntiformes, basófilas y organoides dentro de los macrófagos y células gigantes multinucleadas. Se envió la muestra al Centro Nacional de Microbiología del Instituto Carlos III para tipificación de la especie, que fue *Leishmania infantum*.



Diagnóstico

Leishmaniasis cutánea del viejo mundo.

Tratamiento

Se realizaron dos inyecciones intralesionales de 0,1 ml de antimonio de meglumina (glucantime) separadas entre sí por 8 semanas.

Evolución

Ambas lesiones desaparecieron completamente sin dejar cicatriz.

Comentario¹⁻⁵

La leishmaniasis cutánea es una enfermedad protozoaria, producida en su inmensa mayoría por *L. infantum*, que es transmitida por la picadura de mosquitos hembra de los géneros *Phlebotomus* y *Lutzomya*. La forma localizada es la forma cutánea más común. Se suele iniciar como pápulas que progresan a nódulos con centro blando o ulcerado, localizadas habitualmente en la cara o zonas descubiertas, asintomáticas o ligeramente pruriginosas. La dermatoscopia resulta útil en su identificación, mostrando habitualmente una zona central hiperqueratósica blanquecina sobre una base eritematosa descrita como "estallido blanquecino". En casos más incipientes, la zona central puede estar ausente, mostrando una pápula anaranjada sobre la que asientan vasos lineales discretamente irregulares. En este caso, la dermatoscopia, junto con el antecedente epidemiológico, fueron las claves para llegar al diagnóstico temprano de la leishmaniasis cutánea sin que las lesiones llegaran a progresar y ulcerarse.





Figura 1.

Lesión clínica, donde se observa una pápula bien delimitada de 4-5 mm de coloración eritemato-anaranjada, de superficie lisa y consistencia firme a la palpación.





Figura 2.

Dermatoscopia de la lesión, que muestra un fondo eritematoanaranjado sobre el que asientan vasos lineales discretamente irregulares con una distribución en corona.



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. doi: [10.1016/j.ad.2021.02.008](https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.008). Epub ahead of print. PMID: 33652011.
2. Rechten L, Kaufmann M, Sticherling M. Extensive furuncular myiasis in a travel returnee from Africa. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2023 Jan 23. doi: [10.1111/jdv.18905](https://doi.org/10.1111/jdv.18905). Epub ahead of print. PMID: 36683592
3. Flores-Terry MÁ, López-Nieto M, Cruz-Conde de Boom R, Garrido-Martín JA. Localized cutaneous leishmaniasis. *Med Clin (Barc)*. 2017 Jul 7;149(1):e1. English, Spanish. doi: [10.1016/j.medcli.2016.08.006](https://doi.org/10.1016/j.medcli.2016.08.006). Epub 2016 Oct 15. PMID: 27751513.
4. García-Almagro D. Leishmaniasis cutánea [Cutaneous leishmaniasis]. *Actas Dermosifiliogr*. 2005 Jan-Feb;96(1):1-24. Spanish. doi: [10.1016/s0001-7310\(05\)73027-1](https://doi.org/10.1016/s0001-7310(05)73027-1). Erratum in: *Actas Dermosifiliogr*. 2005 May;96(4):269. PMID: 16476327.
5. 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. doi: [10.1016/j.anpedi.2020.04.003](https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2020.04.003). Epub 2020 May 5. PMID: 32386935.



39

El reto de diagnosticar una lepra en Malawi

Víctor Dios Guillán
Ana María Carballido Vázquez
Iago Meilán Sánchez





Anamnesis

Varón de 16 años malauí, sin antecedentes personales de interés, que consultó por la presencia de una lesión malar derecha y numerosas lesiones de diferente morfología en miembros superiores e inferiores, de tiempo de evolución desconocido. Negaba otra sintomatología acompañante y no identificaba desencadenantes. Como antecedentes familiares destacaba que la madre había sido diagnosticada de lepra lepromatosa, multibacilar y tratada correctamente en 2018, presentando durante y tras el tratamiento diversos episodios de leproreacciones tipo 2.

Exploración física

En zona malar derecha presentaba una placa anular hiperpigmentada de bordes sobreelevados, de aproximadamente 5 centímetros de diámetro (**figura 1**). En miembros superiores e inferiores destacaba la presencia de máculas y manchas asalmonadas múltiples, de distintas dimensiones (**figura 2**). Ninguna de ellas era dolorosa ni presentaba alteración de la sensibilidad. Destacaba la molestia a la palpación de los nervios cubitales y tibiales posteriores.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de lepra multibacilar, se recogió una muestra de linfa del lóbulo auricular y de la lesión facial, para realizar una baciloscopia. Con la tinción de Ziehl-Neelsen se pudieron observar numerosos bacilos ácido-alcohol resistente (BAAR) (**figura 3**), confirmando en menos de una hora el diagnóstico de presunción.

Además, se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones de miembros superiores para ser estudiada posteriormente en España, que mostraba múltiples estructuras granulomatosas, paralelas a la epidermis, siguiendo y englobando estructuras nerviosas parcialmente conservadas. Los granulomas estaban constituidos por células epiteloideas y células espumosas, de citoplasma amplio y claro, con escasa respuesta linfocitaria (**figura 4**). Con las técnicas de Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco se identificaron abundantes micobacterias BAAR, formando grupos en el interior del citoplasma de las células histiocitarias. Este resultado estaba en consonancia con el obtenido en la baciloscopia.

Diagnóstico

Lepra lepromatosa, multibacilar.

Tratamiento

Se inició en el momento de la visita el tratamiento con múltiples drogas (MDT) recomendado por la OMS, con una dosis mensual supervisada de rifampicina 600 miligramos (mg), clofazimina 300 mg y dapsona 100 mg seguida de clofazimina 50 mg y dapsona 100 mg diaria (autoadministrada). La duración del tratamiento debe ser como mínimo 12 meses, debiendo completarse en un tiempo máximo de 18 meses.

Evolución

El paciente sigue recibiendo atención por el personal sanitario local, que le entrega la medicación mensualmente, hasta que pueda volver a ser atendido en la siguiente misión de cooperación.



Comentario

La presentación clínica de la lepra depende de la respuesta inmunitaria generada contra la micobacteria, siendo a veces inespecífica y precisando un alto grado de sospecha para su diagnóstico¹. Existen diversas clasificaciones orientadas a facilitar su reconocimiento y tratamiento. En la clasificación de Ridley Jopling se encuentran hasta 5 tipos distintos de subtipos de enfermedad³, siendo difícil de interpretar por personas inexpertas.

La clasificación de la OMS divide la lepra en paucibacilar y multibacilar, con características bien definidas y esquemas de tratamiento distintos (de 6 o 12 meses, respectivamente). Una ventaja de esta clasificación radica en que no son precisas pruebas invasivas y se puede establecer el diagnóstico sólo con la clínica y la exploración física, algo muy importante en un país con pocos recursos sanitarios^{2,3}.

El tratamiento establecido por la OMS se basa en distintos esquemas de rifampicina, clofazimina y dapsona. En nuestro caso, el paciente no presentaba leproreacción, pero estas manifestaciones inmunes deben tenerse siempre en cuenta en todos los casos y pueden aparecer antes, durante y después del tratamiento^{2,3}.





Figura 1.

Placa anular intraocular
derecha.





Figura 2.

Máculas y manchas
asalmonadas en miembros.





Figura 3.

Baciloscopia de la linfa de la oreja, donde se observan numerosos BAAR.



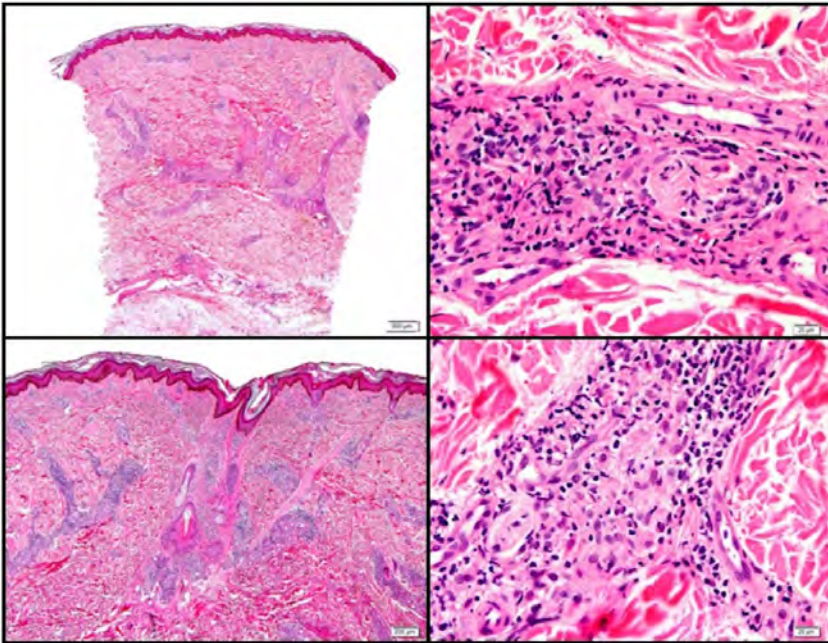


Figura 4.

Imágenes histopatológicas de granulomas epiteloideos y células espumosas, con tropismo por estructuras nerviosas.



Bibliografía

1. Maymone MBC, Laughter M, Venkatesh S, Dacso MM, Rao PN, Stryjewska BM, et al. Leprosy: Clinical aspects and diagnostic techniques. *J Am Acad Dermatol*. julio de 2020;83(1):1-14.
2. Alemu Belachew W, Naafs B. Position statement: LEPROSY: Diagnosis, treatment and follow-up. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. julio de 2019;33(7):1205-13.
2. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*. 4th ed. Elsevier; 2018. Chapter 75, Mycobacterial infections.



40

Exantema infantil distribuido en un único hemicuerpo

Víctor Volo Bautista
Ana María Carballido Vázquez
Ana María Antón Márquez
Esther Leticia Garabito Solovera



Anamnesis

Varón de 18 meses, sin antecedentes médicos de interés, que presentaba una erupción cutánea de 2 semanas de evolución. Las lesiones comenzaron en el muslo izquierdo, posteriormente extendiéndose a tronco y genitales. El paciente había presentado los días previos un cuadro diarreico que se resolvió sin complicaciones.

Exploración física

A la exploración destacaba un exantema que característicamente se distribuye de manera unilateral en el hemicuerpo izquierdo (**figura 1**). Las lesiones cutáneas son de naturaleza eccematosa con pequeñas vesículas eritematosas dispersas y morfología reticulada (**figura 2**). Asociaba una adenopatía inguinal izquierda.

Exploraciones complementarias

El paciente no precisó de otras pruebas complementarias llegando al diagnóstico por la sospecha clínica y su evolución.

Diagnóstico

Exantema laterotorácico unilateral.

Tratamiento

Se tranquilizó a los padres del niño explicándoles el carácter benigno y auto resolutivo del cuadro.



Evolución

El exantema remitió espontáneamente tras 3 semanas sin dejar cicatrices ni hipo/hiperpigmentaciones.

Comentario

El exantema laterotorácico unilateral o exantema periflexural asimétrico¹ afecta predominantemente a niños de entre 6 meses y 10 años. La etiología es desconocida, aunque sugiere un origen infeccioso por su patrón estacional, pródromos asociados, informes de casos familiares y la no respuesta a antibióticos. Se ha relacionado con infecciones por Spiroplasma, parvovirus B19 y virus de Epstein-Barr². Recientemente se ha asociado tras la infección por coronavirus de 2019 (COVID-19)³. La erupción se caracteriza por adquirir una distribución unilateral, comenzando sobre todo en región axilar, y menos frecuentemente, en muslo, tronco y brazo. Habitualmente de naturaleza morbiliforme o eczematoso, pudiendo extenderse al lado contralateral, pero manteniendo claramente el patrón unilateral⁴. El exantema suele ir precedido de febrícula, infecciones del tracto respiratorio superior o gastrointestinal. El purito es un síntoma común. El diagnóstico es clínico y la biopsia cutánea no es necesaria mostrando hallazgos inespecíficos⁵. El tratamiento con corticoesteroides tópicos es poco útil y el exantema suele resolverse en 3-6 semanas.





Figura 1.

Exantema con distribución unilateral en el hemicuerpo izquierdo que afecta a muslo, tronco y pene.





Figura 2.

Erupción eccematosa con pequeñas vesículas dispersas. Se aprecia un aclaramiento central de las lesiones adquiriendo una morfología anular/reticulada.



Bibliografía

1. Drago F, Ciccarese G, Rebora A. Unilateral laterothoracic or asymmetric periflexural exanthem: is time to change the name of the disease?. *Clin Exp Dermatol* 2015;40(5):570. doi: [10.1111/ced.12486](https://doi.org/10.1111/ced.12486)
2. Duarte AF, Cruz MJ, Baudrier T, Mota A, Azevedo F. Unilateral laterothoracic exanthem and primary Epstein-Barr virus infection: case report. *Pediatr Infect Dis J* 2009;28(6):549-550. doi: [10.1097/INF.0b013e318193eca7](https://doi.org/10.1097/INF.0b013e318193eca7)
3. Glick LR, Fogel AL, Ramachandran S, Barakat LA. Unilateral laterothoracic exanthem in association with coronavirus disease 2019. *JAAD Case Rep* 2020;6(9):900-901. doi: [10.1016/j.jdcr.2020.07.020](https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2020.07.020)
4. Bodemer C, de Prost Y. Unilateral laterothoracic exanthem in children: a new disease?. *J Am Acad Dermatol* 1992;27(5):693-696. doi: [10.1016/0190-9622\(92\)70239-c](https://doi.org/10.1016/0190-9622(92)70239-c)
5. Mendelsohn SS, Verbov JL. Asymmetric periflexural exanthem of childhood. *Clin Exp Dermatol* 1994;19(5):421. doi: [10.1111/j.1365-2230.1994.tb02700.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.1994.tb02700.x)



Dermatosis en relación con la medicina interna



Contenido

01. Doctor, lo de todos los veranos.....	517
02. Arcoíris en hipogastrio derecho	526
03. Extensas placas descamativas de aspecto geográfico	534
04. ¿De verdad es otra seborreica?.....	541
05. Parece insignificante pero puede haber algo detrás.....	547
06. Enfermedad de injerto contra huésped crónica postransfusional. Un caso excepcional....	555
07. Fototerapia y vitamina E, una opción que funciona.....	563
08. Mi niño tiene alergia en los ojos y siempre está tosiendo.....	572
09. No es de contacto ni es un eccema, pero sí es inducido por fuentes externas.....	581
10. La piel es el espejo del alma... o de la sangre.....	588
11. Mirando más allá de la piel	596
12. Una foliculitis atípica.....	605
13. Rash malar y placas policíclicas en mujer de avanzada edad	613
14. Manejo diagnóstico y terapéutico de dermatosis fotodistribuida	620
15. Nódulos amarillentos en un paciente con Síndrome de Sjögren: una manifestación cutánea específica.....	629
16. Doctor, me siento como si hubiera envejecido de repente.....	639



Contenido

17. Timoma, autoinmunidad y lesiones cutáneas: Un reto diagnóstico y terapéutico	648
18. Diagnosticando una neoplasia de órgano sólido a través de la piel.....	658
19. La piel como expresión de la enfermedad autoinmune.....	667
20. Ampollas hemorrágicas agrupadas en paciente hospitalizado.....	677
21. Tres pápulas algo atípicas.....	683
22. Tachuelas en la piel	692



01

Doctor, lo de todos los veranos

Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral

Sara Becerril Andrés

Lía Bejarano Antonio

Francisco Domínguez de Luis



Anamnesis

Paciente de 67 años que acudió al Servicio de Urgencias, un caluroso día de agosto, por lesiones de mes y medio de evolución que cursan con ligero prurito. Había realizado múltiples tratamientos de forma esporádica con metilprednisolona tópica y ketoconazol sin mejoría. Comentaba que, de forma sistemática, todos los veranos de los últimos 20/30 años había presentado lesiones similares, aunque menores en número, que habían mejorado con el empleo de diferentes cremas con corticoides, siendo diagnosticada en el Servicio de Dermatología de otro hospital de erupción lumínica polimorfa.

No presentaba otros antecedentes personales, ni familiares de interés, salvo hipertensión arterial por la que realizaba tratamiento crónico con losartán.

No refería síntomas de carácter sistémico, ni otra clínica acompañante.

Exploración física

A la exploración, encontramos placas eritematodescamativas de formas anulares y arciformes, con centro hipopigmentado, principalmente localizadas área dorsal superior (**Figura 1**), cara externa de hombros y brazos (**Figura 2**), tórax anterior y área cervical. Por tanto, todas las lesiones se concentraban en regiones fotoexpuestas. No presentaba adenopatías a la palpación, ni asociaba lesiones en las mucosas.

Exploraciones complementarias

Dados los hallazgos expuestos, se solicitó una analítica con hemograma, bioquímica y coagulación que mostró un aumento en los parámetros inflamatorios con elevación de VSG a 60 mm, sin otras alteraciones acompañantes.



Además, realizamos un análisis de autoanticuerpos con presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a títulos de 1/160, con anticuerpos IgG antiRo/SSA y antiScl 70 positivos.

También realizamos biopsia *punch* durante la consulta, que mostró una piel tapizada por una epidermis con acantosis irregular, hiperqueratosis con paraqueratosis e hipergranulosis. La dermis superficial, media y profunda mostró un infiltrado inflamatorio moderado parcheado, constituido por linfocitos distribuido a nivel perivascular y perianexial y una disposición en banda a nivel superficial con lesión de la interfase, daño vacuolado y cuerpos apoptóticos con algunos melanófagos. La dermis reticular exhibió depósito de material mucinoso (**figuras 3 y 4**).

Diagnóstico

Ante las lesiones expuestas y los hallazgos analíticos y anatomopatológicos, realizamos el diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo de patrón subagudo.

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con propionato de clobetasol al 0,05% en crema en las lesiones del tronco y miembros superiores y propionato de fluticasona al 0,1% en crema para las lesiones de la cara.

Además, recomendamos fotoprotección estricta ante la exposición solar tanto de forma tópica como oral.

Evolución

Un mes y medio después del episodio expuesto, la paciente fue citada en consultas externas de Dermatología para revisión e informar de los resultados obtenidos en las pruebas diagnósticas solicitadas.



Si bien las lesiones habían mejorado, presentaba áreas de hipopigmentación postinflamatoria además de nuevas lesiones en la zona dorsal superior y en los antebrazos fundamentalmente. Por lo tanto, decidimos iniciar tratamiento con hidroxicloroquina a dosis de 200 mg cada 24 horas, con adecuado control de la clínica cutánea. Durante el tiempo de seguimiento, la paciente no presentó síntomas sugerentes de afectación del estado general.

Comentario

El lupus eritematoso cutáneo subagudo es una patología de origen inflamatorio y autoinmune. Asocia lesiones que pueden adquirir una configuración anular o adoptar un aspecto psoriasiforme o eccematoso^{1,2}. En general, la tasa de progresión de lupus cutáneo a lupus eritematoso sistémico oscila entre el 12 y el 17%, si bien varía en función de los criterios empleados. En general, las manifestaciones de lupus sistémico, en estas formas de la enfermedad, suelen ser de carácter leve^{3,4}.

El diagnóstico diferencial en estos casos incluye patologías como la psoriasis, la erupción lumínica polimorfa, el granuloma anular, el conjunto de eritemas figurados, o infecciones de carácter fúngico como las dermatofitosis, siendo la localización en áreas fotoexpuestas, la presencia de otras manifestaciones características de lupus y la biopsia cutánea grandes herramientas para diferenciarlas⁵.

Con el presente caso, ponemos de manifiesto la importancia de replantear adecuadamente el diagnóstico diferencial ante cada paciente que acude a nuestras consultas, pese a que el juicio clínico aparente estar realizado.





Figura 1.

Papuloplasmas eritematodescamativas, con ligero componente edematoso en área dorsal superior.





Figura 2.

Placas eritematodescamativas con centro hipopigmentado en cara externa del brazo.



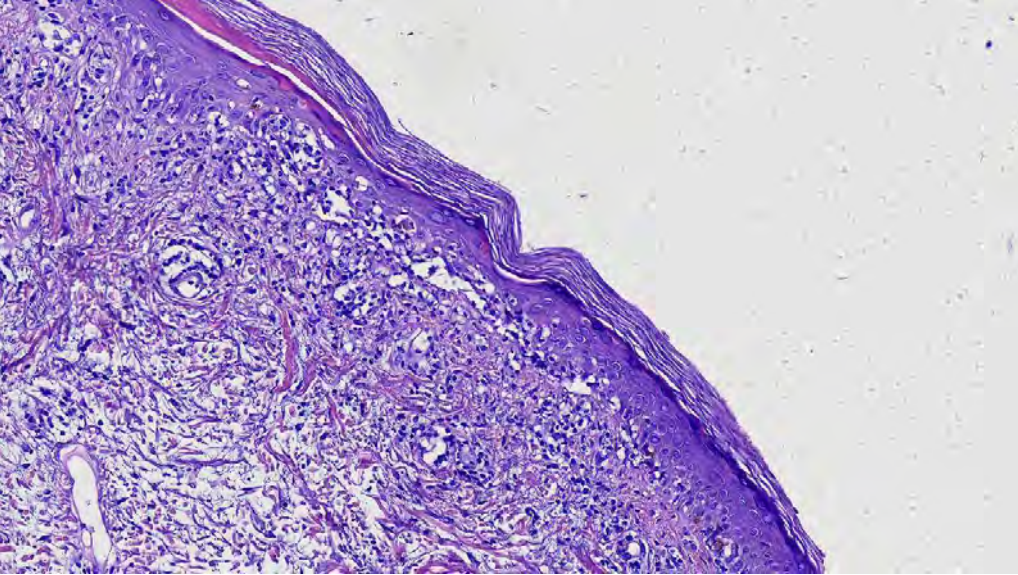


Figura 3.

Biopsia cutánea teñida con hematoxilina/eosina que muestra epidermis acantósica, con hiperqueratosis, daño vacuolado de la capa basal y un infiltrado inflamatorio en banda formado por linfocitos en dermis superficial.



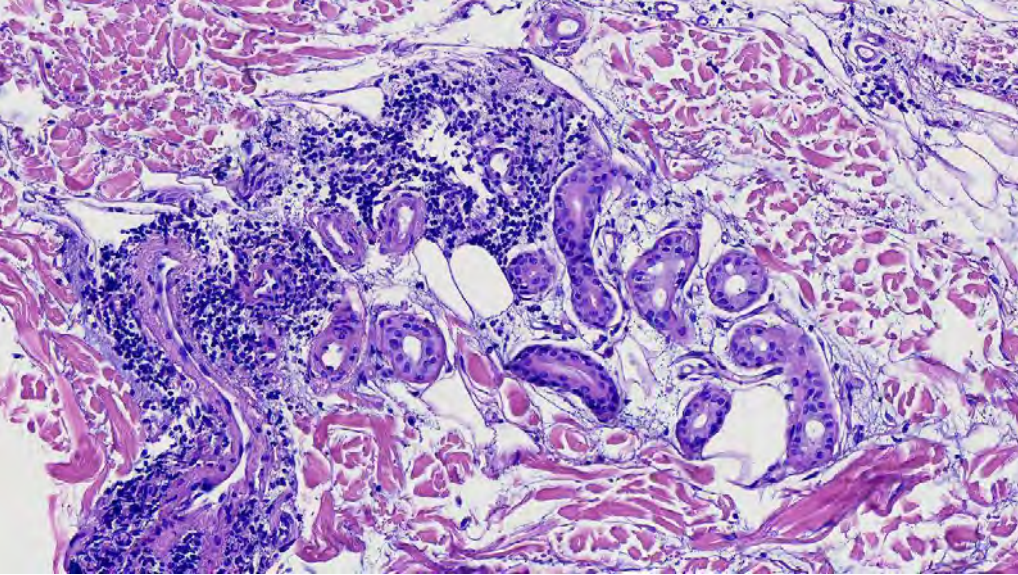


Figura 4.

Biopsia cutánea teñida con hematoxilina/eosina que muestra un infiltrado inflamatorio formado por linfocitos de carácter perivascular en dermis media.



Bibliografía

1. Lee HJ, Sinha AA. Cutaneous lupus erythematosus: understanding of clinical features, genetic basis, and pathobiology of disease guides therapeutic strategies. *Autoimmunity*. Sep 2006;39(6):433-44. doi:[10.1080/08916930600886851](https://doi.org/10.1080/08916930600886851).
2. Ziemer M, Milkova L, Kunz M. Lupus erythematosus. Part II: clinical picture, diagnosis and treatment. *J Dtsch Dermatol Ges*. Apr 2014;12(4):285-301; quiz 302. doi:[10.1111/ddg.12254](https://doi.org/10.1111/ddg.12254)
3. Wieczorek IT, ProPERT KJ, Okawa J, Werth VP. Systemic symptoms in the progression of cutaneous to systemic lupus erythematosus. *JAMA Dermatol*. Mar 2014;150(3):291-6. doi:[10.1001/jamadermatol.2013.9026](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.9026).
4. Walker AM, Black SM, Walocko F, Li X, Chong BF. Decreased progression to systemic lupus erythematosus in patients with cutaneous lupus erythematosus under European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology criteria. *J Am Acad Dermatol*. Jan 2023;88(1):187-190. doi:[10.1016/j.jaad.2022.03.048](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2022.03.048).
5. Sharma A, Lambert PJ, Maghari A, Lambert WC. Arcuate, annular, and polycyclic inflammatory and infectious lesions. *Clin Dermatol*. 2011;29(2):140-50. doi:[10.1016/j.clindermatol.2011.02.001](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.02.001).



02

Arcoíris en hipogastrio derecho

Alba Lecumberri Indart
Emilio García Mouronte
María González Ramos
Alexandre Docampo Simón



Anamnesis

Nos realizan interconsulta a Dermatología desde el Servicio de Medicina Interna por un varón de 69 años que presenta una lesión nodular en abdomen. Refiere que apareció hace aproximadamente 5 meses y que ha crecido progresivamente, es ligeramente dolorosa y no es pruriginosa. En ocasiones sangra con el roce. Como antecedentes personales de interés, destacan diabetes tipo 1, hepatitis B crónica en tratamiento con tenofovir y carcinoma hepatocelular estadio C de la *Barcelona Clinic Liver Cancer* en tratamiento con regorafenib y nivolumab. Actualmente está siendo estudiado por cuadro febril de 4 días de evolución de origen no filiado.

Exploración física

Peso corporal de 62 kg, 180 cm de altura.

Tensión arterial 131/72 mmHg, frecuencia cardíaca 95 latidos por minuto, saturación arterial de oxígeno 97% y temperatura corporal 37,3 °C.

El paciente presenta mal estado general y aspecto macilento.

A nivel de hipogastrio derecho se observa un tumor exofítico, simétrico, ovalado y bien definido, con una coloración violácea. Presenta un tamaño aproximado de 3x3 cm. Se observa una depresión central.

A nivel de la dermatoscopia, se aprecian las siguientes estructuras: patrón central en arcoíris; áreas rojo-lechosas distribuidas heterogéneamente por la lesión; y patrón vascular polimorfo, distribuido de manera heterogénea, conformado por vasos en serpentina, vasos en coma y vasos glomerulares (**figuras 1 y 2**).



Exploraciones complementarias

Analítica sanguínea:

- Creatinina 1,20 mg/dL, TFG estimada (MDRD 4 - IDMS) 59,85 mL/min, urea 116 mg/dL, sodio 134 mmol/L, potasio 4,64 mmol/L, bilirrubina total 2,24 mg/dL, AST/GOT 254 U/L, ALT/GPT 75 U/L, GGT 790 U/L, LDH 742 U/L, fosfatasa alcalina 810 U/L.
- Proteína C-reactiva 142,8 mg/L, procalcitonina 0,42 ng/mL.
- Hemoglobina 13,6 g/dL, leucocitos 10.400/ μ L, neutrófilos 8.730/ μ L.
- I.N.R. 1.85.

Estudio de orina: sin datos de infección del tracto urinario.

Radiografía de tórax: masa en lóbulo inferior derecho.

Se toma biopsia en huso de la lesión cutánea, cuyo resultado remitido por Anatomía Patológica expone:

Piel que presenta infiltración a nivel hipodérmico por una neoplasia indiferenciada que forma cordones celulares y que presentan núcleos vesiculosos con marcada atipia citológica y nucleolo prominente. El citoplasma es anfórico, mal definido y son muy frecuentes las figuras de mitosis. La tinción inmunohistoquímica revela negatividad frente a CD56, sinaptofisina, cromogranina, hepatocito, TTF-1, GP3 y queratina AE1/AE3. El índice de proliferación, medido con ki67 es del 90%. CD10 es positivo.

Diagnóstico

Cutánide de hepatocarcinoma desdiferenciado en hipogastrio derecho.



Tratamiento

Tratamiento de la enfermedad de base: debido a la progresión tumoral se decide cambio del tratamiento oncológico a cabozantinib.

Como tratamiento sintomático de la cutánide: de manera indefinida se realizará cura diaria, aplicando fomento con sulfato de zinc, y a continuación, colocando dos gasas y por encima un apósito con el objetivo de lograr efecto compresivo.

Evolución

La evolución del paciente resultó tórpida, concluyendo en *exitus letalis* a los dos meses.

Comentario¹⁻⁷

La lesión cutánea fue la primera manifestación que presentó el paciente como signo delatador de estado metastásico. La masa observada en la radiografía de tórax correspondía a una metástasis pulmonar. El cuadro febril que presentaba el paciente en el momento de la interconsulta se justificó por una sobreinfección del hepatocarcinoma por *Klebsiella pneumoniae*.

La mayoría de las metástasis subcutáneas de carcinoma hepatocelular (CHH) se originan del tracto de agujas o de la contaminación de la herida quirúrgica. Las metástasis subcutáneas de CHH no iatrogénicas han sido raramente reportadas. Las localizaciones extrahepáticas más frecuentes de las metástasis de CHH son en los pulmones, los nódulos linfáticos abdominales y los huesos.



Se ha descrito que tan solo el 0,8% de las metástasis cutáneas son por CHH. La localización cutánea más frecuente es en la cara. La cirugía es el tratamiento primario de elección de dicho tipo de metástasis. La radioterapia parece ser una alternativa razonable en pacientes con enfermedad avanzada y mal estado funcional.





Figura 1.

Aspecto macroscópico de la lesión.



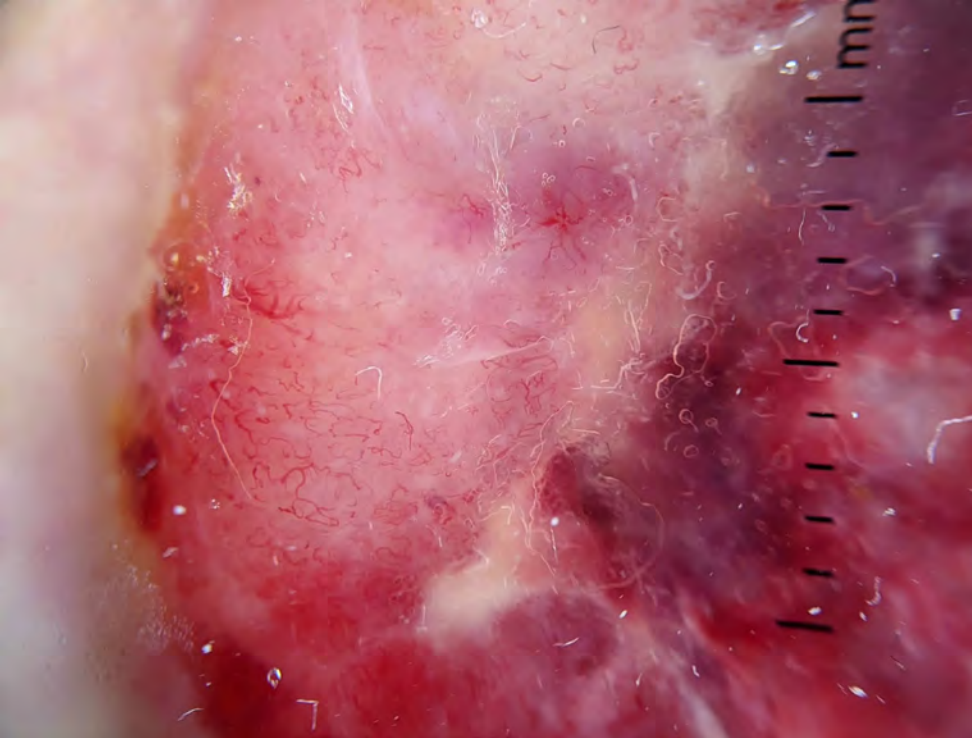


Figura 2.
En detalle el borde de la
lesión bajo dermatoscopia.



Bibliografía

1. de León FJ, Blanes MM, Albares MP, Berbegal L. Metástasis cutánea de hepatocarcinoma tras procedimientos percutáneos. *Actas Dermosifiliogr* 2015;106:440-1.
2. Casella G, Cacopardo E, Rovere G, Buda CA, Cascinu S, Baldini V. Cutaneous seeding after ultrasound-guided percutaneous ethanol injection for treatment of hepatocellular carcinoma. *J Clin Ultrasound* 2001;29:354-8.
3. Navarro F, Taourel P, Michel J, Perney P, Fabre JM, Blanc F, et al. Diaphragmatic and subcutaneous seeding of hepatocellular carcinoma following fine-needle aspiration biopsy. *Liver* 1998;8:251-4.
4. Koffi E, Moutardier V, Sauvanet A, Noun R, Flejou JF, Belghiti J. Wound recurrence after resection of hepatocellular carcinoma. *Liver Transpl Surg* 1996;2:301-3.
5. Tezcan Y, Koc M. Hepatocellular carcinoma with subcutaneous metastasis of the scalp. *Radiol Oncol* 2011;45(4):292-5.
6. De Agustín P, Conde E, Alberti E, Pérez-Barrios A, López-Ríos F. Cutaneous metastasis of occult hepatocellular carcinoma: A case report. *Acta Cytol* 2007;51:214-216.
7. Huang YJ, Tung WC, Hsu HC, Wang CY, Huang EY, Fang FM. Radiation therapy to non-iatrogenic subcutaneous metastasis in hepatocellular carcinoma: results of a case series. *Br J Radiol* 2008;81:143-50.



03

Extensas placas descamativas de aspecto geográfico

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto
Amin Daoud
Carmen Cruz Catalán
Mercedes Morillo Andújar



Anamnesis

Paciente de 49 años que acude a la consulta de Urgencias de Dermatología porque presentaba desde hace 2 meses lesiones muy pruriginosas y descamativas que se iniciaron en la zona perineal y se extendieron posteriormente por el resto del cuerpo. Estas lesiones no habían respondido al tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos y el prurito era totalmente refractario al tratamiento con antihistamínicos orales. Refería además pérdida de unos 10 kg de peso desde el inicio del cuadro, sin ninguna otra sintomatología en la anamnesis dirigida. Como antecedentes, únicamente destacaba que era fumador excesivo (más de 1 paquete al día).

Exploración física

Se aprecian extensas placas eritematosas con borde de avance descamativo circinado y centro atrófico amarillento de aspecto geográfico y con distribución en miembros (**figura 1**), tronco, abdomen y espalda donde avanzan de forma centrífuga. Dichas placas confluyen a nivel genital con eritema intenso en pene y zona del periné con importante afectación de los glúteos (**figura 2**).

Adenopatías inguinales bilaterales no dolorosas no adheridas a planos profundos.

Exploraciones complementarias

Se realizó un análisis sanguíneo de carácter urgente donde destacaba hemoglobina de 12.1 g/dL, ligera neutrofilia (posible origen corticoideo) y muy llamativa elevación de la PCR (195 mg/L). Se realizó serologías de VIH y sífilis que fueron negativas.



En consulta se realizó biopsia en sacabocados de borde descamativo de placa del muslo con resultado de pústula subcórnea/intraepidérmica superficial, espongirosis con queratinocitos necróticos, edema papilar y leve infiltrado linfocitario perivascular con presencia de eosinófilos en dermis.

Se solicitó TAC body urgente que demostró lesión ocupante de espacio en cola pancreática de aspecto quístico-sólido así como innumerables lesiones focales hepáticas compatibles con lesiones metastásicas.

Se realizó posteriormente biopsia por punción-aspiración de LOE hepática con resultado compatible con metástasis de adenocarcinoma de páncreas con diferenciación quística.

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de síndrome paraneoplásico eritema necrolítico migratorio-like en contexto de adenocarcinoma de páncreas estadio IV.

Tratamiento

Dado el estadio avanzado de la neoplasia se desestimó intervención quirúrgica y el paciente hasta la actualidad ha sido tratado con régimen poliquimoterápico (FOLFOX y gemcitabina más cisplatino) por parte de Oncología. Las lesiones cutáneas fueron tratadas con corticoides tópicos y sistémicos y dado ausencia del control del prurito con antihistamínicos sistémicos se inició tratamiento con naltrexona 50 mg 1 comprimido cada 12 h.



Evolución

Se logró buen control del prurito tras establecer tratamiento con naltrexona. Las lesiones cutáneas persisten si bien la mayoría de ellas se encuentran en fase residual con hiperpigmentación postinflamatoria. El proceso oncológico hasta la fecha se mantiene estable con ausencia de progresión si bien el pronóstico no es bueno dada irresecabilidad de la neoplasia primaria.

Comentario

El eritema necrolítico migratorio (ENM) consiste en placas eritematosas de crecimiento centrífugo y centro atrófico¹. En más del 90% de los casos se asocia a glucagonoma causando un síndrome con diabetes^{2,3}. Existen en la literatura muy pocos casos no debidos a glucagonoma: se han descrito casos de lesiones cutáneas superponibles a las del ENM sin clínica de glucagonoma en tumores pulmonares de célula pequeña y adenocarcinoma de recto, recibiendo el nombre de síndrome eritema necrolítico migratorio-like⁴. El ENM es a menudo el primer hallazgo de una neoplasia pancreática oculta. Los dermatólogos deben estar familiarizados con esta entidad ya que como en nuestro caso el primer contacto asistencial del paciente puede ser a través de la consulta de dermatología. El diagnóstico precoz influye en el valor pronóstico ya que la extirpación quirúrgica es el tratamiento de primera línea si se realiza un diagnóstico antes de que se produzcan metástasis hepáticas.





Figura 1.

Se observan a nivel glúteo placas eritematosas con borde de avance descamativo circinado y centro atrófico amarillento de aspecto geográfico y con avance centrífugo.





Figura 2.

Se observan en dorso de ambos pies placas eritematosas con borde de avance descamativo circinado y centro atrófico amarillento de aspecto geográfico y con avance centrífugo.



Bibliografía

1. Tremblay C, Marcil I. Necrolytic migratory erythema: A forgotten paraneoplastic condition. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*. 2017;21(6):559–61.
2. Walecka I, Owczarek W, Ciechanowicz P, Dopytalska K, Furmanek M, Szczerba M, et al. Skin manifestations of neuroendocrine neoplasms: Review of the literature. *Advances in Dermatology and Allergology*. 2022;39(4):656–61.
3. Silva JA, Mesquita Kde, Igreja AC, Lucas IC, Freitas AF, Oliveira SM, et al. Paraneoplastic cutaneous manifestations: Concepts and updates*. *Anais Brasileiros de Dermatologia*. 2013;88(1):09–22.
4. Tolliver S, Graham J, Kaffenberger BH. A review of cutaneous manifestations within glucagonoma syndrome: Necrolytic Migratory erythema. *International Journal of Dermatology*. 2018;57(6):642–5.



04

¿De verdad es otra seborreica?

Beatriz Vázquez Losada
Sebastián Reyes García
Jimena Carrero Martín
Borja Gómez Vila



Anamnesis

Paciente de 46 años, camarero de profesión, fumador y sin otros antecedentes de interés, ingresado a cargo del Servicio de medicina interna por síndrome constitucional, anosmia y diplopía a estudio. Solicitan valoración por nuestra parte por aparición de una mancha asintomática en el tronco, que apareció hace un año aproximadamente y se ha ido extendiendo.

Exploración física

A la exploración física, el paciente presenta una placa verrucosa marrón parduzca de aproximadamente 7 cm de longitud que se extiende desde la región submamaria izquierda hacia la región axilar ipsilateral, con aspecto papilomatoso y acantótico (**figura 1**), y sin hallazgos específicos ni destacables a la dermatoscopia.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de la lesión, que describía una lesión de aspecto benigno, compuesta por células basaloideas y algunas células escamosas dispersas, donde destacaba presencia de invaginaciones llenas de queratina y quistes córneos, sugestiva de queratosis seborreica.

Dada la clínica que motivó el ingreso, el Servicio de Medicina Interna solicitó TC y RM holocraneal donde se describía una voluminosa lesión que ensanchaba la nasofaringe y ocupaba parcialmente la luz de la misma, con extensión caudal hacia la base de la apófisis odontoides del axis, compatible con neoformación de cavum.



Con estos hallazgos, el Servicio de Otorrinolaringología realizó biopsia del cavum bajo anestesia general, con resultado compatible con el diagnóstico de carcinoma escamoso moderadamente diferenciado e infiltrante, no queratinizante.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de un carcinoma escamoso de cavum T4 N2 MO (estadio IVA). Por nuestra parte, teniendo en cuenta los hallazgos histopatológicos y la evolución natural de la lesión cutánea del paciente, consideramos el cuadro clínico compatible con acantosis nigricans nevoide paraneoplásica, probablemente asociada al cuadro clínico tumoral del paciente y con unas características histológicas muy similares a las que presentan las queratosis seborreicas.

Tratamiento

Una vez diagnosticado y estadificado, el paciente inició tratamiento con quimioterapia (Cisplatino+ Gemcitabina) y radioterapia posterior. Por nuestra parte, y aunque es el tratamiento de la enfermedad causante el indicado para lograr la mejoría de la lesión cutánea, recomendamos la aplicación de tretinoína 0,5% en crema una vez al día durante 2 meses.

Evolución

Tras completar la pauta de tratamiento oncológico, el paciente refirió estabilización de la lesión cutánea, que no ha progresado, se encuentra más aplanada y con menor pigmentación. Por otro lado, se encuentra a seguimiento por el Servicio de Otorrinolaringología y Oncología médica con buena respuesta al tratamiento, evidenciando respuesta metabólica y disminución de la actividad tumoral en los últimos controles.



Comentario¹⁻⁴

La *acantosis nigricans* maligna se manifiesta en forma de placas parduzcas simétricas y asintomáticas en pliegues y región nugal. En ocasiones, las placas pueden desarrollar hiperqueratosis, y aparecer en zonas menos típicas como el tronco. Al contrario que en la variante benigna, la forma paraneoplásica se caracteriza por una aparición abrupta, una evolución rápida y una afectación amplia de la superficie cutánea, que coincide en temporalidad con un proceso neoplásico subyacente. Históricamente se ha relacionado con el carcinoma gástrico, aunque cada vez se describen más asociaciones tumorales incluyendo ovario, pulmón, y área ORL.

En las neoplasias internas la piel puede ofrecer el primer síntoma. La figura del dermatólogo resulta en muchas ocasiones clave en el diagnóstico de patología sistémica maligna, pues se necesita de una correcta correlación clinicohistológica, en el que los resultados benignos no descartan asociación paraneoplásica, que siempre debe ser tenida en cuenta.





Figura 1.

Foto clínica del paciente:
Lesión hiperqueratósica
submamaria izquierda con
extensión axilar.



Bibliografía

1. McLean D.I Cutaneous paraneoplastic syndromes. Arch Dermatol 1986;122: 765-767.
2. J.A. Silva, K.C. Mesquita, A.C. Igreja, I.C. Lucas, A.F. Freitas, S.M. Oliveira, et al. Paraneoplastic cutaneous manifestations: Concepts and updates. An Bras Dermatol, 88 (2013), pp. 9-22.
3. M. Yuste-Chaves, P. Unamuno-Pérez. Cutaneous alerts in systemic malignancy: Part I. Actas Dermosifiliogr, 104 (2013), pp. 285-298.
4. Padilla JM, Orthonne JP. Acanthosis nigricans. Encyclopedie medico-Chirurgicale 1988;12575 B10..



05

Parece insignificante pero puede haber algo detrás

Belén Rodríguez Sánchez
Jorge Martín-Nieto González
Noelia Medrano Martínez
Ofelia Baniandrés Rodríguez





Anamnesis

Mujer de 36 años derivada desde el Servicio de Reumatología para valoración de lesiones en empedrado en encías desde hacía 2 años, con sensación urente. Como antecedentes personales destacaban: tiroiditis de Hashimoto, síndrome de Sjögren, dos abortos con anticuerpos antifosfolípidos negativos y un episodio de paniculitis. Como antecedentes familiares, su madre padecía mastopatía fibroquística. Consultaba por lesiones que habían sido valoradas por varios médicos de distintas especialidades con múltiples juicios clínicos: fibromas aislados, liquen plano oral y sospecha de enfermedad de Crohn. En el transcurso se habían realizado tres biopsias de las lesiones, informadas como compatibles con fibromas sin signos de malignidad. Como tratamiento se aplicaba clobetasol tópico con mejoría de la sensación urente.

Exploración física

Se observaron pápulas rosadas planas periorales en la piel del labio superior y mentón (**figura 1**). Además, se objetivaron pápulas de aspecto papilomatoso, confluentes, dando un aspecto en empedrado, localizadas en mucosa gingival superior e inferior (**figuras 2 y 3**). En el dorso de la lengua se apreciaron pápulas aisladas.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de síndrome de Cowden (SC), se llevó a cabo análisis del gen *PTEN*, donde se encontró una variante patogénica en la posición 636 del ADN, que consistía en la sustitución de la base citosina por adenina, con la consecuente sustitución del codón 211, que debería dar lugar a cisteína, por un “codón stop” (c.636C>A, p.Cys211*). Es decir, una mutación “nonsense”, que truncaba la proteína al impedir su traducción a partir de ese codón.

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos (pápulas periorales compatibles con triquilemomas, pápulas papilomatosas orales y tiroiditis de Hashimoto) y la detección de la variante patogénica en *PTEN*, quedó diagnosticado el SC.

Tratamiento

Se mantuvo tratamiento tópico sintomático con tacrolimus y clobetasol.

La paciente fue remitida a Ginecología, Endocrinología, Digestivo y Medicina Interna, para seguimiento por riesgo aumentado de cáncer de mama, endometrio, tiroides, digestivo y renal. También se ha reportado un aumento del riesgo de melanoma, que se tendrá en cuenta en sus revisiones de Dermatología.

Por último, se remitió a la paciente a consejo genético, donde se recomendó ampliar el estudio genético a sus familiares de primer grado.

Evolución

La paciente fue examinada por las unidades mencionadas, que descartaron malignidad y programaron revisiones de control.



Comentario

El síndrome del tumor hamartoma asociado a PTEN (STHP) representa un espectro de trastornos causados por mutaciones en el gen PTEN. El SC es el fenotipo más frecuente y se caracteriza por múltiples tumores hamartomatosos localizados preferentemente en piel, tiroides, mama, tracto gastrointestinal y sistema nervioso central. Los hallazgos mucocutáneos aparecen en más de un 80% de los casos. Los más característicos son^{1,2}:

- Triquilemomas: pápulas color piel, queratósicas, parecidas a las verrugas comunes, de localización preferentemente centrofacial.
- Papilomas orales: pápulas del color de la mucosa, de 1-3 mm, con aspecto adoquinado. Más frecuentes en labios y lengua, pero pueden afectar a toda la cavidad bucal.
- Queratosis acras.
- Neuromas.
- Fibromas escleróticos.

Hasta el 85% de los pacientes con SC desarrollan al menos una neoplasia maligna, con mayor frecuencia de mama, tiroides, endometrio, renal y digestivo^{3,4}.

Dada su posible afectación multisistémica y aumento de riesgo de malignidad, es imprescindible el diagnóstico correcto, consejo genético y remisión a unidades específicas para un manejo multidisciplinar.





Figura 1.

Lesiones compatibles con triquilemomas periorales.





Figura 2.

Lesiones compatibles con papilomas orales.





Figura 3.

Lesiones compatibles con papilomas orales.



Bibliografía

1. 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(21):1607-1616. doi:10.1093/jnci/djt277.
2. Bayliss SJ, Kumar MG, Hernández-Martín A et al. Otras genodermatosis. En: Bologna JL, Shaffer JV, Cerroni L. *Dermatología*. 4ª ed. Elsevier; 2018.
3. Yehia L, Eng C. PTEN Hamartoma Tumor Syndrome. 2001 Nov 29 [Updated 2021 Feb 11]. In: Adam MP, Everman DB, Mirzaa GM, et al. *GeneReviews* [Internet]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1488/>
4. Dragoo DD, Taher A, Wong VK, et al. PTEN Hamartoma Tumor Syndrome/Cowden Syndrome: Genomics, Oncogenesis, and Imaging Review for Associated Lesions and Malignancy. *Cancers (Basel)*. 2021;13(13):3120. Published 2021 Jun 22. doi:10.3390/cancers13133120.



06

Enfermedad de injerto contra huésped crónica postransfusional. Un caso excepcional

Carmen Cruz Catalán
Juan Manuel Liñán Barroso
Rocío del Carmen Bueno Molina
Raquel Cabrera Fuentes



Anamnesis

Mujer de 80 años que consulta por un cuadro cutáneo de un año de evolución iniciado a los pocos días de haber recibido una transfusión de tres concentrados de hematíes por anemia de largo tiempo de evolución.

Como antecedentes personales, la paciente presentaba artritis reumatoide en tratamiento con corticoides, un cáncer de mama en remisión completa y sin tratamiento activo, insuficiencia cardíaca en tratamiento y anemia de trastornos crónicos.

La paciente refería que, a los pocos días de una transfusión de dos concentrados de hematíes por su anemia de trastornos crónicos, comienza con un cuadro de vómitos y diarrea, asociado a aparición de lesiones cutáneas pruriginosas.

La paciente requirió ingreso corto en observación para estabilizar el cuadro gastrointestinal y fue dada de alta con antihistamínicos orales para el cuadro cutáneo. Tras un año las lesiones se mantenían estables y sintomáticas. No habían aparecido nuevas lesiones. Las lesiones no se relacionaban con exposición solar. Negaba introducción de nuevas medicaciones.

Exploración física

A la exploración, presentaba amplias máculas eritematosas intensas, con descamación fina superficial, bien delimitadas, que ocupaban la totalidad de la espalda y escote, además de afectación de MMSS. Afectaban a áreas fotoexpuestas y no fotoexpuestas. No lesiones en mucosas. No lesiones en palmas y plantas (**figura 1**).



Exploraciones complementarias

Dada la historia clínica, pensamos que pudiera tratarse en primer lugar de una enfermedad de injerto contra huésped (EICH) cutánea post transfusional, aunque no habíamos visto nunca ninguna. En base a la morfología de las lesiones cutáneas, incluimos en nuestro diagnóstico diferencial el lupus cutáneo subagudo y el síndrome de Sweet.

Realizamos biopsia tipo *punch* 4 milímetros. Se envían dos muestras a Anatomía Patológica para su estudio con microscopía óptica y con inmunofluorescencia directa.

La biopsia mostraba queratinocitos apoptóticos con satelitosis linfocitaria en el epitelio e infiltrado linfocitario en banda en la unión dermo-epidérmica (**figura 2**). No se objetivó mucina ni infiltrado polimorfonuclear, así como otros hallazgos que respaldaran los demás diagnósticos diferenciales.

Diagnóstico

La biopsia mostró cambios compatibles con EICH crónica (EICHc) tipo liquenoide.

Tratamiento

La paciente fue tratada con antihistamínicos orales y corticoides tópicos durante un mes para posteriormente realizar mantenimiento con inhibidores de la calcineurina tópicos.



Evolución

Revisamos a la paciente a los tres meses de la primera visita.

Refería resolución completa del prurito y notable mejoría de las lesiones.

A la exploración se objetivaba hiperpigmentación residual en el lugar de las lesiones (**figura 3**). La paciente no había recibido nuevas transfusiones, por lo que no había tenido rebrote del cuadro.

Comentario¹⁻²

La EICH es la afectación de órganos con inflamación y/o fibrosis tras el trasplante alogénico de células hematopoyéticas (aloTH), cuando las células del donante reconocen a las del huésped como extrañas, desencadenando la cascada de inflamación. La EICH puede clasificarse en aguda (EICHa) y crónica.

Aunque la EICHc cutánea es una complicación habitual del aloTH, su desencadenamiento tras transfusión de hemoderivados es excepcional. Se piensa que, en el caso de los hemoderivados, estos podrían contener cierta carga de citoquinas o linfocitos del donante que reaccionarían frente a los tejidos del receptor. Existe solo un caso descrito, con clínica y anatomía patológicas similares al nuestro.

La EICHc asociada a transfusión es una entidad poco conocida y descrita que puede estar infradiagnosticada. Es por ello por lo que, ante un cuadro clínico compatible, debemos preguntar al paciente por el antecedente de transfusión e indicar dicho diagnóstico diferencial a la hora de hacer biopsia.





Figura 1.

Exploración física de la paciente en su primera consulta. Se objetivan amplias máculas eritematosas de borde bien definido y más intenso, con descamación superficial fina, que afectan a áreas fotoexpuestas y no fotoexpuestas. El centro de las lesiones adquiere una tonalidad menos intensa, más atrófica. Se objetivan algunas zonas liquenificadas.



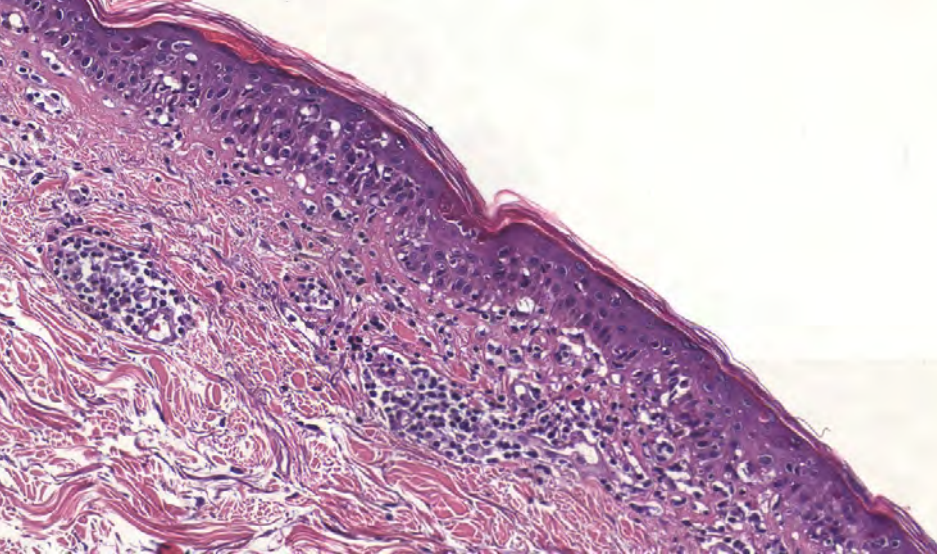


Figura 2.

Imagen de microscopía óptica con tinción de hematoxilina eosina. Se objetivan focos de paraqueratosis. Llama la atención el gran número de queratinocitos apoptóticos con linfocitos adyacentes conformando satelitosis linfocitaria. Además, presenta infiltrado linfocitario en banda en la unión dermo-epidérmica de tipo liquenoide.





Figura 3.

Exploración física de la paciente tras tres meses de tratamiento. Se intuye la silueta de las lesiones previas, con una ligera hiperpigmentación de las mismas. No se observan lesiones activas ni excoriaciones que indiquen rascado en dicho momento.



Bibliografía

1. Ramakrishnaiah PK, Lakshman A, Aradhya SS, Veerabhadrapa NH. Lichenoid variant of chronic cutaneous graft versus host reaction post blood transfusion: A rare event post blood transfusion. Indian J Dermatol [Internet]. 2015; 60(5):525. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.4103/0019-5154.159667>.
2. Strong Rodrigues K, Oliveira-Ribeiro C, de Abreu Fiuza Gomes S, Knobler R. Cutaneous graft-versus-host disease: Diagnosis and treatment. Am J Clin Dermatol [Internet]. 2018; 19(1):33–50. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1007/s40257-017-0306-9>.



07

Fototerapia y vitamina E, una opción que funciona

Clara Miguel Miguel
Ingrid Hiltun Cabredo
Elena Carracedo Vega
Maialen Azcona Rodríguez



Anamnesis

Paciente mujer de 35 años que fue valorada en 2010 en dermatología por lesiones anulares normocoloreadas de borde sobrelevado en rodilla y codo izquierdos, asintomáticas no pruriginosas, con diagnóstico de granuloma anular. Se pautó tratamiento con clobetasol tópico sin que la paciente refiriese mejoría, y se realizó seguimiento por parte de su médico de Atención Primaria.

En 2021, la paciente fue remitida a las consultas de dermatología por aumento progresivo de la extensión corporal afectada por las lesiones en los últimos años; sin aparición de prurito o nueva sintomatología asociada.

Exploración física

A la exploración, la paciente presentaba maculopápulas eritematosas agrupadas en conformación anular en cara anterior y posterior de miembros inferiores, más marcado en muslos e ingles; además de miembros superiores y ambos flancos (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la primera valoración por dermatología, se realizó analítica sistémica incluyendo bioquímica, hemograma, perfil lipídico y hepático que no mostraban alteraciones. Se realizó asimismo un estudio de autoinmunidad con ANA y FR negativos; y se descartó infección tuberculosa latente con prueba de tuberculina.

En 2021 se repitió la analítica sistémica, que mostraba de nuevo valores dentro de la normalidad; y se realizó biopsia de las lesiones.



La biopsia mostraba dermatitis intersticial granulomatosa compatible con granuloma anular. En dermis se objetivó un infiltrado inflamatorio crónico con degeneración colágena, granulomas necrobióticos y depósito de mucina (**figuras 2 y 3**).

El estudio histoquímico demostró depósito de mucina en el área de granuloma intersticial; y se comprobó que los granulomas resultaban negativos para Giemsa y Ziehl.

Diagnóstico

Se diagnosticó a la paciente de granuloma anular generalizado.

Tratamiento

Dado el carácter diseminado del granuloma anular y el perjuicio estético que suponía para la paciente, se propuso iniciar tratamiento sistémico. Tras analizar el riesgo-beneficio de los tratamientos disponibles descritos en la literatura, y dado el carácter benigno de esta entidad, se decidió iniciar fototerapia con UVB de Banda Estrecha (UVB-BE).

Evolución

Se realizaron 50 sesiones de fototerapia UVB-BE (dosis acumulada: 51,8) en 17 semanas, que finalmente se suspendieron ante falta de eficacia. En ese momento, se inició tratamiento con Vitamina E oral (pauta de 200 mg cada 24 h).



A los 2 meses de finalizar el tratamiento con fototerapia UVB-BE y asociar vitamina E, se objetivó mejoría franca de la textura cutánea con persistencia de coloración eritematoviolácea; con resolución completa de las lesiones a los 6 meses de tratamiento continuado con vitamina E (**figura 4**).

Comentario

Entre las opciones terapéuticas se encuentran la hidroxicloroquina, la isotretinoína y la dapsona, todas ellas fuera de ficha técnica. La fototerapia con ultravioleta de banda estrecha (UVB-BE) es un tratamiento alternativo en aquellos pacientes que prefieren evitar los fármacos sistémicos¹⁻³. Por otro lado, en la literatura se han publicado casos aislados de tratamiento del GAD con vitamina E oral con buena respuesta clínica. En 2013 se publicó un estudio observacional de cohortes en el que se objetivó un mayor porcentaje de resolución de las lesiones en los pacientes tratados con vitamina E que pacientes no tratados, sin que las diferencias alcanzasen significación estadística⁴. No se describieron efectos adversos en ninguno de los pacientes analizados, por lo que se considera una buena alternativa terapéutica en una patología benigna que tiende a la resolución espontánea y cuyo tratamiento tiene principalmente fines estéticos.



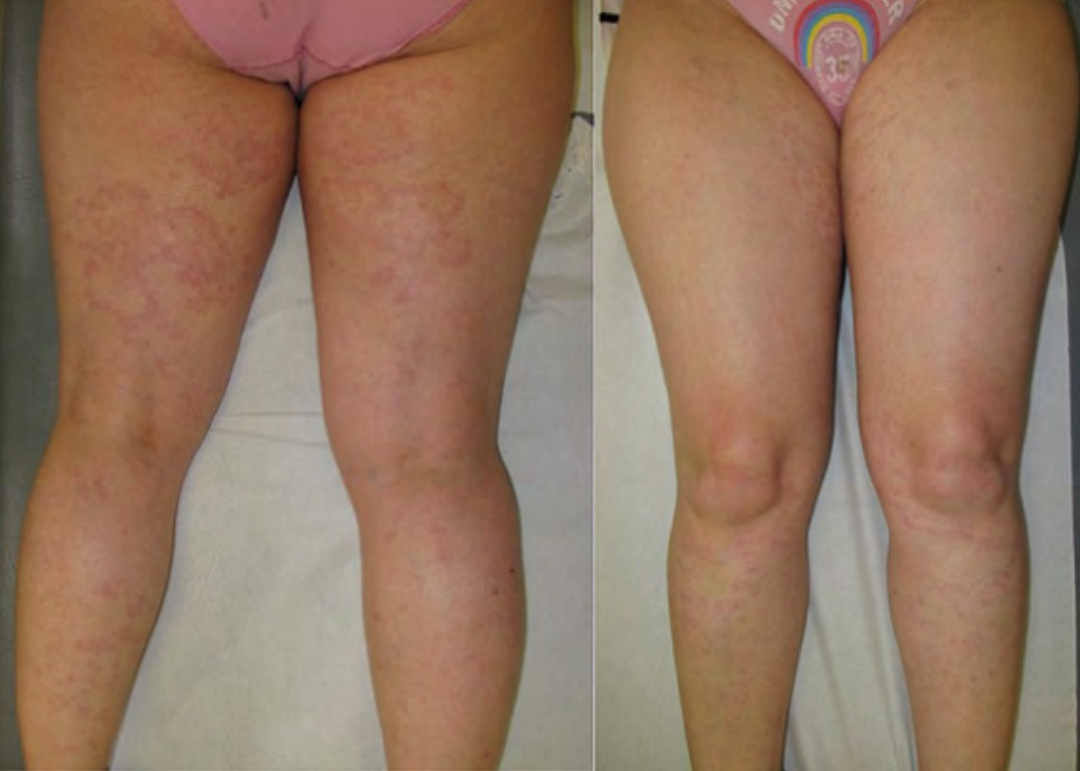


Figura 1.

Lesiones que presentaba la paciente en 2021, antes de comenzar tratamiento con fototerapia.



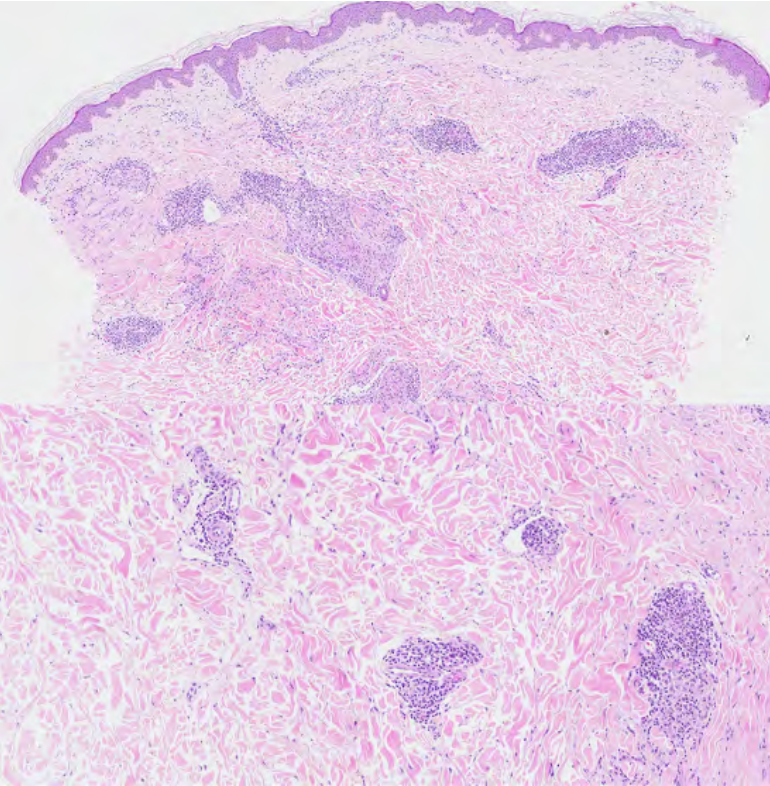


Figura 2.

Biopsia *punch*.

A) Hematoxilina-Eosina.
Epidermis conservada
con afectación dérmica
(degeneración colágena
con infiltrado inflamatorio
crónico y presencia de
granulomas necrobióticos).

B) Hematoxilina-Eosina.
Ampliación sobre dermis,
en que se objetiva área de
degeneración colágena
con infiltrado de linfocitos
e histocitos (perivascular y
entre haces de colágeno).



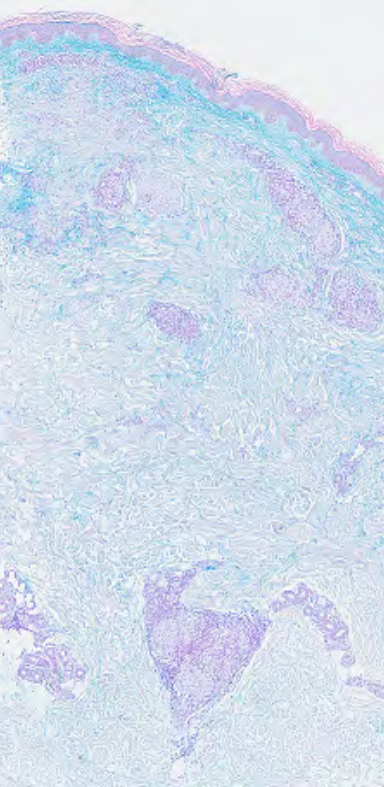


Figura 3.

Biopsia *punch*. Tinción hierro coloidal. Depósito de mucina intersticial visualizado en azul.





Figura 4.

Se objetiva resolución completa de las lesiones.



Bibliografía

1. Cunningham L, Kirby B, Lally A, Collins P. The efficacy of PUVA and narrowband UVB phototherapy in the management of generalised granuloma annulare. *J Dermatolog Treat* 2016; 27:136.
2. Muylaert BPB, Almada R, Vasconcelos RCF. Granuloma annulare treated with narrowband UVB phototherapy. *An Bras Dermatol* 2017; 92:82.6. Yong A, Chong WS, Pan JY. Disseminated granuloma annulare responding to narrowband UVB phototherapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2016; 32:107.
3. Pavlovsky M, Samuelov L, Sprecher E, Matz H. NB-UVB phototherapy for generalized granuloma annulare. *Dermatol Ther* 2016; 29:152.
4. Poppe H, Poppe LM, Goebeler M, Trautmann A. Treatment of Disseminated Granuloma Annulare with Oral Vitamin E: 'Primum Nil Nocere'. *Dermatology*. 2013;227(1):83-8.



08

Mi niño tiene alergia en los ojos y siempre está tosiendo

Diego Lopez Martinez
Francisco José Martínez Ortega
Julia Román Gómez
Esther García Martínez



Anamnesis

Niño de 8 años de edad que acude a la consulta por presentar múltiples lesiones cutáneas faciales blanquecinas de 2 años de evolución, que habían crecido progresivamente. Además, asociaba ojo rojo bilateral y blefaritis que la madre estaba tratando con antihistamínicos en gotas oftálmicas. Como antecedente, la madre refería que su niño era “muy delicado” y siempre estaba “de médicos”, pues desde los 2-3 años de edad había presentado infecciones respiratorias, laringitis y gastroenteritis de manera muy frecuente (20-30 episodios al año).

Exploración física

Exploración dermatológica: presentaba placas blanquecinas de poiquilodermia con atrofia, telangiectasias e hiperpigmentación en región preauricular bilateral y línea de implantación frontal (**figura 1**). Además, máculas hipopigmentadas bien delimitadas laterocervicales izquierdas (**figura 2**).

Exploración oftalmológica: a nivel ocular, destacaba blefaritis escamosa moderada (**figura 3**), un aumento de la vascularización de ambas escleróticas, múltiples telangiectasias que sobrepasaban el limbo esclerocorneal y reducción del menisco lagrimal (**figura 4**).

Exploración neurológica: disartria escándida, paresia de la mirada horizontal a ambos lados, con alteración en los movimientos sacádicos y retraso en movimientos oculares. Además, hipotonía, ataxia y debilidad de predominio distal de miembros inferiores con pie cavo y equino bilateral. Finalmente, mioclonus de tronco y extremidades superiores.



Exploraciones complementarias

- La analítica básica mostró linfopenia de $500 \times 10^3/\mu\text{L}$, resto normal.
- La radiografía de tórax mostró derrame pleural bilateral.
- Se realizó estudio molecular sobre el gen ataxia telangiectasia mutado (ATM) que visualiza mutaciones sin sentido, en heterocigosis compuesta. La primera mutación se encontró en el axón 35 y la segunda en el axón 37. Presentaba además polimorfismo en intrones, ambos en heterocigosis.
- En el estudio de poblaciones linfocitarias se evidenció disminución de linfocitos T CD8 y de linfocitos B, con déficit absoluto de IgA, IgE y con déficit parcial de las subclases IgG2 e IgG4.

Diagnóstico

Síndrome ataxia telangiectasia.

Tratamiento

Se inició tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas para controlar infecciones recurrentes, además de vacunación para neumococo y gripe. En región facial, propionato de fluticasona 0,5 mg/g crema por la noche durante 2 semanas, y posteriormente pimecrolimus 0,1% en crema de mantenimiento todas las noches. Finalmente, por parte de neurología se administró levetiracetam 500 mg cada 12 horas para controlar las mioclonías.



Evolución

El paciente mejoró ligeramente de las lesiones cutáneas, con desaparición de algunas regiones de las placas atróficas y del vitiligo. Las infecciones desaparecieron durante dos años, aunque finalmente falleció por una sepsis de foco respiratorio.

Comentario¹⁻⁴

El síndrome de ataxia telangiectasia (AT) es una enfermedad genética rara caracterizada por ataxia cerebelosa progresiva, telangiectasia ocular y una mayor susceptibilidad a infecciones y neoplasias malignas.

La presencia de telangiectasias cutáneas supone el hallazgo dermatológico más frecuente. Otra expresión es la aparición de placas hiperpigmentadas con signos de atrofia en la piel, localizadas preferentemente en región facial y cervical.

Se debe a mutaciones en el gen ATM, que codifica proteínas que reparan el ADN. Los últimos estudios describen una disminución en la actividad de ciertas enzimas antioxidantes, lo que explica el desarrollo de daño oxidativo del ADN, condicionando la aparición de neoplasias malignas. Además, también puede estar asociada una disfunción mitocondrial, lo que explicaría los síntomas neurológicos y la debilidad muscular.

Actualmente, no hay cura y el tratamiento se basa en terapia física, ocupacional, profilaxis infecciosa y asistencia respiratoria.





Figura 1.

Placas atróficas con hiperpigmentación y telangiectasias bien delimitadas localizadas a nivel preauricular derecho y línea de implantación frontal del pelo.





Figura 2.

Placas atróficas con hiperpigmentación y telangiectasias bien delimitadas localizadas a nivel preauricular izquierdo y línea de implantación frontal del pelo. A nivel laterocervical izquierdo máculas hipopigmentadas bien delimitadas.





Figura 3.
Blefaritis bilateral con
descamación moderada.





Figura 4.

Telangiectasias en esclera ocular que invaden limbo esclero-corneal.



Bibliografía

1. van Os NJH, Haaxma CA, van der Flier M, Merkus PJFM, van Deuren M, de Groot IJM, Loeffen J, van de Warrenburg BPC, Willemsen MAAP; A-T Study Group. Ataxia-telangiectasia: recommendations for multidisciplinary treatment. *Dev Med Child Neurol.* 2017;59(7):680-689. doi: [10.1111/dmcn.13424](https://doi.org/10.1111/dmcn.13424)
2. Amirifar P, Ranjouri MR, Yazdani R, Abolhassani H, Aghamohammadi A. Ataxia-telangiectasia: A review of clinical features and molecular pathology. *Pediatr Allergy Immunol.* 2019;30(3):277-288. doi:[10.1111/pai.13020](https://doi.org/10.1111/pai.13020).
3. Amirifar P, Ranjouri MR, Lavin M, Abolhassani H, Yazdani R, Aghamohammadi A. Ataxia-telangiectasia: epidemiology, pathogenesis, clinical phenotype, diagnosis, prognosis and management. *Expert Rev Clin Immunol.* 2020;16(9):859-871. doi: [10.1080/1744666X.2020.1810570](https://doi.org/10.1080/1744666X.2020.1810570).
4. Rothblum-Oviatt C, Wright J, Lefton-Greif MA, McGrath-Morrow SA, Crawford TO, Lederman HM. Ataxia telangiectasia: a review. *Orphanet J Rare Dis.* 2016 Nov 25;11(1):159. doi:[10.1186/s13023-016-0543-7](https://doi.org/10.1186/s13023-016-0543-7).



09

No es de contacto ni es un eccema, pero sí es inducido por fuentes externas

Gabriel Suárez Mahugo
Ana Beatriz Felipe Robaina
Pedro Naranjo Álamo
Jesús Bastida Iñarrea



Anamnesis

Mujer de 64 años, sin antecedentes familiares de interés y con antecedentes personales de hipertensión, tabaquismo y adenocarcinoma de pulmón estadio IV en tratamiento con pembrolizumab desde hace un año. Derivada desde Neumología por lesiones pruriginosas que se desarrollan espontáneamente en áreas fotoexpuestas desde hace un mes. No refiere introducción de nuevos fármacos ni productos tópicos en los últimos meses, no ha presentado cuadros previos similares. No ha presentado fiebre ni sintomatología general asociada. Está en seguimiento de su neoplasia por Neumología y Oncología y manejo del dolor por Cuidados Paliativos.

Exploración física

Se observan placas eritematodescamativas, algunas infiltradas y con parches de hiperqueratosis gruesa, que afectan a la cara extensora de los dedos de las manos, con mayor prominencia sobre las articulaciones y en menor medida a la cara volar de las últimas falanges de algunos dedos. Además, presenta afectación de cara dorsal de antebrazos, escote y cara, fundamentalmente en labios y región perioral. No lesiones vesiculosas ni pustulosas. Nikolsky negativo (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la primera visita las lesiones eran muy tenues y limitadas a las manos, por lo que se decidió instaurar tratamiento sin realizar pruebas diagnósticas. Fue remitida cinco meses después por persistencia y agravamiento de las mismas, por lo que con el diagnóstico diferencial de lesiones eccematosas en mente (toxicodermia, lupus cutáneo, liquen plano, etc.), se solicitaron los siguientes: hemograma, bioquímica, autoinmunidad y biopsia de una lesión de la muñeca.



En el hemograma destacaba una anemia de trastornos crónicos, en la bioquímica una PCR elevada y en la autoinmunidad positividad para ANA en patrón nuclear nucleolar moteado a títulos altos, destacando una marcada elevación de Anti SSA/Ro (106,50 UA/mL). El estudio histopatológico mostró dermatitis de interfase con alteración hidrópica de la unión dermoepidérmica y queratinocitos necróticos aislados, así como un infiltrado perivascular y perianexial predominantemente linfoide en dermis reticular superficial y profunda. Se objetiva depósito de mucina en dermis reticular con técnica de azul alcian. No se observa depósito de inmunocomplejos en la inmunofluorescencia directa (figura 2).

Diagnóstico

Lupus cutáneo subagudo por pembrolizumab.

Tratamiento

Inicialmente, antes de conocer los resultados inmunológicos e histopatológicos y dado el carácter leve de la clínica en la primera visita, se inició tratamiento tópico con corticoides, emolientes y medidas para prevenir el eccema de contacto de manos (pues era el área corporal más afectada al principio). Dado el empeoramiento objetivado en la siguiente visita y una vez obtenido el diagnóstico, se decidió contactar con Oncología para valorar la suspensión del pembrolizumab y se volvió a instaurar corticoterapia tópica y antihistamínicos orales.



Evolución

El Servicio de Oncología negoció con la paciente suspender la inmunoterapia para su cáncer de pulmón dado el balance riesgo/beneficio desfavorable y se diseñó un esquema terapéutico diferente. En la siguiente revisión dermatológica, tras dos meses en tratamiento tópico corticoideo y sin infundirse pembrolizumab, presentó una mejoría clínica franca con escasas lesiones residuales y refiriendo un total alivio sintomático con desaparición del prurito.

Comentario¹⁻⁵

El lupus cutáneo subagudo inducido por anticuerpos monoclonales se caracteriza por placas eritematodescamativas y pruriginosas en áreas fotoexpuestas. Destaca serología positiva para ANA y anti-Ro (85 % y 62 %) y un infiltrado linfocítico perivascular y/o perifolicular, con hiperqueratosis y queratinocitos necróticos, mucina en dermis y cuerpos coloides. Más frecuente con anti-TNF (50 %) y con inhibidores del checkpoint (25 %), como el pembrolizumab. Este bloquea la inhibición del linfocito T, generando un desequilibrio inmunológico que favorece la inflamación. El tratamiento de primera línea son los corticoides tópicos asociados o no a la suspensión del fármaco responsable, reportándose respuesta parcial o total del 85 %. Además, se recomienda asociar fotoprotección estricta, lográndose en muchos casos la resolución de las lesiones en menos de un mes. Este caso ilustra la importancia de elaborar un adecuado balance riesgo/beneficio en las decisiones que tomamos con nuestros pacientes.





Figura 1.

A) Placas eritemato-descamativas en región labial y peribucal.

B) Lesiones eczematosas en manos y antebrazos.



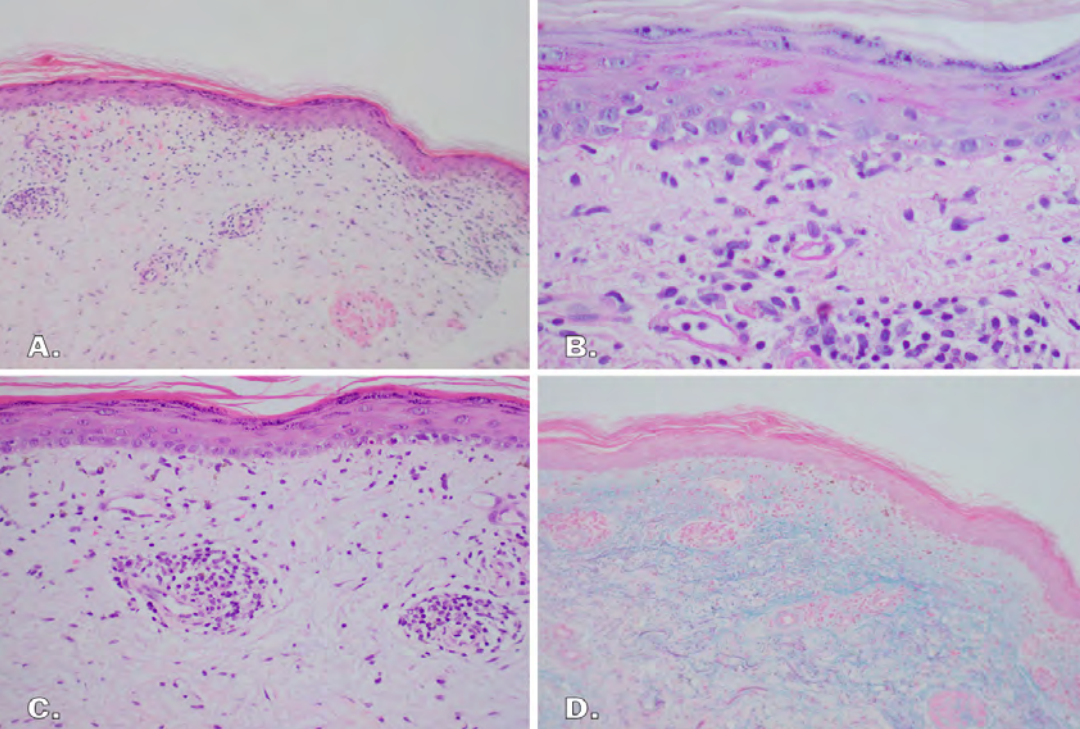


Figura 2.

A) y B) Cortes de hematoxilina-eosina en 10x y 40x respectivamente. C) Corte de hematoxilina-eosina en 20x señalando queratinocitos necróticos. D) Tinción de azul alcian.



Bibliografía

1. Bolton C, Chen Y, Hawthorne R, Schepel I, Harriss E, Hofmann S et al. Systematic Review: Monoclonal Antibody-Induced Subacute Cutaneous Lupus Erythematosus. *Drugs in R&D*. 2020;20(4):319-330.
2. Michot J, Fusellier M, Champiat S, Velter C, Baldini C, Voisin A et al. Drug-induced lupus erythematosus following immunotherapy with anti-programmed death-(ligand) 1. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2018;78(7):e67-e67.
3. Blakeway E, Elshimy N, Muinonen-Martin A, Marples M, Mathew B, Mitra A. Cutaneous lupus associated with pembrolizumab therapy for advanced melanoma: a report of three cases. *Melanoma Research*. 2019;29(3):338-341.
4. Sinha AA, Dey-Rao R, et al. Pathogenesis of cutaneous lupus. In: Wallace DJ, Hahn BH, Crow MK, et al., editors. *Dubois' lupus erythematosus and related syndromes*. Philadelphia: Elsevier. 2018;305-316.
5. Pardoll DM. The blockade of immune checkpoints in cancer immunotherapy. *Nat Rev Cancer*. 2012;12:252-264.



10

La piel es el espejo del alma... o de la sangre

Giulia Greta Dradi
Alejandra Méndez Valdés
Sara de Benito Mendieta
Elena García Zamora



Anamnesis

Varón de 63 años, natural de Argentina, sin antecedentes de interés que acude a la urgencia por aparición de unas lesiones en cara, tronco y brazo izquierdo de 48 horas de evolución, asociando distermia sin fiebre termometrada y un dolor pulsátil en ese mismo brazo que no remite a pesar de analgesia. El día anterior había acudido a Urgencias por cefalea intensa resuelta con una dosis de metamizol intravenosa, siendo valorada en el contexto como una cefalea tensional. Negaba relaciones sexuales de riesgo, viajes recientes o contacto con animales.

Exploración física

Observamos unas lesiones papulonodulares, algunas de aspecto pseudovesiculososo que exudan un líquido seroso, en frente (**figura 1**), sien y mejilla derecha además de lesiones similares más dispersas en cuello anterior (**figura 2**), tronco y brazo izquierdo (**figura 3**). No tenía afectación de otras zonas, y no presentaba adenopatías palpables. El paciente estaba afebril y estable hemodinámicamente.

Exploraciones complementarias

Se realizó un cultivo vírico que fue negativo además de una biopsia cutánea y una analítica en Urgencias ante la clínica sistémica, destacando 193 mil leucocitos, con predominio de neutrófilos, además de anemia de 10.8 y una plaquetopenia de 30.000 con fibrinógeno elevado. Presentaba además elevación de reactantes de fase aguda, con una LDH de 1736, PCR de 411 y signos de afectación hepática con hipertransaminasemia, elevación moderada de bilirrubina y alteraciones hidroelectrolíticas (hiponatremia e hipopotasemia).



La biopsia cutánea mostró un denso infiltrado en dermis, perivascular superficial, profundo e intersticial, compuesto por linfocitos y unas células de citoplasma amplio y núcleo arriñonado que presentan tinción positiva para mieloperoxidasa, y negativas frente a CD3 y CD20, compatible con infiltración por leucemia mieloide.

La biopsia medular evidenció una hipercelularidad con un 89% de blastos, compatible con leucemia aguda, con características morfológicas compatibles con M2/M3 de la clasificación FAB.

Diagnóstico

El diagnóstico fue de leucemia cutis (LC) como forma de debut de una leucemia mieloide aguda (LMA), asociando anemia leve, trombopenia severa, síndrome de lisis tumoral y coagulación intravascular diseminada.

Tratamiento

El paciente ingresó a cargo de Hematología con sospecha de leucemia aguda para completar estudio, por la cefalea y con la trombopenia grado 4 se realiza un TC craneal que descarta sangrado. Ante los datos de lisis tumoral se trata con hidratación vigorosa y rasburicasa e iniciándose ATRA hasta resultado de biopsia medular.

Evolución

El estudio genético reveló negatividad para translocación del gen PML-RARA y mutación de NPM1 y un índice FLT-3 con un ratio alélico elevado, compatible con LMA de riesgo genético intermedio según clasificación ELN 2017.



El paciente inicia quimioterapia intensiva con citarabina, idarrubicina y midostaurina (terapia diana frente a FLT3) con buena tolerancia y respuesta. Posteriormente ha recibido alotrasplante de medula ósea haploidéntico de su hija con buena respuesta. Las lesiones cutáneas remitieron con el ciclo de quimioterapia de inducción y no ha presentado recidiva hasta la fecha.

Comentario

La LC es una forma de manifestación extramedular de leucemia, más frecuente en casos de LMA, constituyendo hasta el 66% de los casos¹. Se considera una manifestación rara y relativamente poco estudiada, con una incidencia del 1,82%² según un estudio retrospectivo reciente. Se asocia con una peor evolución de la leucemia, en un estudio se asoció con un riesgo 2 veces mayor de fallecer y una supervivencia menor a los 5 años (8% vs. 28%)³. El tratamiento no varía del de su leucemia, con estrategias diferentes en función de la edad y comorbilidades del paciente. Se ha sugerido que estos pacientes constituyen un grupo de riesgo que requiere una monitorización más estrecha y una actitud terapéutica más agresiva³. En conclusión, presentamos el caso de una leucemia cutis como forma de debut de una leucemia mieloide aguda, destacando la importancia del dermatólogo en Urgencias para llegar al diagnóstico de patologías potencialmente mortales.





Figura 1.

Lesiones papulonodulares de aspecto vesiculoso en frente.





Figura 2.

Lesiones papulonodulares infiltradas en cuello.





Figura 3.

Lesiones similares dispersas
en brazo izquierdo y tronco



Bibliografía

1. Yook HJ, Son JH, Kim YH, Han JH, Lee JH, Park YM, Chung NG, Kim HJ, Bang CH. Leukaemia Cutis: Clinical Features and Outcomes of 56 Patients. *Acta Derm Venereol.* 2022;102:adv00647. doi:10.2340/actadv.102.1123.
2. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leucemia cutis. Serie de 17 casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2016;107(9):e65-e69. doi:10.1016/j.ad.2016.02.015.
3. Wang CX, Pusic I, Anadkat MJ. Association of Leukemia Cutis With Survival in Acute Myeloid Leukemia. *JAMA Dermatol.* 2019;155(7):826-832. doi:10.1001/jamadermatol.2019.0052.



11

Mirando más allá de la piel

Gloria Baeza Hernández

Ricardo Francisco Rubio Aguilera

Sara Pilar Herrero Ruiz

Juncal Ruiz Rivero



Anamnesis

Una mujer de 70 años consultó en Urgencias por lesiones cutáneas. Tenía antecedentes de hipotiroidismo, hipertensión, dislipemia, depresión, poliartritis y un episodio de poliartritis entesitis resuelto hace 3 años, y estaba en tratamiento con atorvastatina, olmesartán/amlodipino, omeprazol y levotiroxina. Refería lesiones un poco pruriginosas en los muslos desde hacía 2 meses y molestias articulares en las manos, sin fiebre ni otra sintomatología. No había cambiado su medicación habitual. No había realizado tratamiento específico.

Exploración física

Buen estado general. Presentaba en la cara interna y posterior de la zona proximal de ambos muslos (**figuras 1 y 2**) pápulas y placas eritematovioláceas, alguna más edematosa en el muslo derecho, bien delimitadas, algo infiltradas, redondeadas y de bordes arciformes, muchas de ellas con centro algo más claro. No se apreciaba descamación.

Exploraciones complementarias

- Analítica: bioquímica normal, TSH >16 con T4 normal, factor reumatoide y antiCCP negativos, patrón electroforético normal, ac. anticelulares (ANA) positivo 1/160 AC-1-Homogéneo, ac. anti DNA doble cadena positivo 1/40, hemograma normal, V.S.G. 1ª hora 42 mm, hepatitis B pasada, orina normal.
- Rx de tórax: sin hallazgos significativos.
- Rx de manos: cambios degenerativos en articulaciones interfalángicas proximales y distales.



- Biopsia de piel del muslo (**figuras 3 y 4**): moderado infiltrado inflamatorio linfohistiocitario difuso perivascular e intersticial. El infiltrado rodea fibras de colágeno individualmente o en pequeños grupos. Se observa un leve depósito de mucina dérmica. La epidermis muestra hiperplasia con hiperqueratosis ortoqueratósica. No se observan hongos con tinción de PAS. Todos estos hallazgos son compatibles con una dermatitis granulomatosa intersticial.

Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa reactiva tipo dermatitis granulomatosa intersticial.

Tratamiento

Se indicó tratamiento tópico con mometasona crema durante 1 mes. La paciente fue valorada en Reumatología con diagnóstico de artralgias inflamatorias y se inició tratamiento con hidroxiclороquina y deflazacort. Su Médico de Familia reajustó la dosis de levotiroxina.

Evolución

Las lesiones cutáneas mejoraron completamente con el tratamiento tópico y oral, dejando solo hiperpigmentación residual, y fue dada de alta de nuestras consultas.



Comentario

El término dermatitis granulomatosa reactiva (DGR) engloba a la dermatitis granulomatosa neutrofílica en empalizada, la dermatitis granulomatosa intersticial y la reacción granulomatosa intersticial por fármacos, que han sido objeto de confusión en la literatura científica; actualmente se consideran parte de un espectro clínico y constituyen un patrón histológico reactivo de tipo inflamatorio¹⁻³. Ante un diagnóstico de DGR hay que mirar más allá de la piel y realizar un estudio que incluya análisis de sangre completo, radiografía de tórax, despistaje de enfermedad del tejido conectivo, infecciones, malignidad y revisar la medicación habitual, si bien en algunos casos no identificaremos una causa subyacente¹⁻³. El tratamiento es el de la enfermedad de base, y si la clínica cutánea es leve podría adoptarse una actitud expectante o instaurar un tratamiento tópico¹⁻⁵.





Figura 1.

Vista anterior de las lesiones de la paciente.





Figura 2.

Vista posterior de las lesiones de la paciente.



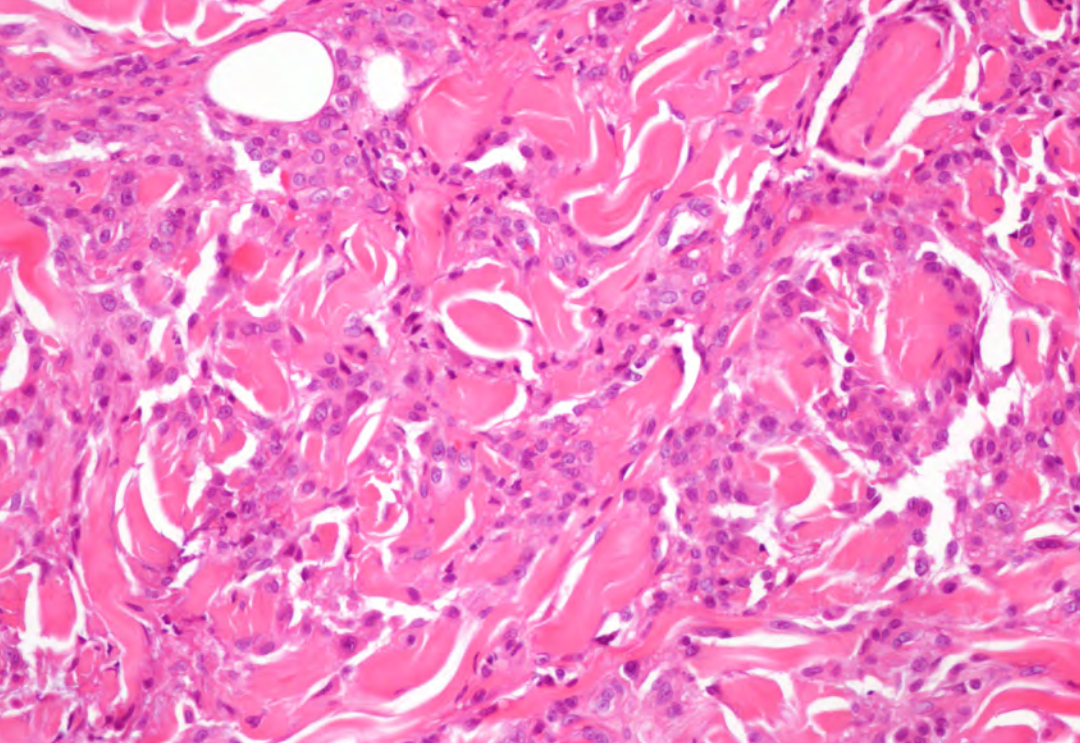


Figura 3.

Biopsia de piel (H-E x20) con una dermatitis granulomatosa intersticial. Se observa un infiltrado inflamatorio linfocitario difuso perivascular e intersticial, que rodea fibras de colágeno individualmente o en pequeños grupos.



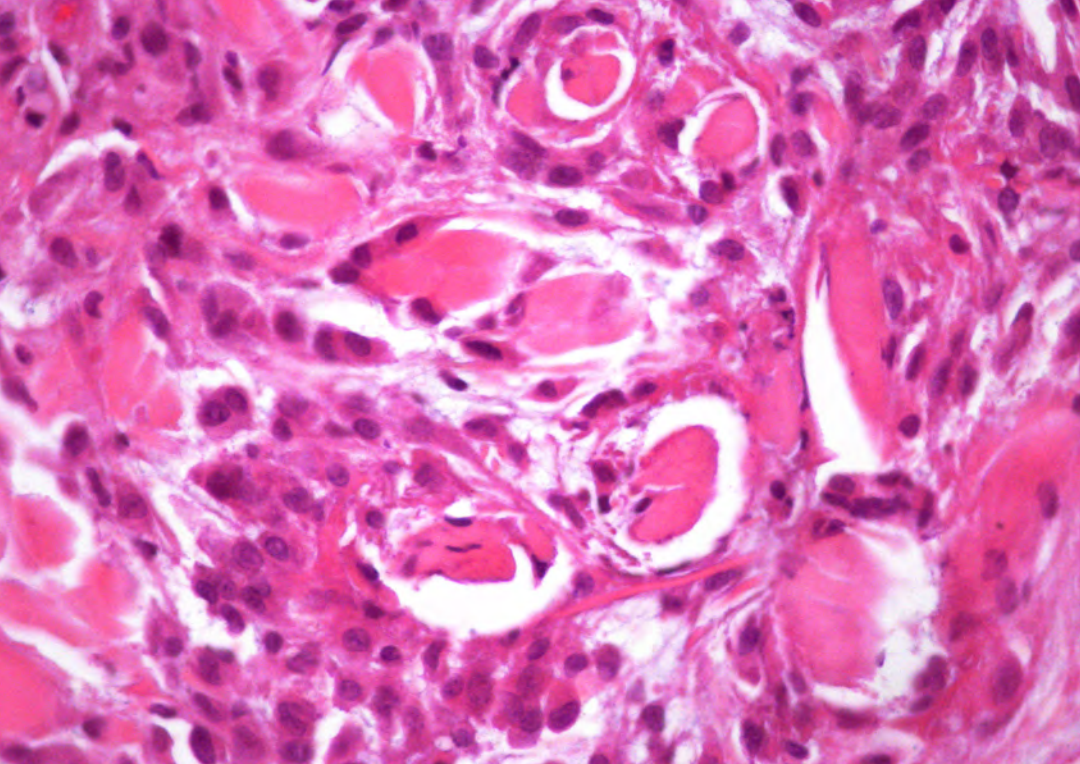


Figura 4.

Biopsia de piel (H-E x20) con una dermatitis granulomatosa intersticial. Se observa un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario difuso perivascular e intersticial, que rodea fibras de colágeno individualmente o en pequeños grupos.



Bibliografía

1. Rosenbach M, English JC. Reactive Granulomatous Dermatitis. *Dermatol Clin*. 2015;33(3):373-387. doi:10.1016/j.det.2015.03.005
2. Wanat KA, Caplan A, Messenger E, English JC, Rosenbach M. Reactive granulomatous dermatitis: A useful and encompassing term. *JAAD Int*. 2022;7:126-128. doi:10.1016/j.jdin.2022.03.004
3. Rodríguez-Garijo N, Bielsa I, Mascaró JM, et al. Reactive granulomatous dermatitis as a histological pattern including manifestations of interstitial granulomatous dermatitis and palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis: a study of 52 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35(4):988-994. doi:10.1111/jdv.17010
4. Bangalore Kumar A, Lehman JS, Johnson EF, et al. Reactive granulomatous dermatitis as a clinically relevant and unifying term: a retrospective review of clinical features, associated systemic diseases, histopathology and treatment for a series of 65 patients at Mayo Clinic. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36(12):2443-2450. doi:10.1111/jdv.18203
5. Aldibane RT, Al Hawsawi K. Interstitial Granulomatous Drug Reaction: A Case Report. *Cureus*. Published online February 4, 2022. doi:10.7759/cureus.21893



12

Una foliculitis atípica

Ingrid Hiltun Cabredo
Miriam Fernández Parrado
Clara Miguel Miguel
Maialen Azcona Rodríguez



Anamnesis

Una mujer de 67 años, sin antecedentes de interés, acudió derivada de su centro de salud por lesiones en codos y rodillas. Según refería las lesiones habían aparecido a lo largo de los últimos meses, aumentando en número y tamaño y en ocasiones drenaban un material blanquecino. Inicialmente se habían orientado como una foliculitis por parte de su médico de cabecera, pero ante la ausencia de respuesta a antibiótico oral y tópico se remitía para valoración por dermatología.

Exploración física

En la exploración se objetivaron varias pápulas rosadas, agrupadas, localizadas en codo y rodilla derechos. Las lesiones eran pétreas a la palpación y algunas de ellas presentaban un centro ulcerado blanquecino (**figura 1**). Como dato complementario la paciente presentaba un llamativo engrosamiento de cutículas y telangiectasias periungueales (**figura 2**), por las que también nos consultó.

Exploraciones complementarias

Como estudios iniciales se solicitaron una radiografía de codo y rodilla (**figura 3**) y una analítica de sangre con hemograma, bioquímica, metabolismo fosfocálcico y autoinmunidad. En la radiografía se objetivó calcificación de tejidos blandos a nivel prerrotuliano y precubital y en la analítica destacaban unos ANA positivos, a título 1/1280, con patrón anticentrómero.



Diagnóstico

Con los datos de la exploración y las pruebas complementarias se sospechó que se trataba de una calcinosis cutis en el contexto de una esclerosis sistémica limitada.

Tratamiento

En la visita de revisión las lesiones habían disminuido de tamaño de forma espontánea, por lo que la paciente optó por un manejo expectante. En el hipotético caso de empeorar de nuevo se le propuso como opción diltiazem oral a una dosis inicial de 2 mg/kg/día.

Evolución

La paciente se derivó a reumatología, que confirmó el diagnóstico y solicitó un estudio de extensión, con TACAR (tomografía axial computarizada de alta resolución), capilaroscopia y ecocardio. Por el momento los estudios no han arrojado hallazgos significativos, la paciente se mantiene estable y va a seguir controles cada 6 meses de forma conjunta por reumatología y dermatología.

Comentario

La calcinosis cutis (CC) se origina por el depósito de sales de calcio insolubles en la piel. Se clasifica en distrófica, metastásica, idiopática, iatrogénica o calcifilaxia.



La calcificación distrófica es el subtipo más frecuente y aparece de forma secundaria a un daño local de tejidos producido por patologías autoinmunes, neoplasias, paniculitis e infecciones¹.

La calcificación distrófica en contexto de una esclerodermia es relativamente frecuente, pudiendo aparecer hasta en un 25% de los pacientes, sobre todo en aquellos con una esclerosis sistémica limitada y ANA anticentrómero +. Suelen localizarse en zonas de microtraumatismos y habitualmente se desarrollan tardíamente, aunque existen casos descritos en que estas preceden al diagnóstico de la enfermedad².

Al sospechar una CC se recomienda como estudio inicial una analítica con metabolismo fosfocálcico, enzimas musculares y autoinmunidad, pruebas de imagen (radiografía, ecografía) y en ocasiones biopsia cutánea³. A nivel de tratamiento existen diversas opciones, aunque ninguna ha demostrado su eficacia en ensayos clínicos controlados (diltiazem, warfarina, bifosfonatos, etc.).



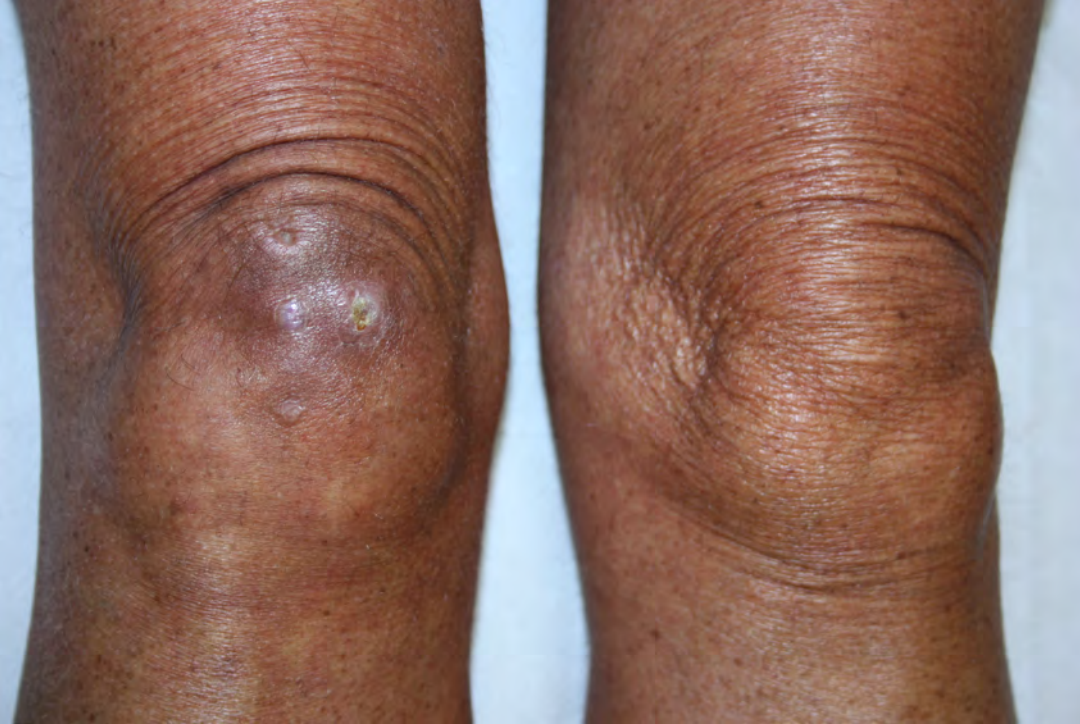


Figura 1.

Vemos en cara extensora de rodilla varias pápulas rosadas, agrupadas, algunas de ellas con centro ulcerado blanquecino. A la palpación las lesiones eran pétreas.





Figura 2.

Engrosamiento de cutículas y telangiectasias periungueales.





Figura 3.

Radiografía de rodilla lateral en que se observa calcificación prerrotuliana y ateromatosis calcificada femoropoplítea.



Bibliografía

1. Jiménez-Gallo D, Ossorio-García L, Linares-Barrios M. Calcinosis cutis y calcifilaxis. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2015;106(10):785-94. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.09.001>.
2. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. 2005;34(6):805-12. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2005.01.016>.
3. Reiter N, El-Shabrawi L, Leinweber B, Berghold A, Aberer E. Calcinosis Cutis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2011;65(1):1-12. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2010.08.038>.



13

Rash malar y placas policíclicas en mujer de avanzada edad

Jimena Carrero Martín
Beatriz Vázquez Losada
Sebastián Reyes García
Cayetana Maldonado Seral



Anamnesis

Mujer de 78 años, alérgica a metamizol, aminoglucósidos, penicilina y vitaminas B1 y B6; con antecedentes de dislipemia, artritis degenerativa y síndrome depresivo. Entre sus antecedentes quirúrgicos destacaban ovariectomía, un legrado, prótesis de rodilla y hernia inguinal. Estaba en tratamiento habitual con omeprazol, calcio + Vit D, quetiapina, propranolol, aripripazol y alprazolam.

La paciente acudió al Servicio de Urgencias por aparición de lesiones eritematosas sobreelevadas y pruriginosas en extremidades y zona facial de tres días de evolución. Se inició tratamiento con prednisona y ebastina y fue derivada a la consulta de Dermatología. En la consulta la paciente refería que las lesiones habían mejorado parcialmente con el tratamiento pautado, permaneciendo el eritema sin las lesiones sobreelevadas. Negaba fiebre, artralgias y aftas orales. No había introducido nuevos fármacos ni alimentos en las últimas semanas. Refería exposición solar previa.

Exploración física

A la exploración presentaba eritema malar simétrico que respetaba la zona centrofacial. En miembros superiores, escote y miembros inferiores extensas máculas eritematovioláceas anulares y policíclicas con fina y discreta descamación en periferia, que en miembros inferiores adoptaban una distribución tipo livedo reticular (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea donde destacaban una linfopenia, trombocitopenia y PCR elevada, con el resto de parámetros dentro de la normalidad.



En las pruebas inmunológicas encontramos ANA + 1/160 con patrón homogéneo; Anti DNA nativo 2,0; ENAS negativos; patrón c-ANCA anti-MPO y PR3 negativos; C3 normal y C4 disminuido.

La biopsia cutánea mostró una epidermis atrófica con degeneración vacuolar de la capa basal, discreta exocitosis linfocítica, presencia ocasional de queratinocitos necróticos basales que asentaban sobre una dermis con pérdida de folículos pilosos vellosos, elastosis y mínimo depósito intersticial de mucina. Los hallazgos histológicos fueron compatibles con un lupus eritematoso subagudo.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos e histológicos se realizó el diagnóstico de lupus eritematoso cutáneo subagudo.

Tratamiento

La paciente continuó tratamiento con prednisona en pauta descendente. Se le indicó evitar exposición solar y tomar un comprimido de hidroxycloroquina al día, solicitando revisión en un mes para control del tratamiento.

Evolución

Se evaluó a la paciente a las 3 semanas apreciándose franca mejoría con las lesiones muy aclaradas. Además, fue valorada en la Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (UEAS) donde la paciente negó caída de cabello o del pelo de las cejas, tampoco aftas orales.



Refería artralgias en interfalángicas distales e interfalángicas proximales de los tres últimos dedos de la mano izquierda, codos y rodillas; así como ojos secos, sobre todo ojo izquierdo y sensación de falta de saliva.

Presentaba lesiones muy aclaradas en muslos, eritematosas, confluentes y en proceso de resolución y leve rash malar eritematoso. En el resto de la exploración física no se encontraron hallazgos patológicos.

Comentario¹⁻²

Presentamos un caso de lupus eritematoso cutáneo subagudo (LECS), inusual en personas de avanzada edad, donde las manifestaciones cutáneas fueron clave para orientar el diagnóstico.

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune, cuyo espectro clínico es amplio y heterogéneo. Las lesiones en la piel muestran una gran variabilidad clínica e histológica, lo que dificulta su comprensión y estudio. Los pacientes que cursan con lupus cutáneo no necesariamente tienen complicaciones sistémicas graves, pero sí contribuyen a la morbilidad en términos de bienestar personal, psicosocial, e incapacidad profesional.

El término de LECS engloba un grupo de lesiones cutáneas caracterizadas por la aparición súbita, después de la exposición solar, de placas maculopapulares y eritematosas que confluyen formando placas policíclicas.

Los tres pilares del tratamiento son la fotoprotección, los corticoides tópicos y los antipalúdicos.





Figura 1.

Eritema malar simétrico y máculas eritematovioláceas anulares y policíclicas con fina y discreta descamación en periferia en tronco.





Figura 2.

Máculas eritematovioláceas
anulares y policíclicas en
miembros inferiores.



Bibliografía

1. Sontheimer, R. D. (2005). Subacute cutaneous lupus erythematosus: 25-year evolution of a prototypic subset (subphenotype) of lupus erythematosus defined by characteristic cutaneous, pathological, immunological, and genetic findings. *Autoimmunity Reviews*, 4(5), 253–263. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2004.10.003>
2. Cieza-Díaz, D. E., Avilés-Izquierdo, J. A., Ceballos-Rodríguez, C., & Suárez-Fernández, R. (2012). Lupus eritematoso cutáneo subagudo refractario tratado con rituximab. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 103(6), 555–557. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.10.013>



14

Manejo diagnóstico y terapéutico de dermatosis fotodistribuida

José González Fernández
Elena Aura Bularca
Alejandro Tomás Esteban Escudero
Isabel Martínez Pallás



Anamnesis

Paciente varón de 84 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, fibrilación auricular, dislipemia, glaucoma e insuficiencia renal acude a Urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas en región facial y dorso de ambas manos de unos 15 días de evolución.

El cuadro no se acompaña de pérdida de peso, astenia, anorexia ni debilidad de cintura pelviana o escapular.

No lo relaciona con infecciones recientes ni con la introducción de nuevos medicamentos. Cree que puede estar en relación con una foto exposición prolongada.

Exploración física

Placa eritematosa en región frontal, escasamente descamativa, que afecta también a ambas órbitas en región inferior, sin completar heliotropo (**figura 1**).

En dorso de ambas manos, lesiones maculosas y papulosas eritematosas sobre articulaciones interfalángicas proximales y distales (**figura 2**). Sobre articulaciones metacarpofalángicas lesiones violáceas.

En codo izquierdo placa de características análogas a las lesiones previamente descritas (**figura 3**).

No signo de chal ni signo V.

A la dermatoscopia, refuerzo cuticular y presencia de capilares dilatados en forma de horquilla (**figura 4**).



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una de las lesiones de las manos donde destaca un componente inflamatorio linfohistiocitario en dermis superficial, con daño de interfase en forma de degeneración vacuolar y patrón liquenoide, con queratinocitos necróticos; compatible con dermatomiositis.

En el análisis de sangre destaca LDH 233 U/L, CPK normal, ANA 1/320, Ac. Anti Tif-Gamma Positivos.

Diagnóstico

Dermatomiositis con ac. anti-TIF-Gamma positivos.

Tratamiento

Se inició tratamiento con una pauta descendente de prednisona oral más la aplicación diaria en lesiones de metilprednisolona, así como hidroxicloroquina oral y fotoprotección 50. Por último, se solicitó una TAC toracoabdominal y pélvico y sangre oculta en heces (SOH).

Evolución

El prurito mejoró tras el inicio de la hidroxicloroquina, no obstante, las lesiones cutáneas persistieron. Se valoró comenzar metotrexato, sin embargo, el paciente terminó falleciendo por un aneurisma de aorta que se le diagnosticó durante el periodo de seguimiento.



Comentario

La detección de anticuerpos anti-TIF1- γ en pacientes con dermatomiositis se asocia a la presencia de cáncer¹. Aunque aún no está claro cuál es la estrategia que seguir para el diagnóstico de neoplasias subyacentes en la dermatomiositis, teniendo en cuenta que los tumores más frecuentes son los de ovario, pulmón y tracto gastrointestinal, parece conveniente realizar un TAC y una SOH²⁻³.





Figura 1.

Placa eritematosa levemente descamativa en región frontal que afecta también a ambas órbitas.





Figura 2.

Máculas y pápulas eritematosas sobre articulaciones interfalángicas proximales y distales; y metacarpofalángicas.





Figura 3.

Placa eritematosa y descamativa en codo izquierdo, signo de Gottron.





Figura 4.

Refuerzo cuticular y presencia de capilares dilatados en forma de horquilla en la dermatoscopia.



Bibliografía

1. Masiak A, Kulczycka J, Czuszyńska Z, Zdrojewski Z. Clinical characteristics of patients with anti-TIF1- γ antibodies. *Reumatologia*. 2016;54(1):14-8. doi: [10.5114/reum.2016.58756](https://doi.org/10.5114/reum.2016.58756). Epub 2016 Mar 24. PMID: 27407271; PMCID: PMC4847327.
2. Bielsa Marsol I. Dermatomiositis [Dermatomyositis]. *Reumatol Clin*. 2009 Sep-Oct;5(5):216-22. Spanish. doi: [10.1016/j.reuma.2008.09.004](https://doi.org/10.1016/j.reuma.2008.09.004). Epub 2009 May 6. PMID: 21794614.
3. Ciudad-Blanco C, Avilés Izquierdo JA, Campos-Domínguez M, Suárez-Fernández R, Lázaro Ochaita P. Dermatomiositis: estudio y seguimiento de 20 pacientes [Dermatomyositis: assessment and follow-up of 20 patients]. *Actas Dermosifiliogr*. 2011 Jul-Aug;102(6):448-55. Spanish. doi: [10.1016/j.ad.2010.10.017](https://doi.org/10.1016/j.ad.2010.10.017). Epub 2011 Mar 15. PMID: 21411047.



15

Nódulos amarillentos en un paciente con Síndrome de Sjögren: una manifestación cutánea específica

José María Llamas Molina
Juan Pablo Velasco Amador
Ana Gil Villalba
Francisco Javier de la Torre Gomar



Anamnesis

Una mujer de 75 años consultó por varios nódulos amarillentos en la pierna izquierda de 3 años de evolución. Estas lesiones eran asintomáticas y habían ido aumentando progresivamente en número y tamaño. La paciente no refería dermatosis previas relevantes, y, entre sus antecedentes personales de interés, destacaba un Síndrome de Sjögren (SS) primario diagnosticado desde hacía 6 años. A nuestra valoración, la paciente se encontraba estable del SS y no realizaba tratamiento sistémico. El único tratamiento que llevaba a cabo eran medidas locales para la xerostomía y xeroftalmia que aquejaba de forma crónica. El diagnóstico de SS había sido confirmado por títulos elevados de Anti-SSA/Ro-52, una prueba de Schirmer patológica y una disfunción grave de las glándulas submaxilares en la gammagrafía de las glándulas salivales.

Exploración física

A la exploración física se pudieron apreciar nódulos sobreelevados (n=4), de aspecto céreo y de coloración amarillenta. Dichas lesiones presentaban diferentes tamaños (4,0 cm de diámetro la mayor) y se localizaban en la cara anterior y lateral de la región pretibial izquierda. La consistencia era dura y los bordes estaban bien definidos (**figura 1**). No se encontraron otras lesiones similares en ninguna otra localización. La dermatoscopia mostró lesiones con una superficie lisa, sin estructura, de color amarillentomarronáceo y bordes irregulares, con áreas hemorrágicas predominantemente en la periferia y escasos vasos de aspecto telangiectásico (**figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se tomó una biopsia *punch* de 5 mm de una de las lesiones. La histopatología reveló una epidermis atrófica y depósitos de material eosinofílico amorfo en la dermis superficial y profunda, así como en el tejido celular subcutáneo, las paredes de los vasos y las glándulas ecrinas. También se observaron agrupaciones de células plasmáticas en algunas áreas de dermis y tejido celular subcutáneo. El material eosinofílico resultó positivo para la tinción con rojo Congo, adquiriendo una tonalidad característica "rojo ladrillo". En el examen con microscopía de luz polarizada se pudo apreciar una birrefringencia "verde manzana" típica y propia de la sustancia amiloide (**figura 3**). Además, se realizaron técnicas inmunohistoquímicas que mostraron positividad para las cadenas ligeras κ y λ .

Las pruebas de laboratorio mostraron positividad para ANA ($>1/160$) con un patrón moteado fino y elevación de los anticuerpos anti-SSA/Ro-52 (≥ 240 U/mL). El hemograma y el proteinograma fueron normales, y no se detectó proteína M en suero ni proteinuria de Bence Jones. Tampoco se identificaron depósitos amiloides en la biopsia de grasa abdominal. Se realizó asimismo biopsia de médula ósea que resultó normal, con tinción rojo Congo negativa, y una población de células plasmáticas en torno al 5% sin evidencia de expresión monotípica.

Diagnóstico

Las pruebas complementarias permitieron descartar el diagnóstico de amiloidosis primaria sistémica. Por ello, se pudo diagnosticar a la paciente de amiloidosis nodular cutánea localizada (ANCL).



Tratamiento

Se ofrecieron opciones terapéuticas a la paciente (*debulking* de los nódulos de menor tamaño, fototerapia y tratamiento con láser CO₂). No obstante, la paciente decidió no tratarse por el hecho de que las lesiones eran asintomáticas. Por lo tanto, se decidió por el momento no iniciar ningún tratamiento y se acordó realizar reevaluaciones periódicas.

Evolución

En la revisión a los 6 meses, la paciente seguía sin presentar manifestaciones de amiloidosis sistémica. No obstante, las lesiones anteriores se habían tornado ulcerativas, con dolor de leve a moderado (**figura 4**). Además, se pudo apreciar una nueva lesión en la cara posterior de la pierna izquierda. Dada la ulceración y la evolución tórpida de las lesiones, se decidió realizar curas locales hospitalarias. Además, la paciente ha aceptado el tratamiento con fototerapia UVA1, estando a expensas de que se resuelva la ulceración de las lesiones para programar su inicio.

Comentario

La ANCL se manifiesta clínicamente como placas o nódulos amarillentos, indurados, de aspecto céreo y con tendencia a la ulceración. Puede afectar a la piel o a las mucosas, siendo típica la afectación acral, facial y de extremidades inferiores¹. La ANCL es muy infrecuente y se asocia a menudo con enfermedades autoinmunes del tejido conjuntivo, sobre todo con el SS. De hecho, entre un 25-50% de todos los casos descritos se han dado en pacientes con SS². La hiperactividad de los linfocitos B presente en el SS conduciría a agregados de células plasmáticas en la piel.



El acúmulo de las cadenas ligeras de inmunoglobulina producido por estas daría lugar al depósito de amiloide (amiloide AL). Dado que se ha descrito la clonalidad de las células plasmáticas, la ANCL podría formar parte del espectro de trastornos linfoproliferativos asociados al SjS³. En conclusión, nuestro caso refuerza la asociación entre ANCL y SS, y añadiría uno más a los previamente descritos en la literatura.





Figura 1.

Nódulos céreos, amarillentos, sobreelevados y de bordes bien definidos en la cara anterior y lateral de la pierna izquierda.



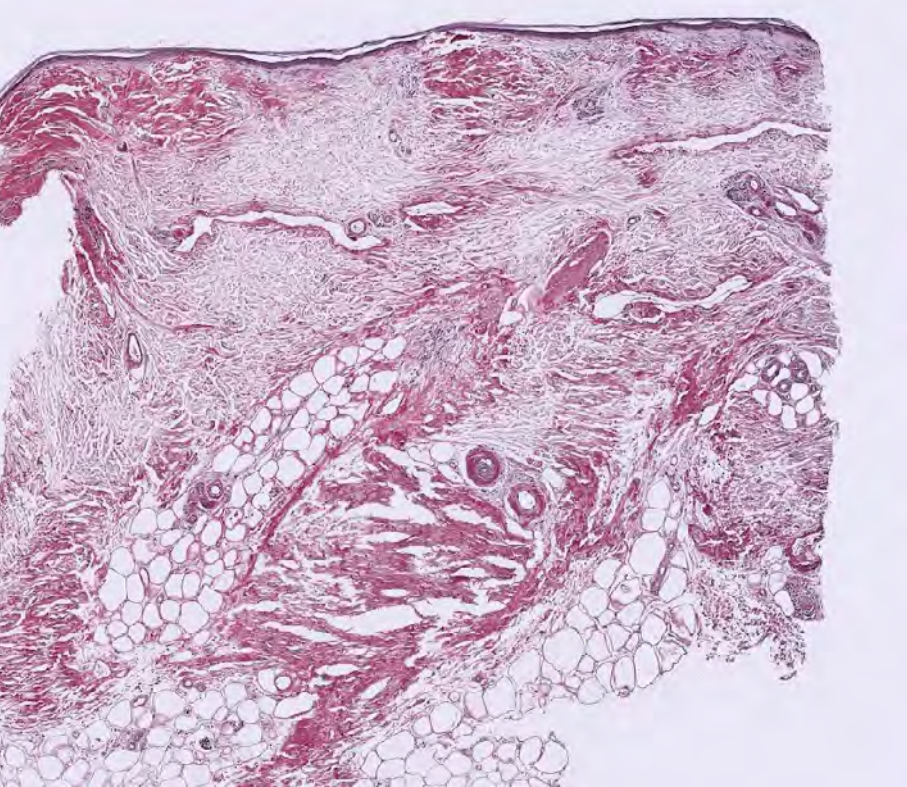


Figura 2.

Dermatoscopia (Dermlite DL4®). Lesión de superficie amarillenta y lisa, sin estructuras aparentes (asterisco negro). También presenta escasos vasos de aspecto telangiectásico (punta de flecha) y zonas de hemorragia en la periferia (asterisco blanco).





Figura 3.

Histopatología (x2). El material eosinofílico en dermis y tejido celular subcutáneo con una coloración "rojo ladrillo" al utilizar la tinción de Rojo Congo.





Figura 4.

Nódulos ulcerados en la revisión a los seis meses.



Bibliografía

1. Davies K, Collins A, Charlton FG, Ng WF. Nodular localized primary cutaneous amyloidosis and primary Sjögren's syndrome. *Scand J Rheumatol.* 2020 Mar;49(2):159-160. doi: [10.1080/03009742.2019.1656285](https://doi.org/10.1080/03009742.2019.1656285).
2. Moon AO, Calamia KT, Walsh JS. Nodular amyloidosis: review and long-term follow-up of 16 cases. *Arch Dermatol.* 2003 Sep;139(9):1157-9. doi: [10.1001/archderm.139.9.1157](https://doi.org/10.1001/archderm.139.9.1157).
3. Generali E, Costanzo A, Mainetti C, Selmi C. Cutaneous and Mucosal Manifestations of Sjögren's Syndrome. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017 Dec;53(3):357-370. doi: [10.1007/s12016-017-8639-y](https://doi.org/10.1007/s12016-017-8639-y).



16

Doctor, me siento como si hubiera envejecido de repente

José Sáez Padilla
María López-Pardo Rico
María Dolores Sánchez Aguilar



Anamnesis

Mujer de 74 años con antecedentes de psoriasis y neoplasia de mama metastásica acude a nuestra consulta por lesiones cutáneas pruriginosas en región facial, escote y dorso de manos. El cuadro cutáneo se acompaña de intensa astenia, debilidad escapular y de cadera, disfagia para sólidos y dificultad para peinarse.

Exploración física

A la exploración del tegumento cutáneo se observan placas eritematovioláceas con descamación superficial en dorso de manos, antebrazos, escote, región dorsal y flancos. En dorso de manos y dedos, placas eritematodescamativas con escasa afectación de articulaciones interfalángicas y despegamiento de cutículas. En región facial eritema en heliotropo y placas eritematosas retroauriculares, en mejillas, mentón, surcos nasogenianos y descamación de aspecto poiquilodérmico en cuero cabelludo (**figuras 1-4**).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de dermatomiositis, se practica una analítica sanguínea que revela una elevación de enzimas hepáticas, creatin-kinasa y CEA. Respecto al panel de autoinmunidad nos llama la atención unos ANA+, con anticuerpo Anti-TIF1+ y Anti-MUP44+. Se solicita una endoscopia digestiva alta que identifica una alteración leve de la contractilidad y un electromiograma con un patrón compatible con una miopatía con denervación activa.



Realizamos biopsia cutánea de las lesiones informada por el Servicio de Anatomía Patológica como dermatitis psoriasiforme. No obstante, se realiza una biopsia muscular de músculo deltoides en la que se identifica un tejido muscular esquelético con hallazgos de miopatía inmunomediada.

Diagnóstico

En base al correlato de la paciente y los hallazgos obtenidos en las pruebas complementarias el diagnóstico es de dermatomiositis paraneoplásica.

Tratamiento

La paciente es tratada con pulsos de metilprednisolona 125 mg e inmunoglobulinas inicialmente, con posterior ciclo de corticoterapia oral, azatioprina y corticoterapia tópica que se mantiene hasta la fecha actual. El Servicio de Oncología actualiza el tratamiento de su neoplasia iniciando un nuevo bloqueante estrogénico.

Evolución

La paciente nos refiere una evidente mejoría progresiva de los síntomas musculares tras la administración de corticoides orales y azatioprina. A la exploración física se aprecia una evidente mejoría de la clínica cutánea, con aclaramiento de las lesiones principalmente en escote y cara extensora de miembros superiores, persistiendo las placas violáceas en dorso de manos, descamación poiquilodérmica en cuero cabelludo y eritema de distribución lineal “flagelado” en tercio superior dorsal.



Comentario

En la población adulta, la presencia de debilidad muscular proximal, disfagia, alteraciones en el electromiograma, elevación de enzimas musculares junto con una erupción fotodistribuida de tono violáceo, eritema en heliotropo, cambios ungueales, poiquilodermia de cuero cabelludo y pápulas de Gottron, deben hacernos sospechar de una dermatomiositis del adulto^{1,2}. Entre ellas, entre el 15-25% se asocian a una neoplasia², entre las más asociadas se encuentran el cáncer de ovario, pulmón, mama, colorrectal y estómago^{1,2}. El tratamiento de la neoplasia subyacente es la piedra angular del tratamiento. Asimismo, en caso de respuesta parcial o no respuesta, habitualmente se emplean corticoides orales a dosis altas (0,5-1mg/kg/día)².

Presentamos, por tanto, un caso de una paciente ya diagnosticada de una neoplasia de mama metastásica que tras su diagnóstico inicia un cuadro cutáneo clásico de dermatomiositis obteniendo una mejoría espectacular de la clínica cutánea tras la administración de corticoides orales e inmunosupresores.





Figura 1.

Eritema facial, cervical y en escote en relación con áreas fotoexpuestas.





Figura 2.

Signo de Gottron. Papuloplasmas eritematovioláceas y descamativas en dorso de manos, articulaciones metacarpofalángicas.





Figura 3.

Signo de Gottron. Placas eritematovioláceas y descamativas en cara extensora miembros superiores y codos.





Figura 4.

Placas eritematosas de distribución lineal flagelada en tercio superior de la espalda.



Bibliografía

1. Didona D, Fania L, Didona B, Eming R, Hertl M, Di Zenzo G. Paraneoplastic dermatoses: A brief general review and an extensive analysis of paraneoplastic Pemphigus and paraneoplastic dermatomyositis. Int J Mol Sci [Internet]. 2020 [citado el 23 de marzo de 2023];21(6):2178. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32245283/>
2. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, et al. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2014 [citado el 23 de marzo de 2023];105(7):675–82. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24484630/>



17

Timoma, autoinmunidad y lesiones cutáneas: Un reto diagnóstico y terapéutico

Manuel Sánchez Díaz
Pablo Díaz Calvillo
Juan Ángel Rodríguez Pozo
Salvador Arias Santiago



Anamnesis

Mujer de 49 años, sin alergias conocidas y que, como antecedentes personales de interés, padece una miastenia gravis seropositiva asociada a un timoma invasivo (clasificación AB, estadio de Masaoka IIB) (**figura 1**). Dicho timoma fue intervenido 2 meses antes del ingreso actual, pero sin conseguir la resección completa por el carácter invasivo del tumor. La paciente fue ingresada en hospitalización de Neurología por cuadro de 6 meses de evolución consistente en malestar general, picos febriles de hasta 38 °C, síndrome constitucional y pérdida de 10 kg de peso, asociadas a un empeoramiento de su miastenia gravis de base.

Durante el ingreso, la paciente desarrolló un cuadro de diarrea líquida de hasta 6 deposiciones diarias, sin productos patológicos. Además, se consultó a Dermatología por el desarrollo de lesiones cutáneas discretamente pruriginosas, que comenzaron inicialmente en zona preesternal y dorsal, pero que se fueron extendiendo de manera progresiva.

Exploración física

En el momento de la valoración por parte de Dermatología, la exploración física completa era anodina, a excepción de la fatiga muscular ocular en relación con su patología subyacente y las lesiones cutáneas. La piel mostraba pápulas y placas eritematosas y descamativas bien delimitadas de aspecto psoriasiforme, localizadas principalmente en el escote y la parte superior de la espalda (**figura 2**). Las lesiones también se distribuían por miembros (**figura 3**). No había afectación de mucosas, vesículas, ampollas, despegamientos cutáneos ni otros hallazgos de interés.



Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica completa, incluyendo hemograma, bioquímica, coagulación, serologías y pruebas de autoinmunidad, así como parásitos en heces, coprocultivo y toxina de *Clostridium difficile* en heces.

Las pruebas complementarias mostraron glucemia basal elevada (150 mg/dL), perfil hepático alterado con colestasis disociada: GGT elevada (996IU/mL), FA elevada (478IU/mL), siendo el resto de transaminasas y bilirrubina normales. En cuanto a la autoinmunidad, se encontró diversos resultados positivos, entre los que destacan: Anticuerpos antinucleares + (título 1/230), patrón homogéneo, anticentrómero +, antihistona +, antinucleosoma +, así como anti-receptor antiacetilcolina + y test de Coombs + sin anemia. El resto de parámetros fueron normales, incluyendo los niveles de complemento, proteinograma, serologías, hemocultivos, análisis de heces y análisis de orina.

Se realizó una biopsia cutánea que mostró una dermatitis vacuolar de interfase, con numerosos cuerpos apoptóticos a distintos niveles de la epidermis y exocitosis linfocítica, así como un infiltrado linfocítico perivascular superficial (**figura 4**), siendo cambios superponibles a los propios de la enfermedad injerto contra huésped.

Diagnóstico

Dadas las manifestaciones clínicas (afectación cutánea, intestinal y hepática) y la historia clínica, así como el resultado histológico, se realizó el diagnóstico de autoinmunidad multiorgánica asociada a timoma (AMOAT).



Este cuadro es una enfermedad multiorgánica con similitudes clínicas e histológicas similares a la enfermedad injerto contra huésped (EICH), pero sin que exista el antecedente de trasplante hematopoyético, y que ocurre en pacientes con timomas, extirpados o no. Fue descrita inicialmente en 2007¹, habiéndose descrito únicamente 31 casos de este cuadro hasta la actualidad².

Tratamiento

El tratamiento pautado consistió en corticosteroides sistémicos a dosis elevadas (80 mg/24 h intravenosos) y medidas de apoyo con fluidoterapia, corticoides tópicos y tratamiento sintomático para la diarrea y la fiebre.

Evolución

A pesar del tratamiento pautado, la paciente tuvo un empeoramiento franco, requiriendo ingreso en UCI. Se plantearon tratamientos alternativos (ruxolitinib, ciclosporina, rituximab), los cuales no se comenzaron dado el mal estado general de la paciente.

A lo largo de los días, la paciente desarrolló un cuadro progresivo de fracaso hepático (con picos de bilirrubina total de hasta 17 mg/dL y actividad del factor V de la coagulación del 5%), extensión de las lesiones cutáneas hasta el desarrollo de eritrodermia, y fiebre elevada sostenida. Finalmente, la paciente desarrolló un fallo respiratorio con necesidad de ventilación mecánica y falleció por fracaso multiorgánico.



Comentario

Las lesiones cutáneas del AMOAT en la suelen tener un aspecto de exantema maculopapular eritematoso o psoriasiforme, pudiendo diseminarse a la totalidad del tegumento a lo largo de la evolución. A nivel histológico las lesiones muestran una dermatitis de interfase con cuerpos apoptóticos e infiltrado linfocítico perivascular. El cuadro se acompaña de diarrea, alteración en las pruebas analíticas hepáticas y múltiples marcadores positivos de autoinmunidad.

El tratamiento de la afectación cutánea incluye corticoides sistémicos, retinoides, ciclosporina o fototerapia, con resultados heterogéneos³. Con respecto al cuadro sistémico, el AMOAT es generalmente mortal.

Como conclusión, la presencia de lesiones cutáneas en un paciente con antecedente de timoma en presencia de afectación hepática o digestiva, debe hacernos sospechar la AMOAT. Dada la potencial gravedad del cuadro y la falta de alternativas terapéuticas, es esencial el diagnóstico precoz y el manejo multidisciplinar.





Figura 1.

Tomografía computerizada torácica donde se observa una masa homogénea en mediastino anterior (flecha), correspondiente a timoma Masaoka IIB, previo a su extirpación quirúrgica.





Figura 2.

Placas eritematosas y descamativas de aspecto psoriasiforme en zona dorsal.





Figura 3.

Detalle de las placas psoriasiformes en zonas más acrales.



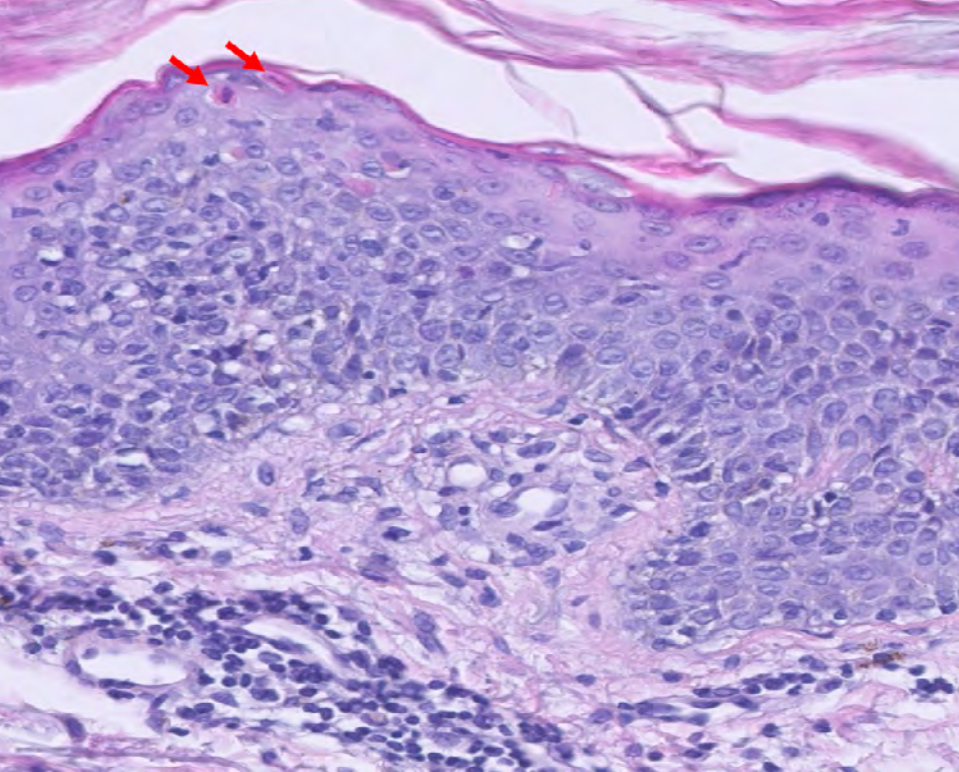


Figura 4.

Detalle histopatológico (hematoxilina-eosina), donde puede apreciarse dermatitis de interfase con vacuolización de la capa basal, así como queratinocitos apoptóticos (flecha).



Bibliografía

1. Wadhera A, Maverakis E, Mitsiades N, Lara PN, Fung MA, Lynch PJ. Thymoma- associated multiorgan autoimmunity: a graft-versus-host-like disease. *J Am Acad Dermatol.* 2007 Oct;57(4):683–9.
2. Kasahara H, Shimizu K, Makioka K, Sano T, Ohtaki Y, Ikeda Y. Multimodal immunotherapy ameliorates myasthenia gravis preceded by thymoma-associated multiorgan autoimmunity. *Immunol Res.* 2022 Jun;70(3):414–8.
3. Nagano T, Kotani Y, Kobayashi K, Tomita N, Nakata K, Sakashita A, et al. Chemotherapy improves thymoma-associated graft-versus-host-disease-like erythroderma. *BMJ Case Rep.* 2011 May;2011.



18

Diagnosticando una neoplasia de órgano sólido a través de la piel

Mary Carolina Antonetti Roso

Elena Aura Bularca

Pablo Villagrasa Boli

Jorge Aróstegui Aguilar



Anamnesis

Paciente femenino de 57 años con antecedentes personales de hipotiroidismo subclínico, hipertensión arterial e hiperlipemia, en tratamiento con furosemda, valsartán y levotiroxina, que presenta lesiones cutáneas pruriginosas en tercio superior de espalda, antebrazos, dorso de manos y rodillas, de 2 meses de evolución. Había sido tratada con metilprednisolona tópica 1 mg/g con mejoría parcial del prurito, sin resolución de las lesiones. Niega fiebre u otra sintomatología sistémica. No introducción de nueva medicación. Niega antecedentes dermatológicos personales o familiares de interés.

Exploración física

Se evidencian placas eritematosas de configuración anular en dorso de antebrazos y manos (**figuras 1 y 2**). Placa marronácea de 8 cm de diámetro mayor en rodilla derecha (**figura 3**). Pápulas planas, color piel, infiltradas, confluyentes en tercio superior de espalda y escote. No afectación mucosa. No afectación de palmas y plantas.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea (*punch*) con hallazgos histológicos compatibles con dermatitis granulomatosa intersticial. En la analítica sanguínea se evidencia aumento de TSH con hormona tiroidea normal, con resto de hemograma dentro de la normalidad. Serologías, perfil de autoinmunidad y proteinograma dentro de la normalidad.



Se realiza radiografía de tórax donde se aprecian pequeñas lesiones pseudonodulares dispersas en parénquima pulmonar, por lo cual se indica realización de tomografía computarizada (TAC) torácico.

En el TAC torácico se evidencian múltiples adenopatías hiliomediastínicas, nódulos pulmonares, esplénicos y lesión blástica en D10, todo ello sugestivo de enfermedad metastásica diseminada de neoplasia de órgano sólido, sin identificar origen primario.

En el momento de redacción de este capítulo aún están pendientes otras pruebas de extensión.

Diagnóstico

Dermatitis granulomatosa intersticial asociada a neoplasia de órgano sólido.

Tratamiento

Inicialmente inicia tratamiento con Prednisona 10 mg al día.

Al mes y medio, debido a persistencia de prurito, se añade tratamiento con hidroxicloroquina 400 mg al día.

A los dos meses, a pesar de tratamiento, continúa prurito por lo que se decide suspender hidroxicloroquina, y se aumenta dosis de prednisona 20 mg al día, tratamiento que mantiene hasta la actualidad.

Está en espera de inicio de tratamiento con fototerapia.



Evolución

La paciente refiere escasa mejoría del prurito y de las lesiones cutáneas a pesar del tratamiento con prednisona e hidroxicloroquina.

Actualmente está pendiente de realización de estudios de extensión y valoración por Oncología Médica.

Está pendiente de filiarse el tumor primario de órgano sólido.

Se ha descartado que la etiología sea farmacológica (se ha realizado sustitución de medicación habitual, sin remisión de lesiones y prurito), por neoplasia hematológica subyacente, enfermedad autoinmune o infecciones.

Comentario¹⁻³

La dermatitis granulomatosa intersticial es una dermatosis poco frecuente, asociada con enfermedades sistémicas, siendo la más frecuente la artritis reumatoide. También se ha relacionado con neoplasias sólidas y hematológicas, enfermedades autoinmunes, infecciones y fármacos (antihipertensivos, anticonvulsivantes, antidepresivos e inmunosupresores).

La correlación clínico-patológica es esencial para establecer el diagnóstico. El espectro clínico varía desde pápulas o placas eritematosas o eritematovioláceas, hasta lesiones de morfología anular, infiltradas al tacto. A nivel histopatológico se caracteriza por granulomas de histiocitos en empalizada e infiltrado intersticial linfocitario.



No existen protocolos de tratamiento bien establecidos. Algunos tratamientos descritos son los corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, hidroxiclороquina, dapsona, colchicina, ciclosporina, metotrexato, micofenolato, infliximab, etanercept, tocilizumab, entre otros.

En conclusión, esta entidad puede ser un marcador de enfermedad sistémica o una manifestación paraneoplásica, como en el caso que presentamos.





Figura 1.

Placas de morfología anular eritematosas, así como pápulas planas en dorso de mano derecha.





Figura 2.

Placas anulares eritematosas, infiltradas, así como pápulas eritematosas en dorso de mano izquierda.





Figura 3.

Placa marróncea de bordes infiltrados, de 8 cm de diámetro, en rodilla derecha.



Bibliografía

1. de Perosanz Lobo, D., Saceda Corralo, D., Ortega Quijano, D., & Carrillo Gijón, R. (2020). Dermatitis granulomatosa intersticial y tocilizumab: ¿es este un tratamiento de utilidad para esta dermatosis? *Actas dermo-sifiliograficas*, 111(4), 343–345. doi:10.1016/j.ad.2018.10.026
2. Peroni, A., Colato, C., Schena, D., Gisondi, P., & Girolomoni, G. (2012). Interstitial granulomatous dermatitis: a distinct entity with characteristic histological and clinical pattern: Interstitial granulomatous dermatitis. *The British journal of dermatology*, 166(4), 775–783. doi:10.1111/j.1365-2133.2011.10727.x
3. Rodríguez-Caruncho, C., & Bielsa Marsol, I. (2010). Dermatitis granulomatosa intersticial. *Seminarios de la Fundacion Espanola de Reumatologia*, 11(2), 64–69. doi:10.1016/j.semreu.2010.01.001



19

La piel como expresión de la enfermedad autoinmune

Miguel Mansilla Polo
Carlos Abril Pérez
Mónica Pozuelo Ruiz
Rafael Botella Estrada



Anamnesis

Una mujer de 55 años natural de Nigeria y sin antecedentes de interés acudió de urgencia a nuestro centro. Refería un cuadro clínico de aproximadamente tres meses de evolución, sin desencadenantes específicos, que inició como cuadro constitucional larvado, con astenia y posterior pérdida de peso de hasta 10 kg hasta el momento de la consulta. Asimismo, asociaba debilidad muscular proximal, tanto en cintura escapular como pélvica, con dificultad para realizar tareas como levantarse de una silla o desvestirse por claudicación muscular.

Además, presentaba disnea progresiva hasta alcanzar pequeños y medianos esfuerzos al momento de la consulta. Igualmente, presentaba sintomatología articular compatible con artritis, de predominio en rodillas, pero también en caderas, región lumbar y muñecas.

Por otro lugar, la paciente refería disfagia progresiva, tanto a sólidos como a líquidos, de carácter leve, y que no llegaba a interferir con su ingesta diaria.

No presentaba fiebre asociada, diaforesis nocturna ni adenopatías. Tampoco cefalea, otalgia, rinorrea, odinofagia, dolor torácico o abdominal, cambios en las deposiciones, síndrome miccional, cambios cuantitativos o cualitativos en la orina, ni síntomas a otro nivel.

Exploración física

La paciente presentaba regular estado general, se encontraba consciente y orientada en las tres esferas y las constantes estaban en rango.



La auscultación cardiopulmonar reveló mínimos subcrepitantes de predominio bibasal.

A la exploración neurológica, no se apreciaban alteraciones exceptuando una disminución de la fuerza 3/5 en los grupos musculares de ambas cinturas pélvica y escapular. La exploración abdominal resultó normal. En relación con los síntomas cutáneos (**figura 1**) presentaba hallazgos principalmente a dos niveles: por una parte, eritema y edema periorbitario con tendencia al lagrimeo (**figura 1A**) y, por otra, lesiones costrosas y descamativas a nivel palmar y plantar (**figura 1B-C**), con formación de fisuras y grietas predominantemente en las caras laterales de los dedos de las manos y los pies. No presentaba alteraciones mucosas.

Exploraciones complementarias

En la sala de Urgencias, se realizó una analítica sanguínea en la que destacaba la elevación de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva -PCR- de 36,7 mg/L y velocidad de sedimentación globular -VSG- de 91 mm/H) y de enzimas de destrucción muscular (alanina aminotransferasa -AST- de 127 U/L y creatina quinasa -CK- de 11.391 U/L), con estudio urinario normal y radiografía de tórax inicial.

Diagnóstico

Ante la concurrencia de clínica de miopatía inflamatoria, con hallazgos cutáneos distintivos de síndrome antisintetasa, se procedió a ingreso en el Servicio de Medicina Interna con el diagnóstico presuntivo de síndrome antisintetasa para completar estudio e inicio de tratamiento.



Tratamiento

Inicialmente, se inició tratamiento con metilprednisolona intravenosa a dosis de 125 mg/día y posteriormente a 30 mg/día con suplemento de calcio y vitamina D.

Evolución

Durante el ingreso, el análisis ordinario reveló positividad para anticuerpos antinucleares a un título de 1/160 con un patrón citoplasmático granular denso (difuso) fino y fuerte co-positividad para antiPL12 y antiRo52.

Además, se realizó estudio de extensión con tomografía computarizada (TAC) y tomografía por emisión de positrones de cuerpo entero (PET-TAC), con hallazgos compatibles con enfermedad pulmonar intersticial difusa por engrosamiento septal y áreas subpleurales en vidrio deslustrado de predominio bibasal periférico (**figura 2A**). Además, se observaron adenopatías paratraqueales, hiliares, iliofemorales y retroperitoneales de aspecto inflamatorio.

No se encontraron lesiones sugestivas de un origen paraneoplásico del cuadro.

Las pruebas de función pulmonar, la ecocardiografía transtorácica y la manometría esofágica de alta resolución fueron normales.

Igualmente, se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) de cuerpo entero, que mostró edema muscular generalizado, de predominio en cintura escapular izquierda (**figura 2B**), región glútea izquierda y cara anterior de muslo derecho, compatible con miopatía inflamatoria.



Con estos hallazgos en pruebas de imagen, se realizó una electromiografía de miembros superiores, que demostró lo que habitualmente se define como un "patrón mixto neurogénico-miopático", con actividad espontánea con potenciales de unidad motora pequeños, cortos y polifásicos, y reclutamiento temprano en ambos bíceps braquiales. Posteriormente, se realizó biopsia muscular del músculo bíceps braquial izquierdo, encontrando afectación muscular parcheada difusa, con hipertrofia de fibras tipo II y atrofia de tipo I, y escasos infiltrados inflamatorios con predominio de fibras necróticas perimisiales (**figura 3A**). En el estudio histoquímico se halló positividad para miofosforilasa y negatividad para COX, con PAS normal. En la inmunotinción, no se observó expresión de MXA, a diferencia de HLA (**figura 3B**), positivo en numerosas fibras. Igualmente, se demostraron depósitos de C5B-9 (**figura 3C**) a nivel vascular y en fibras necróticas aisladas, con presencia de linfocitos CD8+ y CD68+ perimisiales en pequeños grupos asociados a las fibras.

Tras experimentar una marcada mejoría inicial con el tratamiento pautado, ya en los primeros 3-4 días del ingreso, así como analítico (normalización de enzimas musculares y reactantes de fase aguda), la paciente fue dada de alta hospitalaria con tratamiento ambulatorio con prednisona 30mg/día asociada al inicio de azatioprina 50mg/día como agente ahorrador de corticosteroides.

A los 4 meses de iniciado el tratamiento, la paciente se encontraba clínicamente paucisintomática, con actividades diarias normales, sin claudicación muscular, sin síntomas articulares, y con aumento de peso de unos 8 kg. Solo refería un entumecimiento mínimo en ambas plantas de los pies y, en la exploración física, sólo se intuía una ligera hiperpigmentación periorbitaria. El análisis de control resultó ser completamente normal. Ante la adecuada evolución, se decidió instaurar una pauta de bajada de corticoides (a razón de descenso de 5mg/mensual hasta llegar a 15 mg/día; para luego descender a 2,5 mg/mensual) y continuar con azatioprina 50 mg/día como agente ahorrador.



Comentario

El síndrome antisintetasa es un subtipo de miopatía inflamatoria idiopática caracterizada por la conjunción de clínica muscular, articular y enfermedad pulmonar intersticial asociada o no a anticuerpos antisintetasa¹.

Dermatológicamente, es muy típica la afectación acral, en las caras laterales de los dedos, con fisuración y grietas, las denominadas “manos de mecánico”. Igualmente, y presente en nuestro caso, puede haber otras alteraciones dermatológicas, característicamente las manifestaciones similares a la dermatomiositis (eritema en heliotropo, lesiones de Gottron, etc.)².

El diagnóstico se complementa con el estudio de anticuerpos, imagen y la histología^{1,2}.

El tratamiento temprano es fundamental, basándose en el empleo de corticoides sistémicos asociados o no a ahorradores^{3,4}.

Su principal factor pronóstico es la afectación pulmonar^{2,4}.

Con este caso, destacamos la importancia de la historia clínica y el abordaje multidisciplinario en el manejo de las miopatías autoinmunes idiopáticas.





Figura 1.

Hallazgos exploratorios en el momento de la consulta. La **figura 1A** muestra dos manchas eritemato-violáceas, levemente edematosas y periorbitarias en ambos ojos, respetando la región del dorso nasal, ciliar y de la mejilla, compatibles con exantema en heliotropo. Las **figuras 1B** (manos) y **1C** (pies) muestran hallazgos compatibles con manos y pies de mecánico, respectivamente: lesiones costrosas y descamativas en palmas y nivel plantar, con fisuras y grietas predominantemente en las caras laterales de los dedos y desde los pies.



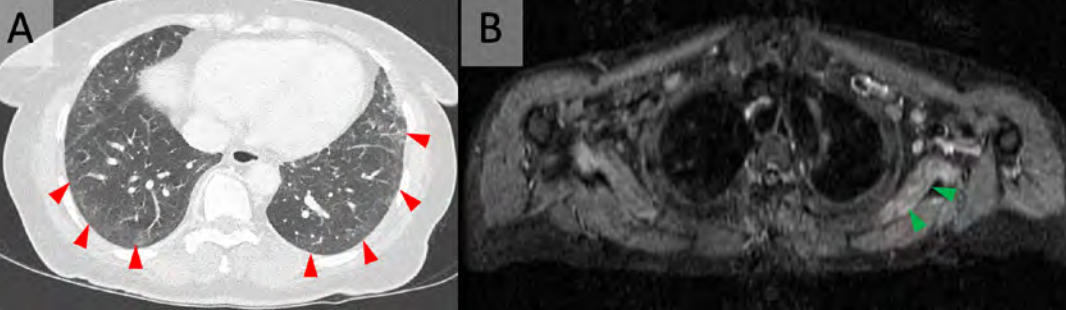


Figura 2.

Hallazgos de las pruebas radiológicas. La figura 2A muestra un corte de tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) de tórax, a nivel bibasal del pulmón, donde se aprecia un engrosamiento septal reticulonodular periférico entre e intralobar con áreas en vidrio deslustrado adyacentes (cabezas de flecha rojas). La figura 2B muestra un corte de resonancia magnética nuclear de cuerpo entero en secuencia *Short-Tau Inversion-Recovery* (STIR) a nivel de cintura escapular, con hiperintensidad muscular, reflejando edema e inflamación, de predominio



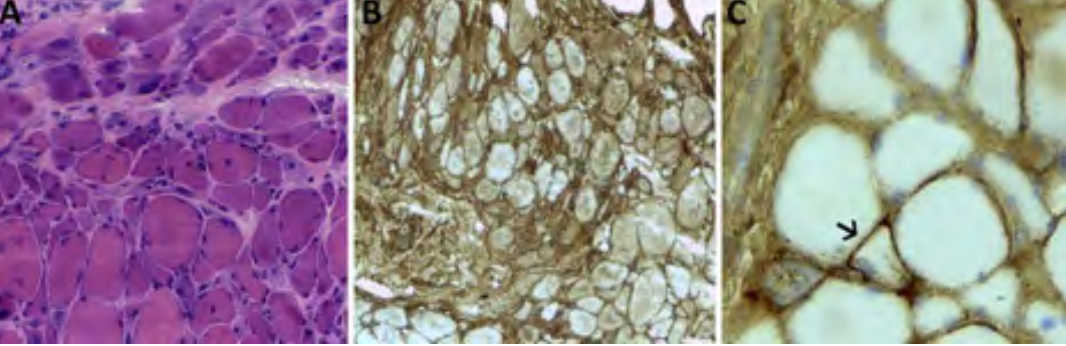


Figura 3.

Hallazgos de las pruebas radiológicas. La **figura 3A** refleja el resultado de la biopsia muscular de bíceps braquial, donde destaca especialmente la atrofia perifascicular y el infiltrado linfocítico perivascular. En el mismo paciente, en la **figura 3B** se aprecia un aumento difuso de la expresión del complejo mayor de histocompatibilidad I (HLA-I), y de C5b-9 en fibras aisladas (**figura 3C**), típico de la dermatomiositis.



Bibliografía

1. Wells M, Alawi S, Thin KYM, Gunawardena H, Brown AR, Edey A, Pauling JD, Barratt SL, Adamali HI. A multidisciplinary approach to the diagnosis of antisynthetase syndrome. *Front Med (Lausanne)*. 2022 Sep 14;9:959653. doi: [10.3389/fmed.2022.959653](https://doi.org/10.3389/fmed.2022.959653).
2. Zhao N, Jiang W, Wu H, Wang P, Wang X, Bai Y, Li Y, Tang Y, Liu Y. Clinical features, prognostic factors, and survival of patients with antisynthetase syndrome and interstitial lung disease. *Front Immunol*. 2022 Aug 10;13:872615. doi: [10.3389/fimmu.2022.872615](https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.872615).
3. Marco JL, Collins BF. Clinical manifestations and treatment of antisynthetase syndrome. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020 Aug;34(4):101503. doi: [10.1016/j.berh.2020.101503](https://doi.org/10.1016/j.berh.2020.101503).
4. Witt LJ, Curran JJ, Strek ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. *Clin Pulm Med*. 2016 Sep;23(5):218-226. doi: [10.1097/CPM.000000000000171](https://doi.org/10.1097/CPM.000000000000171).



20

Ampollas hemorrágicas agrupadas en paciente hospitalizado

Natalia Naranjo Guerrero
Gabriel Suarez Mahugo
Ana Felipe Robaina
Elena Castro González



Anamnesis

Varón de 68 años ingresado a cargo de medicina interna desde hace 20 días por síndrome confusional por probable causa farmacológica (sobredosificación de opiáceos). Nos solicitan valoración por lesiones cutáneas en brazo izquierdo de 15 días de evolución. Asintomáticas. Presentaba múltiples comorbilidades como HTA, DM2, dislipemia, fibrilación auricular, portador de prótesis aórtica, cardiopatía isquémica, miocardiopatía dilatada y bloqueo aurículo-ventricular completo con marcapasos. Presentó un episodio de trombosis del tronco venoso braquiocefálico izquierdo en 2017 y un síndrome de isquemia crónica grado IV de miembro inferior izquierdo por obstrucción femoropoplítea. Se encontraba en tratamiento con antihipertensivos, estatinas, antidiabéticos orales y Sintrom®, cambiándose este último durante el ingreso por enoxaparina 80 mg subcutánea cada 12 horas.

Exploración física

A la exploración física presentaba cuatro ampollas hemorrágicas de mayor tamaño con múltiples vesículas adyacentes milimétricas, de color negruzco con halo periférico violáceo, bien delimitadas y agrupadas, distribuidas cara extensora del brazo izquierdo (figura 1).

Exploraciones complementarias

A nivel analítico presentaba un hemograma estrictamente normal con recuento plaquetario y coagulación normales, sin elevación de reactantes de fase aguda. Se realiza punción de una de las lesiones drenando contenido hemorrágico.



Diagnóstico

Dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por enoxaparina (DAH).

Tratamiento

No fue necesario la suspensión del tratamiento con enoxaparina durante el ingreso ni ningún tratamiento adicional, salvo curas de las ampollas erosionadas.

Evolución

Tras el alta, se reinstauró el tratamiento domiciliario y se substituyó la enoxaparina por Sintrom® con mejoría progresiva y desaparición de las lesiones.

Comentario

La anticoagulación con heparinas de bajo peso molecular es frecuente en nuestro medio, tanto como profilaxis como tratamiento de fenómenos trombóticos, siendo la enoxaparina la más utilizada. Actúa mediante la unión a la antitrombina III, potenciando su acción, e inactivando el factor Xa. Los fenómenos hemorrágicos son la complicación más frecuente, seguido de otros como la equiposis, la necrosis cutánea, el eccema y la urticaria. La DAH secundaria al uso de enoxaparina ha sido descrita en series cortas de casos y se caracteriza por ampollas hemorrágicas intraepidérmicas que aparecen a distancia del lugar de inyección, como en nuestro caso, donde se había administrado en el abdomen.



No existe consenso sobre la necesidad de suspender el tratamiento, y existen casos descritos de resolución espontánea de las lesiones a pesar de continuar con el fármaco. Por lo tanto, la decisión de suspender o continuar con el fármaco debe ser individualizada¹⁻³.





Figura 1.

Ampollas agrupadas de contenido hemorrágico en cara extensora del brazo izquierdo.



Bibliografía

1. Villanueva CA, Nájera L, Espinosa P, Borbujo J. Dermatitis ampollosa hemorrágica a distancia; dos nuevos casos por enoxaparina y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:816–819. <https://doi.org/10.1016/J.AD.2011.06.012>.
2. Russo A, Curtis S, Balbuena-Merle R, Wadia R, Wong E, Chao HH. Bullous hemorrhagic dermatosis is an under-recognized side effect of full dose low-molecular weight heparin: A case report and review of the literature. *Exp Hematol Oncol*. 2018;7:1–7. <https://doi.org/10.1186/S40164-018-0108-7/TABLES/2>.
3. Gonzales UP, Scott GA, Briones AJ, Pentland AP. Remote Hemorrhagic Bullae Occurring in a Patient Treated With Subcutaneous Heparin. *Arch Dermatol*. 2009;145:604–605. <https://doi.org/10.1001/ARCHDERMATOL.2009.70>.



21

Tres pápulas algo atípicas

Sara Merino Molina
Carmen Tienza Fernández
Ana Carmona Olveira
Rosa María Castillo Muñoz



Anamnesis

Paciente mujer de 22 años es valorada por el Servicio de Dermatología por la aparición de 3 pápulas eritematoedematosas de 5 días de evolución.

Como antecedentes, la paciente se encuentra en tratamiento quimioterápico por rhabdomiosarcoma alveolar de fosas nasales, y está actualmente ingresada a cargo de Oncología por neutropenia febril secundaria a la medicación. Para control de la neutropenia, ha recibido varios ciclos de tratamiento con factor estimulante de colonias de granulocitos (G-CSF), con buena respuesta.

Exploración física

A la exploración, se aprecian tres lesiones a modo de pápulas eritematoedematosas, con centro vesiculoso, localizadas en ala nasal izquierda (**figura 1**), primera falange mano derecha (**figura 2**) y antebrazo izquierdo (**figura 3**). No presenta afectación de mucosas, palmas o plantas, y no se palpan adenopatías.

Exploraciones complementarias

Para descartar foco infeccioso, se solicita una analítica sanguínea, hemocultivo y urocultivo, que son negativos. Además, se toma de biopsia de una de las lesiones para estudio anatomopatológico y cultivo de la muestra.

Análiticamente, destaca anemia (hemoglobina: 7,8 g/dl) y leucopenia ($0,35 \times 10^9/L$) con neutropenia ($0,04 \times 10^9/L$) y linfopenia ($0,19 \times 10^9/L$).



En la lesión biopsiada de la primera falange de la mano derecha, se observa edema en dermis papilar con infiltrado neutrofílico dérmico intersticial de células histiocitoides (mieloperoxidasa y CD68 positivos), que se extiende a tejido celular subcutáneo (**figura 4**).

El cultivo de la biopsia cutánea también es negativo.

Diagnóstico

Ante tales hallazgos, se establece el diagnóstico de síndrome de Sweet histiocitoide.

Se realiza despistaje de neoplasia hematológica subyacente, que resulta negativo, y se revisa medicación previa. Dado que la paciente se encuentra en tratamiento de mantenimiento con G-CSF para control de neutropenia secundaria a quimioterapia, se sugiere este fármaco como causante de la dermatosis neutrofílica.

Tratamiento

Se decide suspensión de G-CSF y a los 5 días se objetiva mejoría de las lesiones cutáneas y remisión de la fiebre, por lo que se establece como diagnóstico al alta: síndrome de Sweet histiocitoide secundario a tratamiento con G-CSF en contexto de neutropenia febril por quimioterapia.

Evolución

A la semana tras el alta, la paciente no presenta reaparición de lesiones cutáneas ni de clínica febril, manteniéndose con buen estado general y sin otra sintomatología acompañante.



Comentario^{1,2}

El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril que se caracteriza por pápulas, placas o nódulos eritematoedematosos con infiltrado neutrofílico dérmico a nivel histológico. Puede aparecer de forma idiopática, secundario a neoplasias (fundamentalmente hematológicas) o inducido por fármacos, siendo el G-CSF el más frecuentemente implicado. La secuencia temporal y la rápida mejoría de la clínica tras la suspensión del fármaco sin necesidad de tratamiento corticoideo apoya el diagnóstico.





Figura 1.

Pápula eritematoedematosa
en ala nasal izquierda.





Figura 2.

Pápula eritematosa con centro vesiculocostroso en primer dedo de mano derecha.





Figura 3.

Pápula eritematosa con zona central costrosa en antebrazo izquierdo.



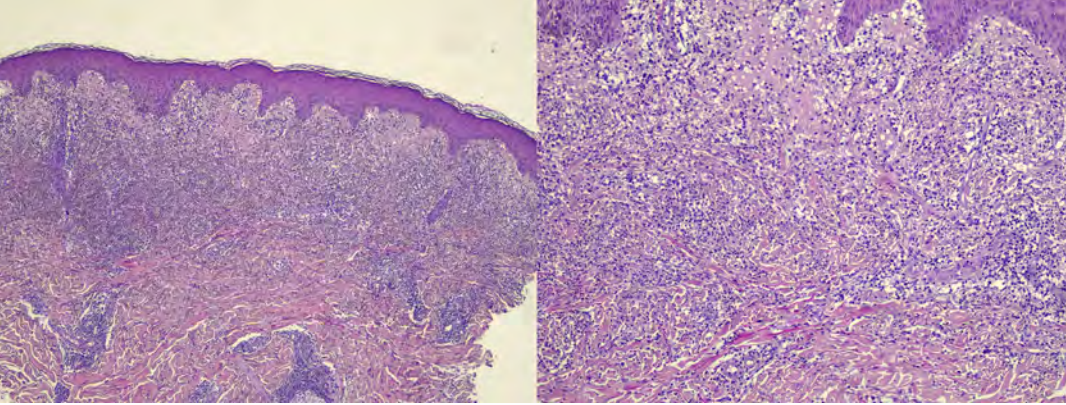


Figura 4.

Tinción hematoxilina-eosina. Edema en dermis papilar e infiltrado neutrofílico a nivel de dermis superficial con células inmaduras (histiocitoides), que se extiende a tejido celular subcutáneo.



Bibliografía

1. Caroline A Nelson et al. Sweet syndrome in patients with and without malignancy: A retrospective analysis of 83 patients from a tertiary academic referral center. *J Am Acad Dermatol.* 2018; 78(2):303-309.
2. Dillon Clarey et al. Deep Sweet Syndrome Secondary to Pegfilgrastim. *J Drugs Dermatol.* 2022; 1;21(4):422-424.



22

Tachuelas en la piel

Sergio García González
Mary Carolina Antonetti Roso
Pablo Villagrasa Boli
Javier Sánchez Bernal



Anamnesis

Varón de 67 años, con antecedentes médicos de diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia, estenosis carotídea, EPOC y enfermedad renal crónica en hemodiálisis, que acudió al Servicio de Urgencias por presentar desde hace mes y medio lesiones cutáneas en ambos antebrazos y dedos de las manos. Tratado con betametasona/gentamicina crema y clobetasol crema, sin evidenciarse mejoría.

El paciente negaba haberse aplicado sobre las lesiones ningún apósito ni producto tópico.

Exploración física

A la exploración física se evidenciaron pápulas erosivo-costrosas, de morfología ovalada, cubiertas de escara negruzca, algunas de ellas umbilicadas, localizadas en dorso de ambos antebrazos, manos y dedos (**figura 1**). Destacaba la morfología en las lesiones de los antebrazos, ya que se disponían de manera cuadrangular con márgenes netos a nivel bilateral. No se objetivaron vesículas, ni úlceras ni lesiones en mucosas.

Exploraciones complementarias

Se tomó biopsia *punch* de una de las lesiones, evidenciándose en la histopatología ulceración epidérmica central con escara inflamatoria asociada (**figura 2**), todo ello compatible con el diagnóstico de colagenosis perforante.

Así mismo, se tomó muestra PCR de enterovirus y virus herpes simple, resultando ambas negativas.



Diagnóstico

Los hallazgos clínicos del paciente, junto con la correlación anatomopatológica de los mismos, nos orienta hacia el diagnóstico de colagenosis perforante.

Tratamiento

Se instauró tratamiento con betametasona/gentamicina crema y sulfato de cinc en spray.

Evolución

Durante el seguimiento del paciente, requirió ingreso en cirugía vascular para angioplastia transluminal distal programada, falleciendo durante el mismo por paro cardíaco.

Comentario¹⁻⁴

Las dermatosis perforantes son un grupo de enfermedades de la piel que se caracterizan por la eliminación a través de la epidermis de componentes de la dermis, principalmente colágeno y tejido conjuntivo necrótico. Dentro de ellas se encuentran la colagenosis perforante reactiva, la elastosis perforante serpiginosa, la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante. Característicamente aparecen entre los 20 y los 60 años, afectando por igual a varones y mujeres, siendo su incidencia baja.

La dermatosis perforante adquirida (DPA) es una entidad poco frecuente, que habitualmente se asocia a ciertas enfermedades sistémicas, siendo las más frecuentes la diabetes *mellitus* y la enfermedad renal crónica.



Clínicamente las lesiones afectan más frecuentemente a tronco y extremidades (zonas accesibles al rascado), y puede presentar fenómeno de Koebner.

Entre las posibilidades terapéuticas se encuentran opciones tópicas, como corticoides, retinoides y ácido salicílico, así como tratamientos sistémicos con corticoides, retinoides y metotrexato, si bien su efectividad es limitada.





Figura 1.

Iconografía de las lesiones: Lesiones de aspecto papular, con tapón hiperqueratósico central y halo eritematoso, así como algunas de ellas con costra hemorrágica, localizadas en cara anterior de antebrazos. Así mismo, pueden evidenciarse los márgenes netos rectilíneos en el contorno de las lesiones, sugestivos de causa exógena de las mismas, que parecen indicar una koebnerización de la enfermedad.



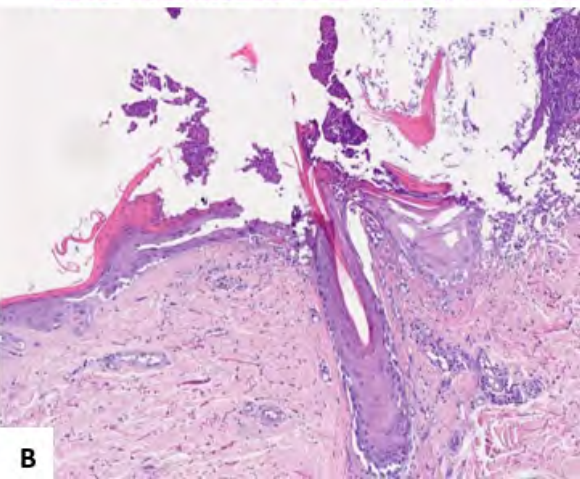
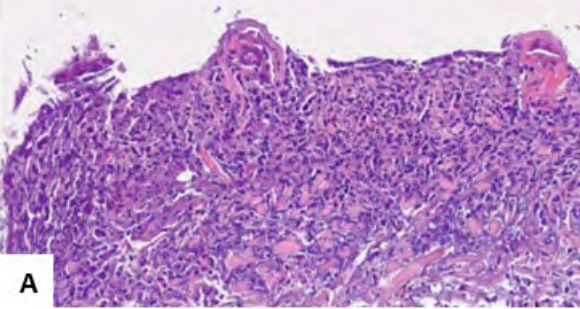


Figura 2.

Anatomía patológica: 2A. H-E x2: Imagen panorámica que muestra degeneración de fibras colágenas con intenso infiltrado de células inflamatorias. 2B. H-E x20: Detalle de degeneración de colágeno donde se puede observar la eliminación transepidérmica del mismo.



Bibliografía

1. Dolores, M. M., Nagore, E., Castejón, P., & Níguez, J. A. (2001). Colagenosis perforante reactiva adquirida. Dos casos en pacientes diabéticas. *Actas dermo-sifiliogr.*(Ed. impr.), 589-593.
2. Fernández Arias, F. J., Marco, R. M., MARCOS, M., Barba Díaz, L., Martínez Murillo, P., & Jiménez Arrosagaray, F. (1999). Colagenosis perforante reactiva. *Actas dermo-sifiliográficas* (Ed. impresa), 90(9), 455-457.
3. González-Lara, L., Gómez-Bernal, S., Vázquez-López, F., & Vivanco-Allende, B. (2014). Dermatitis perforante adquirida: presentación de 8 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 105(6), e39-e43.
4. Mullins TB, Sickinger M, Zito PM. Reactive Perforating Collagenosis. [Updated 2022 Jul 18]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK459214/>



Enfermedades ampollosas



Contenido

01. Lesiones pruriginosas en cuero cabelludo, ingles y mucosa oral	701
02. ¡Pregunta y acertarás!	710
03. Erupción cutánea empeorada tras el parto	717
04. Prurito y disfonía en paciente anciano: a propósito de un caso	724
05. Los corticoides no lo resuelven todo	735
06. Lesiones erosivocostrosas labiales persistentes y refractarias al tratamiento	743
07. Desprendimiento epidérmico y afectación sistémica: presentación poco frecuente de una auténtica urgencia dermatológica	760
08. Puérpera con lesiones dianiformes y ampollas tensas	771
09. Aplasia cutis congénita, y lesiones erosivas en miembros inferiores	778
10. La eritrodermia: un reto diagnóstico	783
11. La pista está en el collar	792
12. Placa centrífuga y eosinofilia	798
13. Una colostomía que no cura	806
14. En busca de la ampolla perdida	815
15. Ampollas que preocupan al paciente	824
16. Lesiones ampollosas con una histología inesperada	830
17. No es una infección pero sí que ocurre en la gestación	837



01

Lesiones pruriginosas en cuero cabelludo, ingles y mucosa oral

Alejandro Arroyo Córdoba
Eduardo López Vera
Marina Romero Bravo
Cristina Collantes Rodríguez





Anamnesis

Varón de 74 años, alérgico a amoxicilina. Sin antecedentes personales de interés ni factores de riesgo cardiovascular. Toma omeprazol a demanda como tratamiento para reflujo gastroesofágico.

Acude a nuestra consulta derivado a través de tele dermatología por su médico de atención primaria por lesiones pruriginosas a nivel del cuero cabelludo e ingles de un año de evolución, con cultivos de las heridas negativos, así como lesiones dolorosas en la mucosa oral.

Exploración física

Se objetivan en el momento de la consulta dos placas con costra en superficie en la zona interparietal de cuero cabelludo de unos 3x2 cm y 2x1 cm de diámetro, sin infiltración (**figura 1**).

A nivel inguinal, se observa úlcera superficial de fondo limpio junto con ampolla tensa en pliegue inguinal derecho (**figura 2**). En el lado izquierdo, erosión cicatricial hipopigmentada.

En cavidad bucal, presenta pequeñas úlceras en mucosa yugal y gingival (**figura 3**).

Cara y tronco, así como mucosa genital y conjuntival estaban sin alteraciones.

Exploraciones complementarias

Se solicita analítica de sangre con serología y perfil autoinmunitario (incluyendo anticuerpos anti piel) y biopsia de piel de la lesión inguinal derecha en formol y en fresco para realizar inmunofluorescencia directa.

A nivel analítico, hemograma y bioquímica normales, con anticuerpos antipiel positivos: anti-BP 180 y anti-BP230 positivos, con resto de estudio de autoinmunidad negativo incluyendo ANA y antidesmogleína 1 y 3. Serologías para virus de la hepatitis B, C, VIH y sífilis negativas, con quantiferon positivo.

La biopsia de piel de la lesión inguinal mostró despegamiento bulloso subepidérmico sin apenas inflamación en el espesor del epitelio, junto con infiltrado inflamatorio mixto dérmico, superficial y medio con neutrófilos, linfocitos y predominantemente eosinófilos de disposición perivascular e intersticial. Las técnicas de inmunofluorescencia directa a la pieza de biopsia mostraron depósito lineal de IgA en la membrana basal epidérmica (**figura 4**).

Diagnóstico

Tras los datos clínicos, analíticos e histopatológicos se concluye el diagnóstico de dermatosis ampollosa IgA lineal.

Tratamiento

Previo al resultado de la biopsia y demás pruebas complementarias, se pautó tratamiento con fomentos secantes para controlar el exudado y propionato de clobetasol tópico.

Posteriormente, se amplió la analítica sanguínea mostrando glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, función renal y perfil hepático en rango con el propósito de valorar inicio con dapsona y nicotinamida.



Evolución

Nuestro paciente tuvo una evolución favorable con corticoterapia tópica y controlando el exudado de las lesiones, consiguiendo la resolución completa de las lesiones a los dos meses. Debido a la buena evolución y las lesiones muy localizadas de nuestro paciente, decidimos por el momento seguimiento y valorar el inicio de dapsona y nicotinamida si existe nuevo brote que no logramos controlar.

Además, con el hallazgo de quantiFERON positivo, se inició tratamiento con isoniacida ya que el paciente reconoce contacto en la infancia, pero no ha realizado nunca tratamiento ni ha tenido enfermedad activa.

Comentario¹⁻³

En la edad pediátrica, la dermatosis IgA lineal se presenta con un cuadro clínico muy característico, mientras que en los adultos puede simular otras enfermedades y debemos hacer el diagnóstico diferencial con pénfigo ampolloso y dermatitis herpetiforme. Son frecuentes las lesiones en mucosas, principalmente oral y conjuntival.

La mayoría de los casos de dermatosis ampollosa IgA son idiopáticos. Sin embargo, en ocasiones el inicio de esta entidad es desencadenado por un factor precipitante, normalmente fármacos. La vancomicina es el fármaco más comúnmente relacionado. En nuestro caso, no se consiguió asociar a ningún factor precipitante.

El *gold standard* para el diagnóstico es la detección de depósitos lineales de IgA en la membrana basal dermoepidérmica con microscopía de inmunofluorescencia directa.

A nivel terapéutico, los fármacos de primera línea serían la dapsona y la corticoterapia tópica, siendo la sulfapiridina, nicotinamida y la colchicina de segunda línea.





Figura 1.

Placas costrosas en zona interparietal de cuero cabelludo.





Figura 2.

Lesión inguinal derecha en forma de úlcera superficial de bordes tortuosos.





Figura 3.

Aftas de superficie lisa, no erosiva, de unos 5-8 mm de diámetro en mucosa yugal y gingival.



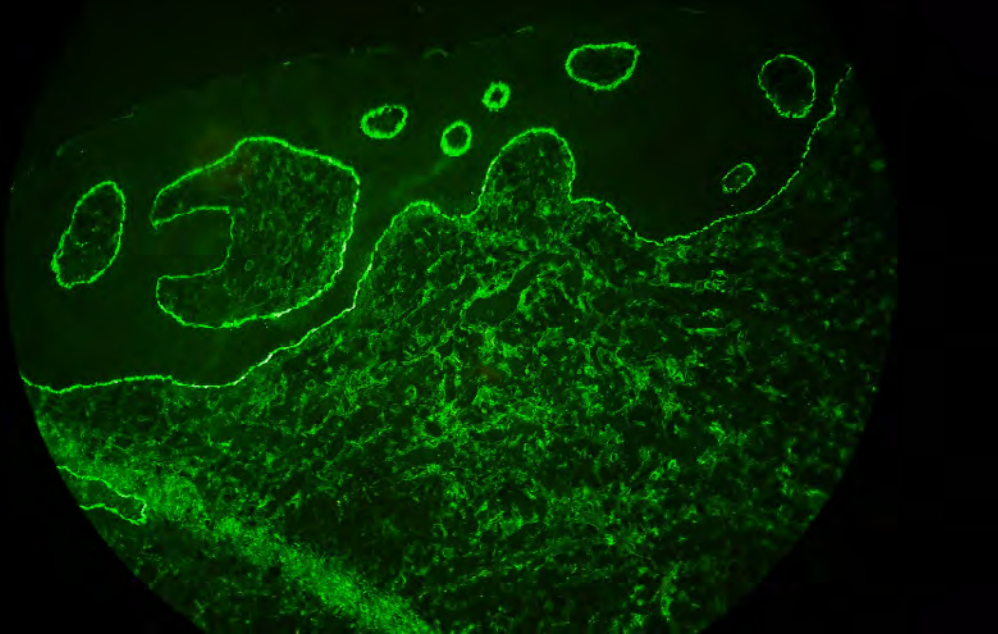


Figura 4.

Imagen de inmunofluorescencia directa con depósito de IgA lineal en la membrana basal epidérmica.



Bibliografía

1. Lammer J, Hein R, Roenneberg S, Biedermann T, Volz T. Drug-induced Linear IgA Bullous Dermatitis: A Case Report and Review of the Literature. *Acta Derm Venereol.* 2019 May 1;99(6):508-15. doi:[10.2340/00015555-3154](https://doi.org/10.2340/00015555-3154)
2. Juratli HA, Sárdy M. Lineare IgA-Dermatose [Linear IgA bullous dermatosis]. *Hautarzt.* 2019 Apr;70(4):254-9. German. doi:[10.1007/s00105-019-4377-9](https://doi.org/10.1007/s00105-019-4377-9)
3. Nogueira BL, Heck R. Linear IgA Bullous Dermatitis. *J Cutan Med Surg.* 2022 Nov-Dec;26(6):640. doi:[10.1177/12034754221088563](https://doi.org/10.1177/12034754221088563)



02

¡Pregunta y acertarás!

Amin Daoud

Antonio Alcalá Ramírez del Puerto

Juan Manuel Liñán Barroso

Raquel Cabrera Fuentes



Anamnesis

Paciente varón de 89 años con antecedentes médicos a destacar de hipertensión arterial, diabetes *mellitus* tipo 2 así como hipertiroidismo, que es citado en consultas de Urgencias Dermatológicas por cuadro de lesiones muy pruriginosas desde mayo de 2022. Las lesiones se han iniciado a nivel occipital y han progresado en sentido caudal. No refiere fiebre ni otra sintomatología asociada. En cuanto a medicación, destaca que fue usuario de gliptinas que suspendió en 2020. Asimismo, inició tratamiento con metimazol por parte de Endocrinología en octubre de 2021 para control de hipertiroidismo secundario a bocio multinodular. Ha sido tratado mediante antibioterapia, así como corticoides sistémicos por parte de su médico de familia sin lograr mejoría.

Exploración física

Presenta placas vegetantes a nivel retroauricular, así como en axilas (**figura 1**). Papulocostras de aspecto seborreico, así como áreas de denudación distribuidas a nivel occipital, escote y espalda alta (**figura 2**). No afectación de mucosas. Signo de Nikolsky positivo.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia cutánea mediante un *punch* de 4 mm para estudio histopatológico, así como inmunofluorescencia directa la cual confirma acantólisis superficial, así como depósitos intercelulares de IgG y de C3, siendo compatible con un cuadro de pénfigo foliáceo. Asimismo, en el estudio de inmunofluorescencia indirecta se hallan anticuerpos anti sustancia intercelular con un título de 1/320.



Diagnóstico

Pénfigo foliáceo secundario al uso de medicamentos del grupo tiol.

Tratamiento

Se inicia corticoterapia oral con dosis iniciales de 0,75 mg/kg asociándolo con micofenolato de mofetilo 500 mg cada 12 horas como ahorrado de corticoides. Dado que el cuadro debuto posterior al uso del metamizol y revisando la literatura, consensuamos con Endocrinología la suspensión de dicho fármaco, así como ajuste de la medicación antidiabética por su parte.

Evolución

El paciente presenta una mejoría de su cuadro clínico desde el inicio del tratamiento así y la suspensión de la medicación, pudiendo realizar un descenso paulatino de la prednisona, manteniéndose estable con 2,5 mg diarios, así como con el micofenolato 500 mg cada 12 h, sin referir eventos adversos.

Comentario^{1,2}

El pénfigo agrupa una serie de enfermedades ampollosas autoinmunes que afectan a piel y mucosas y que se caracterizan por formación de ampollas flácidas.

Dentro de los subtipos destaca el pénfigo foliáceo, con afectación exclusivamente cutánea. Se observan ampollas flácidas en áreas seborreicas que dejan tras de sí costras. Se aprecia signo de Nikolsky positivo en la exploración. Inmunológicamente presenta anticuerpos dirigidos frente a desmogleína 1 (Dsg1).



Los medicamentos del grupo tioridina entre los que se incluyen el captopril y el metimazol son los principales responsables del pénfigo inducido por fármacos. Se especula que interaccionan sus grupos sulfhidrilos (SH) con los grupos sulfhidrilos contenidos en las Dsg 1 y 3, modificando su antigenicidad y provocando la acantólisis de los queratinocitos. En la mayoría de casos, remiten tras suspensión.

Presentamos un caso de pénfigo foliáceo en un paciente anciano polimedcado en el que tanto el interrogatorio como la exploración física fueron claves para el diagnóstico y manejo.





Figura 1.

Placa vegetante con fisuración a nivel retroauricular izquierdo.





Figura 2.

Placas costrosas y áreas de denudación en escote.



Bibliografía

1. Malik AM, Tupchong S, Huang S, Are A, Hsu S, Motaparathi K. An updated review of Pemphigus diseases. Medicina (Kaunas) [Internet]. 2021 [citado 2023 Mar 21];57(10):1080. doi:[10.3390/medicina57101080](https://doi.org/10.3390/medicina57101080)
2. Cardones ARG, Hall RP III. Bullous diseases of the skin and mucous membranes. En: Rich RR, Fleisher TA, Shearer WT, Schroeder HW, Frew AJ, Weyand CM, editors. Clinical Immunology. Elsevier; 2019. p. 857-870.e1. doi:[10.1016/B978-0-7020-6896-6.00063-6](https://doi.org/10.1016/B978-0-7020-6896-6.00063-6)



03

Erupción cutánea empeorada tras el parto

An Wang
Lorena Calderón Lozano
Borja González Rodríguez
Christian Gutiérrez Collar



Anamnesis

Mujer de 37 años, sin antecedentes de interés, en puerperio mediano, valorada por cuadro de lesiones eritematosas palmoplantares pruriginosas, que comenzaron un mes antes, en probable relación con vacunación de SARS-CoV-2 y cuadro gripal. Tras pauta corta de prednisona, las lesiones mejoraron, con rebrote de estas a los pocos días del parto, con formación de vesículas y aparición lesiones en abdomen y posteriormente en piernas, donde forman ampollas. No asociaba ningún síntoma sistémico, no había tenido inicio de ningún fármaco. El recién nacido estaba completamente sano.

Exploración física

Se observan pápulas eritematoedematosas en hipogastrio, ambos flancos, pliegues inguinales, manos y pies (figuras 1 y 2). Además, se observan ampollas tensas de contenido amarillento transparente salpicadas en las piernas (figura 3). No se observan lesiones en las mucosas.

Exploraciones complementarias

Biopsia tipo *punch* de piel con ampolla y piel perilesional para realizar inmunofluorescencia directa, observándose una ampolla subepidérmica por despegamiento epidérmico. En la dermis papilar y reticular alta se identifican aislados eosinófilos, sin componente inflamatorio asociado. Con las técnicas de IFD se observan depósitos lineales basales de IgG y C3. Tanto IgA o IgM son negativos. Estudio analítico sin alteraciones significativas. Se solicitó inmunofluorescencia indirecta, con resultado significativo de Ac. Anti BP180: 66.8 U/mL.

Diagnóstico

Penfigoide del embarazo.



Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona oral desde 30 mg en pauta descendente cada 7 días, junto con propionato de clobetasol 0,5 mg/g tópico diario en las lesiones.

Evolución

Resolución completa de las lesiones con el tratamiento pautado al mes de seguimiento. Se informa sobre la posibilidad de recidiva en los próximos embarazos.

Comentario

El penfigoide gestacional es una enfermedad ampollosa que suele ocurrir entre el 2.º y 3.º trimestre del embarazo¹. Está producido por la unión de autoanticuerpos con la proteína BP180².

Inicialmente se presenta como lesiones eritemato-edematosas que pueden confundirse con una erupción polimorfa del embarazo, las lesiones ampollosas típicas son más tardías³. En nuestro caso, la clínica inicial puede haber sido la erupción palmoplantar abortada con la corticoterapia sistémica, y el rebrote tras el parto constituye la primera manifestación clara de la enfermedad.

El tratamiento inicial se basa en la corticoterapia tópica y la corticoterapia sistémica³.

El pronóstico materno y fetal es generalmente bueno, aunque se ha asociado con la prematuridad y el penfigoide gestacional neonatal⁴. Se debe sospechar enfermedades gestacionales también en las púerperas que no han tenido clara clínica durante el embarazo.





Figura 1.

Pápulas eritematoedematosas en periumbilicales e hipogástricas.





Figura 2.
Pápulas eritematoedematosas
en flanco derecho.





Figura 3.

Ampollas tensas en las piernas y los dedos de los pies.



Bibliografía

1. Chi CC, Wang SH, Charles-Holmes R, Ambros-Rudolph C, Powell J, Jenkins R, et al. Pemphigoid gestationis: early onset and blister formation are associated with adverse pregnancy outcomes. *Br J Dermatol.* 2009 Jun 1 ;160(6):1222-8. doi:[10.1111/j.1365-2133.2009.09086.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2009.09086.x)
2. Di Zenzo G, Calabresi V, Grosso F, Caproni M, Ruffelli M, Zambruno G. The intracellular and extracellular domains of BP180 antigen comprise novel epitopes targeted by pemphigoid gestationis autoantibodies. *J. Invest. Dermatol.* 2007 Apr 1;127(4):864-73. doi:[10.1038/sj.jid.5700594](https://doi.org/10.1038/sj.jid.5700594)
3. Aronson IK, Bond S, Fiedler VC, Vomvouras S, Gruber D, Ruiz C. Pruritic urticarial papules and plaques of pregnancy: clinical and immunopathologic observations in 57 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1998 Dec 1;39(6):933-9. doi:[10.1016/S0190-9622\(98\)70265-8](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(98)70265-8)
4. Kirtschig G, Middleton P, Bennett C, Murrell DF, Wojnarowska F, Khumalo NP. Interventions for bullous pemphigoid. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010 Oct 6;(10):CD002292. doi:[10.1002/14651858.CD002292.pub3](https://doi.org/10.1002/14651858.CD002292.pub3)



04

Prurito y disfonía en paciente anciano: a propósito de un caso

Ana Jiménez Sánchez
María Olivares Guerrero
Íñigo Lladó Fernández
Diego de Argila



Anamnesis

Mujer de 79 años sin antecedentes personales ni dermatológicos de interés que consulta por prurito de cuatro semanas de evolución asociado a aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en miembros inferiores de 2 semanas de evolución. Progresivamente las lesiones fueron generalizándose al resto del cuerpo. No sintomatología sistémica. La paciente negaba inicio reciente de ningún fármaco. No infecciones recientes ni otros desencadenantes aparentes. Pasadas cuatro semanas, la paciente acude a Urgencias por cuadro de odinofagia y disfonía asociado a aparición de lesiones nuevas en mucosa oral, faríngea y laríngea.

Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de múltiples lesiones ampollosas de contenido seroso de 2-3 cm de tamaño en ambos miembros inferiores (**figura 1**), abdomen, tórax, espalda (**figura 2**) y miembros superiores. Algunas de ellas se encontraban destechadas y otras en fase de costra. No lesiones en mucosa oral.

Cuando la paciente acude a Urgencias, se observan numerosas lesiones erosivas (alguna ampolla tensa) distribuidas por todo el cuerpo; en mucosa yugal izquierda, epiglotis, paredes faríngeas, senos piriformes y repliegues aritenopiglóticos presentaba úlceras cubiertas de fibrina. Buen espacio glótico y *cavum* libre.





Exploraciones complementarias

Se solicita analítica sanguínea completa con anticuerpos antidesmogleínas y anti-BP en la que destaca elevación de IgE (2000), aumento del porcentaje de eosinófilos, positividad a títulos bajos de los anticuerpos (Ac) anti-desmogleína 1 y 3, Ac anti-BP180 78.86 y Ac anti BP-230 -. Las serologías de VIH, hepatitis B y hepatitis C resultaron negativas.

Se realiza biopsia en fresco y en formol para estudio histológico e inmunofluorescencia que muestra una ampolla subepidérmica con moderado contenido celular de predominio eosinofílico. La inmunofluorescencia directa (IFD) con los antisueros anti-IgG, IgA y C3 mostró una positividad lineal a lo largo de la zona de la basal epidérmica con IgG y C3. Ante esa aparición brusca de lesiones en mucosa oral se decide realizar PCR para virus de lesiones orales que resulta positiva para VEB, y VHH-7 (negativo para VHS) y repetir la biopsia que muestra mucosa oral con resultado de alteraciones histológicas muy sugestivas de penfigoide ampolloso. En la IFD destacaba depósito lineal de IgG y C3. Se realiza además una radiografía de tórax que no muestra hallazgos de interés.

Diagnóstico

Teniendo en cuenta los datos clínicos y anatomopatológicos se llega al diagnóstico de penfigoide ampolloso.

Tratamiento

En un primer momento se comienza tratamiento con pauta de prednisona oral descendente (30 mg 7 días, 20 mg 7 días y 10 mg hasta la revisión) y corticoide tópico. Tras el descenso de prednisona aparecen nuevas lesiones por lo que se añade al tratamiento azatioprina.

Ante la falta de respuesta al tratamiento anterior con aparición de nuevas lesiones cutáneas y en mucosas se decide suspender la azatioprina y añadir rituximab (previa realización de inmunofenotipo que resulta normal) al tratamiento corticoideo.

Evolución

La paciente tras dos dosis de rituximab 1 g intravenoso presentó gran mejoría con desaparición de las lesiones ampollosas y de las lesiones a nivel de mucosas y resolución completa del prurito. En ese momento la paciente tan solo presentaba lesiones hiperpigmentadas residuales (**figuras 3 y 4**). Como único efecto adverso la paciente refirió leve astenia y mialgias generalizadas tras la infusión de la segunda dosis de rituximab.

Análíticamente se objetivó un descenso de los valores de anti-BP 180, normalización de los niveles de eosinófilos y de la IgE.

Comentario

Mujer de 79 años sin ningún antecedente personal de interés ni ninguno de los factores asociados típicamente a esta entidad (negaba infecciones recientes, no presentaba ninguna enfermedad neurológica, negaba el consumo de fármacos, así como los antecedentes personales de neoplasias)¹⁻³, con un cuadro clínico compatible con penfigoide con afectación extensa y lesiones mucosas por lo que sería necesario descartar neoplasia subyacente⁴.



Teniendo en cuenta la clínica cutánea así como los hallazgos analíticos y en la biopsia y se llega al diagnóstico de penfigoide ampolloso.

Nuestra paciente presenta varios factores de mal pronóstico como son la edad avanzada, Ac antiBP180 +, Ac anti BP 230 -, eosinofilia, elevación de IgE y afectación mucosa⁵⁻⁷, lo que podría explicar el fallo de los tratamientos inmunosupresores convencionales y la necesidad de introducción de un tratamiento biológico como es el rituximab con excelente respuesta^{8,9}. A día de hoy, la paciente no ha presentado recurrencias y se encuentra completamente asintomática.





Figura 1.

Ampollas de contenido seroso asociadas a erosiones y pápulas excoriadas sobre una base de eritema en cara anterior de muslo derecho.





Figura 2.

En región alta de espalda se observaba alguna ampolla destechada, así como lesiones erosionadas y de rascado.





Figura 3.

Lesiones residuales consistentes en parches y máculas de color marrón-violáceo en cara anterior de muslo derecho tras dos ciclos de tratamiento con rituximab.





Figura 4.

Máculas hipo e hiperpigmentadas en parte alta de espalda tras tratamiento con rituximab. No se observan lesiones activas ni cicatrices.



Bibliografía

1. Kridin K, Ludwig RJ. The Growing Incidence of Bullous Pemphigoid: Overview and Potential Explanations. *Front Med (Lausanne)*. 2018 Aug 20;5:220. doi:[10.3389/fmed.2018.00220](https://doi.org/10.3389/fmed.2018.00220)
2. Chen J, Li L, Chen J, Zeng Y, Xu H, Song Y, Wang B. Sera of elderly bullous pemphigoid patients with associated neurological diseases recognize bullous pemphigoid antigens in the human brain. *Gerontology*. 2011;57(3):211-6. doi:[10.1159/000315393](https://doi.org/10.1159/000315393)
3. Moro F, Fania L, Sinagra JLM, Salemme A, Di Zenzo G. Bullous Pemphigoid: Trigger and Predisposing Factors. *Biomolecules*. 2020 Oct 10;10(10):1432. doi:[10.3390/biom10101432](https://doi.org/10.3390/biom10101432)
4. Amber KT, Bloom R, Hertl M. A systematic review with pooled analysis of clinical presentation and immunodiagnostic testing in mucous membrane pemphigoid: association of anti-laminin-332 IgG with oropharyngeal involvement and the usefulness of ELISA. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2016 Jan;30(1):72-7. doi:[10.1111/jdv.13397](https://doi.org/10.1111/jdv.13397)
5. Zhou XP, Liu B, Xu Q, Yang Y, He CX, Zuo YG, Liu YH. Serum levels of immunoglobulins G1 and G4 targeting the non-collagenous 16A domain of BP180 reflect bullous pemphigoid activity and predict bad prognosis. *J Dermatol*. 2016 Feb;43(2):141-8. doi:[10.1111/1346-8138.13051](https://doi.org/10.1111/1346-8138.13051)
6. Liu Y, Wang Y, Chen X, Jin H, Li L. Factors associated with the activity and severity of bullous pemphigoid: a review. *Ann Med*. 2020 May-Jun;52(3-4):55-62. doi:[10.1080/07853890.2020.1742367](https://doi.org/10.1080/07853890.2020.1742367)
7. Ramcke T, Vicari E, Bolduan V, Enk A, Hadaschik E. Bullous pemphigoid (BP) patients with selective IgG autoreactivity against BP230: Review of a rare but valuable cohort with impact on the comprehension of the pathogenesis of BP. *J Dermatol Sci*. 2022 Feb;105(2):72-79. doi:[10.1016/j.jdermsci.2021.11.011](https://doi.org/10.1016/j.jdermsci.2021.11.011)



Bibliografía

8. Murrell DF, Daniel BS, Joly P, Borradori L, Amagai M, Hashimoto T, Caux F, Marinovic B, Sinha AA, Hertl M, Bernard P, Sirois D, Cianchini G, Fairley JA, Jonkman MF, Pandya AG, Rubenstein D, Zillikens D, Payne AS, Woodley D, Zambruno G, Aoki V, Pincelli C, Diaz L, Hall RP, Meurer M, Mascaro JM Jr, Schmidt E, Shimizu H, Zone J, Swerlick R, Mimouni D, Culton D, Lipozencic J, Bince B, Grando SA, Bystryn JC, Werth VP. Definitions and outcome measures for bullous pemphigoid: recommendations by an international panel of experts. *J Am Acad Dermatol*. 2012 Mar;66(3):479-85. doi:[10.1016/j.jaad.2011.06.032](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.06.032)
9. Cao P, Xu W, Zhang L. Rituximab, Omalizumab, and Dupilumab Treatment Outcomes in Bullous Pemphigoid: A Systematic Review. *Front Immunol*. 2022 Jun 13;13:928621. doi:[10.3389/fimmu.2022.928621](https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.928621)



05

Los corticoides no lo resuelven todo

Ana Morelló Vicente
Inés Oteiza Rius
Javier Antoñanzas
Agustín España



Anamnesis

Mujer de 35 años, primigesta, embarazada de 32 semanas, remitida de Ginecología debido a erupción pruriginosa en zona abdominal desde hace una semana que le impide el descanso nocturno. Refiere que previamente había presentado unas lesiones urticariformes en extremidades por lo que estaba en tratamiento con antihistamínicos desde hacía 6 días. No presenta otros antecedentes personales de interés.

Exploración física

En la exploración física se observan pápulas urticariformes, de borde más eritematoso en zona abdominal (**figura 1**) y, en menor medida, en tobillos.

Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de penfigoide gestacional (PG) se realiza una analítica con autoanticuerpos para enfermedades ampollosas, biopsia e inmunofluorescencia directa (IFD) e indirecta (IFI).

Los anticuerpos fueron positivos para BP-180 (índice 5,993). En la histología se observó un infiltrado inflamatorio intersticial y perivascular con una IFD con depósitos lineales de C3, IgG y C1q. En la IFI con piel separada se evidenciaron depósitos en la zona epidérmica de la membrana basal.





Diagnóstico

Con estos datos se confirmó el diagnóstico de penfigoide gestacional.

Tratamiento

Prednisona oral (40 mg/día), mejorando de forma importante el prurito y la aparición de nuevas lesiones.

Evolución

A pesar del tratamiento y la mejoría inicial, tal y como suele ocurrir en esta patología, en el momento del parto la paciente presentó un brote importante de lesiones en abdomen, zona lumbar y extremidades tanto superiores como inferiores (**figuras 2 y 3**) acompañado de un aumento de anticuerpos anti BP-180 (índice 10,557). Esto obligó a un aumento de dosis hasta 65mg/día (1 mg/kg/día). El neonato no presentó lesiones sugestivas de pénfigo.

Tras 3 semanas de tratamiento con corticoides a dosis altas, la clínica no remitió, por lo que se realizaron 2 ciclos de tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas (2 g/kg distribuidos en 5 días) concomitantemente con prednisona a menor dosis (pauta descendente hasta llegar a 20 mg).

El primer ciclo cursó sin incidencias, con disminución considerable pero momentánea de las lesiones y la sintomatología. Por ello, se pautó un segundo ciclo en el que la paciente presentó cefalea y fiebre, posiblemente secundaria al tratamiento. Tras ambos ciclos se obtuvo una buena respuesta clínica, por ello, a pesar de la persistencia de anticuerpos BP-180 positivos a un título menor (índice 2,714) pero con una IFI ya negativa, se inicia pauta descendente de corticoides con buen resultado.

Comentario¹⁻⁵

El PG es una enfermedad ampollosa infrecuente propia del embarazo. Es necesario un correcto diagnóstico diferencial y pruebas complementarias (autoinmunidad, histología, IFD e IFI) adecuadas para su confirmación.

El tratamiento dependerá de la gravedad. El tratamiento de elección mayoritariamente son los corticoides orales. No obstante, pueden ser insuficientes. Es en estos casos cuando se deben buscar otras alternativas terapéuticas, teniendo en cuenta que nos encontramos ante una paciente embarazada o en el postparto inmediato. Las inmunoglobulinas intravenosas se han descrito como tratamiento efectivo en diversas enfermedades ampollosas resistentes a corticoides. Se administran en 3 o 5 días en monoterapia o concomitante a corticoides. Presentan escasos efectos secundarios, la mayoría leves y autolimitados, como ocurrió en nuestra paciente. Puede aparecer *flushing*, mialgia, cefalea, náuseas y vómitos, taquicardia y leves incrementos de la tensión arterial.





Figura 1.

Lesiones en forma de pápulas/placas urticariformes con borde eritematoso en zona central de abdomen. Disminución del número de lesiones en zonas laterales.





Figura 2.

Lesiones en forma de ampollas tensas con contenido seroso y placas eritematosas en zona interna de extremidad superior.





Figura 3.

Lesiones en forma de grandes placas eritematosas en zona lumbar y glúteos.



Bibliografía

1. Sacks C. Pemphigoid gestationis. *N Engl J Med*. 2020;383(9):e61. doi:[10.1056/NEJMicm2000922](https://doi.org/10.1056/NEJMicm2000922)
2. Huilaja L, Mäkikallio K, Tasanen K. Gestational pemphigoid. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9(1):1-8. doi:[10.1186/s13023-014-0136-2](https://doi.org/10.1186/s13023-014-0136-2)
3. Ambros-Rudolph, CM. Dermatitis del embarazo En Bologna JN, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología*. 4ª Edición. Elsevier Inc.; 2018. p. 472-74.
4. Bechtel MA. Pruritus in Pregnancy and Its Management. *Dermatol Clin* [Internet]. 2018;36(3):259-65. doi:[10.1016/j.det.2018.02.012](https://doi.org/10.1016/j.det.2018.02.012)
5. Ruiz-Villaverde R, Sánchez-Cano D, Ramirez-Tortosa CL. Penfigoide gestacional. Respuesta terapéutica a inmunoglobulinas pre y postparto. Vol. 102, *Actas Dermo-Sifiliograficas*. 2011. p. 735-7. doi:[10.1016/j.ad.2011.02.012](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.02.012)



06

Lesiones erosivocostrosas labiales persistentes y refractarias al tratamiento

Andrea Ciudad Moro
María Rivera López
Nasser Mohammad Porras
Álvaro March Rodríguez





Anamnesis

Es remitido a nuestras consultas de Dermatología un varón de 40 años natural de Filipinas, sin alergias medicamentosas conocidas, fumador de 5 cigarrillos al día, sin antecedentes patológicos relevantes ni toma de fármacos habitual. Consulta por un cuadro de 3-4 meses de evolución de aparición de úlceras orales dolorosas en labios que se habían extendido a mucosa yugal y lengua. Esta clínica interfería con su ingesta. No presentaba lesiones en el resto del tegumento cutáneo. Negaba otro tipo de clínica sistémica. Todo ello, se acompañaba de la pérdida de unos 10 kilogramos de peso. No había respondido a los tratamientos llevados a cabo con antibióticos, antifúngicos, antivirales y glucocorticoides orales a dosis medias.

Exploración física

El examen oral revelaba erosiones extensas exudativas bilaterales y muy dolorosas algunas ulceradas a nivel de submucosa labial, mucosa yugal y lengua, junto con erosiones y costras en labio inferior también exudativas. En la superficie dorsal de la lengua se podía observar un patrón liquenoide reticular formado por erosiones blanquecinas algunas con fondo de fibrina (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Inicialmente, se realizó una analítica sanguínea con bioquímica incluyendo función renal y hepática que fueron normales. La b2microglobulina y la LDH también estaban en rango, así como el proteinograma. El hemograma presentaba anemia normocítica-normocrómica leve con Hb de 11 g/dL sin leucocitosis ni alteraciones plaquetarias ni en la coagulación.

La PCR de herpes simple tipo 1 y 2, el CMV y el VEB fueron negativos. El frotis oral y el cultivo obtenido por biopsia también descartaron un origen infeccioso.

Se realizó una radiografía de tórax que mostraba una masa bien delimitada de gran tamaño que sugería un origen mediastínico a nivel de hemitórax izquierdo.

Se biopsió una de las erosiones de la submucosa que mostraba una ampolla intraepidérmica con zonas de acantólisis y necrosis de queratinocitos acompañada de un infiltrado de predominio linfocítico de dermatitis de interfase y degeneración de la capa basal compatible con erupción liquenoide.

El suero del paciente mostró anticuerpos circulantes frente al espacio intercelular con fluorescencia brillante. Las pruebas de inmunoensayo ligado a enzimas (ELISAs) demostraron la presencia de anticuerpos anti-intercelulares frente a la desmogleína 1 y 3 (Dsg-1 y Dsg-3). La inmunofluorescencia directa de piel perilesional demostró la presencia de depósitos de inmunoglobulina G (IgG) en los espacios intercelulares y a nivel de membrana basal.

Llegados a este punto, teniendo en cuenta el hallazgo radiológico, se sospechó el diagnóstico de enfermedad ampollar paraneoplásica y se llevó a cabo un test de inmunofluorescencia indirecta, empleando como sustrato vejiga de rata y esófago de mono y se solicitó un inmunoblot que fue positivo para periplakina (190 kDa), desmogleína 1 y 3 y desmocolina 2 y 3. La envoplakina (210 kDa) fue negativa.

Paralelamente, se biopsió en dos ocasiones la masa pulmonar con resultado no concluyente (figuras 2-4).



Diagnóstico

El diagnóstico diferencial inicial incluía liquen plano, eritema multiforme, pénfigo vulgar, síndrome de Stevens-Johnson o combinación variable de estas entidades. Si nos centramos en el diagnóstico de lesiones extensas polimorfos en mucosa oral resistentes al tratamiento, se debe diferenciar entre pénfigo y penfigoide. Dado el perfil de inmunofluorescencia, concordante tanto de forma directa como indirecta, se diagnosticó como pénfigo paraneoplásico asociado a sarcoma de células dendríticas foliculares.

Tratamiento

Inicialmente, se inició tratamiento con corticoides vía oral a dosis altas de 1 mg/kg/día, corticoterapia tópica y en enjuague y control analgésico con paracetamol y tramadol alternos dado el intenso dolor que acompañaba a las úlceras. Las lesiones mejoraron solo parcialmente, por lo que cuatro meses más tarde se comienza con el descenso de la pauta de corticoterapia y se inicia azatioprina a la espera de la resección de la neoplasia y su tratamiento oncoespecífico. No debemos olvidar que el principal tratamiento es la resección de la neoplasia, por lo que se llevó a cabo una exéresis definitiva de la masa en su totalidad dado el resultado no aclaratorio de las biopsias previas. De esta forma, tras el análisis anatomopatológico e inmunohistoquímico de la masa, se diagnostica de sarcoma de células dendríticas fusiformes y se inicia el tratamiento de la neoplasia por parte del equipo de Oncología.



Evolución

Se observó una discreta mejoría de las lesiones comienza tras el diagnóstico definitivo de la neoplasia y 8 ciclos de quimioterapia que incluía rituximab. Durante el seguimiento, presenta un nuevo brote de lesiones en labios y úlceras en lengua coincidente con una recaída de la neoplasia que requirió reintervención y nuevo ciclo de rituximab. Se han realizado tomografías de seguimiento anuales hasta el momento actual.

Comentario¹⁻¹⁶

El pénfigo paraneoplásico (PNP) es una rara pero grave enfermedad ampollar autoinmune descrita por primera vez por Anhalt en el año 1990 que siempre va asociado a una neoplasia. Afecta principalmente a adultos de entre 45 y 70 años y también se han descrito casos en la edad pediátrica. No se ha descrito diferencia significativa entre hombres y mujeres. Hasta en un tercio de los casos, pueden preceder al diagnóstico de la neoplasia que, sobre todo, es de estirpe hematológica. En menores de 18 años, está asociada a la enfermedad de Castleman (70-80%) y trastornos hematológicos malignos. El linfoma no Hodgkin es la neoplasia asociada más frecuente (38,6%), seguida de la leucemia linfocítica crónica (18,4%), la enfermedad de Castleman (18,4%), el timoma (5,5%), la macroglobulinemia de Waldenstrom (1,2%), el linfoma de Hodgkin (0,6%), y gammapatía monoclonal (0,6%). Además, los carcinomas de células epiteliales (8,6%) y sarcomas de líneas mesenquimales (6,2%) se han descrito en asociación con PNP.



Fisiopatológicamente, el mecanismo de esta enfermedad aún permanece poco aclarado. Se trata de una alteración en la inmunidad humoral que conllevaría a la formación de anticuerpos de tipo IgG contra múltiples antígenos que forman desmosomas y hemidesmosomas. Los autoanticuerpos más comunes detectados en PNP estaban dirigidos contra la familia de las plaquinas, incluidos los anticuerpos contra la envoplaquina de 210 kDa, la periplaquina de 190 kDa, las desmoplaquinas I y II de 250 y 210 kDa, la plectina de 500 kDa y el antígeno de penfigoide ampolloso (BP) de 230 kDa. Sin embargo, también se ha relacionado con un fallo en la inmunidad celular que provocaría un daño directo en la unión dermoepidérmica. Los anticuerpos dirigidos contra la placofilina 3 y las desmocolinas 1-3 también se han informado en diferentes artículos, así como los autoanticuerpos contra la desmogleína-1 (DSG-1) y la desmogleína-3 (DSG-3).

Además de la estomatitis y las úlceras que sobre todo afectarán a la lengua, los labios y la mucosa yugal, se presenta en ocasiones con lesiones cutáneas polimorfas en forma de erosiones, ampollas tensas, pápulas liquenoides, lesiones dianiformes o descamación generalizada. Asimismo, puede afectar de forma grave a otras mucosas, destacando la conjuntiva, nasofaríngea, anogenital o digestiva. La presencia de diferentes autoanticuerpos podría justificar las diferentes características clínicas en pacientes con PNP.

Nguyen et al. describieron la enfermedad como síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico (PAMS), destacando la naturaleza sistémica de PNP. En cuanto a sus manifestaciones sistémicas, destaca la bronquiolitis obliterante que se presenta hasta en un 30% de los casos de forma tardía e independiente a la enfermedad mucocutánea pero



condicionando el pronóstico.

ELISA es una herramienta útil para detectar autoanticuerpos anti-Dsg 3 y anti-Dsg 1 en PNP. Los pacientes con PNP generalmente muestran solo IgG anti-Dsg3. La inmunofluorescencia directa (IFD) muestra depósito de IgG y/o C3 en los espacios intercelulares epidérmicos. También se pueden detectar depósitos lineales de IgG y/o C3 en la membrana basal. Este patrón podría ayudar a diferenciar la PNP de otras formas de pénfigo que muestran depósitos de Ig solo entre los queratinocitos. Sin embargo, la IFD es negativa en alrededor del 50% de los casos. Los falsos negativos a menudo se deben a tejido necrótico (especialmente en muestras de mucosas) y a lesiones liquenoides. Los sustratos que podrían usarse para realizar inmunofluorescencia indirecta (IFI) incluyen la piel humana normal, el esófago de mono, la vejiga de rata, el miocardio de rata y el pulmón de rata. La IFI identifica autoanticuerpos dirigidos contra las plaquitas, entre los cuales los autoanticuerpos contra la envoplaquina y la periplaquina son los más específicos. La IFI en urotelio de vejiga de rata se ha demostrado positiva en el 75% de los casos, mostrando una mejor sensibilidad y especificidad (83%) que el resto de sustratos.

Para establecer el diagnóstico, se han propuesto unos criterios mayores y menores. Los criterios principales incluyen (a) lesiones de la membrana mucosa con o sin compromiso cutáneo, (b) neoplasia interna concomitante y (c) evidencia serológica de anticuerpos anti-plakina. Los criterios menores incluyen (a) acantólisis y/o dermatitis de interfase liquenoide en la histopatología y (b) tinción de inmunofluorescencia directa que muestra tinción intercelular y/o de la membrana basal. De forma que se puede establecer el diagnóstico si se cumplen los tres criterios mayores o dos mayores junto



con dos menores.

La terapia de PNP sigue siendo un desafío debido a la rareza de la enfermedad. Aunque en la literatura se han sugerido varias terapias médicas, se ha considerado que la PNP es más resistente a los tratamientos médicos en comparación con otras formas de pénfigo. La estabilización del paciente representa la primera medida en el manejo de los pacientes con PNP sobre todo si presentan lesiones extensas con riesgo de deshidratación, hipoproteínemia o alteración de constantes vitales.

Las dosis altas de corticosteroides todavía se consideran como terapia de primera línea. Sin embargo, los esteroides solo mejoran la afectación cutánea siendo la afectación mucosa más resistente al tratamiento. Se ha informado que la asociación entre prednisona y otros fármacos, como azatioprina, ciclosporina, micofenolato mofetilo, ciclofosfamida, inmunoglobulina intravenosa (IGIV) y plasmaféresis, muestra un buen perfil de eficacia y seguridad en pacientes seleccionados.

Se ha informado que el rituximab, un anticuerpo monoclonal anti-CD20, es eficaz en pacientes con PNP causada por linfoma de células B. Otros tratamientos como el alemtuzumab, un anticuerpo monoclonal humanizado que se une a CD52 o daclizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado contra la subunidad alfa del receptor de IL-2 de las células T, pueden ser terapias prometedoras para el PNP refractario.

La PNP muestra una tasa de mortalidad de hasta el 90%, y su diagnóstico no es sencillo. Por lo tanto, el diagnóstico precoz es imperativo. Se debe realizar un despistaje exhaustivo de neoplasia oculta con tomografía computarizada panorámica y citometría de flujo en sangre periférica. La muerte generalmente se debe a complicaciones sistémicas,



que incluyen sepsis, hemorragia gastrointestinal y bronquiolitis obliterante.

Se ha informado que el PNP y la malignidad subyacente pueden no tener una evolución paralela, sobre todo en el caso de tumores malignos, donde se ha visto que no se correlaciona con el tamaño de la masa tumoral. Si está asociado a neoplasia benigna, como timoma o enfermedad de Castleman, mejora o remite con la extirpación, excepto en el caso de la afectación pulmonar.

En definitiva, se trata de una enfermedad de gran infrecuencia que en la totalidad de los casos descritos en la literatura se ha presentado como estomatitis erosiva grave. Cursa con erosiones extensas asociadas a una neoplasia subyacente. Presenta unos hallazgos histológicos, inmunológicos y conjunto de anticuerpos relacionados característicos.





Figura 1.

Manifestaciones orales de nuestro paciente en forma de erosiones labiales extensas cubiertas de costras hemorrágicas y erosiones dolorosas en la superficie dorsal de la lengua. Obsérvese también el eritema erosivo a nivel de la submucosa de labio superior e inferior.



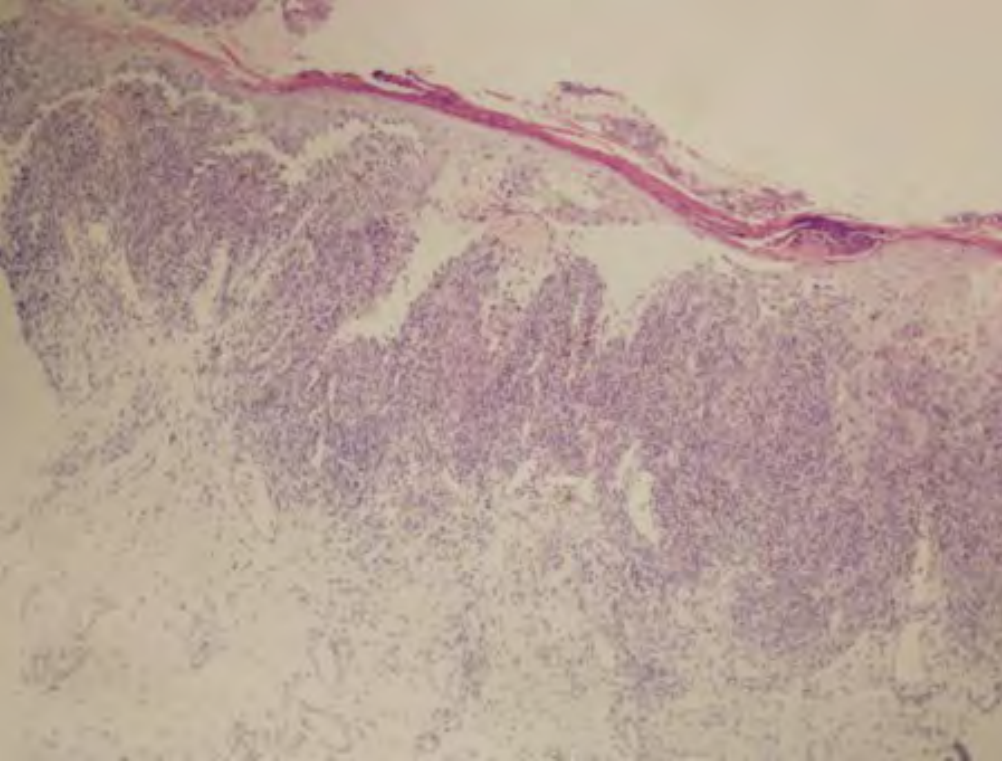


Figura 2.

Ampolla intraepidémica y acantólisis suprabasal con queratinocitos necróticos, y dermatitis de interfase liquenoide (tinción de hematoxilina-eosina; 40X originales).





Figura 3A.

Tumoración intratorácica izquierda de probable origen extrapulmonar.





Figura 3B.

Tumoración intratorácica izquierda de probable origen extrapulmonar.



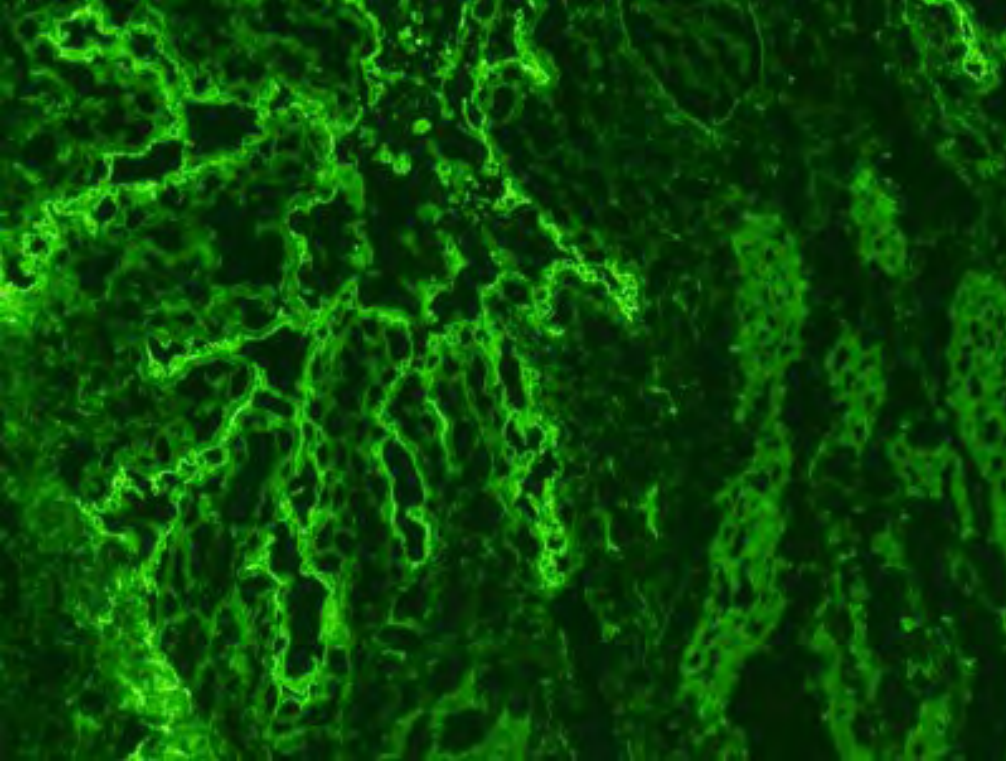


Figura 4.

Inmunofluorescencia indirecta con vejiga de rata como sustrato que muestra depósitos de IgG, intercelulares y en la membrana basal (40 X originales).



Bibliografía

1. Paolino G, Didona D, Magliulo G, Iannella G, Didona B, Mercuri SR, Moliterni E, Donati M, Ciofalo A, Granata G, Ranuzzi P, Falasca V, Calvieri S. Paraneoplastic Pemphigus: Insight into the Autoimmune Pathogenesis, Clinical Features and Therapy. *Int J Mol Sci*. 2017 Nov 26;18(12):2532. doi:[10.3390/ijms18122532](https://doi.org/10.3390/ijms18122532)
2. C.M. Allen, C. Camisa. Paraneoplastic pemphigus: A review of the literature. *Oral Dis*, 6(2000), pp.208-214. doi:[10.1111/j.1601-0825.2000.tb00115.x](https://doi.org/10.1111/j.1601-0825.2000.tb00115.x)
3. Nguyen, V.T.; Ndoye, A.; Bassler, K.D.; Shultz, L.D.; Shields, M.C.; Ruben, B.S.; Webber, R.J.; Pittelkow, M.R.; Lynch, P.J.; Grando, S.A. Classification, clinical manifestations, and immunopathological mechanisms of the epithelial variant of paraneoplastic autoimmune multi-organ syndrome: A reappraisal of paraneoplastic pemphigus. *Arch. Dermatol*. 2001, 137, 193-206
4. J. Younus, A.R. Ahmed. The relationship of pemphigus to neoplasia. *J Am Acad Dermatol*, 23 (1990), pp. 498-502. doi:[10.1016/0190-9622\(90\)70249-H](https://doi.org/10.1016/0190-9622(90)70249-H)
5. L. Wang, D. Bu, Y. Yang, X. Chen, X. Zhu.. Castleman's tumours and production of autoantibody in paraneoplastic pemphigus. *Lancet*, 363 (2004), pp. 525-53. doi:[10.1016/S0140-6736\(04\)15539-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)15539-6)
6. Cervini, AB; Tosi, V.; Kim, SH; Bocián, M.; Chantada, G.; Nousari, C.; Carballo, OG; Pierini, AM Pénfigo paraneoplásico o síndrome multiorgánico autoinmune paraneoplásico. Reporte de 2 casos en niños y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr*.2010,101, 879-886. doi:[10.1016/j.ad.2010.06.012](https://doi.org/10.1016/j.ad.2010.06.012)
7. M. Seishima, M. Oda, Z. Oyama, *et al*. Antibody titers to desmogleins 1 and 3 in a patient with paraneoplastic pemphigus associated with follicular dendritic cell sarcoma *Arch Dermatol*, 140 (2004), pp. 1500-1503. doi:[10.1001/archderm.140.12.1500](https://doi.org/10.1001/archderm.140.12.1500)



Bibliografía

8. Kiyokawa, C.; Ruhrberg, C.; Nie, Z.; Karashima, T.; Mori, O.; Nishikawa, T.; Green, K.J.; Anhalt, G.J.; Di Colandrea, T.; Watt, F.M.; et al. Envoplakin and periplakin are components of the paraneoplastic pemphigus antigen complex. *J. Investig. Dermatol.* 1998, 111, 1236–1238. doi:[10.1046/j.1523-1747.1998.00449.x](https://doi.org/10.1046/j.1523-1747.1998.00449.x)
9. Svoboda SA, Huang S, Liu X, Hsu S, Motaparathi K. Paraneoplastic pemphigus: Revised diagnostic criteria based on literature analysis. *J Cutan Pathol.* 2021 Sep;48(9):1133-1138. doi:[10.1111/cup.14004](https://doi.org/10.1111/cup.14004). Epub 2021 Apr 17. PMID: 33719070.
10. Brandt, O.; Rafei, D.; Podstawa, E.; Niedermeier, A.; Jonkman, M.F.; Terra, J.B.; Hein, R.; Hertl, M.; Pas, H.H.; Müller, R. Differential IgG recognition of desmoglein 3 by paraneoplastic pemphigus and pemphigus vulgaris sera. *J. Investig. Dermatol.* 2012, 132, 1738–1741. doi:[10.1038/jid.2012.1](https://doi.org/10.1038/jid.2012.1)
11. Amagai, M.; Nishikawa, T.; Nousari, H.C.; Anhalt, G.J.; Hashimoto, T. Antibodies against desmoglein 3 (pemphigus vulgaris antigen) are present in sera from patients with paraneoplastic pemphigus and cause acantholysis in vivo in neonatal mice. *Clin Investig.* 1998, 102, 775–782. doi:[10.1172/JCI3647](https://doi.org/10.1172/JCI3647)
12. Helou, J.; Allbritton, J.; Anhalt, G. Accuracy of indirect immunofluorescence in the diagnosis of para-neoplastic pemphigus. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1995, 32, 441–447. doi:[10.1016/0190-9622\(95\)90066-7](https://doi.org/10.1016/0190-9622(95)90066-7)
13. Martínez De Pablo, M.I.; Iranzo, P.; Llambrich, A.; Baradad, M.; Herrero, C. Paraneoplastic pemphigus associated with non-Hodgkin B-cell lymphoma and good response to prednisone. *Acta Derm. Venereol.* 2005, 85, 233–235.
14. Frew, J.W.; Murrell, D.F. Current management strategies in paraneoplastic pemphigus (paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome). *Dermatol. Clin.* 2011, 29, 607–612. doi:[10.1016/j.det.2011.06.016](https://doi.org/10.1016/j.det.2011.06.016)



Bibliografía

15. Vezzoli, P.; Berti, E.; Marzano, A.V. Rationale and efficacy for the use of rituximab in paraneoplastic pemphigus. *Expert Rev. Clin. Immunol.* 2008, 4, 351-364. doi:[10.1586/1744666X.4.3.351](https://doi.org/10.1586/1744666X.4.3.351)
16. Sinha, A.A. Paraneoplastic pemphigus: Autoimmune-cancer nexus in the skin. *Anticancer Agents Med. Chem.* 2015, 15, 1215-1223. doi:[10.2174/1871520615666150716105425](https://doi.org/10.2174/1871520615666150716105425)



07

Desprendimiento epidérmico y afectación sistémica: presentación poco frecuente de una auténtica urgencia dermatológica

Carlos Fabián Figueroa Martín
Laura Revenga Porcel
Luis Felipe Godoy Villalón
Zaida Hernández Hernández



Anamnesis

Mujer de 18 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Como único antecedente relevante presentaba una espondilolistesis L5-S1, corregida mediante artrodesis, y complicada con infección de la herida quirúrgica por *Staphylococcus aureus*. No presentaba antecedentes familiares dermatológicos ni viajes recientes a lugares exóticos. El tratamiento domiciliario incluía etoricoxib y clindamicina, pautados por la infección postquirúrgica. Consultó por un cuadro de lesiones rojizas y ampollas en región facial, cuello, tronco, raíz de miembros y palmas de las manos. El cuadro se inició siete días antes de la consulta y dos semanas después de comenzar con etoricoxib y clindamicina, en forma de odinofagia, malestar general y enrojecimiento conjuntival. Posteriormente, comenzó con lesiones rojizas y ampollas faciales, que progresaron en cuestión de horas, en dirección cefalocaudal. Asociaba dolor ocular, fotofobia, intolerancia a la ingesta, febrícula, tos, expectoración verdosa y escozor al orinar. Fue valorada en dos ocasiones en el Servicio de Urgencias de su centro de salud, donde diagnosticaron conjuntivitis, varicela y Muguet oral, y pautaron antibióticos oftálmicos (eritromicina y ciprofloxacino), amoxicilina-clavulánico y enjuagues con nistatina. Dada la progresión del cuadro, acudió al Servicio de Urgencias Hospitalario para valoración dermatológica.

Exploración física

En región facial, cuello, tronco, raíz de miembros, palmas y plantas, afectando a menos del 30% de la superficie corporal, presentaba múltiples (>50) pápulas eritematosas tenues, de forma variable (redondeadas, ovaladas, elipsoidales e irregulares), de 0,3 a 0,9 cm de diámetro, no infiltradas, de superficie predominantemente plana, lisa y sin componente descamativo.



Presentaban bordes netos, un contorno variable (regular e irregular), consistencia blanda y con tendencia a confluir, sobre todo en mejillas y tercio superior del tronco, dando paso a placas de similares características morfológicas y un tamaño entre 1 y 8 cm de diámetro. Asimismo, asociadas a las lesiones anteriores, presentaba numerosas (>20) vesículas y ampollas de contenido seroso amarillento, algunas tensas y otras flácidas, asentadas sobre placas eritematosas, de bordes netos y contorno regular. Las pápulas, placas, vesículas y ampollas se agrupaban de forma aleatoria y seguían una distribución bilateral y simétrica. El signo de Nikolsky y el signo de Asboe-Hansen fueron negativos (**figura 1**).

A nivel ocular presentaba hemorragia subconjuntival que respetaba la región periciliar, además de múltiples membranas amarillentas que cubrían los globos oculares y las pestañas. Asociaba costras serosas en labios, exudado verdoso en el dorso de la lengua y erosiones redondeadas y milimétricas en mucosa yugal. En región vulvar presentaba múltiples vesículas y erosiones, además de exudado verdoso. El resto de la exploración física fue normal.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en sacabocados, una analítica con hematimetría, bioquímica (incluyendo función hepática y renal), sistemático de orina y serología (VIH, sífilis y virus hepatotropos) y se solicitó una radiografía de tórax. Se realizó una interconsulta urgente al Servicio de Oftalmología y se decidió ingreso hospitalario.

En el estudio histopatológico con hematoxilina-eosina, la epidermis se encontraba afectada, con abundantes queratinocitos apoptóticos, tanto en capas basales como salpicados a nivel suprabasal. Se observaban amplias zonas de necrosis epidérmica confluyente, con despegamiento dermoepidérmico. A nivel dérmico presentaba escaso componente inflamatorio perivascular superficial (**figura 2**).



Los resultados analíticos estaban dentro de límites normales, salvo una alteración en el perfil hepatobiliar, con parámetros tanto de citólisis: GOT: 272 U/L (5-31) y GPT: 630,3 U/L (0-23), como de colestasis: GGT: 816 U/L (4-42), bilirrubina total: 4,10 mg/dL (0-1), bilirrubina directa: 2,57 mg/dL (0-0,2) y bilirrubina indirecta: 1,53 mg/dL (0-0,7). La serología y el sistemático de orina fueron normales. En la radiografía de tórax no se observaron alteraciones de significado patológico.

Diagnóstico

Basándonos en las características clínicas e histológicas de las lesiones se estableció el diagnóstico de solapamiento entre síndrome de Stevens-Johnson (SSJ) y necrólisis epidérmica tóxica (NET) secundario a etoricoxib o clindamicina, además de hepatitis aguda tóxica en relación con antibioterapia (amoxicilina-clavulánico o clindamicina) +/- NET.

Tratamiento

Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/día (60 mg/día), omeprazol (20 mg/día), fomentos con sulfato de cinc cada 12 horas, ácido fusídico cada 12 horas en herida de región lumbar y labios, lidocaína viscosa 2% cuatro veces al día a nivel oral y clobetasol pomada cada 24 horas en lesiones de genitales. Además, se suspendió el tratamiento con clindamicina y amoxicilina-clavulánico. Se decidió un manejo conservador desde el punto de vista hepático, con controles analíticos periódicos; y se instauró tratamiento con N-acetilcisteína, 600 mg cada 12 horas, para prevenir el fallo hepático agudo grave.



Evolución

En menos de 48 horas el cuadro progresó a necrólisis epidérmica tóxica, afectando al 85% de la superficie cutánea, con amplias áreas denudadas y láminas de epidermis enrolladas a su alrededor, así como compromiso grave de mucosas (figura 3). Dada la extensión y la intolerancia progresiva a la ingesta, se decidió suspender la prednisona y se pautó metilprednisolona IV, a dosis de 60 mg/día, así como traslado a UCI. Se mantuvo el tratamiento con fomentos con sulfato de cinc y ácido fusídico, y se indicó drenaje de las ampollas (sin retirar el techo), cobertura de áreas denudadas con apósitos de MEPITEL® impregnados con vaselina pomada y manipulación con guantes estériles. El abordaje fue multidisciplinar, dadas las múltiples complicaciones desarrolladas durante el ingreso.

Desde Oftalmología realizaron limpieza diaria de las membrabas oculares y pautaron tratamientos tópicos con antibióticos, corticoides y ciclosporina oftálmica.

Desde el punto de vista digestivo, el perfil hepatobiliar continuó empeorando durante las primeras semanas de ingreso (sobre todo los parámetros de colestasis, asociando ictericia generalizada), llegando a cifras de GGT: 2000 U/L y bilirrubina total: 16 mg/dL. Sin embargo, no se objetivaron signos de fallo hepático agudo grave (encefalopatía hepática o coagulopatía). Tras cinco semanas, dichos parámetros comenzaron a descender lentamente.

A nivel sistémico, desarrolló picos febriles, asociados a hemocultivos positivos para *Staphylococcus aureus*; y se inició tratamiento con daptomicina, 600 mg/día IV, además de un ecocardiograma transtorácico para descartar endocarditis, que resultó normal. Debido a la persistencia de la bacteriemia, se realizó un TAC de columna lumbar para descartar un segundo foco infeccioso a ese nivel. Se objetivó una colección de 96 mm en su eje cefalocaudal, desde L3-S2,



que contactaba con el saco dural (**figura 4**). Se realizó drenaje y limpieza urgente en el quirófano, y se enviaron muestras para microbiología, aislándose: *Staphylococcus aureus*, *Pseudomonas aeruginosa* y *Klebsiella pneumoniae*. Se añadió tratamiento con meropenem 1 g/8 horas, con negativización posterior de los hemocultivos.

La evolución desde el punto de vista cutáneo fue favorable, con epitelización progresiva de las áreas desnudas, y reducción progresiva de las cifras de metilprednisolona. Otras complicaciones desarrolladas durante el ingreso fueron: anemia de trastornos crónicos, hiponatremia, neumonía y colonización cutánea por múltiples microorganismos.

Comentario

El SSJ y la NET son emergencias dermatológicas caracterizadas por una necrosis y desprendimiento cutáneo extenso¹. En la mayoría de los casos se deben a reacciones adversas graves a fármacos, asociando una elevada mortalidad². La afectación hepática es poco frecuente y requiere un tratamiento de soporte y monitorización estrecha dado el riesgo de hepatitis aguda grave. El mecanismo patogénico más probable incluye una destrucción y desprendimiento del revestimiento epitelial biliar, con la consecuente obstrucción³. Se han notificado casos de hepatitis colestásica en relación con antiinflamatorios, paracetamol y antibióticos^{2,4,5}. Por tanto, el manejo debe ser multidisciplinar, incluyendo el cuidado de heridas, nutrición, fluidoterapia, control de temperatura, así como prevención y tratamiento de infecciones⁶. No existe un tratamiento sistémico consensuado, pero las opciones más prometedoras incluyen ciclosporina, etanercept, corticoides sistémicos e inmunoglobulinas intravenosas⁷.





Figura 1.

Solapamiento entre síndrome de SSJ/NET secundario a etoricoxib o clindamicina. Cuadro de siete días de evolución con múltiples pápulas y placas eritematosas, así como vesículas y ampollas flácidas en frente, mejillas y mentón. En labios presenta costras serosas amarillentas.



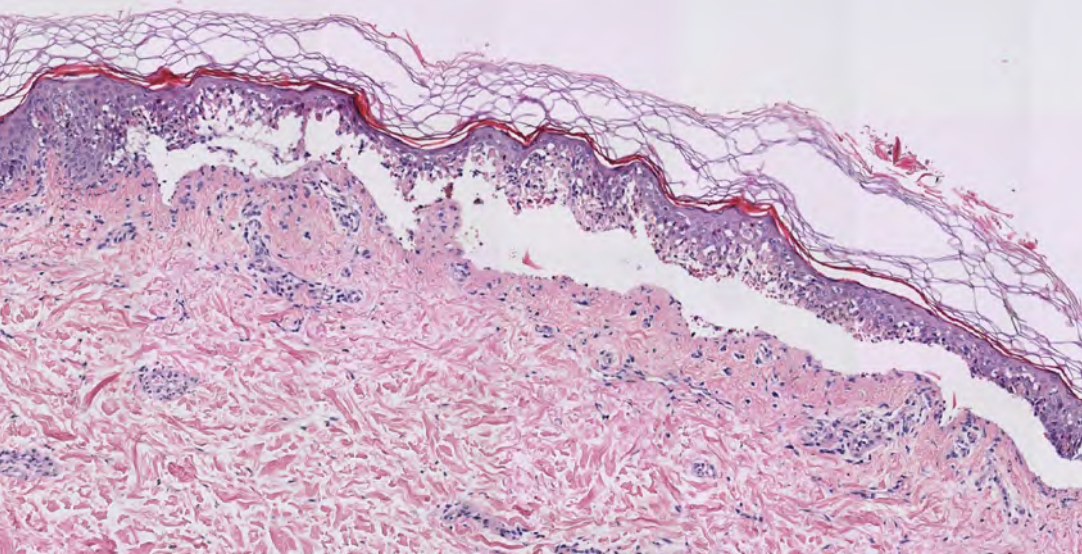


Figura 2.

Hallazgos histológicos (H-E 10X). Desprendimiento dermoepidérmico con múltiples queratinocitos apoptóticos basales y suprabasales; asociado a escaso infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis superficial.





Figura 3.

NET. Afectación cutánea extensa con múltiples vesículas y ampollas confluentes en cara y tronco, dando paso a amplias lagunas de contenido seroso. A nivel periorcular y en pabellones auriculares presenta áreas denudadas, rodeadas por láminas de queratina enrollada, que recuerdan al papel de fumar mojado. La piel sana perilesional presenta un marcado tinte ictérico.





Figura 4.

TAC lumbosacro. Artrodesis L4-S1 con lámina y tornillos normoposicionados. Cambios postquirúrgicos en las partes blandas, observando colección de 96 mm en su eje cefalocaudal, que se localiza en el tejido celular subcutáneo, desde la altura de L3 hasta S2 aproximadamente, contactando con el saco dural a nivel de S1.



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. Slim R, Fathallah N, Aounallah A, Ksiai M, Sriha B, Noura R, et al. Paracetamol-Induced Stevens Johnson Syndrome and Cholestatic Hepatitis. *Curr Drug Saf*. 2015;10. doi:[10.2174/1574886309666140827122735](https://doi.org/10.2174/1574886309666140827122735)
3. Morelli MS, O'Brien FX. Stevens-Johnson Syndrome and cholestatic hepatitis. *Dig Dis Sci*. 2001;46:2385-2388. doi:[10.1023/A:1012351231143](https://doi.org/10.1023/A:1012351231143)
4. Limauro DL, Chan-Tompkins NH, Carter RW, Brodmerkel GJ, Agrawal RM. Amoxicillin/clavulanate-associated hepatic failure with progression to Stevens-Johnson syndrome. *Ann Pharmacother*. 1999;33. doi:[10.1345/aph.18104](https://doi.org/10.1345/aph.18104)
5. Dhakal B, Dawadi S, Khadka L, Bohara S, Neupane S, Ale Magar P, et al. Ciprofloxacin induced toxic epidermal necrolysis with cholestatic hepatitis: A case report with literature review and revisit to the Naranjo adverse drug reaction probability scale. *Clin Case Rep*. 2022;10. doi:[10.1002/ccr3.6766](https://doi.org/10.1002/ccr3.6766)
6. 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)
7. 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)



08

Puérpera con lesiones dianiformes y ampollas tensas

Celia Campoy Carreño

Lucía García Almazán

Tamara Amanda Hernández Gómez



Anamnesis

Mujer de 29 años que consulta por aparición de lesiones pruriginosas, ampollosas y eritematosas a nivel periumbilical, muslos y parte distal de miembros superiores hace una semana, coincidiendo con el postparto. La paciente refiere dos embarazos previos sin patología cutánea asociada durante los mismos o en el puerperio, niega también episodios previos de lesiones similares.

Exploración física

A la exploración física se aprecian lesiones eritematosas e induradas dianiformes en abdomen, cara anterior de muslos y región distal de miembros superiores, junto con dos ampollas tensas de contenido serohemático en hipogastrio (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica sanguínea con perfil de autoinmunidad y toma de dos biopsias cutáneas para estudio con hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia. La analítica sanguínea no mostró alteraciones, resultando el estudio de autoinmunidad negativo. En la biopsia se evidenció una dermatitis vesicular subepidérmica con presencia de eosinófilos (figura 2), hallándose también un depósito lineal de C3 (figura 3) en la membrana basal en la inmunofluorescencia directa.



Diagnóstico

Con la correlación clínicopatológica se llegó al diagnóstico de penfigoide gestacional, también conocido como herpes gestationis.

Tratamiento

Se inició pauta descendente de prednisona oral a dosis iniciales de 0,5 mg/kg de peso.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente con resolución de las lesiones al mes del inicio del tratamiento.

Comentario¹⁻⁵

El penfigoide gestacional es una enfermedad ampollosa subepidérmica poco frecuente, consistente en la aparición de una erupción vesiculoampollosa pruriginosa en gestantes durante la segunda mitad del embarazo o, menos frecuentemente, en el puerperio. En su patogenia están implicados autoanticuerpos fijadores del complemento de la subclase IgG1 dirigidos frente a una proteína transmembrana de los hemidesmosomas (BP180) que inducen el depósito de C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica. Esta entidad es autolimitada pero recurrente con nuevos embarazos, teniendo generalmente una aparición más precoz e intensa. La patología puede afectar al curso del embarazo, incrementando el riesgo de prematuridad, condicionando un feto pequeño para la edad gestacional e induciendo la aparición de lesiones cutáneas en el neonato en menos del 5% de los casos.





Figura 1.

Penfigoide gestacional. Lesiones eritemato-edematosas dianiformes en abdomen, cara anterior de muslos y parte distal de miembros superiores, junto con dos ampollas tensas a nivel hipogástrico.



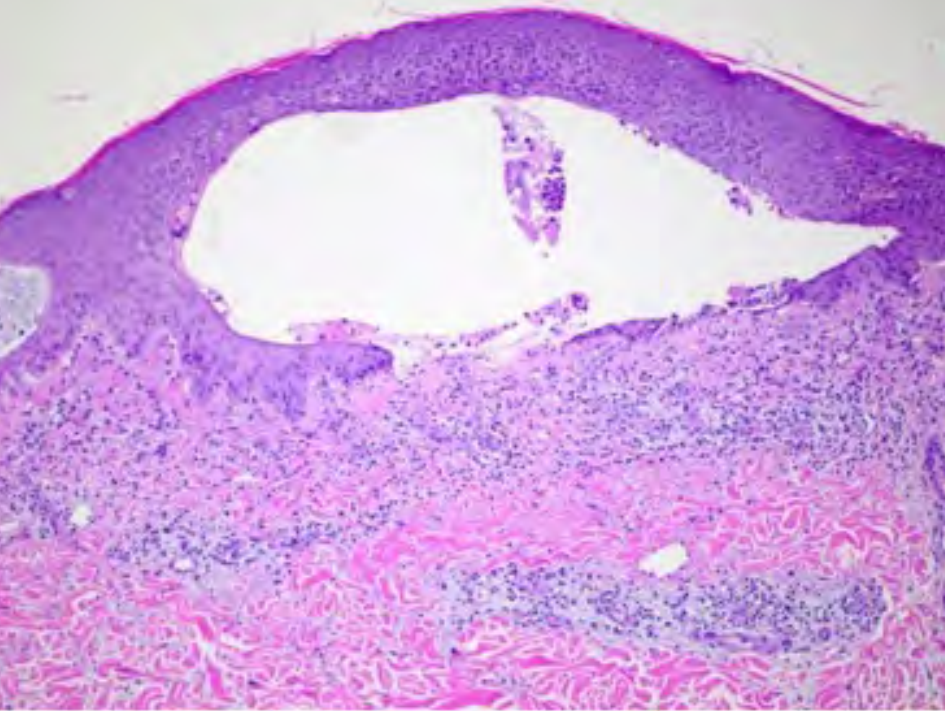


Figura 2.

Vesícula subepidérmica acompañada de infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial con tinción hematoxilina-eosina.



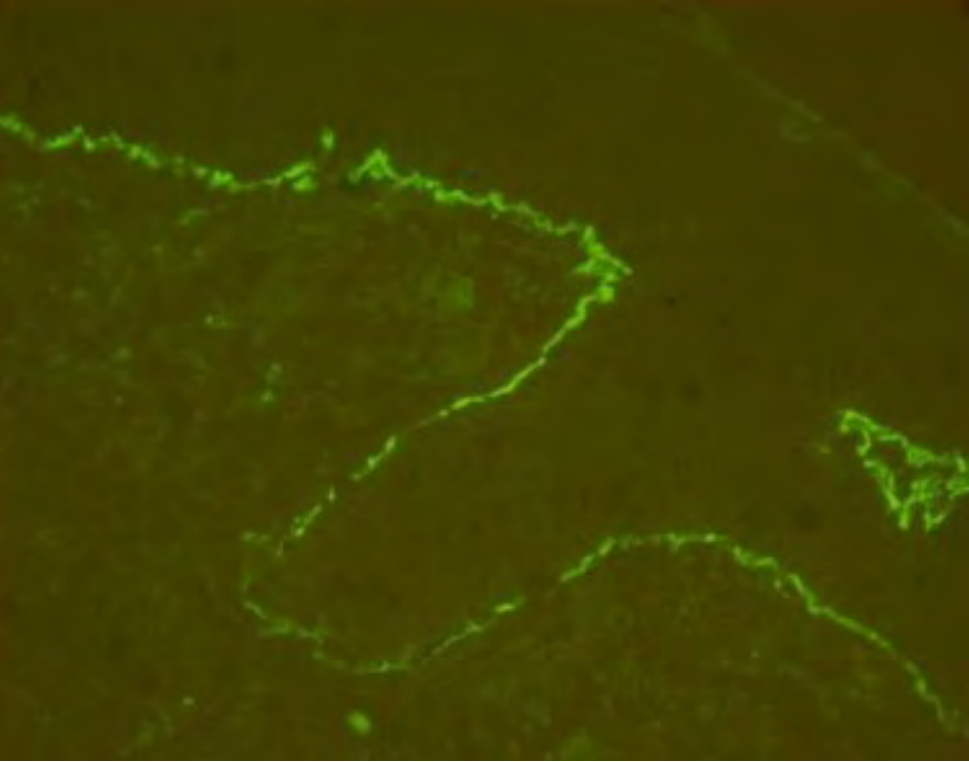


Figura 3.

Depósito lineal de C3 con
inmunofluorescencia directa.



Bibliografía

1. García Souto F, Cases Mérida S, Escudero Ordoñez J. Pemphigoid gestationis. Med Clin (Barc). 2020;154(8):327. doi:[10.1016/j.medcli.2019.05.037](https://doi.org/10.1016/j.medcli.2019.05.037)
2. Gonzalo García I, Biain Ciganda A, Bustinza Beaskoetxea Z, et al. Penfigoide gestacional. Clin Invest Gin Obst 2017;44(1):31-34. doi:[10.1016/j.gine.2015.10.005](https://doi.org/10.1016/j.gine.2015.10.005)
3. Agüero Sánchez AC, Polanco Méndez D, Barquero Orias D. Penfigoide gestacional, una dermatosis que se debe conocer. Rev méd sinerg. 2020;5(1):e309. doi:[10.31434/rms.v5i1.309](https://doi.org/10.31434/rms.v5i1.309)
4. Montagnon CM, Tolkachjov SN, Murrell DF, Camilleri MJ, Lehman JS. Subepithelial autoimmune blistering dermatoses: Clinical features and diagnosis. J Am Acad Dermatol. 2021;85(1):1-14. doi:[10.1016/j.jaad.2020.11.076](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.11.076)
5. Sadik CD, Lima AL, Zillikens D. Pemphigoid gestationis: Toward a better understanding of the etiopathogenesis. Clin Dermatol. 2016;34(3):378-382. doi:[10.1016/j.clindermatol.2016.02.010](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.02.010)



09

Aplasia cutis congénita, y lesiones erosivas en miembros inferiores

Francisco Javier Melgosa Ramos

Álvaro Aguado Vázquez

Cecilia Alonso Díez

Pilar Villodre

Tania Díaz Corpas





Anamnesis

Neonato varón de 10 días de edad, de origen latinoamericano y padres no consanguíneos, remitido al Servicio de Dermatología por presentar desde el nacimiento, adelgazamiento de la superficie cutánea correspondiente a la extremidad inferior derecha.

Exploración física

El examen físico reveló la presencia de un área desepitelizada con forma de “S itálica”, en la superficie anteromedial del miembro inferior derecho, extendiéndose desde la rodilla hasta el pie, y acompañándose además de la presencia de onicodistrofia en el primer dedo, junto con pequeñas erosiones en ambos pies (**figura 1**). Las mucosas estaban respetadas. No se detectaron otras anomalías estructurales, ni sintomatología sistémica. El padre y el abuelo del paciente presentaron lesiones similares al nacer, que mejoraron con el tiempo.

Exploraciones complementarias

La biopsia de una de las zonas erosivas objetivó la presencia de ampollas subepidérmicas. Con el consiguiente diagnóstico de sospecha se solicitó un estudio genético que reveló la presencia en heterocigosis de una variante patogénica con cambio de sentido (C.6191G>p Gly2064Ala) en el gen COL7A1.

Diagnóstico

Epidermólisis bullosa distrófica (EB) autosómica dominante con aplasia cutis congénita localizada, antiguamente conocido como síndrome de Bart.

Tratamiento

Se recomendaron cuidados locales de la herida y protección de la zona frente a traumatismos.

Evolución

Resolución completa de las lesiones a los de 5 meses. Se remitió a la familia a la unidad de consejo genético.

Comentario

La epidermólisis bullosa con aplasia cutis congénita localizada, clásicamente conocida como síndrome de Bart^{1,2} es un trastorno poco frecuente caracterizado por la asociación de aplasia cutis congénita localizada, que afecta típicamente a las extremidades inferiores, EB y anomalías ungueales². Se ha descrito la existencia de áreas de aplasia cutis más allá de las extremidades inferiores así como otras anomalías extracutáneas (atresia pilórica, entre otras)^{2,3}. La herencia de la EB puede ser autosómica dominante o recesiva. Tradicionalmente, la EB distrófica autosómica recesiva ha sido la más comúnmente detectada, pero existen casos asociados a EB simplex y juntural. En los últimos años, algunos autores niegan la existencia de una verdadera aplasia cutis, incluyendo esta dentro del espectro de manifestaciones de la EB. El diagnóstico se establece con un contexto clínico adecuado y se confirma mediante el estudio genético, apoyado o no en los hallazgos histopatológicos. El pronóstico es generalmente bueno en ausencia de malformaciones coexistentes, con la aplasia cutis resolviendo completamente en menos de 1 año y la EB mejorando con el tiempo^{4,5}.





Figura 1.

Área desepitelizada en forma de "S" acompañada de oncosdistrofia del pimer dedo y pequeñas erosiones en ambos pies.



Bibliografía

1. Neema S, Mukherjee S, Shaw SC. Bart Syndrome. Indian Pediatr. 2019;56(12):1083. doi:[10.1007/s13312-019-1674-4](https://doi.org/10.1007/s13312-019-1674-4)
2. Martinez-Moreno A, Ocampo-Candiani J, Alba-Rojas E. Epidermolysis bullosa with congenital absence of skin: Review of the literature. Pediatr Dermatol. 2020;37(5):821-26. doi:[10.1111/pde.14245](https://doi.org/10.1111/pde.14245)
3. Duran-McKinster C, Rivera-Franco A, Tamayo L, de la Luz Orozco-Covarrubias M, Ruiz-Maldonado R. Bart syndrome: the congenital localized absence of skin may follow the lines of Blaschko. Report of six cases. Pediatr Dermatol. 2000;17(3):179-82. doi:[10.1046/j.1525-1470.2000.01747.x](https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.2000.01747.x)
4. ygun AD, Yilmaz E, Kurt AN, Kurt A, Elkiran O, Okur I, Ozercan I. Aplasia cutis congenita and epidermolysis bullosa: Bart syndrome. Int J Dermatol. 2010;49(3):343-5. doi:[10.1111/j.1365-4632.2009.04182.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2009.04182.x)
5. Marsak M, Turkmen D, Altunisik N, Sener S, Arslan S, Gokce IK. Two cases with Bart syndrome. J Cosmet Dermatol. 2022;21(8):3603-3605. doi:[10.1111/jocd.14596](https://doi.org/10.1111/jocd.14596)



10

La eritrodermia: un reto diagnóstico

Irene Rivera Ruiz

César Guijarro Sánchez

Carmen Alejandra Mochón Jiménez

Pedro Jesús Gómez Arias



Anamnesis

Varón de 75 años con antecedentes de hipertensión arterial e hiperuricemia en tratamiento con alopurinol y valsartán que ingresa por eritrodermia exfoliativa rápidamente progresiva que no había presentado mejoría tras el inicio de prednisona oral y la retirada de alopurinol. El paciente no refería síntomas a otros niveles, el estado general era bueno y no presentaba alteraciones del equilibrio ácido base, hipotensión, fiebre, adenopatías o depresión del nivel de conciencia.

Exploración física

En la exploración física presentaba eritrodermia exfoliativa que comprendía la totalidad de la piel, más prominente a nivel de tronco y área facial. También se apreciaban áreas de piel desnuda de aspecto parcheado en miembros inferiores e ingles que presentan signo de Nikolsky positivo. Las mucosas no mostraban alteraciones (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Se llevó a cabo estudio analítico incluyendo hemograma, bioquímica, gasometría venosa, estudio de función renal y hepática, serologías y estudio de autoinmunidad con resultados dentro de la normalidad. Durante su ingreso se completó el estudio mediante frotis de sangre periférica, TC cervicotoracoabdominopélvico y colonoscopia sin hallazgos patológicos para descartar la posibilidad de linfoma cutáneo de células T y de eritrodermia paraneoplásica. Se efectuó biopsia *punch* con tinción hematoxilina-eosina e inmunofluorescencia directa, obteniéndose la siguiente descripción: infiltrado crónico perivascular superficial, acantosis irregular discreta, fragmentos de estrato córneo desprendidos, con micropústulas y células de aspecto acantolítico adosadas a su superficie interna y en el estrato granuloso (**figura 3**). El estudio histológico mediante inmunofluorescencia resultó positivo para IgG intercelular en epidermis (**figura 4**).



Diagnóstico

La presentación clínica junto con el resultado de la anatomía patológica y la inmunofluorescencia directa permitieron efectuar el diagnóstico de pénfigo foliáceo.

Tratamiento

El paciente mejoró tras la retirada de valsartán y la administración de inmunoglobulina polivalente humana por vía endovenosa, y tratamiento de mantenimiento con azatioprina.

Evolución

Presentó recurrencia extensa que requirió el inicio de ciclos de rituximab endovenoso (2 ciclos de 650 mg semanales durante 4 semanas), alcanzándose un buen control de la patología.

Comentario

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa autoinmunitaria poco frecuente que habitualmente se inicia en las áreas seboreicas y se caracteriza por la aparición de ampollas flácidas sobre base eritematosa, muy superficiales, que se rompen siendo habitual que el paciente presente lesiones costrosas, adheridas y de características exfoliativas. No es común la afectación de las mucosas. Las lesiones pueden extenderse llegando a producir eritrodermia o limitarse a áreas seboreicas¹.



Se han descrito casos de pénfigo foliáceo asociados a la toma de antagonistas de los receptores de angiotensina II como valsartán o telmisartán. Se desconoce el tiempo que transcurre desde la introducción del fármaco y la aparición de los síntomas. No obstante, debe considerarse la posibilidad de pénfigo foliáceo inducido por medicamentos en un paciente de edad avanzada que no haya presentado síntomas con anterioridad².

En nuestro caso, el paciente había iniciado valsartán antes del desarrollo de esta clínica por lo que se consideró la posibilidad de que este medicamento hubiera provocado el inicio del cuadro, pudiendo tratarse de un pénfigo foliáceo farmacoinducido³.





Figura 1.

Eritrodermia exfoliativa facial.





Figura 2.

Eritrodermia exfoliativa en tronco y extremidades.



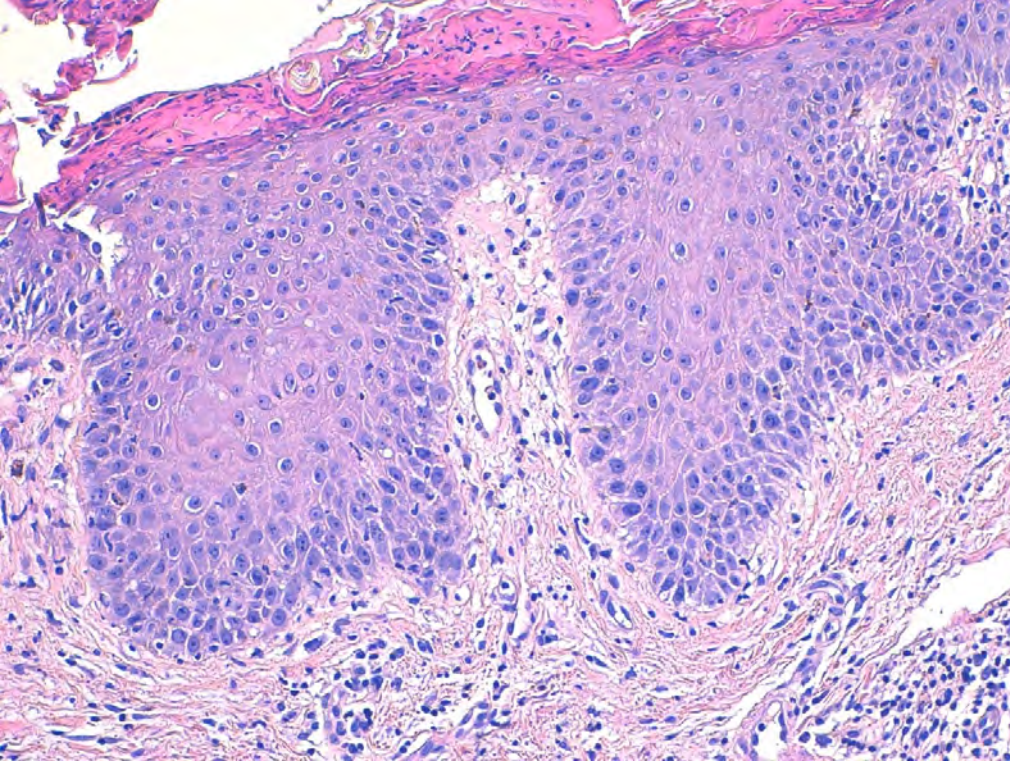


Figura 3.

HE x100. Acanthosis y papilomatosis regulares, con espongiosis difusa de leve a moderada, excitosis linfocitaria, ligera hiperqueratosis con abundantes neutrófilos, vacuolización de la membrana basal y moderado infiltrado inflamatorio crónico perivascular superficial, con ocasionales eosinófilos.



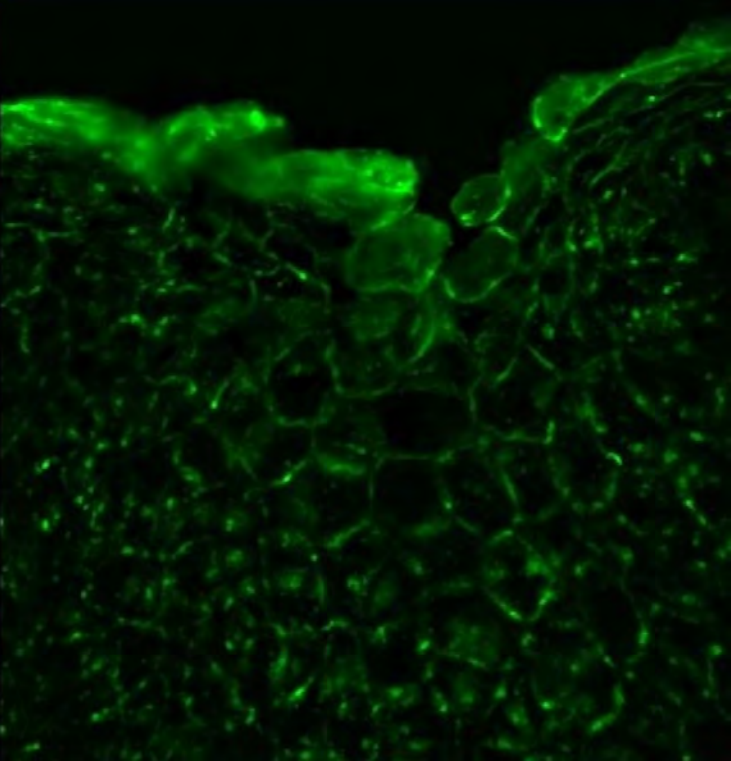


Figura 4.

Inmunofluorescencia directa x 1000. Detalle de IgG positiva intercelular en estrato granuloso y espinoso.



Bibliografía

1. Kasperkiewicz M, Ellebrecht CT, Takahashi H, et al. Pemphigus. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:17026. doi:[10.1038/nrdp.2017.26](https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.26)
2. Yoshimura K, Ishii N, Hamada T, et al. Clinical and immunological profiles in 17 Japanese patients with drug-induced pemphigus studied at Kurume University. *Br J Dermatol*. 2014;171:544–53. doi:[10.1111/bjd.12925](https://doi.org/10.1111/bjd.12925)
3. Bae YI, Yun SJ, Lee SC, et al. Pemphigus foliaceus induced by an angiotensin II receptor blocker. *Clin Exp Dermatol*. 2008;33:721–3. doi:[10.1111/j.1365-2230.2008.02857.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2008.02857.x)



11

La pista está en el collar

Jorge Martín-Nieto González

Belén Rodríguez Sánchez

Luis Jiménez Briones

Ana Almodóvar Real



Anamnesis

Paciente varón de 28 años que acude a Urgencias de Dermatología por lesiones cutáneas pruriginosas de una semana de evolución localizadas en cara, región cervical posterior y cuello con prurito asociado.

Exploración física

Presencia de pápulas y placas de morfología circular con vesículas y ampollas en la periferia formando un patrón “en collar de perlas” en las localizaciones descritas (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de una de las lesiones ampollosas para hematoxilina eosina, que revela acúmulos de neutrófilos y algunos eosinófilos en las papilas dérmicas, y biopsia en fresco de piel perilesional para inmunofluorescencia directa que muestra positividad lineal en la membrana basal para IgA, IgG y C3 (**figura 2**).

Diagnóstico

Dermatosis IgA lineal.

Tratamiento

Se inicia tratamiento con corticoesteroides sistémicos durante 3 semanas en pauta descendente y posteriormente tras recibir los niveles de la determinación de G6PDH, se inicia tratamiento con dapsona 50 mg al día.



Evolución

Las lesiones fueron desapareciendo progresivamente, con disminución del tamaño y número de las mismas, y resolución del prurito.

Comentario¹

La dermatosis lineal por IgA es una enfermedad vesiculoampollosa subepidérmica poco frecuente, de origen autoinmune. Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas, vesículas y ampollas de disposición herpetiforme o anular que aparecen sobre piel eritematosa o sana y que suelen ser muy pruriginosas. Se trata de un trastorno autoinmune inducido por la aparición de autoanticuerpos circulantes frente a antígenos situados en la membrana basal de la epidermis. Su etiología es idiopática, aunque también se ha descrito asociación con el uso de fármacos, siendo la vancomicina el más frecuente. El estudio histológico es esencial para distinguirlo de otras entidades como el penfigoide ampollosa y la dermatitis herpetiforme. Se define por la presencia de depósitos lineales y homogéneos de IgA a nivel de la membrana basal. La mayoría de pacientes responden al tratamiento con dapsona oral, si bien en ocasiones es necesario añadir prednisona oral a dosis de hasta 1 mg/kg/día para conseguir control completo de la enfermedad.





Figura 1.

Pápulas y placas de morfología circular con vesículas en la periferia “en collar de perlas”.



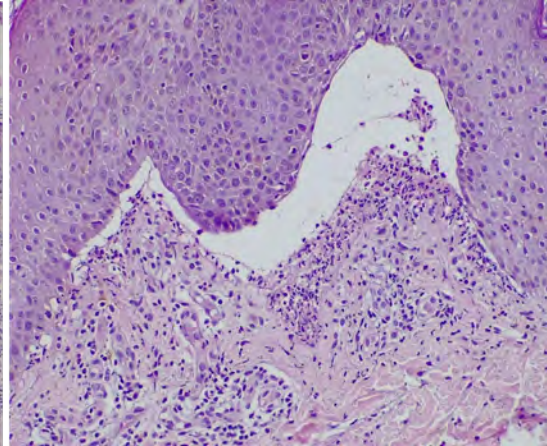
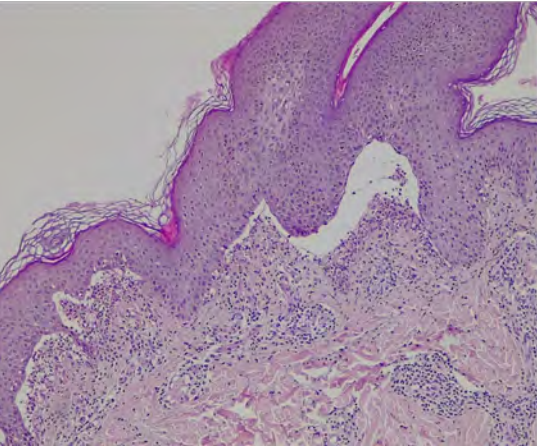


Figura 2.

Ampolla subepidérmica cuyo techo se constituye por epidermis completa con escasas alteraciones. En dermis superficial se aprecian microabscesos de neutrófilos.



Bibliografía

1. Suárez-Fernández, R., A. España-Alonso, J.E. Herrero-González, y J.M. Mascaró-Galy. Manejo práctico de las enfermedades ampollosas autoinmunes más frecuentes. Actas Dermo-Sifiliográficas. Agosto de 2008;99(6);: 441-55. doi:[10.1016/S0001-7310\(08\)74715-X](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(08)74715-X)



12

Placa centrífuga y eosinofilia

Julia Montero Menárguez
Christian Gutiérrez Collar
Luisa María Guzmán Pérez
Carlos Zarco Olivo



Anamnesis

Varón de 60 años obeso, fumador, hipertenso, dislipémico, con antecedentes de enolismo, EPOC y SAHS. Antecedente familiar de padre con psoriasis. Valorado en Urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas de 3 semanas de evolución, inicialmente localizadas en espalda, con posterior crecimiento centrífugo y extensión a flancos, abdomen y glúteos. No inicio de medicaciones nuevas ni de infecciones recientes. No aplicaciones de productos tópicos. Sin artralgias u otra sintomatología sistémica asociada.

Exploración física

El paciente presentaba buen estado general, estable hemodinámicamente y eupneico. Consciente y colaborador. A la exploración cutánea presentaba placas eritematoedematosas confluyentes con aspecto en piel de naranja en zonas declives, que abarcaban la práctica totalidad de la espalda a nivel dorsal, lumbar y glúteo (**figura 1**), progresando a nivel caudal hasta muslos y a nivel anterior hacia abdomen e ingles, respetando la región dorsal superior, polo cefálico, región pectoral y miembros superiores (**figura 2**). En la región periumbilical presentaba escasas vesiculopústulas milimétricas no foliculares agrupadas. Destaca bordes muy netos de avance de las lesiones, respetando el fondo del pliegue adiposo de ambos flancos (**figura 3**) y dejando en zonas centrales un aspecto más residual y descamativo.





Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea presentaba poliglobulia ya conocida (Hb 16,3 g/dl, VCM 104,8), eosinofilia de $0,7 \times 1.000/\mu\text{l}$, proteína C reactiva 1,32 mg/dl y dímeros D 5681 ng/ml. El resto de parámetros en hemograma y bioquímica fueron normales. Durante su evolución la eosinofilia progresó hasta $1,8 \times 1.000/\mu\text{l}$.

Por ello, se realizó frotis de sangre periférica que no reveló alteraciones hematológicas.

Por otro lado, se realizó TC toracoabdominopélvico sin hallazgos relevantes, salvo adenopatías inguinales y mediastínicas, interpretadas como reactivas.

Por último, se realizó biopsia que mostraba un denso infiltrado eosinofílico, acompañado de neutrófilos ocupando difusamente la dermis papilar y reticular; extendiéndose a la capa basal de la epidermis formando pequeños microabscesos. La epidermis suprayacente no mostraba espongirosis ni acantólisis. En la dermis reticular profunda únicamente se observaban eosinófilos de distribución multifocal. No datos de vasculitis. Con las técnicas de IFD se observaron depósitos basales lineales de IgG, IgA y C3.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, histológicos y de laboratorio fueron compatibles con el diagnóstico de penfigoide ampolloso.

Tratamiento

Nuestro paciente recibió prednisona 50 mg/día con rápida respuesta de sus lesiones cutáneas y descenso de eosinofilia hasta valores normales.



Evolución

Tras la magnífica respuesta inicial, se decidió descenso progresivo de la dosis de prednisona hasta suspensión. Durante el seguimiento, nuestro paciente no experimentó ningún nuevo brote de lesiones ni repunte de eosinofilia. Las lesiones curaron dejando máculas eritematovioláceas residuales, que finalmente desaparecieron. En su seguimiento posterior, el despistaje de neoplasia volvió a ser negativo.

Comentario¹⁻⁴

Este caso ilustra un debut excepcional de penfigoide ampolloso como una placa centrífuga con crecimiento progresivo, aspecto en piel de naranja y respeto de pliegues tipo papuloeritrodermia de Ofuji con eosinofilia.

El diagnóstico diferencial de las dermatosis que asocian eosinofilia es amplio, incluye enfermedades ampollas como el penfigoide, pero también entidades peor definidas como el síndrome de Wells o la foliculitis eosinofílica; o los síndromes hipereosinofílicos. Para llegar al diagnóstico, generalmente es necesario una correlación clinicopatológica.

El penfigoide ampolloso es una enfermedad autoinmune bien conocida por los dermatólogos que se manifiesta clásicamente en forma de placas urticariformes y ampollas tensas. Sin embargo, hay numerosos reportes de casos de formas atípicas o localizadas.

En conclusión, nuestro caso ejemplifica la variedad de presentaciones clínicas con las que puede manifestarse el penfigoide ampolloso.



Figura 1.

Se observa extensa placa eritematoedematosa que abarca espalda, glúteos y cara posterior de muslos, con bordes netos y zona central de aspecto más residual y descamativo.





Figura 2.

Las lesiones tienen un aspecto en piel de naranja en zona declive de abdomen y un borde activo de avance a nivel abdominal hacia cefálico.





Figura 3.

Llama la atención el borde neto de las lesiones, así como el respeto marcado de pliegue en flanco derecho.



Bibliografía

1. Marzano AV, Genovese G. Eosinophilic Dermatoses: Recognition and Management. *Am J Clin Dermatol.* 2020;21(4):525-539. doi:[10.1007/s40257-020-00520-4](https://doi.org/10.1007/s40257-020-00520-4)
2. Bernard P, Antonicelli F. Bullous Pemphigoid: A Review of its Diagnosis, Associations and Treatment. *Am J Clin Dermatol.* 2017;18(4):513-528. doi:[10.1007/s40257-017-0264-2](https://doi.org/10.1007/s40257-017-0264-2)
3. Hayakawa-Asai R, Nobeyama Y, Maki T, Asahina A, Nakagawa H. Case of papuloerythroderma of Ofuji-like eruption during the course of bullous pemphigoid. *J Dermatol.* 2018;45(3):e63-e64. doi:[10.1111/1346-8138.14164](https://doi.org/10.1111/1346-8138.14164)
4. Iyanskiy I, Dave D, Dweik A, Yearly J, Naguib TM. Bullous Pemphigoid Mimicking Cellulitis. *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2021;9. doi:[10.1177/23247096211008585](https://doi.org/10.1177/23247096211008585)



13

Una colostomía que no cura

María Dolores Pegalajar García

Ana Gil Villalba

Jose María Llamas Molina

David Moyano Bueno





Anamnesis

Paciente varón de 62 años de edad que presentaba como antecedentes personales un cáncer de próstata tratado con radioterapia y un cáncer de colon metastásico desde hacía un año, del que fue intervenido meses atrás portando una colostomía. Se encontraba en actual tratamiento con quimioterapia con régimen de Folfox-Panitunumab. El paciente acude a nuestro servicio por una lesión de meses de evolución circundante a la zona de la colostomía, que no curaba a pesar de tratamiento con corticoide y emolientes tópicos. Además, presentaba queilitis atribuida al tratamiento por quimioterapia y lesiones ulceradas con costra superficial en tronco y cuero cabelludo.

Exploración física

Se observaba en la región abdominal circundante a la colostomía una placa eritematoviolacea con vesículas periféricas. En cavidad oral, ampollas exulceradas en mucosa interna de labios con depapilación de dorso lingual y gingivitis, y lesiones pseudoampollosas en tronco y cuero cabelludo, con presencia de múltiples costras amiantáceas en cuero cabelludo. (Figuras 1-3).

Exploraciones complementarias

Se realizó una analítica sanguínea completa con hemograma, bioquímica general, iones, función renal y hepática donde destacaban una anemia con 10,5 g/dL de hemoglobina (valores de referencia 13,5-17,2 g/dL), una linfopenia leve con $0,95 \times 10^3/\mu\text{L}$ linfocitos (valores de referencia $1-4 \times 10^3/\mu\text{L}$) una proteína C reactiva de 8,4 mg/L (valores de referencia

0,1-5 mg/L). El estudio de autoinmunidad reveló la positividad para anticuerpo anti sustancia intercelular epidérmica (título 1/40). El proteinograma no presentó hallazgos significativos y las serologías para VHB, VHC y VIH resultaron negativas.

Se tomaron biopsias *punch* de la lesión periestomal para estudio histológico. En la muestra teñida con hematoxilina-eosina se observó una ampolla intraepidérmica suprabasal con un infiltrado de componente variable conformado por linfocitos y eosinófilos. La dermis presentaba un infiltrado inflamatorio mixto perivascular superficial variable con linfocitos y abundantes eosinófilos (**figura 4**). En la muestra estudiada con inmunofluorescencia directa (IFD) se observó un depósito característico de IgG con un patrón “en encaje” que delineaba las uniones intercelulares de los queratinocitos epiteliales.

Diagnóstico

Pénfigo vegetante paraneoplásico (PVPN).

Tratamiento

Dada la edad y comorbilidades del paciente se decidió en conjunto con su oncólogo el inicio de tratamiento sistémico con dexametasona oral a dosis de 4 mg/día junto con dapsona 50 mg/día como fármaco ahorrador de corticoides. Se añadió propionato de clobetasol dos veces al día en tronco y región periestomal. Para las placas en cuero cabelludo se pautó la aplicación de gel de ácido salicílico al 10% una vez al día, y en las lesiones orales acetónido de triamcinolona al 0,1% en orabase cada 8 horas junto con enjuagues con colutorio de clorhexidina tras las comidas.



Evolución

La clínica del paciente desde el punto de vista cutáneo mejoró con el tratamiento pautado; sin embargo, debido al estadio en fase terminal de su proceso oncológico, falleció pocos meses tras el diagnóstico de PVPN debido al deterioro general multiorgánico producido por su neoplasia.

Comentario

El pénfigo vegetante supone el 1-2% de los casos de pénfigo vulgar. Cursa con lesiones vegetantes en pliegues y mucosa oral, afectando ocasionalmente al cuero cabelludo^{1,2}. La presentación paraneoplásica es excepcional en la literatura^{3,4}. Su etiopatogenia parece explicarse por una reacción autoinmunitaria cruzada en presencia de anticuerpos antitumorales, favorecida por factores locales como oclusión, maceración, colonización microbiana, o el fenómeno de koebner^{2,3,5}. La histología muestra acantosis epidérmica con infiltrados inflamatorios intraepidérmicos, y depósito de IgG y C3 en los espacios intracelulares epidérmicos en la IFD. La positividad de anticuerpos anti-sustancia intercelular epidérmica apoya el diagnóstico⁵. El tratamiento se basa en corticosteroides sistémicos asociados fármacos ahorradores de corticoides¹. Valoramos el uso de dapsona en nuestro caso por su mecanismo de acción no inmunosupresor y su excelente perfil de seguridad⁶.





Figura 1.

Placa eritematoviolácea vegetante con lesiones vesiculosas satélite circundante al área de colostomía en región abdominal anterior izquierda.





Figura 2.

Queilitis con presencia de ampollas y erosiones en mucosa interna de labios.





Figura 3.

Erosiones y costras
amiantáceas en cuero
cabelludo.



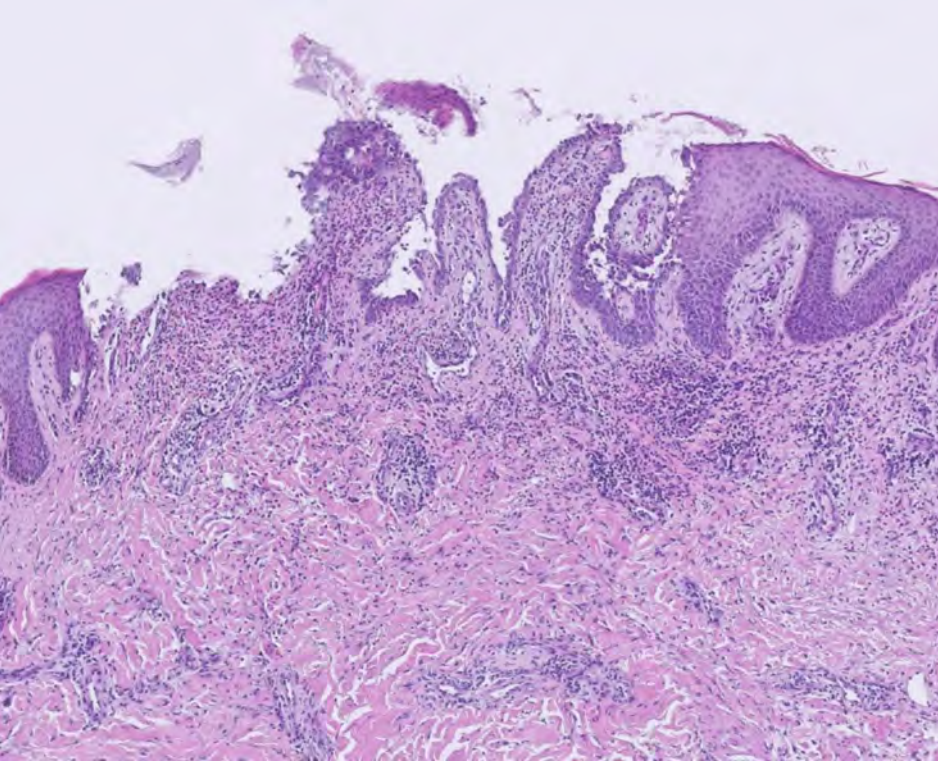


Figura 4.

Estudio histológico con tinción H&E (x40): se observa una ampolla intraepidérmica suprabasal, con separación de la epidermis pero manteniéndose intacta una capa de células basales, imagen que se denomina como "en tumbas". El infiltrado dentro de la vesícula presentaba un componente variable conformado por linfocitos y eosinófilos. En la dermis se observaba un infiltrado inflamatorio mixto perivascular superficial variable, que incluía linfocitos y abundantes eosinófilos.



Bibliografía

1. Cuellar I, Mejia M, Castellanos-Angarita A, Casas-Barrera MA. Hallopeau type of pemphigus vegetans, an unusual clinical presentation of an infrequent disease. *Dermatol Online J* 2020;26. doi:[10.5070/d32610050470](https://doi.org/10.5070/d32610050470)
2. Lakhmiri M, Maouni S, Znati K, Meziane M, Ismaili N, Benzekri L, et al. Pemphigus végétant. *Ann Dermatol Venereol* 2020;147:78–9. doi:[10.1016/j.annder.2019.11.001](https://doi.org/10.1016/j.annder.2019.11.001)
3. Torres T, Ferreira M, Sanches M, Selores M. Pemphigus vegetans in a patient with colonic cancer. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2009;75:603–5. doi:[10.4103/0378-6323.57724](https://doi.org/10.4103/0378-6323.57724)
4. Sapadin AN, Anhalt GJ. Paraneoplastic pemphigus with a pemphigus vegetans-like plaque as the only cutaneous manifestation. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:867–71. doi:[10.1016/s0190-9622\(98\)70368-8](https://doi.org/10.1016/s0190-9622(98)70368-8)
5. Montagnon CM, Tolkachjov SN, Murrell DF, Camilleri MJ, Lehman JS. Intraepithelial autoimmune blistering dermatoses: Clinical features and diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2021;84:1507–19. doi:[10.1016/j.jaad.2020.11.075](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.11.075)
6. Baum S, Debby A, Gilboa S, Trau H, Barzilai A. Efficacy of dapsone in the treatment of Pemphigus vulgaris: A single-center case study. *Dermatology* 2016;232:578–85. doi:[10.1159/000448028](https://doi.org/10.1159/000448028)



14

En busca de la ampolla perdida

Marta Cebolla Verdugo
Carlos Llamas Segura
José María Llamas Molina
David Moyano Bueno



Anamnesis

Mujer de 73 años que ingresa en Dermatología para estudio y tratamiento de enfermedad ampollosa autoinmune (sospecha de pénfigo foliáceo vs paraneoplásico). La paciente comentaba haber realizado diferentes tratamientos tópicos y sistémicos en otro centro, entre ellos apremilast, prednisona oral, micofenolato mofetilo e incluso infliximab, con progresión de las lesiones.

Como antecedentes personales de interés presentaba hipertensión arterial, fibrilación auricular permanente, insuficiencia mitral y tricuspídea moderada, con alta probabilidad de hipertensión pulmonar. En cuanto a su tratamiento habitual, destacamos los siguientes fármacos: dabigatrán, omeprazol, furosemida, espironolactona/clortalidona, bisoprolol y candesartán.

Refería astenia intensa en los últimos meses que le impedía caminar. No disnea, pero sí ortopnea. No pérdida de peso en los últimos 6 meses. No sudoración nocturna.

Exploración física

A la exploración física presentaba múltiples placas eritemato-descamativas, redondeadas, bien delimitadas, de distribución generalizada y predominio en áreas seboreicas (cuero cabelludo, retroauricular, periciliar y perinasal, región centrotorácica y espalda) (**figuras 1-3**). Algunas en extremidades. No lesiones ampollosas a nuestra valoración. No lesiones en mucosas.





Exploraciones complementarias

Se realizó biopsia cutánea con *punch* de 4 mm que evidenció acantólisis del estrato granuloso y formación de ampolla subcórnea. Extenso infiltrado inflamatorio agudo a expensas de polimorfonucleares neutrófilos a lo largo de toda la epidermis, con formación de microabscesos y daño de la basal (**figura 4**).

Se ha practicado estudio de inmunofluorescencia directa para IgA, IgG, IgM, C3 y fibrinógeno, detectándose depósitos intercelulares de IgG entre los queratinocitos. Además, se realizó inmunofluorescencia indirecta (IFI) en esófago de mono, resultando positiva para la sustancia intercelular, confirmando el diagnóstico de pénfigo.

Dada la sospecha de pénfigo paraneoplásico (secundario a posible timoma) se solicitó un TAC toracoabdominopélvico de forma preferente. En el TAC se visualizó nódulo en glándula suprarrenal izquierda de 1,2 cm en relación con adenoma, además de cardiomegalia, sin otros hallazgos significativos.

Diagnóstico

Tras los resultados del TAC, se descarta origen paraneoplásico, siendo compatible el cuadro con pénfigo foliáceo.

Tratamiento

Durante su ingreso se realizó tratamiento con bolos de metilprednisolona 250 mg cada 24 horas durante 5 días. Se aplicó metilprednisolona crema cada 12 horas en las lesiones cutáneas presentes a nivel corporal, hidrocortisona en cara, y betametasona/calcipotriol en cuero cabelludo.

Se planteó inicio de rituximab, para lo cual se citó con preventiva para actualización de calendario vacunal.

Evolución

Durante su estancia hospitalaria la paciente no presentó sintomatología sistémica. Refería buena evolución, con leve mejoría de las lesiones. Presentó prurito ocasional con escala EVA 5/10.

Comentario

El pénfigo foliáceo es una enfermedad ampollosa autoinmune caracterizada histopatológicamente por acantólisis, inducida por la presencia de autoanticuerpos frente a la desmogleína 1¹. Cursa con erosiones cutáneas costrosas y escamosas, a menudo sobre una base eritematosa, sin afectación mucosa evidente, incluso en caso de enfermedad generalizada. Suelen estar bien delimitadas y presentan distribución seborreica (como el caso de nuestra paciente), afectando sobre todo a cara, cuero cabelludo y tronco superior. Está presente el signo de Nikolsky. En pacientes con pénfigo foliáceo es extremadamente infrecuente el desarrollo de afectación mucosa².

En estos casos con un debut tan intenso, en una paciente con síntomas constitucionales, lo principal es descartar que se trate de un cuadro paraneoplásico o incluso un síndrome autoinmune multiorgánico paraneoplásico, presentando una clínica cutánea similar a la de nuestra paciente en algunos casos reportados asociados a timoma³.





Figura 1.

Placas eritemato-
descamativas
hiperqueratósicas a nivel
facial, de predominio en
mejillas.





Figura 2.

Placas eritemato-
descamativas
hiperqueratósicas a nivel del
cuero cabelludo.





A



B

Figura 3.

Múltiples placas eritemato-descamativas bien delimitadas a nivel centrotorácica (A) y espalda (B).



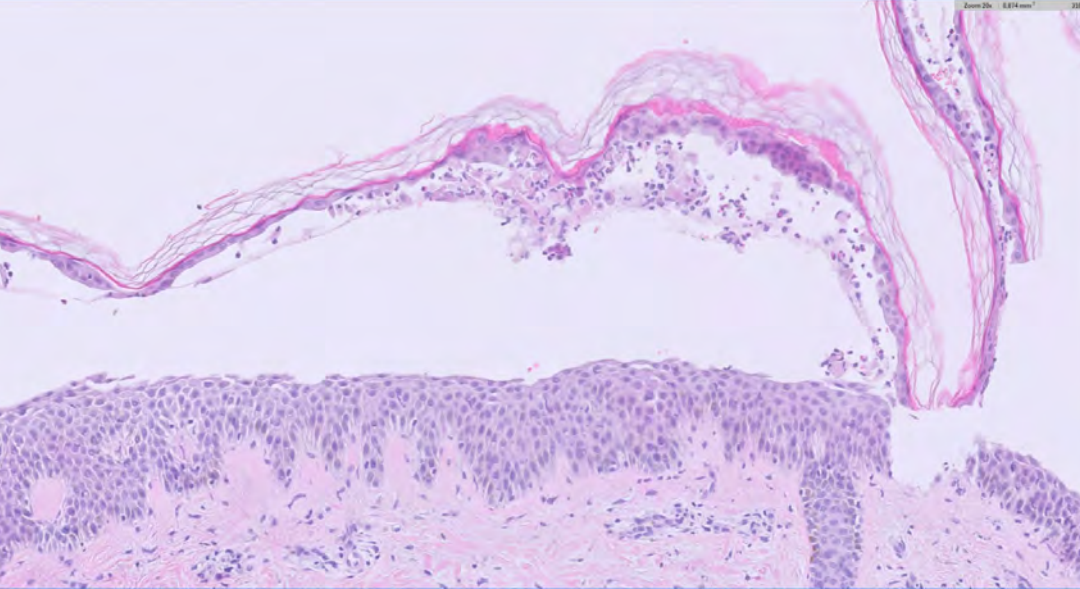


Figura 4.

Estudio histopatológico. Acantholisis del estrato granuloso y formación de ampolla subcórnea. Extenso infiltrado inflamatorio agudo a expensas de polimorfonucleares neutrófilos a lo largo de toda la epidermis, con formación de microabscesos y daño de la basal.



Bibliografía

1. Cagnolo SA, Sardoy A, Gubiani ML, Boldrini MP, Pinaridi B. Pénfigo foliáceo con desafío terapéutico. Rev argent Dermatol. 2020;101(1):111-20. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2020000100111
2. Amagai M. Pénfigo. En: Bolognia JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4ª ed. Barcelona: Elsevier; 2018.
3. Solimani F, Maglie R, Pollmann R, Schmidt T, Schmidt A, Ishii N, Tackenberg B, Kirschbaum A, Didona D, Pickert J, Eming R, Hashimoto T, Hertl M. Thymoma-Associated Paraneoplastic Autoimmune Multiorgan Syndrome-From Pemphigus to Lichenoid Dermatitis. Front Immunol. 2019;10:1413. doi:10.3389/fimmu.2019.01413



15

Ampollas que preocupan al paciente

Monica Martins Lopes
Sergio Rodríguez Conde
Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral
Laura Puebla Tornero





Anamnesis

Se presenta un caso de un paciente varón de 29 años, sin alergias medicamentosas, con antecedentes personales de tromboembolismo pulmonar secundario a infección por SARS-CoV-2, que se valora por lesiones ampollas en extremidades de 24 h de evolución. El paciente se encuentra ingresado desde hace 20 días en el Servicio de Neumología por cuadro de hemoptisis por sobredosificación de acenocumarol. Las lesiones cutáneas son asintomáticas y el paciente niega fiebre, malestar general, artralgias, mialgias, cefalea, clínica respiratoria, digestiva, miccional, o de otro tipo. El cuadro de hemoptisis se controló al suspender el acenocumarol sustituyéndolo por enoxaparina a dosis terapéuticas ajustada a la función renal y peso.

Exploración física

Se observan dos vesículas hemorrágicas de color negruzco en muñeca derecha y tobillo izquierdo (**figura 1**) y dos costras hemorrágicas en cara lateral externa de pie derecho. Áreas equimóticas en abdomen secundarias a punción. No presenta afectación de mucosas, ni lesiones similares a otros niveles. Los signos de Nikolsky y Asboe Hansen son negativos.

Exploraciones complementarias

Se realiza hemograma, bioquímica, coagulación y sistemático de orina, en los que no se evidencia ninguna alteración. Así mismo, se realiza biopsia cutánea para estudio histológico, en la que se observa lesión ampollas hemorrágica intraepidérmica con escaso infiltrado inflamatorio (**figura 2**).

Diagnóstico

Dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina.

Tratamiento

Se decide suspender enoxaparina e iniciar rivaroxabán.

Evolución

El paciente comenta resolución del cuadro a las dos semanas de suspender la enoxaparina.

Comentario

La dermatosis ampollosa hemorrágica a distancia por heparina es una reacción adversa, rara, benigna y autolimitada^{1,2}. Se cree que es una reacción de hipersensibilidad tipo V o un efecto farmacológico sistémico de la heparina². Se caracteriza por la aparición de vesículas hemorrágicas tensas, sobre piel normal, en localizaciones distantes al sitio de administración^{1,2}. El cuadro aparece de 24 h a un mes después de iniciar el tratamiento². Las lesiones suelen ser asintomáticas y localizarse en las extremidades¹⁻³. El diagnóstico diferencial comprende otras erupciones que cursan con vesículas hemorrágicas, como la vasculitis y otras reacciones adversas de la heparina, como la necrosis cutánea por anticoagulantes o la trombocitopenia inducida por heparina^{1,2,4}. La clínica, la ausencia de alteraciones analíticas y la presencia de ampollas hemorrágicas intradérmicas con infiltrado leve mixto o ausente en la biopsia cutánea, como en nuestro caso clínico, permiten establecer el diagnóstico^{1,2,5}.





Figura 1.

Vesículas hemorrágicas de color negrozco en muñeca derecha (A) y tobillo izquierdo (B).



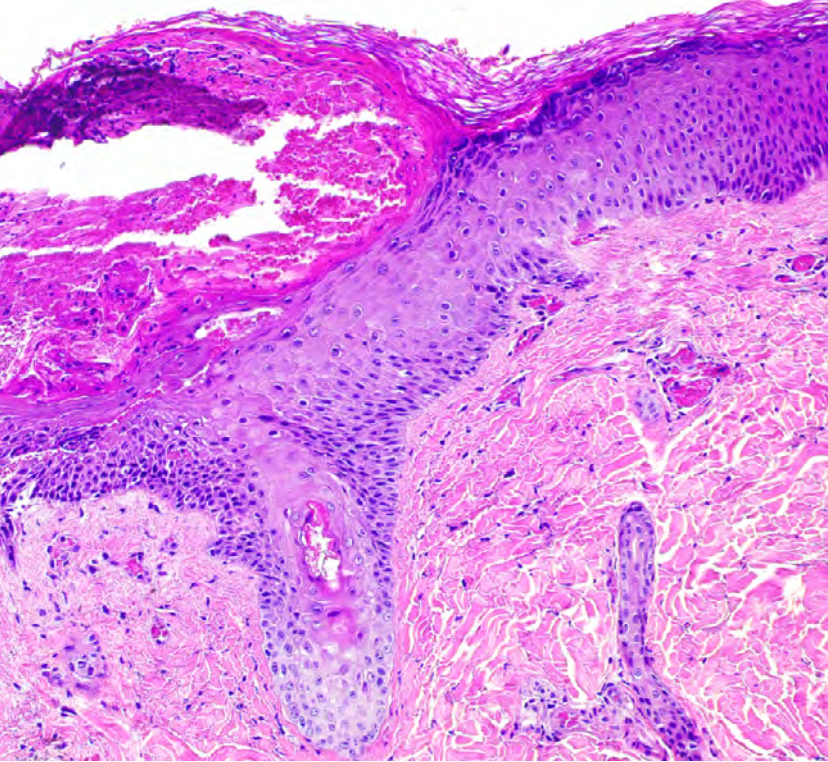


Figura 2.

Imagen histológica, tinción hematoxilina-eosina 10x. Lesión ampollosa hemorrágica intraepidérmica con escaso infiltrado inflamatorio.



Bibliografía

1. Uceda-Martin M, Lambert A, Miremont G, Gaiffe A, Agier MS, Studer M et al. Bullous haemorrhagic dermatitis induced by heparins and other anticoagulants: 94 cases from French pharmacovigilance centres and a literature review. *Ann Dermatol Venereol* 2022;149(1):45-50. doi:[10.1016/j.annder.2021.05.003](https://doi.org/10.1016/j.annder.2021.05.003)
2. Villanueva CA, Nájera L, Espinosa P, Borbujo J. Dermatitis ampollosa hemorrágica a distancia; dos nuevos casos por enoxaparina y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr* 2012;103(9):816-9. doi:[10.1016/j.ad.2011.06.012](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.06.012)
3. Russo A, Curtis S, Balbuena-Merle R, Wadia R, Wong E, HChao H. Bullous hemorrhagic dermatosis is an under-recognized side effect of full dose low-molecular weight heparin: a case report and review of the literature. *Exp Hematol Oncol* 2018;7:e15. doi:[10.1186/s40164-018-0108-7](https://doi.org/10.1186/s40164-018-0108-7)
4. Choudhury A, Thockchom N, Jain V, Bairwa M. Bullous Hemorrhagic Dermatitis: a rare benign cutaneous complication of low-molecular-weight heparin. *Cureus* 2022;4(11):e31173. doi:[10.7759/cureus.31173](https://doi.org/10.7759/cureus.31173)
5. Gallardo V, Rodriguez-Peralto JL, Romero FT, Zarco C. Heparin induced bullous hemorrhagic dermatosis at a site distant from the injection. A report of five cases. *An Bras Dermatol* 2016;91(6):857-9. doi:[10.1590/abd1806-4841.20165418](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20165418)



16

Lesiones ampollas con una histología inesperada

Sara de Benito Mendieta
Diego de la Vega Ruiz
Joseph Griffiths Acha
María Uxúa Floristán Muruzábal



Anamnesis

Mujer de 82 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, cardiopatía hipertensiva, fibrilación auricular persistente y bloqueo auriculoventricular completo, portadora de marcapasos. No presentaba alergias conocidas ni hábitos tóxicos. Se encontraba en tratamiento con apixaban, digoxina, diltiazem, enalapril, furosemida y atorvastatina. La paciente acudió a Urgencias para valoración de varias lesiones eritematosas y pruriginosas en cuello y abdomen, de dos semanas de evolución. Su hija comentaba haberle visto lesiones ampollosas. Negaba episodios previos similares. Negaba fiebre, clínica sistémica o cuadro infeccioso intercurrente. Negaba haber empleado nuevos fármacos o cosméticos. Negaba viajes recientes o contacto con animales o plantas, picaduras de insecto o exposición solar reciente. La clínica no mejoraba a pesar de tratamiento con loratadina 10 mg cada 12 horas.

Exploración física

Presentaba maculopápulas eritematosas y erosiones en cuello y abdomen. Otras lesiones de aspecto más residual en abdomen, región costal bilateral y hombro derecho, con signos de rascado. Además, se observó una ampolla tensa de un centímetro a nivel retroauricular derecho (**figura 1**).





Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de una dermatosis ampollosa, se solicitaron las siguientes exploraciones complementarias:

- Se realizó una biopsia en formol de la lesión ampollosa en región retroauricular derecha, así como una biopsia en fresco de la piel perilesional. En ambas se observó una ampolla subepidérmica con contenido constituido por material fibrinoso y abundante infiltrado inflamatorio, fundamentalmente neutrófilos y eosinófilos. El techo de la ampolla se encontró parcialmente desvitalizado. La dermis mostró moderado edema y un denso infiltrado inflamatorio de similares características a las descritas en la ampolla subepidérmica. En la biopsia en fresco se realizó el estudio de inmunofluorescencia directa. Demostró un depósito lineal de IgA en la unión dermoepidérmica (++/+++), con ausencia de depósito de IgG y C3 en esa localización.
- Por otro lado, se solicitó una analítica completa, que no presentó alteraciones significativas. Los anticuerpos antisustancia intercelular y antimembrana basal fueron negativos.

Diagnóstico

Dermatitis IgA lineal del adulto.

Tratamiento

Inicialmente la paciente recibió tratamiento con cetirizina 10 mg 1 comprimido cada 12 horas, junto con clobetasol crema. Posteriormente precisó tratamiento con prednisona oral a 0,5mg/kg en pauta descendente.



Evolución

Tras una mejoría inicial, a los dos meses del diagnóstico, presentó un empeoramiento clínico (**figura 2**), por lo que se asoció al tratamiento prednisona 30 mg/día en pauta descendente durante un mes y medio. Se completó la analítica con glucosa-6-fosfato deshidrogenasa y la tiopurina metiltransferasa, previo a inicio de otros tratamientos. Tras comprobar que se hallaban en rango normal, se pautó dapsona 50 mg/24 horas y se indicó la retirada progresiva de la prednisona. La paciente no inició este último tratamiento, dado que las lesiones se resolvieron por completo tras completar el tratamiento con el corticoide oral. Hasta la fecha, la paciente no ha tenido un nuevo brote.

Comentario¹⁻⁷

Ante un paciente polimedcado y mayor de 60 años que consulta por ampollas tensas y pruriginosas, la dermatosis más común es el penfigoide ampolloso. En adultos, la dermatosis IgA lineal es mucho menos frecuente y la característica disposición anular de las ampollas es mucho menos habitual que en niños, dificultando el diagnóstico. Ambas entidades se caracterizan por una ampolla subepidérmica con infiltrado de neutrófilos y/o eosinófilos. La inmunofluorescencia directa nos da el diagnóstico, demostrando depósitos lineales de IgA en la unión dermoepidérmica en la dermatosis IgA lineal y de IgG y/o C3 en el penfigoide ampolloso. La mayoría de dermatosis IgA lineal son idiopáticas. Se ha documentado la exposición a fármacos como etiología, aunque faltan estudios que lo confirmen. El más asociado es la vancomicina. Nuestra paciente tomaba desde hacía años furosemida, otro medicamento relacionado. No fue suspendido. Los casos relacionados con fármacos suelen comenzar el primer mes desde su administración y generalmente se resuelven al suspenderlo. Por ello no podemos afirmar que fuera el desencadenante del cuadro, tratándose probablemente de un caso idiopático.



Figura 1.

Máculas y pápulas eritematosas, algunas de aspecto residual y otras erosionadas, en abdomen (A) y en región costal izquierda (B). Lesión ampollosa tensa de un centímetro retroauricular derecha (C).



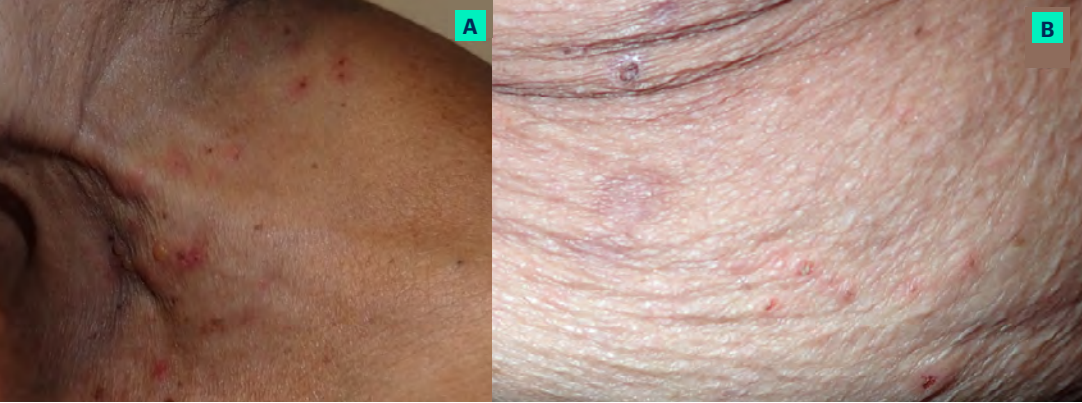


Figura 2.

A) Ampolla tensa de un centímetro sobre base eritematosa en cara anterior del cuello junto con máculas eritematosas.

B) Varias pápulas eritematosas con erosión central en abdomen.



Bibliografía

1. Baum S, Sakka N, Artsi O, et al. Diagnosis and classification of autoimmune blistering diseases. *Autoimmune Rev* 2014; 13:482. doi:[10.1016/j.autrev.2014.01.047](https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.047)
2. Schmidt E, della Torre R, Borradori L. Clinical Features and Practical Diagnosis of Bullous Pemphigoid. *Dermatol Clin* 2011; 29:427. doi:[10.1016/j.det.2011.03.010](https://doi.org/10.1016/j.det.2011.03.010)
3. Fortuna G, Marinkovich MP. Linear immunoglobulin A bullous dermatosis. *Clin Dermatol* 2012;30(1):38-50.[FMF1]. doi:[10.1016/j.clindermatol.2011.03.008](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.03.008)
4. Fortuna G, Salas-Alanis JC, Guidetti E, Marinkovich MP. A critical reappraisal of the current data on drug-induced linear immunoglobulin A bullous dermatosis: A real and separate nosological entity? *J Am Acad Dermatol* 2012; 66:988. doi:[10.1016/j.jaad.2011.09.018](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.09.018)
5. Mintz EM, Morel KD. Clinical Features, Diagnosis, and Pathogenesis of Chronic Bullous Disease of Childhood. *Dermatol Clin* 2011; 29:459. doi:[10.1016/j.det.2011.03.022](https://doi.org/10.1016/j.det.2011.03.022)
6. Guía SV, Marinkovich MP. Linear IgA bullous dermatosis. *Clin Dermatol* 2001; 19:719. doi:[10.1016/S0738-081X\(00\)00185-1](https://doi.org/10.1016/S0738-081X(00)00185-1)
7. Chorzelski TP, Jabłońska S, Maciejowska E. Linear IgA bullous dermatosis of adults. *Clin Dermatol* 1991; 9:383. doi:[10.1016/0738-081X\(91\)90030-0](https://doi.org/10.1016/0738-081X(91)90030-0)



17

No es una infección pero sí que ocurre en la gestación

Victoria Ortiz Berciano
Francisco José Rodríguez-Cuadrado
Cristian Fernando Caballero-Linares
Rita María Cabeza-Martínez



Anamnesis

Mujer de 40 años, primigesta, embarazada de 31 semanas y 5 días, que acude a Urgencias por un cuadro de prurito de una semana de evolución. Dicha sintomatología había comenzado en abdomen y raíz de miembros, pero en los últimos días se había generalizado a toda la superficie corporal. Además refería posterior aparición de lesiones cutáneas, que se iniciaron en la zona periumbilical y que se fueron extendiendo en los siguientes días por las extremidades y la cara. El prurito era de intensidad elevada y era constante a lo largo del día y la noche, impidiéndole el descanso nocturno y generándole una elevada ansiedad. La mencionada clínica había coincidido temporalmente con un cuadro respiratorio leve de tipo catarral consistente en congestión nasal y tos. No había presentado fiebre ni otra sintomatología acompañante. Refería ser el primer episodio de dichas características que presentaba. Negaba prurito o lesiones cutáneas en convivientes. No había realizado viajes ni recordaba picaduras. Tampoco había iniciado ningún fármaco nuevo en los últimos 6 meses.

Como antecedentes personales, no tenía reacciones adversas medicamentosas conocidas ni practicaba ningún hábito tóxico. Intervenida en la infancia de amigdalectomía y adenoidectomía. Como antecedentes ginecoobstétricos, se trataba de su primer embarazo, gestaba un feto único O+. La paciente presentaba un síndrome antifosfolípido bioquímico, que no había tenido ninguna manifestación ni había precisado tratamiento. Durante la gestación, como es habitual, se inició suplementación de ácido levofolínico 5 mg al día. Además, como profilaxis primaria del síndrome antifosfolípido, también tenía prescrito ácido acetilsalicílico 100 mg al día e inyecciones subcutáneas de heparina de bajo peso molecular diaria. Por lo demás, no tomaba ninguna otra medicación ni padecía de enfermedades conocidas.



Exploración física

La paciente presentó en todo momento buen estado general y constantes vitales en rango. A la exploración cutánea, destacaban múltiples lesiones agrupadas tipo pápulas eritemato-edematosas y vesículas subepidérmicas, algunas excoriadas, distribuidas por abdomen, miembros superiores e inferiores (**figura 1**). Aunque la clínica se inició en la zona periumbilical, en el momento de la consulta, la mayoría de las lesiones se distribuían en dorso de manos y pies (**figuras 2 y 3**). Además, en el caso de nuestra paciente, pudimos observar en labios mayores de genitales, y lesiones pseudovesiculosas y erosivas sobre fondo eritematoso en paladar (**figura 4**). El signo de Nikolsky fue negativo.

Exploraciones complementarias

Análítica de sangre con bioquímica, gasometría venosa, hemograma y coagulación, con todos los parámetros en rango. Sin presentar eosinofilia ni otras anomalías. Serologías negativas para VIH, VHB y sífilis. El análisis de orina fue normal. Se solicitaron los autoanticuerpos típicos de enfermedades ampollosas cutáneas, siendo todos ellos negativos: antimembrana basal, antisustancia intercelular (IFI), piel disociada C1Na (IFI), anti-BP180 (IFI), anti-BP230 (células transfectadas), antidesmogleína 1 (células transfectadas), anti-desmogleína 3 (células transfectadas). Se realizó biopsia cutánea tipo *punch*, con inmunofluorescencia directa, observándose una dermatitis urticariforme con intenso edema de dermis papilar y acúmulo eosinofílico en papilas dérmicas acompañado de infiltración linfocitaria subyacente que con técnica de IFD muestra depósito de complemento lineal en unión dermoepidérmica.

Con dicho resultado anatomopatológico de dermatitis ampollosa subepidérmica eosinofílica, con depósito lineal de C3 a lo largo de la membrana basal, pudimos confirmar con certeza el diagnóstico de sospecha que teníamos.



Diagnóstico

Ante la clínica tan florida que presentaba la gestante, nuestra principal impresión diagnóstica era el penfigoide gestacional.

Entre los posibles diagnósticos diferenciales, cabe destacar la erupción polimorfa del embarazo, ya que es la dermatosis más frecuente del embarazo y presenta una morfología variada que también se presenta en primigestas durante el último trimestre.

Con el apoyo del estudio histológico, pudimos confirmar que se trataba de un penfigoide o herpes gestacional.

Tratamiento

Como tratamiento tópico, se pautaron fomentos de sulfato de zinc en las localizaciones donde había lesiones más exudativas. También, metilprednisolona aceponato 1 mg/g 2 cada 12 horas en las zonas afectas.

Además, debido a la extensión del cuadro, se inició tratamiento con prednisona a 0,5mg/kg, con una dosis de 30 mg al día. Tras control de la sintomatología y el cese de aparición de nuevas lesiones cutáneas, se inició pauta descendente del corticoide oral hasta la suspensión del mismo a los 2 meses.

Además, se añadió dexclorfeniramina en caso de que el prurito fuera muy intenso, y lorazepam si le impedía conciliar el sueño.



Evolución

La paciente presentó una excelente evolución con el tratamiento pautado. El corticoide oral a 0,5 mg/kg consiguió cesar la aparición de nuevas lesiones en menos de 3 semanas. Se llevó a cabo una pauta descendente durante el puerperio y actualmente, se encuentra asintomática y sin tratamiento.

Además, el recién nacido no sufrió ninguna consecuencia, y aunque existe un aumento del riesgo de prematuridad, en nuestro caso, nació por cesárea en la fecha prevista de parto. Así mismo, no desarrolló ninguna lesión cutánea ni otra clínica asociada, pese a que los estudios apuntan que el 10% de los recién nacidos presentan una afectación cutánea por la transferencia pasiva de anticuerpos maternos.

Por otro lado, se ha descrito que las pacientes con *herpes gestationis* presentan con frecuencia otras enfermedades autoinmunes, existiendo enfermedad de Graves en el 10% de ellas. Nuestra paciente, por el momento no había desarrollado ninguna otra patología de etiología autoinmune, aunque había presentado hipertiroidismo subclínico durante el embarazo, con anticuerpos antitiroideos negativos.

En el *herpes gestationis* son frecuentes las recidivas asociadas a la menstruación y a los anticonceptivos orales, pero en nuestro caso, la paciente no utiliza métodos anticonceptivos y se encuentra en amenorrea con lactancia materna. Además, es probable que el penfigoide gestacional recidive en los embarazos siguientes, con un inicio más temprano y peor evolución. Se ha observado en gestaciones alternas en un 5-8%. Motivo por el cual, haremos un seguimiento estricto en caso de que la paciente planifique un nuevo embarazo.



Comentario¹⁻¹⁴

Se expone el presente caso, ya que, aunque es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia estimada de 1:1.700 a 50.000 embarazos, tiene una elevada repercusión. No solo radica en la madre, sino que se trata de la única dermatosis específica del embarazo que puede afectar también a la piel del recién nacido.

El penfigoide gestacional, conocido como herpes gestacional, lejos de tratarse de una infección por herpes, se trata de una patología ampollosa autoinmune mediada por anticuerpos. Fue en 1872, cuando Milton, acuñó el término *herpes gestationis* y dos años después, Bulkley, alabó el término “como reflejo de las características clínicas de la erupción y descripción simultánea del sexo y del estado del cuerpo en el que aparece”.

En conclusión, es una entidad que, aunque poco frecuente, precisa de un conocimiento extenso para un diagnóstico y tratamiento precoz, conllevando una atención multidisciplinar de dermatólogos, ginecólogos, pediatras y anatomopatólogos.





Figura 1.

En esta imagen se aprecia la amplia distribución de las lesiones. En zona periumbilical se encuentran las primeras lesiones que la paciente desarrolló. Encontramos pápulas eritematovioláceas de distintos tamaños, muchas de ellas excoriadas. Además, podemos observar lesiones vesiculosas confluentes en dorso y lateral de manos. También lesiones urticariales en la zona interna de los muslos.





Figura 2.

Podemos observar en manos y sobre todo en muñecas las vesículas agrupadas que dan nombre a la enfermedad: *herpes gestationis*. Ya que, aunque nada tiene que ver con dicha infección y pese a su etiología tan distinta, el herpes y el penfigoide gestacional muestran lesiones que pueden asemejarse.





Figura 3.

En esta fotografía se observan vesículas confluentes sobre placas eritemato-edematosas en dorso de pies, también pápulas eritematoedematosas de centro eritematovioláceo y excoriado por el rascado en las piernas de la paciente.





Figura 4.

En paladar, encontramos lesiones pseudovesiculosas y erosivas sobre fondo eritematoso. Además, se aprecian vesículas milimétricas en el mentón.



Bibliografía

1. Boria F, Maseda R, Albízuri F, de la Calle M. Intravenous Immunoglobulin Therapy for Gestational Pemphigoid Refractory to Conventional Treatment. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2021 Jan;112(1):83-85. doi:[10.1016/j.adengl.2020.12.004](https://doi.org/10.1016/j.adengl.2020.12.004)
2. Castro LA, Lundell RB, Krause PK, Gibson LE. Clinical experience in pemphigoid gestationis: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2006;55:823-8. doi:[10.1016/j.jaad.2006.07.015](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2006.07.015)
3. Christina M. Ambros-Rudolph. *Dermatosis del embarazo*. Bolognia JL. *Dermatología*. Elsevier España 2018; 4a edición: 472-482.
4. Faiz SA, Nainar SI, Addar MH. Herpes gestationis. *Saudi Med J*. 2004 Jun;25(6):792-4.
5. Holmes RC, Black MM. The specific dermatoses of pregnancy. *J Am Acad Dermatol*. 1983 Mar;8(3):405-12. doi:[10.1016/S0190-9622\(83\)70046-0](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(83)70046-0)
6. Gonzalo García I, Biain Ciganda A, Bustinza Beaskoetxea Z, Martín Saezb E, Obregon Martinez E y Martinez-Guisasola J. Penfigoide gestacional. *Clin Invest Gin Obst*. 2017;44(1):31-34. doi:[10.1016/j.gine.2015.10.005](https://doi.org/10.1016/j.gine.2015.10.005)
7. Leal Gómez E, Vidal Hernández R, Fernández Rial M, Robles Gaitero M. Penfigoide gestacional recidivante en el puerperio. *Clin Invest Gin Obst*. 2013;40:179-82. doi:[10.1016/j.gine.2012.09.003](https://doi.org/10.1016/j.gine.2012.09.003)
8. Moreno-Díaz JA, Paredes-Solis V, Martínez-Chagolla Bde J, Sereno-Coló JA. Herpes gestacional. Reporte de un caso. *Ginecol Obstet Mex*. 2014 Oct;82(10):697-704.
9. Ruiz Villaverde R, Sánchez Cano D y Ramirez-Tortosa CL. Penfigoide gestacional. Respuesta terapéutica a inmunoglobulinas pre y postparto. *Actas Dermo Sifiliogr* 2011;102(9):735-737. doi:[10.1016/j.ad.2011.02.012](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.02.012)



Bibliografía

10. Sadik CD, Lima L y Zillikens D. Pemphigoid Gestationis: Towards A Better Understanding of the Etiopathogenesis. Clinics in Dermatology 2016;34(3): 378-382. doi:[10.1016/j.clindermatol.2016.02.010](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.02.010)
11. Semkova K, Black M. Pemphigoid gestationis: Current insights into pathogenesis and treatment. European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 2009;145:138-144. doi:[10.1016/j.ejogrb.2009.05.012](https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2009.05.012)
12. Sentürk S, Dilek N, Tekin YB, Colak S, Gündoğdu B, Güven ES. Pemphigoid gestationis in a third trimester pregnancy. Case Rep Obstet Gynecol. 2014;2014:127628. doi:[10.1155/2014/127628](https://doi.org/10.1155/2014/127628)
13. Shornick J. Penfigoide gestacional (herpes gestacional). Goldsmith, Katz, Gilchrest, Paller et ál. Fitzpatrick Dermatología en medicina general, 8a edición. Ed. Panamericana, Buenos aires 2013;(59):629-633.
14. Uceda ME, Guillén M. Dermatitis del embarazo. A propósito de un caso [Dermatoses in pregnancy. Presentation of a case]. Semergen. 2014 Jan-Feb;40(1):e8-13. doi:[10.1016/j.semerg.2012.10.005](https://doi.org/10.1016/j.semerg.2012.10.005)



Tumores



Contenido

01. Una lesión ungueal poco expresiva.....	852
02. “Doctor, estos hematomas no me desaparecen”	861
03. Ulceración y necrosis en la zona pectoral: una presentación poco frecuente de un diagnóstico común.....	869
04. Leucemia cutis aleucémica imitando un quiste triquilemal.....	878
05. Dermatofibrosarcoma <i>protuberans</i> congénito: a propósito de un caso.....	892
06. Tumor con tallo piloso central prominente.....	901
07. La belleza está en el interior	907
08. Un tumor sobre una cicatriz: ¿qué habrá podido pasar?	913
09. No es verruga todo lo que sale en el pie.....	923
10. Cuando la neurofibromatosis tipo 1 maligniza.....	931
11. Dermatólogo al rescate	937
12. Tratamiento paliativo secuencial de láser CO ₂ ablativo y 5-fluorouracilo intralesional en cáncer cutáneo no melanoma.....	945
13. Pápulas de mal agüero.....	953
14. Nódulos asintomáticos múltiples en niña de 13 años con antecedente de linfoma de Hodgkin: combinación de 3 características inusuales de una misma entidad.....	960



Contenido

15. Mary Joseph	968
16. Siringomas eruptivos: todo un reto diagnóstico y terapéutico.....	973
17. Lesión congénita de aspecto vascular en una niña de 13 meses.....	981
18. Una lesión que no da pie a dudas	990
19. Cuando la piel da la voz de alarma	1000
20. Una presentación atípica de leucemia cutis.....	1008
21. Una “verruca” muy resistente	1013



01

Una lesión ungueal poco expresiva

Alicia Martínez Fernández
José María Camino Salvador
Isabel Zapata Martínez
Esther Jiménez Blázquez



Anamnesis

Varón de 66 años, sin antecedentes de interés, consulta por lesión ungueal dolorosa en primer dedo de mano izquierda de aparición hace meses. Había presentado varios episodios de sangrado e inflamación, por lo que había realizado tres ciclos de antibioterapia con anterioridad, sin resolución.

Exploración física

A la exploración física se objetiva eritema del lecho ungueal, aumento de la curvatura longitudinal de la lámina ungueal, hiperqueratosis y onicólisis distal (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia del lecho ungueal para descartar malignidad, observándose ulceración, tejido de granulación, acantosis, hiperqueratosis y displasia leve-moderada del epitelio escamoso, sin evidencia inequívoca de infiltración. Posteriormente, se realiza ecografía en la que se objetiva una lesión subungueal a nivel del pliegue ungueal proximal, heteroecoica, irregular, mal delimitada, de 6x4x4 mm con flujo arterial en su interior, en contacto con la interfase ósea de la falange distal (**figura 2**).

Diagnóstico

Probable carcinoma epidermoide subungueal.



Tratamiento

Ante dichos hallazgos, se decide extirpación quirúrgica, sin lograr objetivarse la lesión intraoperatoriamente tras laminectomía con exposición del lecho y la matriz ungueal, por lo que se realiza exéresis completa del aparato ungueal, cerrándose el defecto quirúrgico mediante injerto de piel de fosa antecubital (**figuras 3 y 4**).

Evolución

Se obtiene finalmente el diagnóstico definitivo de carcinoma epidermoide bien diferenciado subungueal, sin infiltración perineural ni linfovascular, con márgenes de resección libres de neoplasia, encontrándose el borde profundo más cercano focalmente a 1 mm, que se correspondería prácticamente con el espesor total del espacio subungueal (1-2 mm). Posteriormente se solicita TC de mano que descarta afectación ósea de la falange distal. Tras la cirugía funcional del aparato ungueal el paciente permanece asintomático, pudiendo realizar las actividades de su vida diaria sin limitaciones.

Comentario¹⁻⁷

El carcinoma epidermoide subungueal clínicamente se caracteriza por dolor, hiperqueratosis, ulceración, eritroniquia, destrucción, cambios de coloración de la lámina ungueal, masa subungueal o paroniquia. Por ello, el diagnóstico diferencial con enfermedades inflamatorias crónicas u otros tumores es amplio. Ecográficamente suele objetivarse una lesión hipoeoica o mixta, irregular y mal delimitada, con múltiples focos de vascularización periférica, asociando en más de la mitad de los casos destrucción de la cortical ósea de la falange distal, aunque en estadios iniciales estos hallazgos son menos específicos.



La biopsia del lecho ungueal del caso descrito se hizo "a ciegas" de forma preferente, motivo por el que probablemente no fue representativa, pues ecográficamente se visualizó posteriormente la lesión a nivel proximal en el espacio subungueal. En cualquier caso, habría sido necesario el examen histológico. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica con márgenes o la cirugía funcional del aparato ungueal; en caso de afectación ósea habría estado indicada la amputación digital o de la falange distal.





Figura 1.

Alteración ungueal con eritema, hiperqueratosis y onicólisis distal.



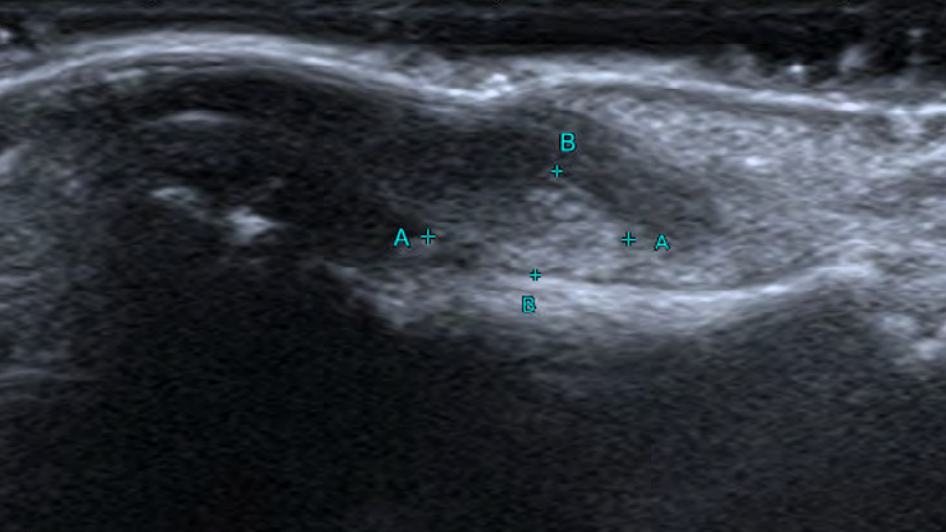


Figura 2.

Imagen ecográfica en la que se objetiva una lesión subungueal heteroecoica de bordes mal delimitados a nivel del pliegue ungueal proximal, impresionando contacto focal con la falange distal.





Figura 3.

Intervención quirúrgica: exéresis del aparato ungueal.





Figura 4.

Cierre del defecto quirúrgico mediante injerto de piel de fosa antecubital.



Bibliografía

1. Hare AQ, Rich P. Nail Tumors. *Dermatol Clin.* 2021;39(1):281-292. doi:[10.1016/j.det.2020.12.007](https://doi.org/10.1016/j.det.2020.12.007)
2. Perera E, Sinclair R. Diagnosis using the nail bed and hyponychium. *Dermatol Clin.* 2015;33(2):257-263. doi:[10.1016/j.det.2014.12.006](https://doi.org/10.1016/j.det.2014.12.006)
3. Dijksterhuis A, Friedeman E, van der Heijden B. Squamous Cell Carcinoma of the Nail Unit: Review of the Literature. *J Hand Surg Am.* 2018;43(4):374-379. doi:[10.1016/j.jhsa.2018.01.010](https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2018.01.010)
4. Baek HJ, Lee SJ, Cho KH, et al. Subungual tumors: Clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. *Radiographics.* 2010;30(6): 1621-1636. doi:[10.1148/rg.306105514](https://doi.org/10.1148/rg.306105514)
5. Sechi A, Alessandrini A, Patrizi A, et al. Ultrasound features of the subungual glomus tumor and squamous cell carcinomas. *Skin Res Technol.* 2020;00:1-9. doi:[10.1111/srt.12888](https://doi.org/10.1111/srt.12888)
6. Dijksterhuis A, Friedeman E, van der Heijden B. Squamous Cell Carcinoma of the Nail Unit: Review of the Literature. *J Hand Surg Am.* 2018;43(4):374-379. doi:[10.1016/j.jhsa.2018.01.010](https://doi.org/10.1016/j.jhsa.2018.01.010)
7. Flores-Terry M, Romero-Aguilera G, Mendoza C, et al. Cirugía funcional en tumores malignos subungueales. Serie de casos y revisión de la literatura. *Actas Dermosifiliogr.* 2018;109(8):712-721. doi:[10.1016/j.ad.2018.05.002](https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.05.002)



02

“Doctor, estos hematomas no me desaparecen”

Álvaro Núñez Domínguez
Beatriz Vázquez Losada
Sebastián Reyes García
Borja Gómez Vila



Anamnesis

Varón de 74 años que acude al Servicio de Urgencias por la aparición de nódulos violáceos en el tórax que no ceden espontáneamente. Comenta que hace 6 meses, y tras un golpe en el hemiabdomen derecho, comienza a aparecer un nódulo de coloración violácea que ha ido endureciéndose con el tiempo y sin mejoría tras pomadas con pentosano polisulfato sódico. Tras esto, en los últimos meses, y sin antecedente traumático, comenta aparición sucesiva y en distintos tiempos de nuevos nódulos repartidos por cara anterior y posterior del tórax. Refiere que no ha perdido apetito pero que ha podido perder algo de peso, sin saber cuantificar cuánto. No presenta otra sintomatología por aparatos. Los nódulos son indolores y no le pican. No ha realizado viajes por el campo. No ha notado picaduras. No ha realizado cambios de cremas ni cosméticos. No ha usado nuevas prendas de ropa. No ha realizado viajes por el extranjero ni ha mantenido relaciones sexuales de riesgo. Como únicos antecedentes destacables presentó una neoplasia prostática con prostatectomía en 2004.

Exploración física

Nódulos en distintos estadios de evolución. En abdomen presenta nódulo de unos 6-7 cm de diámetro, violáceo, indurado, de bordes mal delimitados (**figura 1**). Presenta en zona infraclavicular 3 nódulos de menor tamaño e induración, también violáceos, de tonalidad menos intensa (**figura 2**). En parte posterior del tórax presenta pápulas eritemato-violáceas redondeadas similares a las previas. No lesiones en mucosas. No lesiones en palmas ni plantas. No presencia de vesículas o ampollas. Nikolsky negativo. No palpo adenopatías cervicales, axilares ni inguinales. Auscultación cardíaca: rítmico, sin soplos. Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.



Exploraciones complementarias

Se realiza analítica sanguínea que revela un hemograma sin alteraciones, excepto unas plaquetas de 114.000 por microlitro. La bioquímica y coagulación mostraron parámetros dentro de los límites normales.

Se realiza biopsia incisional en huso de la lesión abdominal. En ella se muestra una infiltración neoplásica que se extiende desde la dermis hasta el tejido celular subcutáneo, dejando una pequeña franja subepidérmica no afecta. Esta neoplasia muestra un patrón de crecimiento difuso, y está constituida por células de mediano tamaño de aspecto blástico, con núcleo ovoide irregular, cromatina fina, pequeño nucleolo y citoplasma inaparente. No se identifica necrosis ni epidermotropismo. Se realiza estudio inmunohistoquímico con el siguiente resultado en la celularidad neoplásica:

- Positivo: CD4, CD123 (intenso y difuso), CD56, BCL2, CD2 (focal) y TdT (focal).
- Ki-67: en torno al 60 %.
- Negativo: CD3, CD5, CD7, CD8, CD20, CD30, ALK, PAX5, S100, TIA1, CD10, CD57, MNDA, CD21, CD23, CD34, BCL6 y MPO.

Con esto se diagnostica de infiltración por neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blástica. Se envía material a Oncología Molecular y a Citogenética. Se solicita estudio de reordenamiento monoclonal del gen del receptor gamma de células T (TCRG). La cantidad de ADN obtenido de la muestra fue muy baja para poder realizar este tipo de estudio. Aun así, se realizó el mismo. Se detectó mínima amplificación policlonal en el estudio de reordenamiento de TCRG. Sin embargo, dada la escasa cantidad de muestra, no se puede excluir que el fragmento recibido no sea representativo de todas las posibles poblaciones linfoides presentes.



Diagnóstico

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blástica.

Tratamiento

Se deriva a consultas externas de Hematología.

Evolución

Desde Hematología, se solicita estudio de médula ósea. En la citometría de flujo se observan alteraciones consistentes con una hemopoyesis clonal que encajaría, teniendo en cuenta los datos de sangre periférica, en una leucemia mielomonocítica crónica, variante mielodisplásica. La anatomía patológica de la médula ósea revela una representación trilínea, con maduración conservada, y frecuentes formas inmaduras. Relación mieloide/eritroide 2:1, observándose serie roja con núcleos de tamaño grande. Megacariocitos en número y disposición normal, con frecuentes elementos hipolobulados y micromegas. El CD34/CD117 no muestra incremento de blastos (menos del 5 %). Con CD163 se observa marcado incremento de la serie monocítica/macrofágica. No se identifican células dendríticas plasmocitoides (CD123). No se observa linfocitosis. La fibrosis fue catalogada como leve. No se observa incremento de los depósitos de hierro. Como resumen, se observa una médula ósea normocelular con cambios displásicos e incremento de la serie monocítica/macrofágica, sin incremento de blastos. Estos hallazgos, junto con los resultados del resto de estudios, son compatibles con una leucemia mielomonocítica crónica tipo I, variante mielodisplásica.



Con todo esto, se solicita la aprobación de tagraxofusp, que es una proteína de fusión de la toxina de la difteria y la IL-3 producida mediante tecnología de ADN recombinante en *E. coli*. Está indicado como monoterapia para el tratamiento de primera línea de pacientes adultos con neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas. La dosis recomendada es de 12 microgramos/kg administrados mediante perfusión IV durante 15 minutos, una vez al día, los días 1 a 5 de un ciclo de 21 días. El periodo de administración puede ampliarse en caso de retrasos de dosis hasta el día 10 del ciclo. Debe continuar hasta la progresión de la enfermedad o una toxicidad inaceptable.

Comentario

Esta neoplasia representa el 0,7 % de los linfomas cutáneos¹. Es más frecuente en mujeres de entre 60-70 años. Se manifiesta en forma de nódulos, parches, áreas eritematosas e hiperpigmentación que simulan pequeñas contusiones y eritema. La biopsia revela proliferación de células blásticas que infiltran la dermis positivas para CD4, CD43, CD45RA y CD56, además de para CD123².

Es una neoplasia agresiva, con una supervivencia global de unos 17 meses.

No hay un tratamiento estándar. Puede emplearse el trasplante de células progenitoras hematopoyéticas. La radioterapia aislada no es efectiva. El protocolo HyperCVAD (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y dexametasona alternando con altas dosis de metotrexato y citarabina) produce una remisión completa en el 90 % con una mediana de supervivencia general de 29 meses. El anti-CD123 Tagraxofusp fue aprobado en el 2018 para tratamiento³. También se emplea venetoclax. La terapia de células CAR-T está en estudio.





Figura 1.
Nódulo de unos 6-7 cm de
diámetro, violáceo, indurado,
de bordes mal delimitados





Figura 2.

Nódulos de menor tamaño e induración, también violáceos, de tonalidad menos intensa.



Bibliografía

1. Jácome E, Cevallos N, Hidalgo P. Neoplasia de Células Dendríticas Plasmocitoides blásticas: reporte del primer caso en Ecuador. Rev Med Vozandes. 1 de diciembre de 2019;30(2): 43- 47. doi:[10.48018/RMV302.6](https://doi.org/10.48018/RMV302.6)
2. Pérez-Crespo M, Moragón M, Onrubia J, Sevilla A, Alfonso R, Miralles J, et al. Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides. Actas Dermo-Sifiliográficas. 1 de abril de 2011;102(3):229-31. doi:[10.1016/j.ad.2010.10.004](https://doi.org/10.1016/j.ad.2010.10.004)
3. Nambo-Lucio M de J, Cuadra-García I, Lázaro-León JM, López-Contreras T, García-Montes V. Neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides. Gac Mex Oncol. 1 de enero de 2013;12(1):54-60.



03

Ulceración y necrosis en la zona pectoral: una presentación poco frecuente de un diagnóstico común

Amaia Barrutia Etxebarria
Javier Gimeno Castillo
Aída Menéndez Parrón
Amaia Sáenz Aguirre



Anamnesis

Acude a Urgencias una mujer de 48 años, procedente de Costa de Marfil, por ulceración y edema en ambas mamas. En la anamnesis, refiere como antecedente personal relevante el diagnóstico hace tres años (2019) de un carcinoma infiltrante de mama derecha, con receptores hormonales positivos y HER2 positivo, inicialmente estadificado como T4d NO MO. Se realizó una mastectomía total, linfadenectomía axilar homolateral, radioterapia externa y tratamiento sistémico (6 ciclos de paclitaxel y trastuzumab). La paciente refiere que, dado el empeoramiento progresivo en los últimos meses, acudía a nuestra ciudad, donde residían algunos de sus familiares, en busca de atención sanitaria. Dada la situación clínica, se decide ingreso en el Servicio de Oncología Médica.

Exploración física

A la exploración, presenta una placa ulcerada de gran tamaño, con necrosis y exudación, que se extiende por ambas mamas y zona pectoral, con abundante fibrina, tejido de granulación y esfacelos (**figura 1**). En bordes, se observa piel completamente indurada, con lesiones nodulares e infiltradas.

Exploraciones complementarias

Se solicita cultivo de exudado cutáneo con crecimiento de cocos gram positivos.

Se realiza toma de biopsia, con diagnóstico de infiltración dérmica masiva por carcinoma infiltrante de probable origen mamario (**figuras 2 y 3**).



Se solicita un TC toracoabdominopélvico, en el que se observa infiltración tumoral difusa de ambas mamas y de todo el tejido celular subcutáneo y musculatura de pared torácica anterior (**figura 4**).

Diagnóstico

El cuadro es compatible con infiltración tumoral en coraza de carcinoma mamario.

Tratamiento

Teniendo en cuenta el diagnóstico, se decide iniciar tratamiento paliativo quimioterápico, además de curas locales con Irujol Mono pomada sobre zonas con fibrina, y sulfadiazina argéntica en el resto de la superficie cutánea.

Evolución

A pesar del tratamiento, la enfermedad progresa tanto a nivel locorregional como metastásico, y finalmente la paciente fallece al cabo de un mes.

Comentario

Es importante considerar el carcinoma en coraza como una forma de metástasis cutánea del carcinoma de mama, sin embargo, y en muy pocas ocasiones, también puede estar asociado a otros adenocarcinomas, como, por ejemplo, de pulmón, riñón o del tracto gastrointestinal.



La forma de presentación clínica en casos avanzados, como el nuestro, es claramente identificable, pero en estadios más iniciales se manifiesta como una induración de la piel y tejido celular subcutáneo de la región mamaria y torácica, que puede plantear un diagnóstico diferencial complejo con otras lesiones, incluyendo patologías benignas. De ahí la importancia de realizar estudios histológicos si se sospecha esta entidad.

Debido a la rareza de esta enfermedad, el tratamiento óptimo no ha sido claramente establecido y no existe consenso entre las guías terapéuticas debido al escaso número de casos publicados. El pronóstico es malo y el tratamiento quimioterápico presenta una eficacia limitada y el objetivo principal deben ser los cuidados paliativos y la preservación de la calidad de vida a través de tratamientos dirigidos a la enfermedad cutánea.





Figura 1.

Imagen clínica de zona mamaria y pared torácica, donde se observa ulceración de gran tamaño, abundante fibrina, tejido de granulación y esfacelos, compatible con infiltración tumoral en coraza.



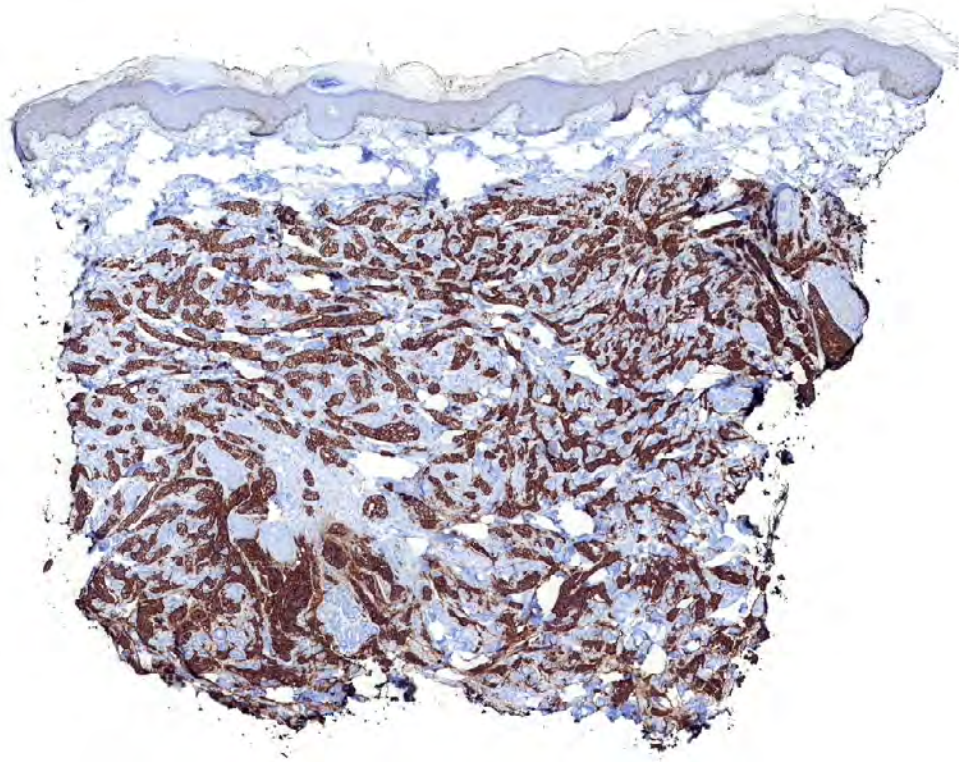


Figura 2.

Muestra de piel en forma de punch cutáneo fijado de 0,4 cm de diámetro y 0,3 cm de espesor. Se realiza tinción con hematoxilina-eosina con aumento x10, donde se observa infiltración dérmica masiva por carcinoma infiltrante de probable origen mamario.



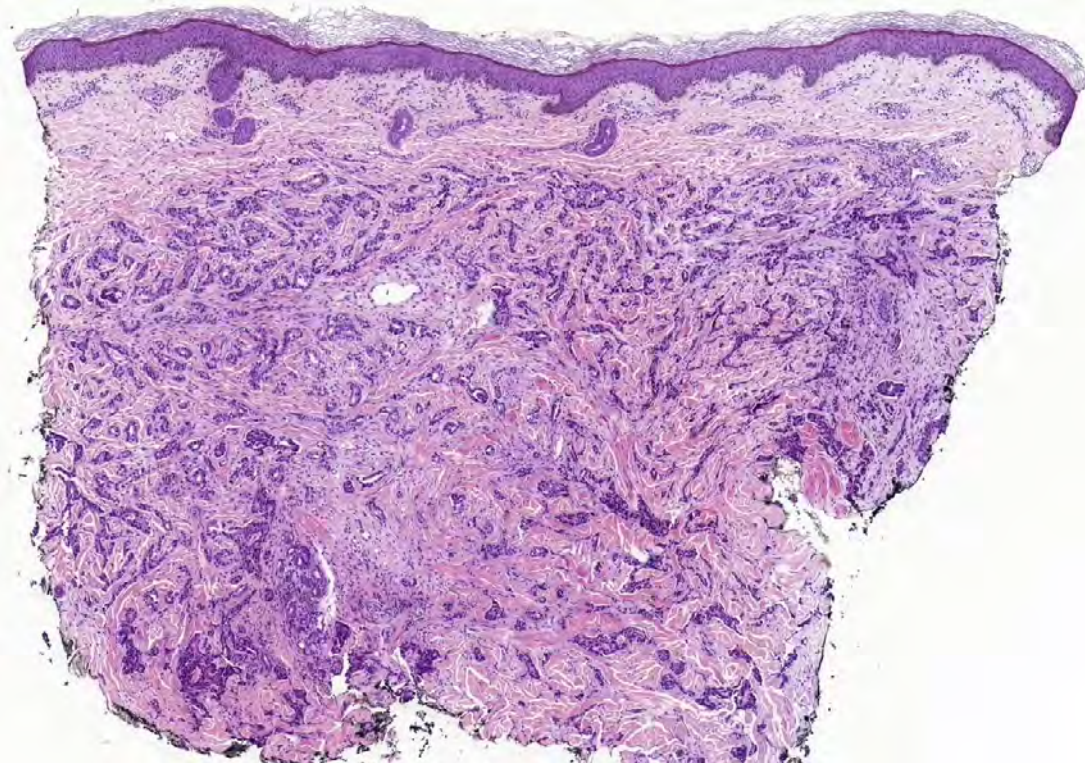


Figura 3.

Muestra de piel en forma de punch cutáneo fijado de 0,4 cm de diámetro y 0,3 cm de espesor. Se realiza tinción de inmunohistoquímica para receptores hormonales con aumento x10, donde se identifican receptores de estrógenos intensamente positivos en el 100 % celular y receptores de progesterona moderadamente positivos en el 100 % de las células.





Figura 4.

Corte a nivel de T9 de TC de tórax con CIV y ventana de partes blandas donde se observa la neoplasia de mama con infiltración difusa de la pared torácica anterior, metástasis pleurales y derrame pleural masivo derecho con desplazamiento mediastínico. En el mismo estudio también se visualizó diseminación ganglionar axilar bilateral y metástasis hepáticas y óseas con infiltración del canal medular.



Bibliografía

1. Lookingbill, D. P., Spangler, N., Sexton, F. M. (1990). Skin involvement as the presenting sign of internal carcinoma. A retrospective study of 7316 cancer patients. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 22(1), 19–26. doi:[10.1016/0190-9622\(90\)70002-y](https://doi.org/10.1016/0190-9622(90)70002-y)
2. Salemis, N. S., Christofyllakis, C., Spiliopoulos, K. (2020). Primary breast carcinoma en cuirasse. A rare presentation of an aggressive malignancy and review of the literature. *Breast disease*, 39(3-4), 155–159. doi:[10.3233/BD-201020](https://doi.org/10.3233/BD-201020)
3. Culver, A. L., Metter, D. M., Pippen, J. E., Jr (2019). Carcinoma en cuirasse. *Proceedings (Baylor University. Medical Center)*, 32(2), 263–265. doi:[10.1080/08998280.2018.1564966](https://doi.org/10.1080/08998280.2018.1564966)
4. Alani, A., Roberts, G., Kerr, O. (2017). Carcinoma en cuirasse. *BMJ case reports*, 2017, bcr2017222121. doi:[10.1136/bcr-2017-222121](https://doi.org/10.1136/bcr-2017-222121)



04

Leucemia cutis aleucémica imitando un quiste triquilemal

Ana Gil Villalba
María Dolores Pegalajar García
Carlos Llamas Segura
Ricardo Ruiz Villaverde



Anamnesis

Varón de 15 años de edad que consulta por una lesión en cuero cabelludo de 1 mes de evolución, indolora sin otra clínica asociada.

Exploración física

A la exploración presentaba un nódulo subcutáneo de unos 2 cm de diámetro, no ulcerado, discretamente rodadero sobre planos profundos, en zona interparietal (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Con la sospecha de quiste triquilemal se decidió extirpación y estudio histológico. Este reveló una infiltración difusa de celularidad atípica de gran tamaño, en dermis y tejido celular subcutáneo, con alto índice proliferativo e inmunohistoquímica positiva a CD68, CD34, CD45, CD43 y lisozima; siendo hallazgos sugestivos de leucemia cutis (**figuras 2-9**).

Se solicitó estudio de extensión con analítica de sangre y estudio de médula ósea de acuerdo con el Servicio de Hematología. En la analítica de sangre no se observaron citopenias, perfil hepático y lactato deshidrogenasa (LDH) sin alteraciones, discreta elevación de la β 2-microglobulina a 3,34 mg/L (valores normales entre 0,8-2,4 mg/L). Serología a citomegalovirus positiva (IgM e IgG). No se observaron células inmaduras ni atípicas, el estudio de inmunofenotipo de leucemias agudas en sangre fue no significativo.

La biopsia de médula ósea mostró una celularidad global aumentada con un 91 % de blastos de aspecto monocítico y desplazamiento completo de progenitores hematopoyéticos normales, hallazgos compatibles con una leucemia aguda monocítica citoquímicamente indiferenciada.



Diagnóstico

Leucemia aguda monocítica (M5) con afectación extramedular (leucemia cutis).

Tratamiento

El paciente fue ingresado a cargo de Hematología para iniciar quimioterapia de inducción MEC (mitoxantrona, etopósido y citarabina) junto con aciclovir y trimetropin-sulfametoxazol profiláctico.

Evolución

Durante el ingreso se completaron los estudios de extensión con punción de líquido cefalorraquídeo que no mostró alteraciones y se realizó ecografía de abdomen por una elevación de transaminasas, observándose una hepatoesplenomegalia no sugestiva de infiltración leucémica. En las dos primeras semanas de ingreso el paciente desarrolló una hipertrofia gingival y una erupción cutánea maculopapular confluyente a nivel del tórax, asintomática, con biopsia también compatible de leucemia cutis. Actualmente continúa en tratamiento quimioterápico a la espera de trasplante de médula ósea.

Comentario

La infiltración cutánea de una leucemia es un fenómeno infrecuente (3-30 %) relacionado sobre todo con el subtipo de leucemia mieloide aguda (LMA) como es en el caso de nuestro paciente. Es más frecuente en edad pediátrica y en leucemias congénitas^{1,2}.



En la mayoría de los casos aparece tras el diagnóstico hematológico, cuando ya existe otra afectación extramedular, generalmente del sistema nervioso central. Las formas aleucémicas, como es nuestro caso, son aún más raras (10 %). Algunos autores consideran que debe haber ausencia de blastos circulantes en sangre periférica mientras que otros hacen referencia también a ausencia de enfermedad medular lo que complica el diagnóstico^{3,4}.

Clínicamente suele presentarse como pápulas-nódulos (60 %) de consistencia firme o gomosa, y placas (25 %) de localización inespecífica. También hay casos anecdóticos de formas ampollosas, ulceradas, similares a celulitis, lupus tumidus, eritema nodoso, púrpura difusa o eritodérmicas. No encontramos referencias bibliográficas de formas pseudoquisticas del cuero cabelludo^{1,2}.





Figura 1.

Nódulo subcutáneo de unos 2 cm de diámetro, no ulcerado, en zona interparietal.



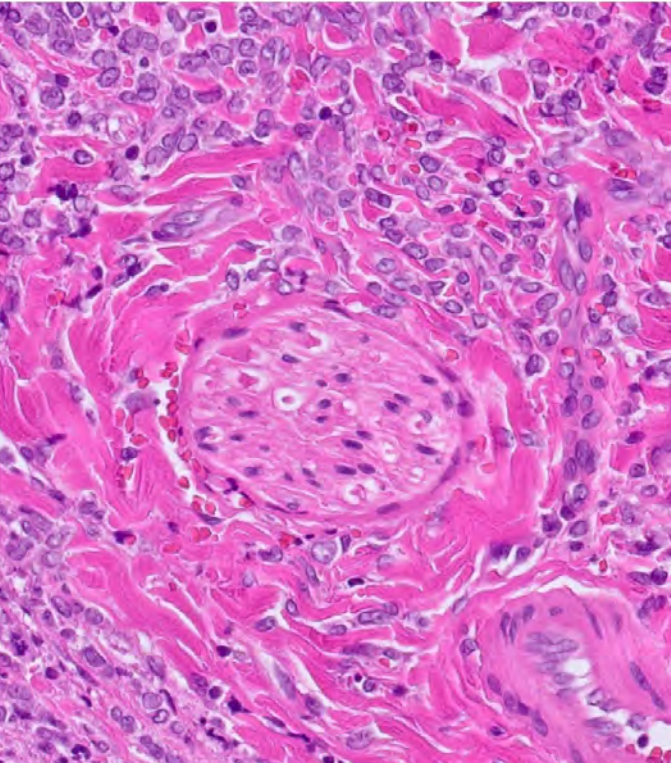


Figura 2.

Hematoxilina Eosina (HE x4).
Infiltración difusa de la dermis profunda.



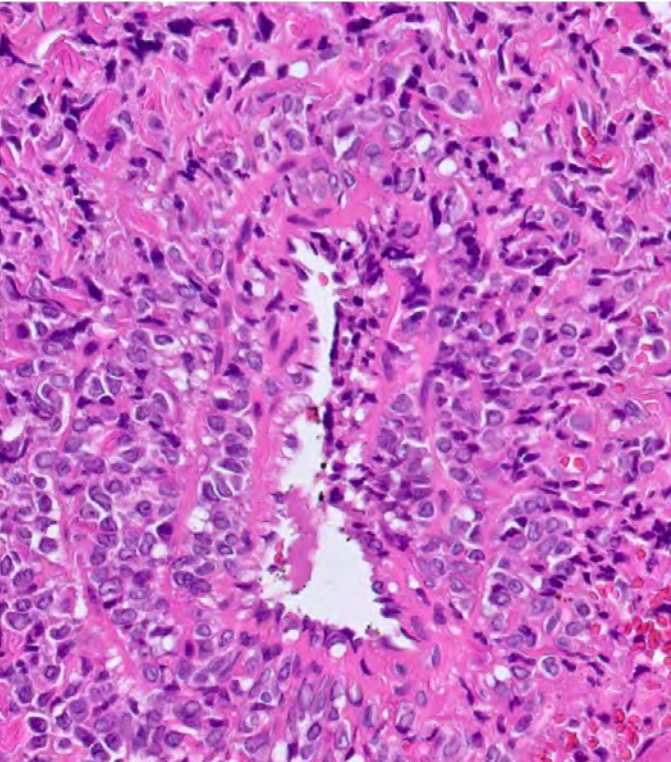


Figura 3.

HE x40: A mayor aumento se observan las células leucémicas: células atípicas de tamaño intermedio-grande, predominantemente monomorfa de contornos nucleares redondeados y otras irregulares de morfología reniforme con nucleolo prominente, numerosas mitosis con índice proliferativo elevado.



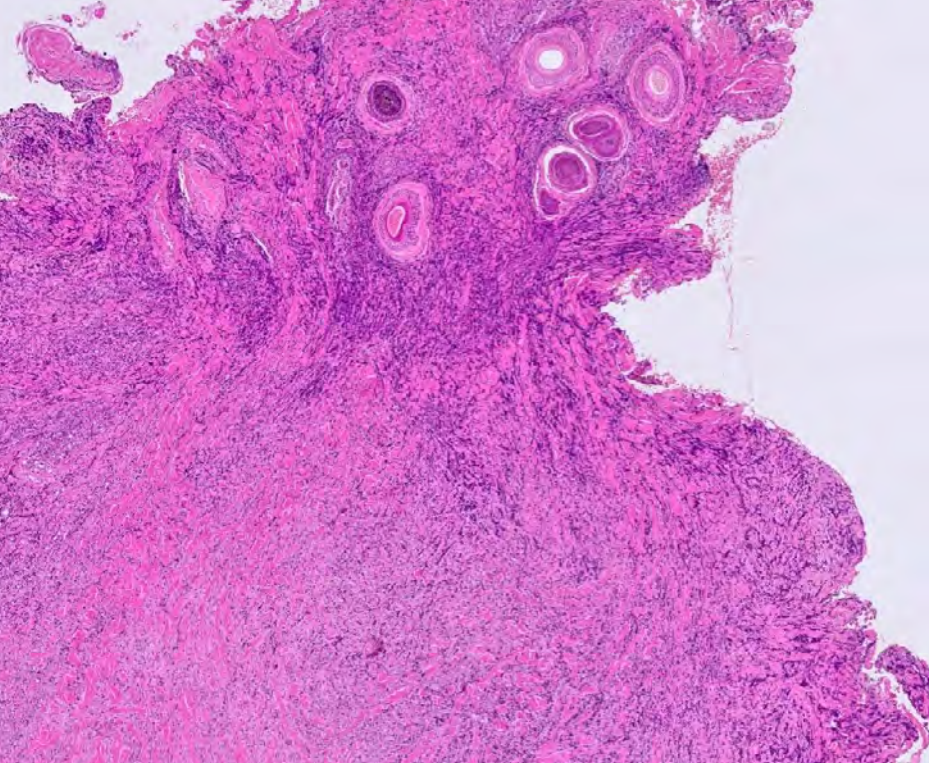


Figura 4.

HE x40. Detalle de la infiltración perivascular, disposición angiocéntrica. (B) Infiltración perineural.



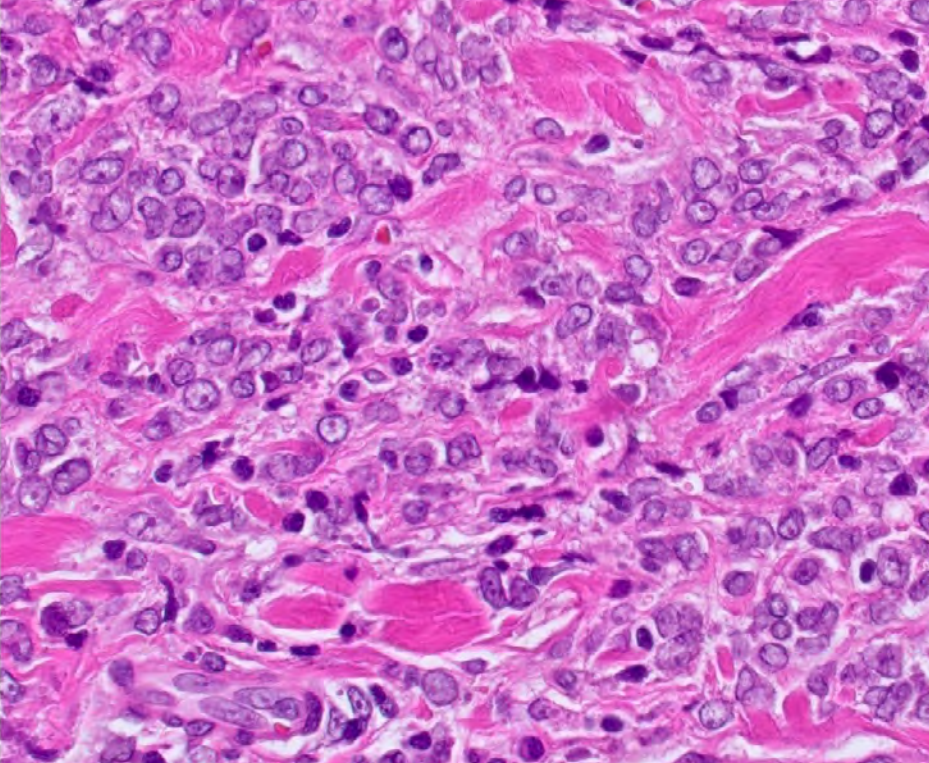


Figura 5.
Infiltración perineural.



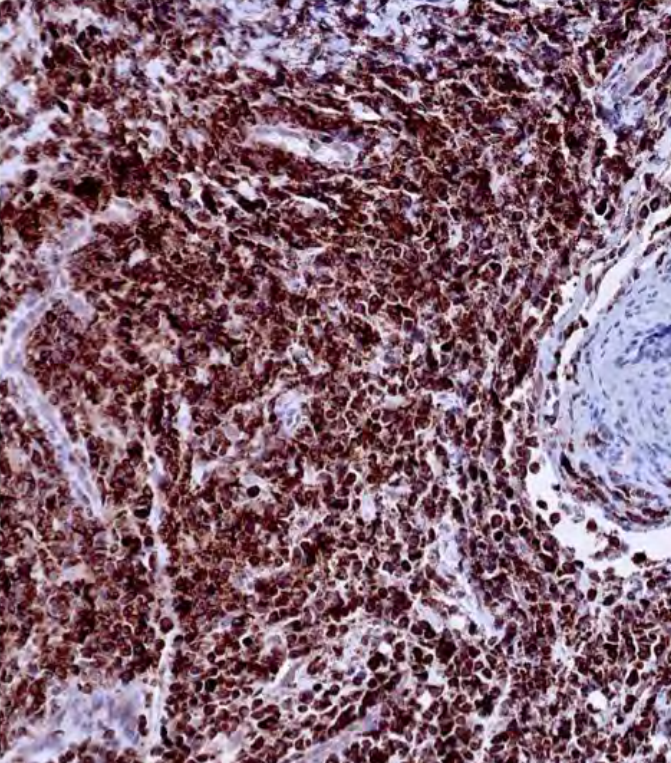


Figura 6.
Tinción CD68+.



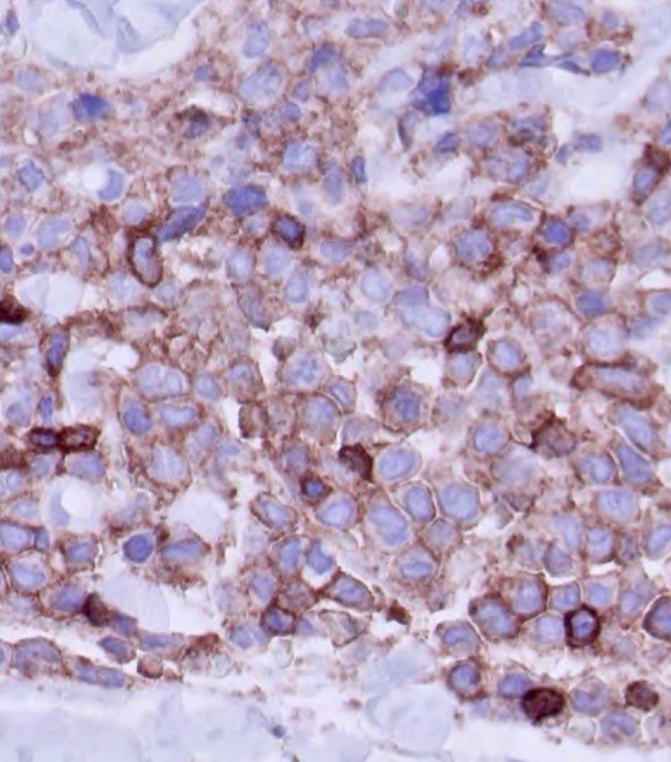


Figura 7.
Tinción CD45+.



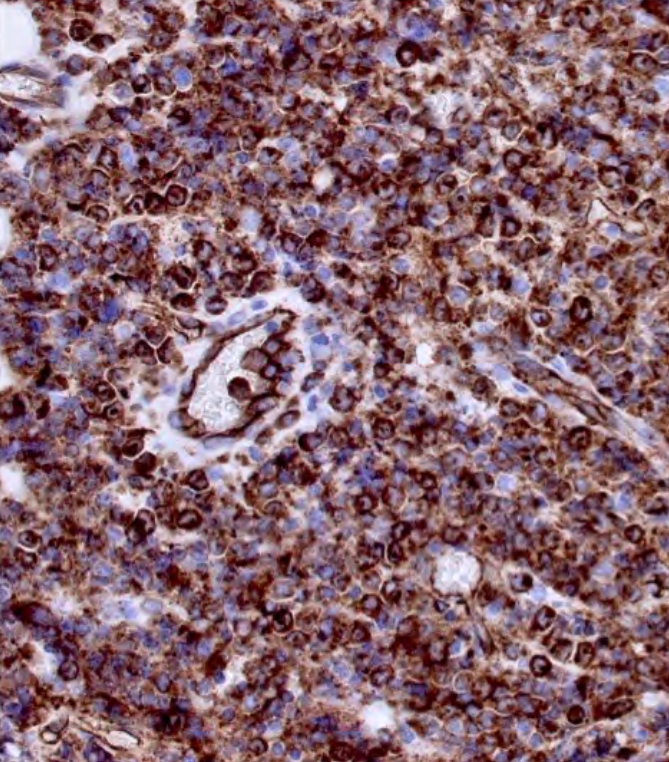


Figura 8.
Tinción CD34+.



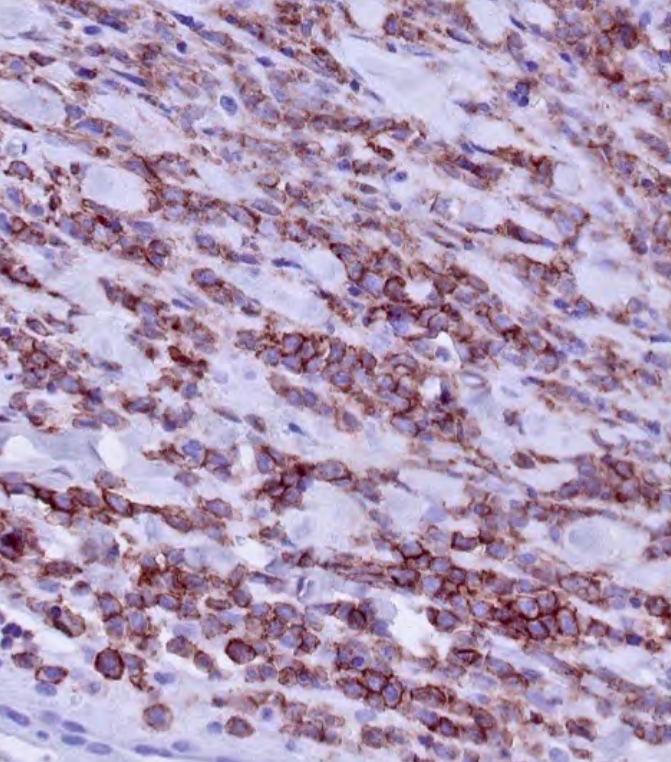


Figura 9.
Tinción CD43+.



Bibliografía

1. Parsi M, Go MS, Ahmed A. Leukemia Cutis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. 2023 Feb 16. PMID: 31082180. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK541136/>
2. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Actas Dermosifiliogr*. 2016 Nov;107(9):e65-e69. doi:10.1016/j.ad.2016.02.015
3. Gru AA, Coughlin CC, Schapiro ML, Lombardi M, et al. Pediatric aleukemic leukemia cutis: report of 3 cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2015 Jun;37(6):477-84. doi:10.1097/DAD.0000000000000190
4. Abraham TN, Morawiecki P, Flischel A, Agrawal B. Aleukemic leukemia cutis. *Cleve Clin J Med*. 2019 Feb;86(2):85-86. doi:10.3949/ccjm.86a.18057



05

Dermatofibrosarcoma *protuberans* congénito: a propósito de un caso

Carmen Cánovas Seva
José Sáez Padilla
Noelia Moreiras Arias



Anamnesis

Niña de 12 años aparentemente sana, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta en el Servicio de Dermatología por la presencia de una lesión en hemiabdomen izquierdo que ha experimentado un rápido crecimiento en el último año. Se trata de una lesión congénita, asintomática, que salvo este año, ha ido creciendo de acuerdo con el desarrollo de la paciente. No presenta otras lesiones a nivel cutáneo.

Exploración física

A nivel de hemiabdomen izquierdo, se objetiva una placa de 25 mm, no infiltrada, de color pardo-violácea con centro levemente deprimido y pápulas de diferente tamaño, más eritematosas y redondeadas en el margen de la misma (**figura 1**). El resto del examen de piel y faneras es normal.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de la lesión cutánea mediante un *punch* de 6 mm. El estudio histológico mediante hematoxilina-eosina revela un denso infiltrado dérmico arremolinado constituido por células fusiformes (**figura 2**). Éstas presentan ligera atipia y proliferación escasa e invaden de forma superficial la grasa subcutánea (**figura 3**). El estudio inmunohistoquímico resulta intensamente positivo para CD34 y negativo para la actina de músculo liso (**figura 4**).

Además, se lleva a cabo el estudio de FISH para la translocación t(17:22) que comporta la fusión de COL1A1 y PDGF-BETA, originando la proteína COL1A1-PDGFβ. Se obtiene positividad para la misma. Estos hallazgos histopatológicos y moleculares confirman el diagnóstico de dermatofibrosarcoma *protuberans*.



Diagnóstico

Dermatofibrosarcoma *protuberans* congénito.

Tratamiento

Se programa la exéresis de la lesión mediante cirugía de Mohs diferida. En conjunto con cirugía pediátrica, se extirpa la placa dejando márgenes de 1 cm. El posterior estudio anatomopatológico de la pieza confirma los márgenes libres y objetiva, en la misma, infiltración perineural ocasional.

Evolución

Se realiza una primera revisión de la paciente tres meses después de la cirugía. La cicatriz presenta buen aspecto sin signos de recidiva local. No se palpan adenopatías locorregionales. El resto de la exploración dermatológica es normal y la niña se encuentra clínicamente bien.

Comentario

El dermatofibrosarcoma *protuberans* constituye el 1% de los sarcomas. Es una lesión nodular, indolente, de crecimiento lento, elevada tasa de recurrencia y un escaso potencial metastásico¹. La supervivencia a los 5 años es del 99%¹. Afecta por igual a hombres y mujeres, predominantemente de raza negra, entre los 20 y 59 años. Se han descrito DFSP congénitos e infantiles¹⁻³, que suelen presentarse como una placa atrófica que posteriormente crece de forma vertical³⁻⁵.



El diagnóstico es histopatológico (por técnicas convencionales e inmunohistoquímica). Asimismo, se caracteriza por la translocación t(17;22) que resulta en la proteína COL1A1-PDGFB². Ésta se detecta en más del 90 % de los DFSP¹ y abre la puerta a nuevas terapias como los inhibidores de la tirosin-kinasa⁶ en estadios avanzados.

El tratamiento de elección es la exéresis completa de la lesión, pudiendo realizarse mediante cirugía convencional con márgenes amplios o cirugía micrográfica de Mohs⁶.





Figura 1.

Placa pardoviolácea ovalada, brillante, atrófica y tres lesiones papulosas no infiltradas periféricas.





Figura 2.

Estudio anatomopatológico de la biopsia. Tinción hematoxilina-eosina. Se observa un denso infiltrado dérmico constituido por células fusiformes dispuestas en patrón estoriforme con escasa atipia.



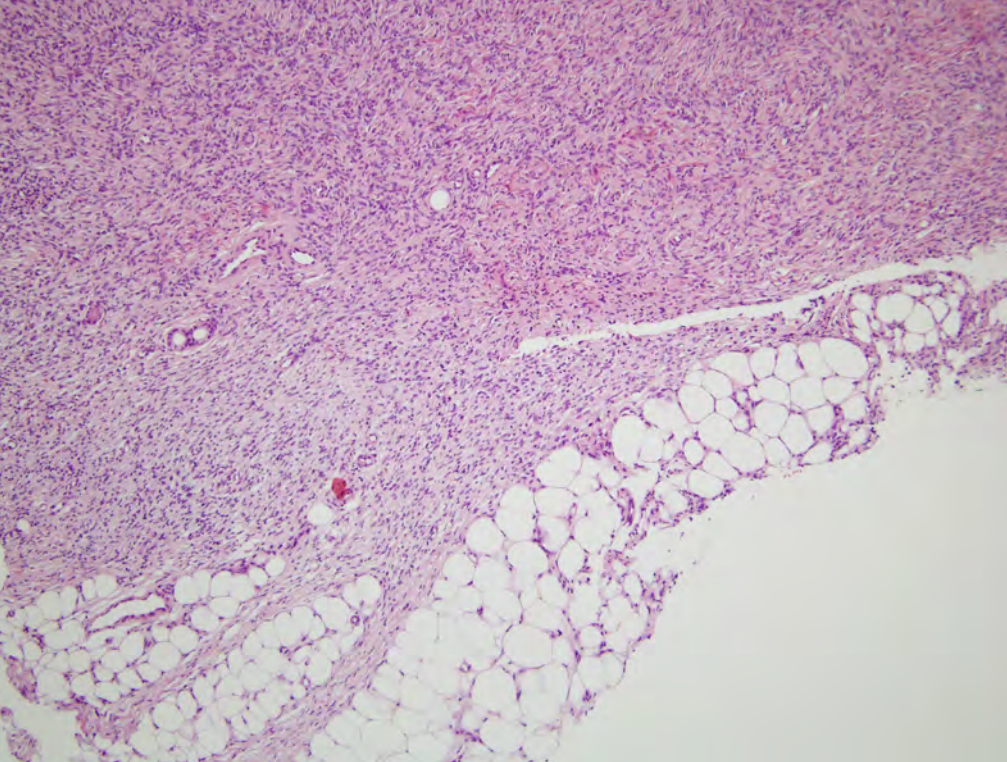


Figura 3.

Tinción hematoxilina-eosina. Haces de células fusiformes que se extienden a la zona más superficial del tejido celular subcutáneo, tabicándolo.



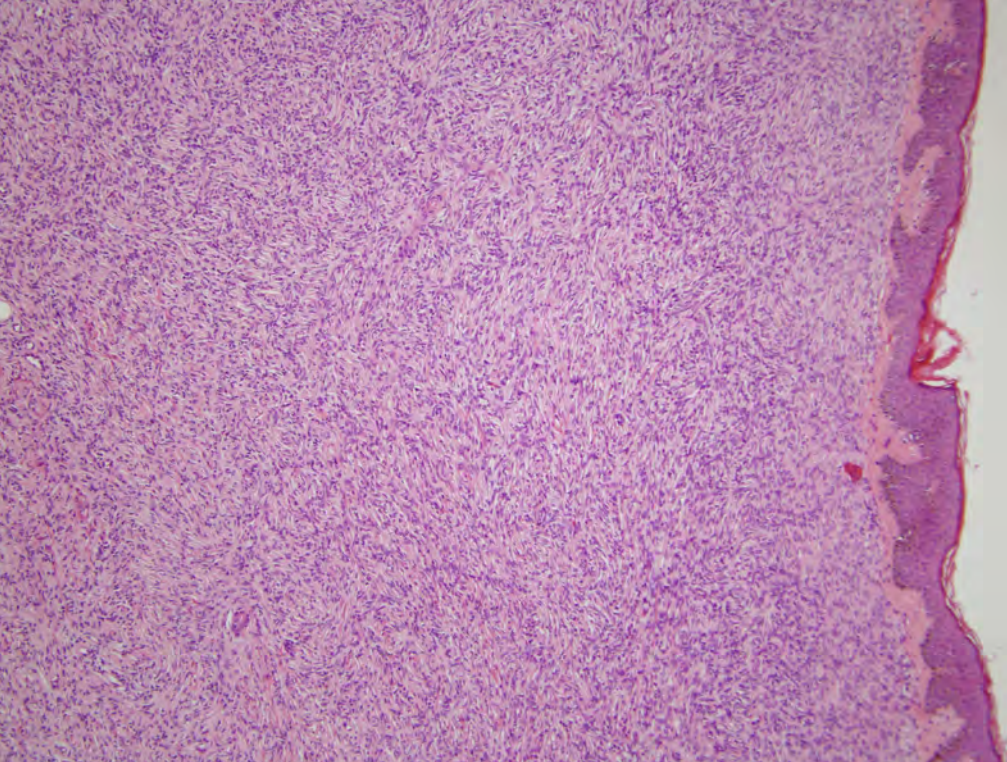


Figura 4.

Estudio inmunohistoquímico donde se objetiva intensa positividad para CD34 en el nicho de la masa tumoral.



Bibliografía

1. Makino M, Sasaoka S, Nakanishi G, Makino E, Fujimoto W. Congenital atrophic dermatofibrosarcoma protuberans detected by COL1A1-PDGFB rearrangement. *Diagn Pathol.* 2016;11(1):24. doi:[10.1186/s13000-016-0474-6](https://doi.org/10.1186/s13000-016-0474-6)
2. Lombart B, Serra-Guillén C, Monteagudo C, López Guerrero JA, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management. *Semin Diagn Pathol.* 2013;30(1):13-28. doi:[10.1053/j.semmp.2012.01.002](https://doi.org/10.1053/j.semmp.2012.01.002)
3. Han HH, Lim SY, Park YM, Rhie JW. Congenital dermatofibrosarcoma-protuberans: a case report and literatura review. *Ann Dermatol.* 2015;27:597-600.
4. Martin L, Piette F, Blanc P, Mortier L, Avril MF, Delaunay MM. Clinical variants of the preprotuberant stage od dermatofibrosarcoma protuberans. *Br J Dermatol.* 2005;153:932-6.
5. Nakajima Y, Fusumae T, Hirai I, Nakamura Y, Mori T, Nakayama R, et al. Congenital dermatofibrosarcoma protuberans presenting as a depressed plaque: Clinical presentation and chronology. *J Dermatol.* 2022;50(4):e127-e128. doi:[10.1111/1346-8138.16659](https://doi.org/10.1111/1346-8138.16659)
6. Allen A, Ahn C, Sangüeza OP. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Dermatol Clin.* 2019;37(4):483-8. doi:[10.1016/j.det.2019.05.006](https://doi.org/10.1016/j.det.2019.05.006)



06

Tumor con tallo piloso central prominente

Cecilia Buján Bonino
Carmen Cánovas Seva
Noelia Moreiras Arias



Anamnesis

Varón de 56 años de edad, sin antecedentes de interés, solicita valoración por una lesión excrecente y cupuliforme de dos años de evolución, situada en antitrigo del pabellón auricular izquierdo. La lesión ocasiona molestias moderadas al roce, llegando a presentar algún episodio inflamatorio asociado. Su diámetro ha permanecido estable durante los últimos meses. Niega sangrado o ulceración

Exploración física

Presenta una lesión nodular rosada, de aproximadamente un centímetro de diámetro, polipoide y sésil, de morfología y superficie regulares y sin datos de ulceración. Su tacto es firme. Presenta un collarite descamativo circundante y también descamación circinada en su centro. Llama la atención la existencia de un de un tallo piloso único, de calibre grueso y tinte negruzco, centrando la lesión. (Figuras 1 y 2).

Exploraciones complementarias

La lesión es extirpada por la sintomatología que ocasiona, siendo estudiada histológicamente, evidenciándose una estructura quística central, comunicada con la superficie epidérmica; formada por la confluencia de múltiples folículos pilosos.

Diagnóstico

La característica histología permite establecer un diagnóstico de tricofoliculoma.



Tratamiento

Una vez realizada la exéresis de la lesión sintomática y dada su benignidad y ausencia de datos histológicos de alarma, no se considera necesario llevar ninguna acción terapéutica adicional.

Evolución

Por la benignidad del cuadro no se indica seguimiento periódico a cargo de nuestro servicio.

Comentario

El tricofoliculoma es una lesión benigna de origen folicular y naturaleza hamartomatosa^{1,2}. Se manifiesta como una lesión tumoral regular característicamente centrada por un poro con tallos pilosos, habitualmente de escaso calibre y sin pigmento; aunque sí se han descrito casos centrados por tallos maduros como sucede en el que nos compete². La imagen dermatoscópica resultante, definida por la presencia de pelos blanquecinos, ha sido comparada con “pelo de muñeca”³ o un “melocotón mohoso”⁴ en algunas publicaciones. La descamación central es un hallazgo habitual³.

Es frecuente en el polo cefálico¹ y en adultos²; generalmente asintomático². Aunque idiopático, se ha propuesto la diferenciación folicular desde células pluripotenciales como mecanismo etiopatogénico y los traumatismos como desencadenante^{1,2}.

El pabellón auricular es una localización atípica descrita en estos tumores. Se han descrito un total de 5 casos ubicados en esta zona, planteando diversos diagnósticos diferenciales.





Figura 1.

Iconografía de la lesión. Lesión nodular rosada, excrecente, de superficie lisa y morfología regular, en el antitrago del pabellón auricular izquierdo. Destaca el tallo piloso negruzco que se encuentra centrando el ápex de la lesión.





Figura 2.

Dermatoscopia de la lesión. Se observa con más detalle un fondo rosado con estructuras blanquecinas, collarete descamativo periférico y descamación central en la lesión, y la presencia de un pelo central de calibre grueso y pigmentado.



Bibliografía

1. Kapoor AG, Vijitha VS, Mittal R. Trichofolliculoma of the Eyelid Margin: A Case Report and Review of Literature. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2019; 35:E74–6. doi:[10.1097/IOP.0000000000001363](https://doi.org/10.1097/IOP.0000000000001363)
2. Lee HY, Kim EK, Choi HS, Jeong J. Trichofolliculoma in the Auricle. *Ear, Nose & Throat Journal*. 2023;102(3):NP101-NP103. doi:[10.1177/0145561321995599](https://doi.org/10.1177/0145561321995599)
3. Shah KM, Der Sarkissian SA, Cheung K, Sebaratnam DF. Trichofolliculoma - 'troll hair' dermoscopy. *Australas J Dermatol*. 2021 Feb;62(1):90-2. doi:[10.1111/ajd.13459](https://doi.org/10.1111/ajd.13459)
4. Ye H, Song Z, Chen S, Huang C. 'Mouldy peach' dermoscopic pattern in trichofolliculoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36(9):e726–7. doi:[10.1111/jdv.18247](https://doi.org/10.1111/jdv.18247)



07

La belleza está en el interior

Daniel Rodríguez Baeza

Leonor Revelles Peñas

José Antonio Oliva Fernández

Alberto Conde Ferreirós



Anamnesis

Mujer de 33 años que acude a Urgencias por lesión en brazo derecho de rápido crecimiento, sangrante y de tres meses de evolución. No refería antecedentes personales ni familiares de interés. La paciente negaba traumatismos previos u otros posibles agentes causales.

Exploración física

Se observaba una tumoración violácea de 2,5 cm de diámetro. Era de consistencia friable, pediculada y estaba localizada en la cara anterior del brazo derecho. La lesión no asociaba signos inflamatorios locales (**figura 1**). Tampoco se palpaban adenopatías axilares.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha clínica de melanoma amelanótico, se realizó una extirpación limitada de la lesión con anestesia local y se envió la muestra al Servicio de Anatomía Patológica. El estudio histológico mostraba una lesión vascular polipoide, bien delimitada. Estaba constituida por una proliferación angiogénica de capilares separados por densas bandas fibróticas. La lesión estaba rodeada de un collarite de epitelio hiperplásico. No mostraba figuras mitóticas ni atipia celular. El diagnóstico fue compatible con hemangioma capilar lobulillar (HCL) (granuloma piogénico) (**figura 2**).



Diagnóstico

Granuloma piógeno cutáneo (hemangioma capilar lobulillar).

Tratamiento

Extirpación quirúrgica completa.

Evolución

La paciente evolucionó favorablemente sin complicaciones ni recidivas.

Comentario

El granuloma piógeno (HCL) consiste en una reacción de los vasos sanguíneos que ocurre en la piel o las mucosas. Aunque su causa es desconocida, a menudo existe un traumatismo desencadenante. Afecta sobre todo a niños y adultos jóvenes. Al contrario de lo que indica su nombre, no se trata de una infección ni de un verdadero granuloma. Puede tener una apariencia alarmante y confundirse con otras lesiones vasculares, como el melanoma amelanótico, la angiomatosis bacilar o el sarcoma de Kaposi; estos dos últimos especialmente en pacientes inmunodeprimidos-. En casos de duda diagnóstica se debe realizar un estudio histológico.

El título "La belleza está en el interior" hace referencia a que la lesión podría ser compatible con un melanoma amelanótico (un tumor maligno y agresivo), pero resultó ser un granuloma piógeno (un tumor benigno y pacífico). Esto nos deja como moraleja que los tumores, al igual que las personas, hay que conocerlos también por dentro.





Figura 1.

Tumoración violácea
pediculada en la cara anterior
del brazo derecho.





Figura 2.

El estudio histológico muestra una proliferación angiogénica de capilares con estroma edematoso y escasas células inflamatorias. Se observan tracto fibrosos separando los lobulillos capilares.



Bibliografía

1. Koch SE, Lange JR. Amelanotic melanoma: The great masquerader. J Am Acad Dermatol. 2000 May;42(5):731-4. doi:10.1067/mjd.2000.103981
2. Cheung WL, Patel R, Leonard A, et al. Amelanotic melanoma: a detailed morphologic analysis with clinicopathologic correlation of 75 cases. J Cutan Pathol. 2012;39:33-41. doi:10.1111/j.1600-0560.2011.01808.x
3. Silva TS, Araujo LR, Faro GBA, Paiva GR. Nodular amelanotic melanoma. An Bras Dermatol. 2019 Oct 17;94(4):497-8. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20198453>. PMID: 31644637; PMCID: PMC7007043.
4. Kerr DA . Granuloma pyogenicum. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1951;4:158. doi:10.1016/0030-4220(51)90432-X
5. North PE. Vascular Pseudo-Neoplastic Neoplasms and Proliferations. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L, eds. Dermatology. 4th ed. Elsevier Saunders; 2018:1427-1452.



08

Un tumor sobre una cicatriz: ¿qué habrá podido pasar?

Daniel Blaya Imbernón
Malena Finello
Rodrigo Peñuelas Leal
Pablo Hernández Bel



Anamnesis

Hombre de 91 años con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, queratosis actínicas tratadas con imiquimod y varios carcinomas epidermoides extirpados en cuero cabelludo. No presentaba alergias a medicamentos y se encontraba en tratamiento con candesartán, lecanidipino, zolpidem, pregabalina, omeprazol y furosemida. El paciente consulta al Servicio de Urgencias de Dermatología por presentar un nódulo en el abdomen de 1 mes de evolución y de rápido crecimiento en los últimos días. No refería ninguna sintomatología local ni sistémica ni recordaba un desencadenante claro.

Exploración física

A la exploración física se observó un nódulo periumbilical de unos 4 cm de diámetro de coloración eritematoviolácea con cierta afectación descamación epidérmica y eritema perilesional (**figura 1**). Llamó la atención la localización del nódulo, ya que se encontraba al final de una cicatriz de apariencia quirúrgica. La lesión no era dolorosa al tacto, no estaba aumentada de temperatura y tampoco adherida a planos profundos.

Exploraciones complementarias

Se reinterrogó al paciente acerca de la cicatriz sobre la que asentaba el nódulo y refirió ser la zona donante de un injerto de piel utilizado para cubrir el defecto provocado por la extirpación de un carcinoma epidermoide en cuero cabelludo hacía 8 meses. En ese momento se revisó la iconografía y la anatomía patológica de la lesión del cuero cabelludo, tratándose esta de un carcinoma de células escamosas bien diferenciado con áreas acantolíticas e invasión perineural (**figuras 2-4**).



Ante la sospecha diagnóstica se realizó una biopsia-*punch* que se informó como carcinoma epidermoide bien diferenciado con áreas acantolíticas (**figura 5**).

Diagnóstico

Metástasis iatrogénica de carcinoma epidermoide bien diferenciado acantolítico sobre zona donante de injerto.

Tratamiento

Extirpación radical de la lesión.

Evolución

El paciente fue revisado en consultas externas con buena evolución de la cicatriz, sin signos de recidiva y con estudio anatomopatológico que informó de márgenes libres.

Comentario¹⁻³

Describimos el caso de un paciente que desarrolla una lesión en la zona donante de injerto 7 meses después de la intervención. Tras la revisión anatomopatológica se encontró que se trataba de un carcinoma epidermoide con las mismas características histológicas que el extirpado en cuero cabelludo. Dada la rápida evolución y apariencia histológica similar postulamos que se trate de un caso de metástasis iatrogénica por implantación o siembra de células tumorales en el acto quirúrgico.



Existen varios factores que pueden contribuir a la diseminación iatrogénica. Es probable que el uso de los mismos guantes, material quirúrgico o agujas entre la extirpación tumoral y la toma del injerto sean la causa de la siembra de células tumorales en la zona donante. Por lo tanto, es importante extremar las precauciones en procedimientos en pacientes con tumores de alto riesgo, como aquellos carcinomas epidermoides con acantólisis e invasión perineural, para minimizar el riesgo de metástasis iatrogénica y mejorar los resultados del tratamiento.





Figura 1.

Nódulo abdominal motivo de consulta.





Figura 2.

Injerto cutáneo en cuero cabelludo extraído de la zona abdominal.



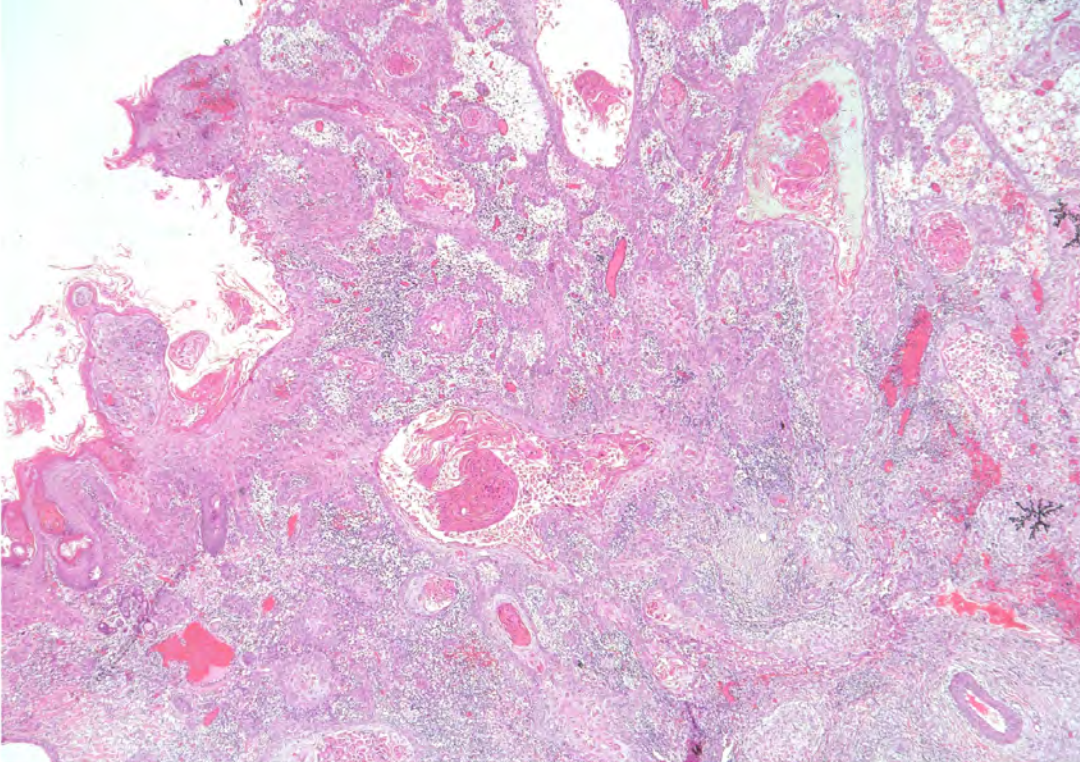


Figura 3.

Tinción H-E del tumor extraído en cuero cabelludo con visión general del carcinoma de células escamosas bien diferenciadas, invasivo y con áreas acantolíticas.



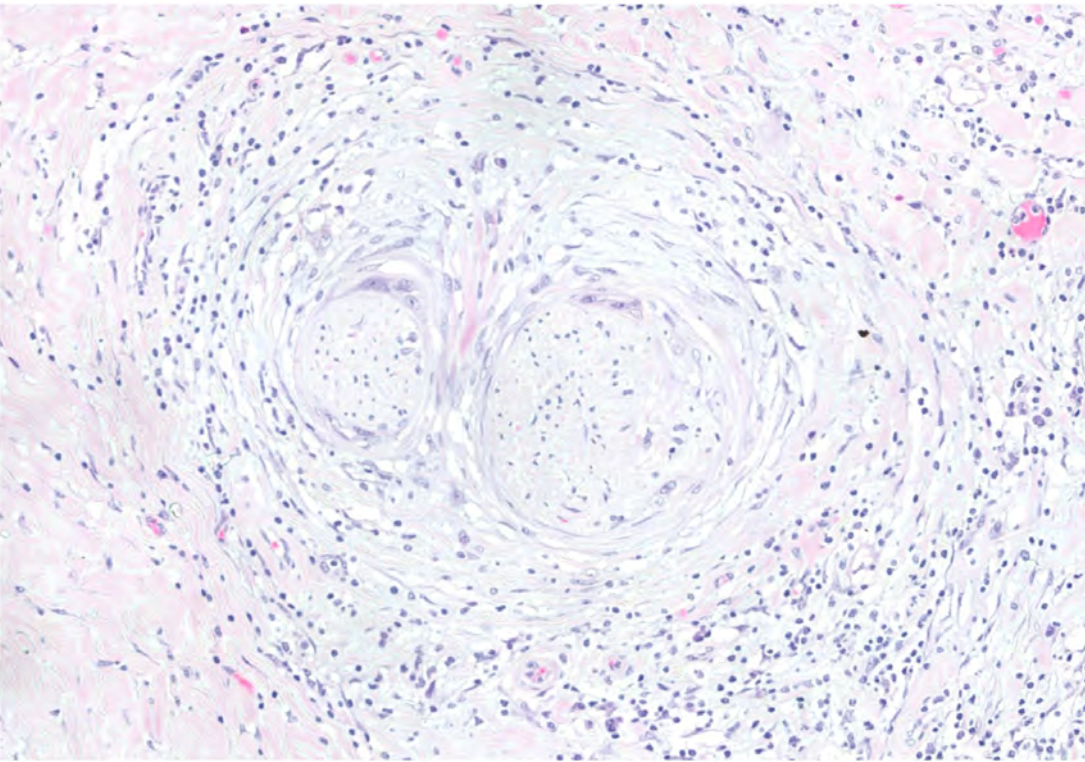


Figura 4.

Detalle de la invasión perineural.



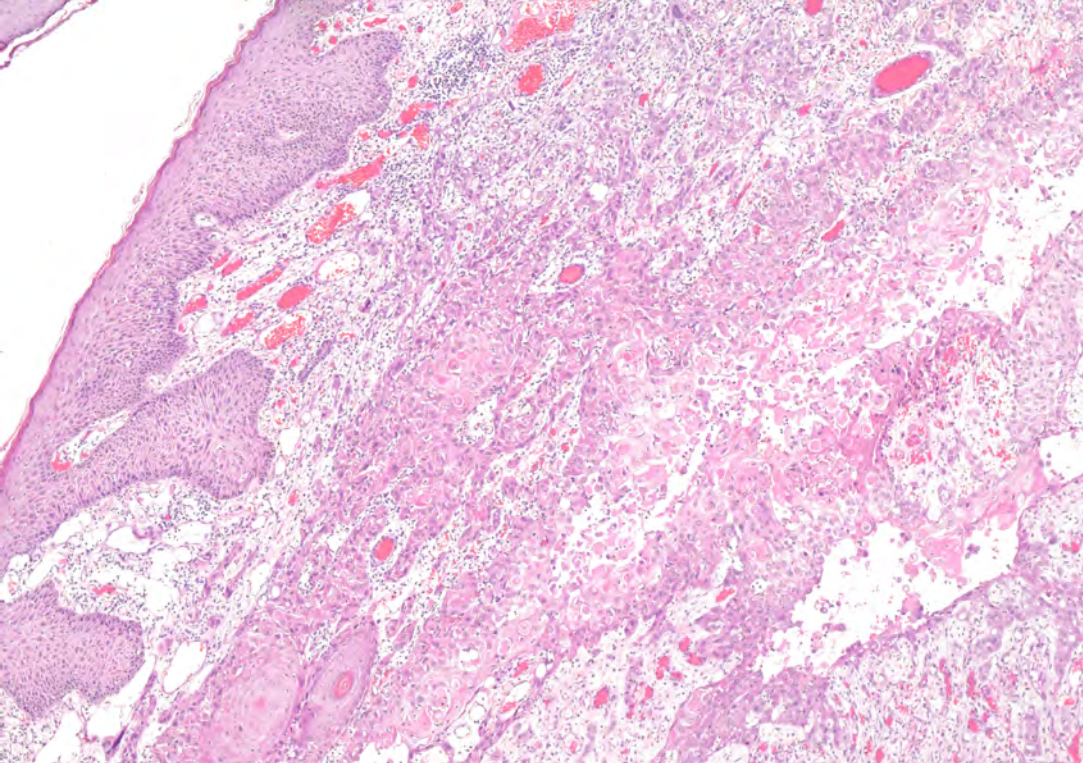


Figura 5.

Tinción H-E del tumor abdominal donde se observa un carcinoma de células escamosas bien diferenciadas, invasivo y con áreas acantolíticas.



Bibliografía

1. McCormick M, Miotke S. Squamous cell carcinoma at split thickness skin graft donor site: A case report and review of the literature. *Journal of Burn Care & Research*. 2022;44(1):210-3. doi:10.1093/jbcr/irac137
2. Gresham E, Don Parsa F. Iatrogenic Implantation of Cancer Cells During Surgery. *Hawaii J Health Soc Welf*. 2020 Jan;79(1):4-6. PMID: 31967105; PMCID: PMC6969391. Disponible en: http://hawaiijournalhealth.org/past_issues/hjhs7901_0004.pdf
3. L. Kearney, R.T. Dolan, N.A. Parfrey, E.J. Kelly. Squamous cell carcinoma arising in a skin graft donor site following melanoma extirpation at a distant site: A case report and review of the literatura. *JPRAS Open*. 2015;3:35-38. doi:10.1016/j.jpra.2015.02.002



09

No es verruga todo lo que sale en el pie

Daniel Vírseda González
María Córdoba García-Rayo
Paloma García Piqueras
Francisco Arias Lotto



Anamnesis

Varón de 78 años, natural de Cuba y residente en España desde hace 3 meses, que acude al Servicio de Urgencias por lesión plantar derecha dolorosa que limita la deambulaci3n. A la anamnesis el paciente refiere lesi3n excrescente localizada en arco plantar derecho de dos a1os de evoluci3n. El paciente relata un inicio en forma de una p3pula de consistencia firme, con crecimiento progresivo, llegando a producir molestias con el apoyo. Dicha lesi3n no haba presentado sangrado o ulceraci3n. El paciente negaba lesiones similares en la planta contralateral, en el resto del tegumento cut3neo o en las mucosas. El paciente haba consultado en su pa3s de origen, emiti3ndose el juicio cl3nico de verruga plantar, motivo por el cual haba recibido varios tratamientos ablativos sin respuesta.

Exploraci3n f3sica

En el momento de la valoraci3n por nuestro servicio, se objetiva una tumoraci3n heterog3nea con dos zonas principales. Destaca el 3rea excrescente de consistencia p3trea con una hendidura en la zona medial, que no muestra grandes cambios de coloraci3n salvo una mancha azul homog3nea en el extremo superior. Adyacente a la cara lateral de la tumoraci3n, se objetiva una zona pigmentada hiperquerat3sica y plana, en comparaci3n con el 3rea previa. A la dermatoscopia, se aprecia la mancha azul pizarra en el extremo superior. Adem3s, en la periferia de la zona hiperquerat3sica, as3 como en la hendidura medial de la lesi3n, se aprecia pigmentaci3n de origen melanoc3tico, que parece disponerse con un patr3n paralelo de la cresta. No se objetivan estructuras vasculares que ayuden a filiar la lesi3n. La exploraci3n del pie contralateral, as3 como del resto del tegumento fueron anodinas. No se palparon adenopat3as a la exploraci3n de las cadenas ganglionares accesibles.



Exploraciones complementarias

Ante la posibilidad de una tumoración cutánea maligna se realiza una biopsia parcial de la lesión en la que se objetiva proliferación neoplásica intraepidérmica de melanocitos atípicos con infiltración de la dermis hasta el fondo de la pieza. En la dermis, dichas células tumorales adoptan una morfología fusocelular junto con una arquitectura fascicular y en nidos mal definidos, englobados en un estroma colágeno. Con inmunohistoquímica el componente intraepidérmico muestra positividad frente a melan-A, HMB-45 y S100, mientras que el componente intradérmico muestra positividad únicamente frente a S100 y negatividad frente a melan-A y HMB-45.

Ante el diagnóstico de melanoma, se realizó una tomografía computarizada cérvico-torácica-abdominopélvica que no reveló adenopatías sospechosas o lesiones sugestivas de metástasis viscerales.

Diagnóstico

Melanoma plantar derecho con diferenciación desmoplásica y neural.

Tratamiento

Dado el diagnóstico, se realizó una extirpación completa de la lesión, con márgenes de seguridad de 2 cm, de acuerdo con las recomendaciones actuales de tratamiento. Se decidió cobertura del defecto con apósito de piel sintética a base de malla de colágeno, realizándose en un segundo tiempo cobertura definitiva con un injerto de piel parcial. Además, dado el espesor tumoral, se realizó biopsia selectiva del ganglio centinela, extirpándose dos ganglios inguinales derechos.



Evolución

En el análisis histológico de la pieza completa, se observa que la tumoración presenta un espesor tumoral (índice de Breslow) de 7 mm, sin ulceración epidérmica. Además, al estudiar la pieza completa, se comprueba que aproximadamente un 60% de la neoplasia presenta melanocitos con atipia nuclear intensa que mantienen la expresión de melan-A, HMB-45, S100 y SOX10, mientras que el componente fusocelular con diferenciación desmoplásica y neural representa un 40%. Los márgenes quirúrgicos se encuentran libres. El análisis histológico de los ganglios no evidenció metástasis. Por todo ello, se trata de un melanoma pT4aN0M0, estadio IIB según la octava edición de la American Joint Committee on Cancer (AJCC).

Se presenta el caso en el comité hospitalario de melanoma, en el que se decide seguimiento periódico clínico y con pruebas de imagen. Hasta el momento actual, el paciente ha presentado buena evolución de la herida quirúrgica y se encuentra en remisión completa.

Comentario

El melanoma con diferenciación desmoplásica (MD) es una variante rara de melanoma, más frecuente en varones de elevada edad y zonas de fotoexposición crónica (como cabeza y cuello), coexistiendo con melanomas tipo léntigo maligno. Se presenta como placas o nódulos firmes, de aspecto cicatricial, hipo o amelanóticos, sin datos claros de melanoma a la dermatoscopia. Por ello, se confunden con lesiones fibrosas. Al microscopio, presenta un infiltrado de melanocíticos atípicos fusocelulares en una matriz colágena densa; con tendencia variable a la diferenciación neural.



La inmunohistoquímica muestra positividad para S100, siendo los demás marcadores de estirpe melanocítica (HMB-45, melan-A) negativos. Según el área de componente desmoplásico se divide en MD puro (mayor de 90%) o mixto (menor de 90%). Si bien el MD suele ser localmente agresivo y recidivar tras su exéresis, la tasa de metástasis ganglionares parece ser menor a la del melanoma clásico, sin conocerse la causa de este hecho.





Figura 1.

Fotografías clínicas (A) y de dermatoscopia (B y C) de la lesión. A la dermatoscopia, se aprecia una mancha con azul homogéneo (*) en el borde superior de la lesión excrecente. En la periferia de la zona pigmentada, se aprecian banda de pigmento color marrón claro, que se disponen siguiendo un patrón paralelo de la cresta.



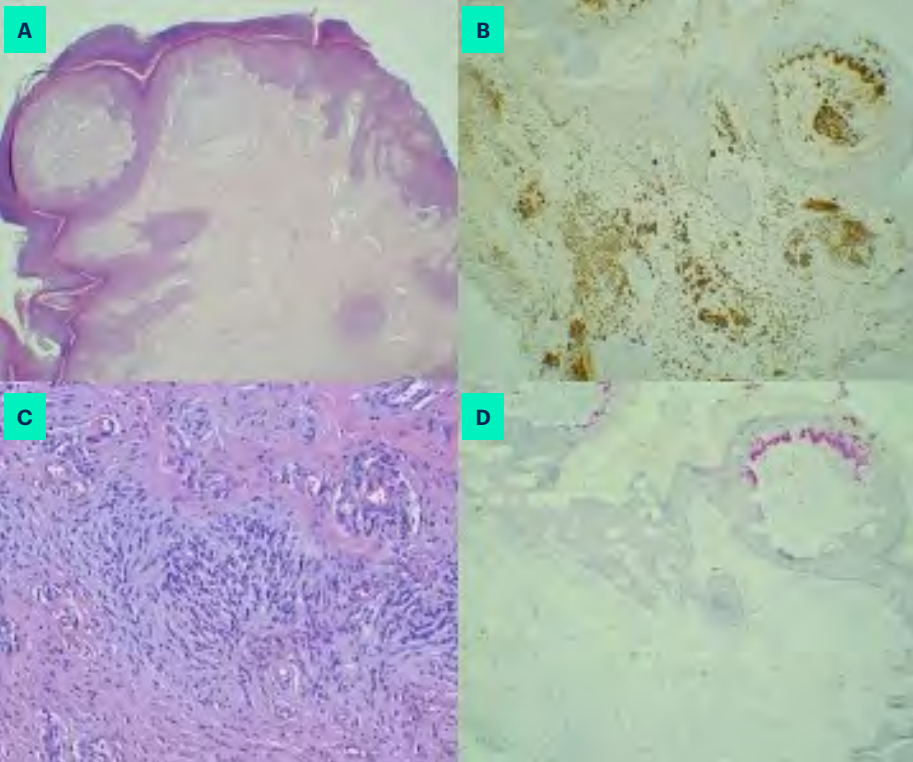


Figura 2.

Imágenes histológicas de la biopsia inicial. Con hematoxilina y eosina se aprecia (A) una proliferación difusa de melanocitos que ocupa toda la dermis. A mayor aumento (C) se aprecian nidos de melanocitos de aspecto fusocelular mezclados con una matriz de colágeno laxo. Con inmunohistoquímica, se comprueba que los melanocitos presentan positividad para S100 en toda la lesión (B) pero solo mantienen HMB45 en el componente intraepidérmico (D).



Bibliografía

1. Marques PC, Diniz LM, Spelta K, Nogueira PSE. Desmoplastic melanoma: a rare variant with challenging diagnosis - case report*. Anais Brasileiros de Dermatologia. 2019;94(1):82-5. <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20197481>
2. Chen LL, Jaimes N, Barker CA, Busam KJ, Marghoob AA. Desmoplastic Melanoma: A Review. J Am Acad Dermatol. 2013;68(5):825-33. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.10.041>
3. Su A, Dry SM, Binder SW, Said J, Shintaku P, Sarantopoulos GP. Malignant Melanoma With Neural Differentiation: An Exceptional Case Report and Brief Review of the Pertinent Literature. Am J Dermatopathol. 2014;36(1):e5-e9. <https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e31828cf90a>



10

Cuando la neurofibromatosis tipo 1 maligniza

David Muñoz Castro
Cristina Albanell Fernández
Cristina García Gálvez



Anamnesis

Varón de 56 años diagnosticado de neurofibromatosis tipo 1 (NF1) y sin más antecedentes de interés. Presenta manchas café con leche, efélides axilares, nódulos de Lisch y múltiples neurofibromas cutáneos y subcutáneos. Durante el seguimiento en consulta, refirió endurecimiento y molestias de un neurofibroma localizado en parrilla costal derecha. Se realizaron pruebas de imagen y biopsia de la lesión, cuyo resultado fue de tumor maligno de la vaina nerviosa periférica (TMVNP) de bajo grado. La lesión fue extirpada por Cirugía y el estudio de extensión resultó negativo. Actualmente, tras 2 años de seguimiento, el paciente presenta induración y dolor en un neurofibroma localizado en el abdomen, de más de 2 meses de evolución. No asocia síntomas sistémicos.

Exploración física

A la exploración física destacaban varias máculas de coloración café con leche y morfología ovalada, localizadas en tórax, abdomen y espalda; múltiples neurofibromas cutáneos de tamaños variables distribuidos por toda la superficie cutánea, efélides axilares e inguinales y un nódulo de unos 2 cm de diámetro, de coloración marronácea y tacto pétreo, localizado en la zona supraumbilical derecha (**figura 1**).



Exploraciones complementarias

Se realizó una resonancia magnética para caracterizar la lesión nodular abdominal. En ella se mostraba una masa sólida de 2,4 x 2,8 cm de diámetro, mal delimitada y lobulada, dependiente del tejido celular subcutáneo, que no invadía pared abdominal, compatible con TMVNP sobre neurofibroma plexiforme. No se identificaron mediante esta técnica lesiones sugestivas de neurofibromas plexiformes en otras localizaciones. Se realizó un PET/TC para completar el estudio de extensión, el cual mostró hipercaptación en la zona del nódulo abdominal y fue negativo para lesiones a distancia. Se realizó biopsia de la lesión con resultado de TMVNP de alto grado.

Diagnóstico

Dado los antecedentes del paciente, las pruebas de imagen compatibles y el resultado de la biopsia, se emitió el diagnóstico de TMVNP sobre neurofibroma plexiforme en paciente con NF1.

Tratamiento

Se procedió a la resección quirúrgica completa de la lesión con márgenes amplios por parte del Servicio de Cirugía. Los márgenes de resección fueron negativos para infiltración neoplásica.

Evolución

El paciente continúa acudiendo a revisiones anuales a nuestro Servicio de Dermatología. Comenzó controles trimestrales en el Servicio de Oncología debido al antecedente de TMVNP en la pared torácica y el diagnóstico de un nuevo TMVNP en el abdomen.



Comentario¹⁻⁴

Los neurofibromas son una de las principales manifestaciones de la NF1. Son tumoraciones derivadas de las ramas terminales de los nervios sensitivos localizados en la piel. Existe un subtipo de neurofibromas denominado plexiformes, que suelen estar presentes al nacimiento. Se manifiestan como nódulos firmes localizados en el trayecto de nervios. Sin embargo, no siempre se identifican en la exploración física. En el 2-13% de los pacientes con NF1, los neurofibromas plexiformes se transformarán a TMVNP. Esta transformación debe sospecharse cuando aparece un nuevo déficit neurológico, dolor, endurecimiento o sangrado local. Los TMVNP son sarcomas muy agresivos y asocian un pronóstico infausto. A pesar de que la resonancia magnética puede detectar lesiones silentes, no distingue entre benignidad y malignidad. La biopsia de la lesión nos proporcionará el diagnóstico de certeza. En ella, podremos encontrar una proliferación de células fusiformes eosinofílicas que crecen en fascículos con patrón estoriforme. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica con bordes amplios. Actualmente existen varias líneas de investigación sobre fármacos biológicos destinados a tratar esta entidad.





Figura 1.

Detalle de la lesión cutánea nodular marronácea localizada en la zona supraumbilical derecha.



Bibliografía

1. Luzar B, Falconieri G. Cutaneous Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *Surg Pathol Clin*. 2017 Jun;10(2):337-343. <https://doi.org/10.1016/j.path.2017.01.008>
2. Nöbauer-Huhmann IM, Brodowicz T, Marosi C. How should adult patients with neurofibromatosis 1 be managed? *Neuro Oncol*. 2018 May 18;20(6):721-722. <https://doi.org/10.1093/neuonc/ny050>
3. Rosenbaum T, Wimmer K. Neurofibromatosis type 1 (NF1) and associated tumors. *Klin Padiatr*. 2014 Nov;226(6-7):309-15. <https://doi.org/10.1055/s-0034-1382021>
4. Foiadelli T, Naso M, Licari A, Orsini A, Magistrali M, Trabatti C, Luzzi S, Mosconi M, Savasta S, Marseglia GL. Advanced pharmacological therapies for neurofibromatosis type 1-related tumors. *Acta Biomed [Internet]*. 2020 Jun 30;91(7-S):101-14. <https://doi.org/10.23750/abm.v91i7-S.9961>



11

Dermatólogo al rescate

Emilio García Mouronte
María Belén de Nicolás Ruanes
Emilio de Dios Berná Rico
Sònia Beà Ardébol



Anamnesis

Varón de 50 años con antecedentes personales de gota y tratamiento habitual con alopurinol, colchicina y paracetamol. No presentaba alergias medicamentosas conocidas. Negaba antecedentes familiares de neoplasias malignas. Acudió a Urgencias por síncope de 2 minutos de duración. Refería que la pérdida de consciencia había estado precedida por un pródromo vegetativo consistente en náuseas y diaforesis profusa. La recuperación de la consciencia fue rápida y espontánea. En relación con los posibles desencadenantes, comentó que tenía una lesión no dolorosa y no pruriginosa en el flanco abdominal izquierdo, de 2 meses de evolución. Había crecido rápidamente y sangraba constantemente, siendo incluso pulsátil en las 24 horas anteriores. Adicionalmente, comentó que padecía astenia de instauración subaguda. Por último, negó otro síntoma en la anamnesis dirigida por órganos y aparatos.

Exploración física

Afebril, hemodinámicamente estable y eupneico en reposo. Las constantes tomadas en la Unidad de Triage fueron: PA = 127/87 mmHg, FC = 93 lpm, SpO2 (basal) = 100 %. En el flanco abdominal izquierdo se visualizó un tumor exofítico (**figura 1**), carnoso y violáceo, con un tamaño aproximado de 50x50 mm. Su superficie era transudativa y contenía restos hemáticos. En la dermatoscopia se detectaron patrón en arcoiris (**figura 2**) y áreas rojolechosas asociadas (**figura 3**). El patrón vascular polimorfo constituido predominantemente por glóbulos rojos (**figura 2**) y telangiectasias finas lineales (**figura 3**). No se encontraron vestigios de retículo pigmentado, glóbulos pigmentados o proyecciones. Por último, no se detectaron otros signos patológicos en la exploración física reglada por aparatos.



Exploraciones complementarias

Dado el síncope sufrido por el paciente, se procedió a la solicitud de una analítica urgente, en la que se objetivó una marcada anemia (Hb = 7,4 g/dL (previa: 15,2 g/dL), VCM 82,7 fL), leucocitosis con neutrofilia (17.700/ μ L y 13.700/ μ L, respectivamente) y discreta elevación de PCR (27,5 mg/L). No se detectaron otras alteraciones relevantes.

Con los datos disponibles de la anamnesis y la exploración dermatológica, se barajaron los diagnósticos de presunción de melanoma amelanótico, angiosarcoma, cutánide de neoplasia visceral y carcinoma de células de Merkel. Tras la estabilización del paciente y la administración de dos unidades de concentrados de hematíes, se extirpó el tumor con margen de seguridad de 5 mm.

Diagnóstico

Los resultados del análisis histológico de la pieza extraída fueron compatibles con el diagnóstico de granuloma piógeno. Ante la sospecha clínica inicial, se solicitó un estudio de extensión con TC cervicotoracoabdominopélvico, en el que no se detectaron alteraciones de interés.

Tratamiento

Dado que la extirpación quirúrgica fue completa y los bordes quirúrgicos estaban respetados no fue necesario añadir tratamiento adyuvante.



Evolución

La evolución del paciente fue excelente. El posoperatorio inmediato transcurrió sin incidencias y no se observaron signos de recidiva en la revaloración a los 6 meses.

Comentario

El granuloma piógeno (GP) es una neoplasia vascular benigna¹. Su incidencia es mayor en niños, adolescentes y embarazadas². Aunque la mayoría son idiopáticos, se han descrito casos secundarios a traumatismos locales, medicamentos o infecciones². Las localizaciones más frecuentemente afectadas son la cabeza, el cuello y las regiones acrales de las extremidades². Clínicamente se manifiestan como tumores rojizos, sangrantes y de rápido crecimiento.³ No obstante, la mayor parte de los GP alcanzan una fase de meseta y no sobrepasan los 2 cm⁴. Cuando esto sucede, se conoce como GP gigante⁴. Nuestro caso es excepcional, ya que solo hay un caso descrito con un tamaño superior al nuestro (8 cm)⁴. Respecto a su tratamiento, existen diferentes alternativas: exéresis quirúrgica, electrocoagulación, curas tópicas con NaCl, timolol tópico, láser (CO₂ ablativo no fraccionado, Nd:YAG)...⁵ Aun así, en caso de duda diagnóstica, siempre se recomienda la extirpación para análisis histológico posterior².





Figura 1.

Flanco abdominal izquierdo.
Tumor exofítico, violáceo,
de 50x50 mm de diámetro.
Apréciense los restos
hemáticos en superficie.



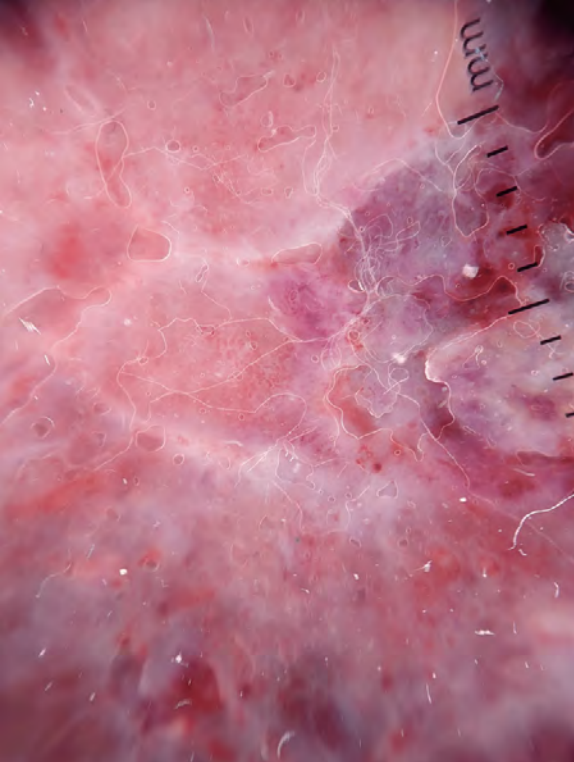


Figura 2.

Dermatoscopia (x40, luz polarizada): patrón en arcoíris y áreas rojo-lechosas. Obsérvense los glóbulos rojos en la porción central de la imagen.



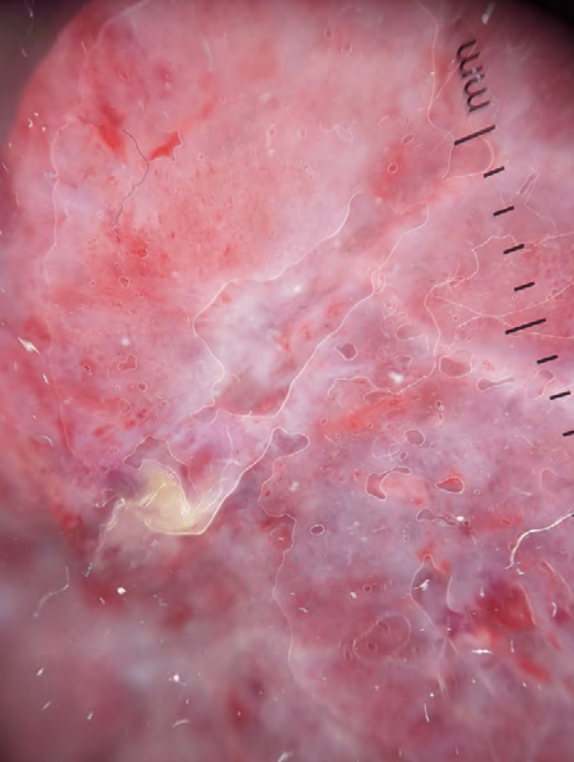


Figura 3.

Dermatoscopia (x40, luz polarizada): áreas rojo-lechosas con patrón vascular polimorfo. Predominan las telangiectasias lineales irregulares.



Bibliografía

1. Kumar S, Narang T, Radotra BD, De D. Giant pyogenic granuloma on the glans penis. *Asian J Urol.* 2020 Oct;7(4):382-383. doi:10.1016/j.ajur.2019.10.006
2. Lin RL, Janniger CK. Pyogenic granuloma. *Cutis.* 2004 Oct;74(4):229-33. PMID: 15551715. Disponible en: <https://cdn.mdedge.com/files/s3fs-public/Document/September-2017/074040229.pdf>
3. Li SL, Han JD. Solitary nodule of angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia of the back masquerading as pyogenic granuloma. *Mol Clin Oncol.* 2017 Nov;7(5):874-876. doi:10.3892/mco.2017.1423
4. Nthumba PM. Giant pyogenic granuloma of the thigh: a case report. *J Med Case Rep.* 2008 Mar 31;2:95. doi:10.1186/1752-1947-2-95
5. Calado R, Calvão J, Pereira S, Ramos L. Pyogenic granuloma: a new therapeutic role for salt? *J Paediatr Child Health.* 2021 Mar;57(3):459-460. doi:10.1111/jpc.15375



12

Tratamiento paliativo secuencial de láser CO₂ ablativo y 5-fluorouracilo intralesional en cáncer cutáneo no melanoma

Enrico Giorgio Morales Tedone
Andrea Bernabeu Aicart
Cristina Albanell Fernández



Anamnesis

Acude a consulta un paciente varón de 82 años institucionalizado polimedicado con antecedentes de trasplante hepático por cirrosis y hepatocarcinoma secundarios a infección por VHC, múltiples carcinomas basocelulares (CBC) y espinocelulares (CEC), politraumatismo tras accidente con paresia del miembro inferior derecho así como varias intervenciones quirúrgicas. El paciente es completamente dependiente y con movilidad reducida. Cuenta con apoyo familiar y cuidados por parte del personal de la residencia en la que está institucionalizado. Acude por lesiones a distintos niveles que le molestan, sangran de forma espontánea y son malolientes.

Exploración física

A la exploración el paciente presenta varias placas y tumoraciones eritematosas de entre 3 y 7 cm de diámetro mayor con erosión superficial de consistencia carnosa, friables y sangrantes en dorso central, sien izquierda, pectoral izquierdo y antebrazo derecho, todas ellas compatibles con carcinomas escamosos.

Exploraciones complementarias

Se realiza dermatoscopia observándose una superficie sangrante eritematosa de forma homogénea con zonas de vasos polimorfos sin otros hallazgos específicos.



Diagnóstico

Se realiza el diagnóstico de carcinoma escamoso con múltiples lesiones.

Tratamiento

Dada la situación basal del paciente se decide realizar ablación con láser de CO₂ usando una potencia de entre 10-15 W según el volumen de la zona a tratar con escaso sangrado gracias al potencial de coagulación de la plataforma en cuestión y se procede a la infiltración del lecho con 5-fluorouracilo (5-FU) 50 mg/ml con curas diarias posteriores por parte del personal de la residencia. Se puede apreciar la tumoración en sien izquierda previamente al tratamiento como una masa exofítica nodular sangrante (**figura 1**) e inmediatamente posterior al tratamiento ablativo y la infiltración del lecho con 5-FU como un lecho fulgurado con costra negruzca (**figura 2**).

Evolución

En la revisión de las 3 semanas el paciente presenta las zonas tratadas cicatrizadas prácticamente al completo (**figura 3**). En posteriores revisiones se aprecia la completa reepitelización de las zonas con escaso tejido de retracción y con gran satisfacción por parte del paciente y los familiares. Actualmente se realiza seguimiento periódico sin signos de recidiva tras 5 meses postratamiento.



Comentario

En dermatología la patología tumoral se trata con cirugía y las terapias alternativas solo se consideran si el paciente no es elegible o rechaza la operación. Presentamos el caso de un paciente institucionalizado pluripatológicos en el que se optó por el láser CO₂ con posterior administración de 5-FU como tratamiento de sus carcinomas escamosos.

En el caso de pacientes paliativos, institucionalizados o en aquellas situaciones especiales en las que la cirugía puede no resultar la primera opción puede resultar útil disponer de alternativas que permitan el manejo de la patología tumoral reduciendo de este modo la morbilidad para el paciente. En el tratamiento del carcinoma de células escamosas los tratamientos tópicos o intralesionales pueden suponer una alternativa a la cirugía en combinación con otras técnicas menos invasivas, como pueden ser los láseres¹. En un estudio se observó la resolución completa en 16/16 pacientes con CEC *in situ* tratado con CO₂ fraccionado y 5-FU tópico con una sola recidiva a los 9 meses². Asimismo, en pacientes con daño actínico severo o trasplantados con CEC múltiples y difusos también se ha mostrado como gran aliado el uso de “drug delivery” de 5-FU con CO₂ fraccionado³.





Figura 1.

Carcinoma escamoso en
sien izquierda previamente al
tratamiento con láser ablativo
de CO₂ e infiltración del lecho
con 5-FU.





Figura 2.

Resultado inmediato tras la técnica empleada.





Figura 3.

Resultado a las 3 semanas de seguimiento con cicatrización casi por completo observándose únicamente dos focos con restos hemáticos coagulados.



Bibliografía

1. Bennardo L, Bennardo F, Giudice A, et al. Local Chemotherapy as an Adjuvant Treatment in Unresectable Squamous Cell Carcinoma: What Do We Know So Far? *Current Oncology*. 2021;28(4):2317-25. doi:[10.3390/curroncol28040213](https://doi.org/10.3390/curroncol28040213)
2. Nguyen BT, Gan SD, Konnikov N, Liang CA. Treatment of superficial basal cell carcinoma and squamous cell carcinoma in situ on the trunk and extremities with ablative fractional laser-assisted delivery of topical fluorouracil. *J Am Acad Dermatol*. 2015;72(3):558-60. doi:[10.1016/j.jaad.2014.11.033](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.11.033)
3. Glenn CJ, Parlette EC, Mitchell C. Fractionated CO₂Laser-Assisted Delivery of Topical 5-Fluorouracil as a Useful Modality for Treating Field Cutaneous Squamous Cell Carcinomas. *Dermatol Surg*. 2015;41(11):1339-42. doi:[10.1097/DSS.0000000000000473](https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000000473)



13

Pápulas de mal agüero

Jorge Naharro Rodríguez
Emilio García Mouronte
Gerald Selda Enríquez
Pablo Fernández González



Anamnesis

Se nos avisa para valorar a una mujer de 85 años con antecedente personal de cáncer seroso de endometrio (T3bN1M1, estadio IVB por afectación por ganglionar inguinal en 4ª línea con paclitaxel 70 mg/m²), ingresada en la planta de Medicina Interna por celulitis infecciosa, por la aparición progresiva, en los últimos meses, de pápulas dolorosas distribuidas por la región púbica y pliegue interglúteo que además asocian sangrado espontáneo y al roce con el pañal y la ropa. No contaba otra nueva sintomatología mucocutánea.

Exploración física

La exploración dermatológica reveló múltiples pápulas y placas eritematosas, de aspecto exofítico y polipoide, firmes a la palpación que se distribuían por la totalidad de la región púbica, zona interglútea y cadera derecha, sin seguir una distribución específica (**figura 1**). En alguna zona se agrupaban conformando grandes placas. Algunas presentaban superficie friable que condicionaba un discreto sangrado continuo en babeo. Otras presentaban un aspecto marrónáceo-hemorrágico. Se objetivaban clínicamente múltiples vasos sanguíneos de diferentes grosores y morfologías en la superficie de las lesiones. No se palpaban adenopatías inguinales patológicas.

A la dermatoscopia se apreciaban pápulas con múltiples vasos aberrantes polimorfos que blanqueaban en su porción central al ejercer presión con el dermatoscopio. También se observaban erosiones y costras serosas/hemorrágicas (**figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se obtuvo una biopsia tipo *punch* de una de las pápulas cuyo estudio anatomopatológico fue diagnóstico para carcinoma de endometrio mixto, seroso y de células claras con estudio para p53 concordante con patrón mutado, expresión de receptores hormonales mayor en receptor de estrógenos y menor en receptor de progesterona.

Del mismo modo, se obtuvo cultivo bacteriano de una muestra recogida con torunda de la superficie de las lesiones que resultó estéril.

Diagnóstico

Metástasis cutánea de carcinoma seroso de endometrio.

Tratamiento

La paciente mantuvo el tratamiento de cuarta línea con paclitaxel y se aplicó radioterapia paliativa sobre las lesiones a nivel interglúteo.

Evolución:

Tras la aplicación de la radioterapia paliativa se consiguió yugular de forma parcial la sintomatología con reducción de las molestias a nivel cutáneo. Sin embargo, se produjo progresión de la enfermedad de base con deterioro funcional de la paciente. En última instancia se priorizaron medidas de confort, produciéndose el fallecimiento de la paciente.



Comentario

El cáncer de endometrio constituye unos de las neoplasias ginecológicas más prevalentes en países desarrollados, siendo su pico de aparición cercano a los 61 años¹. La diseminación no es frecuente dados los programas de prevención existentes, sin embargo, cuando se produce suele iniciarse a nivel de los ganglios linfáticos inguinales o abdominales. Las metástasis cutáneas son raras en términos generales (entre un 0,7 y 9% de los cánceres) pero en el caso del cáncer de endometrio éstas son aún más extraordinarias habiéndose reportado menos de 30 casos hasta la fecha². Presentamos por tanto un caso que describe los hallazgos clínicos y dermatoscópicos de metástasis cutáneas de carcinoma seroso de endometrio con la intención de concienciar acerca de este hallazgo infrecuente pero de gran impacto ya que, desafortunadamente, la presencia de metástasis cutáneas al diagnóstico asocia un pronóstico ominoso con una esperanza de vida no mayor a 10 meses en los casos reportados³.





Figura 1.

Metástasis cutáneas de carcinoma seroso de endometrio. Múltiples pápulas eritematosas exofíticas de consistencia firme en región pubiana, algunas se agrupan formando grandes placas de aspecto polipoide.





Figura 2.

Hallazgos dermatoscópicos. Se objetivan vasos aberrantes en la periferia de la lesión y blanqueamiento a la vitropresión de la región central. Costra serosa en porción central.



Bibliografía

1. Bashline B, Danowski K, Ghaferi J, Lafond A. Cutaneous metastasis of endometrial carcinoma: an unusual and dramatic presentation. *Cutis*. 2019;103(4):217-8. Disponible en: <https://cdn.mdedge.com/files/s3fs-public/issues/articles/ct103004217.pdf>
2. Fan Y, Deng H, Tian L, Wang J. Cutaneous metastases of endometrial carcinoma: report of an unusual case and literature review. *Arch Gynecol Obstet*. 2021;304(5):1127-33. doi:10.1007/s00404-021-06165-w
3. Rebegea L, Ilie AM, Neagu A, Firescu D, Constantin GB, Bîrlă R, Bacinschi X, Șerban C. Cutaneous and Inguinal Lymph Nodes Metastases Disseminated from an Endometrial Serous Carcinoma - Case Report and Literature Review. *Chirurgia (Bucur)*. 2021 Jan-Feb;116(1):109-16. doi:10.21614/chirurgia.116.1.109. PMID: 33638332.



14

Nódulos asintomáticos múltiples en niña de 13 años con antecedente de linfoma de Hodgkin: combinación de 3 características inusuales de una misma entidad

Leire Mitxelena Elosegui
Gadea Mercedes Braceras Rincón
Román Ballesteros Redondo
Hirune Cembrero Saralegui



Anamnesis

Mujer de 13 años con antecedente de linfoma de Hodgkin (LH) clásico estadio IIIA en remisión completa desde hacía 4 años que consultaba por aparición sucesiva de varios nódulos asintomáticos en línea media subesternal, dedo de mano izquierda, antebrazo izquierdo, cervical posterior, pubis y mentón.

Exploración física

Todas las lesiones consistían de nódulos subcutáneos de color piel o marronáceas, de consistencia dura, desplazables e indoloras y de entre 5-10 mm (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

La ecografía de las lesiones reveló nódulos hipocogénicos avasculares entre la dermis y tejido subcutáneo (**figura 3**). Se realizó la escisión de la lesión en línea subesternal y el estudio anatomopatológico reveló una tumoración bien delimitada en dermis con crecimiento expansivo a tejido subcutáneo. El tumor consistía en células de talla grande, poligonales o redondas, de núcleo vesiculoso central, citoplasma eosinófilo y granular. El estudio inmunohistoquímico (IHQ) mostró una tinción positiva para enolasa neuronal específica, antígeno CD68 y proteína S100 (**figura 4**).

Diagnóstico

La histopatología fue compatible con un tumor de células granulares.





Tratamiento

Se planteó la exéresis de las lesiones restantes que la paciente desestimó en el momento pero que en la actualidad debido a las molestias que le ocasionan está pendiente de intervenir.

Evolución

Tras dos años de seguimiento la paciente no ha presentado aparición de más lesiones.

Comentario

El TCG es un tumor poco frecuente y que se cree que se origina a partir de las células de Schwann. Suele aparecer entre los 40 y 60 años, y hasta ahora se han descrito menos de 60 casos en edad pediátrica. A pesar de que puede aparecer en cualquier localización, son la piel y las mucosas las más frecuentemente afectadas, especialmente la lengua. Normalmente se trata de un tumor solitario. Menos del 10% de los casos presentan lesiones múltiples y se han asociado a entidades como el LH. Normalmente el diagnóstico requiere una biopsia que muestra un tumor no encapsulado compuesto por células con gránulos intracitoplasmáticos eosinofílicos PAS+. La IHQ es positiva para S100, CD68 y la enolasa.

El tratamiento de elección es la extirpación y son raras las recidivas. La malignización del TCG es anecdótico. Aportamos un caso un tumor benigno raro con dos características inusuales de la misma: su manifestación múltiple en una paciente en edad pediátrica.



Figura 1.

Lesión inicial en región subesternal que consiste de un nódulo subcutáneo con coloración ligeramente marronácea.





Figura 2.

Nódulo de características similares y de aparición posterior en región suprapúbica.



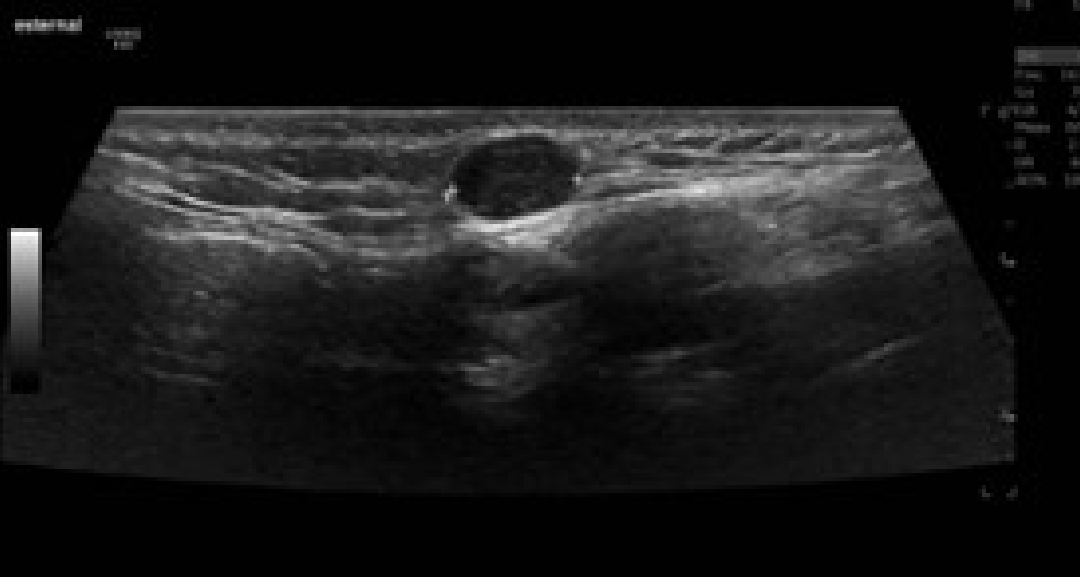


Figura 3.

Ecografía de la lesión subesternal que muestra una lesión hipoecoica avascular de 8mm de diámetro.



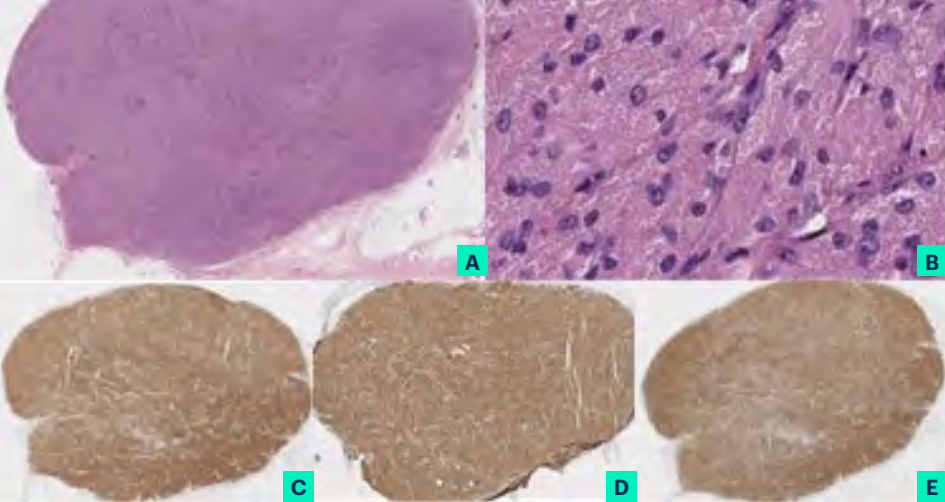


Figura 4.

Estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico.

A) Tumoración no encapsulada en dermis (H-E panorámica).

B) A grandes aumentos se observan células poligonales con citoplasma granular finos y núcleos redondeados (H-E X40).

C-E) El tumor presenta positividad para tinción de enolasa neuronal específica, CD68 y S100, respectivamente (panorámica).



Bibliografía

1. Díaz-Sánchez A, Soto S, Ponferrada A, Campos R, García MO, Benito DM, Troya J, Merino B, Aldegue, M. Tumor esofágico de Células granulares: Descripción de un tumor Benigno Poco Frecuente. Gastroenterol Hepatol. 2011;34(7):454-9. doi:[10.1016/j.gastrohep.2011.03.013](https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2011.03.013)
2. El-Khalawany M, Rageh MA, Hassab-El-Naby HM. Multifocal cutaneous granular cell tumor in children: A rare entity. Am J Dermatopathol. 2021;44(1): 7-16. doi:[10.1097/dad.0000000000002088](https://doi.org/10.1097/dad.0000000000002088)
3. Goldbach A., Gupta Y, Caroline D, Malik A, Pascarella S. Granular cell tumor: The Great Mimicker. Breast. J 2019;25(3): 521-2. doi:[10.1111/tbj.13265](https://doi.org/10.1111/tbj.13265)



15

Mary Joseph

Lucía García Almazán
Celia Campoy Carreño
Fernando Alarcón Soldevilla



Anamnesis

Paciente varón de 76 años derivado a nuestro servicio por bultoma periumbilical doloroso de varias semanas de evolución. Además, refiere síndrome constitucional en los últimos meses.

Exploración física

A la exploración física, se observa una tumoración redondeada eritematoviolácea de 3 centímetros de diámetro en la región periumbilical (**figura 1**). No otros hallazgos.

Exploraciones complementarias

La biopsia de la lesión confirmó la presencia de infiltración dérmica por proliferación neoplásica maligna que forma glándulas atípicas rellenas de moco. Además se observó ulceración focal epidérmica y presencia de invasión vascular linfática. Todo ello compatible con metástasis cutáneas de adenocarcinoma. Se completó el estudio de extensión mediante un estudio tomográfico computarizado toracoabdominopélvico así como con colonoscopia, con hallazgos compatibles con neoplasia de colon transversal estadio IV (metástasis pulmonares, hepáticas, suprarrenal derecha y adenopatías mesentéricas).

Diagnóstico

Neoplasia de colon transversal estadio IV.



Tratamiento

Al tratarse de una neoplasia irreseccable, se adoptaron medidas paliativas.

Evolución

Dado el mal pronóstico, el paciente terminó falleciendo al cabo de pocos meses.

Comentario¹⁻³

Las metástasis cutáneas son una manifestación infrecuente del cáncer intraabdominal e intrapélvico. Presentamos un caso de metástasis a nivel umbilical, también denominada nódulo de la Hermana María José (NHMJ), en honor a la enfermera que descubrió esta asociación, como el primer signo de neoplasia de colon subyacente.

El papel del dermatólogo es fundamental en el diagnóstico del NHMJ; la biopsia es clave para descartar una metástasis cutánea, ya que puede ser la única manifestación que lleve al diagnóstico de una neoplasia oculta. Otras veces es un signo que alerta de la reactivación de una neoplasia ya conocida. Es importante tener en cuenta que la presencia de un NHMJ es, en sí misma, un indicador de neoplasia avanzada y, por tanto, de mal pronóstico. La supervivencia media bajo tratamiento paliativo es de siete a diez meses, lo que coincide con nuestro caso, que murió a los ocho meses.





Figura 1.

Tumoración redondeada eritematoviolácea de 3 centímetros de diámetro en la región periumbilical.



Bibliografía

1. Dubreuil A, Dompmartin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D. Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. *Int J Dermatol*. 1998;37(1):7-13. doi:[10.1046/j.1365-4362.1998.00326.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-4362.1998.00326.x)
2. Chernoff KA, Marghoob AA, Lacouture ME, Deng L, Busam KJ, Myskowski PL. Dermoscopic findings in cutaneous metastases. *JAMA Dermatol*. 2014;150(4):429-33. doi:[10.1001/jamadermatol.2013.8502](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.8502)
3. Mun JH, Kim JM, Ko HC, Kim BS, Kim MB. Dermoscopy of a Sister Mary Joseph nodule. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68(6):190-2. doi:[10.1016/j.jaad.2012.11.020](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.11.020)



16

Siringomas eruptivos: todo un reto diagnóstico y terapéutico

Luis Feito Sancho
Juan Sanz Correa
Gema Vázquez Contreras
Paola Maldonado Cid



Anamnesis

Mujer de 25 años sin antecedentes de interés, que consulta por lesiones cutáneas pruriginosas de 15 años de evolución, de comienzo en cuello y raíz de miembros con posterior extensión paulatina a tronco. No respuesta a metilprednisolona tópica.

Exploración física

Incontables lesiones papulosas milimétricas eritematoparduzcas que afectan a extremidades superiores (incluyendo axilas) e inferiores desde pubis hasta muslos y cara anterior del tronco, con cierta tendencia a la coalescencia, llegando a formar placas de >1 cm en cuello y escote (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Bajo el juicio clínico de liquen plano vs. siringomas eruptivos vs histiocitosis vs xantomas eruptivos, se realiza biopsia *punch* (4 mm) de una de las lesiones. En la hematoxilina-eosina se observa una proliferación epitelial con estroma esclerótico en dermis reticular que alberga cordones celulares y ductos biestratificados con extensiones en 'cola de renacuajo' (**figura 2**).

Además, se solicitan análisis sanguíneos con hemograma, bioquímica, perfil hepático, renal, tiroideo y lipídico (todo en rango de normalidad) y test de embarazo en orina, con resultado negativo.

Diagnóstico

Con los hallazgos clínicos e histopatológicos, se establece el diagnóstico de siringomas eruptivos.



Tratamiento

Se explica a la paciente la evidencia limitada de las opciones terapéuticas en la literatura. Sin embargo, decide tratarse dado el prurito asociado al cuadro. Así pues, se pauta tratamiento inicial con isotretinoína oral a dosis de 30 mg/día.

Evolución

En apenas 1 mes de tratamiento, la sintomatología mejora de forma sustancial, por lo que se decide mantener la misma pauta otros dos meses más. Las lesiones permanecen estables, sin apreciar involución y persiste prurito leve. Por tanto, y dado que la paciente tolera bien el tratamiento (con algo xerosis generalizada y ligera queilitis), se decide subir la dosis de isotretinoína a 40 mg/día durante otros dos meses, lográndose un ligero aplanamiento de las lesiones (**figura 3**) y la resolución del prurito.

Comentario

Los siringomas son tumores anexiales benignos de diferenciación ductal más frecuentes en mujeres entre los 20-30 años. Aunque suelen surgir en párpados y mejillas¹, la presentación difiere según la variante clínica. En particular, la forma eruptiva² es infrecuente y se manifiesta en forma de pápulas ocasionalmente pruriginosas de 2-4 mm en cuello, cara anterior de tronco, hombros, axilas y pubis^{3,4}. Aunque idiopática, se ha asociado a estímulos térmicos⁵ y factores hormonales e inmunitarios⁶.



Dado que su diagnóstico clínico es complejo, con un amplio diagnóstico diferencial (mastocitosis, xantomas, pseudoxantoma elástico...), el diagnóstico definitivo suele requerir de una biopsia¹⁴. Así, los siringomas corresponden al microscopio con proliferaciones de células epiteliales entremezcladas con estructuras ductales biestratificadas con las típicas prolongaciones en forma de “cola de renacuajo”¹⁵.

Respecto al tratamiento de los siringomas, las opciones incluyen procedimientos físicos (láser CO₂, electrodesecación...), retinoides o atropina al 1% tópicos e isotretinoína o tranilast orales⁷, todos con resultados discretos.





Figura 1.

Pápulas eritematoparduzcas aplanadas distribuidas de manera difusa localizadas en cuello, escote, hombros y axilas.



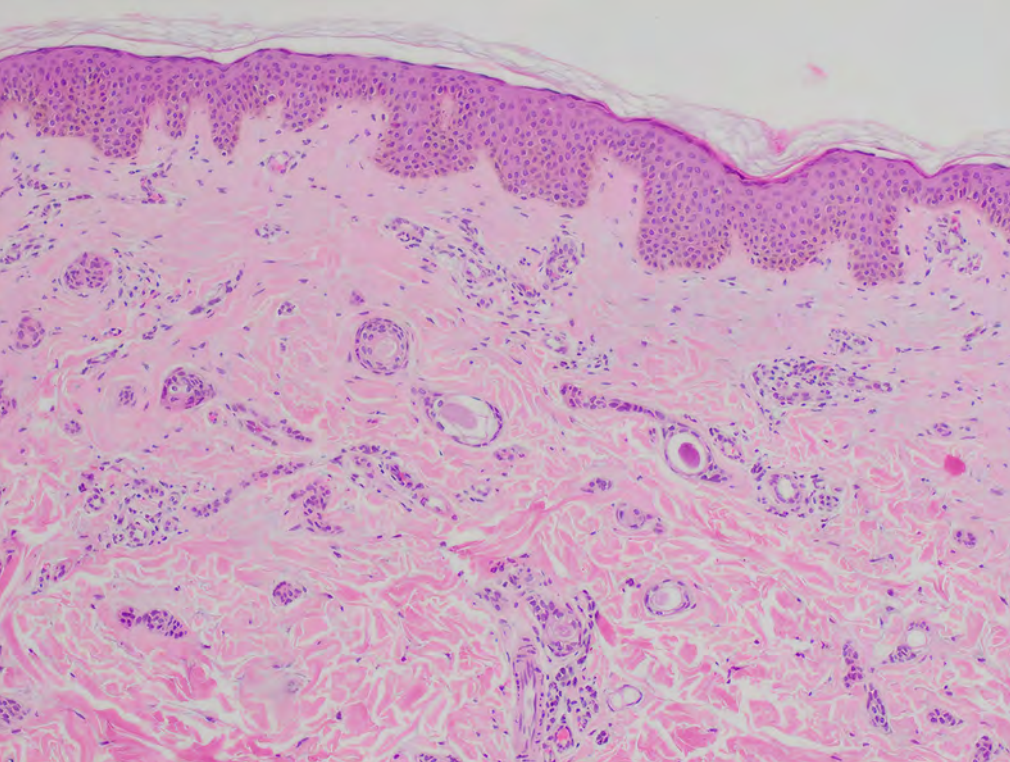


Figura 2.

Tinción con hematoxilina-eosina. Estroma esclerótico en dermis y proliferación de conductos y cordones y extensiones del epitelio dando una imagen de “colas de renacuajo” en dermis reticular, 40x.





Figura 3.

Lesiones cutáneas tras
5 meses con isotretinoína
oral.



Bibliografía

1. Ciarloni L, Frouin E, Bodin F, et al. Syringomas : étude anatomoclinique de 244 cas. *Ann Dermatol Venereol*. 2016;143(8-9):521-8. doi:10.1016/j.annder.2015.06.025
2. Iglesias Sancho M, et al. Siringomas diseminados de inicio acral, aparecidos en la octava década. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:253-7.
3. Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia. *J Am Acad Dermatol*. 1987;16:310-4. doi:10.1016/S0190-9622(87)70041-3
4. Papageorgiou M, Theodosiou G, Mandekou-Lefaki I. Eruptive syringomas: unresponsiveness to oral isotretinoin. *Int J Dermatol*. 2017; 56: e38-e39. doi:10.1111/ijd.13444
5. Soler-Carrillo J, Estrach T, Mascaró JM. Eruptive syringoma: 27 new cases and review of the literature. *J Eur Acad Dermatology Venereol*. 2001;15:242-6. doi:10.1046/j.1468-3083.2001.00235.x
6. Fernández-Crehuet P, Herrera-Saval A, Domínguez-Cruz J, et al. Siringomas generalizados. Aportación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 2007; 98:575-6. doi:10.1016/S0001-7310(07)70138-2
7. Lei H, Wang Z, Ma X, et al. Eruptive syringomas: Summary of ninety cases and a brief literature review. *J Cosmet Dermatol*. 2022; 1128-33. doi:10.1111/jocd.15489
8. Williams K, Shinkai K. Evaluation and management of the patient with multiple syringomas: A systematic review of the literature. *J Am Acad Dermatol*. 2016;74:1234-40.e9. doi:10.1016/j.jaad.2015.12.006
9. Mainitz M, Schmidt JB, Gebhart W. Response of multiple syringomas to isotretinoin. *Acta Derm Venereol*. 1986;51-55. Disponible en: <https://medicaljournalssweden.se/actadv/article/view/6801/10150>
10. Resende C, Araújo C, Santos R, et al. Late-onset of eruptive syringomas: A diagnostic challenge. *An Bras Dermatol*. 2015;90: S239-S241. doi:10.1590/abd1806-4841.20153899
11. Janninger CK, Brodtkin RH. Eruptive syringomas. *Cutis*. 1990;46:427-9.



17

Lesión congénita de aspecto vascular en una niña de 13 meses

María Gamo Guerrero
Kevin Díez Madueño
Ana Simón Gozalbo
Mariángeles Martín Díaz



Anamnesis

Niña de 13 meses que acude a la consulta de Dermatología pediátrica por una lesión asintomática localizada en la pierna derecha, presente desde el nacimiento. La paciente no tenía antecedentes de interés, embarazo y parto normal y desarrollo psicomotor acorde a su edad.

Exploración física

Se objetivó en la cara posterior y externa de la pierna derecha, hasta muslo, placas violáceas reticulares con hiperqueratosis en superficie, siguiendo una distribución lineal. No se observaron disimetrías en la extremidad afecta (figura 1).

Exploraciones complementarias

Se realizó una ecografía Doppler, descartándose alteración del flujo.

Además, se tomó una biopsia de la lesión, en la que se objetivó una epidermis con hiperqueratosis y acantosis. En dermis se observó la proliferación de capilares dilatados de pared fina en íntima relación con glándulas ecrinas hiperplásicas sobre un estroma mixoide y adiposo (figuras 2 y 3). Positividad para los marcadores CD31 (figura 4) y GLUT-1 (figura 5).

Diagnóstico

Hamartoma angiomatoso ecrino.



Tratamiento

Se informa a los familiares de la naturaleza benigna de la lesión. Dada la edad de la paciente y la ausencia de sintomatología asociada a la lesión, se ha decidido seguimiento clínico sin iniciar tratamiento por el momento.

Evolución

La paciente está evolucionando favorablemente. La lesión permanece estable, aumentando de tamaño acorde al crecimiento de la paciente, sin asociar disimetrías en el miembro afecto y continúa siendo asintomática. Mantendremos seguimiento clínico periódico en nuestras consultas.

Comentario

El hamartoma angiomaso ecrino es un tumor benigno poco frecuente de naturaleza hamartomatosa caracterizado histológicamente por la proliferación de componentes vasculares y ecrinos. Suele presentarse en edad pediátrica, al nacimiento o antes de la pubertad. La manifestación más frecuente suele ser un nódulo o placa solitaria, unilateral, de color rojo-violáceo, localizado en región distal de extremidades, aunque la clínica puede ser muy heterogénea y el diagnóstico diferencial amplio. Suelen ser lesiones asintomáticas, aunque en algunos casos se acompaña de dolor y/o hiperhidrosis. En el estudio inmunohistoquímico podrían mostrar positividad marcadores como el CEA, S-100 o CD31. El GLUT-1, positivo normalmente en hemangiomas, fue también positivo en este caso, pudiendo explicarse por la presentación de esta lesión a nivel histológico con una morfología hemangioma verrucoso-like. Suele tener un curso benigno y el tratamiento no suele ser necesario, salvo en aquellos casos sintomáticos o por motivos estéticos, considerando la extirpación quirúrgica como primera opción.





Figura 1.

A la exploración, se observa en la cara posterior y externa de la pierna derecha placas violáceas reticulares con hiperqueratosis en superficie, de distribución lineal. No presenta disimetría ni signos de sobrecrecimiento.



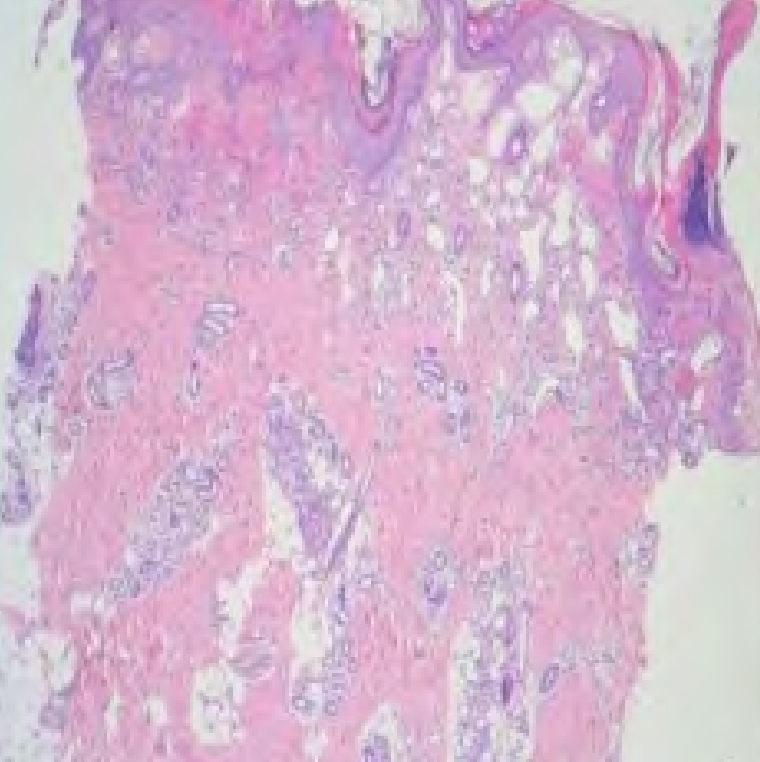


Figura 2.

Imagen histológica panorámica con tinción hematoxilina eosina a 4 aumentos, en la que observamos epidermis con hiperqueratosis y acantosis.



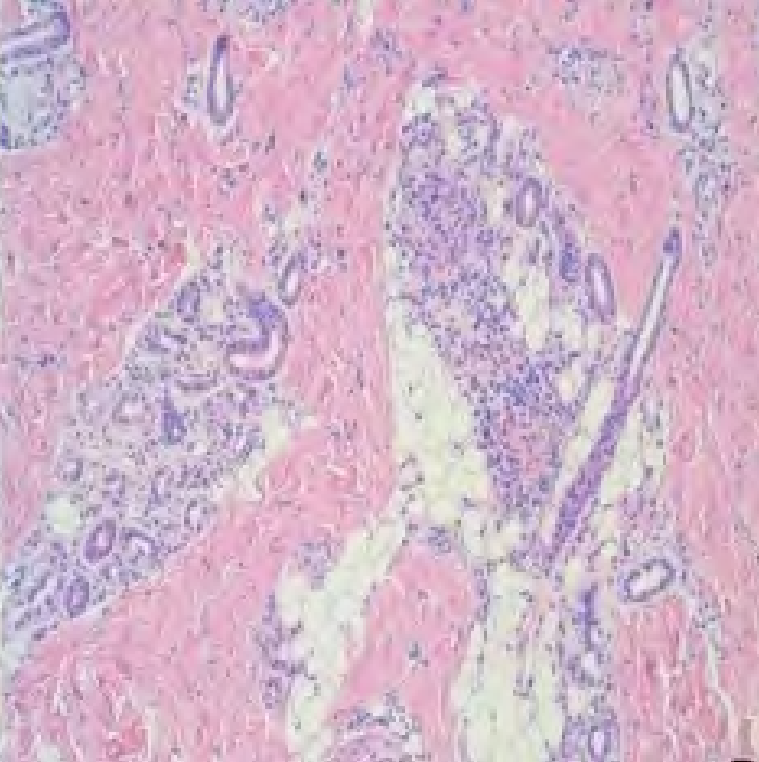


Figura 3.

A mayor aumento, en dermis observamos la proliferación de capilares dilatados de pared fina en íntima relación con glándulas ecrinas hiperplásicas sobre un estroma mixoide y adiposo.



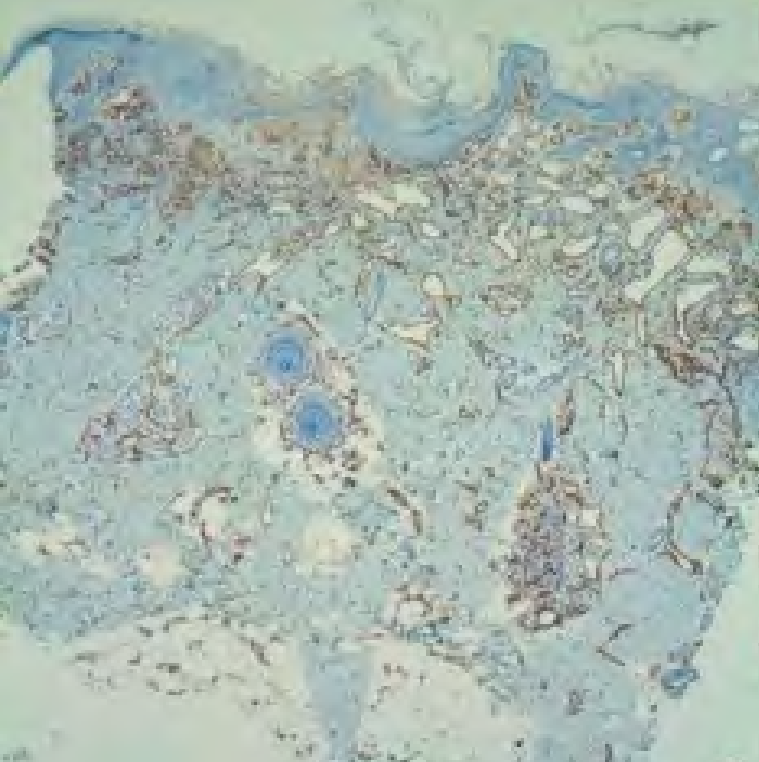


Figura 4.
Inmunohistoquímica positiva
para CD31.



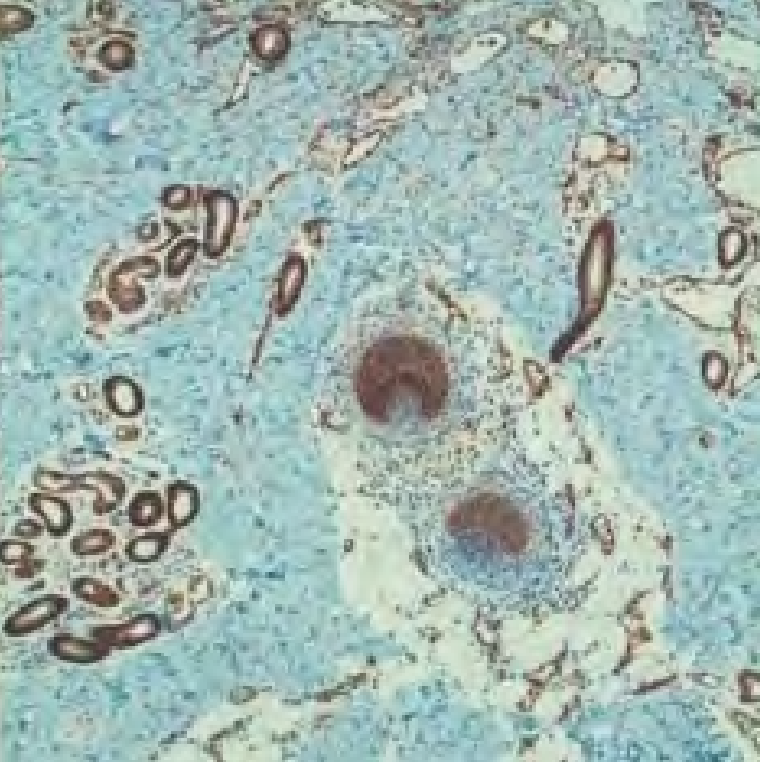


Figura 5.

Inmunohistoquímica positiva para GLUT-1.



Bibliografía

1. Larralde M, Bazzolo E, Boggio P, Abad ME, Santos Muñoz A. Eccrine angiomatous hamartoma: report of five congenital cases. *Pediatr Dermatol*. 2009 May-Jun;26(3):316-9. doi:[10.1111/j.1525-1470.2008.00777.x](https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2008.00777.x). PMID: 19706095.
2. Smith SD, DiCaudo DJ, Price HN, Andrews ID. Congenital eccrine angiomatous hamartoma: Expanding the morphologic presentation and a review of the literature. *Pediatr Dermatol*. 2019 Nov;36(6):909-12. doi:[10.1111/pde.13974](https://doi.org/10.1111/pde.13974). Epub 2019 Aug 13. PMID: 31410905.
3. Patterson AT, Kumar MG, Bayliss SJ, Witman PM, Dehner LP, Gru AA. Eccrine angiomatous hamartoma: a clinicopathologic review of 18 cases. *Am J Dermatopathol*. 2016;38:413-7. doi:[10.1097/DAD.0000000000000430](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000430)



18

Una lesión que no da pie a dudas

Rafaela de Moraes Souza
Rafael Escudero Tornero
Guillermo Escuer Albero
Marta Feito Rodríguez



Anamnesis

Presentamos el caso de un niño de 8 meses de edad, con antecedentes personales de dermatitis atópica, que fue llevado a Urgencias de Dermatología de nuestro hospital para valoración de lesiones no dolorosas en tercer y cuarto dedos de pie izquierdo. Las lesiones fueron advertidas por sus padres ese mismo día, por lo que no sabemos el tiempo exacto de evolución. El paciente no presentaba fiebre ni ningún otro síntoma sistémico. Algunas horas antes, había sido llevado a otro centro, donde se intentó drenar la lesión, sin éxito.

Exploración física

En zona medial y plantar de cuarto dedo de pie izquierdo, se observaba una placa eritematosa, indurada, de aproximadamente 1 cm de diámetro, no fluctuante, sin aumento de temperatura local (**figura 1**). En tercer dedo de pie ipsilateral, en zona periungueal, presentaba lesión similar de 3 mm de diámetro (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó ecografía cutánea en la que se observó una imagen sólida, heterogénea, con escasa vascularización en Doppler, sin dependencia ósea. El estudio histológico reveló una tumoración dérmica conformada por células fusiformes que se agrupaban formando fascículos celulares dispuestos perpendicularmente entre sí, con presencia de cuerpos de inclusión eosinófilos citoplasmáticos de localización preferentemente perinuclear, más evidentes con la tinción tricrómica de Masson (**figuras 3-5**).



Mediante técnicas de inmunohistoquímica (positividad difusa para actina de músculo liso y desmina, positividad focal para calponina y negativa para S100 y caldesmon), se concluyó que dicha celularidad es compatible con origen miofibroblástico.

Diagnóstico

Fibromatosis digital infantil.

Tratamiento

Realizamos afeitado con electrocoagulación de ambas lesiones.

Evolución

Buena cicatrización de la zona de las extirpaciones, sin recidiva hasta el momento actual.

Comentario¹⁻³

La fibromatosis digital infantil es una enfermedad tumoral benigna rara, de estirpe miofibroblástica y patogénesis incierta. Clínicamente, se caracteriza por la presencia de placas o nódulos, únicos o múltiples, localizados en los dedos de las manos y de los pies de pacientes pediátricos. En algunos casos, puede ocasionar un déficit funcional por su localización.



Histológicamente, se componen de células fusiformes, dispuestas en fascículos entrelazados, siendo típicos los cuerpos de inclusión eosinófilos. El diagnóstico se basa en la presentación clínica y en los hallazgos histológicos. Se puede mantener actitud expectante, teniendo en cuenta que muchos casos involucionan espontáneamente en meses o años, tratar con infiltración de corticoides o de 5-fluouracilo o realizar extirpación quirúrgica de la lesión, principalmente cuando es sintomática. El pronóstico es bueno, pero la tasa de recurrencia es alta en los casos tratados quirúrgicamente.





Figura 1.

Placa eritematosa, indurada, de aproximadamente 1 cm de diámetro en zona medial y plantar de cuarto dedo de pie izquierdo. Lesión similar de 3 mm de diámetro en zona periungueal de tercer dedo de pie izquierdo.





Figura 2.

Lesión similar de 3 mm de diámetro en zona periungueal de tercer dedo de pie izquierdo.



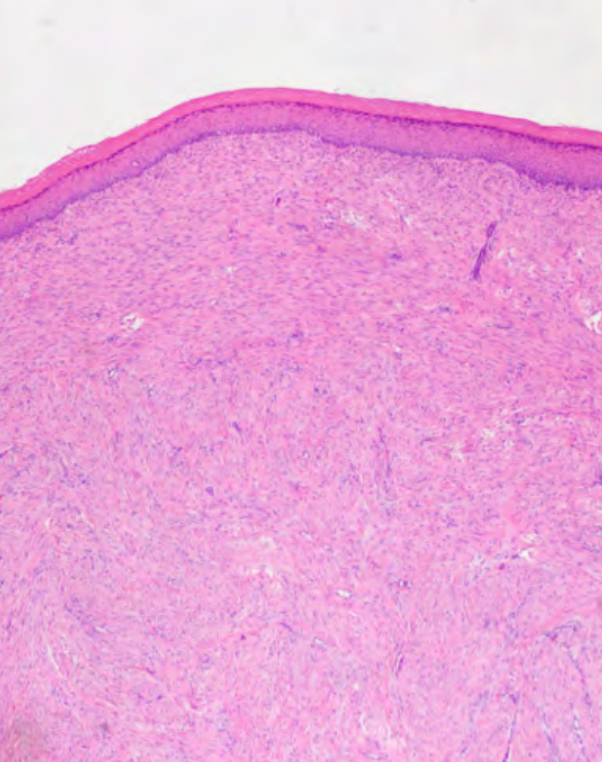


Figura 3.

Tinción hematoxilina-eosina (HE), 4x. Se identifica una proliferación fascicular confinada a dermis.



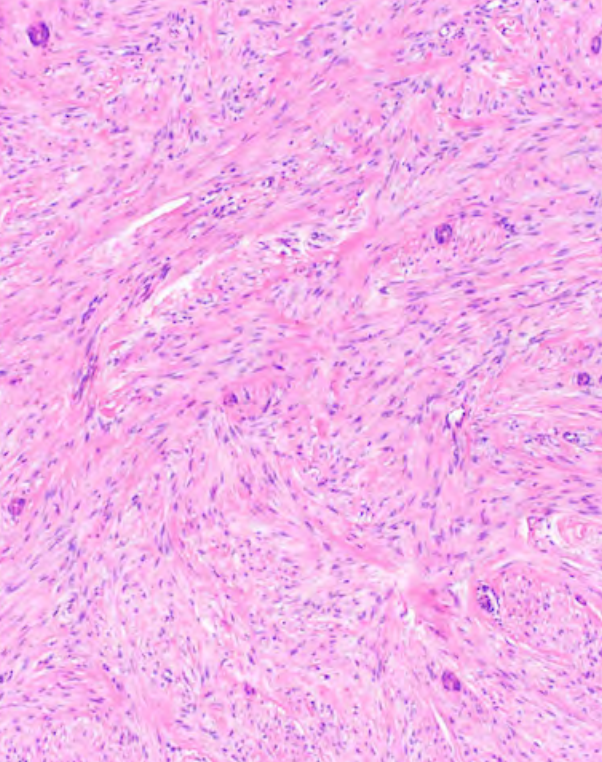


Figura 4.

HE, 20x. Los fascículos se componen de células fusiformes con núcleos alargados.



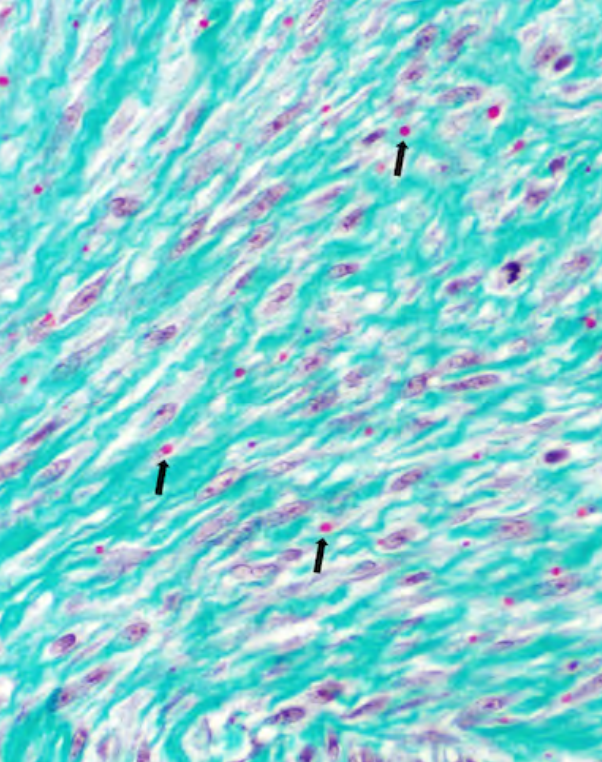


Figura 5.

Tinción tricrómica de Masson, 40x. Se observan cuerpos de inclusión citoplasmáticos de coloración rojiza (**flechas**).



Bibliografía

1. Rodríguez-Pichardo A, García-Bravo B. Dermatitis artefacta: revisión. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:854-66. doi:[10.1016/j.ad.2012.10.004](https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.004)
2. Gutiérrez D, Schowalter MK, Piliang MP, Fernández AP. Epidermal multinucleated keratinocytes: a histopathologic clue to dermatitis artefacta. J Cutan Pathol. 2016;43:880-3. doi:[10.1111/cup.12744](https://doi.org/10.1111/cup.12744)
3. Amin SM, Yélamos O, Martínez-Escala ME, Shen L, Rosenbaum M, Gerami P, et al. Epidermal necrosis with multinucleated keratinocytes: a possible diagnostic clue for dermatitis artefacta in children. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016;30:e101-e102. doi:[10.1111/jdv.13344](https://doi.org/10.1111/jdv.13344)



19

Cuando la piel da la voz de alarma

Ricardo Francisco Rubio Aguilera
Gloria Baeza Hernández
Laura Fernández de la Fuente
Anastasia Alejandra Garrido Ríos



Anamnesis

Varón de 69 años con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes, dislipemia y miocardiopatía no compactada, por las que se encontraba polimedicado, que consultaba por la aparición de una lesión asintomática en la región supraclavicular derecha de un año de evolución. Había realizado tratamiento con crioterapia en otro centro, sin mejoría y con crecimiento progresivo, así como con antibioterapia posteriormente, sin obtener ningún resultado. Negaba presentar lesiones similares en otras localizaciones. Tampoco describía ningún síntoma sistémico en la anamnesis por aparatos, síndrome constitucional o síntomas B.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril y con un excelente estado general. En la región supraclavicular derecha presentaba una placa violácea de 7 x 3 centímetros, bien delimitada, con superficie erosionada a nivel central donde se apreciaba un leve exudado seroso. En la periferia se podían apreciar múltiples pápulas violáceas milimétricas, así como un área de coloración amarillenta mal definida que recordaba a un hematoma evolucionado (**figura 1**). No presentaba otras lesiones similares en el resto de la superficie corporal. Tampoco se evidenciaron adenopatías palpables o visceromegalias.



Exploraciones complementarias

Se realizó extirpación de la lesión para su estudio anatomopatológico (**figuras 2 y 3**). La histología mostró una proliferación neoplásica maligna de células medianas de hábito blástico con un patrón difuso, que ocupaban la dermis reticular e invadían el tejido celular subcutáneo. La epidermis se encontraba focalmente ulcerada y en las zonas conservadas no se apreciaba epidermotropismo. Las células neoplásicas presentaban un núcleo de contorno irregular y con cromatina dispersa, así como escaso citoplasma eosinófilo. En el estudio inmunohistoquímico destacó la expresión de CD4, CD56, CD123, CD33, BCL2 y CD43, con positividad parcial para CD7 y CD163 y negatividad para mieloperoxidasa, granzima B, perforina, CD20, CD8, CD117 y CD13, entre otros. El índice Ki67 fue de un 40 %.

Diagnóstico

Neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB).

Tratamiento

Con los resultados de Anatomía Patológica, se consultó con el Servicio de Hematología y se solicitó estudio de extensión, que incluyó estudio de líquido cefalorraquídeo, aspirado de médula ósea (MO), citometría de flujo (CMF) de MO, analítica y frotis de sangre periférica, así como un ecocardiograma transtorácico y un PET-TC. Solo se encontró una mínima infiltración (0,14%) por su neoplasia en la CMF de MO, así como presencia de adenopatías axilares y supraclaviculares derechas en el PET-TC. El paciente pasó a cargo de Hematología donde se inició tratamiento con quimioterapia siguiendo esquema SMILE (dexametasona, metotrexato, ifosfamida, L-asparaginasa y etopósido).



Evolución

Durante el tratamiento el paciente precisó ingreso en UCI por sepsis de origen urinario e insuficiencia cardíaca congestiva con sobrecarga hídrica, por lo que se decidió desescalada de intensidad, pasando a un esquema quimioterápico de leucemia linfática aguda con protocolo de anciano. Posteriormente, presentó múltiples complicaciones adicionales: episodios de neutropenia febril, descompensaciones de su insuficiencia cardíaca, diarrea infecciosa por *Campylobacter jejuni*, infección urinaria por *Pseudomonas aeruginosa*, entre otros. De igual manera, la enfermedad continuó progresando con aparición de nódulos pulmonares y un nódulo axilar derecho, cuya biopsia confirmó la sospecha de progresión. Se desestimó continuar con tratamiento activo y pasó a cargo de Cuidados Paliativos. Finalmente, el paciente falleció a los 17 meses del diagnóstico.

Comentario

La NCDPB es una neoplasia hematológica rara y clínicamente agresiva que se manifiesta mayoritariamente como lesiones cutáneas con o sin afectación de médula ósea y diseminación leucémica^{1,2}. Las lesiones cutáneas son bastante características y se trata de placas, nódulos o lesiones contusiformes, de coloración marrón o violácea, que pueden ser localizadas (afectando principalmente a la mitad superior del cuerpo) o estar diseminadas². La extensión de las lesiones no se correlaciona con la supervivencia, cuya media es de unos 14 meses³. El diagnóstico es histológico, siendo la inmunohistoquímica imprescindible. Debe existir positividad para CD4 y CD56 y al menos para uno de entre CD123, TCL-1 y CD303 para poder establecer el diagnóstico^{1,3,4}. Una vez establecido, será necesario realizar un estudio de extensión. El tratamiento se realiza con regímenes quimioterápicos de leucemia linfática aguda seguidos de trasplante de MO u observación^{1,4}. Presentamos un caso característico de una entidad rara en el que la lesión de la piel fue la clave para el diagnóstico.





Figura 1.

Placa violácea erosionada en región supraclavicular derecha. Se aprecian pápulas milimétricas alrededor de la misma, así como una tenue coloración amarillenta en la región anterior.





Figura 2.

Pieza quirúrgica tras extirpación con márgenes ajustados.





Figura 3.

Visión de la pieza quirúrgica invertida. Se aprecia a nivel central coloración violácea compatible con infiltración tumoral, si bien la histología reveló no afectación del borde profundo.



Bibliografía

1. Sweet K. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: diagnosis, manifestations, and treatment. *Curr Opin Hematol*. 2020 Mar; 27(2):103-7. doi:[10.1097/MOH.0000000000000569](https://doi.org/10.1097/MOH.0000000000000569)
2. Julia F, Petrella T, Beylot-Barry M, Bagot M, Lipsker D, Machet L, et al. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: clinical features in 90 patients. *Br J Dermatol*. 2013 Sep;169(3):579-86. doi:[10.1111/bjd.12412](https://doi.org/10.1111/bjd.12412)
3. Ruiz-Villaverde R, Rueda-Villafranca B, Ruiz-Carrascosa JC. Manchas contusiformes de aparición progresiva en la cara y la espalda. *Actas Dermosifiliogr*. 2021 May;112(5):447-8. doi:[10.1016/j.ad.2019.05.024](https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.05.024)
4. Garnache-Ottou F, Vidal C, Biichlé S, Renosi F, Poret E, Pagadoy M, et al. How should we diagnose and treat blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm patients? *Blood Adv*. 2019 Dec 23;3(24):4238-51. doi:[10.1182/bloodadvances.2019000647](https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2019000647)



20

Una presentación atípica de leucemia cutis

Tristán Gabriel Sobral Costas
Rafael Escudero Tornero
Rafaela de Moraes Souza
Elena Sendagorta Cudós



Anamnesis

Mujer de 72 años, sin antecedentes personales de interés, derivada desde Hematología por lesiones cutáneas perioculares bilaterales no pruriginosas de 3 meses de evolución. A su llegada vía Urgencias el día previo, se objetivó un aumento progresivo en la cifra de linfocitos (80260 μL) respecto al mes previo (23000 μL). Dada la clínica cutánea, se trató como un angioedema con metilprednisolona I.V. (60 mg cada 12 horas) e icatibant 30 mg sin mejoría. La paciente refería que las lesiones habían ido en aumento a pesar de corticoides tópicos y orales pautados en centros privados de manera ambulatoria, donde había sido valorada por Dermatología, Alergología y Oftalmología. Negaba fiebre ni otra sintomatología general y no había presentado eventos previos similares en el pasado.

Exploración física

A nuestra llegada, objetivamos placas eritematoedematosas levemente verdosas no infiltradas a nivel periocular bilateral, sin signos flogóticos locales ni otras manifestaciones cutáneas (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha de leucemia cutis, se realizó una biopsia, observándose un infiltrado de linfocitos pequeños y uniformes (CD3+, CD7+, CD5+, CD8+ y Ki67 80%) a nivel de la dermis superficial y profunda compatible con piel infiltrada por leucemia prolinfocítica T (confirmada tras biopsia aspiración de médula ósea y citometría de flujo).

Diagnóstico

Leucemia cutis (leucemia prolinfocítica T).



Tratamiento

La paciente experimentó una mejoría franca de las lesiones tras quimioterapia instaurada en otro centro a base de alemtuzumab.

Evolución

En el seguimiento se observó infiltración tumoral en cuero cabelludo y recaída medular, desestimándose el trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Comentario

La leucemia cutis supone la infiltración cutánea de leucocitos neoplásicos en el contexto de una leucemia. No se tienen datos exactos de incidencia. Su frecuencia oscila entre un 3-30%, en función del tipo de leucemia, siendo más habitual en la edad pediátrica. Aunque la tasa más alta se presenta en pacientes con leucemia/linfoma T del adulto, al ser la incidencia de esta bastante rara, los subtipos más comunes en la práctica clínica son la leucemia mieloide aguda (13%) y leucemia linfática crónica (8%).

En general, se presenta como nódulos o pápulas eritematovioláceas en las extremidades y únicamente se describe un caso periorbitario en la literatura científica, similar al expuesto, en el contexto de una leucemia mieloide aguda, asociando la coloración verdosa a los niveles elevados de mieloperoxidasa. Debe ser considerada como una manifestación sistémica de mal pronóstico dado que la mayoría de los pacientes tendrán una esperanza de vida menor a un año (80%).





Figura 1.

Placas eritematoedematosas levemente verdosas no infiltradas a nivel periorcular bilateral. (Autorización de la paciente mediante 'Consentimiento informado' para la difusión de la imagen con fines docentes y científicos).



Bibliografía

1. Martínez-Leboráns L, Victoria-Martínez AM, Torregrosa-Calatayud JL, Alegre de Miquel V. Leukemia Cutis: A Report of 17 Cases and a Review of the Literature. *Leucemia cutis. Serie de 17 casos y revisión de la literatura. Actas dermosifiliogr.* 2016;107(9):e65–e69. doi:10.1016/j.ad.2016.02.015
2. Parsi M, Go MS, Ahmed A. Leukemia Cutis. 2023 Feb 16. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. PMID: 31082180. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31082180/>
3. Gupta L, Levoska MA, Sharma T, Honda K, Prendes MA. Bilateral periorbital leukemia cutis presenting as suspected cellulitis. *Orbit (Amsterdam, Netherlands).* 2022;41(4):506–8. doi:10.1080/01676830.2021.1893343
4. Saldívar Alarcón FJ, del Burgo Fernández JL. Leucemia Cutis. *Revista Clínica de Medicina de Familia.* 2012;5(3):206-8. doi:10.4321/S1699-695X2012000300010



21

Una “verruga” muy resistente

Guillermo Servera Negre
Andrés Vidal González
Sergio López Alcázar
Elena Sendagorta Cudós



Anamnesis

Mujer de 32 años sin antecedentes relevantes que consulta por una lesión cutánea de 14 años de evolución localizada en el ala nasal izquierda. Refería haber presentado escasas lesiones de aspecto similar pero de menor tamaño y curso autolimitado localizadas también en la nariz durante este periodo. Además de una considerable repercusión estética, la lesión condicionaba molestias ocasionales de intensidad leve. En el pasado había sido diagnosticada histopatológicamente como verruga vírica aun siendo negativa la PCR para VPH en la muestra de tejido. Hasta nuestra valoración, había intentado sin éxito tratamiento con numerosos tratamientos tópicos incluyendo antibióticos, antifúngicos, corticoides, pimecrólimus, tretinoína, ácido salicílico y cidofovir; así como también terapia fotodinámica (TFD) y láser CO₂.

Exploración física

Placa anular de 11 mm de diámetro en ala nasal izquierda (**figuras 1 y 2**), de color piel en su centro y con un borde ligeramente sobreelevado compuesto por un fino surco eritematoso flanqueado por tractos hiperqueratósicos lineales perfectamente definidos y claramente identificables en la exploración dermatoscópica (**figura 3**), en la que no se observa la presencia de otras estructuras diferentes a las propias de la piel circundante. No se observaban en este caso componente ampolloso, exudado ni discromías.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea en sacabocados de 4 mm del borde de la lesión, en cuyo estudio histológico mediante tinción de hematoxilina/eosina se observó una hiperplasia epidérmica con zonas de necrosis superficial y una columna de paraqueratosis suprayacente (lamela corneide).

Diagnóstico

Poroqueratosis clásica o de Mibelli.

Tratamiento

Se inició tratamiento con una fórmula magistral de colesterol al 2% y simvastatina al 2% en base O/W aplicada cada 12 horas durante 6 meses. Se indicaron también medidas de fotoprotección.

Evolución

La paciente experimentó una mejoría progresiva de la lesión tras 4 meses de tratamiento, constatándose un aclaramiento de ésta con un notorio adelgazamiento de los bordes y reducción del surco eritematoso (**figura 4**). A día de hoy la paciente continúa con el tratamiento y no ha desarrollado ninguna complicación intercurrente.



Comentario

Las poroqueratosis son dermatosis infrecuentes de patogenia no bien aclarada en las que se describe una proliferación clonal de queratinocitos anómalos debida a la coexistencia de una predisposición genética y desencadenantes como la radiación UV o la inmunodepresión. Se distinguen variantes clínicas (clásica, actínica superficial diseminada, lineal, punteada, palmoplantar, pticotrópica y eruptiva) por su distribución y epidemiología. Existe riesgo de malignización (CEC) y en el caso de la eruptiva pueden ser un signo paraneoplásico.

La forma clásica suele aparecer en la infancia y se limita a una o pocas lesiones. El tratamiento es difícil y se basa en técnicas ablativas (crioterapia, cirugía, láser, TFD), queratolíticos y/o inmunomoduladores tópicos. Recientemente se ha reportado la efectividad de la fórmula de colesterol y simvastatina, que contribuiría a restaurar la vía del mevalonato, cuya alteración es responsable de la diferenciación aberrante y apoptosis de los queratinocitos.





Figura 1.

Fotografía inicial de la paciente, con presencia de la lesión localizada en el ala nasal izquierda.





Figura 2.

Fotografía inicial de la lesión a mayor aumento, en la que identifica el borde característico compuesto por un surco eritematoso delimitado por tractos hiperqueratósicos finos y regulares.



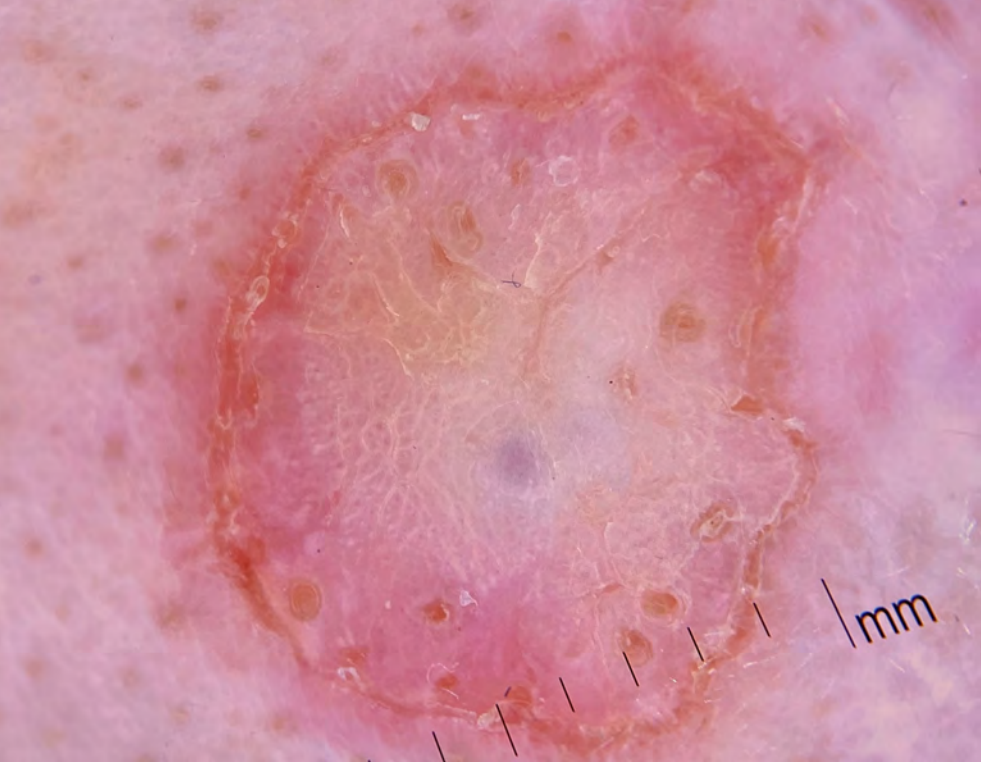


Figura 3.

Imagen dermatoscópica inicial, en la que se aprecia aún con mayor detalle el borde, que se corresponde histológicamente con la lamela corneida.





Figura 4.

Fotografía de la lesión en la que se constata el aclaramiento de los bordes tras 4 meses de tratamiento.



Bibliografía

1. Chauhan P, Chauhan RK, Upadhyaya A, Kishore S. Dermoscopy of a rare case of linear syringocystadenoma papilliferum with review of the literature. *Dermatol Pract Concept*. 2018;8(1):33-8. doi:[10.5826/dpc.0801a07](https://doi.org/10.5826/dpc.0801a07)
2. Gayen T, Das A, Chatterjee G, Aggarwal I. Blaschko-linear syringocystadenoma papilliferum: a peculiar presentation. *Indian Dermatol Online J*. 2017;8(6):497-9. doi:[10.4103/idoj.IDOJ_131_17](https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_131_17)
3. Watanabe Y, Shido K, Niihori T, Niizuma H, Katata Y, Iizuka C, et al. Somatic BRAF c.1799T>A p.V600E Mosaicism syndrome characterized by a linear syringocystadenoma papilliferum, anaplastic astrocytoma, and ocular abnormalities. *Am J Med Genet A*. 2016;170A(1):189-94. doi:[10.1002/ajmg.a.37376](https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37376)
4. Levinsohn JL, Sugarman JL, Bilguvar K, McNiff JM, Choate KA. Somatic V600E BRAF mutation in linear and sporadic syringocystadenoma papilliferum. *J Invest Dermatol*. 2015;135(10):2536-8. doi:[10.1038/jid.2015.180](https://doi.org/10.1038/jid.2015.180)



Vasculitis y paniculitis



Contenido

01. ¿Y si hay algo más?	1024
02. Lo que esconde la escara	1033
03. Lesiones purpúricas y malestar general	1040
04. Tocilizumab: un fármaco prometedor en el manejo de la panarteritis nodosa	1048
05. Cuando la cura trae enfermedad	1056
06. Placa eritematoviolácea indurada dorsal en recién nacida a término	1063



01

¿Y si hay algo más?

Ines Oteiza Rius

Ana Morelló Vicente

Javier Antoñanzas Pérez

María Pilar Gil Sánchez



Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente varón de 88 años que acude a consulta por aparición de un exantema eritematoso y levemente pruriginoso de unas 3 semanas aproximadamente de evolución. El paciente presenta antecedentes de hipertensión arterial, hipercolesterolemia e hiperplasia benigna de próstata, por lo que está en tratamiento desde hace años con Olmesartán, Esomeprazol, Pitavastatina y Doxazosina. El cuadro presentado había comenzado como una lesión única de aspecto necrótico en brazo izquierdo, con posterior generalización a extremidades superiores, inferiores y tórax. Las lesiones respetan plantas, palmas y región facial. El paciente no refiere clínica sistémica asociada; sin fiebre, clínica cardiorrespiratoria, cambios en el hábito intestinal o síntomas urinarios. Refiere apetito mantenido sin pérdida de peso. Su acompañante, sin embargo, remarca cierto empeoramiento en cuanto a la atención y capacidades mentales, coincidiendo con la aparición de lesiones cutáneas.

Exploración física

En la exploración física el paciente no presenta alteración de constantes vitales. Se encuentra consciente y orientado. Presenta un buen estado general. La auscultación cardíaca y pulmonar es normal. El abdomen es blando y depresible. No presenta adenopatías palpables. A nivel cutáneo, presenta maculopápulas eritematovioláceas levemente induradas al tacto, algunas de ellas con erosión central, de distribución generalizada en tórax, extremidades superiores (**figura 1**) y extremidades inferiores. Se aprecian signos de escoriación. Las lesiones no son dolorosas a la palpación.



Exploraciones complementarias

Dada la compatibilidad de las lesiones presentadas por el paciente con una vasculitis cutánea de vaso de pequeño calibre, se decide realizar una biopsia de la lesión de aparición más reciente para confirmar diagnóstico mediante estudio anatomopatológico. Se solicita estudio de muestra para tinción de Hematoxilina-Eosina. En estudio anatomopatológico se observa un infiltrado inflamatorio mixto, en el cual se reconocen linfocitos, histiocitos y neutrófilos. Además, se observa infiltración de la pared de los pequeños vasos, junto con edema, extravasación de hematíes y fenómenos de leucocitoclasia; todo ello compatible con el diagnóstico de vasculitis leucocitoclastica (**figura 2**).

Una vez confirmado el diagnóstico de las lesiones cutáneas mediante estudio histológico, se decide realizar una búsqueda dirigida hacia una posible causa subyacente. El paciente es valorado por el departamento de neurología, quienes confirman la presencia de afasia. En este contexto, se lleva a cabo una resonancia magnética cerebral. Los resultados de la prueba de imagen describen una masa a nivel cerebral compatible con metástasis (**figura 3**). En este contexto, se realiza un PET/CT en regiones cervical, torácica, abdominal y pélvica con el fin de hallar un tumor primario. El estudio realizado describe dos lesiones de elevado metabolismo en la región frontal izquierda y en hilio pulmonar derecho, junto con adenopatías en región subcarinal (**figura 4**).

Diagnóstico

Bajo la sospecha diagnóstica de una neoplasia pulmonar se lleva a cabo una punción-aspiración de la adenopatía subcarinal, con diagnóstico de metástasis de adenocarcinoma de pulmón.



Tratamiento

El paciente fue derivado al Departamento de Oncología Médica. Hasta la fecha, ha recibido dos ciclos de quimioterapia con repuesta parcial, seguida de radioterapia externa mediastínica.

Evolución

Tras el tratamiento quimioterápico el paciente se encuentra en estabilidad oncológica. En cuanto a las lesiones cutáneas, el paciente refiere remisión completa de las mismas tras inicio de tratamiento oncológico.

Comentario¹⁻⁴

La clasificación de las vasculitis cutáneas de pequeño vaso supone un reto diagnóstico dada la amplia variedad de desencadenantes y causas asociadas a las mismas. Por este motivo, resulta de gran importancia realizar una detallada anamnesis y exploración física que permita orientar el diagnóstico. En el caso de las vasculitis paraneoplásicas, aparecen mayormente en pacientes de edad avanzada, con clínica sugestiva de síndrome constitucional y en el contexto de neoplasias hematológicas. Sin embargo, como es el caso de nuestro paciente, pueden presentarse en pacientes sin pérdida de peso o astenia, y en el contexto de tumores de órgano sólido. Por este motivo, y dada la amplia variedad de causas asociadas, una adecuada anamnesis es esencial para una correcta selección de pruebas complementarias. Este caso muestra la importancia de realizar una minuciosa anamnesis para evitar pasar por alto detalles que puedan ser imprescindibles en el diagnóstico de pacientes sin otros hallazgos patológicos aparentes en la exploración física.





Figura 1.

Maculopápulas eritematosas levemente induradas, algunas de ellas con erosión central, de distribución generalizada en extremidades superiores y tórax.



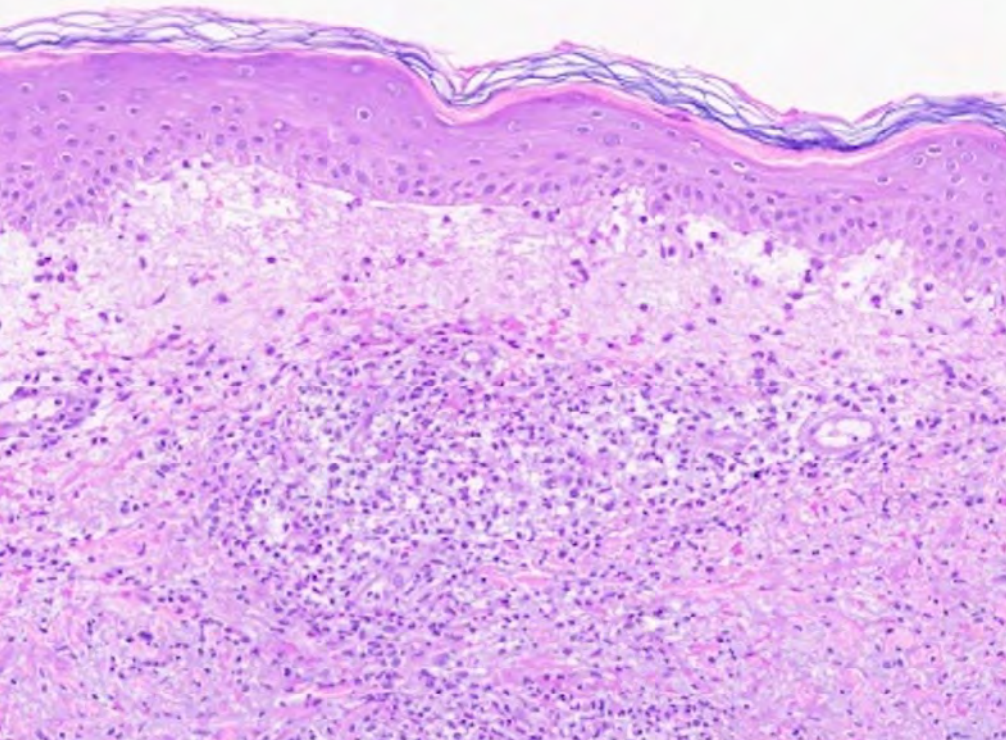


Figura 2.

Tinción H-E. Infiltrado inflamatorio mixto con infiltración de la pared de los pequeños vasos, junto con edema, extravasación de hematias y fenómenos de leucocitoclasia.



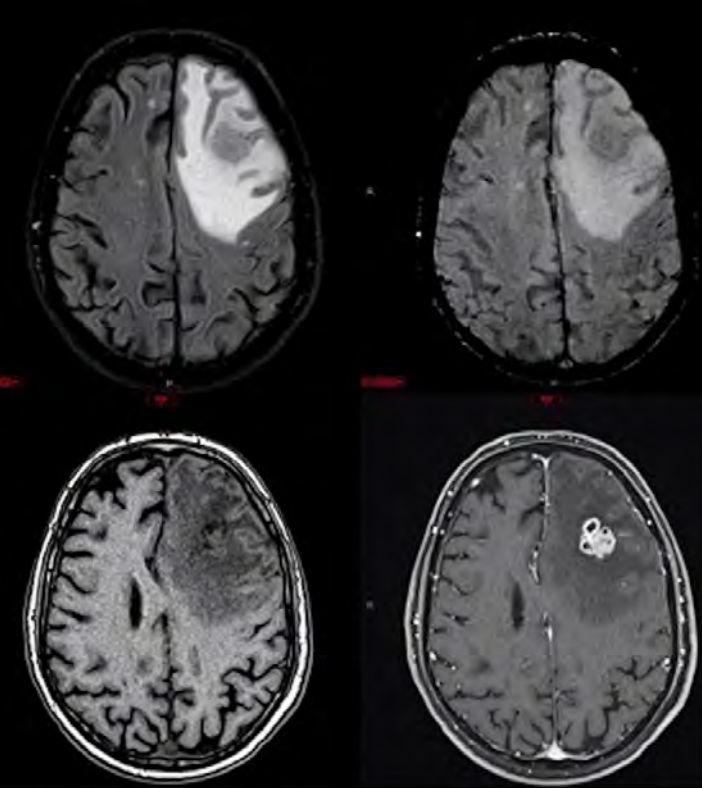


Figura 3.

RM cerebral. Imágenes en T2 Flair, T1 con contraste y estudio de perfusión. Lesión única intraaxial frontal izquierda de 2.3 cm x 1.9 cm en el plano axial que asocia edema vasogénico a su alrededor.



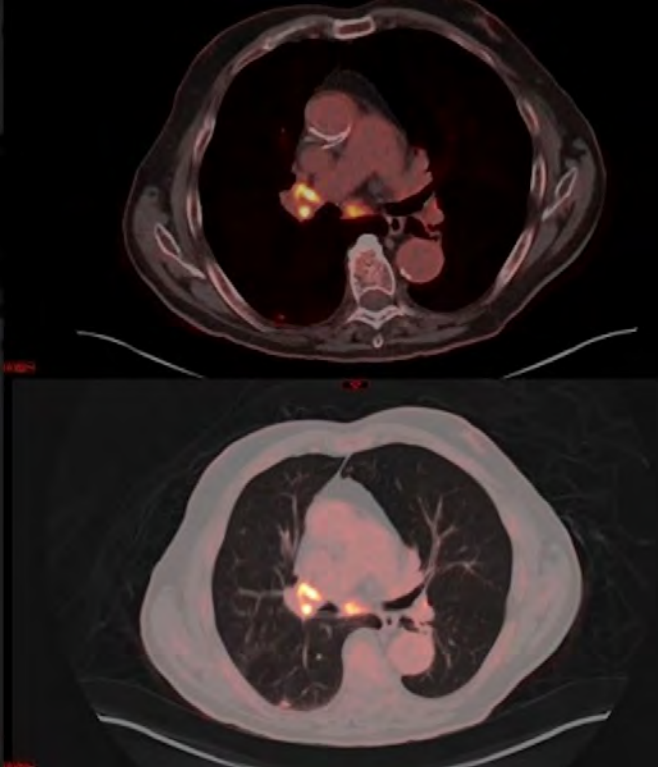


Figura 4.

18 F-FDG PET-TC. Lesión de elevado metabolismo en hilio pulmonar derecho.



Bibliografía

1. Chie M, Yoshishige M, Ryujin M, Naoko I. Pathogens in Vasculitis: Is It Really Idiopathic? JMA Journal. 2021;4:216-224.
2. Fraticelli P, Benfaremo D, Gabrielli. Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis. Intern Emerg Med. 2021;16:83-84.
3. Kathula SK, Thomas DE, Anstadt MP, Khan AU. Paraneoplastic cutaneous leukocytoclastic vasculitis and iron deficiency anemia as the presenting features of squamous cell lung carcinoma. J Clin Oncol. 2011; 29:83-85.
4. Eleftheriou D, Brogan PA. Therapeutic advances in the treatment of vasculitis. Pediatr Rheumatol. 2016;14:14-26.



02

Lo que esconde la escara

Isabel Ibarrola Hermoso de Mendoza

Ingrid Hiltun Cabredo

Clara Miguel Miguel

Mónica Larrea García



Anamnesis

Paciente de 83 años, que consultó el 21/4/2022 en su centro de salud por un episodio de odinofagia, inflamación parotídea, astenia, cefalea, pérdida de visión en ojo izquierdo. A los días comenzó con unas lesiones eritemato-vesiculosas bilaterales a nivel temporoparietal, acompañadas de hipersensibilidad y dolor. La paciente se negó a acudir a Servicio de Urgencias, o ser vista por un especialista, por lo que inicialmente el manejo consistió en curas y antibioterapia oral con Amoxicilina-Ácido clavulánico en su centro de salud.

Se tramitó una consulta no presencial al Servicio de Dermatología a las tres semanas de comenzar la paciente con la clínica, por empeoramiento progresivo del estado general, crecimiento y ulceración de las lesiones cutáneas. Además, en ese momento asociaba anorexia y pérdida de 5 kg, junto con cefalea intensa.

Exploración física

En región temporoparietal izquierda, placa de 12x6 cm de base úlcerada y eritematosa con úlcera necrótica y supuración. En región temporoparietal derecha, placa de mayor tamaño, de 10x20 cm, con base friable y eritematosa, con costra necrótica y exudado purulento.

Al retirar la costra se palpan las arterias temporales induradas.

Resto de exploración física sin alteraciones significativas



Exploraciones complementarias

Se extrajo una analítica de sangre en la que destacó una VSG de 67, no siendo posible la realización de una biopsia por negativa de la paciente, ni una eco-doppler de las arterias temporales. Se tomó muestra para cultivo bacteriológico del exudado.

Diagnóstico

Necrosis de cuero cabelludo por arteritis de la temporal bilateral.

Tratamiento

Se sugirió ingreso de la paciente y estudio exhaustivo, lo cual rechazó reiteradamente. A los dos meses presentó una mejoría espectacular de la clínica cutánea y recuperación de la visión en el ojo izquierdo. En la actualidad se ha resuelto el cuadro.

Evolución

La evolución del paciente resultó tórpida, concluyendo en *exitus letalis* a los dos meses.

Comentario¹⁻⁶

La arteritis de la temporal es una vasculitis de mediano y gran calibre que suele afectar a personas mayores de 50 años.



La necrosis bilateral del cuero cabelludo es una complicación extremadamente rara, que está en relación con su actividad. Hay muy pocos casos descritos en la literatura, por ello el interés de este hallazgo. A menudo el diagnóstico es difícil, ya que puede confundirse con el herpes zóster, dermatitis pustulosa, pioderma gangrenoso y otras dermatosis que afectan al cuero cabelludo. Se asocia a una alta morbi-mortalidad si no se diagnostica de forma temprana, y se instaura un tratamiento precoz. Por ello hay que destacar el papel fundamental del dermatólogo en el diagnóstico de esta paciente, basado principalmente en la clínica.





Figura 1.

Placa ulcerada de forma triangular en región temporal derecha, de base eritematosa con escara necrótica en su porción central y abundante exudado purulento.





Figura 2.

Imagen de la lesión desde una perspectiva más axial, en el que se aprecia la extensión de la placa junto con la escara necrótica.



Bibliografía

1. Somani AN, Al Othman B, Kini T, Lee AG. Bilateral scalp necrosis in giant cell arteritis. J Neuroophthalmol [Internet]. 2021 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31633591/>
2. Prieto-Peña D, Castañeda S, Atienza-Mateo B, Blanco R, González-Gay MÁ. A review of the dermatological complications of giant cell arteritis. Clin Cosmet Investig Dermatol [Internet]. 2021 Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33790612/>
3. Espitia O, Agard C. Scalp necrosis in giant cell arteritis. Mayo Clin Proc [Internet]. 2021 96(4):987–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33814093/>
4. Villegas-Romero I, Ossorio-García L, Linares-Barrios M. Bilateral scalp necrosis associated with temporal arteritis. Emergencias [Internet]. 2018 30(5):371. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30260140/>
5. Kumar R, Gupta H, Jadhav A, Khadilkar S. Bitemporal scalp, lip and tongue necrosis in giant cell arteritis: a rare presentation. Indian J Dermatol [Internet]. 2013 58(4):328. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23919029/>
6. Farina N, Tomelleri A, Campochiaro C, Dagna L. Giant cell arteritis: Update on clinical manifestations, diagnosis, and management. Eur J Intern Med [Internet]. 2023 107:17–26. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36344353/>



03

Lesiones purpúricas y malestar general

Pablo López Sanz
Claudia Guerrero Ramírez
Silvia Manso Córdoba
Alejandro García Vázquez



Anamnesis

Un hombre de 59 años con antecedentes de asma bronquial y poliposis nasal consultó por lesiones cutáneas asintomáticas, febrícula (37 °C), malestar general y artralgias generalizadas de 5 días de evolución. La anamnesis por sistemas no reveló otros síntomas asociados.

Exploración física

A la exploración física se evidenciaron pápulas y placas purpúricas con un centro más oscuro en la región gemelar izquierda (**figura 1**) y petequias en los pulpejos de los dedos de ambas manos (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacó una proteína C reactiva elevada (132,7 mg/L; valores normales 0 – 5 mg/L), eosinofilia ($8.6 \times 10^9/L$; 0 – $0.45 \times 10^9/L$) y presencia de anticuerpos frente a citoplasma de neutrófilos dirigidos contra mieloperoxidasa (MPO-ANCA).

La endoscopia nasal evidenció una poliposis nasal.

El TAC torácico y el ecocardiograma no mostraron ninguna alteración.

El estudio histológico de las lesiones de la región gemelar izquierda evidenció necrosis de la pared vascular, extravasación de hematíes, e infiltrados neutrofílicos con leucocitoclasia y abundantes eosinófilos (**figura 3**).



Diagnóstico

Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (GEP).

Tratamiento

Se administraron corticoides orales y rituximab inicialmente. Posteriormente, se realizó pauta descendente de corticoides orales con introducción de micofenolato mofetilo.

Evolución

El paciente mejoró rápidamente con el tratamiento inicial y se mantiene asintomático y sin lesiones cutáneas tras 6 meses de tratamiento.

Comentario

ELa GEP es la más rara de las vasculitis asociadas a ANCA y se caracteriza por vasculitis de pequeño y mediano vaso e inflamación granulomatosa sistémica con abundantes eosinófilos.¹

Los órganos que se afectan con más frecuencia son los senos paranasales (sinusitis, obstrucción, poliposis...), los nervios periféricos, y el pulmón.^{2,3} Las manifestaciones cutáneas son también frecuentes siendo las petequias y la púrpura palpable las lesiones más predominantes.^{2,4}



La piel es el órgano más accesible para la obtención de especímenes histológicos, facilitando el diagnóstico temprano, que se puede realizar alcanzando 4 de los 6 criterios de clasificación propuestos por la ACR (asma, eosinofilia >10 %, neuropatía, infiltrados pulmonares migratorios, alteraciones de los senos paranasales y eosinófilos extravasculares).⁵ Los hallazgos histológicos más frecuentes en la GEP incluyen la vasculitis necrotizante de pequeños vasos, eosinofilia tisular prominente y granulomas necrotizantes extravasculares.⁶





Figura 1.

Pápulas y placas purpúricas agrupadas con un centro más oscuro en la región gemelar izquierda..





Figura 2.

Petequias en los pulpejos de los dedos de ambas manos.



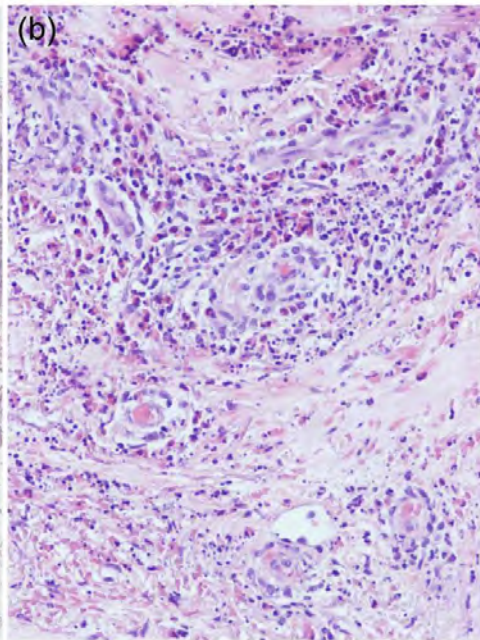
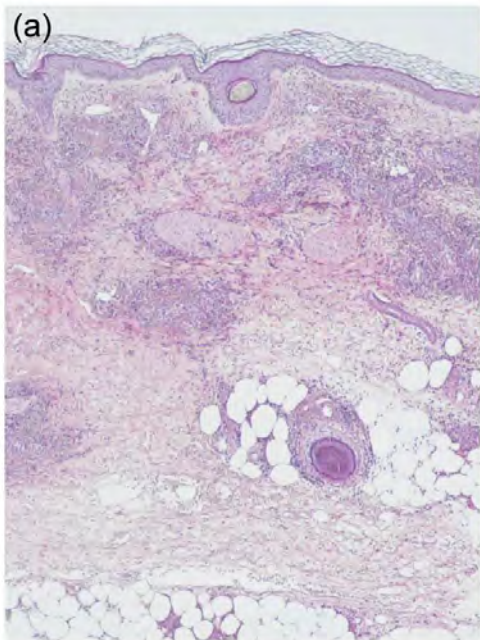


Figura 3.

Infiltrados perivascuales en dermis (a). Necrosis de pared vascular, extravasación de hematíes, infiltrados neutrofilicos con leucocitoclasia y abundantes eosinófilos perivascuales (b). Hematoxilina-eosina, x10 (a) y x 20 (b).



Bibliografía

1. Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergol Int.* 2019;68(4):430–6.
2. Wu EY, Hernandez ML, Jennette JC, Falk RJ. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: Clinical pathology conference and review. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2018;6(5):1496–504.
3. Sinico RA, Toma LD, Maggiore U et al. Renal involvement in churg-Strauss syndrome. *Am J Kidney Dis.* 2006;47(5):770–9.
4. Comarmond C, Pagnoux C, Khellaf M et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (churg-strauss): Clinical characteristics and long-term followup of the 383 patients enrolled in the French Vasculitis Study Group cohort. *Arthritis & Rheumatism.* 2012;65(1):270–81.
5. Masi AT, Hunder GG, Lie JT et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990;33: 1094e100.
6. Bosco L, Peroni A, Schena D et al. Cutaneous manifestations of Churg–Strauss syndrome: Report of two cases and review of the literature. *Clinical Rheumatology.* 2010;30(4):573–80.



04

Tocilizumab: un fármaco prometedor en el manejo de la panarteritis nodosa

Rafael Mendoza Albarrán
Gonzalo Gallo Pineda
Alicia Jiménez Antón
David Jiménez Gallo



Anamnesis

Una mujer de 51 años sin antecedentes de interés consultó en nuestro Servicio de Dermatología por lesiones violáceas en piernas, fenómeno de Raynaud en manos, acrocianosis en pies, poliartralgias, rigidez matutina y dificultad de deambulación.

Exploración física

A la exploración se observó livedo racemosa y nódulos violáceos infiltrados de 1cm en miembros inferiores (figura 1 y 2).

Exploraciones complementarias

El estudio anatomopatológico mostró en hipodermis vasos de tamaño medio con disminución de las luces por hiperplasia subendotelial y necrosis fibrinoide focal. La resonancia magnética mostró artropatía tibio-peroneo-astragalina, edema óseo, tenosinovitis peronea, y cambios inflamatorios en el seno del tarso. El estudio analítico reveló elevación de reactantes de fase aguda (RFA): proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular y fibrinógeno. El resto de estudios analíticos incluyendo perfil renal, ANCA, serologías de virus hepatotropos, virus de inmunodeficiencia humana, lúes y las radiografías de tórax y manos fueron normales o negativas.

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos, anatomopatológicos y radiológicos confirmaron el diagnóstico de panarteritis nodosa (PAN) sistémica.



Tratamiento

Se inició tratamiento oral con prednisona 30mg/día en pauta descendente, azatioprina (AZA) 50 mg/12 h y ácido acetil salicílico 100 mg/24 h. Al mes, se retiró la azatioprina por hipertransaminasemia secundaria. Ante la persistencia de las lesiones tras 6 meses de tratamiento, se añadió metotrexato (MTX) 17,5 mg/semana. Ante la falta de control completo del cuadro tras 3 meses con MTX finalmente se decidió iniciar tratamiento con tocilizumab 680 mg/mes (8 mg/Kg/mes).

Evolución

Tras un mes de tratamiento con tocilizumab se obtuvo un excelente control clínico de la enfermedad, permitiendo la deambulación normal y disminución de los RFA (figura 3). La paciente no reportó ningún efecto adverso durante el seguimiento.

Comentario¹⁻⁷

La PAN es una vasculitis sistémica necrosante de las arterias de mediano y pequeño calibre cuyo tratamiento incluye el uso de glucocorticoides (GC) e inmunosupresores como ciclofosfamida, AZA o MTX. No obstante, en ocasiones se requieren otras opciones terapéuticas dada su dificultad de manejo.

El tocilizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado contra el receptor de la interleucina-6 (IL-6) y ha sido utilizado con éxito en el tratamiento de la vasculitis ANCA negativa como la arteritis de células gigantes y la arteritis de Takayasu.



La Il-6 media varios procesos proinflamatorios y está implicada en la patogenia de las enfermedades inflamatorias sistémicas. Distintos estudios han señalado su eficacia en el tratamiento de la PAN refractaria a GC e inmunosupresores clásicos.

Presentamos un caso de una PAN refractaria a tratamiento con GC, AZA y MTX, que mostró una excelente respuesta a tocilizumab. Se necesitan más estudios para determinar el papel de este fármaco en la PAN.



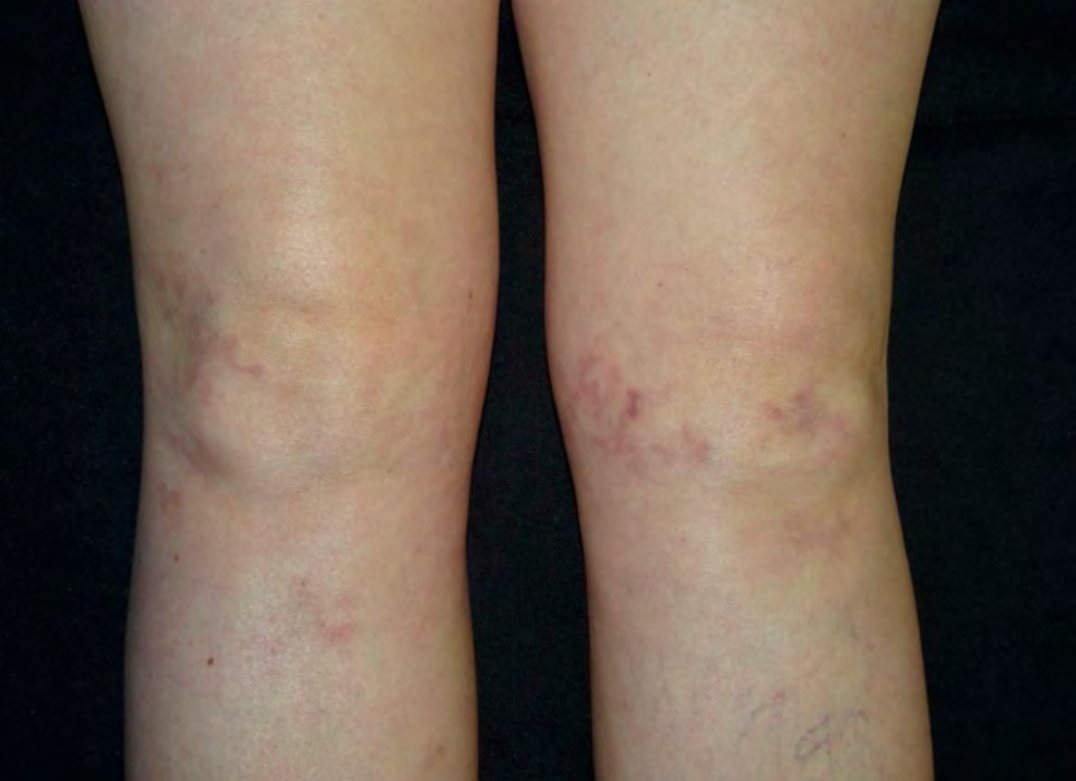


Figura 1.

Livedo racemosa y nódulos violáceos infiltrados de 1 cm en miembros inferiores.



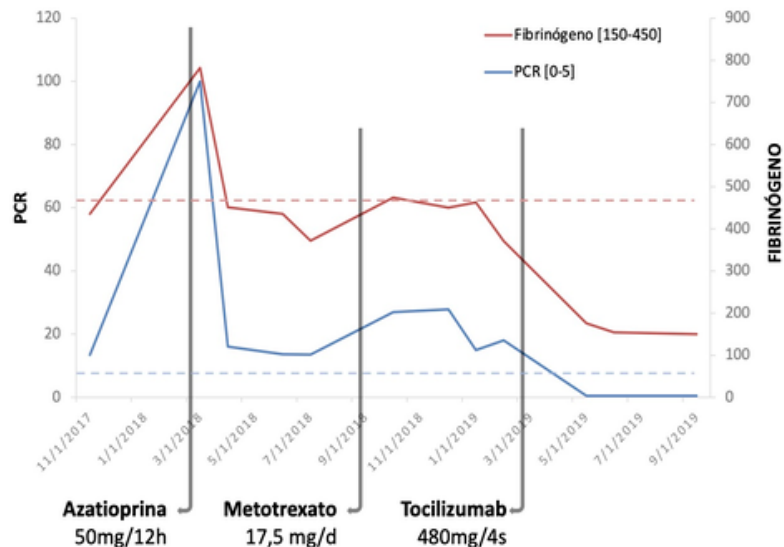


Figura 2.

Detalle de livedo racemosa en miembros inferiores.



Evolución de los RFA:



Tocilizumab para el tratamiento de la panarteritis nudosa refractaria

Figura 3.

Gráfica de la evolución de los reactantes de fase aguda durante el tratamiento con distintos fármacos.



Bibliografía

1. Bodoki, L., Végh, E., Szekaneecz, Z. and Szűcs, G. (2019). Tocilizumab Treatment in Polyarteritis Nodosa. IMAJ, [online] 21(8). Disponible en: <https://www.ima.org.il/MedicinelMAJ/viewarticle.aspx?year=2019&month=08&page=560> [Acceso 22 Sep. 2019].
2. Hočevár, A., Lestan, B., Sodin Šemrl, S., Lakota, K., Kojc, N., Potočnik, N. and Tomšič, M. (2013). AA amyloidosis in a polyarteritis nodosa patient treated with tocilizumab. *Amyloid*, 20(4), pp.275-276.
3. Krusche, M., Ruffer, N. and Kötter, I. (2018). Tocilizumab treatment in refractory polyarteritis nodosa: a case report and review of the literature. *Rheumatology International*, 39(2), pp.337-344.
4. Merkel, P., Matteson, E. and Ramirez, M. (2019). Treatment and prognosis of polyarteritis nodosa. [online] UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-polyarteritis-nodosa> [Acceso 22 Sep. 2019].
5. Ostrovršnik, J., Hočevár, A., Lestan, B., Sodin Šemrl, S., Lakota, K. and Tomšič, M. (2016). Long-term follow-up on tocilizumab treatment of AA amyloidosis secondary to polyarteritis nodosa. *Amyloid*, 23(4), pp.260-261.
6. Saunier, A., Issa, N., Vandenhende, M., Morlat, P., Doutre, M. and Bonnet, F. (2017). Treatment of polyarteritis nodosa with tocilizumab: a new therapeutic approach?. *RMD Open*, 3(1), p.e000446.
7. Watanabe, K., Rajderkar, D. and Modica, R. (2016). A Case of Polyarteritis Nodosa Associated with Vertebral Artery Vasculitis Treated Successfully with Tocilizumab and Cyclophosphamide. *Case Reports in Pediatrics*, 2016, pp.1-10.



05

Cuando la cura trae enfermedad

Ana Sirgado Martinez
Alfredo García Mares
Ricardo Moreno Borque
Lucía Campos Muñoz



Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente de 66 años que acudió de forma imprevista a nuestras consultas por lesiones cutáneas de 4 días de evolución.

El paciente era fumador y había presentado una neoplasia urotelial de bajo grado que había precisado de una nefroureterectomía. Tres años después sufrió una recidiva, por lo que se realizó una extirpación transuretral del tumor y 6 meses de tratamiento con BCG intravesical. Tras una segunda recidiva, se reinició el tratamiento con BCG intravesical un mes antes de iniciar el cuadro cutáneo. No refería ningún otro antecedente médico-quirúrgico de interés.

Cuatro días antes de acudir a consulta, se inició un cuadro de lesiones cutáneas, dolorosas a la palpación y ligeramente pruriginosas en extremidad inferior derecha y en brazo derecho. Nunca había sufrido lesiones similares.

Afirmaba no haber iniciado otros fármacos recientemente y no presentaba otra clínica.

Exploración física

El paciente se encontraba afebril, con buen estado general.

Respecto a la exploración cutánea, presentaba nódulos, eritemato-violáceos en extremidad inferior derecha y brazo derecho. Estaban ligeramente indurados y calientes a la palpación. Algunos de los nódulos tenían un reborde descamativo. Con esta exploración, nuestro primer diagnóstico de sospecha fue de alguna forma de paniculitis (**figuras 1 y 2**).



Exploraciones complementarias

- Analítica con hemograma, coagulación, bioquímica básica, proteína C reactiva , procalcitonina, alfa-1-antitripsina, amilasa, lipasa. En la analítica no se detectaron alteraciones significativas. Los marcadores de autoinmunidad (ANAs, Complemento) se encontraban en valores normales.
- Se pidieron serologías de Virus de Hepatitis B, Hepatitis C y VIH, que fueron negativas.
- Radiografía de tórax, que fue normal.
- QuantiFERÓN TB, que fue positivo.
- Biopsia cutánea profunda, que se informó como una paniculitis granulomatosa sugestiva de una infección por Mycobacterium tuberculosis. Se observaba un infiltrado linfocitario con formación de granulomas en torno a zonas de necrosis. También se observaban células gigantes multinucleadas tipo Langhans. No se evidenciaba vasculitis. En la tinción Ziehl-Neelsen no se evidenciaron bacilos.

Diagnóstico

Dado el informe de anatomía patológica y con un QuantiFERON TB positivo, se diagnosticó al paciente de una paniculitis granulomatosa secundaria a instilaciones de BCG.

Tratamiento

Se derivó al paciente a la Unidad de Enfermedades Infecciosas, donde se le pautó terapia combinada con rifampicina, isoniazida, pirazinamida y etambutol durante dos meses.



Se terminó la pauta con cuatro meses de tratamiento con rifampicina e isoniazida.

Evolución

Se suspendieron las instilaciones con BCG intravesical. Tras un mes de tratamiento con antituberculosos, las lesiones habían desaparecido, dejando leve pigmentación post-inflamatoria residual. La tolerancia al tratamiento fue buena.

Comentario

El Bacilo Calmette-Guerin es una cepa atenuada de *Mycobacterium bovis* que se ha utilizado clásicamente como vacuna contra la tuberculosis. Actualmente, en países desarrollados, su uso principal es como inmunoterapia en el tratamiento contra el cáncer vesical. La infección sistémica por este bacilo es un evento poco frecuente, con incidencias reportadas de entre 1 y 4,3%, pero potencialmente grave y que obliga a la suspensión del tratamiento, Existen pocos casos descritos en la literatura de lesiones cutáneas tuberculosas tras instilaciones de BCG y, en nuestra revisión, solo se encontró otro caso de paniculitis. Las paniculitis con granulomas son formas poco frecuentes de paniculitis y deben hacernos descartar una infección por micobacterias.





Figura 1.

Lesiones eritemato-violáceas, induradas y calientes al tacto en extremidad inferior derecha.





Figura 2.

Nódulos indurados en cara anterior de extremidad inferior derecha.



Bibliografía

1. Nielens N, Marot L, Baeck M. Sporotrichoid distributed tuberculous panniculitis as a late complication of intravesical bacillus Calmette-Guérin (BCG) immunotherapy. *Int J Infect Dis.* 2022 Apr;117:247-250. doi: [10.1016/j.ijid.2021.05.003](https://doi.org/10.1016/j.ijid.2021.05.003)
2. Larsen ES, Joensen UN, Poulsen AM, Goletti D, Johansen IS. Bacillus Calmette-Guérin immunotherapy for bladder cancer: a review of immunological aspects, clinical effects and BCG infections. *APMIS.* 2020 Feb;128(2):92-103. doi: [10.1111/apm.13011](https://doi.org/10.1111/apm.13011).
3. Kureshi F, Kalaaji AN, Halvorson L, Pittelkow MR, Davis MD. Cutaneous complications of intravesical treatments for bladder cancer: granulomatous inflammation of the penis following BCG therapy and penile gangrene following mitomycin therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2006 Aug;55(2):328-31. doi: [10.1016/j.jaad.2005.07.041](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.07.041).



06

Placa eritematoviolácea indurada dorsal en recién nacida a término

Júlia Mercader Salvans

Judit Algarra Sahuquillo

María Luisa Santos e Silva Caldeira Marques

Maria del Mar Pestana Eliche



Anamnesis

Recién nacida de 8 días de vida remitida por presentar una lesión indurada en espalda de crecimiento progresivo desde los tres días de vida. La familia refiere un embarazo controlado, con serologías maternas negativas y sin consumo de tóxicos. Durante el parto, la paciente nació sin esfuerzo respiratorio precisando ventilación mecánica no invasiva por distrés respiratorio del neonato secundario a aspiración meconial. Además, durante el ingreso la han diagnosticado de un ductus arterioso persistente grande con presión pulmonar elevada.

Exploración física

A la exploración física presenta, en zona dorsal izquierda, una placa eritemato-violácea indurada y bien delimitada de 3x4 cm de diámetro (**figura 1**) con dificultad para el plegamiento cutáneo (**figura 2**).

Ante la sospecha de una necrosis grasa subcutánea del recién nacido se decide realizar una biopsia con sacabocados. Mientras se realiza el procedimiento se observa una calcificación subcutánea en la zona intervenida.

Exploraciones complementarias

En la histología de la muestra no se presentan alteraciones significativas en epidermis ni dermis. En hipodermis hay una paniculitis lobulillar integrada por infiltrado inflamatorio de linfocitos, histiocitos y células gigantes de cuerpo extraño (figura 3). Además, se aprecia necrosis grasa con destrucción de los adipocitos, observando en otras células grasas que conservan su contorno, contenido de finos filamentos citoplasmáticos eosinófilos; entre éstos se forman estrechas hendiduras que se irradian desde un punto cercano a la periferia de la célula dando una imagen " radial".



También se pueden observar unos cristales similares finos, con forma de aguja, relacionados con algunas células gigantes (**figura 4**).

Diagnóstico

Los hallazgos clínicos e histológicos nos confirman la sospecha diagnóstica de necrosis grasa subcutánea del recién nacido.

Tratamiento

Se informa a la familia del buen pronóstico de la enfermedad y de manera conjunta se decide realizar tratamiento conservador y seguimiento. Además, se alerta de la necesidad de realizar controles debido a la posibilidad de realizar hipercalcemia secundaria a la enfermedad.

Evolución

Se realiza seguimiento clínico y analítico de la paciente durante los primeros seis meses de vida. A partir del tercer mes de vida las lesiones cutáneas se han resuelto completamente y en ningún momento la paciente muestra aumento del calcio sérico por lo que se decide darle el alta por parte del servicio.



Comentario¹⁻⁵

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una paniculitis neonatal localizada que aparece entre la 2^a-3^a semanas de vida de pronóstico favorable. Se han visto implicados múltiples factores en su aparición, aunque parece que su origen puede estar relacionado con las alteraciones en la composición o el metabolismo del tejido graso neonatal. Clínicamente se caracteriza por nódulos circunscritos indurados que afectan a mejillas, espalda o nalgas principalmente y puede asociarse a hipercalcemia.

Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras paniculitis neonatales como el esclerema neonatal debido a su implicación pronóstica. Esta enfermedad suele aparecer la primera semana de vida en recién nacidos pretérmino con cardiopatía congénita. Se manifiesta como un endurecimiento cutáneo generalizado y se asocia a insuficiencia cardíaca, respiratoria y muerte por septicemia.

Presentamos un nuevo caso de necrosis grasa del recién nacido en la que coexisten varios factores de riesgo asociados a complicaciones perinatales junto a una cardiopatía congénita tipo ductus arterioso persistente.





Figura 1.
Placa eritemato-violácea
indurada en zona dorsal
izquierda.





Figura 2.

Dificultad para el plegamiento cutáneo a la exploración física.



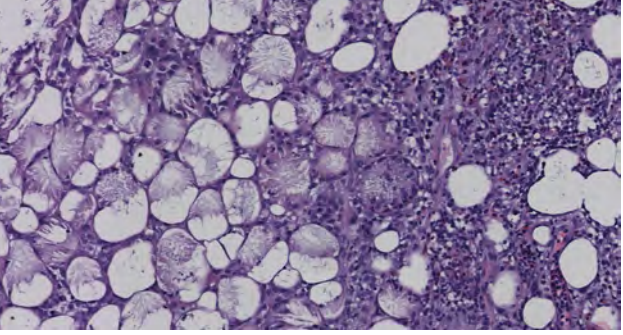


Figura 3.

Epidermis y dermis preservada junto a afectación de la hipodermis con necrosis grasa y paniculitis lobulillar.



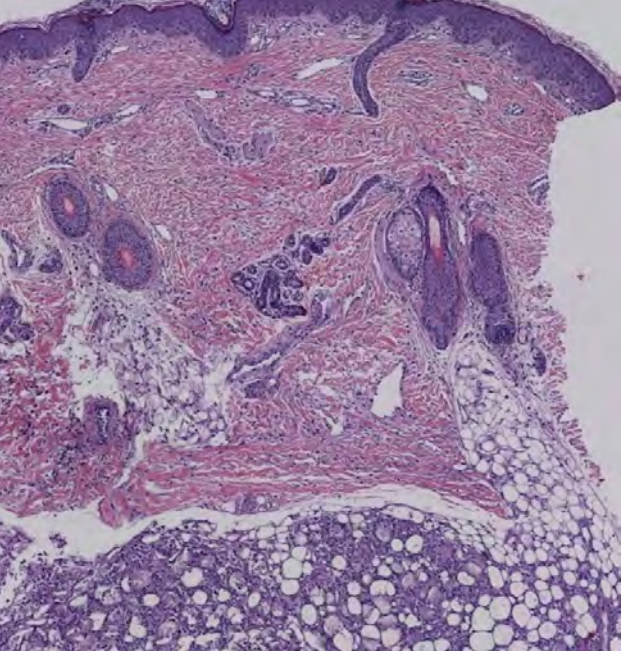


Figura 4.

Necrosis y células grasas con filamentos citoplasmáticos eosinófilos radiales.



Bibliografía

1. Browning J. Dermatology Edited by Jean L. Bologna Julie V. Schaffer Lorenzo Cerroni Fourth edition China: Elsevier, 2018, ISBN 978-0-7020-6275-9. *Pediatr Dermatol* 2018;35(2):289.
2. Burden AD, Krafchik BR. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a review of 11 cases. *Pediatr Dermatol* 1999;16(5):384-387.
3. Cameselle D, Islas D, Montenegro T, Afonso JL, Hernández B. Nódulos subcutáneos en un recién nacido. *Actas dermo-sifiliográficas* 2006;97(3):218-220.
4. Larralde M, Abad ME, Corbella C, Ferrari CA, Plafnik R. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido, comunicación de cinco casos *Subcutaneous fat necrosis of the newborn, report of five cases.*
5. Yori F, Varón S, Valdés B, Acosta MA, De María M, Álvarez M. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido: reporte de caso y revisión de la literatura *Subcutaneous fat necrosis of the newborn: case report and review of the literature.*



Miscelánea



Contenido

01. Rinofima severo recidivante con buena respuesta tras debulking más dermoabrasión	1077
02. Unos labios reveladores.....	1084
03. No todo es neglecta	1091
04. Nódulos violáceos de aparición súbita: hallazgo clínico para no olvidar.....	1097
05. Lesiones marronáceas y queratósicas en ambas axilas, ¿qué esconden?.....	1104
06. Bañador de escamas.....	1112
07. Lesión cutánea en pene... con diagnóstico inesperado.....	1121
08. Una relación entre antiinflamatorios y neutrófilos.....	1130
09. Dime qué raza y te diré qué alopecia.....	1139
10. Anomalías genitales y mancha en el glúteo	1146
11. Psoriasis rupioide, VIH y desnutrición severa, un reto terapéutico.....	1151
12. Necrosis escrotal en paciente cirrótico.....	1160
13. Placas violáceas en glúteos y abdomen en paciente con múltiples factores de riesgo cardiovascular.....	1167
14. Propuesta de tratamiento del prurigo nodular con inhibidores de JAK. A propósito de un caso.....	1175
15. Dermatitis psoriasiformes: no todo es psoriasis.....	1186



Contenido

16. “Doctora, me han salido bultos en los muslos”	1195
17. “Doctor, estos bultos me pican”	1201
18. Aftas orales por tratamiento con imiquimod	1209
19. Lesiones cutáneas en una paciente pluripatológica	1214
20. Hipocromía y fluorescencia	1222
21. Una vez más: “If pink, stop and think”	1228
22. Úlceras faciales crónicas autoinfligidas.....	1240
23. Nódulo y café con leche	1248
24. Múltiples pápulas amarillentas en el cuero cabelludo	1255
25. “Mamá, ¡tengo bultos blancos en la cicatriz!”	1265
26. Ampollas hemorrágicas tensas.....	1272
27. Úlceras cutáneas tras mordedura... ¿Qué sospechamos?.....	1279
28. Angioedema agudo idiosincrásico en relación con dupilumab: ¿un nuevo y potencial efecto adverso?.....	1287
29. Lesiones cutáneas en paciente oncológico, ¿asociación o casualidad?.....	1294
30. Manejo de úlcera en dermatología cotidiana.....	1302
31. Eritrodermia asalmonada con islotes de piel sana	1312



Contenido

32. “Doctor, qué raras se me han puesto las estrías”	1326
33. Melanoniquia longitudinal en una manicurista	1333
34. Una mácula adquirida de distribución blaschkoide	1341
35. Petequias, equimosis y celulitis: una causa en común	1350
36. Brillante, desde el nacimiento al año de vida	1358
37. Es arriesgado quedarse en la superficie	1367
38. Una niña con lesiones siguiendo una distribución lineal.....	1380
39. Placas induradas abdominales en paciente hematológico.....	1390
40. Lesiones anulares recurrentes: un reto diagnóstico	1397
41. Úlcera de larga evolución recalcitrante.....	1406
42. Cuando sólo vemos la punta del iceberg.....	1414
43. Cuando el dermatólogo da con la clave de una patología potencialmente mortal	1424
44. No es tan dulce como parece	1434
45. Placas eritematodescamativas que no son lo que parecen.....	1443
46. Múltiples máculas hipopigmentadas en miembros superiores	1452
47. Mujer de 63 años con angioedema episódico con eosinofilia	1458
48. Máculas melanóticas orolabiales en niño de 8 años	1467



Contenido

49. Una interconsulta de Urología infrecuente pero grave.....	1478
50. Entre placas, islas y fisuras.....	1484
51. “Mi piel está sucia”.....	1494
52. Cuando la disfonía nos hace sospechar.....	1500
53. Alopecia areata inducida por picadura de garrapata.....	1509
54. Edema facial, no lo pases por alto.....	1517
55. “Doctor, a mi hija no le crece el pelo”.....	1525
56. Lo esencial es invisible a los ojos: nódulos subcutáneos.....	1530
57. Pápulas pseudoverrucosas a nivel vulvar de años de evolución.....	1539
58. Si la vida no te da limones.....	1547
59. Experto en picores.....	1557
60. Algo más que estrías.....	1567
61. Telangiectasias como clave diagnóstica.....	1575



01

Rinofima severo recidivante con buena respuesta tras debulking más dermoabrasión

Aida Menéndez Parrón

Rosa María Escribano de la Torre

Amaia Barrutia Etxebarria

Lucía Carnero González



Anamnesis

Varón de 66 años, médico jubilado con antecedentes de rosácea de larga evolución que acudió a nuestras consultas para valoración de lesión sugestiva de rinofima severo recidivado tras manejo tratamiento con isotretinoína y exéresis quirúrgica previa.

Exploración física

A la exploración mostraba una tumoración blanda, normocoloreada y mal delimitada que abarcaba el dorso y la punta nasal causando desestructuración total de su arquitectura (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la biopsia se observó hiperplasia sebácea generalizada con dilatación infundibular quística en ausencia de microorganismos.

Diagnóstico

Rinofima severo refractario a tratamiento médico y quirúrgico.

Tratamiento

Ante el gran tamaño de la lesión y sus repercusiones estéticas y funcionales, se decidió llevar a cabo un fileteado con bisturí frío con hoja del 15 y posterior electrocoagulación con pala (dermoabrasión) en quirófano de cirugía mayor ambulatoria bajo anestesia local (mepivacaína al 2%) con sedación.



Evolución

Al día siguiente se comenzó con curas diarias en nuestro servicio para con suero fisiológico y ácido fusídico para cierre por segunda intención. Un mes tras la intervención se evidenció una notoria mejoría con recuperación de la anatomía nasal normal y una reepitelización parcial de la zona tratada (**figura 2**), que se completó unos días después. Hasta la fecha el paciente no ha experimentado recidivas (**figura 3**).

Comentario¹⁻⁴

El rinofima conlleva una disrupción de la arquitectura nasal, lo que asocia una importante morbilidad psicosocial y potencial obstrucción de la vía aérea. Pese a que inicialmente puede tratarse con medicación oral (retinoides), la destrucción física del tejido inflamatorio se posiciona como la mejor solución cosmética y terapéutica en casos moderados-severos. Existen diversas alternativas para su manejo, destacando la criocirugía, electrocirugía o laserterapia con CO₂. Hoy en día la radioterapia no se recomienda de rutina. No disponemos de estudios aleatorizados que evalúen las diferentes técnicas mencionadas, pero la electrocirugía se postula como una de las opciones con mayor coste-eficiencia, que destaca por su rapidez y fácil manejo.





Figura 1.
Preintervención





Figura 2.

Reepitelización parcial 1 mes
tras dermoabrasión





Figura 3.

Reepitelización total 1 mes
tras dermoabrasión



Bibliografía

1. Fink C, Lackey J, Grande DJ. Rhinophyma: A Treatment Review. *Dermatol Surg.* 2018;44(2):275-82. doi:[10.1097/DSS.0000000000001406](https://doi.org/10.1097/DSS.0000000000001406)
2. Chauhan R, Loewenstein SN, Hassanein AH. Rhinophyma: Prevalence, Severity, Impact and Management. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2020;13:537-51. Published 2020 Aug 11. doi:[10.2147/CCID.S201290](https://doi.org/10.2147/CCID.S201290)
3. Al Hamzawi NK, Al Baaj SM. Large Rhinophyma Treated by Surgical Excision and Electrocautery. *Case Rep Surg.* 2019;2019:2395619. Published 2019 Jul 25. doi:[10.1155/2019/2395619](https://doi.org/10.1155/2019/2395619)
4. Chowdhary S, Alexander A. Giant rhinophyma. *BMJ Case Rep.* 2021;14(1):e239860. Published 2021 Jan 11. doi:[10.1136/bcr-2020-239860](https://doi.org/10.1136/bcr-2020-239860)



02

Unos labios reveladores

Alejandro Botía Paco
Alberto Antonio González Ruiz
María Isabel Betlloch Mas





Anamnesis

Niña de 9 años derivada desde otro centro por una queilitis de 2 años de evolución, que apareció tras una amigdalectomía. Fue biopsiada en su hospital de procedencia y diagnosticada de queilitis granulomatosa (QG), siendo refractaria al tratamiento administrado con corticoides intralesionales y antibióticos orales. La paciente no tomaba otros fármacos ni tenía otros antecedentes de interés. A su llegada a nuestro centro la paciente presentaba una queilitis persistente, y muy incapacitante, ya que en ocasiones el dolor le impedía comer o beber con normalidad. Además, relataba unos episodios de dolor abdominal que se acompañaban de molestias al defecar.

Exploración física

La exploración física reveló una queilitis grave, de ambos labios, con importante induración y fisuración. No se apreciaba afectación de la mucosa oral ni de otras mucosas. Además, se observaba un eritema descamativo peribucal, de varios meses de evolución asociado al curso de la queilitis.

Exploraciones complementarias

La primera prueba que se realizó fue una nueva biopsia, que confirmó el diagnóstico de QG. La QG puede tener diversas etiologías, lo que nos obliga a hacer un amplio despistaje de cada una de estas para su correcto diagnóstico. Las etiologías más frecuentes son la dermatitis de contacto alérgica (DCA), la sarcoidosis, la enfermedad de Crohn (EC) oral, y las infecciones granulomatosas como la tuberculosis. Por tanto, solicitamos:

- Pruebas epicutáneas con batería estándar del GEIDAC y la serie de panadería, obteniéndose una positividad a la mezcla de Carbas sin relevancia presente.
- Analítica sanguínea con niveles de enzima convertidora de angiotensina (ECA), que se mantenía en rango de normalidad.
- Calprotectina fecal, que fue normal.
- Quantiferón negativo.
- Radiografía de tórax sin hallazgos.
- Colonoscopia para descartar EC, en la que únicamente se encontraron dos fisuras anales y un pólipo intestinal.

Tras el resultado no concluyente de las pruebas, mantuvimos el seguimiento de la paciente con analíticas de sangre y niveles de calprotectina fecal. En una de las visitas, la paciente volvió a manifestar molestias gastrointestinales que se acompañaron de una elevación de la calprotectina, por lo que volvimos a derivar a la paciente a los especialistas en medicina digestiva pediátrica, que efectuaron una ecografía en la que se observó una ileítis, y con ello llegamos al diagnóstico final.

Diagnóstico

Enfermedad de Crohn oral.



Tratamiento

Infliximab.

Evolución

Actualmente la paciente lleva 3 dosis de infliximab, habiendo desaparecido por completo la clínica gastrointestinal desde la primera dosis, y con resolución completa de la queilitis.

Comentario

La queilitis granulomatosa puede ser producida por diversas entidades¹. En nuestro caso, realizamos el despistaje de cada una de ellas mediante las pruebas complementarias correspondientes, sin encontrar alteraciones relevantes. Sin embargo, se ha descrito que la EC en niños se manifiesta con afectación oral hasta en un 80% de los casos², de hecho, hasta un 60% de los pacientes debutan con afectación oral sin manifestaciones gastrointestinales, pudiendo tardar años en desarrollarlas como en nuestro caso³. Por ello ante la sospecha de una EC oral en un paciente pediátrico, es importante realizar un seguimiento en consulta con pruebas complementarias que incluyan reactantes de fase aguda y niveles de calprotectina fecal, acompañadas de una adecuada anamnesis⁴. Ante cualquier anomalía debemos derivar al paciente a medicina digestiva para la realización de pruebas diagnósticas. El tratamiento de estos pacientes suele ser el mismo que el de los pacientes con EC intestinal y no sólo mejora la clínica gastrointestinal, sino que en la mayoría de casos, resuelve la afectación labial.





Figura 1.

Paciente a su llegada a nuestra consulta.





Figura 2.

Estado de los labios de la paciente tras 3 dosis de infliximab.



Bibliografía

1. Troiano G, Dioguardi M, Giannatempo G, Laino L, Testa NF, Cocchi R, et al. Orofacial granulomatosis: Clinical signs of different pathologies. *Med Princ Pract.* 2015;24(2):117–22. <http://doi.org/10.1159/000369810>
2. Eckel A, Lee D, Deutsch G, Maxin A, Oda D. Oral manifestations as the first presenting sign of Crohn's disease in a pediatric patient. *J Clin Exp Dent.* 2017;9(7):e934–8. doi:10.4317/jced.53914
3. Schneider SL, Foster K, Patel D, Shwayder T. Cutaneous manifestations of metastatic Crohn's disease. *Pediatr Dermatol.* 2018;35(5): 566–74. doi:10.1111/pde.13565
4. Ribaldone DG, Brigo S, Mangia M, Saracco GM, Astegiano M, Pellicano R. Oral Manifestations of Inflammatory Bowel Disease and the Role of Non-Invasive Surrogate Markers of Disease Activity. *Medicines.* 2020;7(6):33. doi:10.3390/medicines7060033



03

No todo es neglecta

Alejandro Claudio Oliva

Gonzalo Gallo Pineda

Ricardo Patricio Román Cheuque

Irene Navarro Navarro



Anamnesis

Chica de 12 años que acude a nuestras consultas por lesiones cervicales y submamarias asintomáticas de 1 año de evolución. La paciente negaba cualquier antecedente medicoquirúrgico de interés. No presentaba clínica cardinal de diabetes ni alteraciones menstruales. Tampoco había iniciado ningún fármaco días o semanas previas al inicio del cuadro ni había tenido contacto con personas o animales con lesiones similares.

Exploración física

La exploración mostró lesiones hiperpigmentadas en la región cervical posterior, tronco y zona submamaria de aspecto reticulado, papilomatoso y confluentes (**figura 1**), que no desaparecían ni con el rascado ni con la fricción con una gasa impregnada en alcohol etílico 70º (test del algodón). El examen con luz de Wood resultó negativo. No presentaba lesiones mucosas ni en otras regiones.

Exploraciones complementarias

Se solicitó un estudio analítico completo con hemograma, bioquímica, hormonas sexuales, HbA1c, niveles de insulina e índice de resistencia a la insulina, sin encontrar parámetros alterados. Tampoco demostraron hallazgos reseñables las ecografías de abdomen y ginecológica. El cultivo de escamas fue negativo.

Diagnóstico

Con todo lo anterior se realizó el diagnóstico de papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud.



Tratamiento

Inició tratamiento con doxiciclina 100 mg cada 12 h en comprimidos durante 3 meses.

Evolución

Tras tres meses de tratamiento acudió a revisión confirmándose la resolución completa de las lesiones (**figura 2**).

Comentario

La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud es una dermatosis infrecuente de etiología desconocida, probablemente infradiagnosticada¹. Se presenta como pápulas marronáceas hiperqueratósicas asintomáticas que confluyen en placas de aspecto reticulado, localizadas preferentemente en tronco, cuello y extremidades superiores, otorgando un aspecto de “piel sucia”.

Sus principales diagnósticos diferenciales incluyen la dermatosis neglecta, la pitiriasis versicolor y la *acantosis nigricans*. Estas entidades fueron descartadas con el test del algodón, el cultivo micológico negativo, y la normalidad de pruebas analíticas con ausencia de resistencia a la insulina.

La buena respuesta al tratamiento con doxiciclina confirma el diagnóstico². Como alternativa se puede emplear minociclina oral 100 mg/día durante un mínimo de 2 meses. Otras opciones terapéuticas han presentado buenos resultados, aunque es frecuente la recidiva tras la suspensión³.





Figura 1.

Imagen clínica. Región cervical posterior y zona submamaria el día del diagnóstico. Se observan pápulo-placas marronáceas mínimamente descamativas de aspecto reticulado y confluentes, más marcadas en la cara posterior del cuello.





Figura 2.

Imagen clínica. Región cervical posterior y zona submamaria tras tres meses de tratamiento con doxiciclina oral. Completa resolución de las lesiones.



Bibliografía

1. Gómez Zubiaur A, Pericet-Fernández L, Medina-Expósito I, Beà-Ardébol S, Valdeolivas-Casillas N, Trasobares-Marugán L. Papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot-Carteaud: una patología infradiagnosticada. *Med Gen Fam.* 2017;6:139-41. doi:[10.24038/mgyf.2017.014](https://doi.org/10.24038/mgyf.2017.014)
2. Jo S, Park HS, Cho S, Yoon HS. Updated Diagnosis Criteria for Confluent and Reticulated Papillomatosis: A Case Report. *Ann Dermatol.* 2014 Jun;26(3):409-10. English. doi:[10.5021/ad.2014.26.3.409](https://doi.org/10.5021/ad.2014.26.3.409)
3. Oğrum A, Karataş A, Karasatı N, Ekşioğlu H. Successful treatment of confluent and reticulated papillomatosis with doxycycline and tretinoin: Series of five cases. *Turkish J Dermatol.* 2019;13:35-8. doi:[10.4274/tdd.galenos.2014.2376](https://doi.org/10.4274/tdd.galenos.2014.2376)



04

Nódulos violáceos de aparición súbita: hallazgo clínico para no olvidar

Álvaro Prados Carmona
Juan Pablo Velasco Amador
María Dolores Pegalajar García
Francisco José Navarro Triviño





Anamnesis

Presentamos el caso de un paciente varón en la octava década de la vida bajo terapia hormonal por un adenocarcinoma prostático Gleason 3+4 que desarrolló súbitamente nódulos cutáneos azulados en su abdomen y brazo derecho que aumentaron rápidamente de tamaño y número a lo largo de dos semanas adquiriendo una tonalidad violácea. Las lesiones habían empezado en el abdomen y, pese a su crecimiento, no aparejaban sintomatología local alguna y el paciente tampoco identificaba un factor precipitante (**figura 1**). Los resultados de laboratorio de sus revisiones oncológicas anteriores eran normales. Negaba fiebre u otros síntomas sistémicos, salvo ligera astenia habitual.

Exploración física

Se objetivaron hasta seis nódulos azulados palpables, de distinto tamaño, en abdomen, tronco y región proximal de las extremidades. El mayor de ellos, de 5x4 cm, localizado en epigastrio, había adquirido una marcada tonalidad violácea en los últimos días. Adicionalmente, se palparon adenopatías biaxilares y cervicales, así como una discreta esplenomegalia no dolorosa.

Exploraciones complementarias

Los estudios rutinarios de laboratorio, incluyendo bioquímica, hemograma y coagulación, fueron normales. Se realizó una biopsia *punch* de una de las lesiones y fue procesada para estudio histopatológico e inmunohistoquímica (**figura 2**), observándose un infiltrado de células blásticas malignas, expresando CD123, CD56+, CD4+, y CD68+ intracitoplasmático, que se corroboró mediante citometría de flujo. Un escáner corporal mediante PET-TAC demostró hipermetabolismo en

adenopatías del cuello, axilares y generalizado en médula ósea. El estudio mediante aspirado medular reveló una médula normocelular en distribución sobre la que infiltraba un 6% de blastos con apariencia indiferenciada. Por el contrario, no se encontró infiltración de células malignas en líquido cefalorraquídeo (LCR). Estudios citogenéticos posteriores demostraron la presencia de mutaciones en varios genes en relación con una mayor agresividad.

Diagnóstico

Los hallazgos descritos permitieron el diagnóstico de neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP).

Tratamiento

El diagnóstico temprano permitió, en último término, la introducción de un régimen de quimioterapia apropiado por parte de Hematología consiguiendo una remisión completa en 6 semanas.

Evolución

Tras seis meses libre de enfermedad y manteniendo controles periódicos, se produjo una recurrencia y, de acuerdo con protocolos locales, el paciente ha iniciado tratamiento con tagraxofusp.



Comentario¹⁻⁵

La NBCDP es una neoplasia hematológica infrecuente que representa menos del 1% de este grupo. La incidencia es tres veces mayor en hombres y la edad más frecuente oscila entre la sexta y la octava década de la vida. Suele debutar con lesiones cutáneas pero la médula ósea, el bazo, y el LCR también pueden verse involucrados. El diagnóstico se confirma mediante estudio histopatológico y citometría de flujo demostrando un infiltrado de blastos de células dendríticas, plasmocitoides, CD123+ (y, en la mayor parte de los casos, también CD4+ y CD56+). Debe diferenciarse de otros tipos de leucemias como la leucemia mieloide aguda, el linfoma linfoblástico B y T, y de la proliferación de células maduras plasmocitoides (CD56-). Es esencial para el Dermatólogo ser capaz de reconocer la presentación cutánea de ésta y otras condiciones similares para orientar el cuadro con celeridad, permitiendo iniciar un tratamiento apropiado que permita aumentar la esperanza de vida de estos pacientes.





Figura 1.
Aspecto clínico al
diagnóstico.



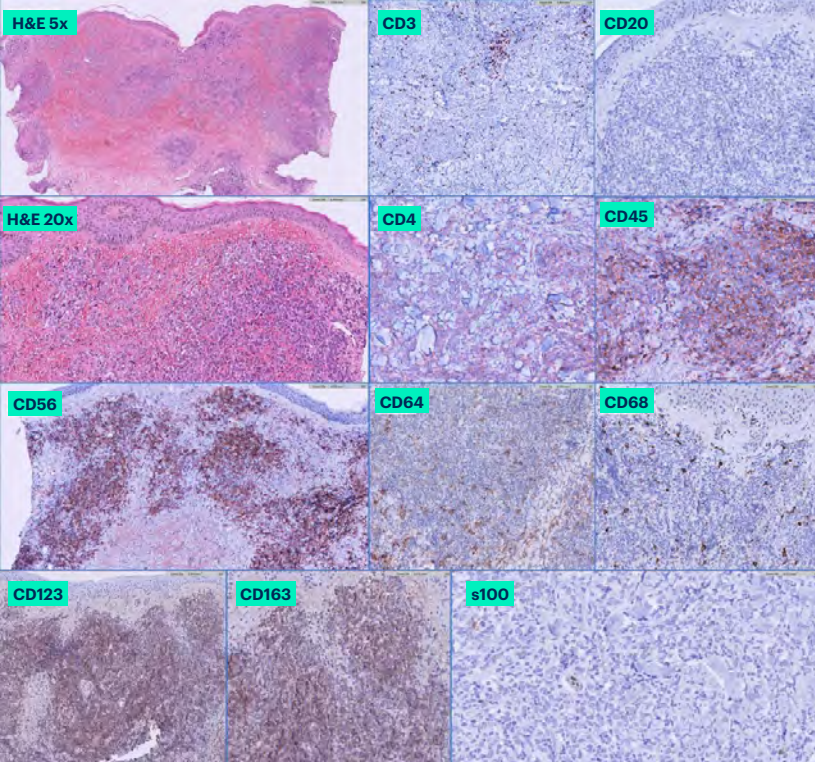


Figura 2.
Caracterización
histopatológica de la lesión.



Bibliografía

1. Li Y, Sun V, Sun W, Pawlowska A. Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm in Children. *Hematol Oncol Clin North Am.* 2020;34(3):601-12. doi:[10.1016/j.hoc.2020.01.008](https://doi.org/10.1016/j.hoc.2020.01.008)
2. Khoury JD. Blastic Plasmacytoid Dendritic Cell Neoplasm. *Curr Hematol Malig Rep.* 2018;13(6):477-83. doi:[10.1007/s11899-018-0489-z](https://doi.org/10.1007/s11899-018-0489-z)
3. Pemmaraju N, Lane AA, Sweet KL, et al. Tagraxofusp in Blastic Plasmacytoid Dendritic-Cell Neoplasm. *N Engl J Med.* 2019;380(17):1628-37. doi:[10.1056/NEJMoa1815105](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1815105)
4. Suárez EU, Cornago J, Piris MÁ, Rodríguez Pinilla SM, López-Lorenzo JL, Soto C. Localized skin-limited blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm. *EJHaem.* 2022;3(2):560-2. doi:[10.1002/jha2.383](https://doi.org/10.1002/jha2.383)
5. Garnache-Ottou F, Vidal C, Biichlé S, et al. How should we diagnose and treat blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm patients? *Blood Adv.* 2019;3(24):4238-51. doi:[10.1182/bloodadvances.2019000647](https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2019000647)



05

Lesiones marronáceas y queratósicas en ambas axilas, ¿qué esconden?

Ana Carmona Olveira
Ana Medina Fernández
Maria Dolores Benedicto Maldonado
Eliseo Alejandro Martínez García





Anamnesis

Mujer de 55 años hipertensa, dislipémica, con síndrome antisintetasa y polimedicada, derivada desde Medicina Interna por lesiones cutáneas ligeramente pruriginosas en ambas axilas que la paciente refería de unos 6 meses de evolución. La paciente había realizado tratamiento tópico con corticoides de potencia media sin evidenciar ninguna mejoría. Las lesiones habían ido aumentando en número y tamaño progresivamente. En primer lugar, habían aparecido en la axila izquierda y posteriormente habían aparecido lesiones similares en la axila derecha. No refería aparición de lesiones a otros niveles del tegumento cutáneo. Interrogando a la paciente refería uso habitual de desodorante una o dos veces al día.

Exploración física

A la exploración, se apreciaban pápulas marronáceas queratósicas que confluían formando una placa en axila izquierda, así como lesiones menos infiltradas de similares características en axila derecha (**figuras 1 y 2**).

Exploraciones complementarias

Ante este cuadro clínico, se llevó a cabo una biopsia en la que se observó una epidermis acantósica con una marcada capa córnea paraqueratósica con presencia de gránulos de queratohialina, además de un discreto infiltrado linfocitario perivascular en la dermis papilar (**figura 3**). Por otro lado, también realizamos un examen directo y cultivo micológico que resultaron negativos.

Diagnóstico

Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de paraqueratosis granular axilar.

Tratamiento

Recomendamos tratamiento con calcipotriol crema dos veces al día durante 3 meses.

Evolución

Las lesiones experimentaron una mejoría evidente con el tratamiento tópico con una práctica resolución de las mismas a los 3 meses de tratamiento (**figura 4**).

Comentario

La paraqueratosis granular es una entidad poco frecuente que fue descrita por primera vez por Northcutt en 1991¹. Es más frecuente en mujeres de 40 a 60 años² y los hallazgos histopatológicos que presenta son característicos, con una marcada capa córnea paraqueratósica con presencia de gránulos de queratohialina³. La etiología es desconocida, aunque casi todos los autores coinciden en la existencia de un factor irritante precipitante (como por ejemplo los desodorantes)⁴. En nuestro caso, la paciente se aplicaba de forma regular desodorante en las axilas. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con distintas patologías: pénfigo vegetante, Haley-Haley, dermatofitosis, Darier o psoriasis invertida. La respuesta al tratamiento es variable con distintas opciones como derivados de la vitamina D y corticoides tópicos, entre otros⁵.





Figura 1.
Lesiones en axila izquierda.





Figura 2.
Lesiones en axila derecha.



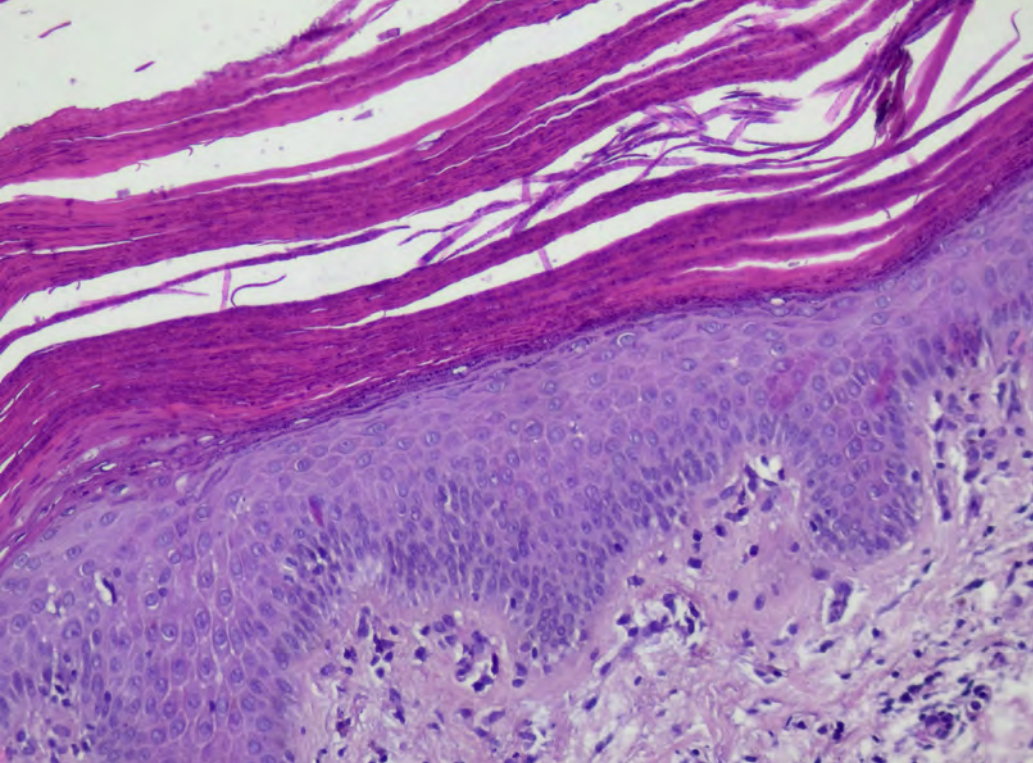


Figura 3.

Estudio anatomopatológico
(hematoxilina-eosina).





Figura 4.

Evolución de las lesiones tras el tratamiento.



Bibliografía

1. Northcutt AD, Nelson DM, Tschen JA. Axillary granular parakeratosis. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:541-44. doi:[10.1016/0190-9622\(91\)70078-G](https://doi.org/10.1016/0190-9622(91)70078-G)
2. Neto Pimentel DR, Michalany N, Milanêz Morgado de Abreu MA. Granular parakeratosis in children: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2003;20(3):215-20. doi:[10.1046/j.1525-1470.2003.20306.x](https://doi.org/10.1046/j.1525-1470.2003.20306.x)
3. Granular parakeratosis a unique acquired disorder of keratinization. *J Cutan Pathol.* 1999;26:39. doi:[10.1111/j.1600-0560.1999.tb01855.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1999.tb01855.x)
4. Metze D, Rütten A. Granular parakeratosis: a case report and literature review. *J Cutan Pathol.* 2003;30:332-35. doi:[10.1034/j.1600-0560.2003.00066.x](https://doi.org/10.1034/j.1600-0560.2003.00066.x)
5. Contreras ME, Gottfried LC, Bang RH, Charles H. Palmer MD. Axillary intertriginous granular parakeratosis responsive to topical calcipotriene and ammonium lactate. *Int J Dermatol.* 2003;42:382-83. doi:[10.1046/j.1365-4362.2003.01722.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-4362.2003.01722.x)



06

Bañador de escamas

Ana María Carballido Vázquez

Víctor Dios Guillán

Gisela Hebe Petiti



Anamnesis

Paciente de sexo femenino de 15 años, natural de Malawi (África), valorada a través del Proyecto Dermalawi por presentar lesiones descamativas en forma de escamas gruesas con distribución principalmente en tronco. La paciente es hija de un matrimonio no consanguíneo de padres sanos, no conociéndose en la familia ningún otro miembro afecto. La familia refiere que inicialmente presentó lesiones generalizadas compatibles con nacimiento en forma de bebé colodión, que mejoraron a los pocos meses de vida, aunque nunca llegaron a desaparecer completamente en la zona de tronco y pliegues. Niegan afectación de anejos, síntomas de enfermedad sistémica o déficits en el desarrollo psicomotor. Tampoco refieren hiposudoración, aunque sí que constatan empeoramiento de los síntomas en el periodo estival coincidiendo con el aumento de la temperatura ambiental y formación ocasional de tapones en canal auditivo externo por acumulación de la descamación.

Exploración física

En el examen físico se observan escamas grandes y gruesas confluyentes en forma de placa o mosaico que recuerdan a una corteza de árbol, de color marrón oscuro, distribuidas en caras laterales de cuello, tórax, axilas, abdomen, flancos, zona lumbar, dorsal media, ingles y zona proximal de muslos, dibujando la forma de un bañador de mujer (**figuras 1-4**). Además, presentaba descamación difusa sin llegar a formar placas de escamas en cuero cabelludo y canal auditivo externo. La cara, las extremidades y los anejos estaban completamente respetados. No existía eritema, vesículas, ni otras lesiones cutáneas acompañantes.



Exploraciones complementarias

El diagnóstico se realizó en base a la clínica característica de la paciente no siendo necesarias exploraciones complementarias. En un contexto de mayores recursos, el diagnóstico podría haberse confirmado mediante biopsia cutánea en donde se observaría una hiperqueratosis ortoqueratósica masiva cubriendo una epidermis acantósica¹ y/o mediante análisis genético para identificar mutaciones específicas en el gen de la transglutaminasa-1 (TGM-1)².

Diagnóstico

Ictiosis en bañador o ictiosis en traje de baño (ITB).

Tratamiento

Dada la afectación leve-moderada, la paciente realiza únicamente tratamiento tópico con medidas humectantes/emolientes y aplicación de fórmulas con urea.

Evolución

Hasta la fecha, la paciente se mantiene estable, con exacerbaciones en forma de aumento del grosor y distribución de las escamas en épocas de mayor temperatura ambiental.



Comentario

Las ictiosis son el resultado de alteraciones de la queratinización en las que la diferenciación anómala de la epidermis da lugar a una barrera cutánea defectuosa. La ITB es una variante muy poco frecuente de ictiosis congénita autosómica recesiva (ICAR) no sindrómica, descrita por primera vez en 2005, y que se caracteriza por el nacimiento en forma de bebé colodión y la evolución a grandes escamas oscuras en áreas específicas del cuerpo simulando un traje de baño femenino³.

La mayor parte de los pacientes con ITB recogidos en la literatura son africanos, como es el caso de nuestra paciente. La prevalencia de ICAR en España es de 1:140.000 nacidos vivos, de estos, solo 1,4% corresponderían a ITB².

Estudios de termografía, han demostrado que el característico fenotipo de esta ictiosis se debe a mutaciones termosensibles en el gen TGM-1, que codifica una enzima implicada en la cornificación del estrato córneo. Así, las zonas con mayor temperatura corporal presentan una actividad enzimática claramente reducida en contraste con las áreas sanas de la piel, lo que determina la distribución de las escamas dependiente de la temperatura corporal⁴.





Figura 1.

Imagen clínica frontal.
Distribución corporal de
las escamas lamelares,
confluyentes en forma de
placa que recuerdan a una
corteza de árbol dibujando
la silueta de un bañador
de mujer y respetando las
extremidades.





Figura 2.

Imagen clínica posterior.
Gruesas escamas oscuras en
la zona lumbar y dibujando el
trayecto vertebral.





Figura 3.

Imagen clínica lateral.
Obsérvese la afectación predominante de las áreas con mayor temperatura corporal como las axilas.





Figura 4.

Imagen clínica cuero cabelludo. Obsérvese cómo la espalda superior, la parte posterior del cuello y el cuero cabelludo no presentan rasgos ictiosiformes marcados.



Bibliografía

1. Richard G, Ringpfeil, F. Ictiosis, eritroqueratodermias y enfermedades relacionadas. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. Dermatología. 4a ed. Barcelona: Elsevier España; 2018, p. 888-923.
2. Mir-Bonafé JF, Baselga-Torres E, Roé-Crespo E, Puig-Sanz L. Prenatal Screening for Bathing-suit Ichthyosis After Diagnosis in an Older Sibling. *Actas Dermosifiliogr.* 2015;106(9):770-772. doi:[10.1016/j.ad.2015.01.018](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.01.018)
3. Jacyk WK. Bathing-suit ichthyosis. A peculiar phenotype of lamellar ichthyosis in South African blacks. *Eur J Dermatol.* 2005;15(6):433-6.
4. Rodríguez-Pazos L, Ginarte M, Vega A, Toribio J. Autosomal recessive congenital ichthyosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(4):270-284. doi:[10.1016/j.ad.2011.11.015](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.11.015)



07

Lesión cutánea en pene... con diagnóstico inesperado

Ana Medina Fernández
Ana Carmona Olveira
María Dolores Benedicto Maldonado
Jorge Alonso Suárez Pérez



Anamnesis

Antecedentes personales: rinitis alérgica estacional. Tratamiento: ninguno de forma habitual. Enfermedad actual: paciente varón de 44 años que consulta por presentar una lesión única en la base del pene de 6 meses de evolución que ha aumentado progresivamente de tamaño. No presenta lesiones en el resto del tegumento cutáneo ni en mucosas. Niega haber mantenido relaciones sexuales de riesgo. No ha tenido fiebre ni otra sintomatología asociada.

Exploración física

Se observa una pápula eritematoviolácea queratósica de 6 mm de diámetro, no infiltrada al tacto y ligeramente dolorosa a la palpación (**figura 1**). A la dermatoscopia presenta características inespecíficas. La exploración del resto del tegumento cutáneo y mucosas resulta normal. No se palpan adenopatías.

Exploraciones complementarias

Se realiza analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y coagulación que resulta normal.

Se realiza serología que resulta negativa para sífilis, VIH, virus hepatotropos y otras enfermedades de transmisión sexual. Se toma biopsia de la lesión en la que se observan abundantes histiocitos y fenómeno de emperipolesis (linfocitos intactos en el interior de los histiocitos) (**figura 2**). En la inmunohistoquímica los histiocitos son positivos para S100 y CD68 (**figuras 3 y 4**), y negativos para CD1a.



Diagnóstico

Tras el resultado de las pruebas complementarias se establece el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea.

Tratamiento

Al tratarse de una lesión única se decide realizar extirpación quirúrgica completa de la misma.

Evolución

En sucesivas revisiones no ha vuelto a presentar lesiones cutáneas ni adenopatías y se mantiene asintomático.

Comentario¹⁻⁵

La enfermedad de Rosai-Dorfman es un tipo de histiocitosis de células no Langerhans poco frecuente caracterizada por linfadenopatía bilateral asociada a fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna y leucocitosis. Hasta un 40% presentan compromiso extranodal, siendo la piel el órgano más frecuentemente afectado (10%). Sin embargo, la afectación cutánea única es muy rara (3%). Su etiología es desconocida, sugiere origen vírico (virus del herpes, Epstein-Barr, parvovirus B19) y también factores genéticos.

En cuanto a la clínica, las manifestaciones cutáneas son variables con lesiones únicas o múltiples tipo pápulas, nódulos o placas, principalmente. Las localizaciones más frecuentes son cara y extremidades.



En la histología destaca la emperipolesis, fundamental para el diagnóstico, que representa la presencia de linfocitos intactos en el interior de histiocitos. Los histiocitos son positivos para S100 y CD68, y negativos para CD1a.

Para su tratamiento se han empleado corticoides tópicos y sistémicos, metotrexato, crioterapia, radioterapia y cirugía, con variable eficacia.

La enfermedad suele tener un curso benigno y muchos presentan resolución espontánea en meses o años.





Figura 1.

Pápula eritematoviolácea queratósica de 6 mm de diámetro en la base del pene.



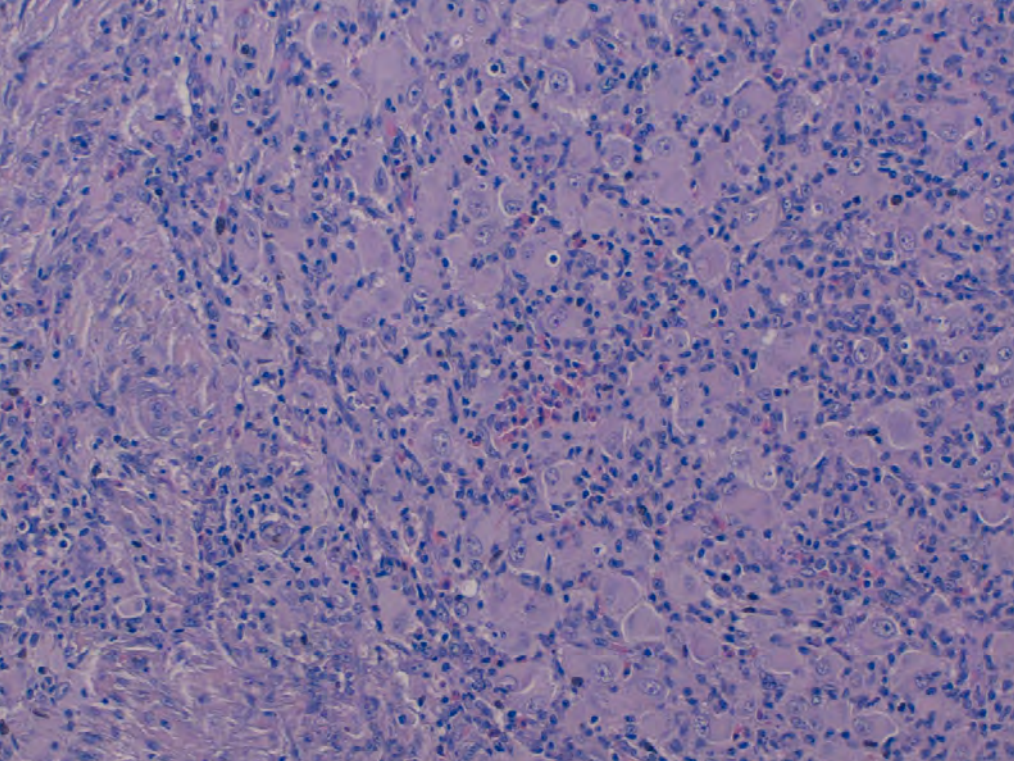


Figura 2.

Imagen histológica de la lesión (H-E). Se observa la presencia de varios linfocitos en el citoplasma de los histiocitos (emperipolesis).



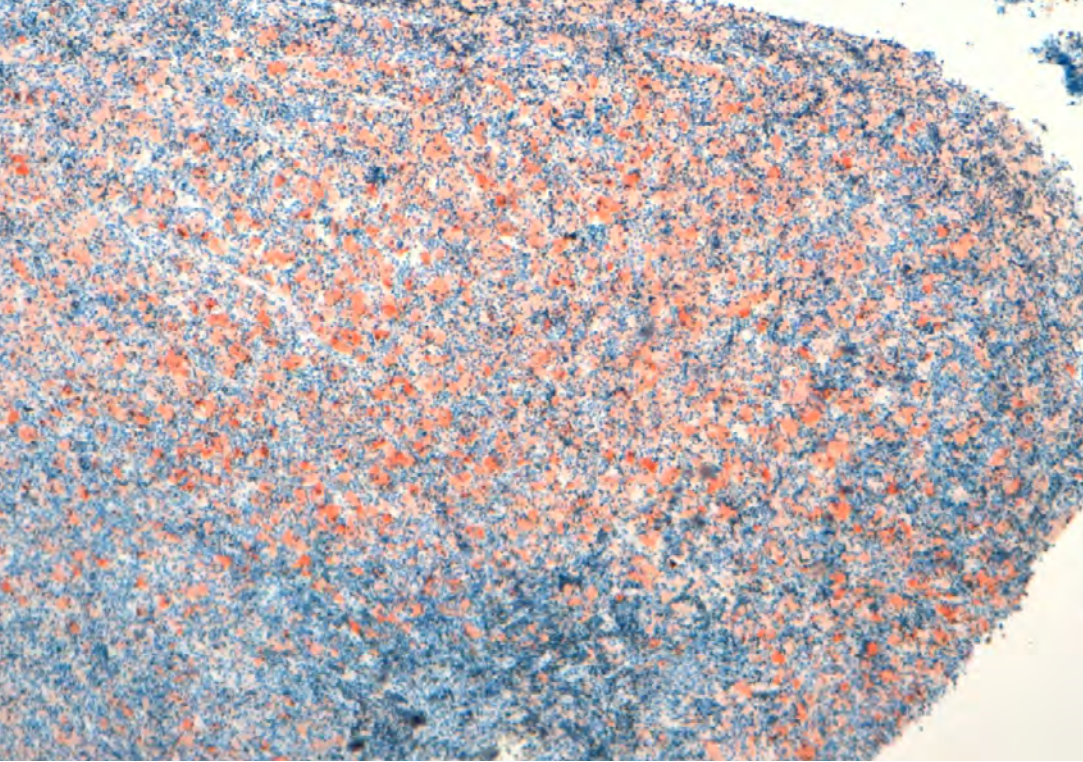


Figura 3.

Imagen con técnicas de inmunohistoquímica. Los histiocitos son positivos para S100.



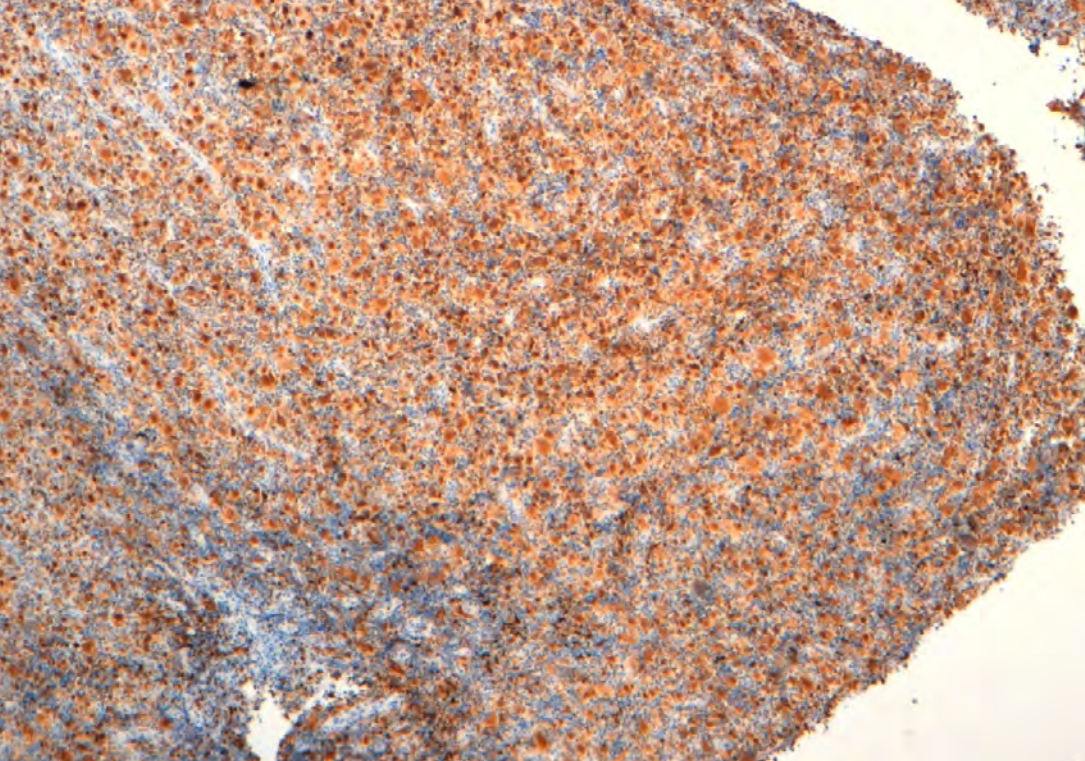


Figura 4.

Imagen con técnicas de inmunohistoquímica. Los histiocitos son positivos para CD68.



Bibliografía

1. Ahmed A, Crowson N, Magro CM. A comprehensive assessment of cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Ann Diagn Pathol.* 2019;40:166-73. doi:[10.1016/j.anndiagpath.2019.02.004](https://doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2019.02.004)
2. Al-Khateeb THH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease of the face: a comprehensive literature review and case report. *J Oral Maxillofac Surg.* 2016;74(3):528-40. doi:[10.1016/j.joms.2015.09.017](https://doi.org/10.1016/j.joms.2015.09.017)
3. Zhang P, Liu F, Cha Y, Zhang X, Cao M. Self-limited primary cutaneous Rosai-Dorfman disease: a case report and literature review. *Clin Cosmet Investig Dermatol.* 2021;14:1879-84. doi:[10.2147/CCID.S343815](https://doi.org/10.2147/CCID.S343815)
4. Conde JM, Kim AY, de Miguel R, Nousari CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: a novel clinical presentation. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2018;109(7):655-7. doi:[10.1016/j.ad.2017.06.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.06.023)
5. Flores-Terry MA, Romero-Aguilera G, González-López L, García-Arpa M. Facial cutaneous Rosai-Dorfman disease. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;108(5):480-2. doi:[10.1016/j.adengl.2017.03.020](https://doi.org/10.1016/j.adengl.2017.03.020)



08

Una relación entre antiinflamatorios y neutrófilos

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



Anamnesis

Mujer de 41 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por lesiones cutáneas en ambos antebrazos de unos 10 días de evolución. La paciente refería que era la primera vez que le ocurría y que las lesiones eran ligeramente dolorosas. No presentaba artralgias ni otra sintomatología acompañante.

En los días previos a la aparición de las lesiones, la paciente presentó una infección de vías respiratorias altas, para lo que su médico pautó tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Exploración física

Se objetivan lesiones anulares eritemato-edematosas, con un ligero aclaramiento central, distribuidas de forma bilateral en los antebrazos (**figuras 1 y 2**). No presentaba afectación de mucosas ni lesiones a otro nivel.

Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica de orina y sangre incluyendo hemograma, bioquímica, serologías infecciosas, perfil de autoinmunidad y marcadores tumorales, que fue completamente anodina, destacando únicamente una anemia leve.

Se completó el estudio con una biopsia cutánea y estudio anatomopatológico de una de las lesiones más infiltradas en el antebrazo derecho, que evidenció un infiltrado dérmico denso y difuso de neutrófilos junto con edema en la dermis papilar, sin vasculitis, compatible con una dermatosis neutrofílica (**figuras 3 y 4**).





Diagnóstico

Se realizó el diagnóstico de síndrome de Sweet inducido por AINE tras una infección de vías respiratorias altas. Para establecer el diagnóstico, la paciente cumplía con dos criterios mayores (nódulos eritematosos dolorosos de comienzo brusco e infiltración dérmica neutrofílica) y dos criterios menores (precedido por fiebre o infecciones y buena respuesta al tratamiento esteroideo), de los criterios diagnósticos de síndrome de Sweet.

Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides sistémicos (prednisona 0,5 mg/kg/día) junto con corticoides tópicos de mediana potencia (mometasona crema) una vez al día.

Evolución

La respuesta fue muy favorable al tratamiento. Se consiguió la remisión completa del cuadro en unas 4 semanas, dejando máculas hiperpigmentadas residuales en las zonas afectas. La paciente no ha sufrido recidivas hasta el momento.

Comentario¹⁻⁵

El síndrome de Sweet es una enfermedad inflamatoria poco frecuente que se caracteriza por la aparición brusca de lesiones cutáneas a modo de pápulas o placas eritematosas, dolorosas, localizadas con mayor frecuencia en cabeza, cuello y extremidades inferiores. Se suele acompañar de clínica sistémica como fiebre y leucocitosis, y puede asociar artromialgias, afectación ocular y renal.

Su patogenia es desconocida y, según el factor desencadenante, se clasifica en: idiopático, asociado a infecciones, trastornos autoinflamatorios/autoinmunitarios, paraneoplásico, relacionado con el embarazo e inducido por fármacos. Su tratamiento se basa en el uso de corticoides sistémicos, con resolución del cuadro en 5-12 semanas, y recidiva en hasta en un 30% de los casos.

Así, presentamos un caso de síndrome de Sweet inducido por AINE en el contexto de una infección de vías respiratorias altas, con muy buena respuesta al tratamiento con corticoides orales y tópicos, y sin recidiva posterior.





Figura 1.

Placas anulares eritemato-edematosas, infiltradas, distribuidas de forma bilateral en ambos antebrazos. En algunas puede apreciarse una morfología dianiforme.





Figura 2.

Imagen con mayor detalle de las placas edematosas en antebrazo derecho, algunas con discreta descamación blanquecina en superficie.



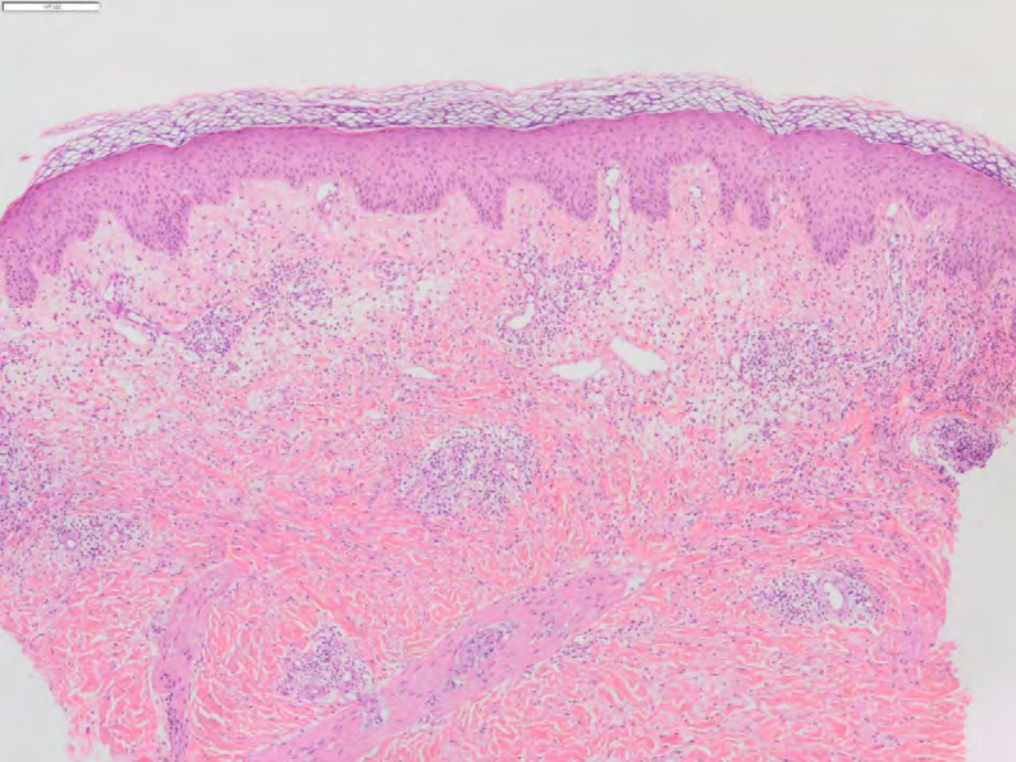


Figura 3.

Infiltrado dérmico denso y difuso de neutrófilos, junto con edema en dermis papilar. No se objetivan signos de vasculitis.



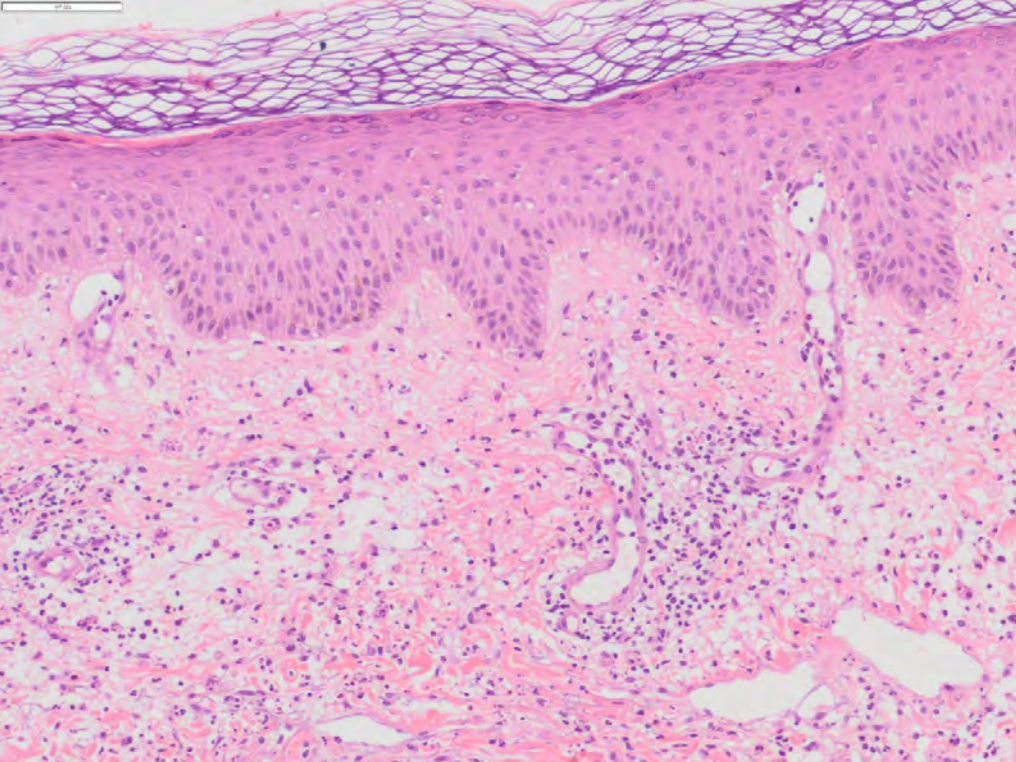


Figura 4.

Se observa a mayor aumento la presencia de edema en dermis superficial y de un infiltrado neutrofilico difuso en dermis.



Bibliografía

1. Villarreal-Villarreal CD, Ocampo-Candiani J, Villarreal-Martínez A. Sweet Syndrome: A Review and Update. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Jun;107(5):369-78. English, Spanish. doi:[10.1016/j.ad.2015.12.001](https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.12.001)
2. Heath MS, Ortega-Loayza AG. Insights Into the Pathogenesis of Sweet's Syndrome. *Front Immunol.* 2019 Mar 12;10:414. doi:[10.3389/fimmu.2019.00414](https://doi.org/10.3389/fimmu.2019.00414)
3. Thompson DF, Montarella KE. Drug-induced Sweet's syndrome. *Ann Pharmacother.* 2007 May;41(5):802-11. doi:[10.1345/aph.1H563](https://doi.org/10.1345/aph.1H563)
4. Sáez M, García-Bustínduy M, Noda A, Dorta S, Escoda M, Fagundo E, Rodríguez F, Guimerá F, Sánchez R, García-Montelongo R. Drug-induced Sweet's syndrome. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004 Mar;18(2):233. doi:[10.1111/j.1468-3083.2004.00866.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2004.00866.x)
5. Cohen PR. Sweet's syndrome--a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007 Jul 26;2:34. doi:[10.1186/1750-1172-2-34](https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-34)



09

Dime qué raza y te diré qué alopecia

Ana Simón Gozalbo
Kevin Díez Madueño
María Gamo Guerrero
Diego Buendía Castaño





Anamnesis

Mujer de 38 años, de origen afroamericano, con antecedentes de rasgo talasémico, remitida desde Atención Primaria a Dermatología por pérdida progresiva de cabello a nivel del área central del cuero cabelludo, y percepción general de poca densidad, desde hacía cinco años. La paciente reconocía peinados con tracción continua en el pasado, pero había dejado de utilizarlos desde que comenzó a notar pérdida de densidad capilar. Pese a ello, refería avance de la alopecia en los últimos años. Como único tratamiento previo, se había administrado minoxidil tópico durante cuatro años, sin mejoría.

Exploración física

A la exploración se apreciaba en región frontoparietal y vértex, una extensa placa de alopecia cicatricial de unos 13 cm de diámetro con pérdida parcial de ostium foliculares (**figura 1**). Adyacente a ésta, en región occipital, existía otra placa alargada de 15 x 5 cm, de similares características (**figura 2**). La pilotracción fue ligeramente positiva. No presentaba afectación de cejas ni pestañas ni tampoco otras lesiones en el resto del tegumento.

Exploraciones complementarias

La tricoscopia de las zonas periféricas a las placas de alopecia mostró una combinación de hiperqueratosis folicular, y vainas peripilares proximales y distales. En las regiones alopécicas se observó pérdida de ostium foliculares y patrón en panal de abejas (**figura 3**).

Diagnóstico

Se diagnosticó de probable alopecia central centrífuga cicatricial (ACCC).

Tratamiento

Se propuso mantener el minoxidilo tópico al 5% combinado con propionato de clobetasol en solución, dos días en semana sobre las zonas alopécicas. También se inició minoxidilo 1 mg vía oral, un comprimido al día.

Evolución

La paciente refirió en revisión una estabilización de sus lesiones, con desaparición de la hiperqueratosis folicular, con lo que se mantuvo el tratamiento pautado bajando la frecuencia de aplicación del clobetasol progresivamente.

Comentario

La alopecia central centrífuga cicatricial (ACCC) afecta predominantemente a mujeres de mediana edad de raza afroamericana siendo anecdótica en la población caucásica. Presenta un origen multifactorial, genético y ambiental, en ocasiones desencadenada por costumbres y peinados agresivos con el cabello. Se caracteriza por una despoblación a nivel de la zona central de cuero cabelludo que se extiende de forma simétrica y centrífuga, llegando a ocasionar fibrosis y atrofia sin apenas inflamación clínica. En la tricoscopia, se observa hiperqueratosis folicular, cabellos rotos, variabilidad en el diámetro de los folículos, retículo pigmentado interfolicular y máculas blancas interfoliculares irregularmente distribuidas. Debe realizarse diagnóstico diferencial con otras alopecias cicatriciales.

Las terapias más empleadas son los corticoides tópicos e intralesionales, las tetraciclinas, el minoxidilo tópico y oral y el abandono de las costumbres y los productos de peinado agresivos.





Figura 1.

Extensa placa alopécica en
región frontoparietal y vértex.





Figura 2.

Placa alopécica en vértex
y placa alopécica adyacente
en área occipital.





Figura 3.

Tricoscopia de zona periférica a la placa de alopecia en vértex mostrando una combinación de hiperqueratosis folicular, y vainas peripilares proximales y distales. También se aprecia pérdida de ostium foliculares y patrón en panal de abejas.



Bibliografía

1. George EA, Matthews C, Roche FC, Taylor SC. Beyond the Hot Comb: Updates in Epidemiology, Pathogenesis, and Treatment of Central Centrifugal Cicatricial Alopecia from 2011 to 2021. *Am J Clin Dermatol*. 2023 Jan;24(1):81-8. doi:10.1007/s40257-022-00740-w. Epub 2022 Nov 18.
2. Lawson CN, Bakayoko A, Callender VD. Central Centrifugal Cicatricial Alopecia: Challenges and Treatments. *Dermatol Clin*. 2021 Jul;39(3):389-405. doi:10.1016/j.det.2021.03.004. Epub 2021 May 15.
3. Hernández N, Peñate Y, Borrego L. Scarring alopecia in a black patient. *Actas Dermosifiliogr*. 2010 Jan-Feb;101(1):85-6. doi:10.1016/S1578-2190(10)70584-9



10

Anomalías genitales y mancha en el glúteo

Ángela Ayén Rodríguez
José María Llamas Molina
Marta Cebolla Verdugo
Israel Pérez López



Anamnesis

Varón de 6 meses de edad, derivado por lesión cutánea en glúteo derecho que la madre había detectado a las 2-3 semanas del nacimiento. La lesión era asintomática, no había presentado sangrado ni otras complicaciones. Como antecedentes personales de interés destacaba parto pretérmino a las 34 semanas de gestación, con bajo peso al nacer, hipospadias y escroto bífido.

Exploración física

En la exploración, el paciente presentaba en glúteo derecho una placa de tono violáceo, constituida en el polo superior por telangiectasias y en el polo inferior por zonas más nodulares rojo/violáceas junto a un área sutilmente hipopigmentada (**figura 1**). A la palpación no se detectaba presencia de pulso ni flebolitos. En el resto de la exploración cutánea no se detectaron más lesiones.

Exploraciones complementarias

Ante la sospecha diagnóstica se solicitó una ecografía abdominopélvica para descartar otras anomalías, detectándose una hidronefrosis grado 2 en pelvis renal izquierda.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de hemangioma segmentario glúteo dentro del contexto de un síndrome lumbar/pelvis/sacral por las malformaciones genitourinarias asociadas.





Tratamiento

Dadas las características del hemangioma se decidió no instaurar tratamiento del mismo y realizar seguimiento.

Evolución

El hemangioma se mantuvo estable durante los siguientes dos años de seguimiento. Respecto a las malformaciones genitales asociadas, el paciente fue derivado al Servicio de Cirugía Pediátrica, siendo intervenido quirúrgicamente con buen resultado estético y funcional.

Comentario¹⁻³

Los hemangiomas segmentarios de la región lumbosacra o genital pueden asociarse a malformaciones subyacentes hasta en un 35% de los casos, constituyendo el síndrome lumbar/pelvis/sacral. Las alteraciones asociadas a este síndrome incluyen otras alteraciones cutáneas, mielopatía u otras anomalías de médula espinal, deformaciones óseas, anomalías vesicorreñales, malformaciones anorrectales/genitales o anomalías arteriales. En cuando al manejo, el grupo de trabajo sobre anomalías vasculares VASCERN-VASCA recomienda que, ante un hemangioma infantil segmentario en región lumbosacra o genital, se realice una ecografía y/o resonancia magnética abdominopélvica y espinal en busca de otras anomalías. El tratamiento del hemangioma estará indicado en casos de deterioro funcional o ulceración, siendo el propranolol la primera línea. Junto a esto se hará, de manera personalizada, el tratamiento de las anomalías específicas en cada caso.



Figura 1.

Imagen clínica de hemangioma segmentario a nivel de glúteo derecho.



Bibliografía

1. Diociaiuti A, Baselga E, Boon LM, Domp martin A, Dvorakova V, El Hachem M, Gasparella P, Haxhija E, Ghaffarpour N, Kyrklund K, Irvine AD, Kapp FG, Rößler J, Salminen P, van den Bosch C, van der Vleuten C, Kool LS, Vikkula M. The VASCERN-VASCA working group diagnostic and management pathways for severe and/or rare infantile hemangiomas. *Eur J Med Genet.* 2022;65(6):104517. doi:10.1016/j.ejmg.2022.104517
2. Iacobas I, Burrows PE, Frieden IJ, et al. LUMBAR: association between cutaneous infantile hemangiomas of the lower body and regional congenital anomalies. *J Pediatr* 2010;157(5):795-801. doi:10.1016/j.jpeds.2010.05.027
3. Rodríguez Bandera AI, Sebaratnam DF, Wargon O, Wong LF. Infantile hemangioma. Part 1: Epidemiology, pathogenesis, clinical presentation and assessment. *J Am Acad Dermatol.* 2021;85(6):1379-92. doi:10.1016/j.jaad.2021.08.019



11

Psoriasis rupioide, VIH y desnutrición severa, un reto terapéutico

Beatriz Butrón Bris
Sonsoles Berenguer-Ruiz
Íñigo Lladó
Mar Llamas-Velasco





Anamnesis

Mujer de 53 años que acude por empeoramiento franco, en los últimos meses, de lesiones en placa, pruriginosas, de predominio en manos. Las primeras lesiones habían aparecido hacía más de 5 años.

Además, asocia artralgias desde hace aproximadamente un mes, en muñeca y articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas (más intensas en mano derecha).

Las lesiones y molestias producen limitación funcional impidiendo la realización de sus tareas cotidianas y su autocuidado.

Entre sus antecedentes médicos destaca:

- Infección por VIH (estadio C3: linfocitos CD4 menor de $200/\text{mm}^3$), en tratamiento antirretroviral desde hace 28 años, con diarrea crónica.
- Desnutrición mixta severa.
- Hepatitis B tratada ya hace 3 años.
- Osteoporosis severa en tratamiento con denosumab.

Exploración física

A la exploración física presenta en región dorsal de ambas manos, placas eritematosas e hiperqueratósicas, siendo la de localización izquierda de mayor tamaño (3 cm aproximadamente).

A nivel periungueal, en todos los dedos de ambas manos, se observa intenso eritema, edema y descamación. En segundo dedo de mano izquierda se observa ausencia de tabla ungueal con intensa hiperqueratosis y grados variables de onicodistrofia, en el resto de las uñas predomina la hiperqueratosis y onicólisis, además se observa alguna mancha de aceite (**figura 1**).

A la exploración de todo el tegumento se aprecian placas de entre 1 y 6 cm, hiperqueratósicas, sobre base eritematosa en región frontal derecha, cara anterior de hombro derecho, cara interna de muslos y dorso de ambos pies.

Exploraciones complementarias

Se realiza biopsia de una de las lesiones de dorso de mano y protocolo de pruebas complementarias para inicio de terapia sistémica (SS, BQ con perfiles hepático, lipídico y renal, quantiFERON, serologías y radiografía de tórax).

Diagnóstico

La biopsia muestra hallazgos compatibles con psoriasis, se descartan otros diferenciales y se realiza el diagnóstico de psoriasis rupioide y artritis psoriásica en contexto de inmunosupresión severa y desnutrición.

Tratamiento

Debido al cuadro clínico de inmunosupresión secundaria a HIV y desnutrición se decide junto con Infecciosas y Reumatología inicio de apremilast según ficha técnica, alcanzando dosis de mantenimiento de 30 mg/12 h.



Evolución

Al inicio del tratamiento los parámetros de valoración gravedad y extensión de su psoriasis eran: PASI: 10,2; BSA: 3; PGA: 4; PGPA: 8; EAV prurito: 8; EAV artralgias: 8; DLQI: 15.

Al mes de tratamiento presenta mejoría importante tanto cutánea como articular, con buena tolerancia al tratamiento (PASI: 3,6; BSA: 1; PGA: 2; PGPA: 8; EAV prurito: 4; EAV artralgias: 3; DLQI: 9).

A los 3 meses alcanza un aclaramiento significativo de las lesiones cutáneas y espectacular mejoría del dolor articular y de los parámetros de calidad de vida (PASI: 0,2; BSA: 0,5; PGA: 1; PGPA: 2; EAV prurito: 1; EAV artralgias: 1; DLQI: 2) (**figura 2**). Además, inicia Trogarzo® (ibalizumab) (antiretroviral IV utilizado en pacientes VIH no respondedores a combinaciones estándar), con progresiva elevación de los niveles de linfocitos CD4, que permitió controlar parcialmente la inmunosupresión.

El uso de complementos nutricionales también mejoró el estado nutricional de la paciente.

A los 6 meses la paciente presentaba aclaramiento completo cutáneo y control articular que se ha mantenido durante 3 años (**figura 3**), al igual que un mejor control inmunológico y nutricional y se mantiene controlada gracias a la colaboración multidisciplinar de los servicios de Reumatología, Medicina Interna, Endocrino y Dermatología.



Comentario¹⁻⁵

Ante el cuadro clínico inusual como el descrito: psoriasis rupioide y artritis psoriásica en contexto de inmunosupresión severa, secundaria a VIH mal controlado, y desnutrición, las opciones terapéuticas para el control de la enfermedad cutánea y articular son limitadas (favorecimiento de infecciones oportunistas).

En este caso se optó por el uso de apremilast al considerarse un fármaco seguro en pacientes con comorbilidades limitantes para el uso de otros fármacos inmunosupresores clásicos y biológicos.

El inicio de apremilast, junto con un adecuado manejo multidisciplinar permitió un mejor control del estado inmunitario y nutricional del paciente, consiguiendo una evolución óptima de la psoriasis sin el desarrollo de efectos adversos y con una adecuada tolerabilidad, obteniéndose una mejoría en la calidad de vida de la paciente.





Figura 1.

Hallazgos clínicos basales.





Figura 2.

Respuesta casi total de las lesiones cutáneas de dorso de mano tras 3 meses de tratamiento con apremilast.





Figura 3.

Resolución completa de las lesiones cutáneas tras 6 meses de tratamiento con apremilast.



Bibliografía

1. Queirós N, Torres T. HIV-Associated Psoriasis. Psoriasis asociada al VIH. Actas Dermosifiliogr (Engl Ed). 2018;109(4):303-11. doi:[10.1016/j.ad.2017.09.014](https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.014)
2. Jiang Y, Chen Y, Yu Q, Shi Y. Biologic and Small-Molecule Therapies for Moderate-to-Severe Psoriasis: Focus on Psoriasis Comorbidities. BioDrugs. 2023;37(1):35-55. doi:[10.1007/s40259-022-00569-z](https://doi.org/10.1007/s40259-022-00569-z)
3. Torre Alonso JC, Almodóvar González R, Montilla Morales C, et al. Expert recommendations for the use of apremilast in psoriatic arthritis. Reumatol Clin. 2023;19(1):34-44. doi:[10.1016/j.reumae.2022.01.001](https://doi.org/10.1016/j.reumae.2022.01.001)
4. Kang Q, Chen JS, Yang H. Efficacy and safety profile of phosphodiesterase 4 inhibitor in the treatment of psoriasis: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. Front Immunol. 2022;13:1021537. Published 2022 Oct 10. doi:[10.3389/fimmu.2022.1021537](https://doi.org/10.3389/fimmu.2022.1021537)
5. Persson R, Cordey M, Paris M, Jick S. Safety of Apremilast in Patients with Psoriasis and Psoriatic Arthritis: Findings from the UK Clinical Practice Research Datalink. Drug Saf. 2022;45(11):1403-11. doi:[10.1007/s40264-022-01235-7](https://doi.org/10.1007/s40264-022-01235-7)



12

Necrosis escrotal en paciente cirrótico

Carlos Azcárraga Llobet
Javier Pérez Bootello
Emilio de Dios Bernarda Rico
Montserrat Fernández Guarino





Anamnesis

Varón de 62 años hipertenso, diabético y cirrótico (perfil alcohólico/metabólico) ingresado en el Servicio de Gastroenterología por una descompensación edematoascítica. Entre otras complicaciones, había desarrollado un síndrome hepatorenal por el que se le infundió terlipresina en bolos durante 24 horas tras el fracaso de medidas previas. El paciente refería intenso dolor escrotal y perineal desde 24 horas después del inicio de infusión de la terlipresina.

Exploración física

En la exploración física se observaba una equimosis que abarcaba casi todo el escroto y la zona perineal. La parte central del escroto mostraba una área erosionada y exudativa (**figura 1**). Las lesiones eran intensamente dolorosas a la palpación, pero no de forma espontánea.

Exploraciones complementarias

Como pruebas complementarias se solicitó un análisis sanguíneo urgente, sin hallazgos relevantes, y se realizó una biopsia cutánea del escroto con un *punch* de 4 mm (**figura 2**). Esta mostró necrosis superficial, atrofia epidérmica, un infiltrado neutrofílico perivascular y una abundante extravasación hemática. No se visualizaron fenómenos trombóticos.

Diagnóstico

Necrosis cutánea escrotal por terlipresina.

Tratamiento

Tras la alta sospecha de toxicidad farmacológica se suspendió la terlipresina y se pautaron medidas locales con una pasta barrera de óxido de zinc.

Evolución

El paciente mostró mejoría clínica progresiva con desaparición del dolor y reepitelización total a las 2 semanas.

Comentario

La necrosis cutánea por terlipresina es un efecto adverso infrecuente y a veces grave, apareciendo normalmente a los 2-3 días de la infusión del fármaco. Cursa típicamente y de forma variable con aparición de ampollas, cianosis, necrosis y dolor, afectando frecuentemente a los miembros inferiores o al abdomen, aparte de la región escrotal (**figura 3**), como en este paciente. El compromiso de la microcirculación dérmica tras la vasoconstricción inducida por la activación de receptores de vasopresina V1 se postula como el principal factor etiológico. Los muslos y el abdomen, al tener gran grosor cutáneo y tejido graso, parecen disponer de mayor cantidad de receptores V1¹. Además, la infusión en forma de bolos parece ser un factor de riesgo añadido².

Con este caso se pretende destacar el conocimiento de este raro efecto adverso, siendo imprescindible la rápida discontinuación de la terlipresina por la gravedad que suele revestir el cuadro. Dicha medida a menudo conlleva una mejoría clínica.





Figura 1.

Se puede apreciar una equimosis escrotal con un área en la región inferior erosiva y exudativa de aspecto fibrinoso. En el periné podía observarse otra zona de equimosis



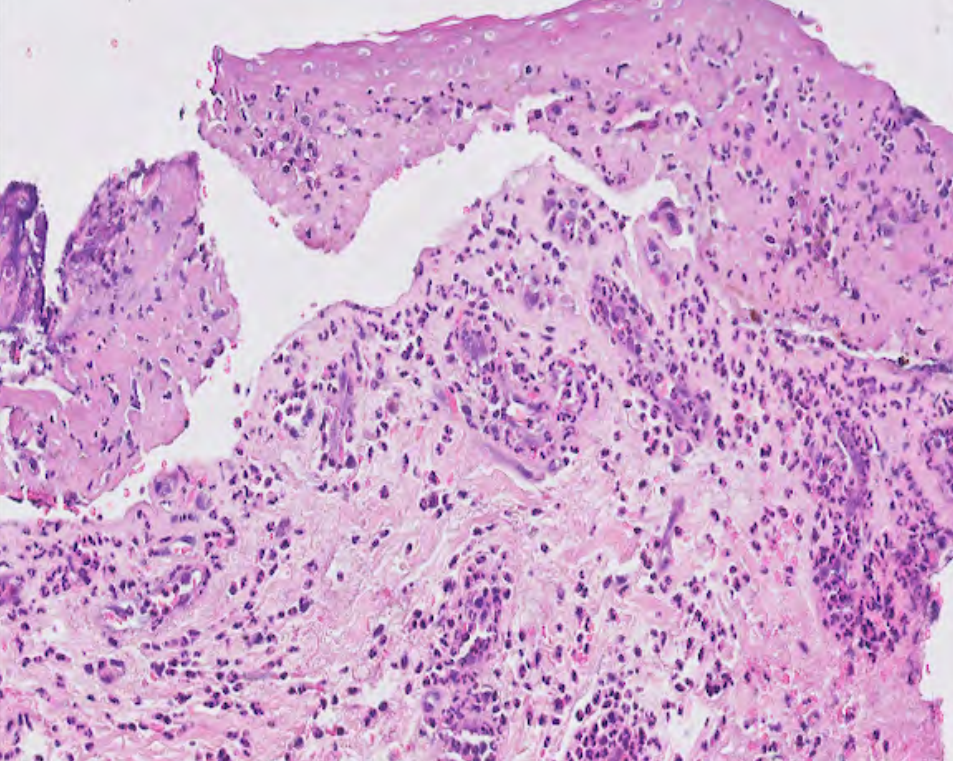


Figura 2.

Imagen histológica (x20, hematoxilina - eosina). En la biopsia se apreció necrosis superficial, atrofia epidérmica y un infiltrado neutrofílico perivascular, junto a una abundante extravasación hemática. No se evidenciaron fenómenos trombóticos.



Localización	Incidencia	Clínica	Incidencia
EEII/Muslos	61,9%/26,2%	Ampollas	35,7%
Abdomen	31,0%	Cianosis	28,6%
Escroto	23,8%	Necrosis	26,2%
Pies	23,8%	Púrpura	23,8%
EESS	19,0%	Equimosis	21,4%
Manos	16,7%	Dolor	11,9%

Figura 3.

Localización anatómica y hallazgos clínicos más frecuentes de la necrosis cutánea por terlipresina.



Bibliografía

1. Zhou Y, Zeng J, Song L, Wang C. Clinical characteristics and treatment of terlipressin-induced ischemic skin necrosis: A synthesis of 35 literature reported cases. *J Clin Pharm Ther.* 2022;47(8):1270–5. doi:[10.1111/jcpt.13671](https://doi.org/10.1111/jcpt.13671)
2. Herrera I, Leiva-Salinas M, Palazón JM, Pascual JC, Niveiro M. Necrosis cutánea extensa por terlipresina. *Gastroenterol Hepatol.* 2015;38(1):12–3. doi:[10.1016/j.gastrohep.2014.03.014](https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2014.03.014)



13

Placas violáceas en glúteos y abdomen en paciente con múltiples factores de riesgo cardiovascular

Carmen Alejandra Rubio Muñiz

Elena Gil de la Cruz

Jorge Arroyo Andrés

Alba Calleja Algarra





Anamnesis

Mujer de 72 años, con antecedentes personales de múltiples factores de riesgo cardiovascular, entre los que destaca hipertensión arterial (HTA), obesidad y enfermedad renal crónica (ERC), con creatinina basal en torno a 3, probablemente secundaria a un síndrome cardiorenal tipo 2. Años antes había sufrido un ictus y un infarto agudo de miocardio y se encontraba anticoagulada con acenocumarol por fibrilación auricular. Fue tratada de cáncer de mama, del que se encontraba libre desde 2011. Fue ingresada en planta de Cirugía General tras ser intervenida de urgencia para la extirpación de una úlcera en fosa iliaca derecha de etiología incierta y evolución tórpida, con datos de sobreinfección, tras falta de respuesta a tratamiento con antibioterapia oral y curas ambulatorias. En el examen anatomopatológico de la pieza quirúrgica, se observaban datos de abscesificación y necrosis, y los cultivos fueron positivos para varias enterobacterias, sin datos de infección fúngica. Durante el posoperatorio, tras una semana de ingreso en planta de hospitalización, se realizó una interconsulta al Servicio de Dermatología por la aparición progresiva e indolente de nuevas lesiones en la piel de glúteos, muslos y abdomen, que la paciente refería idénticas al aspecto inicial de la úlcera abdominal reseca.

Exploración física

Aceptable estado general y afebril. Herida quirúrgica en fosa ilíaca derecha con drenaje sin datos de sobreinfección. Presencia de placas eritematovioláceas moderadamente infiltradas con centro blanquecino-amarillento, de morfología retiforme, indoloras espontáneamente ni a la palpación, distribuidas de forma simétrica en ambos glúteos (**figura 1**) y caras laterales y anteriores de muslos y en fosa iliaca izquierda (**figuras 2 y 3**). En la lesión localizada en lateral de muslo derecho se apreciaba una zona retraída central, de consistencia pétreo a la palpación.

Exploraciones complementarias

Se realizaron un total de 3 biopsias: la primera de muslo anterior izquierdo (**figura 2**), en la que se observaba únicamente la proliferación de vasos capilares distribuidos de forma difusa entre los haces de colágena CD31 positiva (marcador endotelial) con negatividad para HHV8 y CD 61, estableciéndose el diagnóstico histológico de angiomatosis reactiva. Posteriormente, se tomaron otras 2 biopsias de lesión en cara lateral de muslo derecho (**figura 3**), en las que se observaban las mismas alteraciones, pero en una de ellas además depósitos de calcio en la pared de los vasos y pequeñas calcificaciones pulverulentas en los adipocitos, estableciéndose el diagnóstico histológico de calcifilaxia. Además, se realizaron radiografías simples de extremidades inferiores, donde, aunque se observaban múltiples calcificaciones en grandes vasos, no se observaron alteraciones arteriolares más superficiales.

Diagnóstico

Angiomatosis reactiva y calcifilaxia no urémica central.

Tratamiento

La paciente inició tratamiento con tiosulfato sódico intravenoso, pamidronato y pentoxifilina. Además, se suspendió tratamiento con acenocumarol y se inició anticoagulación con heparina de bajo peso molecular.



Evolución

A pesar del tratamiento, las lesiones evolucionaron haciéndose intensamente dolorosas y apareciendo ulceraciones. Por lo que se iniciaron curas diarias con lavados y aplicación de tiosulfato tópico cada 12 horas. La paciente requirió posteriores ingresos por sobreinfección de las lesiones y mal control del dolor, con lenta mejoría de las úlceras, aunque sin aparición de nuevas lesiones.

Comentario

La calcifilaxia es un síndrome poco frecuente de oclusión arteriolar en dermis y tejido celular subcutáneo, más frecuente en mujeres de mediana edad, caracterizado por alteración local en el equilibrio fósforo-calcio y de la pared vascular, ocasionando estrechamiento y calcificación luminal, y lesiones isquémicas como en la paciente. Su mediana de supervivencia es menor a 1 año, y el dolor y la sepsis sus principales complicaciones. Entre los factores de riesgo destaca HTA, ERC, hiperparatiroidismo y los inhibidores de la vitamina K, unidos a factores individuales y genéticos, estados protrombóticos y desencadenantes traumáticos. La forma central (en abdomen y muslos) es prácticamente exclusiva de pacientes obesos y tiene peor pronóstico^{1,2}.

A pesar de la sospecha diagnóstica, las biopsias iniciales mostraban únicamente datos de angiomatosis reactiva. En la literatura está descrita la presencia de proliferación endotelial difusa en dermis como signo previo a la aparición de calcificaciones³. Esto concuerda con que las lesiones iniciales no fueran dolorosas, siendo probablemente un estadio incipiente o previo a la calcifilaxia.





Figura 1.

Placas violáceas retiformes con centro amarillento-grisáceo distribuidas simétricamente en ambos glúteos.





Figura 2.

Placas de similares características localizadas en fosa ilíaca izquierda, así como en caras anterior y lateral de muslo izquierdo. Las lesiones de cara anterior del muslo, impresionaban de más iniciales, y presentaban imagen de angiomatosis reactiva en la histología.





Figura 3.

Placa similar en cara lateral de muslo derecho, donde se palpaba una zona central de consistencia pétrea, con datos de calcifilaxia en la biopsia.



Bibliografía

1. Nigwekar SU, Thadhani R, Brandenburg VM. Calciphylaxis. *N Engl J Med*. 2018;378(18):1704–14. doi:[10.1056/NEJMra1505292](https://doi.org/10.1056/NEJMra1505292)
2. Gabel CK, Nguyen ED, Chakrala T, Blum AE, François J, Chand S, Rrapi R, Baker O, Dobry AS, Garza-Mayers AC, Ko LN, Shah R, St John J, Nigwekar SU, Kroshinsky D. Assessment of outcomes of calciphylaxis. *JAAD Int*. 2021;85(4):1057–64. doi:[10.1016/j.jaad.2020.10.067](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.10.067)
3. Prinz Vavricka BM, Barry C, Victor T, Guitart J. Diffuse dermal angiomatosis associated with calciphylaxis. *Am J Dermatopathol*. 2009;31(7):653–7. doi:[10.1097/DAD.0b013e3181a59ba9](https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e3181a59ba9)



14

Propuesta de tratamiento del prurigo nodular con inhibidores de JAK. A propósito de un caso

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



Anamnesis

Mujer de 49 años en seguimiento por nuestro servicio desde 2016 por prurigo nodular y dermatitis atópica confirmado por biopsia en ambos casos. Ha realizado múltiples tratamientos incluyendo corticoides tópicos, intralesionales, sistémicos, fototerapia, azatioprina y ciclosporina. Todas ellas fracasaron, causando una disminución de la calidad de vida con un NRS itch de 10 y NRS sleep de 10, asociaba depresión y ansiedad precisando tratamiento ansiolítico y antidepressivo.

Exploración física

EASI 21, BSA 25, IGA 4 (figuras 1-3).

Diagnostico

Dermatitis atópica grave tipo prurigo nodular

Tratamiento

Iniciamos tratamiento con upadacitinib 30 mg/día.



Evolución

En la revisión nuestra paciente presentaba un EASI 2, BSA 0, IGA 0 con mejoría desde la primera semana de tratamiento y sin asociar eventos adversos (**figuras 4-6**). Detectamos, además, mejoría de parámetros de calidad de vida con un NRS itch de 0 y un NRS sleep de 0, precisando menor dosis de medicación ansiolítica y antidepresiva.

Comentario¹⁻¹²

El prurigo nodular es un trastorno cutáneo que se caracteriza por un patrón de reacción distintivo en pacientes con prurito crónico como consecuencia del rascado continuo. Se caracteriza por nódulos firmes con forma de cúpula y que se localizan de forma característica en superficie extensora de brazos y piernas aunque también en tronco y zona sacra. Aproximadamente la mitad de todos los casos de prurigo nodular tienen antecedentes de dermatitis atópica, siendo este subgrupo de menor edad a la edad media de diagnóstico de prurigo nodular.

La epidermis de estos pacientes se tiñe con anti-pSTAT6 un marcador de citocinas Th-2 interleucina (IL) 4, IL-5, IL-13 por lo que estas citocinas serían parte importante de la patogénesis de esta enfermedad.





Figura 1.

Imagen previa al inicio de tratamiento con upadacitinib.





Figura 2.

Imagen previa al inicio de tratamiento con upadacitinib.





Figura 3.

Imagen previa al inicio de tratamiento con upadacitinib.





Figura 4.

Imagen a las 4 semanas de iniciar el tratamiento con upadacitinib.





Figura 5.

Imagen a las 4 semanas de iniciar el tratamiento con upadacitinib.





Figura 6.

Imagen a las 4 semanas de iniciar el tratamiento con upadacitinib.



Bibliografía

1. Rongioletti F, Rebora A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *J Am Acad Dermatol.* 1992; 26:648-50. doi:[10.1016/S0190-9622\(08\)80797-9](https://doi.org/10.1016/S0190-9622(08)80797-9)
2. Ludeman L, Warren BF, Shepherd NA. The pathology of diverticular disease. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2002;16:543-62. doi:[10.1053/bega.2002.0297](https://doi.org/10.1053/bega.2002.0297)
3. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. Decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:165-85. doi:[10.1016/j.jaad.2004.03.016](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.03.016)
4. El-Charif MA, Mousawi AM, Rubeiz NG, Kibbi AG. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: a report of two cases. *J Cutan Pathol.* 1994;21:252-5. doi:[10.1111/j.1600-0560.1994.tb00269.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1994.tb00269.x)
5. Hashimoto K, Tye MJ. Upper termal elastolysis: a comparative study with mid-dermal elastolysis. *J Cutan Pathol.* 1994;21:533-40. doi:[10.1111/j.1600-0560.1994.tb00724.x](https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1994.tb00724.x)
6. Pirard C, Delbrouck-Poot F, Bourlond A. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: a new case. *Dermatology.* 1994;189:193-5. doi:[10.1159/000246831](https://doi.org/10.1159/000246831)
7. Tajima S, Ohnishi Y, Akagi A, Ishibashi A, Sasaki T. Elastic change in the subpapillary and mid-dermal layers in pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. *Br J Dermatol.* 2000;142:586-8. doi:[10.1046/j.1365-2133.2000.03399.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2000.03399.x)
8. Vargas-Díez E, Peñas PF, Fraga J, Aragües M, García-Díez A. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis. A report of two cases and review of the literature. *Acta Derm Venereol.* 1997;77:43-5. doi:[10.2340/0001555577043045](https://doi.org/10.2340/0001555577043045)



Bibliografía

9. Akagi A, Tajima S, Kawada A, Ishibashi A. Coexistence of pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis and linear focal dermal elastosis. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:S189-S92. doi:10.1067/mjd.2002.108495
10. Ohnishi Y, Tajima S, Ishibashi A, Inazumi T, Sasaki T, Sakamoto H. Pseudoxanthoma elasticum-like papillary dermal elastolysis: report of four Japanese cases and an immunohistochemical study of elastin and fibrillin-1. *Br J Dermatol.* 1998;139:141-4. doi:10.1046/j.1365-2133.1998.02332.x
11. Patrizi A, Neri I, Trevisi P, Varotti C. Pseudoxanthoma-elasticum-like papillary dermal elastolysis: another case. *Dermatology.* 1994;189:289-91. doi:10.1159/000246864
12. Kossard S. Pseudoxanthoma-like late-onset focal dermal elastosis. *Australas J Dermatol.* 2005;46:47-50. doi:10.1111/j.1440-0960.2004.00141.x



15

Dermatosis psoriasiformes: no todo es psoriasis

César Guijarro Sánchez

Irene Rivera Ruiz

Miguel Juan Cencerrado

Manuel Galán Gutiérrez





Anamnesis

Paciente varón de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial y dislipemia que acude a consulta derivado desde Atención Primaria para valoración de 2 lesiones cutáneas, una en tronco y otra en antebrazo derecho. La lesión del antebrazo derecho había sido catalogada por su médico de Atención Primaria de enfermedad de Bowen y tratada con imiquimod 5% según pauta habitual, y la lesión del tórax había sido tratada con corticoterapia tópica, ambas sin mejoría.

Exploración física

En el momento de la consulta las lesiones habían aumentado en número. Se trataba de lesiones eritematoescamosas, bien delimitadas, localizadas en zona de tronco, con descamación difusa que se acentuaba con el rascado y mostraba cierta coloración blanquecina, con morfología psoriasiforme. Se catalogó el cuadro como dermatitis psoriasiforme y se aplicó tratamiento tópico con betametasona y calcipotriol una vez al día durante un mes.

Al cabo de este tiempo, acude de nuevo por empeoramiento de las lesiones y diseminación de las mismas sobre todo por la zona del tronco (**figura 1**) y raíz de miembros inferiores, que ocasionan prurito y dejan entre ellas islotes de piel respetados. Además, presenta eritema intenso y descamación fina en región facial (**figura 2**) y en palmas y plantas (**figuras 3 y 4**), de coloración anaranjada.

Exploraciones complementarias

Se realiza en este momento analítica que no muestra alteraciones significativas y biopsia cutánea, con resultado de dermatitis espongiótica con exocitosis linfocitaria, sugestiva de eccema subagudo.

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris (PRP).

Tratamiento

Aunque el resultado de la biopsia no apoya el diagnóstico, las lesiones y la evolución clínicamente son muy típicas y sugestivas de esta entidad. Se decide iniciar tratamiento con metotrexato 15 mg semanales.

Evolución

El paciente presenta una evolución favorable con el tratamiento, con desaparición progresiva de las lesiones en revisiones posteriores hasta conseguir el blanqueamiento de las mismas tras 9 meses de tratamiento, durante los cuales no tuvo ningún efecto adverso relacionada con la misma. Pasado este tiempo se decide suspender el fármaco, sin reaparición de las lesiones hasta el momento actual.

Comentario¹⁻⁴

Presentamos el caso de un paciente con una dermatitis psoriasiforme de evolución tórpida y atípica. Ante dicha evolución, debemos replantearnos el diagnóstico y establecer un diagnóstico diferencial amplio entre las múltiples patologías que pueden cursar con lesiones de este tipo, entre las que se incluye la PRP.



Como podemos observar en este caso, el estudio histológico no concuerda con nuestro diagnóstico clínico. Decidimos no repetir la biopsia cutánea debido a la evolución favorable y la resolución de las lesiones con el tratamiento con metrotrexato. Sin embargo, debido a las características clínicas del cuadro, la evolución y la respuesta adecuada al tratamiento pautado, asumimos el diagnóstico de PRP.

Es de destacar el tratamiento previo a nuestra valoración con imiquimod al 5% de una de las lesiones. Se ha descrito el tratamiento con imiquimod como un posible desencadenante de esta patología, habiéndose notificado esta relación en algunos casos descritos en la literatura.





Figura 1.

Placas
eritematodescamativas
psoriasiformes en tronco y
extremidades superiores.





Figura 2.
Eritema difuso facial
con descamación fina
blanquecina.





Figura 3.

Queratodermia palmar
anaranjada con descamación
cérea.





Figura 4.

Queratodermia plantar
anaranjada con descamación
cérea.



Bibliografía

1. Mufti A, Lytvyn Y, Maliyar K, et al. Drugs associated with development of pityriasis rubra pilaris: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2021; 84:1071. doi:[10.1016/j.jaad.2020.07.052](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.07.052)
2. Halper K, Wright B, Maloney NJ, et al. Characterizing Disease Features and Other Medical Diagnoses in Patients With Pityriasis Rubra Pilaris. *JAMA Dermatol* 2020; 156:1373. doi:[10.1001/jamadermatol.2020.3426](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2020.3426)
3. Leite OG, Tagliolatto S, Souza EM, Cintra ML. Acantholytic pityriasis rubra pilaris associated with topical use of imiquimod 5%: case report and literature review. *An Bras Dermatol*. 2020 Jan-Feb;95(1):63-66. doi:[10.1016/j.abd.2019.01.009](https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.01.009)
4. Atanaskova Mesinkovska N, Dawes D, Sood A, Bergfeld W. Acantholytic pityriasis rubra pilaris associated with imiquimod 3.75% application. *Case Rep Dermatol Med*. 2011;2011:412684. doi:[10.1155/2011/412684](https://doi.org/10.1155/2011/412684)



16

“Doctora, me han salido bultos en los muslos”

Claudia Isabel Guerrero Ramírez

Pablo López Sanz

Silvia Manso Córdoba

Alejandro García Vázquez





Anamnesis

Mujer, 41 años, acude a Urgencias de Dermatología por aparición de nódulos violáceos parcialmente pruriginosos en cara externa de los muslos de 5 días de evolución. No antecedentes de enfermedades dermatológicas ni reumatológicas. No practica equitación. Tres semanas antes antecedente de vacunación COVID-19 y episodios de exposición a frío intenso por motivo laboral. No artralgias ni artritis. No sensación subjetiva de pérdida de peso. No otros síntomas.

Exploración física

Nódulos violáceos infiltrados en cara externa de ambos muslos (**figuras 1 y 2**). No otras lesiones cutáneas.

Exploraciones complementarias

Analítica con elevación de crioglobulinas y anti-RO positivo. Crioglobulinas, factor reumatoide, PCR, hematimetría y coagulación normal.

Biopsia cutánea de cara externa muslo derecho mostró edema moderado e infiltrado perivascular superficial y profundo. No se apreció área degeneración vacuolar de la basal ni alteraciones en la epidemis.

Debido a la positividad de los anti-Ro se realizó una anamnesis más específica para descartar Síndrome de Sjogren, junto con pruebas asociada (test de Schimmer).

Diagnóstico

Perniosis de muslos inducida por frío (PMAF) o perniosis ecuestre

Tratamiento

Se aplicó crema de propionato de clobetasol 0,05% 1 vez al día durante 3 semanas.

Evolución

Resolución del cuadro tras tratamiento pautado.

Comentario

La perniois de los muslos es una condición rara con varias etiologías (montar a caballo o exposición laboral a ambientes húmedos). Se presenta con placas eritematovioláceas infiltradas, pruriginosas o dolorosas, en la parte superior externa de los muslos, sin otras alteraciones asociadas. Los hallazgos de laboratorio suelen ser normales¹ aunque se han documentado crioaglutininas persistentemente elevadas en dos pacientes con perniois ecuestre², al igual que nuestra paciente. Estos 2 casos se describieron en mujeres jóvenes jinetes con antecedentes de lesiones leves de Raynaud o livedo reticularis y sin otros hallazgos de laboratorio anormales (anticuerpos antinucleares, anti-Ro y crioglobulinas negativas). En nuestro paciente detectamos anti-Ro y crioaglutininas positivos, sin anemia hemolítica, ni alteraciones linfoproliferativas o de la coagulación. No se asociaron con consumo de complemento, que eventualmente pudiera estar asociado con lupus eritematoso². En resumen, los resultados anormales deben hacer sospechar una causa secundaria y motivar una consulta formal de reumatología por una posible causa autoinmune³.





Figura 1.
Nódulos violáceos infiltrados
en cara externa muslo
derecho.





Figura 2.

Nódulos violáceos infiltrados
en cara externa muslo
izquierdo.



Bibliografía

1. Goette DK. Chilblains (pernio). *JAAD Int.* 1990;23(2):257-62. doi:[10.1016/0190-9622\(90\)70209-Z](https://doi.org/10.1016/0190-9622(90)70209-Z)
2. De Silva BD, McLaren K, Doherty VR. Equestrian pernio associated with Cold Agglutinins: A novel finding. *Clin Exp Dermatol.* 2000;25(4):285-8. doi:[10.1046/j.1365-2230.2000.00643.x](https://doi.org/10.1046/j.1365-2230.2000.00643.x)
3. Price RD, Murdoch DR. Case report: Perniosis (Chilblains) of the thigh: Report of five cases, including four following river crossings. *High Alt Med Biol.* 2001;2(4):535-8. doi:[10.1089/152702901753397108](https://doi.org/10.1089/152702901753397108)
4. Karkouche R, Bernigaud C, Fontugne J, Zehou O, Bellaud G, N'Diaye M, et al. Cold-associated pernio of the thighs histopathologically mimicking lupus. Six observations. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2016;31(6):1029-32. doi:[10.1111/jdv.13969](https://doi.org/10.1111/jdv.13969)
5. Dane A, Rama S, Sikorski L. Equestrian pernio: A case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2015;21(10). doi:[10.5070/D3211002895](https://doi.org/10.5070/D3211002895)



17

“Doctor, estos bultos me pican”

Cristian Fernando Caballero Linares
Juan Luis Castaño Fernández
Francisco José Rodríguez Cuadrado
Gastón Roustán Gullón





Anamnesis

Varón de 54 años con antecedentes personales relevantes de no tener alergias a medicamentos conocidas, fumador de 1-2 cigarrillos al día desde hace 30 años, diabetes *mellitus* tipo 2 y hepatopatía crónica avanzada de probable origen enólico. En tratamiento habitual con linagliptina, empaglifozina, carvedilol, furosemida y eplerenona.

Acude derivado de Urgencias por presentar lesiones cutáneas generalizadas desde hace 2-3 años, de inicio en las piernas, con lesiones nodulares pruriginosas, que posteriormente diseminaron a los brazos. No otra clínica a nivel sistémico. Realizó tratamiento con Clovate®, con mejoría parcial de las lesiones. Trabajó de jardinero.

Exploración física

Lesiones nodulares eritematodescamativas, algunas con costra serohemática o erosión central, en región dorsal alta, antebrazos y tercio distal de miembros inferiores (**figuras 1-4**).

Exploraciones complementarias

Biopsia para Microbiología: No se observan BAAR. Se aísla *Staphylococcus aureus* pansensible.

Biopsia para Anatomía Patológica: Biopsia de piel con lesión espongiótica crónica asociada a lesiones atribuibles a rascado crónico y agudo con erosión superficial, hiperplasia de epidermis e infiltrado dérmico con eosinófilos. Concordante con prurigo nodular.

Diagnóstico

Prurigo nodular, descartando otras etiologías.



Tratamiento

Clobetasol pomada sobre las lesiones, 1 vez por la noche durante 3 semanas.

Evolución

A la revisión después de un mes, el paciente se encuentra con mejoría del prurito, aunque persisten las lesiones cutáneas. En el momento actual, se encuentra pendiente de valorar asociar otros tratamientos al corticoide tópico (inmunomoduladores, inmunosupresores), en función de la evolución de dichas lesiones y su influencia en la calidad de vida del paciente.

Comentario

Se trata de un caso de prurigo nodular, una neurodermitis crónica de difícil tratamiento donde el ciclo prurito-rascado perpetúa las lesiones. Su origen puede ser de origen dermatológico, sistémico, neurológico, psiquiátrico, multifactorial o indeterminado. Es importante una valoración multidisciplinar de dicha patología, puesto que hay series donde hasta el 30% tiene alguna enfermedad asociada, siendo la dermatitis atópica la más frecuente. También se ha encontrado asociación con la diabetes (sería el caso de nuestro paciente), dislipemia, HTA, cardiopatía isquémica, anemia o enfermedad renal crónica. En cuanto al tratamiento, es importante detener el ciclo prurito-rascado y disminuir el prurito y las lesiones. Habitualmente, para ello se requiere la asociación de terapia tópica, como un corticoide tópico de potencia moderada o muy alta e inmunomoduladores, con terapia sistémica como inmunosupresores o neuromoduladores. Aun así, dicho tratamiento tiene una eficacia limitada.



Figura 1.

Lesiones nodulares en región dorsal alta.





Figura 2.
Lesiones nodulares en
antebrazos.





Figura 3.

Lesiones nodulares en tercio distal de miembros inferiores.





Figura 4.

Imagen macroscópica detallada de las lesiones nodulares en antebrazo.



Bibliografía

1. Serra-García L, Morgado-Carrasco D. FR-Prurigo nodular: asociación con neoplasias, pruebas complementarias y nuevos tratamientos. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2021 [citado el 21 de marzo de 2023];112(7):663-4. doi:[10.1016/j.ad.2022.05.018](https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.05.018)
2. Espiñeira Sicre J, Docampo Simón A, Silvestre Salvador JF. Prurigo crónico nodular: Estudio retrospectivo de 74 casos. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2022;113(9):866-73. doi:[10.1016/j.ad.2022.05.018](https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.05.018)



18

Aftas orales por tratamiento con imiquimod

Cristina Fernandez Romero

Víctor Dios Guillán

Lorena Vila Cobreros

Fernando Millán Parrilla



Anamnesis

Mujer de 41 años, con antecedente de carcinoma basocelular supralabial extirpado con afectación de bordes laterales, que comenzó tratamiento con imiquimod 50 mg/g localmente, 5 días a la semana. Acudió a Urgencias por la presencia de aftas muy dolorosas que dificultaban la deglución en labio superior e inferior de 4 días de evolución desde el inicio del tratamiento. No tenía historia previa de aftosis recurrente o herpes labial y aseguraba que se aplicaba la crema únicamente en la lesión y que no contactaba con el labio inferior.

Exploración física

Múltiples úlceras de varios milímetros de diámetro con fondo de fibrina y borde eritematoso en mucosa de labio superior e inferior (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizaron cultivos para bacterias, hongos y PCR de herpes virus tipo 1 y 2 con resultado negativo.

Diagnóstico

Úlceras aftosas por tratamiento con imiquimod.

Tratamiento

Se pautó bactrobán pomada, 2 veces al día y se espació la aplicación de imiquimod a 3 veces en semana.



Evolución

Las lesiones se resolvieron completamente en 14 días y la paciente continuó con la pauta de imiquimod 3 veces a la semana durante 6 semanas sin recidiva de las lesiones.

Comentario¹⁻⁵

Imiquimod es un inmunomodulador tópico aprobado para el tratamiento de queratosis actínicas, carcinoma basocelular superficial, verrugas y condilomas. La reacción local del área a tratar es un efecto conocido y esperado durante el tratamiento. Así mismo, han sido reportados síntomas sistémicos como fiebre y mialgias tras su uso y manifestaciones cutáneas como eritema multiforme y vitiligo en el área de aplicación.

La aparición de úlceras en labios, a distancia del lugar de aplicación ha sido reportada. Hammerl et al. describieron la aparición de lesiones aftosas en mucosa labial y paladar tras el tratamiento de queratosis actínicas en el escote. De igual modo, se han descrito tras el tratamiento de verrugas faciales y queilitis actínicas. En ningún caso existía historia previa de infección por herpes, aftosis o aplicación accidental del producto y las erosiones se resolvieron con tratamiento tópico y la discontinuación del producto.

Se ha propuesto que la acción inmunomoduladora de imiquimod induciría la expresión de citoquinas proinflamatorias de la vía TH1, que también jugarían un papel importante en la patogénesis de las úlceras aftosas, como TNF alfa.





Figura 1.

Múltiples úlceras aftosas con fondo de fibrina y borde eritematoso en mucosa de labio superior e inferior. Se aprecia cicatriz en piel de labio superior de la exéresis previa de carcinoma basocelular.



Bibliografía

1. García-Arpa M, Rodríguez-Vázquez M, Delgado Portela M, Vera Iglesias E. Eritema multiforme por imiquimod 5% crema [Erythema multiforme due to 5% imiquimod cream]. *Actas Dermosifiliogr.* 2010 Jul;101(6):551-2. doi:[10.1016/j.ad.2009.12.023](https://doi.org/10.1016/j.ad.2009.12.023)
2. Hammerl V, Parlar B, Navarini A, et al. Mucosal side effects in patients treated with topical imiquimod-A scoping review of the literature. *Dermatologic Therapy.* 2021 Jan;34(1):e14355. doi:[10.1111/dth.14355](https://doi.org/10.1111/dth.14355)
3. Zalaudek I, Petrillo G, Argenziano G. Aphthous ulcers and imiquimod. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53(2):360-361. doi:[10.1016/j.jaad.2005.03.040](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2005.03.040)
4. Chakrabarty AK, Mraz S, Geisse JK, Anderson NJ. Aphthous ulcers associated with imiquimod and the treatment of actinic cheilitis. *J Am Acad Dermatol.* 2005 Feb;52(2 Suppl 1):35-7. doi:[10.1016/j.jaad.2004.06.045](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2004.06.045)
5. Brown RS, Farquharson AA. A topical imiquimod-induced oral mucosal lichenoid reaction: a case report. *J Am Dent Assoc.* 2014;145(11):1141-1145. doi:[10.14219/jada.2014.88](https://doi.org/10.14219/jada.2014.88)



19

Lesiones cutáneas en una paciente pluripatológica

Cristina Naharro Fernández
Cristina Abraira Meriel
Amparo Sánchez López
Marta Drake Monfort



Anamnesis

Mujer de 38 años, fumadora de 20 paquetes-año, con antecedentes personales de obesidad mórbida intervenida mediante *bypass* biliopancreático a los 20 años.

Además, enfermedad de Crohn corticodependiente, en tratamiento con azatioprina con buena tolerancia y buen control de la clínica digestiva, asma bronquial, síndrome de Sjögren, glaucoma y osteopenia secundaria a corticoides.

Como antecedentes dermatológicos presenta hidrosadenitis supurativa con afectación inguinal tratada previamente con isotretinoína oral, actualmente sin tratamiento.

Diagnóstico previo de frinoderma en brazos secundario a déficit de vitamina A que cedió con tratamiento suplementario.

Intervenciones quirúrgicas: colecistectomía, apendicectomía y *bypass* bilio-pancreático.

Su tratamiento habitual incluía Tranxilium®, Foli-doce®, Tryptizol®, Aergoliber®, Bilaxten®, Flerudin®, Seretide®, Pentasa®, Azarga®, Versatis®, Imurel®, almotriptán, Topamax®, auxina E, Ideos®, hidroferol, Profer®, omeprazol, Imigram®, Avamys®, metamizol, Ursochol® y Xeristar®.

La paciente consulta de nuevo en Dermatología por aparición progresiva de lesiones en los últimos meses, inicialmente en ambas piernas y posteriormente en ambos brazos, de lesiones pruriginosas que al comprimirse drenaban un material seroso. Además, en la actualidad presenta reagudización de las lesiones de hidrosadenitis supurativa con respuesta parcial doxiciclina a dosis de 100 mg/día durante 3 meses y clindamicina tópica.



Exploración física

IMC 39. Buen estado general, buena coloración de piel y de mucosas.

Exploración dermatológica: múltiples lesiones papulosas de coloración violácea, con centro queratósico, de 5-8 mm de diámetro diseminadas en cara posterior de muslos, piernas y nalgas. Lesiones nodulares inflamatorias de hidrosadenitis supurativa en ingles y múltiples cicatrices deprimidas.

Exploraciones complementarias

La paciente presentaba un hemograma normal con una velocidad de sedimentación globular de 41 mm. En la bioquímica sanguínea se objetivaba LDH suero 260 U/L, hierro 28 mcg/dl y ferritina 7 ng/ml. Se realizaron serologías frente a virus de hepatitis y VIH que resultaron negativas, varicela zóster virus, IgG positivo. Correctamente inmunizada frente a hepatitis B, sarampión y rubeola. El quantiFERON fue positivo y se realizaron radiografía de tórax y ecografía abdominal en las que no se objetivaron hallazgos reseñables. Se diagnosticó a la paciente de infección tuberculosa latente. Los estudios inmunológicos fueron negativos (Ac Anti-Nucleares negativo) y los estudios hormonales sin alteraciones. Se tomó una muestra de una de las lesiones para estudio histológico en la que pudo observarse un folículo dilatado con foco de necrosis periférica y tapón queratósico, hallazgos compatibles con foliculitis perforante.

Diagnóstico

Foliculitis perforante en nalgas y extremidades inferiores.

Hidradenitis supurativa inguinal Hurley III.



Tratamiento

Inicialmente se pautó tratamiento con isotretinoína a dosis de 40 mg/día que la paciente interrumpió por efectos secundarios. Además, se realizó tratamiento tópico con corticoides potentes, infiltración de las lesiones con corticoides y crioterapia sin respuesta adecuada.

Se descartó tratamiento con alopurinol por su interacción grave con la azatioprina.

Evolución

Nuestra paciente presentaba en este caso dos procesos concurrentes en el tiempo. Por un lado, una reagudización de las lesiones de hidrosadenitis supurativa que precisaban escalada del tratamiento para su control; por otro lado, un brote de lesiones en piernas, con estudio anatomopatológico compatible con foliculitis perforante. Dado que la paciente presentaba un proceso malabsortivo secundario a cirugía bariátrica previa, y que las lesiones cutáneas podrían estar relacionadas con un déficit de vitamina A, que ya presentó con anterioridad, se solicitaron los niveles de vitamina A que fueron normales.

Ante el control subóptimo de la enfermedad de Crohn con azatioprina y la hidrosadenitis supurativa refractaria, se planteó el cambio a tratamiento con fármacos biológicos. Previamente, se comenzó tratamiento con isoniazida para la infección tuberculosa latente. Se introdujo ustekinumab, que no obtuvo buen control de la enfermedad de Crohn, ni de la foliculitis perforante, pero sí de su hidradenitis supurativa, por lo que se optó por tratamiento para las lesiones de foliculitis perforante con fototerapia UVB de banda estrecha.



Comentario

Las dermatosis perforantes son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la eliminación transepidérmica de sustancias que suelen afectar a pacientes con comorbilidades como diabetes *mellitus* e IRC¹.

Nuestra paciente presenta dos procesos patológicos dermatológicos no relacionados (hidradenitis supurativa y foliculitis perforante) que precisan de un tratamiento conjunto.

En la hidradenitis supurativa refractaria están indicados tratamientos biológicos, fundamentalmente anti TNF. Existe evidencia en la literatura de que estos tratamientos podrían empeorar o desencadenar una foliculitis perforante.² Situación también descrita con el uso de otros inhibidores de las quinasas, como vemurafenib³ o nilotinib⁴.

La fototerapia tanto PUVA como UVB banda estrecha puede mejorar el prurito y las lesiones cutáneas en las dermatosis perforantes adquiridas⁵, aunque se utilizan como tratamiento de segunda línea.





Figura 1.

Lesiones papulosas eritematosas distribuidas bilateralmente en cara posterior de ambas piernas con centro queratósico.





Figura 2.
Lesiones en piernas
a mayor detalle.



1. Kawakami T, Akiyama M, Ishida-Yamamoto A, Nakano H, Mitoma C, Yoneda K, Suga Y. Clinical practice guide for the treatment of perforating dermatosis. *J Dermatol.* 2020 Dec;47(12):1374-82. doi:[10.1111/1346-8138.15647](https://doi.org/10.1111/1346-8138.15647)
2. Gilaberte Y, Coscojuela C, Vazquez C, et al. Perforating folliculitis associated with tumour necrosis factor-alpha inhibitors administered for rheumatoid arthritis. *Br J Dermatol* 2007;156(2):368-71. doi:[10.1111/j.1365-2133.2006.07598.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2006.07598.x)
3. Shiraishi K, Masunaga T, Tohyama M, Sayama K. A case of perforating folliculitis induced by vemurafenib. *Acta Derm Venereol.* 2019; 99(2):230-1. doi:[10.2340/00015555-3059](https://doi.org/10.2340/00015555-3059)
4. Llamas-Velasco M, Steegmann JL, Carrascosa R, et al. Perforating folliculitis in a patient treated with nilotinib: a further evidence of c- kit involvement. *Am J Dermatopathol.* 2014;36(7):592-3. doi:[10.1097/DAD.0b013e31828cf3b7](https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e31828cf3b7)
5. Lukács J, Schliemann S, Elsner P. Treatment of acquired reactive perforating dermatosis - a systematic review. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2018 Jul;16(7):825-42. doi:[10.1111/ddg.13561](https://doi.org/10.1111/ddg.13561)



20

Hipocromía y fluorescencia

Eduardo López Vera

Gloria de la Vega Calvo Moreno

Alejandro Arroyo Córdoba

Francisco Javier del Boz González



Anamnesis

Paciente varón de 25 años, sin antecedentes de interés, que acude derivado al Servicio de Dermatología por manchas en la espalda que había notado al principio del verano anterior. Las relacionaba con la exposición solar, y las que había recibido varias líneas de antifúngicos tópicos y orales, sin éxito. No refería prurito ni descamación u otra sintomatología.

Exploración física

Se aprecian tenues máculas hipopigmentadas ovaladas, algunas confluentes entre sí, no descamativas, en ambos laterales de la región dorsolumbar (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se realizó exploración física bajo iluminación con luz de Wood, apreciándose un piqueteado fluorescente anaranjado y rosáceo en su superficie (**figura 2**). Además, se realizó examen directo con KOH que no mostró signos de infección fúngica.

Diagnóstico

Hipomelanososis macular progresiva.



Tratamiento

Se recomendó aplicar un gel de baño con propiedades antisépticas, así como clindamicina tópica en solución dos veces al día. Se explicó, si persistiese la sintomatología, podría añadirse doxiciclina en dosis de 100 mg al día durante tres meses.

Evolución

En el transcurso de dos meses, el paciente había mejorado significativamente, resultando en una homogenización del tono de piel, por lo que no fue necesaria la administración de antibioterapia oral.

Comentario

La hipomelanosis macular progresiva (HMP) es un trastorno cutáneo común que se caracteriza por manchas hipopigmentadas en el tronco y alrededor de la línea media, afectando principalmente a adultos jóvenes de fototipos oscuros y más a mujeres. Aunque se desconoce su causa exacta, se ha sugerido la presencia de *Cutibacterium acnes* como agente etiológico y la disminución en la síntesis de melanina como causa de la hipopigmentación^{1,2}.

El diagnóstico es principalmente clínico y se realiza mediante la observación de una típica fluorescencia puntiforme folicular rojo-anaranjada bajo la luz de Wood y el examen directo sobre KOH suele ser negativo. El tratamiento de la HMP puede resultar un reto y se han utilizado diferentes terapias, incluyendo antibacterianos tópicos (peróxido de benzoilo) u orales (doxiciclina) y fototerapia con luz UVA o UVB de banda estrecha, pero la HMP puede resolverse espontáneamente pasados unos años¹⁻³.





Figura 1.
Máculas hipopigmentadas
lumbares laterales.





Figura 2.

Piqueteado fluorescente anaranjado y rosado en zonas correspondientes a los folículos pilosos de las áreas hipopigmentadas.



Bibliografía

1. Elmariah SB, Kundu RV. Progressive macular hypomelanosis. *J Drugs Dermatol*. 2011;10(5):502-6. doi:[10.5005/jp/books/12080_48](https://doi.org/10.5005/jp/books/12080_48)
2. McDowell A, McLaughlin J, Layton AM. Is *Cutibacterium* (previously *Propionibacterium*) acnes a potential pathogenic factor in the aetiology of the skin disease progressive macular hypomelanosis? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2021;35(2):338-44. doi:[10.1111/jdv.16789](https://doi.org/10.1111/jdv.16789)
3. Westerhof W, Relyveld GN, Kingswijk MM, De Man P, Menke HE. *Propionibacterium acnes* and the Pathogenesis of Progressive Macular Hypomelanosis. *Arch Dermatol*. 2004;140(2):210-14. doi:[10.1001/archderm.140.2.210](https://doi.org/10.1001/archderm.140.2.210)



21

Una vez más: "If pink, stop and think"

Elena Lucía Pinto Pulido
Marta González Cañete
Elena de Jesús García Verdú
Isabel Polo Rodríguez





Anamnesis

Varón caucásico de 70 años, sin antecedentes de interés. Consulta por la aparición de una lesión cutánea en pierna derecha, asintomática, de unos 3 meses de evolución. El paciente no relacionaba su aparición con ningún traumatismo en la zona ni con otro desencadenante y negaba haber presentado otras lesiones cutáneas similares. No había presentado pérdida de peso, anorexia, astenia, fiebre u otra sintomatología.

Exploración física

En la zona posterior de la pierna derecha del paciente se observaba una placa eritematosa, indurada a la palpación. Presentaba una morfología ovalada, de aproximadamente 2x1,5 cm, con bordes mal definidos. Alrededor de esta lesión se podían observar algunas pápulas eritematosas de unos 2-3 mm cada una (**figura 1**).

A la exploración con dermatoscopia se apreciaban algunas zonas eritematoanaranjadas y otras eritematovioláceas, así como vasos finos alargados, sin mostrar ningún patrón específico (**figura 2**).

No se evidenciaron lesiones similares en el resto de la superficie corporal.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea *punch* de 4 mm. No se observaron alteraciones en la epidermis. En la dermis se evidenció una zona Grenz y un intenso infiltrado de células mononucleares de patrón nodular constituidos por centros germinales centrales, de características normales, rodeados por numerosas células plasmáticas sin atipia y maduras. También se apreciaban linfocitos T acompañantes de pequeño tamaño sin atipia (**figuras 3 y 4**).

El análisis inmunohistoquímico (IMH) (**figuras 5-7**) demostró expresión de cadenas ligeras kappa y lambda (60/40%), sin restricción monoclonal. El estudio con cadenas ligeras mostró numerosas células plasmáticas IgM y en menor cuantía IgA e IgG, siendo negativas para IgG4. La IMH también mostró positividad para CD138, CD30, CD78 y MUM1 en las células plasmáticas, para CD20, CD21, CD23 y BCL6 en los centros germinales y para CD3 y BCL2 en las células T acompañantes. El estudio IMH para EMA, ciclina D1, CD117, CD56, virus humano herpes 8 y *Treponema palidum* fue negativo. Se realizó un estudio analítico con hemograma, bioquímica, proteínas en sangre (IgG, IgM, IgA, β 2 microglobulina, cadenas kappa y lambda libres y cociente kappa/lambda), orina de 24 horas y serologías (VIH, VHB, VHC y sífilis) sin encontrar alteraciones. En la electroforesis capilar se observó un mínimo pico monoclonal IgG kappa en gamma (0,15 g/dl), sin alteraciones en la electroforesis en orina.

Diagnóstico

Plasmocitosis cutánea policlonal.

Tratamiento

Dado que se trataba de una lesión única se realizó una extirpación quirúrgica completa de la lesión con cierre directo.

Evolución

En el análisis histológico tras la extirpación no se encontraron hallazgos distintos a los descritos en la biopsia. La lesión contactaba de forma focal con uno de los márgenes latero-profundos, sin aparentemente sobrepasarlo.



Se presentó el caso en el Comité de Tumores cutáneos no melanoma. Se amplió el estudio de enfermedad sistémica con una tomografía computarizada corporal total de baja dosis de radiación que no encontró alteración. Tras estos resultados y en ausencia de otras alteraciones analíticas, el pico monoclonal encontrado en la electroforesis capilar se diagnosticó como gammapatía monoclonal de significado incierto (GMSI), pudiendo ser un hallazgo incidental frecuente en el rango de edad del paciente. Tras 6 meses de seguimiento no ha presentado recidiva clínica de la lesión ni aparición de lesiones cutáneas similares en otras localizaciones. A nivel analítico ha presentado estabilidad del pico monoclonal sin otras alteraciones.

Comentario

La plasmocitosis cutánea policlonal (PCP) es un trastorno infrecuente, descrita principalmente en varones adultos de origen japonés. Histológicamente, presenta un infiltrado denso de células plasmáticas maduras policlonales sin atipia. Su manifestación clínica típica consiste en la aparición de múltiples nódulos, placas y máculas eritematoparduzcas distribuidas predominantemente por el tronco y la cara¹⁻². Su presentación como una lesión cutánea localizada solo se había reportado previamente en 7 casos³⁻⁸, siendo 5 de ellos en edad pediátrica³⁻⁶. La PCP típica se acompaña con frecuencia de manifestaciones sistémicas (hipergammaglobulinemia policlonal, adenopatías y organomegalias)¹⁻² y se han descrito casos asociados a la enfermedad de Castleman⁹ y a la enfermedad relacionada con IgG4¹⁰. Por el contrario, ninguno de los casos de afectación cutánea localizada ha presentado sintomatología sistémica o asociación con estas enfermedades³⁻⁸. El caso de nuestro paciente, junto con los otros dos previos reportados, pone de manifiesto que la PCP también se puede presentar de forma cutánea localizada en adultos.





Figura 1.

Imagen clínica situada en zona posterior de pierna derecha. Se observa una placa eritematosa ovalada rodeada por pápulas satélite de similares características.



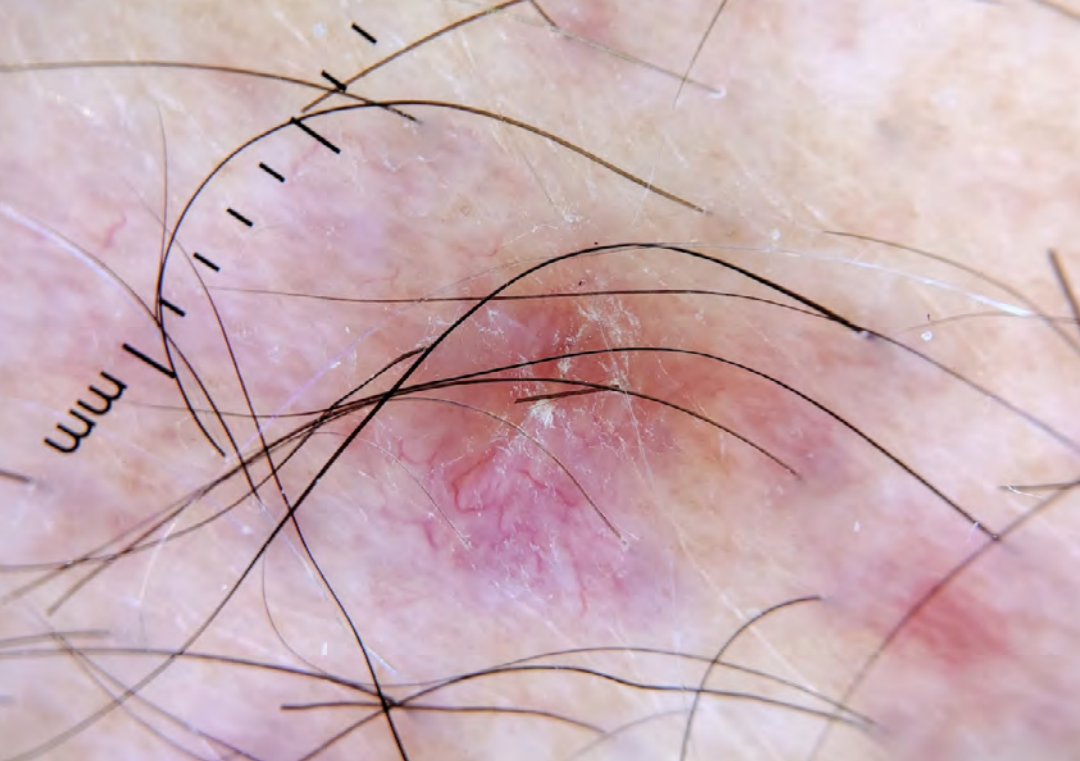


Figura 2.

Imagen dermatoscópica sin características de especificidad donde se evidencian algunas áreas eritematoanaranjadas y otras más violáceas junto con vasos finos alargados.



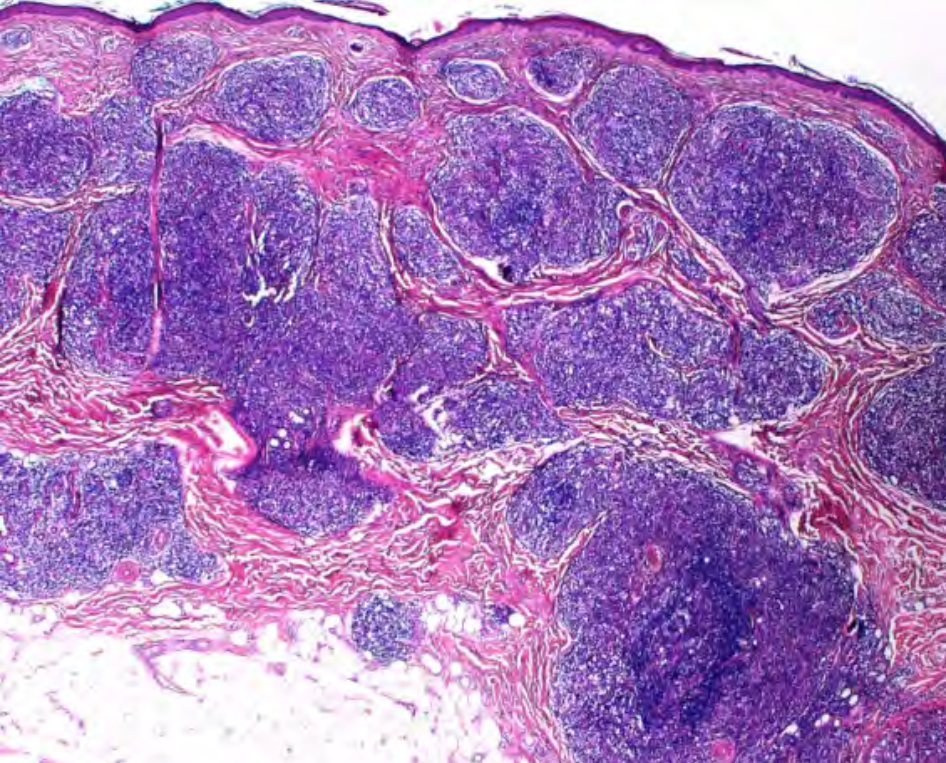


Figura 3.

Imagen histológica panorámica (2x) con tinción de hematoxilina-eosina, en la que se muestra un denso infiltrado inflamatorio de patrón nodular, con zona Grenz, localizado en todo el espesor de la dermis, con extensión focal al tejido celular subcutáneo.



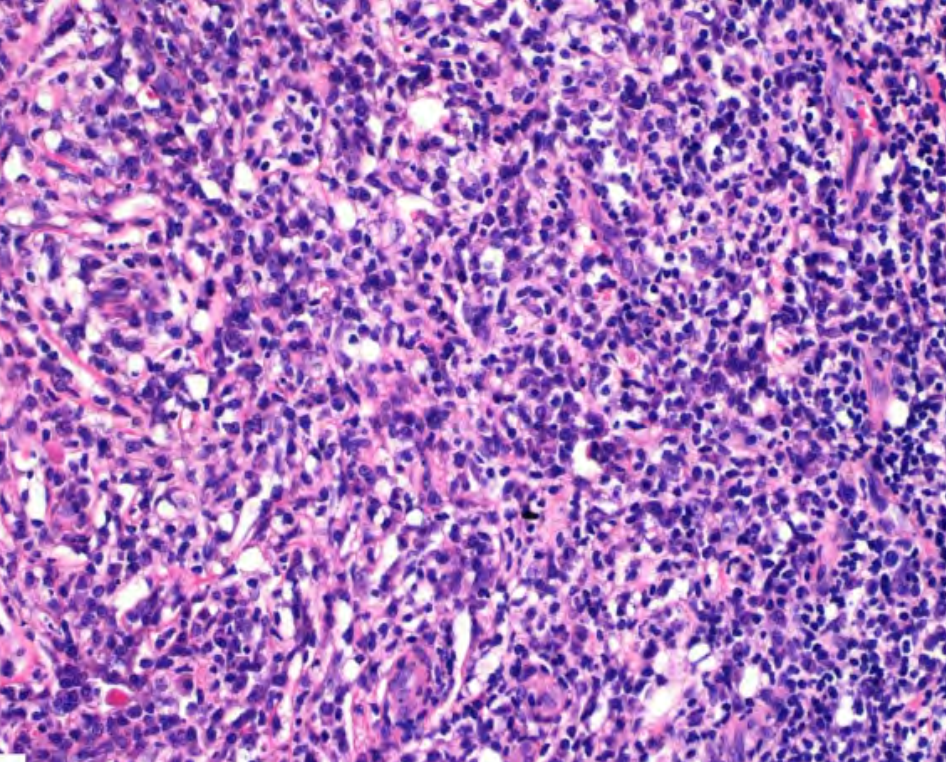


Figura 4.

Imagen histológica a mayor aumento (20x) con tinción de hematoxilina-eosina, donde se observa un infiltrado constituido por linfocitos de pequeño tamaño de fenotipo T y numerosas células plasmáticas maduras y sin atipia.



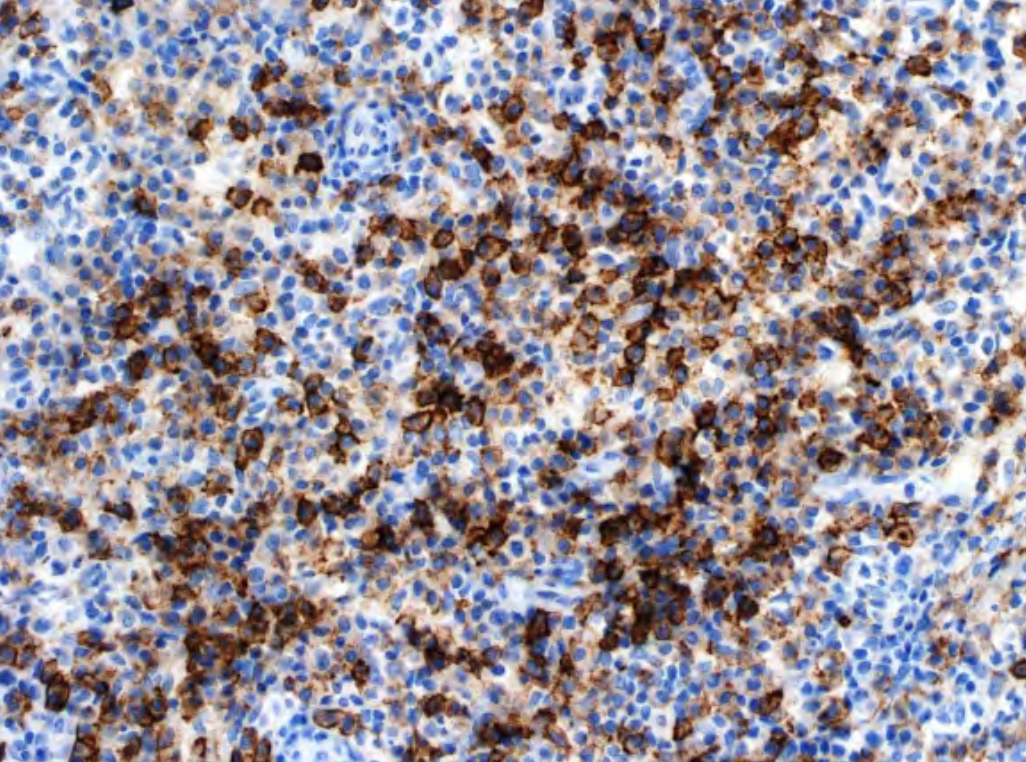


Figura 5.

Imagen del estudio inmunohistoquímico en la que se observa positividad para CD 138 en celularidad plasmática.



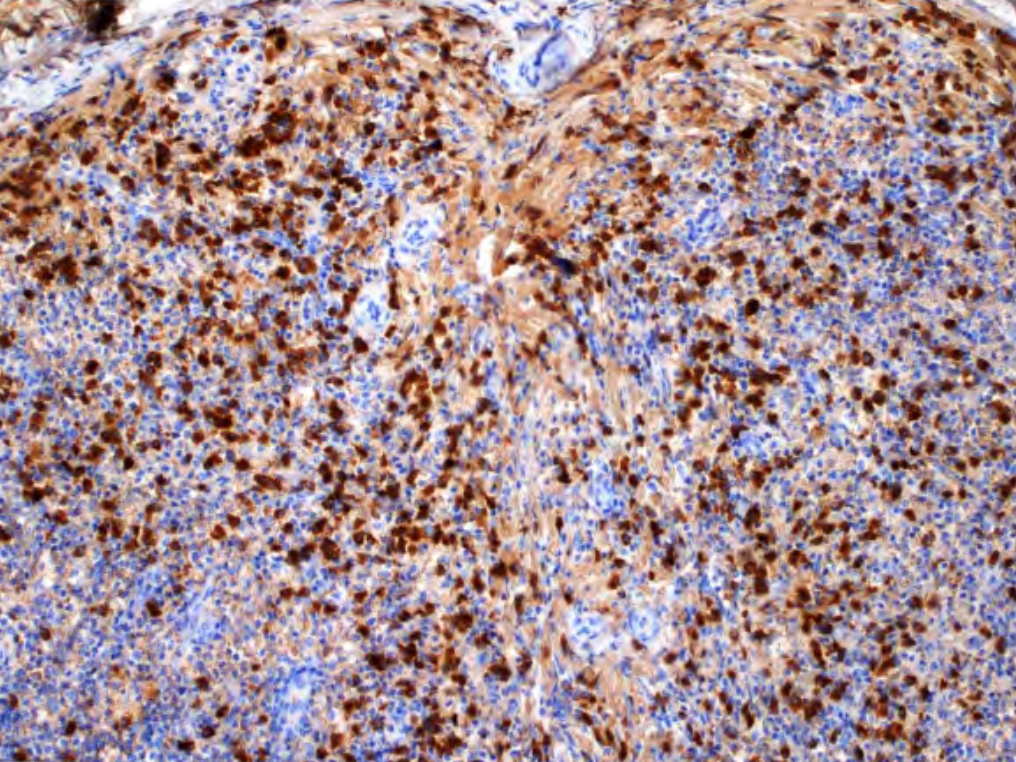


Figura 6.

Imagen del estudio inmunohistoquímico en la que se observan cadenas ligeras kappa sin restricción monoclonal.



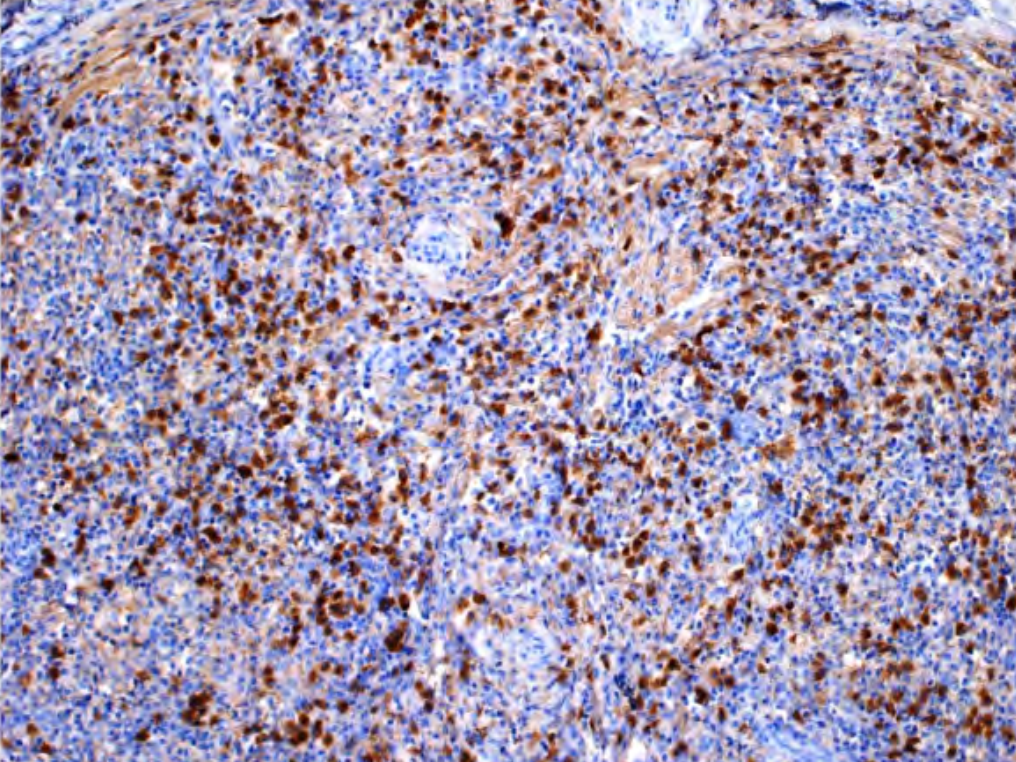


Figura 7.

Imagen del estudio inmunohistoquímico en la que se observan cadenas ligeras lambda sin restricción monoclonal.



Bibliografía

1. Han XD, Lee SSJ, Tan SH, Chong WS, Ng SK, Ooi MGM, et al. Cutaneous Plasmacytosis: A Clinicopathologic Study of a Series of Cases and Their Treatment Outcomes. *Am J Dermatopathol*. 2018;40(1):36-42. doi:[10.1097/DAD.0000000000000907](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000907)
2. Álvarez-Chinchilla PJ, Scheneller-Pavelescu L, Niveiro M, Devesa P. Cutaneous Plasmacytosis: A Rare Diagnosis to Bear in Mind. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020;111(10):877-9. doi:[10.1016/j.ad.2019.02.024](https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.02.024)
3. Aricò M, Bongiorno MR. Primary cutaneous plasmacytosis in a child. Is this a new entity? *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2002;16(2):164-7. doi:[10.1046/j.1468-3083.2002.00411.x](https://doi.org/10.1046/j.1468-3083.2002.00411.x)
4. Gilliam AC, Mullen RH, Oviedo G, Bhatnagar R, Smith MK, Patton DF, et al. Isolated benign primary cutaneous plasmacytosis in children: two illustrative cases. *Arch Dermatol*. 2009;145(3):299-02. doi:[10.1001/archdermatol.2008.596](https://doi.org/10.1001/archdermatol.2008.596)
5. Ahn JJ, Yang YS, Shin MK, Lee SW, Kim NI. Case of isolated benign primary cutaneous plasmacytosis in a child. *J Dermatol*. 2011 Apr;38(4):364-7. doi:[10.1111/j.1346-8138.2010.01111.x](https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.2010.01111.x)
6. António AM, Alves JV, Coelho R, Bártole E. Solitary ulcerated plaque on the face - an unusual presentation of cutaneous plasmacytosis? *An Bras Dermatol*. 2017;92(3):410-2. doi:[10.1590/abd1806-4841.20175355](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20175355)
7. Khullar G, Narang T, De D, Chougule A, Handa S. Isolated benign primary cutaneous plasmacytosis in an adult Indian male. *Dermatol Online J*. 2016;22(1):13030/qt6tb095tb. doi:[10.5070/D3221029791](https://doi.org/10.5070/D3221029791)
8. Shiba Y, Satoh T. Isolated benign primary cutaneous plasmacytosis. *Int J Dermatol*. 2014;53(9):e397-8. doi:[10.1111/ijd.12370](https://doi.org/10.1111/ijd.12370)
9. Drissi M, Dunlap R, Clayton L, Raess PW, Mengden Koon S, White K. Cutaneous Plasmacytosis and Idiopathic Multicentric Castleman Disease: A Spectrum of Disease? *Am J Dermatopathol*. 2022;44(4):294-6. doi:[10.1097/DAD.0000000000002109](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000002109)
10. Tokura Y, Yagi H, Yanaguchi H, Majima Y, Kasuya A, Ito T, Maekawa M, Hashizume H. IgG4-related skin disease. *Br J Dermatol*. 2014;171(5):959-67. doi:[10.1111/bjd.13296](https://doi.org/10.1111/bjd.13296)



22

Úlceras faciales crónicas autoinfligidas

Elías Alejandro Albarrán Coria
Ángel Fernández Camporro
Paula Penanes Alonso
Valia Beteta Gorriti



Anamnesis

Mujer de 75 años con antecedentes personales de diabetes *mellitus* tipo 2, dislipemia, hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca, insuficiencia renal crónica y neuralgia esencial del trigémino izquierdo refractaria a tratamiento médico e intervenida en varias ocasiones mediante termocoagulaciones del ganglio de Gasser ipsilateral (la última vez hacía 6 meses). Acude a nuestro Servicio de Dermatología por una lesión ulcerada en el ala nasal izquierda de 5 meses de evolución.

Exploración física

Se aprecia una úlcera en forma de media luna de aproximadamente 2 centímetros de diámetro en el ala nasal izquierda, con bordes bien definidos y no elevados, sin adenopatías regionales. En la dermatoscopia no se apreciaban hallazgos de interés. Se advirtió también la pérdida del cartílago del ala nasal izquierda, con desestructuración de su arquitectura.

Exploraciones complementarias

Se realizaron exámenes complementarios para descartar neoplasias cutáneas e infecciones. La biopsia cutánea demostró ulceración crónica inespecífica descartando patología tumoral, el cultivo de la úlcera fue positivo para *Staphylococcus aureus*, la analítica general mostraba alteraciones propias de sus enfermedades de base y la resonancia magnética cerebral mostró un adelgazamiento del nervio trigémino izquierdo con signos de denervación en la musculatura masticadora ipsilateral (**Figura 1A y B**).





Diagnóstico

En base a los resultados obtenidos en la anamnesis, exploración física y pruebas complementarias, se realizó el diagnóstico de exclusión de síndrome trófico trigeminal (STT) izquierdo.

Tratamiento

Se le explicó a la paciente la naturaleza de su padecimiento y la importancia de evitar la automanipulación, y se inició tratamiento con gabapentina 300 mg al día y pomada de ácido fusídico.

Evolución

La paciente no realizó el tratamiento indicado por miedo a los posibles efectos adversos, presentando progresión de las lesiones ulceradas con afectación de la región frontal, párpado superior, ala nasal y labio superior de hemicara izquierda. Las lesiones mostraban un marcado respeto de la línea medio facial, asociando destrucción de la práctica totalidad del cartilago del ala nasal izquierda (**figura 2**). A la anamnesis dirigida, la paciente refería presentar síntomas disestésicos, con sensación de prurito y quemazón constante en la hemicara izquierda que trataba de mitigar con el rascado. Se aumentó la dosis de gabapentina a 900 mg al día, se añadió amitriptilina 25 mg al día, y se diseñó una máscara termoplástica personalizada para evitar el rascado nocturno. Un mes después, se observó una ligera reepitelización de las úlceras (**figura 3**), aunque la paciente no presentaba mejoría de su sintomatología. Unas semanas después, la paciente falleció por posibles complicaciones de sus patologías de base.

Comentario

El STT es una causa muy infrecuente de úlceras faciales crónicas. Se desarrolla tras un daño del ganglio de Gasser o en algún punto del trayecto del nervio trigémino causando disestesia y manipulación del dermatoma afecto^{1,2}. Esta alteración puede provocar ulceración, infección y/o desfiguración facial³⁻⁶. La causa más común es iatrogénica, principalmente por cirugía en el tratamiento de la neuralgia del trigémino³. El diagnóstico es clínico, requiriendo una adecuada historia clínica y exploración física, así como una biopsia cutánea para descartar otras posibles causas de úlceras crónicas (patología tumoral, infecciones y dermatosis inflamatorias). Dentro de los tratamientos descritos se incluyen fármacos como gabapentina o carbamazepina, curas tópicas, uso de prótesis, e incluso, reconstrucción quirúrgica. La educación del paciente es esencial para evitar la automanipulación^{1-5,7}. Nuestra paciente presentó un STT izquierdo con afectación de las tres ramas, existiendo pocos casos publicados con afectación tan extensa, quizás la cantidad de termocoagulaciones ha contribuido a este tipo de presentación.



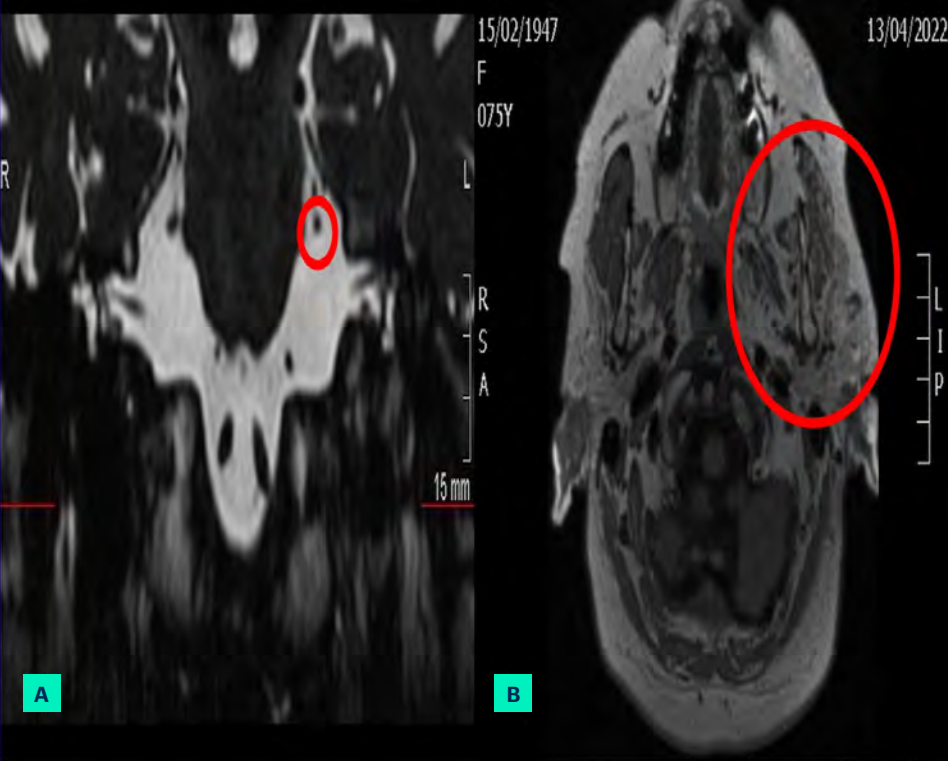


Figura 1A y B.

Resonancia magnética que muestra adelgazamiento del nervio trigémino izquierdo con signos de denervación en los músculos masticatorios ipsilaterales.





Figura 2.

Úlceras con bordes bien definidos y demarcación perfecta de la línea medio facial, así como destrucción del cartílago del ala nasal izquierda.





Figura 3.

Reepitelización de la periferia de las úlceras tras un mes de tratamiento nocturno con máscara termoplástica.



Bibliografía

1. Hernández G, André S, Samper A. Trophic trigeminal syndrome: Uncommon cause of chronic facial ulcers. *Piel*. 2021;36(2):85-7. doi:[10.1016/j.piel.2020.04.002](https://doi.org/10.1016/j.piel.2020.04.002)
2. Margheim A, Spaulding R, Schadt CR. Trigeminal Trophic Syndrome: A Cause of Dysesthesia and Persistent Facial Ulceration. *American Journal of Medicine*. 2020;133(6):685-6. doi:[10.1016/j.amjmed.2019.12.017](https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2019.12.017)
3. Khan AU, Khachemoune A. Trigeminal trophic syndrome: an updated review. *Int J Dermatol*. 2019;58(5):530-7. doi:[10.1111/ijd.14098](https://doi.org/10.1111/ijd.14098)
4. Segovia González M, Martina L, García García JF, González González A, Benito Duque P. Trigeminal trophic syndrome: An unusual nasal ulceration. A case report and review of the literature. *J Tissue Viability*. 2022;31(2):369-71. doi:[10.1016/j.jtv.2022.01.008](https://doi.org/10.1016/j.jtv.2022.01.008)
5. Resende LO, Dwan AJ, Nico MMS. Trigeminal trophic syndrome: an important simulator of discoid cutaneous lupus erythematosus – a case series. *Lupus*. 2020;29(10):1282-6. doi:[10.1177/0961203320935169](https://doi.org/10.1177/0961203320935169)
6. Mohammadi AA, Khojasteh A, Khojasteh F. Trigeminal Trophic Syndrome as an Unusual Cause of Chronic and Non-Healing Ala Nasi Ulcer: A Case Report. *World J Plast Surg*. 2020;9(3):346-8. doi:[10.29252/wjps.9.3.346](https://doi.org/10.29252/wjps.9.3.346)
7. Gkini MA, Ahmed A, Aguilar-Duran S, et al. Atypical variant of trigeminal trophic syndrome successfully treated with pregabalin: a case report series. *Clin Exp Dermatol*. 2019;44(2):225-8. doi:[10.1111/ced.13627](https://doi.org/10.1111/ced.13627)



23

Nódulo y café con leche

Emilio del Río Pena
Kevin Díez Madueño
Ana Simón Gozalvo
Eva Balbín Carrero



Anamnesis

Varón de 17 años sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes de interés, acude a consulta por lesión asintomática en cuero cabelludo de al menos 10 años de evolución y crecimiento progresivo. El paciente y acompañantes niegan antecedentes familiares de enfermedades dermatológicas.

Exploración física

A la exploración se observa una lesión nodular de 6,5x4 cm y consistencia blanda en "saco de gusanos". Presenta 5-6 manchas café con leche de aproximadamente 1 cm junto con lesiones tipo nevus Spilus en espalda y efélides en ambas axilas. Destaca la distribución en mosaico, donde se alternan regiones de piel afectada y sana.

Exploraciones complementarias

Se realiza ecografía-Doppler que muestra un aumento de partes blandas nodular hipoecogénico con flujo en su interior. Fue valorado por oftalmología que identifica 14 fibroadenomas en ojo derecho, ninguno en el izquierdo.

Diagnóstico

Neurofibroma plexiforme en el contexto de neurofibromatosis en mosaico.



Tratamiento

Se realiza extirpación quirúrgica bajo anestesia local.

Evolución

Sin complicaciones en el postoperatorio. El paciente se encuentra pendiente de valoración por traumatología y neurología para completar estudio.

Comentario¹⁻⁴

La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad genética de herencia autosómica dominante que se origina por la pérdida de función del gen supresor de tumores NF1. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes son las manchas café con leche (96,5%), efélides axilares (90%) y neurofibromas cutáneos (78,1%).

La forma en mosaico se origina por mutaciones postcigóticas. Según la extensión de la afectación puede ser segmentaria, generalizada o gonadal, en las dos últimas formas pueden transmitirse a la descendencia.

La importancia de conocer esta entidad radica en que los estudios muestran una tasa de complicaciones similar a la neurofibromatosis tipo 1 clásica, por lo que precisan seguimiento estrecho y estudio completo, así como la necesidad de consejo genético en el caso de las variantes generalizada o gonadal.





Figura 1.
Tumoración en región
occipital por la que consulta
el paciente





Figura 2.

Manchas café con leche y nevus Spilus en espalda con distribución segmentaria.





Figura 3.
Efélides en axila derecha
(signo de Crowe).



Bibliografía

1. Boyd KP, Korf BR, Theos A. Neurofibromatosis type 1. *J Am Acad Dermatol*. 2009 Jul;61(1):1-14; quiz 15-6. doi:[10.1016/j.jaad.2008.12.051](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.12.051)
2. Miraglia E, Moliterni E, Iacovino C, Roberti V, Laghi A, Moramarco A, Giustini S. Cutaneous manifestations in neurofibromatosis type 1. *Clin Ter*. 2020 Sep-Oct;171(5):e371-e377. doi:[10.7417/CT.2020.2242](https://doi.org/10.7417/CT.2020.2242)
3. Legius E, Messiaen L, Wolkenstein P, Pancza P, Avery RA, Berman Y, Blakeley J, Babovic-Vuksanovic D, Cunha KS, Ferner R, Fisher MJ, Friedman JM, Gutmann DH, Kehrer-Sawatzki H, Korf BR, Mautner VF, Peltonen S, Rauen KA, Riccardi V, Schorry E, Stemmer-Rachamimov A, Stevenson DA, Tadini G, Ullrich NJ, Viskochil D, Wimmer K, Yohay K; International Consensus Group on Neurofibromatosis Diagnostic Criteria (I-NF-DC); Huson SM, Evans DG, Plotkin SR. Revised diagnostic criteria for neurofibromatosis type 1 and Legius syndrome: an international consensus recommendation. *Genet Med*. 2021 Aug;23(8):1506-13. doi:[10.1038/s41436-021-01170-5](https://doi.org/10.1038/s41436-021-01170-5)
4. Ejerskov C, Raundahl M, Gregersen PA, Handrup MM. Clinical features and disease severity in patients with mosaic neurofibromatosis type 1: a single-center study and literature review. *Orphanet J Rare Dis*. 2021 Apr 14;16(1):180. doi:[10.1186/s13023-021-01796-3](https://doi.org/10.1186/s13023-021-01796-3)



24

Múltiples pápulas amarillentas en el cuero cabelludo

Helena Escolà Rodríguez
Nasser Mohammad Porras
María Riviera López
Ramon M. Pujol



Anamnesis

Mujer de 70 años, sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos de interés, con antecedentes de hipoacusia y facoesclerosis bilateral, incontinencia urinaria, *hallux valgus* en el pie derecho y síndrome ansioso por el que realizaba tratamiento con quetiapina.

Consultaba por la aparición progresiva desde hacía unos tres meses, de un grupo pápulas de color amarillo brillante en el cuero cabelludo. Las lesiones no ocasionaban ninguna sintomatología y se habían desarrollado sin ningún factor desencadenante. La paciente no refería otra sintomatología sistémica asociada y no había otros miembros de la familia con lesiones similares.

Exploración física

La exploración física evidenciaba un grupo (8) de pápulas planas de 4 a 6 mm de diámetro, de color amarillo brillante, ovals o redondas, de superficie lisa, consistencia dura y bordes bien definidos, localizadas en la región occipital del cuero cabelludo (**figura 1**). No presentaba lesiones similares en otras localizaciones y el resto de la exploración física fue estrictamente normal. La dermatoscopia evidenció la presencia de áreas amarillentas sin estructuras definidas, con pequeños vasos ramificados en la superficie y la periferia (**figura 2**).



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia-*punch* de 4 mm de una de las lesiones objetivándose a nivel de la dermis superficial una cavidad quística, sin contenido en su interior (**figura 3**), cuya pared estaba constituida por un epitelio escamoso estratificado formado por pocas capas celulares, sin granulosa, y revestido internamente por una cutícula eosinofílica de contorno ondulado con finas espículas hacia la luz (**figura 4**). Se observaban asimismo glándulas sebáceas adyacentes a la cavidad quística (**figura 5**).

Diagnóstico

Esteatocistomas múltiples agminados del cuero cabelludo.

Tratamiento

Tras establecerse el diagnóstico se informó a la paciente de las posibles opciones terapéuticas: exéresis simple, drenaje quirúrgico, corticoides intralesionales, láser CO₂, crioterapia e incluso el uso de retinoides. Finalmente, dado el carácter asintomático de las lesiones y la escasa repercusión estética de las mismas se acordó adoptar una actitud expectante.

Evolución

En controles posteriores, las lesiones permanecieron estables sin la aparición de nuevos elementos ni sintomatología asociada.



Comentario¹⁻⁵

Los esteatocistomas múltiples (EsM) son malformaciones hamartomatosas del conducto pilosebáceo poco frecuentes, que suelen desarrollarse durante la infancia/adolescencia de forma esporádica o familiar con un patrón autosómico dominante (gen CK7), en forma de múltiples nódulos y quistes de tamaño variable (0,2-3 cm de diámetro) de consistencia elástica, localizados preferentemente en la región superior del tórax, axilas, extremidades superiores y escroto.

Excepcionalmente los EsM pueden presentarse en la edad adulta con lesiones localizadas exclusivamente en el cuero cabelludo, adquiriendo unas características peculiares en forma de pápulas amarillentas “pseudoxantomatosas” que plantean clínicamente el diagnóstico diferencial con verdaderos xantomas eruptivos, xantogranulomas o tumores anexiales con diferenciación sebácea. Las formas localizadas en cuero cabelludo suelen ser esporádicas y observarse en mujeres de edad media/avanzada. El estudio histopatológico permite establecer el diagnóstico en estas formas de presentación atípica. La distribución en forma de lesiones próximas y agrupadas (“agminadas”) representa una presentación novedosa y atípica de EsM.





Figura 1.

Pápulas ovaladas, bien delimitadas, de coloración amarillenta, superficie lisa y de diámetro variable (4-6mm) en la región occipital del cuero cabelludo.





Figura 2.

Por dermatoscopia se aprecian áreas amarillentas sin estructuras con algunos pequeños vasos ramificados en superficie y perilesionales.





Figura 3.
Cavidad quística en dermis
superficial. Hematoxilina-
eosina x10



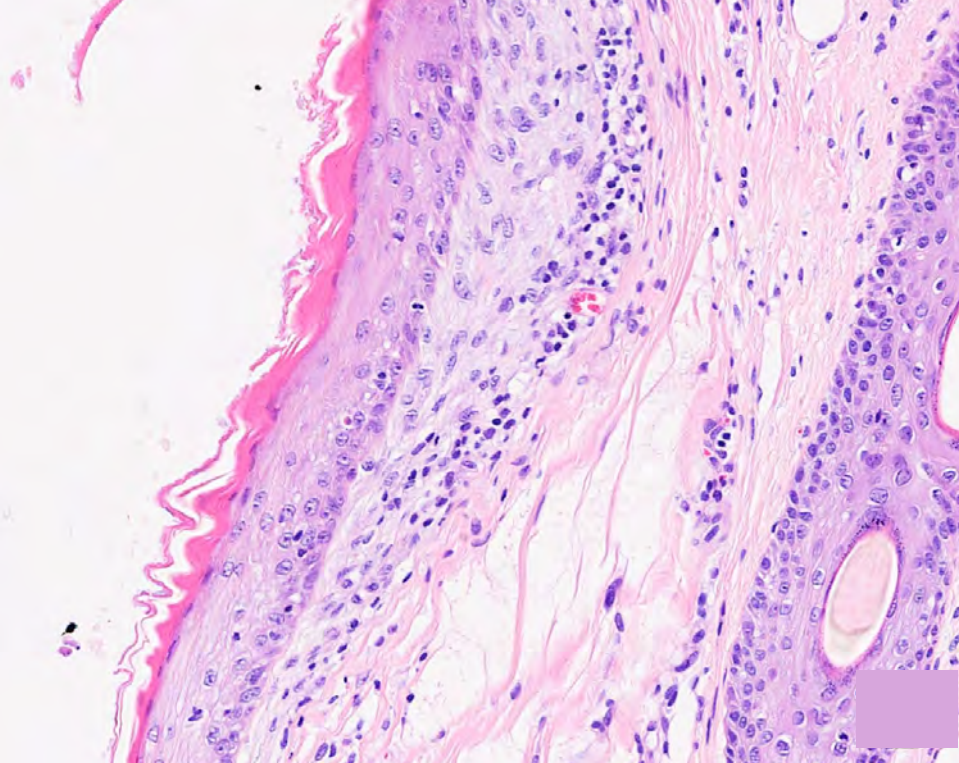


Figura 4.

A mayor detalle pared de la cavidad constituida por un epitelio escamoso estratificado, sin capa granulosa y revestido internamente por una cutícula eosinofílica de contorno ondulado. Hematoxilina-eosina x50



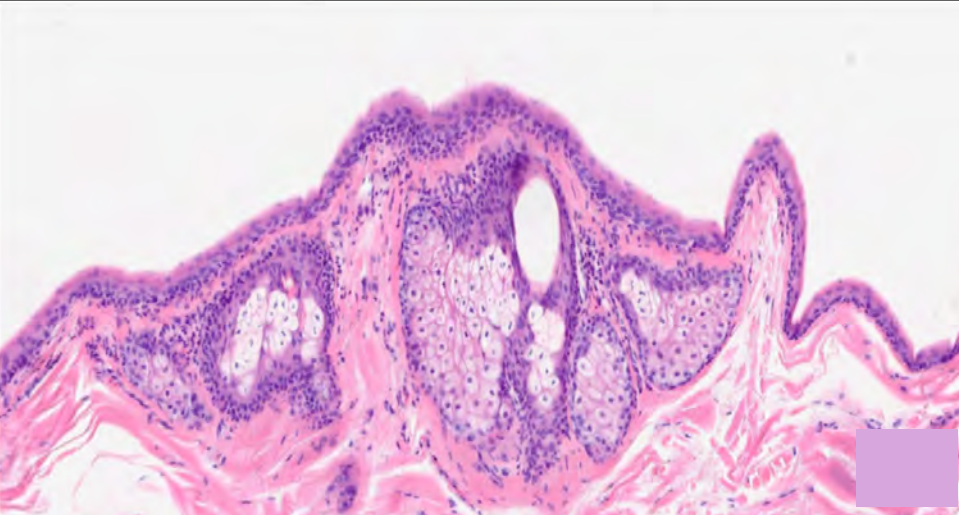


Figura 5.

Glándulas sebáceas
adyacentes a la cavidad
quística. Hematoxilina-eosina
x40.



Bibliografía

1. Kim SJ, Park HJ, Oh ST, Lee JY, Cho BK. A case of steatocystoma multiplex limited to the scalp. *Ann Dermatol.* 2009;21:106-9. doi:[10.5021/ad.2009.21.1.106](https://doi.org/10.5021/ad.2009.21.1.106)
2. Kumakiri M, Yajima C. Eruptive steatocystoma multiplex on the scalp. *J Dermatol.* 1991;18:537-9. doi:[10.1111/j.1346-8138.1991.tb03129.x](https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.1991.tb03129.x)
3. Marley WM, Buntin DM, Chesney TM. Steatocystoma multiplex limited to the scalp. *Arch Dermatol.* 1981;117:673-4. doi:[10.1001/archderm.1981.01650100075035](https://doi.org/10.1001/archderm.1981.01650100075035)
4. Nishimura M, Kohda H, Urabe A. Steatocystoma multiplex. A facial papular variant. *Arch Dermatol.* 1986;122:205-7. doi:[10.1001/archderm.1986.01660140095026](https://doi.org/10.1001/archderm.1986.01660140095026)
5. Lee YJ, Lee SH, Ahn SK. Sebocystomatosis: a clinical variant of steatocystoma multiplex. *Int J Dermatol.* 1996;35:734-5. doi:[10.1111/j.1365-4362.1996.tb00652.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4362.1996.tb00652.x)



25

“Mamá, ¡tengo bultos blancos en la cicatriz!”

Inés Segovia Rodríguez

Teresa López Bernal

María Castillo Gutiérrez

Inmaculada Vargas-Machuca Salido





Anamnesis

Niña de 10 años, sin antecedentes personales de interés ni tratamiento habitual, que es remitida a consulta de Dermatología por aparición de lesiones en la rodilla izquierda tras un traumatismo leve. La madre de la paciente refería caída sobredicha rodilla mientras la paciente estaba jugando, con herida secundaria y curación posterior. Referían que la cicatriz había ido creciendo progresivamente en los últimos meses, asociando aparición de zonas más blanquecinas. Dicha lesión era asintomática.

Exploración física

A nivel de la rodilla izquierda, se apreciaba una lesión tipo placa de 2,5 x 1,7 cm de diámetro, de color eritematovioláceo, indurada a la palpación y con pápulas de color blanquecino bien delimitadas, dispersas por prácticamente toda la superficie de la lesión (**figura 1**). No presentaba lesiones en otra localización.

Exploraciones complementarias

Se realiza dermatoscopia manual, donde se aprecian múltiples estructuras circulares bien delimitadas de color blanquecino-perlado con vasos finos alrededor, que asientan sobre una placa eritematosa (**figura 2**).

Se realiza biopsia cutánea con un *punch* de 4 mm para mejor filiación histológica, obteniéndose como resultado cambios morfológicos compatibles con quistes de milium.

Diagnóstico

Milia en placa secundaria a cicatriz previa.

Tratamiento

Inicialmente se realizó una infiltración con acetónido de triamcinolona al 40% para disminuir la posible inflamación asociada tras el traumatismo. Ante la ausencia de mejoría, se recomendó realizar tratamiento con queratolíticos y valorar la posibilidad de laserterapia.

Evolución

En la actualidad, la lesión permanece estable y la paciente se encuentra a la espera de valoración en otro centro especializado para recibir tratamiento con láser.

Comentario¹⁻⁶

La milia en placa es una entidad infrecuente, caracterizada por la presencia de quistes de milium agrupados sobre una placa eritematosa. Los quistes pueden aparecer de forma espontánea (milia primaria) o después de traumatismos repetidos, tratamientos tópicos, quimioterápicos o radioterapia (milia secundaria). Es más frecuente en mujeres de mediana edad y la mayoría de los casos se localizan a nivel supradiafragmático, sobre todo retroauricular.



El tratamiento no está definido. Se ha empleado crioterapia, retinoides tópicos, minociclina oral, terapia fotodinámica, láser de dióxido de carbono, escisión quirúrgica... Sin embargo, en la mayoría de los casos las lesiones persisten o recurren tras el tratamiento. También hay casos de resolución espontánea.

Presentamos este caso debido a que la milia en placa es muy poco frecuente, no suele ocurrir en pacientes de edad pediátrica ni a nivel de extremidades inferiores. Además, resaltamos el traumatismo accidental como presumible desencadenante.



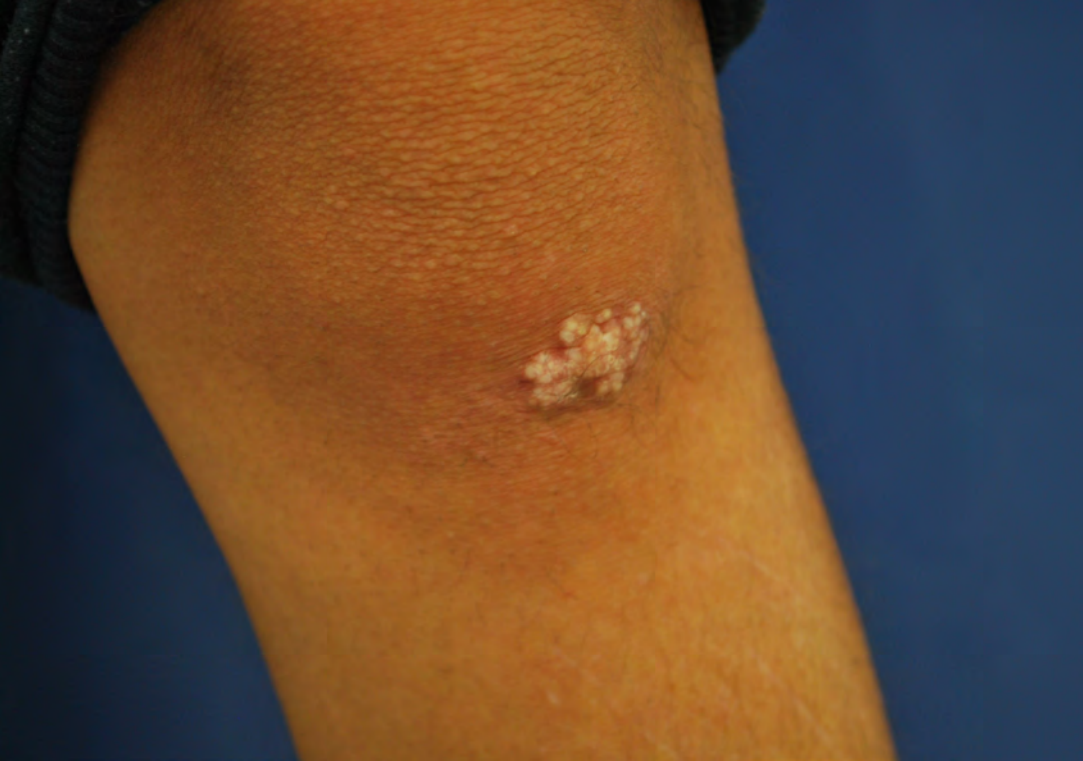


Figura 1.

Placa eritematoviolácea de 2,5 x 1,7 cm con múltiples pápulas blanquecinas en su superficie.



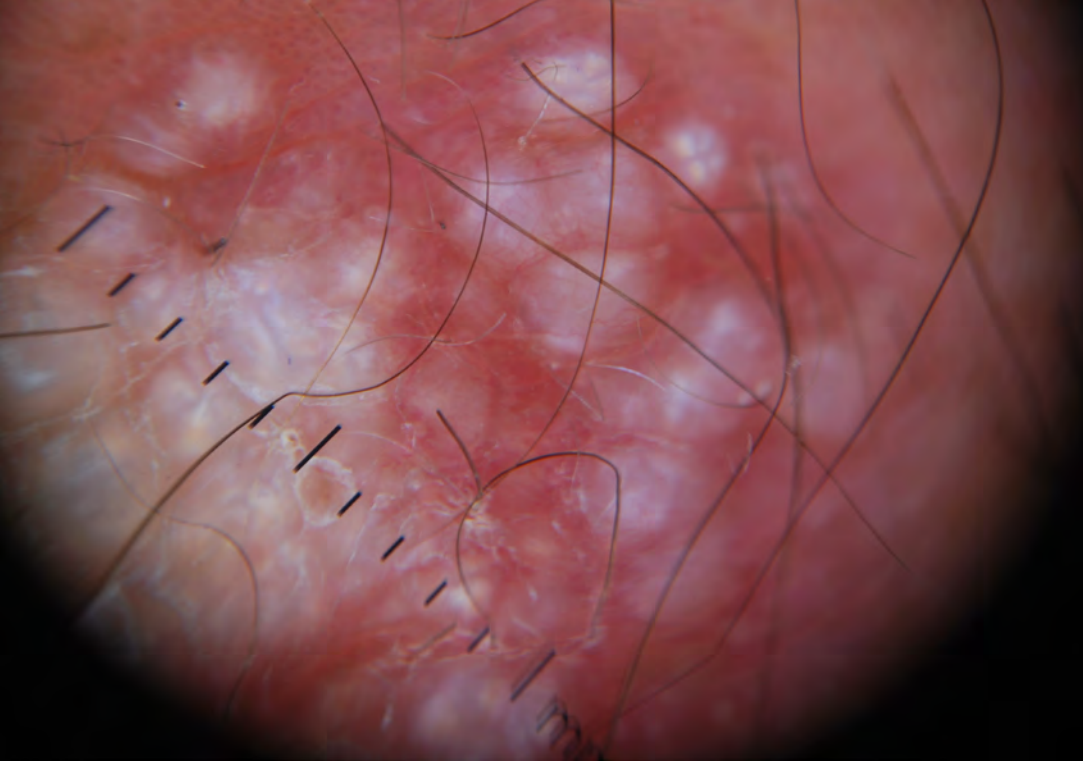


Figura 2.

Pápulas perladas a la dermatoscopia, compatibles con quistes de milium.



Bibliografía

1. Martín-Ezquerro G, Molinero-Caturla J, Umbert-Millet P. Quistes miliares en placa en las extremidades. Posible toxicodermia por 6-mercaptopurina. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95(7):449-50. doi:[10.1016/S0001-7310\(04\)76856-8](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(04)76856-8)
2. Avhad G, Ghate S, Dhurat R. Milia en plaque. *Indian Dermatol Online J*. 2014;5(4):550-1. doi:[10.4103/2229-5178.142573](https://doi.org/10.4103/2229-5178.142573)
3. Muñoz-Martínez R, Santamarina-Albertos A, Sanz-Muñoz C, Miranda-Romero A. Milia en plaque. *Actas Dermosifiliogr*. 2013 Sep; 104(7):638-40. doi:[10.1016/j.adengl.2012.07.033](https://doi.org/10.1016/j.adengl.2012.07.033)
4. Stefanidou MP, Panayotides JG, Tosca AD.. Milia en plaque: a case report and review of the literature. *Dermatol Surg*. 2002;28:291-5. doi:[10.1097/00042728-200203000-00019](https://doi.org/10.1097/00042728-200203000-00019)
5. Sandhu K, Gupta S, Handa S. CO2 laser therapy for Milia en plaque. *J Dermatolog Treat*. 2003 Dec;14(4):253-5. doi:[10.1080/09546630310016754](https://doi.org/10.1080/09546630310016754)
6. Pisauri AM, Alvarez-Gracia A, Ferrandiz-Foraster C, Bassas-Vila J. Milia en plaque on the posterior surface of both auricles following radiation therapy. *Actas Dermosifiliogr*. 2016 Mar;107(2):156-8. doi:[10.1016/j.adengl.2016.01.010](https://doi.org/10.1016/j.adengl.2016.01.010)



26

Ampollas hemorrágicas tensas

Irene Sánchez Gutiérrez
Cristian Fernando Caballero Linares
Victoria Ortiz Berciano
Gastón Roustán Gullón



Anamnesis

Mujer de 83 años con los siguientes antecedentes médico-quirúrgicos de interés: hipertensión arterial, diabetes *mellitus*, asma bronquial, fibrilación auricular anticoagulada con rivaroxabán, insuficiencia cardíaca y tromboembolismo pulmonar. Es ingresada en el Servicio de Medicina Interna por una descompensación de insuficiencia cardíaca y un fracaso renal agudo, por lo que se cambia la anticoagulación a bemiparina a dosis terapéuticas. Seis días tras el ingreso aparecen unas lesiones cutáneas en extremidades superiores, por lo que interconsultan al Servicio de Dermatología. La paciente refiere que las lesiones son levemente dolorosas, sin prurito asociado. No refiere episodios previos de lesiones similares.

Exploración física

A nivel del dorso de mano izquierda y en antebrazo derecho presenta algunas lesiones ampollosas con contenido hemático sobre una base eritematosa. No presenta lesiones a otros niveles.

Exploraciones complementarias

Se realiza un análisis sanguíneo que objetiva una alteración en el perfil renal con elevación de la creatinina y una elevación de las enzimas hepáticas. No se observan alteraciones en el hemograma ni en la coagulación.

Se estudia la presencia de anticuerpos anti-heparina y anti factor plaquetario IV, que son negativos.

Se practica una biopsia de una de las lesiones en la que se observa una necrosis cutánea con hemorragia asociada sin otros hallazgos.



Diagnóstico

Necrosis cutánea por heparina.

Tratamiento

Dado el antecedente de tromboembolismo pulmonar, tras valorar el beneficio riesgo de la anticoagulación en la paciente, se decide cambiar la anticoagulación con bemiparina a fondaparinux, un anticoagulante que actúa inhibiendo específicamente el factor X de la cascada de coagulación.

Evolución

Tras la suspensión de la bemiparina las lesiones se resolvieron progresivamente, con ausencia de aparición de nuevas lesiones. A nivel sistémico la paciente no presentó coagulopatía en ningún momento durante el ingreso, por lo que la paciente fue dada de alta con contraindicación de uso de heparina.

Comentario¹⁻⁴

La necrosis cutánea por heparina a distancia del punto de administración es una entidad poco frecuente. Su patogenia es desconocida, aunque se ha descrito que puede relacionarse con la presencia de anticuerpos anti factor IV.



Suele manifestarse entre cinco y quince días tras la administración de heparina, con aparición de lesiones en el punto de administración o excepcionalmente a distancia. Clínicamente se presenta con máculas eritematovioláceas que progresan a ampollas serosanguinolentas tensas dolorosas. El diagnóstico es clínico, aunque el estudio de anticuerpos anti factor IV plaquetario puede ser útil para el diagnóstico. El tratamiento consiste en suspender la heparina y cambiar a anticoagulantes de acción directa como el fondaparinux o los inhibidores de la trombina en los casos que no se pueda suspender la anticoagulación.

Nuestro caso es una presentación poco frecuente de la entidad dada su presentación a distancia.





Figura 1.

Ampollas hemorrágicas tensas sobre base eritematosa localizadas en dorso de mano izquierda.





Figura 2.

Máculas eritematovioláceas con alguna ampolla hemorrágica en antebrazo izquierdo.



Bibliografía

1. Estébanez A, Silva E, Cordero P, Martín JM. Necrosis cutánea inducida por heparina con afectación a distancia del punto de administración. *Actas Dermosifiliogr.* 2019;110(10):869-71. doi:[10.1016/j.ad.2018.03.036](https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.03.036)
2. Llamas-Velasco M, Alegría V, Santos-Briz A, Cerroni L, Kutzner H, Requena L. Occlusive nonvasculitic vasculopathy: A review. *Am J Dermatopathol.* 2017 Sep;39(9):637-62. doi:[10.1097/DAD.0000000000000766](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000766)
3. Reyes AD, Malao R, Gonzalo L, Siegel A, Gaete V, Vergara C, et al. Necrosis cutánea por tratamiento anticoagulante oral. *Rev Chil Cir.* 2011;63(2):200-3. doi:[10.4067/S0718-40262011000200012](https://doi.org/10.4067/S0718-40262011000200012)
4. Campo A, González Castro J, Soler J, Gómez L, Piulachs J, Palou J, et al. Necrosis cutánea por heparina: una forma posiblemente fatal de hipersensibilidad a la heparina. *Actas Dermosifiliogr.* 1998;89(11):613-9. Disponible en: <https://www.actasdermo.org/es-necrosis-cutanea-por-heparina-una-articulo-13003389>



27

Úlceras cutáneas tras mordedura... ¿Qué sospechamos?

Javier Gimeno Castillo

Aida Menéndez Parrón

Rosa María Escribano de la Torre

Amaia Saenz Aguirre



Anamnesis

Varón de 20 años, sin antecedentes de interés que tras picadura/mordedura en cara posterior de extremidad inferior derecha (sin reconocer el insecto o artrópodo), en un área herbosa en el Norte de España, desarrolló lesiones papulosas en la zona así como dolor, eritema y empastamiento en dicha extremidad y fiebre de hasta 39°C, que propició el ingreso del paciente, con mejoría de la clínica a los tres días tras antibioterapia y tratamiento sintomático. Posteriormente, el paciente fue derivado al Servicio de Dermatología por la persistencia de úlceras en dicha localización.

Exploración física

Ambas lesiones habían estado precedidas de sendas escaras necróticas, observando la iconografía que aportaba el paciente (**figura 1**). En el momento de la exploración dos úlceras indoloras de 3,5 y 1,5 cm de anchura, con fondo limpio y bordes sobreelevados violáceos (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Se realizó estudio termográfico de las lesiones, observando hipocaptación del lecho (**figura 3**), y asimismo se realizó estudio histológico de las mismas, observándose tejido de granulación con necrosis y abscesificación en dermis profunda, sin que evidencia de microorganismos.



Diagnóstico

Loxoscelismo cutáneo.

Tratamiento

Se consensuó con el paciente iniciar tratamiento con violeta de genciana y dipropionato de betametasona/gentamicina tópicos.

Evolución

Tras 6 semanas de tratamiento, la lesión de menor tamaño se había reepitelizado por completo dejando una cicatriz residual (figura 4).

Comentario

Las picaduras y mordeduras suponen un motivo de consulta frecuente sobre todo en los meses cálidos. Si bien es cierto que la mayoría son leves e inespecíficos (más allá de reacciones papulosas o habones) en su presentación, en algunos casos pueden ser más distintivos. En ocasiones, resulta imposible reconocer el animal que causa estas lesiones. En este caso, la clínica (celulitis y lesiones tipo escara que evolucionan a necrosis) orientaron este caso como un loxoscelismo cutáneo (mordedura de araña reclusa parda), araña, que, aunque es infrecuente su mordedura, consideramos importante reconocer sus manifestaciones clínicas como se ilustran. El diagnóstico del loxoscelismo es clínico, y en este caso, la historia clínica y las lesiones sugestivas, así como su evolución permitieron llegar al diagnóstico y ulterior tratamiento.





Figura 1.

Escara necrótica cubriendo las dos lesiones, dónde el paciente creía que le había mordido un insecto.





Figura 2.

4 semanas después, se evidenciaba a la exploración la presencia de dos úlceras indoloras de 3,5 y 1,5 cm de anchura, con fondo limpio y bordes sobreelevados violáceos.





Figura 3.

Aspecto de las lesiones tras seis semanas de curas. La lesión de menor tamaño ha reepitelizado por completo.



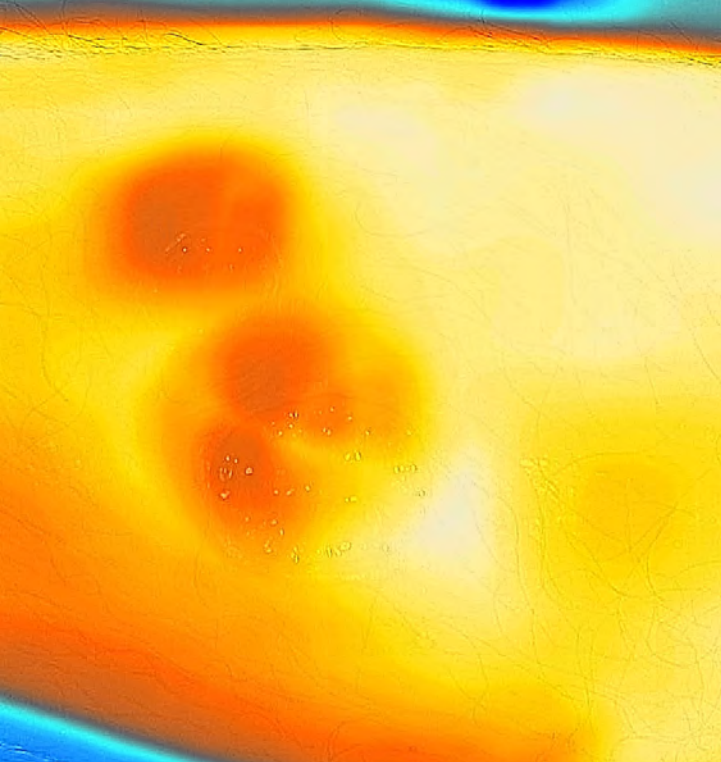


Figura 4.

Termografía de las lesiones.
Se observa hipocaptación en
el lecho.



Bibliografía

1. Rubenstein E, Stoebner PE, Herlin C, et al. Documented cutaneous loxoscelism in the south of France: an unrecognized condition causing delay in diagnosis. *Infection*. 2016;44(3):383-7. doi:[10.1007/s15010-015-0869-4](https://doi.org/10.1007/s15010-015-0869-4)
2. Torres N, Rueda M. Cutaneous loxoscelism: extensive nonulcerated livedoid plaque. *Brazilian J Infect Dis*. 2017;21(3):353-4. doi:[10.1016/j.bjid.2016.10.017](https://doi.org/10.1016/j.bjid.2016.10.017)
3. Droppelmann K, Majluf-Cáceres P, Sabatini-Ugarte N, Valle E, Herrera H, Acuña D. Caracterización clínica y epidemiológica de 200 pacientes con loxoscelismo cutáneo y cutáneo visceral. *Rev Med Chil*. 2021;149(5): 682-8. doi:[10.4067/s0034-98872021000500682](https://doi.org/10.4067/s0034-98872021000500682)
4. Trave I, Barabino G, Parodi A. Cutaneous Loxoscelism. *JAMA Dermatology*. 2020;156(2):203. doi:[10.1001/jamadermatol.2019.3252](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2019.3252)



28

Angioedema agudo idiosincrásico en relación con dupilumab: ¿un nuevo y potencial efecto adverso?

Juan Carlos Hernández Rodríguez
Juan Ortiz Álvarez
Antonio Alcalá Ramírez del Puerto
Román Barabash Neila





Anamnesis

Paciente de 44 años que acude a consulta de Urgencias de Dermatología por hinchazón facial y labial asintomático 48 horas después de la primera dosis de mantenimiento de 300 mg de dupilumab como tratamiento de su dermatitis atópica (DA) grave. La paciente negaba haber presentado síntomas respiratorios o gastrointestinales. Además, no habían aparecido lesiones nuevas de DA. No había padecido episodios de hinchazón facial previos ni presentaba antecedentes familiares de angioedema. Tampoco había iniciado, ni tomaba ninguna otra medicación concomitante, salvo corticoides tópicos de media potencia que ya empleaba desde hace meses.

Exploración física

En la **figura 1A** puede apreciarse el aspecto facial, sin lesiones en la visita previa al inicio del tratamiento con dupilumab. En **figura 1B** se aprecian excoriaciones, xerosis y dermografismo blanco correspondiente a lesiones de su DA basal antes del inicio de dupilumab. La **figura 1C** corresponde a la exploración de la paciente tras 48 horas de la administración de la primera dosis de mantenimiento de 300 mg de dupilumab. Se objetiva angioedema de ambas mejillas y ambos labios, con fisuración del labio inferior secundaria al edema.

Exploraciones complementarias

Se realizaron test de laboratorio que mostraron un hemograma con serie roja, serie blanca y serie plaquetaria en rango de la normal, velocidad de sedimentación globular y niveles de proteína C reactiva en rango de la normalidad y normocomplementemia.

Diagnóstico

Angioedema agudo idiosincrásico por fármacos.

Tratamiento

Prednisona oral en comprimidos 30 mg cada 24 horas durante 5 días, manteniendo el tratamiento con dupilumab.

Evolución

Tras realizar premedicación con prednisona antes de la primera dosis 300 mg de mantenimiento de dupilumab el angioedema se resolvió sin recidiva (**figuras 2**). Actualmente la paciente continúa tratamiento con dupilumab con buena respuesta.

Comentario¹⁻³

Se han reportado efectos adversos por dupilumab como conjuntivitis, infecciones por el virus herpes simple o reacciones en el lugar de inyección. Sólo se ha reportado un caso de angioedema como efecto secundario en un paciente de edad pediátrica, pero ninguno en edad adulta. Presentamos el primer caso de angioedema como efecto idiosincrásico tras la primera dosis de mantenimiento de dupilumab en una mujer adulta. La paciente presentaba historia de DA grave de 4 años de evolución, previamente tratada con corticoides tópicos, azatioprina y ciclosporina, sin mejoría clínica.



Debido a la severidad de la DA, se inició tratamiento con dupilumab, padeciendo angioedema facial a las 48 horas de la primera dosis de mantenimiento. Descartando otras causas, se le ofreció cambiar de diana. Sin embargo, refería reducción del prurito y de la DA. Por esto, se consensuó mantener el tratamiento. Para garantizar la seguridad se realizó una premedicación con 30 mg de prednisona antes y 4 días después de la administración de la tercera dosis de mantenimiento. Actualmente la paciente continúa tratamiento con dupilumab sin nuevos eventos adversos y con control de la DA.





Figura 1.

A) Apariencia facial antes de iniciar el tratamiento con la dosis de carga 300 mg de dupilumab.

B) Lesiones características de dermatitis atópica, con pápulas excoriadas, xerosis y dermografismo blanco.

C) Hinchazón facial y labial, con fisuración de labio inferior a las 48 horas de la administración de la primera dosis de mantenimiento de 300 mg de dupilumab.



Figure 2.

A) Aspecto facial tras la administración de prednisona

B) Mejoría de las lesiones de dermatitis atópica tras la segunda dosis de mantenimiento de dupilumab.



Bibliografía

1. Halling A-S, Loft N, Silverberg JI, Guttman-Yassky E, Thyssen JP. Real-world evidence of dupilumab efficacy and risk of adverse events: A systematic review and meta-analysis. *J Am Acad Dermatol*. 2021;84(1):139–47. doi:[10.1016/j.jaad.2020.08.051](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.08.051)
2. Fritz AL, Lacy FA, Morrell DS. Angioedema: A potential complication of dupilumab in atopic dermatitis. *Pediatr Dermatol*. 2021; 38(1):237–8. doi:[10.1111/pde.14434](https://doi.org/10.1111/pde.14434)
3. Jo CE, Finstad A, Georgakopoulos JR, Piguet V, Yeung J, Drucker AM. Facial and neck erythema associated with dupilumab treatment: A systematic review. *J Am Acad Dermatol*. 2021;84(5):1339–47. doi:[10.1016/j.jaad.2021.01.012](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2021.01.012)



29

Lesiones cutáneas en paciente oncológico, ¿asociación o casualidad?

Juan Luis Castaño Fernández
Irene Sánchez Gutiérrez
Victoria Ortiz Berciano
Irene Salgüero Fernández





Anamnesis

Nos interconsultan desde la planta de hospitalización de Medicina Interna por una mujer de 53 años ingresada por síndrome constitucional a estudio, sin otros antecedentes personales de interés.

La paciente refería desde hacía 1 año lesiones en espalda y raíz de miembros superiores, inicialmente levemente pruriginosas y posteriormente asintomáticas. Había realizado varios ciclos de tratamiento antifúngico tópico, sin mejoría. Además, desde hacía aproximadamente 10 meses, había perdido 12 kilos, con picos ocasionales de fiebre autolimitados, de predominio vespertino, de hasta 39°C. Negaba cualquier otro tipo de clínica sistémica en la anamnesis por aparatos.

Exploración física

A la exploración cutánea, se trataba de una paciente fototipo V. Se podían apreciar pápulas blanquecinas con puntos marronáceos amarillentos, algunas de ellas confluentes en placas, localizándose en la región dorsal superior, hombros y parte proximal de los miembros superiores (**figura 1**). Las lesiones tenían bordes bien delimitados y con morfología longitudinal, algunas ortogonales (**figura 2**). A la dermatoscopia, destacaban tapones córneos en lesiones blanquecinas sobre una base marronácea, confiriendo un aspecto de “patrón en pimienta” (**figura 3**).

Dado el contexto, motivo de ingreso de la paciente y lo referido en la anamnesis, se incluyó en diagnóstico diferencial la presencia de un síndrome paraneoplásico, como el signo de Leser-Trélat, sin poder descartarse otras entidades como liquen escleroso extragenital. Se decidió realizar una biopsia *punch* a la espera de los resultados del resto de pruebas complementarias

Exploraciones complementarias

En el TAC corporal se evidenciaron múltiples nódulos milimétricos bilaterales, así como adenopatías supraclaviculares, mediastínicas bilaterales y un conglomerado adenopático hilar derecho, asociando además leve derrame pleural bilateral. La biopsia de mucosa bronquial confirmó la presencia de infiltración tumoral por adenocarcinoma pulmonar. En el PET realizado con posterioridad, se comprobaron múltiples lesiones óseas a diferentes niveles, compatibles con metástasis.

Diagnóstico

Los resultados en la anatomía patológica de la biopsia *punch* cutánea fueron de esclerosis de dermis superficial, asociando lesión de interfase, atrofia del estrato espinoso e hiperqueratosis, hallazgos concordantes con liquen escleroso extragenital

Tratamiento y evolución

Dado el carácter asintomático de las lesiones y la complicada situación clínica de la paciente en ese momento, se decidió actitud expectante sin realizar tratamiento activo, con revisión en consultas de Dermatología para valorar manejo en función de la evolución. A los cuatro meses, la paciente no acudió a su cita y se perdió el seguimiento.



Comentario

El liquen escleroso es una entidad inflamatoria crónica cuya localización más frecuente es el área genital, sin embargo, hasta en el 15% del total de pacientes afectos, puede afectar a otras regiones, con mayor frecuencia tronco y extremidades¹.

La etiología está aún en discusión, postulándose un origen autoinmune con formación de autoanticuerpos dirigidos contra proteínas de la matriz extracelular¹. Sin embargo, en el momento actual, no hay suficiente evidencia científica para afirmar que pueda tratarse de un síndrome paraneoplásico, ya que, de lo revisado en la literatura, solo hemos encontrado un caso descrito en asociación con neoplasia².

A pesar de que el diagnóstico definitivo es histológico, cabe destacar la importancia del papel de la dermatoscopia, en la que se han descrito estructuras marronáceas amarillentas, una superficie en sal y pimienta, pudiéndose observar tapones córneos y diferentes estructuras vasculares, habitualmente vasos en coma¹.





Figura 1.

Distribución de las pápulas y placas blanquecinas, algunas marrónáceas, en la espalda de nuestra paciente.





Figura 2.

Detalle a mayor aumento de las lesiones que presentaba nuestra paciente.





Figura 3.

Imagen dermatoscópica de una de las lesiones en la que se puede apreciar una lesión blanquecina con tapones córneos y patrón en pimienta, con ausencia de vascularización en su interior.



Bibliografía

1. Burshtein A, Burshtein J, Rekhtman S. Extragenital lichen sclerosus: a comprehensive review of clinical features and treatment. Arch Dermatol Res. 2023 Apr;315(3):339-46. doi:[10.1007/s00403-022-02397-1](https://doi.org/10.1007/s00403-022-02397-1)
2. Rondón-Carvajal J, Castellanos- Angarita A, Charry-Anzola LP, Cuéllar-Ríos IC, Mejía-Cortés M. Liquen escleroso y atrófico extragenital en paciente oncológico: una asociación infrecuente. Rev CES Med. 2020; 34(3): 221-7. doi:[10.21615/cesmedicina.34.3.6](https://doi.org/10.21615/cesmedicina.34.3.6)



30

Manejo de úlcera en dermatología cotidiana

Juan Manuel Liñán Barroso

Carmen Cruz Catalán

Jorge López Cano

Guillermo José Jiménez Thomas



Anamnesis

Paciente mujer de 80 años que acude derivada de Urgencias a consulta de Urgencias Dermatológicas. Como antecedentes personales, presenta hipertensión arterial, hipotiroidismo y dislipemia bien controlados. No es diabética ni fumadora. Presenta úlcera indolora a nivel de miembro inferior izquierdo que se encuentra en progresión. Comenta que la lesión debutó el día después de intervención quirúrgica para colocación de prótesis total de cadera izquierda por coxartrosis, hace 45 días. Comenzó como una escara necrótica que fue mejorando con curas, pero en las últimas curas han constatado un peor aspecto y pérdida de sustancia. Ha realizado antibioterapia con cefadroxilo. Niega fiebre.

Exploración física

En cara interna supramaleolar de pierna izquierda observamos úlcera con pérdida de sustancia de 6x5 cm con bordes mamelonados no cavitados, fondo de fibrina y exudado verdoso (**figuras 1 y 2**). Pulsos pedios débiles. Signos de insuficiencia venosa crónica en piel adyacente.

Exploraciones complementarias

- Hemograma: valores en rango.
- Bioquímica básica con perfil tiroideo, hepático, renal y proteína C reactiva: en rango.
- Radiografía de miembro inferior izquierdo: sin hallazgos patológicos. No se observan focos de osteomielitis.



- Histopatología de borde mamelonado de úlcera: hiperplasia pseudoepiteliomatosa; no se identifican células neoplásicas. Datos de dermatitis por estasis venosa.
- Cultivo de biopsia cutánea. Tinción de Gram: no se observan polimorfonucleares, ni células epiteliales. Aislamiento de *Serratia marcescens* ssp *marcescens* en cultivo aerobio.
- Ecografía Doppler de miembros inferiores: compatible con insuficiencia venosa.
- Angio-TC de miembros inferiores: discreta elongación/tortuosidad de la aorta abdominal con algunas calcificaciones en aorta abdominal y en bifurcación iliaca, así como pequeñas calcificaciones en pared de ambas arterias femorales superficiales, no existiendo zonas de estenosis focal a dichos niveles. Troncos tibioperoneos de ambas pantorrillas sin alteraciones.

Diagnóstico

Úlcera cutánea de componente mixto: etiología venosa con componente de arteriopatía asociada a la edad, desencadenada por traumatismo en la sujeción quirúrgica tras intervención de prótesis de cadera. Sobreinfección bacteriana por *Serratia marcescens*. Se descarta úlcera de Majorlin y pioderma gangrenoso.

Tratamiento

Debido a los datos de sobreinfección de la úlcera y sensibilidad del antibiograma de cultivo, se pautó ciclo de antibioterapia con amoxicilina/clavulánico 875/125 mg 1 comprimido cada 8 horas durante 7 días.



Desde el primer momento se coordinaron curas con Enfermería de Dermatología y Atención Primaria. Durante las primeras curas, al estar el lecho de la herida infectado, se realizaron lavados con solución de agua purificada, 0,1% undecilenamidopropil betaína, y 0,1% polihexanida; Iruxol para desbridamiento; y cobertura con apósito impregnados en sal de plata. Para el control del exudado se usaron apósitos muy absorbentes compuestos por espuma de poliuretano y un film protector resistente al agua.

En todo momento se recomendó vendaje compresivo en espiga y deambulación para favorecer el retorno venoso.

Evolución

A las 3 semanas de tratamiento, disminuyó significativamente el exudado. Asimismo, en el lecho de la herida se observaba tejido de granulación, aunque persistían bordes violáceos sin datos de infección (**figura 3**). Dada la buena evolución, se cambiaron los apósitos de plata por apósitos hidrodetersivo lípido coloide microadherente y se fueron espaciando las curas. En los bordes, se aplicó en cada cura clobetasol propionato crema 0,05%.

Durante las semanas posteriores, se observó reducción de superficie ulcerada, con crecimiento centrípeto de tejido sano, hasta epitelizar completamente a las 11 semanas desde nuestra primera consulta (**figura 4**).

Comentario^{1,2}

En el manejo de una úlcera es imprescindible la valoración de factores de riesgo del paciente y diagnóstico etiológico de la misma. En nuestro caso, consideramos que el factor fundamental subyacente fue la hipertensión venosa crónica.



No obstante, sospechamos que el desencadenante para la rápida instauración de la mima fue la sujeción mecánica durante la intervención de cadera. Además, aunque la úlcera fuera indolora, no podemos descartar cierto grado de arteriopatía asociada a la edad. El Angio-TC descartó etiología arterial, mientras que la biopsia del borde de la úlcera descartó pioderma gangrenoso y carcinoma espinocelular. Como factor contribuyente a la mala evolución, destacamos la infección por *Serratia marescens* que fue tratada con éxito.

Consideramos que, para el diagnóstico y tratamiento de las úlceras, es fundamental el enfoque interdisciplinar, destacando la labor del personal de Enfermería Dermatológica, que coordine a Enfermería de Atención Primaria.





Figura 1.

Úlcera con pérdida de sustancia de 6x5 cm con bordes mamelonados no cavitados, fondo de fibrina y exudado verdoso.





Figura 2.

Úlcera con pérdida de sustancia de 6 x 5cm con bordes mamelonados no cavitados, fondo de fibrina y exudado verdoso. Signos de insuficiencia venosa crónica en piel adyacente.





Figura 3.

Úlcera con bordes violáceos en la que se observa disminución de superficie ulcerada respecto a figuras 1 y 2 con tejido de granulación que cubre el lecho de la herida.





Figura 4.

Epitelización completa de
úlceras con zona central de
tejido cicatricial.



Bibliografía

1. Conde Montero E. El arte de curar las heridas. 1a ed. Sevilla: Líberis; 2021.
2. Alavi A, Sibbald RG, Phillips TJ, Miller OF, Margolis DJ, Marston W, Woo K, Romanelli M, Kirsner RS. What's new: Management of venous leg ulcers: Treating venous leg ulcers. J Am Acad Dermatol. 2016 Apr;74(4):643-64; quiz 665-6. doi:[10.1016/j.jaad.2015.03.059](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2015.03.059)



31

Eritrodermia asalmonada con islotes de piel sana

Juan Manuel Morón Ocaña
María Belén Cívico Ruiz
Virginia Linares López
Isabel María Coronel Pérez





Anamnesis

Varón de 64 años sin antecedentes personales de interés que consultó por la aparición de una erupción eritematosa generalizada de forma brusca de un mes de evolución. Las lesiones no eran pruriginosas ni dolorosas. No había tenido fiebre y no existía relación con ninguna infección ni medicamentos previos.

No comentaba episodios de fotosensibilidad, eritema malar, alopecia ni otras lesiones cutáneas o mucosas. Tampoco refería sequedad ocular ni bucal, Raynaud, livedo reticularis o síntomas sistémicos como dolor articular, disnea, palpitaciones, edemas, alteraciones de la sensibilidad ni pérdida de fuerza.

Exploración física

Eritema generalizado ocupando el 90% de la superficie corporal total. Dentro de las zonas rojas-asalmonadas se apreciaba descamación de aspecto anular, sin pústulas, con algunos islotes de piel sana solo en zona dorsal de espalda. En ambos flancos se observaban pápulas foliculares agrupadas y placas de centro violáceo, así como hiperqueratosis plantar y palmar compacta y cérea con hiperqueratosis ungueal (**figuras 1-4**).

Exploraciones complementarias

Con el diagnóstico diferencial de la eritrodermia generalizada (psoriasis vulgar, linfoma, toxicodermia, pitiriasis rubra pilaris, etc.) se decidió realizar las siguientes pruebas:

Analítica:

- Hemograma, bioquímica hepática y renal y perfil lipídico: sin alteraciones.
- Proteinograma, complemento e inmunoglobulinas: sin alteraciones.
- Perfil de autoinmunidad (ANA, ENA, ANCA, anticardiolipina, antiB2 GP1, anticoagulante lúpico): negativo.
- Marcadores tumorales: en rango normal.
- Serología de hepatitis A, B y C, sífilis y VIH: negativas.
- Ferritina: 991,8 ng/mL (15,0-300,0) y PCR 9,5 mg/L (0,0-5,0).

Frotis de sangre periférica: sin alteraciones citomorfológicas ni en el recuento celular.

Radiografía tórax y ecografía de abdomen: sin hallazgos significativos.

Biopsia cutánea: Hiperplasia epidérmica con alternancia ortoqueratósica y paraqueratósica con presencia de infiltrado linfocitario a nivel dérmico (**figura 5**).

Diagnóstico

Pitiriasis rubra pilaris.

Tratamiento

Se pautó inicialmente acitretina 25 mg diarios vía oral asociado a tratamiento con corticoides tópicos potentes (propionato de clobetasol) e hidratación abundante. Se insistió en la necesidad de evitar la ingesta de alcohol, así como la exposición solar intensa.



Evolución

A los 4 meses de iniciar el tratamiento se consiguió un aclaramiento difuso del 60% de las lesiones con buena tolerancia y adherencia al tratamiento. Se decidió incrementar la dosis de acitretina a 35 mg c/24 h los lunes, miércoles y viernes, manteniendo 25 mg c/24 h el resto de días de la semana. Al mes se comprobó una espectacular mejoría, con leve eritema postinflamatorio y habiendo desaparecido por completo la hiperqueratosis palmoplantar (**figuras 6-9**). Se realizó un control bimensual a través de analíticas sanguíneas vigilando el perfil hepático y lipídico, en el que no hubo alteraciones. Negó efectos secundarios de la medicación excepto cierta xerosis cutánea, no limitante y controlada con hidratación diaria.

Comentario

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es una dermatosis papuloescamosa crónica, de etiología desconocida. Se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares hiperqueratósicas que coalescen formando placas eritematoescamosas, dejando islotes de piel sana entre las lesiones, pudiendo llegar a una eritrodermia. Es frecuente la queratodermia palmoplantar, así como las alteraciones ungueales¹. Se clasifica en seis tipos en base a la edad de presentación, características morfológicas, evolución y pronóstico, siendo el tipo I (clásica del adulto) la responsable de hasta un 50% de los casos. Con respecto a la evolución, la PRP se considera una enfermedad autolimitada, con una resolución del 80% de los casos en los 3 primeros años². Los retinoides sistémicos, y en concreto la acitretina en dosis de 25 a 50 mg/día, se considera el tratamiento de primera línea. El metotrexato en dosis de 5 a 30 mg/semana sería la siguiente opción en pacientes que no responden³.





Figura 1.

Eritrodermia compuesta por placas rojas-asalmonadas con descamación de aspecto anular e islotes de piel sana en zona dorsal de espalda. Hiperqueratosis plantar y palmar cérea con hiperqueratosis ungueal.





Figura 2.

Hiperqueratosis palmar cérea con hiperqueratosis ungueal.





Figura 3.

Hiperqueratosis palmar c rea
con hiperqueratosis ungueal.





Figura 4.

Hiperqueratosis plantar c rea
con hiperqueratosis ungueal.



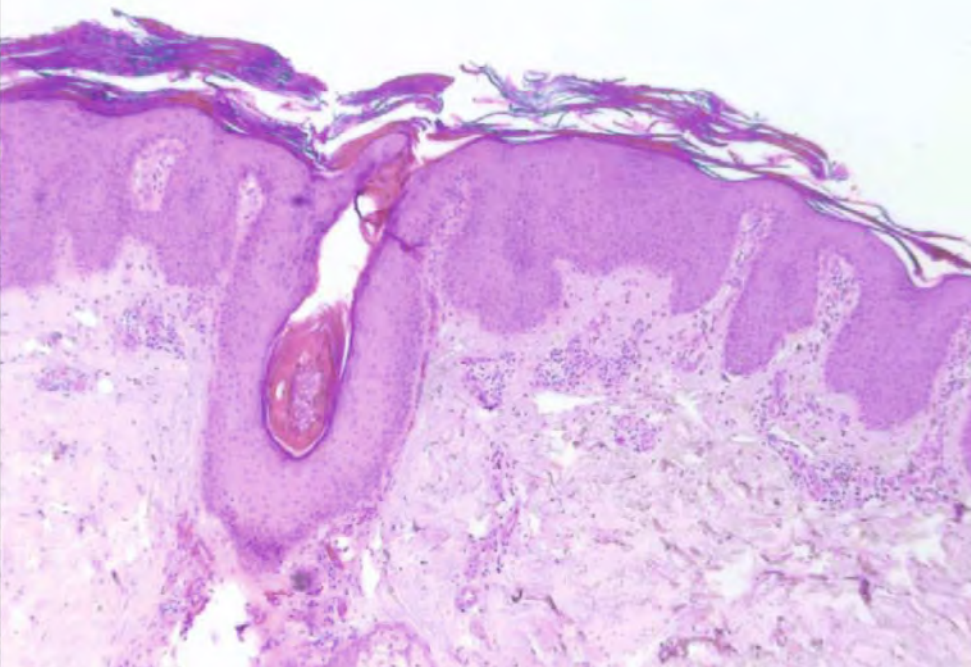


Figura 5.

Biopsia cutánea (H-E x 20). Hiperqueratosis irregular con alternancia de paraqueratosis vertical y horizontal (patrón de tablero de ajedrez), acantosis epidérmica con hipogranulosis, taponamiento folicular e infiltrado perivascular linfohistiocitario dérmico típico de pitiriasis rubra pilaris.





Figura 6.

Leve eritema postinflamatorio en espalda y tronco.





Figura 7.

Leve eritema postinflamatorio en palmas de ambas manos sin hiperqueratosis palmar.





Figura 8.

Leve eritema postinflamatorio en dorso de ambas manos sin hiperqueratosis dorsal.





Figura 9.

Leve eritema postinflamatorio en miembros inferior sin hiperqueratosis plantar.



Bibliografía

1. Klein A, Landthaler M, Karrer S. Pityriasis rubra pilaris: a review of diagnostic and treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2010;11(3):157-70. doi:[10.2165/11530070-000000000-00000](https://doi.org/10.2165/11530070-000000000-00000)
2. Quenan S, Laffitte E. Pityriasis Rubra Pilaris. *Ann Dermatol Venereol*. 2018;145(1):50-9. doi:[10.1016/j.annder.2017.11.013](https://doi.org/10.1016/j.annder.2017.11.013)
3. Wang D, Chong VCL, Chong W-S, Oon HH. A Review on Pityriasis Rubra Pilaris. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19:377-90. doi:[10.1007/s40257-017-0338-1](https://doi.org/10.1007/s40257-017-0338-1)



32

“Doctor, qué raras se me han puesto las estrías”

Juan Ortiz Álvarez

Juan Carlos Hernández Rodríguez

Amin Daoud

Raquel Cabrera Fuentes



Anamnesis

Mujer de 26 años, sin antecedentes patológicos de interés ni alergias conocidas, primigesta de 38 + 6 semanas que consulta en Urgencias por prurito de semanas de evolución. Comenta que las estrías de la parte baja del abdomen sufrieron cambios y se volvieron pruriginosas y molestas y que, posteriormente, surgieron otro tipo de lesiones que se diseminaron por el resto del cuerpo. Niega fiebre, pérdida de peso, alteraciones gastrointestinales ni otros síntomas sistémicos.

Exploración física

A la exploración se apreciaban placas eritematoedematosas de morfología numular, confluentes, algunas de ellas siguiendo las estrías de distensión abdominales. No había afectación de mucosas ni ictericia mucho-conjuntival.

Exploraciones complementarias

Se practicó biopsia de la lesión en la que se apreciaba una discreta espongirosis con un infiltrado inflamatorio perivascular poco específico sin grandes cambios a nivel epidérmico. La inmunofluorescencia directa no arrojó alteraciones relevantes.

Así mismo, se realizó analítica sanguínea, en la que el hemograma se encontraba en rango, sin eosinofilia. La bioquímica, incluyendo perfil hepático y ácidos biliares se encontraban también en rango de normalidad.



Diagnóstico

Erupción polimorfa del embarazo.

Tratamiento

Tras el diagnóstico, se indicó tratamiento con prednisona 10 mg cada 24 h en pauta descendente, metilprednisolona 0,5% en crema y loratadina 10 mg cada 12 h. Así mismo, se tranquilizó a la paciente en cuanto a los riesgos obstétricos.

Evolución

La evolución del paciente fue adecuada. Una semana después tuvo parto eutócico en el que nació un varón sano y las lesiones se resolvieron en el puerperio con el tratamiento pautado.

Comentario¹⁻³

Las dermatosis del embarazo son un grupo de trastornos pruriginosos raros que se han conocido por diversos nombres, sin embargo, actualmente se reconocen únicamente cuatro entidades. La erupción polimorfa del embarazo (EPE) supone el trastorno más común.

Presentamos un caso con los signos clásicos y característicos de la EPE. Esta dermatosis suele surgir en el tercer trimestre del embarazo, ser más frecuente en primeras gestaciones y resolverse en torno al momento del parto o poco después. Las lesiones suelen comenzar sobre las estrías de distensión y posteriormente generalizarse de forma centrífuga.



Los hallazgos de la biopsia no suelen ser específicos y el tratamiento generalmente sintomático, puesto que no produce compromiso del feto.

Pueden existir dudas sobre cómo tratar a una gestante. Los corticoides tópicos son seguros, si bien se recomiendan regímenes más cortos. Si es necesario el uso de corticoides sistémicos, se prefiere la prednisona, por ser no fluorado y tener metabolismo placentario. En cuanto a los antihistamínicos, la loratadina es de primera elección.





Figura 1.

Pápulas y placas eritematosas y pruriginosas sobre las estrías de distensión abdominales de la paciente.





Figura 2.

Placas eritematoedematosas
en flancos de distribución
centrífuga.



Bibliografía

1. Lehrhoff S, Pomeranz MK. Specific dermatoses of pregnancy and their treatment. *Dermatol Ther*. 2013 Jul-Aug;26(4):274-84. doi:[10.1111/dth.12078](https://doi.org/10.1111/dth.12078)
2. Taylor D, Pappo E, Aronson IK. Polymorphic eruption of pregnancy. *Clin Dermatol*. 2016 May-Jun;34(3):383-91. doi:[10.1016/j.clindermatol.2016.02.011](https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2016.02.011)
3. Murase JE, Heller MM, Butler DC. Safety of dermatologic medications in pregnancy and lactation: Part I. Pregnancy. *J Am Acad Dermatol*. 2014 Mar;70(3):401. doi:[10.1016/j.jaad.2013.09.010](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.09.010)



33

Melanoniquia longitudinal en una manicurista

Judit Algarra Sahuquillo
María Luísa Santos e Silva
Júlia Mercader Salvans
Ana de Andrés del Rosario



Anamnesis

Paciente mujer de 50 años que acude a nuestra consulta por una melanoniquia longitudinal asintomática, de un año de evolución, en el segundo dedo de la mano derecha (dominante).

Como antecedentes personales de interés, la paciente había trabajado previamente como manicurista en un salón de belleza hacía años, y actualmente, estaba pendiente de intervención quirúrgica liberadora del túnel del carpo de la mano derecha, al presentar síntomas compresivos de larga evolución. No consumía fármacos.

Exploración física

Clínicamente se observaba una melanoniquia longitudinal en el segundo dedo de la mano derecha, de 4mm de ancho, marrón oscuro, con signo de pseudohutchinson (**figura 1**).

Con dermatoscopia de luz polarizada, se apreciaban bandas estrechas paralelas marrón claro de grosor constante (**figura 2**). No se observaban restos de pigmento periungueales.

No presentaba otras alteraciones ungueales, ni afectación de la mano contralateral o pies. Las mucosas no se encontraban pigmentadas.

La paciente presentaba fototipo III en la clasificación de Fitzpatrick.



Exploraciones complementarias

Dadas las características clínicas de la lesión, con signo de pseudohutchinson y afectando a una sola uña, y la relativamente reciente aparición; se decidió realizar una biopsia con *punch* de la matriz ungueal para descartar malignidad y confirmar la sospecha diagnóstica. El estudio microscópico con hematoxilina-eosina (HE) puso de manifiesto una hiperqueratosis ortoqueratósica en la cutícula y melanófagos en el tejido conjuntivo subepitelial del lecho ungueal. No se observaron nidos de células névicas (**figura 3**).

Diagnóstico

Melanoniquia por activación melanocítica secundaria a síndrome del túnel del carpo.

Tratamiento

Dado que se trata de un proceso benigno secundario a otra patología, no precisa tratamiento en sí mismo salvo el de la causa subyacente.

Evolución

Tras 6 meses de seguimiento, la lesión ha permanecido estable.



Comentario¹⁻²

El síndrome del túnel carpiano es una de las principales causas de síntomas neurológicos del nervio mediano. Un 20% de los pacientes puede presentar alteraciones cutáneas y ungueales. La causa de estas es multifactorial, por disfunción vasomotora o alteración sensitiva por compresión local, dificultando la percepción de microtraumatismos en la zona.

La melanoniquia por activación melanocítica en la matriz se ha descrito asociada a esta entidad, pero se considera infradiagnosticada pues es necesario descartar previamente otras causas de melanoniquia por activación como fototipo alto, embarazo, traumatismos, cuerpos extraños, fármacos o enfermedades inflamatorias como la psoriasis o el liquen plano.

Es importante diferenciar este tipo de melanoniquia del melanoma subungueal. La primera, presenta un patrón de benignidad dermatoscópico, y suele ser estable en el tiempo. En casos de clínica dudosa en un adulto o con afectación de un solo dedo, es conveniente realizar una biopsia.





Figura 1.

Imagen clínica. Melanoniquia longitudinal marrón oscuro de 4mm de ancho en segundo dedo de mano dominante. Se aprecia signo de pseudohutchinson en la cutícula.





Figura 2.

Imagen de dermatoscopia con luz polarizada. Bandas de color marrón claro paralelas de grosor constante en la tabla ungueal.



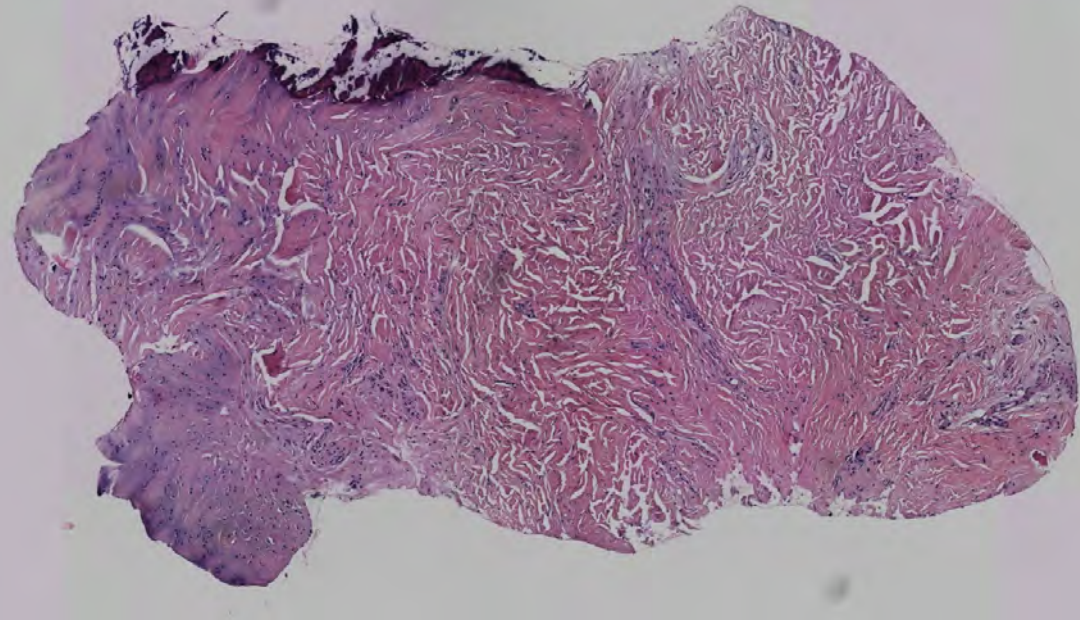


Figura 3.

Biopsia de la matriz ungual con HE. Destaca la ausencia de células névicas en la muestra.



Bibliografía

1. García Castro R, Blanco Barrios S, González Pérez AM. Melanoniquia estriada y síndrome del túnel del carpo: una asociación escasamente reportada. Actas Dermosifiliogr. 2021;112:841-842. doi:[10.1016/j.ad.2019.10.015](https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.10.015)
2. Egger A, Tosti A. Carpal Tunnel Syndrome and Associated Nail Changes: Review and Examples from the Author's Practice. J Am Acad Dermatol. 2020;83(6):1724-1729. doi:[10.1016/j.jaad.2020.03.023](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2020.03.023)



34

Una mácula adquirida de distribución blaschkoide

Kevin Díez Madueño
Ana Simón Gozalbo
María Gamo Guerrero
Claudia García Martín



Anamnesis

Mujer de 61 años que acudió al Servicio de Dermatología por lesiones cutáneas eritematosas y asintomáticas de 12 meses de evolución.

La paciente carecía de alergias medicamentosas y presentaba hipertensión arterial y dislipemia. Como antecedentes quirúrgicos, destacaba una histeroscopia que reveló un pólipo endometrial. Se encontraba en tratamiento crónico con lisinopril y simvastatina.

Las lesiones habían aparecido y progresado de forma subaguda durante el último año, sobre la extremidad superior derecha.

No asoció inicio de nuevos fármacos, terapia hormonal, consumo de drogas, enfermedades infectocontagiosas, sintomatología sistémica ni síndrome general. Tampoco existieron antecedentes familiares con características compartidas.

Exploración física

Mácula eritematosa y rosada mal delimitada compuesta por telangiectasias sobre el miembro superior derecho (**figuras 1-3**). Distribución blaschkoide unilateral, afectando al dorso y cara lateral de hombro, brazo, antebrazo y al primer dedo de la mano derechas (metámeras C4-C6). Las lesiones carecían de componente profundo, ulceración, deformidad o asimetrías asociadas.



Exploraciones complementarias

Dermatoscopia manual

Se observaron telangiectasias o capilares dilatados.

Anatomía patológica

Realizamos una biopsia cutánea de una de las lesiones del brazo. El estudio histológico reveló vasos sanguíneos permeables y con paredes finas. Estaban dilatados en forma de telangiectasias y eran tapizados por células endoteliales de conformación habitual.

No se apreciaron alteraciones en epidermis o hipodermis. Tampoco se observaron imágenes de extravasación hemática, trombosis o actividad proliferativa vascular.

El diagnóstico histopatológico fue el de telangiectasia superficial.

Pruebas analíticas

Las analíticas recientes y concomitantes al cuadro (hemograma, bioquímica, ferritina, velocidad de sedimentación y hormonas tiroideas) no arrojaron datos de interés.

El año previo (y de forma independiente) la paciente fue estudiada por el Servicio de Ginecología, donde se practicó una ecografía uterina y una histeroscopia diagnóstica. Durante el estudio, se encontró un pólipo endometrial. Se solicitaron complementariamente marcadores tumorales que fueron negativos (CA-19.9, CA-125, antígeno carcinoembrionario, hormona gonadotropina coriónica, alfa-fetoproteína y beta-2-microglobulina).



Diagnóstico

Tras correlación clínico-patológico, se alcanzó el diagnóstico de telangiectasia nevoide unilateral (TNU). En nuestro caso, no se encontró una asociación con ninguna enfermedad o sintomatología sistémica. No obstante, el año previo al debut de la lesión cutánea, la paciente había sido estudiada por ginecología mediante una ecografía uterina y una histeroscopia diagnóstica que confirmó un pólipo endometrial. Algunos estudios sostienen que los pólipos endometriales asocian frecuentemente una mayor expresión de receptores de estrógenos y también se asocian a niveles aumentados de aromatasa (enzima implicada en la producción local de estrógenos)¹. Desconocemos si existe una relación entre ambas entidades, dado que se ha hipotetizado que la TNU puede ser un mosaicismo en el que las células endoteliales presentan una mayor sensibilidad a estrógenos o bien una condición secundaria a estados de hiperestrogenismo².

Tratamiento

Dado el contexto clínico se decidió una actitud conservadora con observación y revisiones periódicas.

Evolución

En siguientes revisiones las lesiones persistieron sin progresión, aunque sin regresión espontánea. Tampoco se asociaron nuevos síntomas o signos.



Comentario

La TNU se caracteriza por telangiectasias de distribución blaschkoide que se localizan frecuentemente en el territorio del nervio trigémino o metámeras C3-T1². La mayoría de los casos son mujeres. Su aparición puede ser adquirida o congénita. Aunque se ha considerado una enfermedad rara, se cree que se encuentra infradiagnosticada.

Su diagnóstico es clínico y en el diferencial encontramos: síndrome de Fegeler, nevus vascularis mixtus, angioma serpiginoso o angioqueratoma neviforme circunscrito³.

A pesar de haberse relacionado con estados de hiperestrogenismo, embarazo y anticoncepción; también se han asociado a hepatitis B y C, alcoholismo, hipertiroidismo o síndrome carcinoide⁴. También se han descrito con frecuencia en pacientes sanos⁵. Una anamnesis por aparatos y un estudio analítico según el contexto pueden ser interesantes en el manejo de esta entidad. En nuestro caso no hemos encontrado una causa o asociación evidentes.

El tratamiento es el conservador (camuflaje) o bien láser de colorante pulsado⁴.





Figura 1.

Máculas rosadas y telangiectasias de distribución blaschkoide. Afectación de hombro, brazo y antebrazo derechos. Lesiones mal delimitadas y segmentarias ocupando metámeras C4 a C6. *Visión superior del hombro derecho.*





Figura 2.

Máculas rosadas y telangiectasias de distribución blaschkoide. Afectación de hombro, brazo y antebrazo derechos. Lesiones mal delimitadas y segmentarias ocupando metámeras C4 a C6. *Visión lateral del hombro y brazo derechos.*





Figura 3.

Máculas rosadas y telangiectasias de distribución blaschkoide. Afectación de hombro, brazo y antebrazo derechos. Lesiones mal delimitadas y segmentarias ocupando metámeras C4 a C6. *Visión posterior del brazo derecho.*



Bibliografía

1. Vivas CA, Ríos JJ, Romero HA. Pólipos endometriales, fisiopatología y factores de riesgo. Rev CES Med. 2012;26(2):175-84. Disponible en: <https://revistas.ces.edu.co/index.php/medicina/article/view/2106/1779>
2. Ramírez-Andreo A, Gómez-Avivar P, Tercedor J, Fernández-Vilariño E, Morales E, García-López C, et al. Telangiectasia nevoide unilateral. Actas Dermosifiliogr. 1 de mayo de 2003;94(4):258-9. doi:10.1016/S0001-7310(03)76683-6
3. Sukanya G, Sane RR, Ravi VN, Nehete SS. Unilateral Nevoid Telangiectasia: An Overlooked Entity. Indian J Dermatol. 2022;67(4):423-4. Disponible en: <https://www.e-ijd.org/text.asp?2022/67/4/423/360359>
4. Guedes R, Leite L. Unilateral Nevoid Telangiectasia: A Rare Disease? Indian J Dermatol. 2012;57(2):138-40. doi:10.4103/0019-5154.94288
5. Küçük K, Bourlond F, Votquenne N, Benhadou F. Unilateral Nevoid Telangiectasia in a Healthy Man. Case Rep Dermatol. 23 de junio de 2021;13(2):330-5. doi:10.1159/000514941



35

Petequias, equimosis y celulitis: una causa en común

Lucía García Sirvent
Joaquín Espiñeira Sicre
Juan Ruiz Sánchez
Laura Cuesta Montero



Anamnesis

Mujer de 75 años con antecedentes médicos personales de diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensión arterial, fibrilación auricular anticoagulada con acenocumarol y leucemia linfocítica crónica (LLC) en tratamiento con ibrutinib. Fue remitida a la consulta de Dermatología por la aparición progresiva lesiones purpúricas y equimosis tras el inicio de ibrutinib hacía dos meses, y aparición en la última semana de una placa eritematoedematosa en miembro inferior derecho.

Exploración física

Destacaba la presencia de múltiples lesiones petequiales y equimosis en cara (principalmente frente y mejillas), escote, ambos antebrazos y extremidades inferiores. Además, presentaba placa eritematoedematosa, dolorosa, con leve aumento de temperatura local en miembro inferior derecho, compatible con celulitis.

Exploraciones complementarias

En la analítica sanguínea destacaba una llamativa linfocitosis periférica, compatible con el diagnóstico previo de leucemia linfática crónica, un incremento de lactato deshidrogenasa (LDH) y ácido úrico. El índice internacional normalizado (INR) se encontraba elevado debido a la toma de acenocumarol por fibrilación auricular. No se encontraron alteraciones en el hemograma, y los niveles de plaquetas estaban dentro de los parámetros normales. La función hepática y renal estaban conservadas.

Diagnóstico

Toxicidad cutánea (petequias, equimosis y celulitis) por ibrutinib.



Tratamiento

Se recetó tratamiento antibiótico oral y se decidió de forma conjunta con Hematología, dada la imposibilidad de suspender acenocumarol por su fibrilación auricular, de cambiar de ibrutinib por venetoclax, como tratamiento de su LLC.

Evolución

Ha presentado resolución de la celulitis y mejoría significativa de las equimosis y petequias.

Comentario^{1,2}

El desarrollo de los inhibidores de la tirosina cinasa de bruton (BTK) ha supuesto un gran avance en el tratamiento de la leucemia linfática crónica (LLC) y otras neoplasias de células B. Entre ellos, el más empleado es ibrutinib. La toxicidad dermatológica por ibrutinib es el efecto secundario más frecuente. Su incidencia es mayor durante el primer año de tratamiento y disminuye con el tiempo. Los efectos adversos más comunes son la equimosis y las petequias. El mecanismo subyacente consiste en una disfunción de la agregación plaquetaria en la que interviene BTK, y se ha visto más asociada a pacientes con atrofia epidérmica previa. Su manejo es conservador, mediante el uso de emolientes y protección frente a traumas. En caso de pacientes doblemente antiagregados o anticoagulados con inhibidores de la vitamina K, como fue en este caso, se debe considerar el empleo de terapias alternativas a ibrutinib. Otros efectos secundarios frecuentes son las infecciones cutáneas por *Staphylococcus aureus* e infecciones oportunistas (reactivación de herpes simple y zóster).





Figura 1.

Petequias y lesiones de equimosis en mejilla izquierda.





Figura 2.

Petequias y lesiones de equimosis en escote.





Figura 3.
Petequias y lesiones de
equimosis en brazo derecho.





Figura 4.

Placa eritematoedematosa, indurada y con aumento de la temperatura local a la palpación, localizada en región pretibial derecha.



Bibliografía

1. Sibaud V, Beylot-Barry M, Protin C, Vigarios E, Recher C, Ysebaert L. Dermatological toxicities of Bruton's tyrosine kinase inhibitors. *Am J Clin Dermatol*. 2020; 21(6):799-812. doi:[10.1007/s40257-020-00535-x](https://doi.org/10.1007/s40257-020-00535-x)
2. Nocco S, Andriano TM, Bose A, Chilov M, Godwin K, Dranitsaris G, et al. Ibrutinib-associated dermatologic toxicities: A systematic review and meta-analysis. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2022;174(103696):103696. doi:[10.1016/j.critrevonc.2022.103696](https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2022.103696)



36

Brillante, desde el nacimiento al año de vida

Luis Felipe Godoy Villalón
Laura Revenga Porcel
Carlos Fabián Figueroa Martín
Zaida Hernández Hernández





Anamnesis

Recién nacido varón a término a las 39 semanas, APGAR 8 y 9, con antecedentes de embarazo controlado sin incidencias y sin consanguinidad de los padres, que presentó al nacimiento una membrana blanquecina adherente en toda la superficie corporal, motivo por el cual se nos consultó desde el Servicio de Neonatología a las 3 horas de vida.

Exploración física

Acudimos a valorar al paciente y en la exploración física presentaba una membrana rígida, gruesa y brillante, con aspecto de celofán, que comprimía todo el cuerpo. En cara ocasionaba alteraciones dismórficas como ectropión bilateral y eclabium, que limitaban el cierre palpebral y la alimentación, respectivamente. Las manos y pies también estaban recubiertos, adoptando una posición en semiflexión fija y era posible observar fisuras profundas en zonas de pliegues en axilas y muñecas (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

Se solicitó analítica con hemograma, bioquímica con electrolitos y parámetros inflamatorios que resultaron normales. Además se tomaron muestras para cultivos de las fisuras en áreas de pliegues que fueron negativos.

A las 2 semanas de vida, tras iniciar la descamación de la membrana, se realizó estudio dirigido con biopsia en sacabocados en el flanco derecho del abdomen, microscopía óptica del pelo y estudio de subpoblaciones linfocitarias.

La biopsia reveló una hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, junto a una hiperplasia epitelial de tipo psoriasiforme y un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial. Se lograron observar algunas pústulas subcórneas aisladas. Todos estos hallazgos fueron compatibles con un patrón psoriasis-like (**figura 2**). La microscopía óptica del pelo y estudio de subpoblaciones linfocitarias fueron normales. Finalmente, se solicitó estudio genético, que continua pendiente.

Diagnóstico

En base a las características clínicas descritas se estableció el diagnóstico de bebé colodión.

Tratamiento

Se indicó mantener en incubadora bajo condiciones óptimas de humedad y temperatura, así como alimentación enteral por sonda nasogástrica. A nivel ocular se indicó hidratación ocular frecuente con dexpanthenol y desde el punto de vista cutáneo hidratación con emolientes y aplicación de ácido fusídico en zonas de fisuras.

Evolución

Durante las 2 primeras semanas comenzó con descamación en forma de grandes láminas, que permitían ver una piel eritematosa y seca en su fondo (**figura 3**). La evolución clínica posterior fue favorable, con resolución completa del ectropión y eclabium, y piel de aspecto normal con leve xerosis, por lo que se retiró la alimentación por sonda nasogástrica y de la incubadora, y se dio de alta a las seis semanas de vida con indicación de mantener aplicación frecuente de emolientes.



A los 12 meses de vida la evolución ha sido brillante, con buen desarrollo ponderoestatural y psicomotor. La piel y el pelo mantienen un aspecto normal, sin mostrar alteraciones en palmas ni en plantas. Sólo fue posible apreciar escasa descamación fina en axilas e ingle derecha (**figura 4**). En base a esta buena y a la vez inesperada evolución, nos permitimos establecer el diagnóstico de un nuevo y extraño caso de bebé colodión autorresolutivo.

Comentario¹⁻⁶

El bebé colodión (BC) es una dermatosis rara del recién nacido. Se caracteriza por una membrana gruesa, transparente y brillante, que recubre toda la superficie corporal y ocasiona alteraciones dismórficas como ectropión y eclabium, y puede limitar los movimientos respiratorios y de los miembros. Asocia elevada morbimortalidad secundaria a la alteración de la barrera cutánea.

El BC es un fenotipo, que corresponde a la forma de inicio de diferentes enfermedades que tienen en común una piel ictiósica. Con mayor frecuencia evoluciona a algún tipo de ictiosis congénita autosómica recesiva (ICAR). Sin embargo, alrededor de un 10% presentan curación espontánea, denominándose a estos casos bebé colodión autorresolutivo (BCAR). El BCAR ha sido propuesto como una forma menor de ICAR, en que la xerosis suele ser la única manifestación. Además, se han publicado casos de BCAR que comparten las mismas alteraciones genéticas encontradas en formas mayores de ICAR. Sin embargo, el diagnóstico definitivo debe realizarse de forma cuidadosa, dado que el pronóstico aún es desconocido y las manifestaciones de otras ICAR pueden instaurarse en meses o incluso años.



Figura 1.

Membrana blanquecina brillante cubriendo la totalidad de la superficie corporal. (A) En cara alteraciones dismórficas como ectropión bilateral y eclabium. (A-B) Manos y pies recubiertos adoptando una posición en semiflexión fija (C) fisuras profundas en pliegue axilar izquierdo



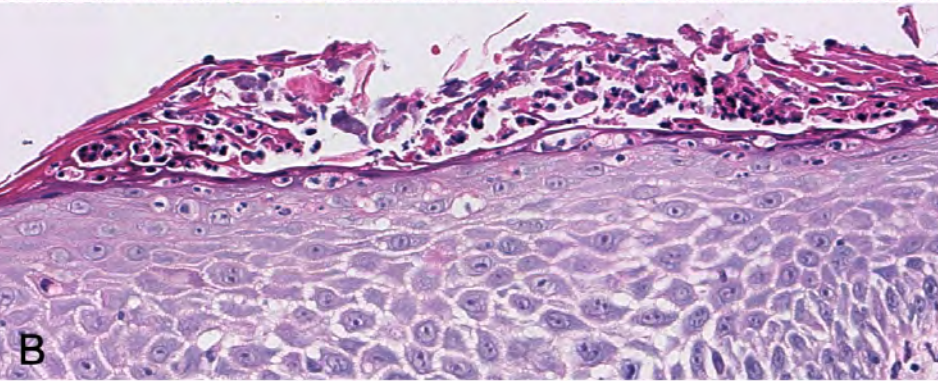
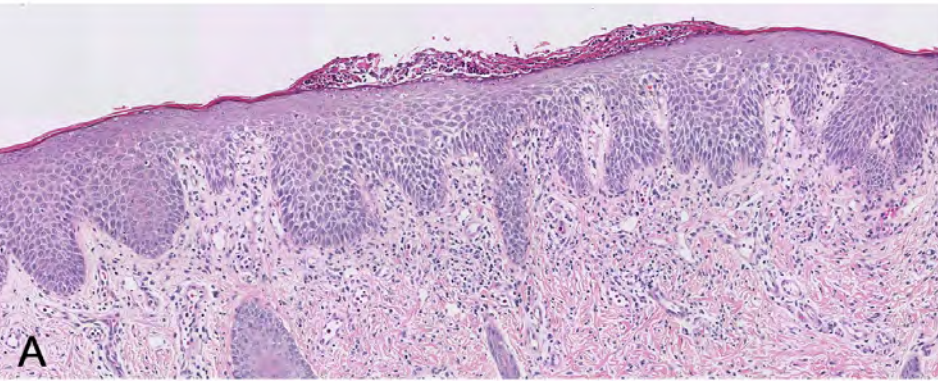


Figura 2.

Hallazgos histológicos (H-E).

A) Hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, junto a una hiperplasia epitelial de tipo psoriasiforme y un ligero infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, compatible con un patrón psoriasis-like (10x).

B) pústulas subcórneas aisladas (40x)



Figura 3.

Evolución clínica a las 2 semanas de vida. (A-B)
Descamación en forma de grandes láminas en cuero cabelludo, cara y espalda, que permitían ver una piel eritematosa y seca en forma generalizada.





A



B



C



D

Figura 4.

Evolución clínica a los 12 meses de vida.

A-B) Piel de aspecto normal en cara, tórax, espalda, abdomen y miembros superiores.

C) Pelo en cuero cabelludo de características normales.

D) Escasa descamación fina en ingle derecha.



Bibliografía

1. Prado R, Ellis LZ, Gamble R, Funk T, Arbuckle HA, Bruckner AL. Collodion baby: an update with a focus on practical management. *J Am Acad Dermatol.* 2012 Dec;67(6):1362-74. doi:10.1016/j.jaad.2012.05.036
2. Theiler M, Mann C, Weibel L. Self-healing collodion baby. *J Pediatr.* 2010 Jul;157(1):169-169.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2010.01.031
3. Zdraveska N, Kostovski A, Sofijanov A, Jancevska S, Damevska K. Collodion phenotype remains a challenge for neonatologists: A rare case of self-healing collodion baby. *Clin Case Rep.* 2022 Jul 27;10(7):e6158. doi:10.1002/ccr3.6158
4. Vahlquist A, Bygum A, Gånemo A, Virtanen M, Hellström-Pigg M, Strauss G, Brandrup F, Fischer J. Genotypic and clinical spectrum of self-improving collodion ichthyosis: ALOX12B, ALOXE3, and TGM1 mutations in Scandinavian patients. *J Invest Dermatol.* 2010 Feb;130(2):438-43. doi:10.1038/jid.2009.346
5. Santesteban Muruzábal R, Larumbe Irurzun A, Yanguas Bayona I, Ramos Arroyo MA. Self-healing Collodion Baby: A New Mutation in the ALOX12B Gene. *Actas Dermosifiliogr.* 2016 Jun;107(5):433-5. English, Spanish. doi:10.1016/j.adengl.2016.03.014
6. Piqué E, Khalaf A, Palacios S, Henríquez J. Collodion baby: Reported of a case and review of the literature. *Actas Dermosifiliogr.* 1998; 89:48-51. Disponible en: <https://actasdermo.org/es-bebe-colodion-aportacion-un-caso-articulo-13003267>



37

Es arriesgado quedarse en la superficie

Manuel Pascual Ares
Aida Aramburu González
Ana Orbea Sopeña
María Rosario González Hermosa



Anamnesis

Paciente de 6 años, sin antecedentes personales de interés, que fue derivado a consultas de Dermatología Pediátrica por una tumoración pigmentada en la raíz nasal y zona periocular derecha presente desde el nacimiento. Sus padres referían un aumento de volumen progresivo tras un traumatismo en la nariz unas semanas antes. No alteraciones en la visión ni dificultad respiratoria. Como antecedente familiar de interés, destacaba que su padre presentaba en el tronco una mancha café con leche atípica.

Exploración física

En la región facial, se observaba una placa marrón clara de bordes irregulares pero bien definidos que afectaba a la zona periocular derecha con extensión a la raíz nasal. Además, se acompañaba de un aumento de partes blandas en la zona interciliar y la zona medial de la frente lo que ocasionaba una deformidad de la zona. No aumento de temperatura, no pulsátil. No fluctúa con las maniobras de Valsalva (**figura 1**).

También, en zona lumbar presentaba una placa marrón clara de borde festoneados con hipertrichosis de 7,5 x 3,5 cm.

Exploraciones complementarias

En primer lugar, se solicitó una ecografía doppler músculo-esquelética que se informó como probable malformación vascular venolinfática de bajo flujo. Se completó el estudio con una angio-resonancia magnética facial. En ella, los hallazgos orientaron a una lesión sólida confinada al tejido celular subcutáneo con un espesor máximo de 7 mm y extensión latero-medial máxima de 51 mm. Tras administración de gadolinio, se identificó una captación homogénea de contraste sin comunicaciones arteriovenosas.



En Cirugía Pediátrica, se realizó una intervención quirúrgica de la tumoración para filiar su origen y se consiguió reseca el 95% de la lesión. En la muestra anatomopatológica (en hematoxilina-eosina), se observó una proliferación que ocupaba el tejido adiposo e infiltraba músculo, constituida por células estromales de núcleos oscuros redondeados o alargados y citoplasma eosinófilo pardo. Estas células tenían un crecimiento difuso, borrando los lobulillos adiposos. En algunas zonas, se agregaban formando estructuras que recordaban a los corpúsculos de Meissner. También se apreciaban mastocitos alrededor de los vasos. No se observaron mitosis. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica, siendo positivos los marcadores S100 y SOX 10. Mostró positividad focal a CD34, MelanA, HMB45 y escasamente a CD68 y neurofilamentos. Los marcadores de GLUT-1 y desmina fueron negativos (**figuras 2-5**). Ante estos hallazgos, se realizó el diagnóstico de neurofibroma difuso.

Diagnóstico

Neurofibroma difuso.

Tratamiento

Biopsia escisional incompleta.



Evolución

Tras la extirpación de gran parte de la lesión, el paciente realizó seguimiento en Cirugía Pediátrica desde donde fue remitido 3 años después por supuración en la ceja derecha tras un nuevo traumatismo desde hacía dos semanas (**figura 6**). Se pautaron curas con povidona iodada con buena evolución. Nosotros solicitamos una consulta a Genética y con la metodología empleada no se identificó ninguna variante patogénica del gen de la NF1. En las consultas de Oftalmológica, no se observaron nódulos de Lisch y se confirmó que el tumor no provocaba afectación de la visión. Se solicitó una nueva resonancia magnética de control, informándose de un discreto aumento de tamaño con respecto a la exploración previa (3 años antes) y se remitió a Oncología Pediátrica para seguimiento conjunto (**figura 7**).

Comentario

La neurofibromatosis se trata de un síndrome genético neurocutáneo caracterizado por el desarrollo de tumores en el sistema nervioso, piel y otros órganos¹⁻³. A nivel dermatológico, destacan las alteraciones de la pigmentación como manchas café con leche, efélides e hipopigmentación⁴⁻⁵; y los tumores, siendo los más frecuentes los neurofibromas cutáneos, subcutáneos o plexiformes⁶⁻⁷. Menos frecuente es el neurofibroma difuso que puede aparecer en pacientes sin neurofibromatosis. Su localización más común es la cara y el cuello y, al contrario que el plexiforme, es excepcional su progresión a tumor maligno de la vaina nerviosa periférica⁸⁻⁹. A nivel histológico, el neurofibroma difuso crece de forma infiltrante en la dermis y tejido celular subcutáneo y forma de acúmulos en su parte superficial de estructuras similares a los receptores de Meissner¹⁰. Su extirpación quirúrgica se realiza cuando compromete la funcionalidad de algún órgano o si produce desfiguración estética¹¹.





Figura 1.

Placa marrón clara de bordes irregulares, pero bien definidos, que afectaba a la zona periorcular derecha con extensión a la raíz nasal y aumento de partes blandas.



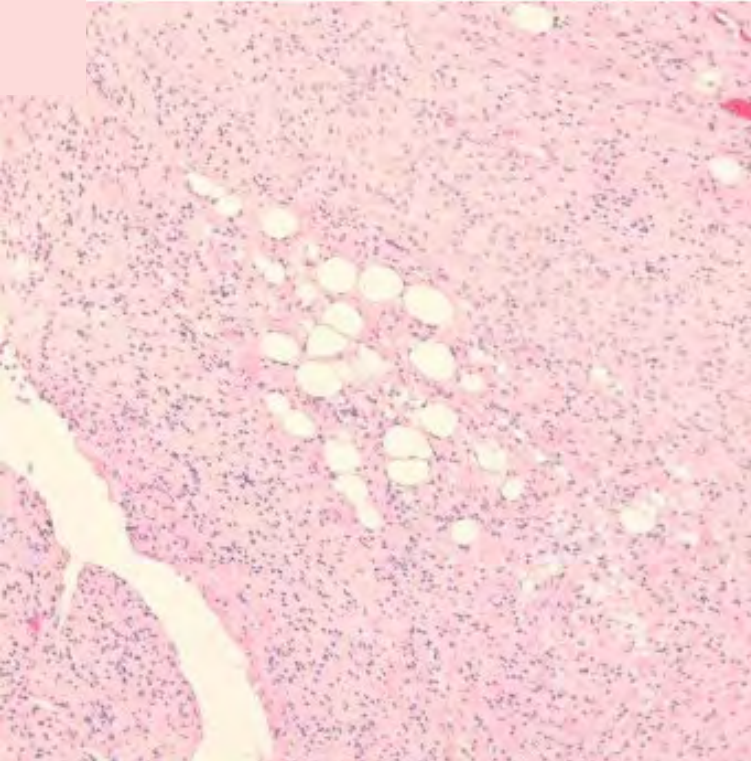


Figura 2.

Células estromales de núcleos alargados y citoplasma eosinófilo pardo que muestran un crecimiento difuso, borrando los lobulillos adiposos.



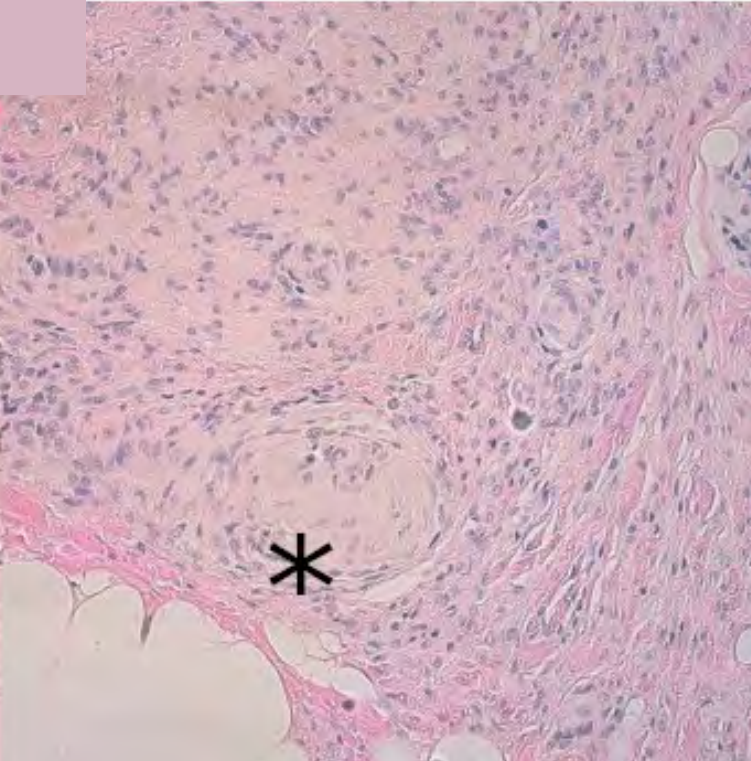


Figura 3.

Estructuras ovaladas que recuerdan a los corpúsculos de Meissner (*).



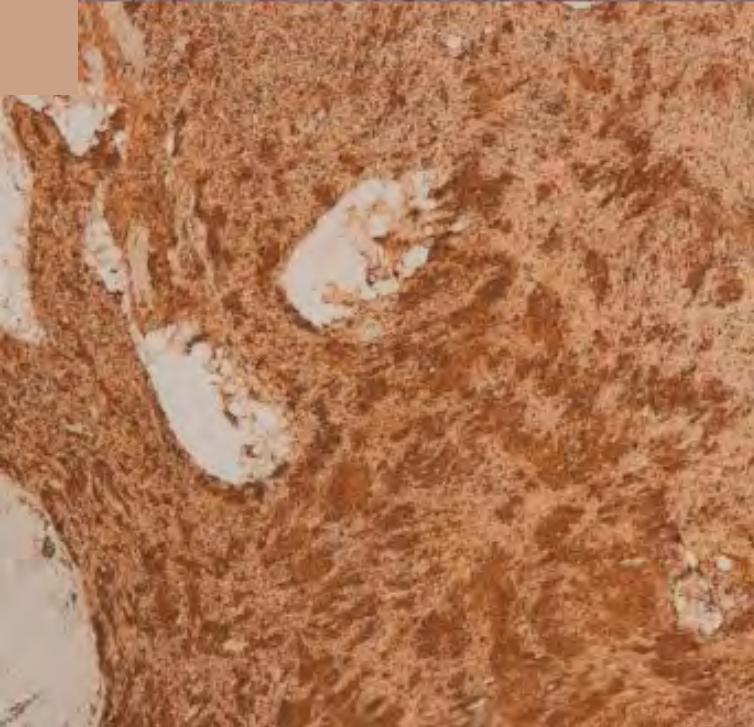


Figura 4.

Inmunohistoquímica con S-100 +.





Figura 5.

Inmunohistoquímica con CD-34 + focal.





Figura 6.

Neurofibroma difuso tras intervención donde se aprecia un aumento de partes blandas en la zona intercililar y la zona medial de la frente que ocasionaba una deformidad de la zona.



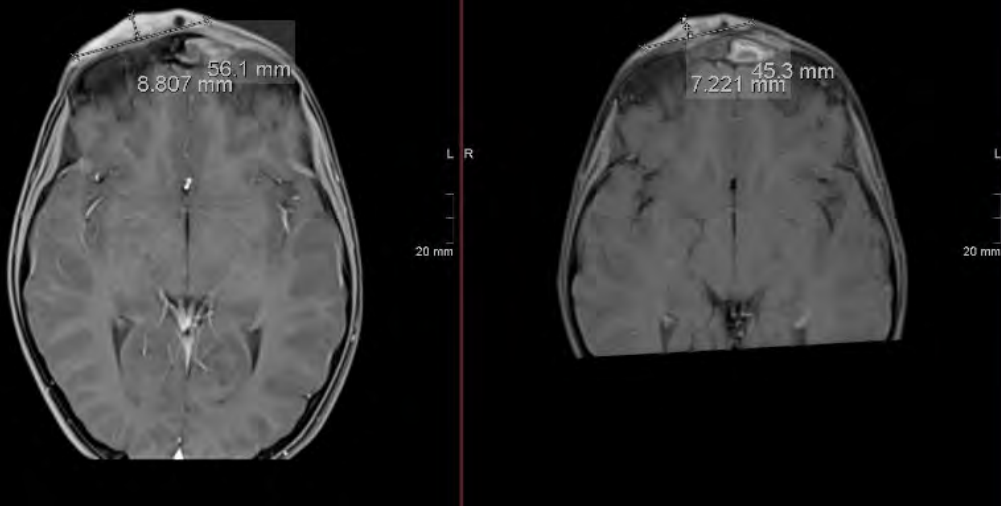


Figura 7.

Resonancia magnética nuclear donde se aprecia lesión de partes blandas compatible con neurofibroma difuso sin afectación ósea ni invasión en profundidad.



Bibliografía

1. Coy S, Rashid R, Stemmer-Rachamimov A, Santagata S. An update on the CNS manifestations of neurofibromatosis type 2. Vol. 139, *Acta Neuropathologica*. Springer; 2020. p. 643–65. doi:10.1007/s00401-019-02029-5
2. Evans DG, Bowers NL, Tobi S, Hartley C, Wallace AJ, King AT, et al. Schwannomatosis: a genetic and epidemiological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89(11): 1215–9. doi:10.1136/jnnp-2018-318538
3. Nix, J.S.; Blakeley, J.; Rodriguez, F.J. An update on the central nervous system manifestations of neurofibromatosis type 1. *Acta Neuropathol*. 2020;139:625–41. doi:10.1007/s00401-019-02002-2
4. Korf BR. Diagnostic outcome in children with multiple café au lait spots. *Pediatrics* 1992; 90:924. doi:10.1542/peds.90.6.924
5. Nunley KS, Gao F, Albers AC, Bayliss SJ, Gutmann DH. Predictive value of café au lait macules at initial consultation in the diagnosis of neurofibromatosis type 1. *Arch Dermatol*. 2009;145(8): 883–7. doi:10.1001/archdermatol.2009.169
6. Seminog OO, Goldacre MJ. Risk of benign tumours of nervous system, and of malignant neoplasms, in people with neurofibromatosis: population-based record-linkage study. *Br J Cancer* 2013;108:193. doi:10.1038/bjc.2012.535
7. Plotkin SR, Bredella MA, Cai W, et al. Quantitative assessment of whole-body tumor burden in adult patients with neurofibromatosis. *PLoS One* 2012; 7: e35711. doi:10.1371/journal.pone.0035711
8. Ehara Y, Koga M, Imafuku S, Yamamoto O, Yoshida Y. Distribution of diffuse plexiform neurofibroma on the body surface in patients with neurofibromatosis 1. *J Dermatol*. 2020 Feb 1;47(2): 190–2. doi:10.1111/1346-8138.15194



Bibliografía

9. Hassell DS, Bancroft LW, Kransdorf MJ, Peterson JJ, Berquist TH, Murphey MD, et al. Imaging appearance of diffuse neurofibroma. Am J Roentgenol. 2008 Mar;190(3): 582–8. doi:10.2214/AJR.07.2589
10. John R, Goldblum AL, Folpe Md Y Sharon W. Tumores Benignos De Los Nervios Periféricos. En: Enzinger y Weiss, editores. Tumores de partes blandas. E-Publishing Inc 2021; p. 885–95.
11. Ergun SS, Emel E, Karabekir S, Buyukbabani N. Extracranial diffuse neurofibroma with intracranial extension. Vol. 105, Plastic and Reconstructive Surgery. Lippincott Williams and Wilkins; 2000. p. 801–3. doi:10.1097/00006534-200002000-00058



38

Una niña con lesiones siguiendo una distribución lineal

María Criado Otero
Víctor Onecha Vallejo
Rubén Linares Navarro
Héctor Perandones González



Anamnesis

Paciente de 7 años que, según refiere su madre, tiene unas lesiones pruriginosas que abarcan desde la muñeca hasta el codo derecho y que no han mejorado a pesar de múltiples tratamientos (urea al 10% tópica, tretinoína y tazaroteno tópico). Estas lesiones estaban sutilmente presentes al nacimiento y se habían hecho más notables con el paso del tiempo.

Exploración física

Presenta unas placas de aspecto atrófico, con borde preciso y que siguen una distribución lineal en el antebrazo derecho, algunas de ellas ligeramente hipopigmentadas y otras con un leve tinte eritematovioláceo (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

En la dermatoscopia (**figura 2**) se apreciaron placas con eritema central rosado y fondo blanquecino rodeadas de un borde blanco lineal e hiperqueratosis folicular. La dermatoscopia en esta patología resulta útil para el diagnóstico, se han descrito las lesiones como placas con un parche central homogéneo del mismo color que el resto de la piel o más pálido, rodeado de un borde fino marginado blanquecino, que puede mostrar una decoloración marronácea en algunos puntos¹.

Se realizó a continuación una biopsia (**figura 3**) de una de las lesiones en la cual se veía una epidermis con adelgazamiento del estrato espinoso sobre las papilas con adelgazamiento de la capa granulosa e hiperqueratosis. En los extremos de



la lesión se presentaban columnas de paraqueratosis compacta a modo de lamela cornoide. La dermis un infiltrado de predominio perivascular linfocitario, con leve extravasación eritrocitaria y muy abundantes melanóforos. No se observaban lesiones vesiculoampollosas, eosinófilos ni lesiones de vasculitis.

En la histología, la identificación de la lamela cornoide es clave para nuestro diagnóstico, aunque puede estar presente en otras patologías. Se trata de una columna de paraqueratosis densa que nace de una hendidura epidérmica, bajo la cual la capa granulosa está adelgazada o ausente. Esta columna, reflejando la expansión del borde de la lesión, suele tener cierta inclinación como una "columna de humo"².

Diagnóstico

La clínica y los resultados de la biopsia nos llevaron al diagnóstico de poroqueratosis lineal.

La poroqueratosis lineal puede ser confundida con nevus epidérmicos lineales inflamatorios, incontinencia pigmenti y liquen plano linear, pero ninguna de estas patologías presenta lamela cornoide².

Tratamiento

El tratamiento de la poroqueratosis es complejo. Se ha usado 5-florouracilo (5-FU) tópico, retinoides tópicos en combinación o no con 5-FU, imiquimod tópico, tacrolimus tópico, terapia fotodinámica y técnicas quirúrgicas destinadas a eliminar la lesión. El acitretino oral también aporta beneficios, pero las lesiones recurren al suspenderlo.



Recientemente se ha descrito la desaparición o mejoría clínica de las lesiones en algunos tipos de poroqueratosis empleando colesterol y estatinas por vía tópica³. Por la extensión de las lesiones y la escasa respuesta a otros tratamientos, decidimos iniciar tratamiento con crema de lovastatina 2% y colesterol 2% w/o dos aplicaciones al día durante ocho semanas. La elección de este tratamiento presenta la ventaja de ser inocuo, sin absorción sistémica, indoloro, barato y de fácil aplicación.

Evolución

Se revisó a la paciente al cabo de un mes de tratamiento con mejoría de las lesiones (**figura 4**). Se mantiene en la actualidad la misma actitud terapéutica con seguimiento clínico en consulta, observando la resolución progresiva de las lesiones. Las lesiones de poroqueratosis recurren con frecuencia al retirar los tratamientos, la ventaja en este caso es que la crema combinada de estatina y colesterol es bien tolerada y sin efectos secundarios sistémicos, por lo que puede mantenerse a muy largo plazo.

Comentario

Las poroqueratosis son un grupo heterogéneo de trastornos de la queratinización que se subclasifican en función de su aspecto clínico. La poroqueratosis lineal es una entidad en la cual las lesiones se presentan desde la infancia siguiendo las líneas de Blaschko, sobre todo en las extremidades. Es el tipo de poroqueratosis con mayor riesgo de desarrollar en las lesiones un carcinoma epidermoide².



En la poroqueratosis lineal se han descrito mutaciones en PMVK y MVD, genes que codifican enzimas relacionadas con el metabolismo del mevalonato⁴. Mediante el uso de crema tópica combinando lovastatina y colesterol, se consigue frenar la producción de mevalonato de forma que disminuye su acumulación patológica y, por otra parte, se consigue reponer el producto final de la vía aportando colesterol. Si bien es cierto que la resolución total de las lesiones no suele observarse, en la poroqueratosis lineal las lesiones suelen disminuir marcadamente su tamaño, grosor y número³.





Figura 1.

Imagen macroscópica de las lesiones. Apreciamos la distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko en la extremidad superior.





Figura 2.

Dermatoscopia de una de las lesiones. Podemos observar un reborde fino blanquecino en forma de hilo, sobreelevado, típico de las poroqueratosis. El centro de la lesión es eritematoso, con cierto aspecto atrófico.



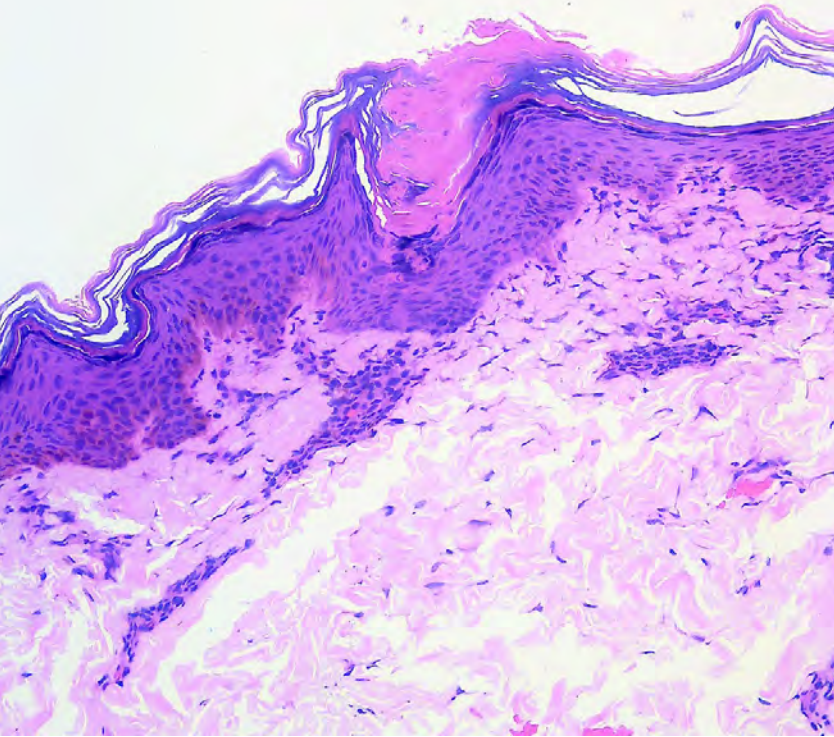


Figura 3.

Tinción hematoxilina-eosina, x100 aumentos. Columna ligeramente inclinada de paraqueratosis compacta, con un infiltrado linfocítico en la dermis subyacente.





Figura 4.

Imagen macroscópica de las lesiones tan solo cuatro semanas después de iniciar el tratamiento. Podemos observar cómo ha mejorado su aspecto, reduciéndose la sobreelevación, el eritema y la descamación fina del borde. Las lesiones también han disminuido de tamaño. Es esperable que esta mejoría aumente mientras se esté aplicando el tratamiento.



Bibliografía

1. Jha AK, Sonthalia S, Lallas A. Dermoscopy of Porokeratosis of Mibelli. *Indian Dermatol Online J.* 2017;8(4):304-305. doi:[10.4103/idoj.IDOJ_284_16](https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_284_16)
2. Requena L, Requena C, Cockerell CJ. Benign Epidermal Tumors and Proliferations. En: Bologna J. L, Schaffer J. V, Cerroni L, editores. *Dermatology.* 4th ed. Elsevier; 2018, p. 1901-4
3. Atzmony L, Lim YH, Hamilton C, Leventhal JS, Wagner A, Paller AS, Choate KA. Topical cholesterol/lovastatin for the treatment of prokeratosis: A pathogenesis-directed therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2020 Jan;82(1):123-131. doi:[10.1016/j.jaad.2019.08.043](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.08.043)
4. Atzmony L, Khan HM, Lim YH, et al. Second-Hit, Postzygotic PMVK and MVD Mutations in Linear Porokeratosis. *JAMA Dermatol.* 2019;155(5):548-555. doi:[10.1001/jamadermatol.2019.0016](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2019.0016)



39

Placas induradas abdominales en paciente hematológico

María López-Pardo Rico

Cecilia Buján Bonino

María Dolores Sánchez-Aguilar Rojas





Anamnesis

Niño de 11 años, hospitalizado en Hematología Pediátrica, con antecedente de leucemia mieloide aguda diagnosticada hace 3 años y receptor de trasplante de precursores hematopoyéticos alogénico no emparentado HLA idéntico hace 2 años.

Presenta lesiones asintomáticas en abdomen de 8 meses de evolución. Inicialmente eran violáceas, similares a un hematoma según refieren. Posteriormente adquirieron una tonalidad parduzca y progresaron a ingles. No había aplicado ningún tratamiento. Tampoco lo relaciona con la introducción de nuevos fármacos. El paciente niega disfagia ni fenómeno de raynaud.

Exploración física

Se evidencian en hipocondrio derecho, placas marronáceas confluyentes, de superficie brillante y aspecto esclerótico, induradas a la palpación (**figura 1**). También se aprecian lesiones similares, aunque de menor tamaño, en ingle e hipocondrio izquierdos. No se objetiva acroesclerosis, máculas telangiectásicas ni microstomía. Además, presenta gruesas estrías en abdomen, en relación con corticoterapia sistémica prolongada.

Exploraciones complementarias

Se solicita análisis de sangre con estudio inmunológico, resultando los anticuerpos antinucleares positivos a títulos de 1/40, con patrón citoplasmático reticular. Los anticuerpos anticentrómero y anti-DNA son negativos.

También se realiza una biopsia cutánea de una de las lesiones de mayor tamaño. El estudio histopatológico revela pigmentación y discreta degeneración vacuolar basal en la epidermis, sin evidencia destacable de queratinocitos necróticos. En la dermis se evidencian cambios inflamatorios crónicos, con presencia de melanófagos. En la dermis restante, se advierten áreas de homogenización del colágeno, con atrapamiento de puntuales estructuras anexiales, fundamentalmente en la porción dérmica y reticular, acompañadas de ocasionales focos de infiltrado inflamatorio crónico, de predominio linfocitario, con ligero componente plasmocelular (**figura 2**).

Diagnóstico

Morfea en el contexto de enfermedad injerto contra huésped crónica.

Tratamiento

Se pauta prednisona (0,25 mg/g) en crema 1 vez al día durante 30 días, seguido de tacrolimus (0,1%) en pomada 1 vez al día hasta mejoría de las lesiones.

Evolución

El paciente acude a revisión a los 2 y a los 5 meses tras el inicio del tratamiento. Se evidencia progresiva mejoría de las lesiones, de color más tenue y no palpables. Sin embargo, se advierte alguna placa de nueva aparición en región lumbar.



Comentario

La enfermedad injerto contra huésped crónica es una complicación del trasplante de precursores hematopoyéticos alogénico y la piel es el órgano más frecuentemente afectado. Ocasiona importante morbi-mortalidad, por lo que es fundamental la valoración por parte de Dermatología, de cara a establecer un diagnóstico adecuado y un tratamiento precoz¹. Las lesiones características son de tipo liquen plano, poiquilodermia, liquen escleroso, morfea y esclerodermia, aunque se han descrito presentaciones clínicas muy variadas^{2,3}. La fisiopatogenia es desconocida y el tratamiento puede suponer un reto. En el caso de las reacciones esclerodermiformes, se recomiendan corticoides tópicos de alta potencia para formas localizadas y fototerapia para afectaciones extensas⁴. Se presenta el caso de un paciente con enfermedad injerto contra huésped crónica de tipo morfea, con respuesta satisfactoria aunque parcial a corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos.





Figura 1.

Placas marronáceas ligeramente deprimidas, confluyentes, de superficie brillante e induradas al tacto, localizadas en abdomen. Se objetivan además estrías gruesas secundarias a tratamiento con corticoides sistémicos.



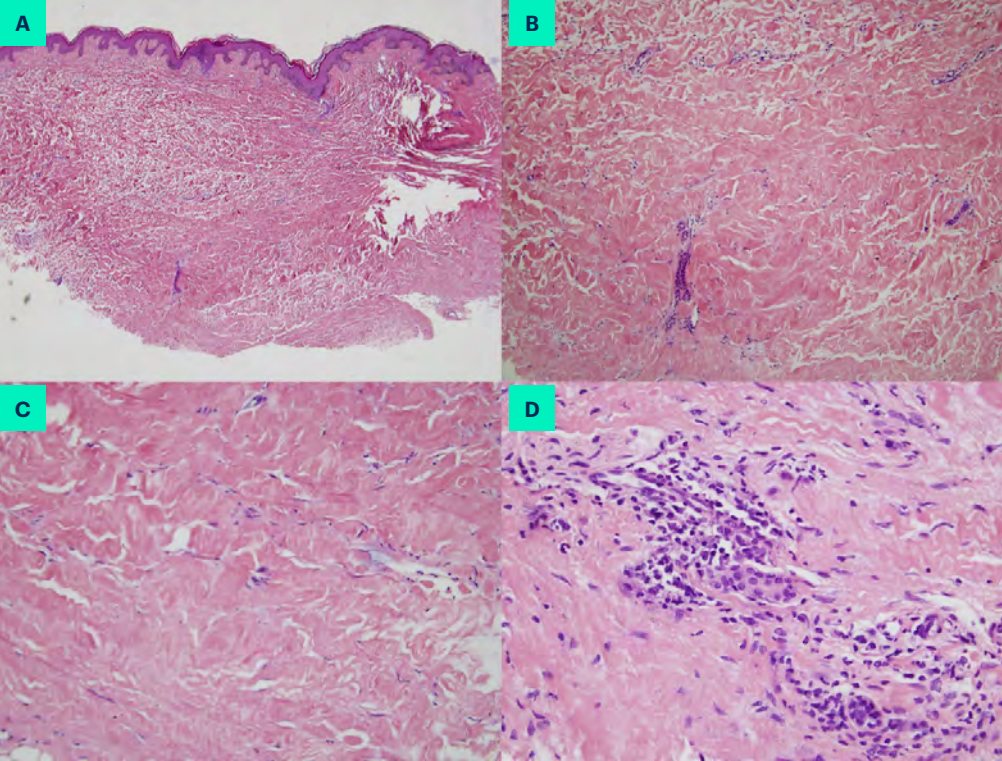


Figura 2.

Hallazgos histológicos: Se evidencia esclerosis difusa de la dermis reticular en la mitad derecha de la biopsia (A, hematoxilina eosina 5x). A mayor aumento se advierte atrapamiento de puntuales estructuras anexiales con ausencia de adipocitos (B, hematoxilina eosina 20x) y áreas de homogenización del colágeno (C, hematoxilina eosina 40x) con ocasionales focos de infiltrado inflamatorio crónico, de predominio linfohistiocitario, con ligero componente plasmocelular (D, hematoxilina eosina 40x).



Bibliografía

1. Kavand S, Lehman JS, Hashmi S, et al. Cutaneous manifestations of graft-versus-host disease: role of the dermatologist. *Int J Dermatol*. 2017;56(2):131-40. doi:[10.1111/ijd.13381](https://doi.org/10.1111/ijd.13381)
2. Nanda A, Husain MAA, Al-Herz W, et al. Chronic cutaneous graft-versus-host disease in children: A report of 14 patients from a tertiary care pediatric dermatology clinic. *Pediatr Dermatol*. 2018;35(3):343-53. doi:[10.1111/pde.13432](https://doi.org/10.1111/pde.13432)
3. Tolland JP, Devereux C, Jones FC, et al. Sclerodermatous chronic graft-versus-host disease--a report of four pediatric cases. *Pediatr Dermatol*. 2008;25(2):240-4. doi:[10.1111/j.1525-1470.2008.00643.x](https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2008.00643.x)
4. Strong Rodrigues K, Oliveira-Ribeiro C, de Abreu Fiuza Gomes S, et al. Cutaneous Graft-Versus-Host Disease: Diagnosis and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2018;19(1):33-50. doi:[10.1007/s40257-017-0306-9](https://doi.org/10.1007/s40257-017-0306-9)



40

Lesiones anulares recurrentes: un reto diagnóstico

María Rivera López
Andrea Ciudad
Ramon M. Pujol





Anamnesis

Mujer de 60 años con antecedentes de alergia a la penicilina y dislipemia que consultó al Servicio de Dermatología por una erupción cutánea pruriginosa recurrente formada por placas anulares en tronco y extremidades de tres meses de evolución. Refería que la erupción se inició en forma pápulas de aspecto urticariforme que confluían formando placas anulares de crecimiento centrífugo y aclaramiento central. Las lesiones se resolvían de forma espontánea en varias semanas, simultáneamente a la aparición de nuevos elementos en otras localizaciones. La paciente relacionaba el inicio de la erupción con la vacunación frente a Covid-19. No asociaba fiebre ni otra sintomatología general acompañante.

Exploración física

A la exploración física, se objetivaban múltiples placas eritematosas anulares y ocasionalmente policíclicas, de aspecto urticariforme, afectando principalmente el tronco y la parte proximal de las extremidades (**figuras 1 y 2**). Las lesiones presentaban una progresión centrífuga con un borde periférico sobreelevado sin collarete descamativo, dejando una zona central deprimida de coloración marronácea,

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que mostraba un denso infiltrado inflamatorio linfocitocitario perivascular e intersticial, en la dermis reticular superficial y media con abundantes eosinófilos. Focalmente podía evidenciarse un fenómeno de degranulación de eosinófilos con la formación ocasional de "figuras en llama" (**figuras 3 y 4**).

No se observaron cambios histopatológicos de vasculitis. Los estudios de inmunofluorescencia directa fueron negativos. Un analítica sanguínea completa incluyendo hemograma, bioquímica y un estudio inmunológico, anticuerpos anti-BP180, antinucleares y ANCA no mostró ninguna alteración.

Diagnóstico

Eritema anular eosinofílico (EAE).

Tratamiento

Se inició tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos, sin evidenciar una mejoría significativa, por lo que la paciente ante la aparición de nuevos brotes fue tratada con ciclos cortos de corticoides orales (30 mg con pauta descendente de 15 días) obteniéndose únicamente remisiones transitorias. Ante la persistencia del cuadro clínico se prescribió tratamiento con antipalúdicos orales (hidroxicloroquina 200 mg/12h) consiguiéndose una mejoría espectacular de las lesiones cutáneas, con una remisión prácticamente completa tras tres meses del tratamiento.

Evolución

Ante la práctica resolución del cuadro clínico, se realizó una reducción progresiva de las dosis de hidroxicloroquina.



Comentario¹⁻⁷

El EAE es una dermatosis caracterizada por brotes recurrentes de pápulas y placas anulares eritematoedematosas con crecimiento centrífugo de localización en tronco y extremidades. Suele presentar un curso autolimitado. El diagnóstico diferencial se plantea con otros eritemas figurados (eritema crónico migratorio, eritema marginado), dermatosis inflamatorias (urticaria, vasculitis urticariforme granuloma anular), infecciosas (dermatofitosis, lepra), o autoinmunes (penfigoide ampoloso preampular). La presencia de un infiltrado dérmico linfocitario con abundantes eosinófilos permite establecer el diagnóstico. Las características del EAE plantean diagnóstico diferencial con la celulitis eosinofílica (síndrome de Wells [SW]), ya que ambos procesos presentan rasgos histopatológicos y evolutivos similares y se han considerado parte del mismo espectro. La causa es desconocida y el tratamiento es sintomático, siendo los antipalúdicos como tratamiento de primera elección y la dapsona para casos refractarios. Los anticuerpos monoclonales frente a eosinófilos o los inhibidores de JAK podrían ser futuras opciones terapéuticas.





Figura 1.

Lesiones anulares con borde eritematoso sobreelevado.





Figura 2.

Lesiones anulares con borde eritematoso sobrelevado.



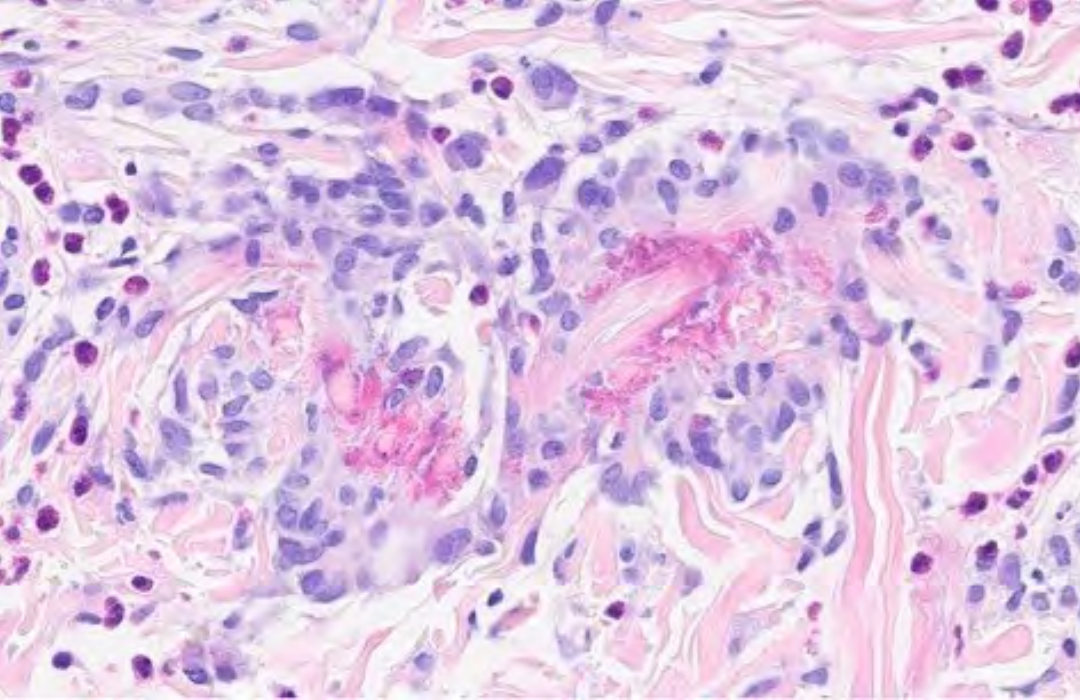


Figura 3.

Características histopatológicas. Infiltrado dérmico linfohistiocitario denso perivascular e intersticial con abundantes eosinófilos.



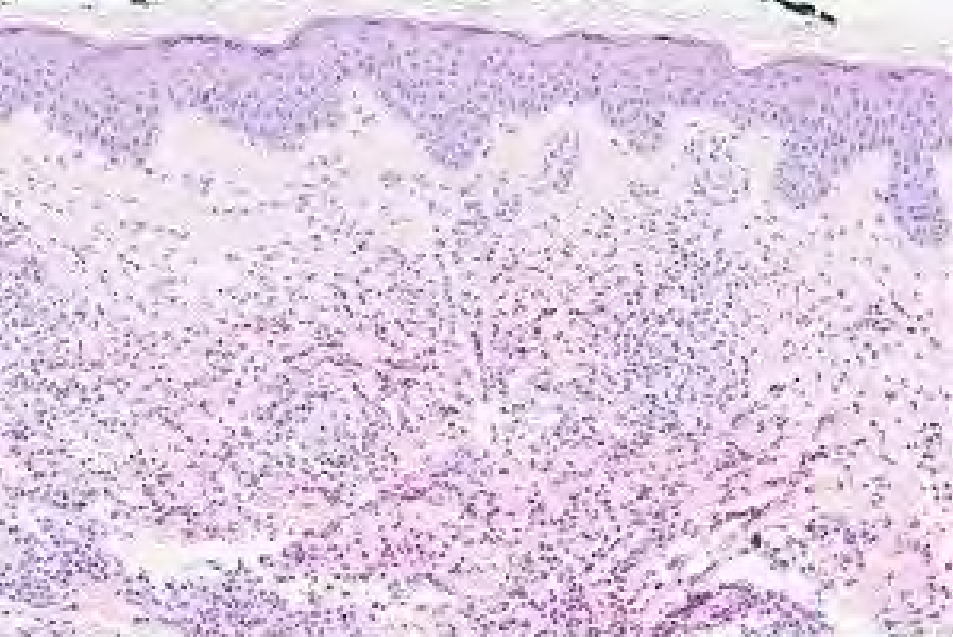


Figura 4.

Características histopatológicas. Infiltrado dérmico linfohistiocitario denso perivascular e intersticial con abundantes eosinófilos y formación de figuras en llama.



Bibliografía

1. Dacy N, Oney K, Fiala K, Parekh P. (). Eosinophilic annular erythema. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2021;34(5):606-7. doi:[10.1080/08998280.2021.1922253](https://doi.org/10.1080/08998280.2021.1922253)
2. Fania L, Provini A, Rota L, Mazzanti C, Ricci F, Panebianco A, et al. Eosinophilic annular erythema: Report of four cases. Dermatologic Therapy. 2020;33(6). doi:[10.1111/dth.14369](https://doi.org/10.1111/dth.14369)
3. El-Khalawany M, Al-Mutairi N, Sultan M, Shaaban D. Eosinophilic annular erythema is a peculiar subtype in the spectrum of Wells Syndrome: A multicentre long-term follow-up study. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2012;27(8): 973-9. doi:[10.1111/j.1468-3083.2012.04616.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2012.04616.x)
4. Heras MO, Muñoz NP, Sancho MI, Millet PU. Eosinophilic annular erythema in adults: Report of two cases and review of the literature. An Bras Dermatol. 2017;92(5 suppl 1):65-8. doi:[10.1590/abd1806-4841.20176373](https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20176373)
5. López-Pestaña A, Tuneu A, Lobo C, Zubizarreta J, Eguino P. Eritema anular eosinofílico. Actas dermosifiliogr. 2004;95(5):302-4. doi:[10.1016/S0001-7310\(04\)76822-2](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(04)76822-2)
6. Żychowska M, Tutka K, Reich A. Mepolizumab therapy for recalcitrant eosinophilic annular erythema in an adult: A case report and review of treatment options. Dermatol Ther (Heidelb). 2020;10(4):893-9. doi:[10.1007/s13555-020-00412-9](https://doi.org/10.1007/s13555-020-00412-9)
7. Chastagner M, Shourik J, Jachiet M, Battistella M, Lefevre G, Gibier J, et al. Treatment of eosinophilic annular erythema: Retrospective Multicenter Study and Literature Review. Ann Dermatol Venereol. 2022;149(2):123-7. doi:[10.1016/j.annder.2021.07.007](https://doi.org/10.1016/j.annder.2021.07.007)



41

Úlcera de larga evolución recalcitrante

María Belén Cívico Ruiz
Juan Manuel Morón Ocaña
Carlos Azaña González
Ana Isabel Lorente Lavirgen



Anamnesis

Varón de 45 años que consultaba por lesión en dorso de mano izquierda de 6 años de evolución. El paciente refería que se inició tras traumatismo accidental con un martillo y desde entonces presentaba una úlcera que no terminaba de cicatrizar. La úlcera había sido intervenida y reinjertada en dos ocasiones por parte de Traumatología, pero perdiéndose el injerto en los días siguientes. Ocasionalmente se acompaña de inflamación del carpo, pero se descartó artropatía inflamatoria por parte de Reumatología. Se había aislado sobreinfección por diferentes microorganismos (*S. aureus*, *Enterobacter cocacae*, *C. albicans*...) con tratamiento dirigido correcto, pero persistía la lesión. Presentaba múltiples estudios histológicos donde se objetivaba una proliferación miofibroblástica de carácter reactivo y tejido de granulación, descartando malignidad. En uno de ellos, se pudo observar un infiltrado inflamatorio con ligera predominancia de neutrófilos, por lo que el caso se orientó hacia un posible pioderma gangrenoso. A pesar de tratamiento con corticoides, ciclosporina, cámara hiperbárica e infliximab, la lesión persistía.

Exploración física

En dorso de mano, se objetivaba úlcera con bordes rosados muy bien delimitados y fondo sangrante donde se podía apreciar el tendón expuesto, sin exudación ni otros datos de sobreinfección (**figura 1**).



Exploraciones complementarias

Ante la persistencia de la clínica a pesar de múltiples tratamientos, se decidió repetir la biopsia. Presentaba una hiperplasia epidérmica adyacente a úlcera cutánea con queratinocitos multinucleados (**figuras 2 y 3**). No se objetivaba vacuolización citoplasmática ni inclusiones en los queratinocitos que apoyaran un origen viral. La úlcera era superficial y no se acompañaba de infiltrado neutrofílico significativo en el espesor de la dermis por lo que hacía poco probable el diagnóstico de pioderma gangrenoso. Tampoco se observaban imágenes de vasculitis. La inmunofluorescencia directa fue negativa. Se realizaron nuevos cultivos que fueron negativos. La resonancia magnética también descartaba origen tumoral, además de no encontrar cambios en la intensidad de señal de hueso ni datos de inflamación articular ni tendinosa, haciendo poco probable el diagnóstico de distrofia simpático refleja.

Diagnóstico

Dermatitis artefacta.

Tratamiento

Se decidió suspender el tratamiento biológico y se colocaron vendajes más complejos que indicamos que sólo el enfermero de referencia de su centro de salud debía manejar.



Evolución

Tras las primeras curas por parte del enfermero de referencia, se vio una mejoría espectacular. Se comentó con el paciente la naturaleza del proceso y se recomendó interconsulta a Salud Mental. Sin embargo, el paciente negaba la relación y no ha vuelto a nuestras consultas para el seguimiento.

Comentario

La dermatitis artefacta se refiere a todo cuadro de lesiones cutáneas autoprovocadas por el paciente, el cual niega su responsabilidad en la elaboración de estas. En esta condición, el paciente produce las lesiones cutáneas para satisfacer una necesidad psicológica (habitualmente el deseo de ser tratado médicamente), al contrario que los simuladores, cuyo fin es una ganancia económica o una demanda judicial. El diagnóstico es difícil y se debe establecer no solo tras descartar otras causas, sino que debe basarse en la conjunción de historia clínica y psicológica concordante. Clínicamente, cuando aparecen en forma de úlceras, suele tener una morfología que llama la atención, ya sea por la regularidad perfecta de los bordes o por tener contornos irregulares con segmentos rectilíneos¹. La histología se puede acompañar de datos que se han descrito más característicos de esta entidad, como la presencia de queratinocitos multinucleados^{2,3}. En conclusión, resaltamos la importancia de sospechar esta entidad y del enfoque multidisciplinar que precisa.





Figura 1.

Úlcera en dorso de mano con bordes rectilíneos perfectamente delimitados, de tonos rosados. No presencia de ampollas ni púrpura en periferia.



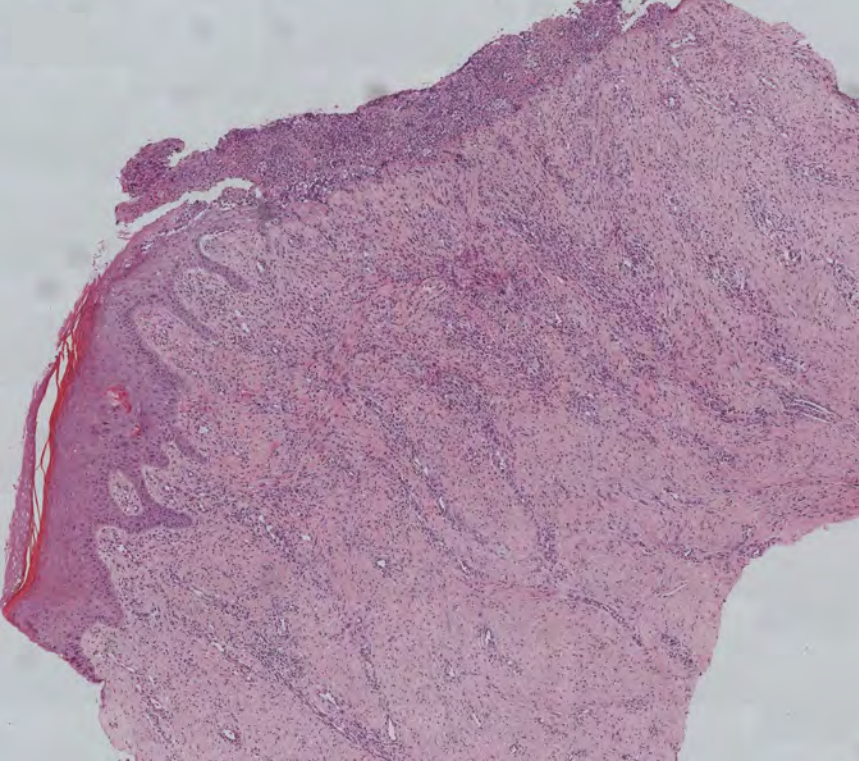


Figura 2.

Muestra histológica donde se aprecia hiperplasia epidérmica adyacente a lecho de la úlcera (H&E, x4).



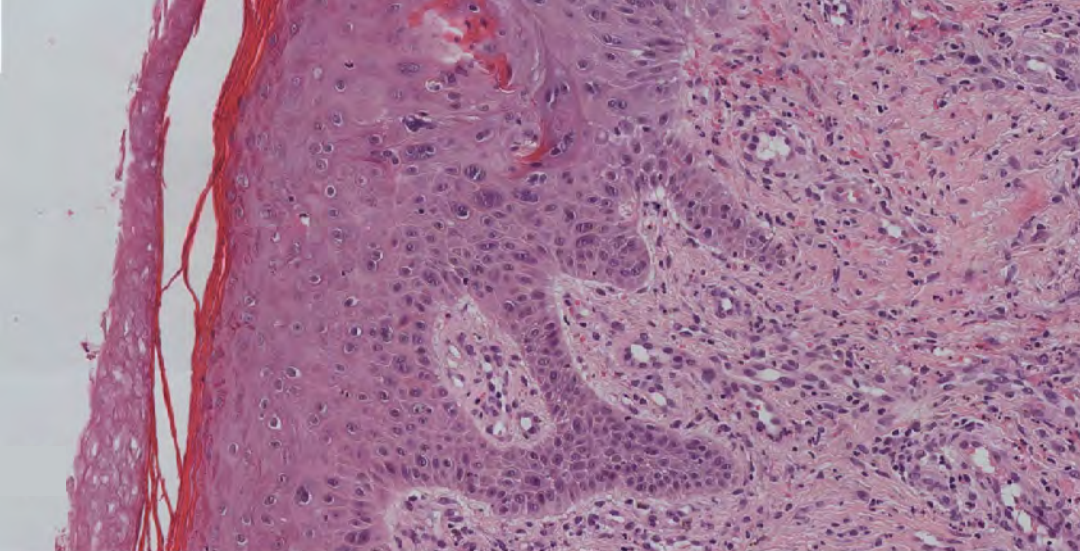


Figura 3.

A mayor aumento, se observan algunos queratinocitos multinucleados (H&E, x20).



Bibliografía

1. Rodríguez-Pichardo A, García-Bravo B. Dermatitis artefacta: revisión. Actas Dermosifiliogr. 2013;104:854-66. doi:[10.1016/j.ad.2012.10.004](https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.004)
2. Gutiérrez D, Schowalter MK, Piliang MP, Fernández AP. Epidermal multinucleated keratinocytes: a histopathologic clue to dermatitis artefacta. J Cutan Pathol. 2016;43:880-3. doi:[10.1111/cup.12744](https://doi.org/10.1111/cup.12744)
3. Amin SM, Yélamos O, Martínez-Escala ME, Shen L, Rosenbaum M, Gerami P et al. Epidermal necrosis with multinucleated keratinocytes: a possible diagnostic clue for dermatitis artefacta in children. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2016;30:e101-e102. doi:[10.1111/jdv.13344](https://doi.org/10.1111/jdv.13344)



42

Cuando sólo vemos la punta del iceberg

María Córdoba García-Rayo
Daniel Vírseda González
Ana María López López
Cristina Ciudad Blanco



Anamnesis

Varón de 66 años sin antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta de Dermatología para valoración de una lesión cutánea asintomática en la región malar izquierda, que presentaba sangrado ocasional, de mes y medio de evolución. No refería traumatismos previos en esa localización.

Exploración física

En la exploración física se objetivó un nódulo eritematoso de consistencia firme, de 6x5 mm, con una costra superficial, localizado en la región malar izquierda (**figura 1**). Se objetivó ligera retracción de la piel adyacente. No presentaba otras lesiones cutáneas en la región facial ni en otras localizaciones.

Exploraciones complementarias

Inicialmente no se solicitaron exploraciones complementarias previas a la extirpación de la lesión.

Diagnóstico

Se estableció el diagnóstico de sospecha de etiología tumoral (carcinoma epidermoide) vs. granuloma piógeno.



Tratamiento

Se realizó extirpación radical de la lesión, con hallazgos histológicos compatibles con úlcera cutánea con tejido de granulación y ausencia de malignidad en el tejido extirpado.

Evolución

Tras la extirpación de la lesión, se objetivó reaparición de un nódulo eritematoso en el área de la cicatriz y se realizó de nuevo extirpación radical de la misma (**figura 2**). Además, se administró tratamiento con crioterapia e imiquimod tópico, con persistencia de la lesión. Por este motivo, se realizó ecografía de piel y partes blandas, que objetivó un trayecto fistuloso que comunicaba la lesión cutánea con el hueso maxilar. Ante la sospecha de fístula cutánea odontogénica, se completó el estudio con ortopantomografía (**figura 3**), tomografía computarizada dental de haz cónico y una resonancia magnética, donde se objetivó un quiste odontogénico en la pieza dental número 23 y una fístula cutánea odontogénica (**figuras 4 y 5**).

El paciente fue valorado por el Servicio de Cirugía Maxilofacial y por Odontología. Se realizó una endodoncia del canal dental en la pieza dental afecta, objetivando una mejoría precoz de la lesión cutánea. Posteriormente, se completará el tratamiento con la realización de apicectomía y quistectomía por parte de Cirugía Maxilofacial. Tras el tratamiento etiológico con endodoncia de la pieza dental, la lesión cutánea ha presentado una gran mejoría y no ha presentado recurrencias hasta el momento.



Comentario

Las fístulas cutáneas odontogénicas son lesiones infrecuentes, que representan la canalización hacia la superficie cutánea de una periodontitis apical crónica. Con frecuencia aparecen en forma de nódulos eritematosos de consistencia firme con retracción de la piel. El diagnóstico diferencial es muy amplio y comprende tumores cutáneos, infecciones, granuloma piógeno o lesiones congénitas, entre otros. El diagnóstico de estas lesiones representa un gran reto y en ocasiones se diagnostican erróneamente, sometiendo a los pacientes a tratamientos o procedimientos quirúrgicos innecesarios.

Un alto índice de sospecha de la entidad podría ayudar a un diagnóstico precoz. Para ello, debemos incluir la fístula cutánea odontogénica en el diagnóstico diferencial de nódulos en la región perioral con retracción cutánea, que drenen material purulento o que recurran a pesar de tratamiento. Asimismo, destacamos el papel de la ecografía dermatológica en el diagnóstico y seguimiento de estas lesiones.





Figura 1.

Imagen macroscópica de la lesión cutánea. Nódulo eritematoso con costra superficial localizado en la región malar izquierda.





Figura 2.

Imagen macroscópica de la lesión cutánea tras la realización de la endodoncia en la pieza dental número 23. Resolución parcial del nódulo eritematoso en región malar izquierda.





Figura 3.

Radiolucencia periapical de la pieza dental número 23 en la ortopantomografía (flecha roja).





Figura 4.

Imagen de tomografía computarizada dental de haz cónico (corte transversal). Quiste odontogénico maxilar localizado en la pieza dental número 23.





Figura 5.

Imagen de tomografía computarizada dental de haz cónico (corte transversal). Quiste odontogénico maxilar donde se aprecia la solución de continuidad del hueso maxilar.



Bibliografía

1. de Quintana-Sancho A, Piris-García X, Jauregui-Zabaleta M. Odontogenic cutaneous fistula: a diagnostic challenge. An Sist Sanit Navar. 2017;40(3):471-4. doi:[10.23938/ASSN.0040](https://doi.org/10.23938/ASSN.0040)
2. Lee EY, Kang J-Y, Kim KW, et al. Clinical Characteristics of Odontogenic Cutaneous Fistulas. Ann Dermatol. 2016;28(4):417-21. doi:[10.5021/ad.2016.28.4.417](https://doi.org/10.5021/ad.2016.28.4.417)
3. Samir N, Al-Mahrezi A, Al-Sudairy S. Odontogenic Cutaneous Fistula: Report of two cases. Sultan Qaboos Univ Med J. 2011 Feb;11(1):115-8. Epub 2011 Feb 12. PMID: 21509218; PMCID: PMC3074670. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3074670/>



43

Cuando el dermatólogo da con la clave de una patología potencialmente mortal

María del Amparo Sánchez López
Cristina Abraira Meriel
Saray Simón Coloret
María Marcellán Fernández



Anamnesis

Mujer de 35 años con antecedentes de esquizofrenia paranoide, trastorno esquizotípico y límite de la personalidad en tratamiento con biperideno, risperidona y fluoxetina, institucionalizada en un hospital privado para pacientes psiquiátricos. Cuadro cutáneo de dos meses de evolución, con aparición de pápulas agrupadas de aspecto céreo sobre eritema difuso y engrosamiento de la piel en tronco y extremidades, así como disminución del nivel de conciencia. Había sido tratada con betametasona tópica y ebastina, con progresión del cuadro especialmente en los últimos 10 días.

Exploración física

La paciente estaba hemodinámicamente estable, con una temperatura 37,7°C. Presentaba una erupción generalizada consistente en pápulas milimétricas de color blanco-amarillentas con induración del tegumento. Se distribuían principalmente en áreas extensoras (**figuras 1 y 2**) tales como cara anterior de piernas, muslos, antebrazos, brazos, manos hasta primera falange y zona periumbilical. También afectaba de forma menos intensa al cuello y la cara. No presentaba afectación de palmas, plantas, mucosas, cuero cabelludo, espalda ni tórax anterior. La paciente se encontraba estuporosa. No colaboraba, no movilizaba de forma activa las extremidades tras órdenes verbales, pero sí retiraba las extremidades al estímulo doloroso. No presentaba rigidez a la movilización pasiva. A las cinco horas de nuestra valoración inicial, la paciente comenzó con crisis tónico clónicas generalizadas que no cedieron a pesar de tratamiento con dosis progresivas de diazepam y levetiracetam, aumento de la temperatura corporal hasta alcanzar 39,5 °C e intensificación del eritema y edema, por lo que finalmente fue ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por estatus epiléptico convulsivo refractario.



Exploraciones complementarias

Con la sospecha clínica de enfermedad por depósitos cutáneos, se realizó biopsia por *punch* (figuras 3 y 4) que mostraba depósitos de mucina en dermis reticular superior y media, aumento del número de fibroblastos dispuestos de forma irregular y aumento de los depósitos de colágeno.

Ante el episodio de estatus epiléptico se realizó una tomografía axial computarizada (TAC) urgente donde no se observaba patología intracraneal aguda. La resonancia magnética (RM) no mostró hallazgos significativos. El estudio de video electroencefalograma (V-EEG) fue compatible con una encefalopatía difusa inespecífica de intensidad moderada, sin observarse actividad epileptiforme.

En cuanto a estudios de laboratorio, los cultivos de líquido cefalorraquídeo (LCR) y de sangre fueron negativos. El cultivo de frotis nasofaríngeo realizado al ingreso fue positivo para virus Influenza A y negativos para coronavirus SARS-CoV-2 y virus Influenza B. El proteinograma mostraba una banda monoclonal de inmunoglobulina (Ig) G lambda de mínima cuantía (<0,5 g/dL).

Diagnóstico

Escleromixedema y síndrome dermatoneuro (SDN).





Tratamiento

El episodio agudo de estatus convulsivo precisó medidas de soporte vital avanzado en la UCI con intubación orotraqueal, ajuste de sedoanalgesia, levetiracetam y de su medicación antipsicótica habitual. Se pudo retirar la ventilación mecánica a los cinco días de su ingreso en UCI.

De forma específica, dada la sospecha clínica de síndrome dermato-neuro (SDN) y su potencial gravedad, comenzamos tratamiento urgente con bolos de metilprednisolona endovenosa de 125 mg durante 3 días e inmunoglobulinas endovenosas (IGEV) a dosis de 2 g/kg divididas en 2 días, continuando posteriormente con prednisona oral 60 mg/día.

Evolución

A nivel cutáneo la paciente presentó una importante mejoría en pocos días, destacando la reducción del eritema, el edema, la infiltración y la menor extensión corporal afectada por la presencia de pápulas.

Como complicaciones durante el ingreso en UCI destaca un destete complicado y una traqueobronquitis por *Staphylococcus aureus* sensible a meticilina y *Haemophilus influenzae* (se completó tratamiento con levofloxacino y cloxacilina durante 7 días). Fue valorada por Hematología quien dada escasa cuantía de la banda monoclonal y la ausencia de otros datos de gammapatía monoclonal optaron por no realizar pruebas adicionales en ese momento.

Al alta, la paciente ha continuado seguimiento en consultas de Dermatología con excelente evolución clínica, sin presencia de pápulas ni induración cutánea. Continuamos el tratamiento con IGEV mensuales (2 g/kg mensual, 50 g dos días consecutivos). Neurológicamente la paciente está consciente, orientada y colaboradora, con lenguaje fluido e independiente para las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

Comentario¹⁻⁴

El escleromixedema es una mucinosis primaria crónica de origen desconocido caracterizada por la presencia de pápulas milimétricas, duras y cerasas con infiltración de la piel, eritema y edema. Afecta de forma bilateral a cabeza, cuello, tronco, antebrazos y muslos. Se asocia en un 90% de los casos a gammapatía monoclonal. El SDN es una complicación infrecuente potencialmente grave e incluso mortal, que involucra al sistema nervioso central. Comienza de forma brusca con empeoramiento de las lesiones cutáneas, pródromo pseudogripal, fiebre, convulsiones y coma. El tratamiento tanto del escleromixedema como del SDN son las IGEV asociadas o no a otros inmunosupresores. Aportamos a la literatura un caso de SDN con la peculiaridad de ser una paciente con antecedentes psiquiátricos, asociación que no hemos visto descrita previamente. Nos gustaría destacar la figura del dermatólogo por su papel fundamental en la sospecha clínica de esta entidad y en el inicio de un tratamiento precoz con IGEV.





Figura 1.

Pápulas milimétricas duras y céricas con infiltración de la piel y eritema en antebrazo y brazo.





Figura 2.

Pápulas milimétricas duras y céricas con infiltración de la piel y eritema en mano.



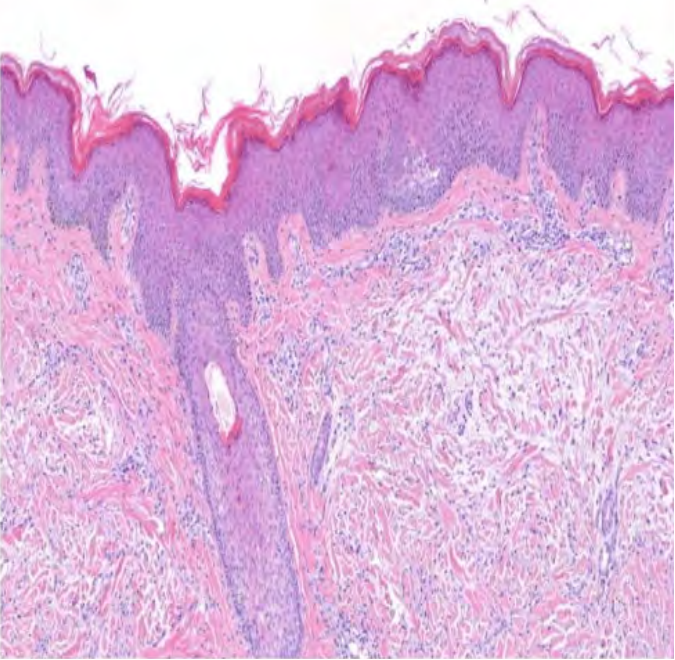


Figura 3.

Epidermis ligeramente acantósica y depósitos de mucina en dermis media con respecto de la dermis papilar. Derecha: detalle de depósitos de mucina que separan fibras de colágeno dérmico de aspecto desorganizado y aumento del número de fibroblastos.



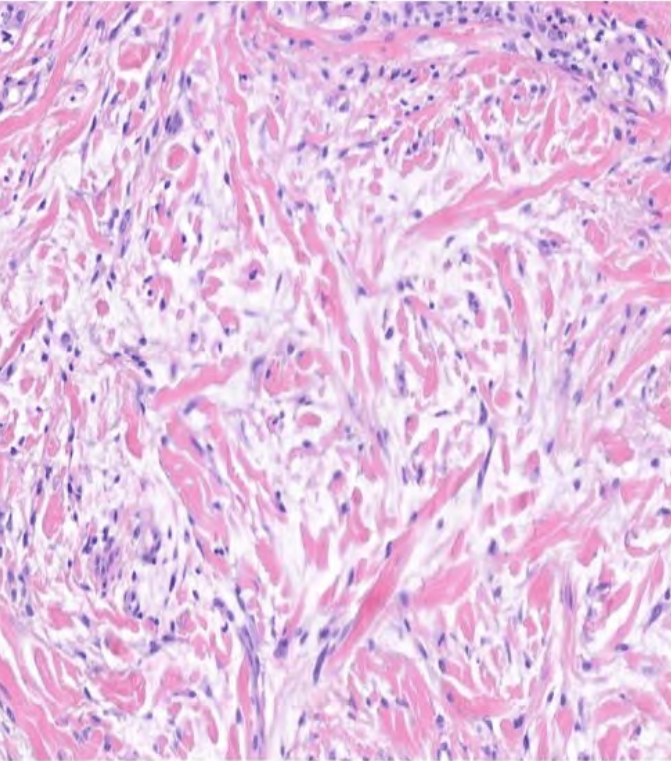


Figura 4.

Detalle de depósitos de mucina que separan fibras de colágeno dérmico de aspecto desorganizado y aumento del número de fibroblastos.



Bibliografía

1. Bielsa I, Benvenuti F, Guinovart RM, Ferrándiz C. Escleromixedema y síndrome dermatoneuro: buena respuesta al tratamiento con glucocorticoides e inmunoglobulinas endovenosas. *Actas dermosifiliogr.* 2012;103(4), 317-20. doi:[10.1016/j.ad.2011.04.015](https://doi.org/10.1016/j.ad.2011.04.015)
2. Liu A, Suozzi K, Hwang DY, Moeller JJ, Lazova R, DiCapua, D. Dermatoneuro syndrome: A full recovery after a second episode. *Neurol Clin Pract.* 2016;6(3):e27-e29. doi:[10.1212/CPJ.0000000000000221](https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000221)
3. Savran Y, Akarsu S. Dermato-neuro syndrome in a case of scleromyxedema. *Eur J Rheumatol.* 2015;2(4):160-2. doi:[10.5152/eurjrheum.2015.0116](https://doi.org/10.5152/eurjrheum.2015.0116)
4. Gallo R, Trave I, Cotzia E, Russo R, Parodi A. Dermato-neuro syndrome after COVID-19 vaccination in a patient with scleromyxoedema previously controlled with bortezomib and intravenous immunoglobulins. *Acta Derm Venereol.* 2022;102:adv00836. doi:[10.2340/actadv.v102.4430](https://doi.org/10.2340/actadv.v102.4430)



44

No es tan dulce como parece

María Estrella Cobos Bonilla

Ismael Valladares Millán

Paula Gaspar López-Cózar

María Inés Fernández Canedo



Anamnesis

Mujer de 39 años que acude a los Servicios de Urgencias del hospital por aparición de lesiones cutáneas con prurito asociado en cara y miembros superiores de 2 semanas de evolución. Lo relacionaba con alergia a la ingestión de gambas en días previos. No presenta fiebre ni otra sintomatología sistémica. Había estado tratando con prednicarbato crema sin mejoría. Entre sus antecedentes personales destacaban FA persistente, enfermedad coronaria de un vaso con revascularización mediante *stent*, enfermedad renal crónica estadio G2A1 y colelitiasis. Sin alergias medicamentosas conocidas. Como tratamiento habitual, tomaba acenocumarol, amiodarona, torasemida, ramipril, bisoprolol y eplerenona.

Exploración física

En cuanto a su estado general la paciente presentaba buen estado general. A nivel cutáneo se objetivaban en ambas mejillas lesiones tumorales induradas de morfología anular, con descamación central y pústulas desecadas (**figura 1**). A nivel del dorso de la mano derecha y en antebrazo izquierdo se encontraron lesiones papulosas y en placa aisladas. No se palpaban adenopatías cervicales.

Exploraciones complementarias

Se realizó analítica de sangre con autoinmunidad y serologías y se tomó muestra para estudio histológico y microbiológico. En la analítica de sangre presentaba unos leucocitos totales de 17.790/ μ l, con PCR negativa, IgG 1820 y autoinmunidad y serologías negativas (excepto para hepatitis B pasada HBsAc+, HBcAc+) Los estudios de microbiología también fueron negativos.



En cuanto al estudio histológico, la biopsia tomada del antebrazo izquierdo mostraba un intenso edema subepidérmico, infiltrado de neutrófilos en dermis superficial y linfocítico perivascular (**figuras 2 y 3**) informada como dermatitis neutrofílica compatible con un síndrome de Sweet.

Diagnóstico

Finalmente, tras los hallazgos clínicos, de laboratorio e histopatológicos fue diagnosticada de dermatosis neutrofílica tipo síndrome de Sweet, en su forma clásica o idiopática.

Tratamiento

Se le pautó prednisona 30 mg, un comprimido al día, junto con aplicación de prednicartrato crema por las noches para el tratamiento del cuadro. De manera profiláctica se le pautó además omeprazol y calcio con vitamina D.

Evolución

La paciente presentó una completa resolución del cuadro a los 15 días de tratamiento, tras lo cual se inició una pauta lenta de reducción de corticoides. A nivel clínico las únicas secuelas que quedaron fueron máculas hiperpigmentadas postinflamatorias en las zonas donde previamente había presentado las lesiones.



Comentario

El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis aguda, febril, neutrofílica, fue descrito en 1964 como una erupción de placas y/o nódulos dolorosos, caracterizados histológicamente por un denso infiltrado dérmico compuesto de forma fundamental por neutrófilos. Se han descrito tres formas diferentes: la clásica, la asociada a neoplasias y la inducida por fármacos. Los criterios diagnósticos del SS fueron propuestos por Su y Liu en 1986 (**tabla 1**). A nivel cutáneo, se caracteriza por placas o pápulas eritematosas, edematosas, pseudovesiculosas. Las localizaciones más frecuentes son la cara, el cuello y las extremidades superiores. Hasta un 80% de los casos presenta fiebre en forma de cuadro pseudogripal. Los corticoides orales (prednisona de 0,5–1 mg/kg/día), durante 4–6 semanas se consideran el tratamiento de elección. Si hay pocas lesiones localizadas, se pueden tratar con corticoides tópicos de alta potencia o intralesionales. Las alternativas terapéuticas incluyen yoduro potásico, dapsona, colchicina, antiinflamatorios no esteroideos, ciclofosfamida, ciclosporina, clofacimina, interferón α y sulfapiridina.





Figura 1.

Lesiones tumorales induradas de morfología anular y con descamación central y pústulas desecadas a nivel facial.



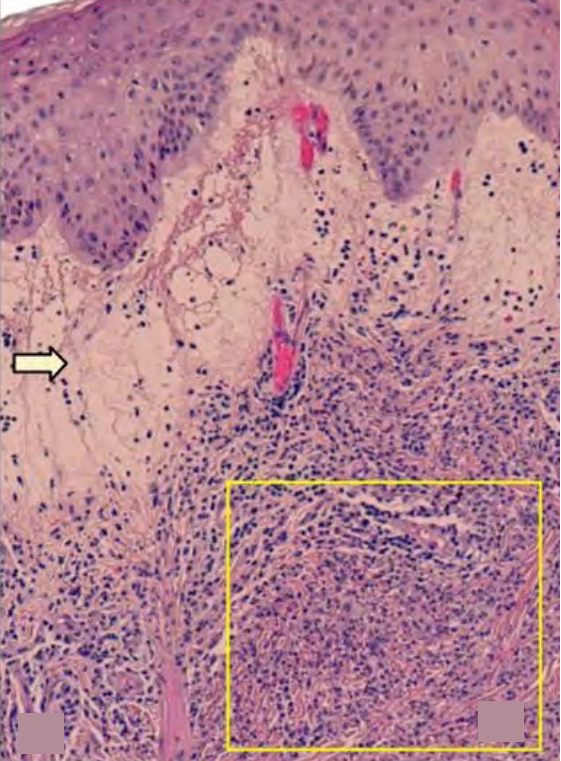


Figura 2.

Imagen histológica procedente de piel de antebrazo con la técnica hematoxilina-eosina. H-E, 10x. Se observa un intenso edema subepidérmico (flecha) y un abundante infiltrado inflamatorio en dermis superficial.



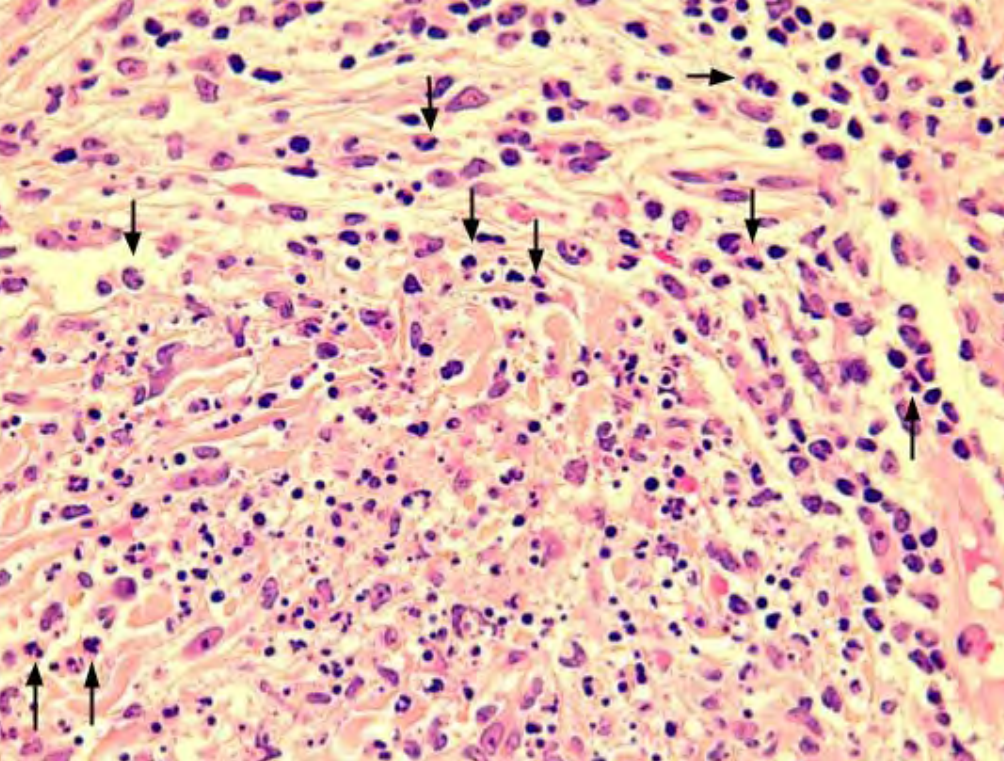


Figura 3.

H-E, 40x. Infiltrado formado mayoritariamente por neutrófilos.



Criterios mayores

1. Aparición brusca de lesiones cutáneas típicas.
2. Histopatología compatible con síndrome de Sweet.

Criterios menores

1. Precedido por una de las infecciones o vacunaciones asociadas, acompañada por enfermedad neoplásica o inflamatoria; asociado a fármacos o embarazo.
2. Presencia de fiebre y síntomas-signos constitucionales.
3. Leucocitosis.
4. Excelente respuesta a corticosteroides sistémicos.

Diagnóstico

Se requieren 2 criterios mayores y 2 menores.

Tabla 1.

Criterios diagnósticos del síndrome de Sweet propuestos por Su y Liu.



Bibliografía

1. Alfageme Roldán F, Arranz de la Flor E, Avilés Izquierdo JA, et al. Dermatología en Urgencias. Guía práctica. 2a edición. Madrid: Panamericana; 2012. p. 259-63.
2. Magaña García M, Magaña Lozano M. Dermatología. 2a edición. México: Panamericana; 2011.
3. Quintana Castanedo L, Chiloeches Fernández C, Sendagorta Cudós E. Dermatitis neutrofílica del dorso de las manos. Actas Dermosifiliogr. 112(7):661-2. doi:10.1016/j.ad.2019.06.011
4. Villarreal Villarreal CD, Ocampo Candiani J, Villareal Martínez A. Sweet Syndrome: A review and Update. Actas Dermosifiliogr. 2016;107(5):369-78. doi:10.1016/j.ad.2015.12.001



45

Placas eritematodescamativas que no son lo que parecen

María Olivares Guerrero
Ana Jiménez Sánchez
Sonsoles Berenguer Ruiz
Mar Llamas Velasco



Anamnesis

Varón de 27 años sin alergias medicamentosas conocidas. Rinoconjuntivitis estacional y dermatitis atópica sin otro antecedente personal o familiar de interés. Derivado desde Urgencias al Servicio de Dermatología por un brote de lesiones eritematosas y muy pruriginosas, diseminadas por tronco, miembros superiores e inferiores, de dos semanas de evolución; sin respuesta a tratamiento corticoideo oral a dosis de 1 g/kg/día. Refería brotes de lesiones similares desde hace 5 años por los que había estado en seguimiento tórpido por otro servicio en el que, con diagnóstico de dermatitis atópica, había llegado a realizar tratamiento con ciclosporina y corticoides orales sin conseguir remisión completa. En el momento de la consulta únicamente utilizaba emolientes a demanda para su control. No podía aportar los anteriores informes de seguimiento y no sabía precisar ni el tiempo ni las dosis de tratamientos recibidos. Los brotes eran cada vez más intensos y refractarios, siendo el prurito lo que más le limitaba. Negó la introducción de nuevos medicamentos, no tenía antecedentes personales de asma en la infancia y, tampoco tenía antecedentes familiares de dermatitis atópica.

Exploración física

A la exploración física se objetivaron placas eritematodescamativas confluyentes, sobre todo en tercio superior de tronco, raíces de miembros y cuello, que respetan cara, cuero cabelludo, mucosas, palmas y plantas (**figuras 1 y 2**). Las placas eran eritematosas, de morfología geográfica y descamación blanquecina parcheada (**figura 3**). Algunas placas eran más infiltradas y liquenificadas, otras de aspecto maculoso (**figura 4**). No había clara predilección por huecos poplíteos ni antecubitales.



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia en hombro en la que histológicamente se observó hiperqueratosis de predominio ortoqueratósico y ocasionales queratinocitos necróticos. Destacaba, además, la presencia de un componente linfocitario de localización predominantemente en la porción basal de la epidermis, constituido por linfocitos de pequeño tamaño con presencia de algunos elementos de tamaño intermedio. El estudio inmunohistoquímico reveló que la mayor parte del componente linfocitario era CD3 y CD4+.

Diagnóstico

Micosis fungoide (MF).

Tratamiento

Fototerapia UVB de banda estrecha, 3 sesiones a la semana.

Evolución

Actualmente ha realizado 10 sesiones de fototerapia, en la última revisión tenía un SWAT de 45 (previamente 60) y un BSA de 30%. Se completaron los estudios de extensión descartando afectación del compartimento sanguíneo y ganglionar por lo que se completó el diagnóstico como MF estadio IB.



Comentario

La MF se trata del linfoma cutáneo primario más frecuente, suponiendo el 50% del total de estos. Se trata de una proliferación monoclonal de linfocitos T cooperadores maduros de memoria CD4+ que, según su definición clásica, dermatológicamente se manifiesta en forma de parches, placas y/o tumores¹. Para el diagnóstico de esta entidad será fundamental el estudio histológico e inmunofenotípico².

Presentamos este caso para incidir en la importancia de tener esta entidad siempre presente en nuestros diagnósticos diferenciales, ya que puede imitar a otras dermatosis inflamatorias o infecciosas. Nuestro paciente no fue diagnosticado correctamente hasta el paso de 5 años, que es la mediana de años que se tarda en llegar a este diagnóstico³.

En nuestro caso, fue la ausencia de un claro antecedente personal y familiar de atopia y la historia de escasa respuesta a los tratamientos lo que nos motivó a realizar la biopsia y dar así con el diagnóstico definitivo.





Figura 1.

Placas eritematodescamativas confluyentes en tronco y región cervical anterior, dejando islotes de piel sana sobre todo en cuello.





Figura 2.

Distribución de las lesiones en región dorsal. Placas eritematodescamativas más dispersas, principalmente en tercio superior y flancos.





Figura 3.

Detalle a mayor aumento de las placas, superficie con escama blanquecina parcheada.





Figura 4.

En muslos las placas eran más infiltradas al tacto con superficie liquenificada.



Bibliografía

1. Lorenzo Cerroni. Skin Lymphoma. The illustrated Guide. 4th ed. 2014. Wiley Blackwell. 407 p. doi:[10.1002/9781118492505](https://doi.org/10.1002/9781118492505)
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. Peñate Y, Servitje O, Machan S, Fernández-de-Misa R, Estrach MT, Acebo E, Mitxelena J, Ramón MD, Flórez A, Blanes M, Morillo M, Medina S, Bassas J, Zayas A, Espinosa P, Pérez A, González-Romero N, Domínguez JD, Muniesa C, López Robles J, Combalia A, Yanguas I, Suh H, Polo-Rodríguez I, Bielsa I, Mateu A, Ferrer B, Descalzo MA, García-Doval I, Ortiz-Romero PL. The First Year of the AEVD Primary Cutaneous Lymphoma Registry. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2018 Sep;109(7):610-616. English, Spanish. doi:[10.1016/j.ad.2018.03.006](https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.03.006). Epub 2018 Apr 19. PMID: 29680323.



46

Múltiples máculas hipopigmentadas en miembros superiores

Marina Romero Bravo
Alejandro Arroyo Córdoba
Irene López Riquelme
Jose Antonio Llamas Carmona



Anamnesis

Mujer de 27 años sin antecedentes personales relevantes. Consulta por lesiones cutáneas asintomáticas en miembros superiores de años de evolución, sin saber precisar exactamente cuándo aparecieron, aunque refiere que han ido aumentando de forma progresiva (**figura 1**).

Exploración física

Máculas hipopigmentadas sobre fondo eritematoso, no descamativas, de 5-6 mm de diámetro y de bordes mal definidos.

Exploraciones complementarias

A la vitropresión las lesiones desaparecían, y se atenuaban al elevar las extremidades. Cuando se aplicaba un torniquete local se acentuaban (**figura 2**).

No se realizaron exploraciones complementarias más invasivas como biopsia, dada la naturaleza de las lesiones.

Diagnóstico

Manchas de Bier.

Tratamiento

Dado el carácter benigno y asintomático de las lesiones no se instauró tratamiento. Se informó a la paciente de la benignidad del diagnóstico.



Evolución

Persistieron las lesiones un año después, que continuaron siendo asintomáticas. Dada la naturaleza del proceso, se procedió al alta.

Comentario¹⁻⁴

Las manchas de Bier consisten en múltiples máculas milimétricas asintomáticas, localizadas frecuentemente en extremidades, aunque también pueden aparecer en el tronco. Se presenta frecuentemente en adultos jóvenes de entre 20 y 40 años, aunque se han descrito casos en edades extremas de la vida. Se considera una alteración del flujo venoarteriolar como respuesta fisiológica a la hipertensión venosa.

La mayoría de los casos son idiopáticos, aunque se ha descrito asociación con el embarazo, linfedema o episodios de trombosis venosa profunda. Recientemente se ha descrito un cuadro que asocia manchas de Bier con reacciones tipo urticariales, episodios sincopales y cianosis, llamado síndrome BASCULE.

Es importante conocer esta entidad para no incurrir en errores diagnósticos que conduzcan a sobretratamiento. El diagnóstico diferencial incluye procesos como la hipomelanosis gutata, vitíligo, hipomelanosis macular progresiva y micosis superficiales como la pitiriasis versicolor.





Figura 1.

Dorso de las manos de la paciente. Se observan tenues máculas hipopigmentadas milimétricas





Figura 2.

Tras aplicar torniquete local, las lesiones se acentuaban, observándose de forma más definida las máculas hipopigmentadas sobre base ligeramente eritematosa.



Bibliografía

1. Saleem MD, Oussedik E, Picardo M, Schoch JJ. Acquired disorders with hypopigmentation: A clinical approach to diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol*. 2019 May;80(5):1233-50.e10. doi:[10.1016/j.jaad.2018.07.070](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.07.070). Epub 2018 Sep 17. PMID: 30236514.
2. El Nemnom P, Lauwerys B, Marot L, Tennstedt D, Dekeuleneer V. Bier anemic spots, cyanosis, and urticaria-like eruption (BASCULE) syndrome: Report of two new cases and literature review. *Pediatr Dermatol*. 2020 Sep;37(5):864-7. doi:[10.1111/pde.14213](https://doi.org/10.1111/pde.14213). Epub 2020 Jul 9. PMID: 32648305.
3. Lin HC, Chen CH, Su HY. Bier spots on legs associated with deep vein thrombosis during pregnancy. *Taiwan J Obstet Gynecol*. 2015 Feb;54(1):102-4. doi:[10.1016/j.tjog.2014.11.018](https://doi.org/10.1016/j.tjog.2014.11.018). PMID: 25675934.
4. Dobrev H, Nocheva D. Bier Spots - Report of Two Cases and Review of the Literature. *Curr Rheumatol Rev*. 2018 Apr 20;14(1):42-5. doi:[10.2174/1573397113666170615093817](https://doi.org/10.2174/1573397113666170615093817). PMID: 28641550.



47

Mujer de 63 años con angioedema episódico con eosinofilia

Marina Senent Valero

Noelia Jara Rico

Verónica Sánchez García

María del Mar Blanes Martínez



Anamnesis

Mujer de 63 años que acudió a nuestra consulta por unas lesiones cutáneas de más de 8 años de evolución. Estas lesiones, que cursaban en forma de brotes, habían sido motivo de visita al Servicio de Dermatología en múltiples ocasiones anteriormente, fundamentalmente como urgencia, siendo valorada por diferentes dermatólogos en cada ocasión y a pesar de los distintos tratamientos pautados, incluyendo antibióticos, glucocorticoides y antihistamínicos entre otros, no habían remitido. La paciente refería además un prurito constante asociado. En el curso de dichas visitas previas se le habían realizado un total de 4 biopsias cutáneas, las cuales habían sido informadas con los diagnósticos de foliculitis eosinofílica y picaduras. Como antecedentes personales, la paciente se encontraba en seguimiento por Reumatología desde 2011 por un cuadro de solapamiento de síndrome de Sjögren primario y esclerosis sistémica y presentaba un fenómeno de Raynaud grave que precisaba tratamiento vasodilatador durante los meses de invierno. La paciente nos mostró iconografía de las lesiones cutáneas que venía padeciendo, las cuales se presentaban como brotes recurrentes cada 3-4 semanas, de aspecto muy variado: en ocasiones como angioedema facial (**figura 1**) y en otras como ampollas en miembros inferiores (**figura 2**), aunque también había imágenes que mostraban lesiones de aspecto más eccematoso, otras que recordaban a celulitis, y excoriaciones. No presentaba fiebre ni otra clínica sistémica acompañante.

Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de placas eritematoedematosas con áreas erosivo-costrosas en la superficie localizadas en la frente (**figura 3**).



Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea de una lesión de la frente, que mostró la presencia de un denso infiltrado inflamatorio dérmico linfohistiocitario con numerosos eosinófilos afectando a dermis peri e intrafolicular (**figura 4**). La inmunofluorescencia directa resultó negativa. En la analítica sanguínea destacaba la presencia en el hemograma de una hipereosinofilia periférica ($0,71 \times 10^3/\mu\text{L}$ [0,00-6,00], 17,6% [0,00-6,00]). De forma llamativa dicha eosinofilia venía apareciendo en las analíticas realizadas desde 2015 hasta la actualidad, llegando a presentar un pico del 54,7% [0,00-6,00] ($4,74 \times 10^3/\mu\text{L}$ [0,00-6,00]) en 2015. Se realizó un despistaje de eosinofilia de causa secundaria, que incluyó la serología y el estudio de parásitos en heces, resultando ambas pruebas negativas, así como un análisis de sangre periférica que no mostró alteraciones. En la inmunoquímica destacaba la presencia de una elevación policlonal de los niveles de IgM y de IgE. Se completó el estudio con un PET-TAC que no mostró alteraciones significativas.

Diagnóstico

Se estableció un diagnóstico de angioedema episódico con eosinofilia (síndrome de Gleich).

Tratamiento

Ante la mejoría solo transitoria del cuadro con la administración de corticoides orales y tras revisar la literatura se decidió iniciar tratamiento con mepolizumab, un anticuerpo monoclonal frente a la interleuquina 5 que ha demostrado utilidad en el manejo de los síndromes hipereosinófilos, administrando una dosis de 100 mg vía subcutánea cada 4 semanas.



Evolución

Tras la administración de tres dosis de mepolizumab la paciente ha experimentado una gran mejoría, logrando la resolución completa de las lesiones, con solo un brote autolimitado de angioedema en este periodo y ha desaparecido el prurito, normalizándose además las cifras de eosinófilos.

Comentario¹⁻⁵

El angioedema episódico con eosinofilia (síndrome de Gleich) es un trastorno raro cuya etiopatogenia todavía es desconocida.

No se han establecido unos criterios de clasificación diagnóstica específicos. Por tanto, el diagnóstico se basa en la presencia de angioedema episódico recurrente, una hipereosinofilia sanguínea que cursa en forma de brotes, la elevación policlonal de la IgM y la exclusión de una alternativa diagnóstica plausible. El angioedema se manifiesta en forma de edema facial (40%) o como edema de las extremidades (más frecuentemente, en el 90%). La clínica también puede incluir aumento de peso, fiebre, adenopatías y una amplia variedad de lesiones cutáneas pruriginosas inespecíficas.

En cuanto al tratamiento, la corticodependencia es frecuente. Por ello, se ha estudiado el empleo de otras terapias como el mepolizumab, del cual ya se tiene amplia experiencia en el síndrome hipereosinofílico primario y ha demostrado también ser seguro y eficaz en el síndrome de Gleich.





Figura 1.
Angioedema facial unilateral.





Figura 2.

Ampolla en miembro inferior.





Figura 3.

Placas eritematoedematosas con lesiones erosivo-costrosas en superficie localizadas en la frente.



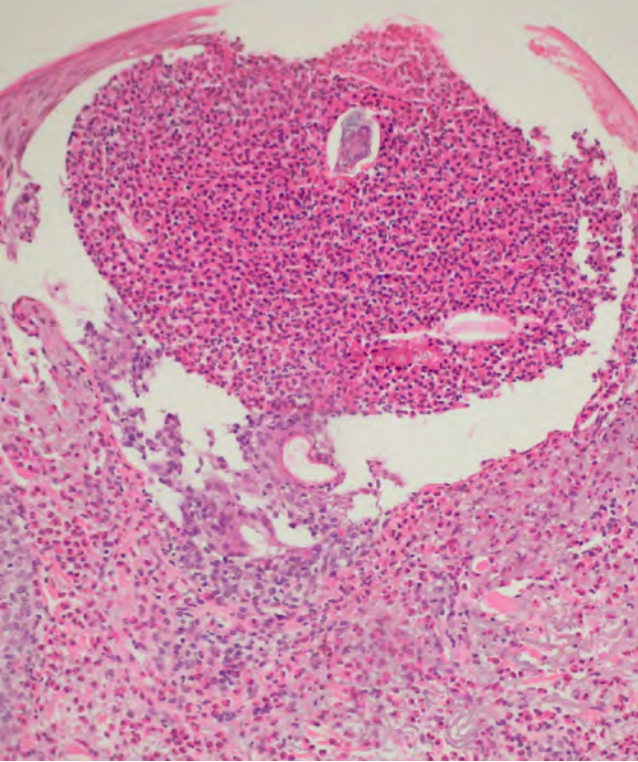


Figura 4.

(HEx40) denso infiltrado inflamatorio dérmico linfohistiocitario con numerosos eosinófilos afectando a dermis peri e intrafolicular.



Bibliografía

1. Valent P, Klion AD, Roufosse F, Simon D, Metzgeroth G, Leiferman KM et al. Proposed refined diagnostic criteria and classification of eosinophil disorders and related syndromes. *Allergy*. 2023;78(1):47-59. doi:[10.1111/all.15544](https://doi.org/10.1111/all.15544)
2. Abisror N, Mekinian A, Dechartres A, Groh M, Berezne A, Noel N, et al. Abnormal T-cell phenotype in episodic angioedema with hypereosinophilia (Gleich's syndrome): frequency, clinical implication and prognosis. *J Am Acad Dermatol*. 2019;S0190-9622(19)30196-3. doi:[10.1016/j.jaad.2019.02.001](https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.02.001)
3. Haber R, Chebl JA, El Gemayel M, Salloum A. Gleich syndrome: a systematic review. *Int J Dermatol*. 2020;59(12):1458-65. doi:[10.1111/ijd.14963](https://doi.org/10.1111/ijd.14963)
4. Mormile I, Petraroli A, Loffredo S, Rossi FW, Mormile M, Del Mastro A, et al. Episodic angioedema with hypereosinophilia (Gleich's syndrome): A case report and extensive review of the literature. *J Clin Med*. 2021;10(7):1442. doi:[10.3390/jcm10071442](https://doi.org/10.3390/jcm10071442)
5. Matucci A, Liotta F, Vivarelli E, Dies L, Annunziato F, Piccinni MP, et al. Efficacy and safety of mepolizumab (anti-interleukin-5) treatment in gleich's syndrome. *Front Immunol*. 2018;29;9:1198. doi:[10.3389/fimmu.2018.01198](https://doi.org/10.3389/fimmu.2018.01198)



48

Máculas melanóticas orolabiales en niño de 8 años

Nerea Manzanares Oliver
Ramon M. Pujol



Anamnesis

Niño de 8 años, natural de Filipinas, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes patológicos de interés. Hijo de padres sanos no consanguíneos con una gestación sin incidencias, y con un parto eutócico a término. Presentó un periodo neonatal normal, con un buen desarrollo psicomotor y correcto rendimiento escolar. Su hermana mayor no refería antecedentes patológicos de interés. Consultaba por la aparición progresiva desde los 4 meses de edad de lesiones pigmentadas asintomáticas en mucosa oro-abial, conjuntiva y pulpejo de dedos. No refería problemas gastrointestinales ni otra sintomatología asociada.

Exploración física:

A la exploración física presentaba máculas hiperpigmentadas de 2 a 4 mm en labio superior e inferior (**figura 1**), así como en mucosa yugal derecha, encías y conjuntiva bulbar y tarsal (**figura 2**). No se objetivó pigmentación en mucosa genital ni perianal. También presentaba máculas hiperpigmentadas en pulpejos de segundo y tercer dedo de la mano izquierda y en la base de la cara palmar del tercer dedo de la mano derecha (**figura 3**). Se observó la presencia de melanoniquia longitudinal en el cuarto dedo del pie derecho. No presentaba rasgos fenotípicos singulares. La dentición era normal. El abdomen era blando, sin palpase megalias. Destacaba una ligera ginecomastia bilateral, con unos genitales masculinos normales con testes en bolsas escrotales. La exploración neurológica no detectó alteraciones relevantes.



Exploraciones complementarias

Se solicitó una analítica con hemograma completo y perfil hormonal y una detección de sangre oculta en heces que no mostraron alteraciones.

Se practicó un análisis mutacional del gen STK11 mediante un panel interno realizado por reacción en cadena de la polimerasa y secuenciación que no identificó mutaciones en dicho gen. Dadas las características de las lesiones y la alta sospecha clínica, se decidió repetir el estudio genético mediante la técnica de *Multiplex Ligation-dependent Probe Amplification* (MLPA) de los exones del gen. Se detectó una delección en heterocigosis del exón 1 de STK11 que confirmó el diagnóstico de sospecha.

Diagnóstico

Síndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) (edad pediátrica).

Durante el proceso diagnóstico fue necesario descartar otras entidades como la pigmentación mucocutánea melanótica aislada, con un patrón de pigmentación similar y un riesgo aumentado de cáncer de mama y genital, pero no asociada a poliposis intestinal, o el síndrome de Laugier-Hunziker un proceso caracterizado por una hiperpigmentación de labios, paladar y mucosa oral adquirida y ocasionalmente una hiperpigmentación longitudinal de las uñas sin onicodistrofia, pero no asociado a pólipos hamartomatosos ni mutaciones de STK11. También debería diferenciarse con el síndrome/complejo de Carney, un proceso hereditario autosómico dominante, secundario a mutaciones del gen PRKAR1A que combina lesiones cutáneas pigmentadas polimorfas, mixomas cardíacos y mucocutáneos, schwannomas e hiperactividad endocrina.



Las lesiones pigmentadas mucocutáneas son la característica más frecuente en este proceso y acostumbran a ser la primera manifestación. Los lentigos se distribuyen predominantemente en el área centro-facial y el borde del bermellón. Pueden observarse en otras localizaciones (pabellones auriculares, cuello, tronco, dorso de manos y conjuntiva). Otros procesos menos frecuentes incluyen el síndrome de Bandler (combina el patrón de lentiginosis del SPJ con hemangiomatosis intestinal) o el síndrome de Cronkhite-Canada (hiperpigmentación cutánea difusa en palmas y dorso de manos, alopecia y poliposis gastrointestinal).

Los pólipos hamartomatosos en el intestino delgado no son específicos del SPJ y también pueden observarse en el síndrome de Cowden o en el síndrome de Bannayan-Riley Ruvalcaba (SBRR), si bien en ambos las máculas pigmentadas característicamente afectan al área genital y se observan en el glande del pene en hombres.

Tratamiento

En pacientes con SPJ es de vital importancia realizar una aproximación global de la enfermedad mediante exploración física anual y analítica que incluya hemograma completo. El estudio del tracto gastrointestinal mediante endoscopias digestivas baja y alta y cápsula endoscópica se debe realizar a los 8-10 años de edad o si existe clínica digestiva acompañante. Si se detectan pólipos y son mayores de 0,5 cm o sintomáticos deberán resecarse, además de repetir el estudio cada 2-3 años. En caso de no detectar pólipos, el próximo control debe realizarse a los 18 años o antes si aparecen síntomas y, posteriormente, cada 2-3 años. La exploración de testículos debe ser anual a partir de los 10 años.



Si es anormal o el paciente presenta signos de feminización, como ginecomastia, deberemos realizar ecografía testicular en busca de un posible tumor de células de Sertoli. En mujeres se deberá realizar una exploración pélvica con prueba de Papanicolaou a los 18-20 años. Es necesaria una auto-exploración mamaria mensual y exploraciones físicas cada 6 meses en mujeres añadiendo resonancia magnética y mamografía anuales a partir de los 30 años. Por último, se recomienda estudio del páncreas mediante una colangiopancreatografía por resonancia magnética o ultrasonido endoscópico anual o bianual, a partir de los 35 años.

Debe plantearse ofrecer a los pacientes la posibilidad de consejo genético en caso de deseo gestacional y de un diagnóstico genético preimplantacional.

Evolución

Con el paciente etiquetado de SPJ se prosiguió con el estudio endoscópico del tracto gastrointestinal mediante endoscopia digestiva alta y baja y cápsula endoscópica. Se detectó un pólipo pediculado bilobulado de 2 cm a 20 cm del límite anal (**figura 4**) que se resecó en el mismo acto. Resultado anatomía patológica: pólipo hamartomatoso de tipo Peutz-Jeghers, sin observarse cambios adenomatosos ni displasia epitelial.

También se llevó a cabo una ecografía mamaria que confirmó una ginecomastia bilateral de predominio derecho, BI-RADS 2. La radiografía de muñeca izquierda estimó una edad ósea de 1 a 2 años adelantada. Considerando el contexto clínico, se realizó una ecografía testicular, la cual detectó unos testículos ligeramente aumentados de tamaño para la edad del paciente con múltiples calcificaciones parenquimatosas en ambos testículos, algunas de ellas confluentes. La analítica sanguínea no mostraba elevación del estradiol y el resto de perfil hormonal fue estrictamente normal.



Comentario¹⁻⁶

El síndrome de Peutz-Jeghers es un trastorno raro de herencia autosómica dominante debido a mutaciones en la línea germinal de STK11. Hasta un 95% de los pacientes presentan pigmentación muco-cutánea. Suele ser la primera manifestación clínica, con una aparición media durante los dos primeros años. Los pólipos hamartomatosos suelen desarrollarse a lo largo de la primera década de la vida, y no es hasta los 10-30 años que se vuelven sintomáticos en forma de oclusión intestinal, dolor abdominal, anemia o propaso. La mayoría se localizan en el intestino delgado. El SPJ tiene asociado un incremento del riesgo de neoplasias malignas (37-93% a lo largo de la vida). La edad media de desarrollo es a los 42 años. La mayoría se localizan a nivel colo-rectal, seguido de mama, estómago, intestino delgado y páncreas. Además, las mujeres presentan mayor riesgo de adenoma maligno cervical y tumor de los cordones sexuales con túbulos anulares y los hombres de tumor de células de Sertoli.





Figura 1.

Máculas hiperpigmentadas orolabiales.





Figura 2.

Máculas hiperpigmentadas en conjuntiva tarsal.





Figura 3.

Mácula hiperpigmentada en la base de la cara palmar del tercer dedo de la mano derecha.



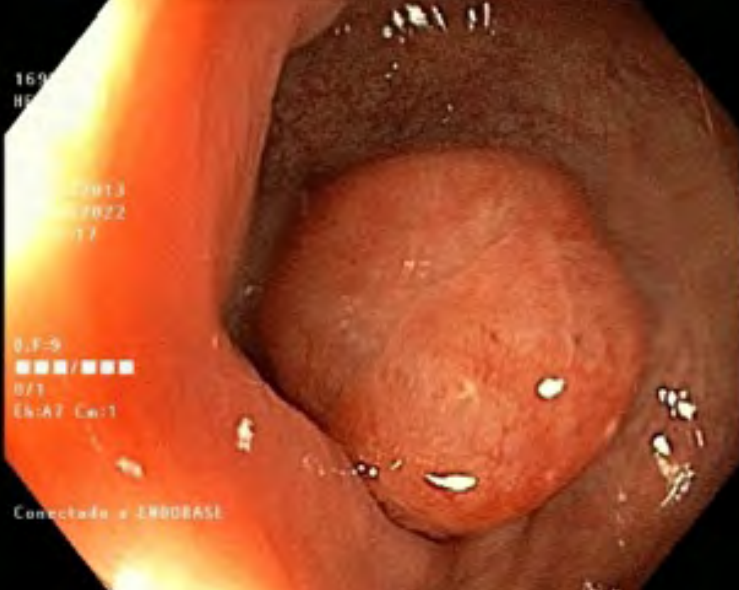


Figura 4.

Pólipo pediculado bilobulado de 2 cm a 20 cm del límite anal.



Bibliografía

1. Sato E, Goto T, Honda H. Peutz-Jeghers Syndrome. *JAMA Dermatol.* 2022;158(11):1316. doi:[10.1001/jamadermatol.2022.3979](https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2022.3979)
2. Tacheci I, Kopacova M, Bures J. Peutz-Jeghers syndrome. *Curr Opin Gastroenterol.* 2021;37(3):245-254. doi:[10.1097/MOG.0000000000000718](https://doi.org/10.1097/MOG.0000000000000718)
3. Nevozinskaya Z, Korsunskaya I, Sakaniya L, Perlamutrov Y, Sobolev V. Peutz-Jeghers syndrome in dermatology. *Acta Dermatovenerol Alp Pannonica Adriat.* 2019;28(3):135-7. doi:[10.15570/actaapa.2019.33](https://doi.org/10.15570/actaapa.2019.33)
4. Giardiello FM, Trimbath JD. Peutz-Jeghers syndrome and management recommendations. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2006;4(4):408-15. doi:[10.1016/j.cgh.2005.11.005](https://doi.org/10.1016/j.cgh.2005.11.005)
5. van Lier MG, Wagner A, Mathus-Vliegen EM, Kuipers EJ, Steyerberg EW, van Leerdam ME. High cancer risk in Peutz-Jeghers syndrome: a systematic review and surveillance recommendations. *Am J Gastroenterol.* 2010;105(6):1258-64. doi:[10.1038/ajg.2009.725](https://doi.org/10.1038/ajg.2009.725)
6. Lim W, Olschwang S, Keller JJ, Westerman AM, Menko FH, Boardman LA, Scott RJ, Trimbath J, Giardiello FM, Gruber SB, Gille JJ, Offerhaus GJ, de Rooij FW, Wilson JH, Spigelman AD, Phillips RK, Houlston RS. Relative frequency and morphology of cancers in STK11 mutation carriers. *Gastroenterology.* 2004;126(7):1788-94. doi:[10.1053/j.gastro.2004.03.014](https://doi.org/10.1053/j.gastro.2004.03.014)



49

Una interconsulta de Urología infrecuente pero grave

Paloma García Piqueras
Belén Rodríguez Sánchez
Jorge Martín-Nieto González
Enrique Rodríguez Lomba





Anamnesis

El Servicio de Urología del hospital solicitó valoración por parte de Dermatología de un varón de 84 años que acudió a Urgencias por lesión dolorosa en glande y dificultad para la micción. Entre sus antecedentes personales, destacaba hiperplasia benigna de próstata que hacía una semana se había tratado en centro privado con embolización de la arteria prostática. El paciente refería que desde el día siguiente al procedimiento había comenzado con cambio de coloración y dolor en la zona distal del glande, evolucionando hacia la ulceración y acompañado de dolor y dificultad progresiva para la micción. Por prescripción médica, se había aplicado antifúngico y antibiótico tópico, sin mejoría.

Exploración física

En la exploración física podía observarse una placa blanquecina y violácea, de consistencia firme, afectando a toda la circunferencia de la mitad distal del glande con aspecto isquémico (**figura 1**).

Exploraciones complementarias

No se realizaron exploraciones complementarias. El antecedente de la embolización de la arteria prostática y la exploración física nos llevó al diagnóstico de sospecha.

Diagnóstico

El paciente fue diagnosticado de isquemia del glande, como complicación infrecuente pero grave de la embolización de la arteria prostática para tratamiento de la hiperplasia benigna de próstata.

Tratamiento

El tratamiento de esta complicación no está estandarizado en la literatura debido al escaso número de casos descritos. El paciente recibió tratamiento con ácido acetilsalicílico, pentoxifilina y pauta de 5 días de corticoterapia sistémica. No requirió sondaje vesical en ningún momento.

Evolución

La isquemia se resolvió lenta pero satisfactoriamente y tanto las lesiones como la clínica del paciente se resolvieron prácticamente por completo a los 2 meses (**figura 2**).

Comentario¹⁻⁴

La embolización selectiva de la arteria prostática es una técnica novedosa mínimamente invasiva para el tratamiento de la hiperplasia benigna de próstata. Consiste en la introducción de microesferas en la arteria prostática, que necrosan parte de la próstata reduciendo su tamaño. Una rara complicación es la isquemia del glande del pene, lo que puede ocurrir al introducirse el material de embolización desde la arteria prostática hacia la arteria pudenda interna, que irriga el glande. La causa principal es la existencia de anastomosis entre ambas arterias, debido a la variabilidad anatómica. Habitualmente se resuelve con tratamiento conservador, incluso espontáneamente, por lo que la observación es una opción terapéutica. Como tratamiento etiológico se ha propuesto la aspirina, pentoxifilina, iloprost, inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (sildenafil, tadalafilo...) y el oxígeno hiperbárico.

Presentamos un caso de isquemia tratada con tratamiento conservador con buena evolución.





Figura 1.

Úlcera superficial de borde neto, con base violácea cubierta por fibrina, en mitad distal de glande.





Figura 2.

Resolución completa con leve atrofia residual.



Bibliografía

1. Kisilevzky N, Laudanna Neto C, Cividanes A. Ischemia of the Glans Penis following Prostatic Artery Embolization. J Vasc Interv Radiol. 2016;27(11):1745-47. doi:[10.1016/j.jvir.2016.06.017](https://doi.org/10.1016/j.jvir.2016.06.017)
2. Johnson-Arbor K, Field D. Use of hyperbaric oxygen therapy to treat glans penis necrosis after prostatic artery embolization. Urol Case Rep. 2022;45:102237. doi:[10.1016/j.eucr.2022.102237](https://doi.org/10.1016/j.eucr.2022.102237)
3. Chung E. Penile Glans Necrosis Following Prostatic Artery Embolization for Benign Prostatic Hyperplasia: Case Series and Review of Current Literature. World J Mens Health. Published online May 20, 2022. doi:[10.5534/wjmh.210244](https://doi.org/10.5534/wjmh.210244)
4. Chung E. Penile Glans Necrosis following Prostatic Artery Embolization for the Treatment of Benign Prostatic Hyperplasia: A Rare but Serious Complication. Case Rep Urol. 2021;2021:6662899. doi:[10.1155/2021/6662899](https://doi.org/10.1155/2021/6662899)



50

Entre placas, islas y fisuras

Pedro Naranjo Álamo

Ana Beatriz Felipe Robaina

Natalia Dolores Naranjo Guerrero

Elena Natividad Castro González



Anamnesis

Mujer de 50 años sin antecedentes personales o familiares de interés, comienza dos meses antes de acudir a nuestra consulta con lesiones cutáneas pruriginosas en tronco, con extensión posterior al resto del cuerpo. Refiere prurito generalizado, escalofríos sin fiebre termometrada y sensación de tirantez cutánea. Niega pérdida de peso, sudoración nocturna, cuadros gripales o introducción de nuevos fármacos recientemente. No lo asocia a un desencadenante concreto. No refiere consumo de alcohol o tabaco. Trabaja de administrativa. Inicia acitretina 25 miligramos al día dos semanas antes de consultar con sensación de mejoría.

Exploración física

Se aprecia una erupción generalizada en forma de pápulas y placas eritematodescamativas con islotes de piel sana respetados entre lesiones; así como afectación palmoplantar en forma de queratodermia con fisuras dolorosas (**figura 1**). No se aprecian lesiones en la cavidad oral ni en mucosa genital. No se detectan ampollas ni lesiones purpúricas. El signo de Nikolsky es negativo. No se palpan adenopatías patológicas.

Exploraciones complementarias

Biopsia en sacabocados: dermatitis psoriasiforme con acantosis irregular, mínima y focal espongirosis con paraqueratosis con restos de neutrófilos; leve infiltrado linfocitario perivascular superficial con aislados neutrófilos y eosinófilos con exocitosis ocasional de los últimos (**figuras 2 y 3**).

Tomografía axial computarizada: se descarta proceso neofornativo subyacente.



Analítica inicial

- Hemograma y frotis normal. Velocidad de sedimentación globular normal.
- Bioquímica: destaca elevación leve de AST (46 U/L) y ALT (48 U/L), con colesterol normal (188 mg/dL). β 2-microglobulina elevada (5 μ g/mL).
- Autoinmunidad: ANA negativos.
- Proteinograma: hipogammaglobulinemia (4.22 g/L) e hipoalfa-2-globulinemia (3,04 g/L) con proteínas totales normales.

Diagnóstico

Ante la clínica y la biopsia que excluye otras entidades, se diagnostica a la paciente de pitiriasis rubra pilaris tipo I.

Tratamiento

Se decide continuar con acitretina 25 miligramos/día y añadir fototerapia. Se recomienda el uso de cremas emolientes para aliviar la sintomatología.

Evolución

Un mes después de la primera visita acude a revisión con gran mejoría desde el punto de vista cutáneo (**figura 4**). Sin embargo, en la siguiente revisión se constata un aumento de transaminasas (AST 57 U/L, ALT 84 U/L) y cifras de colesterol (288 mg/dL) a expensas de LDL, por lo que se decide suspender el tratamiento con acitretina.



A las tres semanas ha normalizado las alteraciones analíticas mencionadas, pero presenta pápulas y placas en extremidades compatibles con rebrote de la enfermedad. Como no se había descartado neoplasia subyacente en ese momento y se consideró que era candidata a un tratamiento sistémico, se decidió solicitar inicio de brodalumab, un fármaco anti-IL17 útil en esta patología. No se decidió solicitar un anti-TNF por su papel inhibidor inmune menos específico, con las consecuencias que pudiera tener para la respuesta inmune antitumoral de la paciente. Se inició brodalumab en pauta de inducción y posterior administración de 210 miligramos por vía subcutánea cada dos semanas. Acudió a revisión tras cuatro meses de tratamiento totalmente asintomática (**figura 5**). Sin lesiones en la actualidad.

Comentario

Caso de pitiriasis rubra pilaris (PRP) tipo I¹ con buena respuesta a brodalumab. El diagnóstico diferencial, especialmente en casos de eritrodermia, debe hacerse con entidades como la psoriasis o la dermatitis atópica. Su patogenia no está clara, pero se sugiere que podría estar implicada la vía Th17/IL23 debido a que productos de esa vía se han encontrado aumentados en biopsias de pacientes con PRP², y descienden en aquellos pacientes respondedores a ixekizumab, un anti-IL17A. De hecho, los pacientes que persistían con clínica, persistían con elevación de productos de la vía Th17 en la biopsia, sugiriendo que requerirían un bloqueo mayor del este eje como podría aportar brodalumab, al inhibir la subunidad A del receptor de la IL-17². Se han descrito casos de PRP con buena respuesta a inhibidores de IL-17³, y concretamente a brodalumab^{4,5}. La buena respuesta que ha tenido nuestra paciente se suma a la descrita en los casos publicados, y consideramos que los fármacos inhibidores de la vía Th17 podrían ser una opción de primera línea en pacientes con pitiriasis rubra pilaris con afectación cutánea extensa debido a su efectividad y perfil de seguridad.





Figura 1.

Primera visita. Erupción generalizada a expensas de placas confluentes eritemato-descamativas con islotes de piel sana respetados. Además, queratodermia palmoplantar con fisuras.



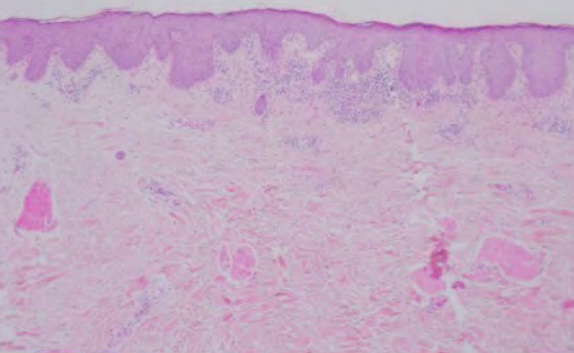
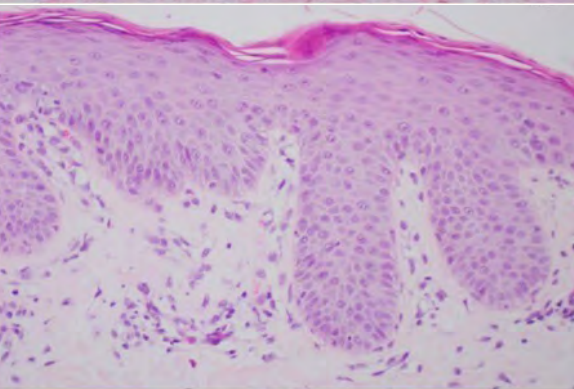


Figura 2.

Imagen histológica H-E (4-40x): epidermis con paraqueratosis, acantosis irregular, infiltrado superficial leve a expensas de neutrófilos.



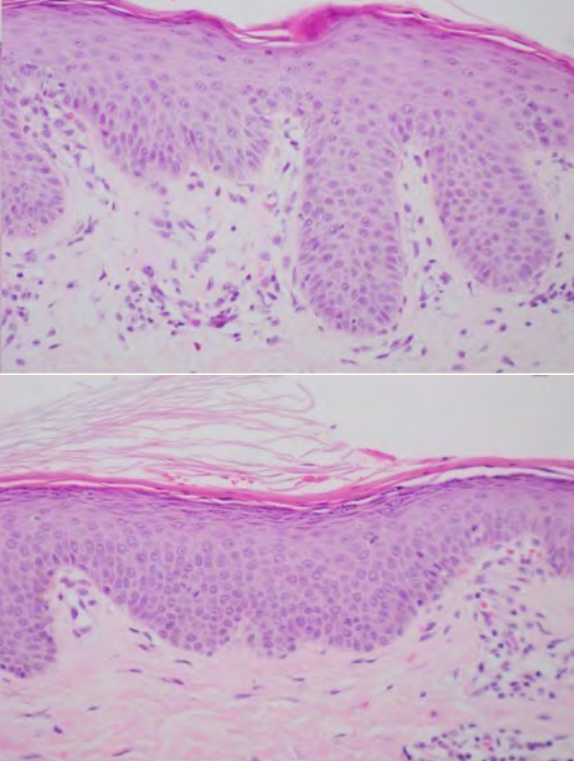


Figura 3.

Imagen histológica
H-E (4-40x): epidermis
con ortoqueratosis y
paraqueratosis.





Figura 4.

Primera revisión. Importante mejoría cutánea, con leve eritema persistente en escote y descamación fina generalizada.





Figura 5.

Primera revisión tras inicio de brodalumab. Totalmente asintomática desde el punto de vista cutáneo.



Bibliografía

1. Wolff K, Johnson RA, Saavedra AP. Pityriasis Rubra Pilaris. En: Atlas de Dermatología Clínica. 7a edición. McGrawHill Education; 2014. p. 62-4.
2. Strunck JL, Cutler B, Rajpal B, Kent G, Haynes D, Topham CA, et al. Pityriasis Rubra Pilaris Response to IL-17A Inhibition Is Associated with IL-17C and CCL20 Protein Levels. *J Invest Dermatol*. 2022;142:235-239.e1. doi:[10.1016/j.jid.2021.06.009](https://doi.org/10.1016/j.jid.2021.06.009)
3. Chastagner M, Hoelt P, Kanitakis J, Jullien D, Villani AP. Successful treatment of TNF α inhibitor-resistant pityriasis rubra pilaris with ixekizumab and acitretin. *Eur J Dermatol*. 2019 Apr 1;29(2):218-20. doi:[10.1684/ejd.2019.3502](https://doi.org/10.1684/ejd.2019.3502). PMID: 30827945.
4. De Rosa A, Gambardella A, Licata G, Alfano R, Argenziano G. Successful treatment of Pityriasis rubra pilaris with brodalumab. *Australas J Dermatol*. 2020;61:e249-51. doi:[10.1111/ajd.13215](https://doi.org/10.1111/ajd.13215)
5. Amat-Samaranch V, Cubiró X, Tubau C, Garcia-Melendo C, Puig L. Response of pityriasis rubra pilaris to brodalumab after primary failure to ustekinumab. *Int J Dermatol*. 2021;60:e112-4. doi:[10.1111/ijd.15219](https://doi.org/10.1111/ijd.15219)



51

“Mi piel está sucia”

Ricardo Román Cheuque

Gonzalo Gallo Pineda

Myriam Viedma Martínez

David Jiménez-Gallo



Anamnesis

Mujer de 74 años con antecedentes de EPOC tabáquico, HTA, bocio nodular, enfermedad renal crónica y DM2. Consulta en nuestra unidad por erupción cutánea inicialmente pruriginosa de 8 meses de evolución, progresando en extensión y adquiriendo pigmentación grisácea, en abdomen, pliegues inguinales, axilares y cara.

Exploración física

Múltiples máculas y manchas pigmentadas grisáceas con aspecto de ceniza, difuminadas y confluentes de varios centímetros afectando a cara, tronco, pliegues axilares e inguinales.

Exploraciones complementarias

La biopsia cutánea evidenció atrofia epidérmica con hiperpigmentación y vacuolización de la capa basal, incontinencia pigmentaria, infiltración dérmica por melanófagos y ectasia vascular. Una analítica sanguínea incluyendo hemograma, bioquímica, perfil autoinmune, hormonas tiroideas resultó normal.

Diagnostico

Dermatitis cenicienta - eritema discrómico perstans.



Tratamiento

Se inició fototerapia a dosis UVB 0,2 j/cm² dos veces en semana con incremento semanal de 0,1 j/cm². Luego de 6 semanas de tratamiento sin respuesta, se inició clofazimina a dosis de 100 mg/día v.o.

Evolución

Tras 1 mes de tratamiento mostró mejoría parcial, sin efectos adversos. Continúa en seguimiento.

Comentario¹⁻³

La dermatosis cenicienta o eritema discrómico perstans es una hipermelanosis idiopática adquirida de curso crónico. Es más frecuente en América y en India, sin preferencias por género ni edad. Clínicamente aparecen múltiples máculas grises asintomáticas milimétricas que crecen lentamente –pueden confluir en grandes manchas– en el tronco, cuello, extremidades y cara. Su fisiopatología es aún incierta, como factores de riesgo se incluyen infecciones (parasitosis, VHC, VIH), fármacos (etambutol, contraste yodado oral) y cierta asociación al HLA-DR4.

Es característica su resistencia a tratamientos como corticoides tópicos, fototerapia, láser e inmunosupresores. Algunas series proponen a la clofazimina, un antimicrobiano usado como tratamiento para la lepra como fármaco de elección, dada la pigmentación amarillenta y homogénea de la piel que asocia su uso.

Con este caso clínico destacamos la importancia de considerar alternativas fuera de lo convencional en el tratamiento en Dermatología.





Figura 1.

Imagen clínica. Muslo izquierdo: manchas pigmentadas grisáceas con aspecto de ceniza, difuminadas y confluentes



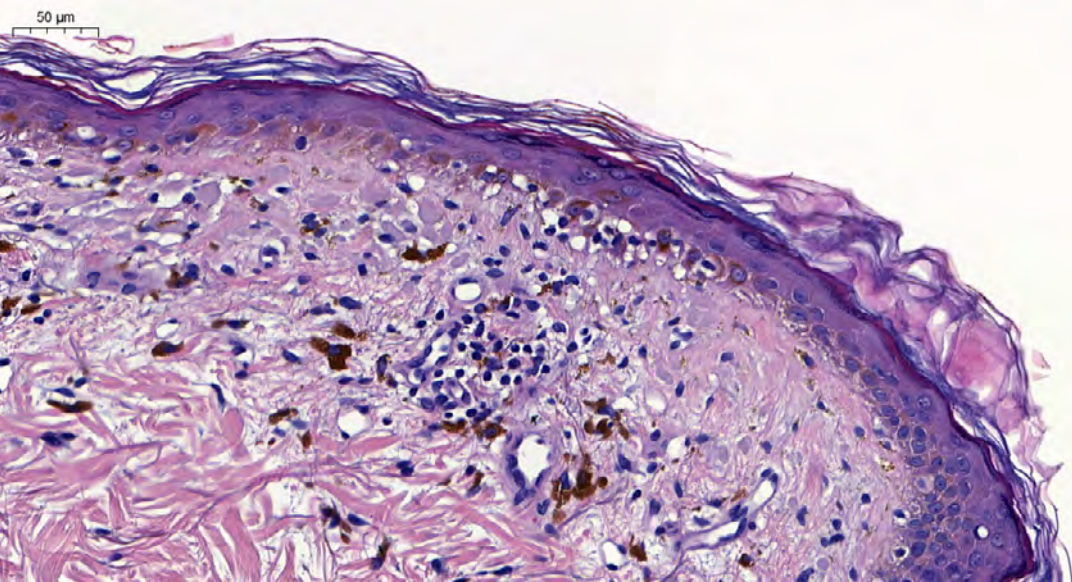


Figura 2.

Imagen histológica (H&E, 10x). Atrofia epidérmica con hiperpigmentación y vacuolización de la basal, incontinencia pigmentaria, infiltración dérmica por melanófagos y ectasia vascular.



Bibliografía

1. Chandran V, Kumarasinghe SP. Macular pigmentation of uncertain aetiology revisited: two case reports and a proposed algorithm for clinical classification. *Aust J Dermatol*. 2017;58:45-9. doi:[10.1111/ajd.12428](https://doi.org/10.1111/ajd.12428)
2. Torrelo A, Zaballos P, Colmenero I, Mediero IG, De Prada I, Zambrano A. Erythema dyschromicum perstans in children: a report of 14 cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2005;19:422-6. doi:[10.1111/j.1468-3083.2005.01203.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-3083.2005.01203.x)
3. Schwartz RA. Erythema dyschromicum perstans: the continuing enigma of Cinderella or ashy dermatosis. *Int J Dermatol*. 2004;43:230-2. doi:[10.1111/j.1365-4632.2004.02001.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2004.02001.x)



52

Cuando la disfonía nos hace sospechar

Rocío Bueno Molina

Jorge López Cano

Juan Carlos Hernández Rodríguez





Anamnesis

Acude a nuestra consulta un varón de 48 años, hijo de padres consanguíneos (primos hermanos), con historia de disfonía y llanto débil desde los 3 meses de vida. Desde los 10 años, presenta marcada xerosis cutánea juntos con lesiones papulosas de aspecto graso en la cara y miembros superiores, que dejan cicatrices de tipo acneiforme. Años más tarde, comienza a aparecer engrosamiento cutáneo en zonas de alta fricción como son los codos, las rodillas o los nudillos. Por otra parte, desarrolla micropápulas de aspecto amarillento en el borde libre de ambos párpados que le ocasionan la caída de las pestañas. No tiene antecedentes de crisis epilépticas. Ha realizado durante años tratamiento con queratolíticos y emolientes sin mejoría de las lesiones cutáneas. En 2016 precisa la realización de una traqueostomía permanente por disnea crónica.

Exploración física

A la exploración se aprecian placas engrosadas, verrucosas e infiltradas en codos y rodillas. Manos ásperas y rugosas, con engrosamiento dérmico difuso (**figura 1**). En el borde libre de ambos párpados se pueden observar micropápulas de aspecto blanquecino-amarillento. Engrosamiento difuso de lengua y labios.

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia *punch* cutánea en la que se observaron depósitos de material hialino amorfo en la dermis papilar, la membrana basal y alrededor de los capilares. Este material era Rojo Congo negativo y PAS positivo (**figura 2**).

También se realizó un TAC craneal en el que se confirmó la existencia de calcificaciones bilaterales y simétricas en ambos lóbulos temporales. No se observaron alteraciones en el sistema ventricular, ni en el resto del parénquima cerebral (**figura 3**).

Diagnóstico

Teniendo en cuenta la clínica del paciente y el resultado de las pruebas complementarias se estableció el diagnóstico de lipoidoproteinosis.

Tratamiento

Se decide realizar tres ciclos de crioterapia sobre las lesiones verrucosas; así como iniciar tratamiento con acitretina a dosis de 0,5 mg/kg.

Evolución

A los 6 meses del inicio del tratamiento, se observa gran mejoría de las lesiones cutáneas, con disminución del tamaño e infiltración de las placas. Ausencia de grietas y erosiones (**figura 4**). No se observó mejoría de las lesiones en los bordes de los párpados.



Comentario

La lipoidoproteinosi o enfermedad de Urbach-Wiethe es una rara genodermatosis, de herencia autosómica recesiva, causada por la mutación del gen ECM1 que provoca el depósito de material hialino en piel y tracto respiratorio. El primer signo suele ser llanto ronco¹. La clínica cutánea comienza años más tarde con erosiones ante mínimos traumas que dejan cicatrices acneiformes. Posteriormente, en regiones expuestas de forma crónica a fricción aparecen pápulas de aspecto céreo e hiperqueratosis verrucosa. Otra manifestación es la aparición de pápulas blanquecinas arrosariadas en el borde de ambos párpados, denominada blefarosis moniliforme¹⁻³. Los síntomas extracutáneos incluyen epilepsia y trastornos neuropsiquiátricos⁴.

El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos junto a la confirmación histológica⁵. La mayoría de los pacientes presentan calcificaciones en forma de coma en los lóbulos temporales, hallazgo considerado patognomónico⁴.

Debido a su escasa frecuencia, no hay estudios de caso-control sobre su tratamiento. En la literatura se describen 25 casos tratados con acitretina a dosis de 0,5 mg/kg. De ellos, el 68% presentó buena respuesta.





Figura 1.

Placas engrosadas, verrucosas e infiltradas en codos y nudillos.



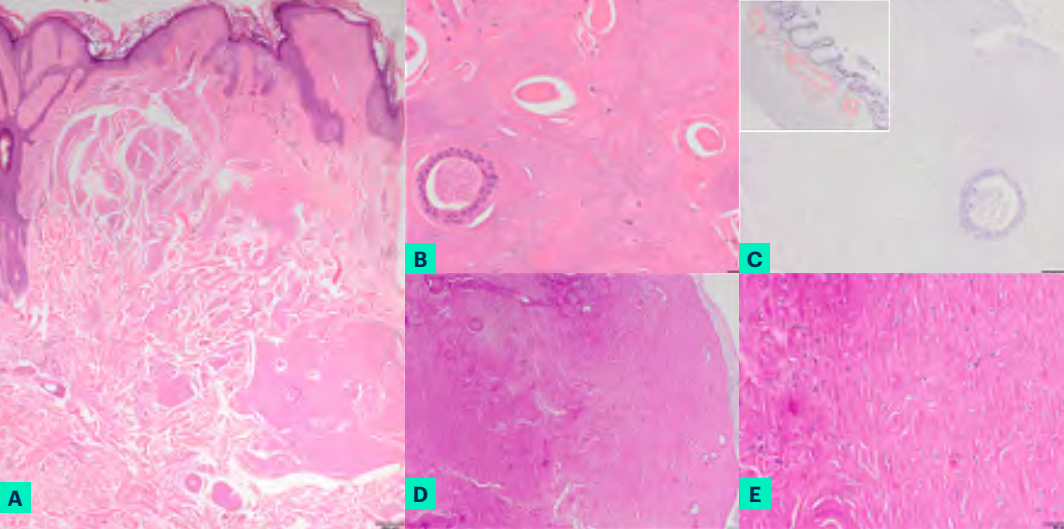


Figura 2.

Imagen histológica.

A) Depósitos de material hialino amorfo en la dermis papilar, la membrana basal y alrededor de los capilares (H-E, 2x).

B) Imagen a mayor aumento (H-E, 10x).

C) Tinción Rojo Congo negativa.

D) Tinción PAS positiva.

E) Tinción PAS-Diastasa positiva.

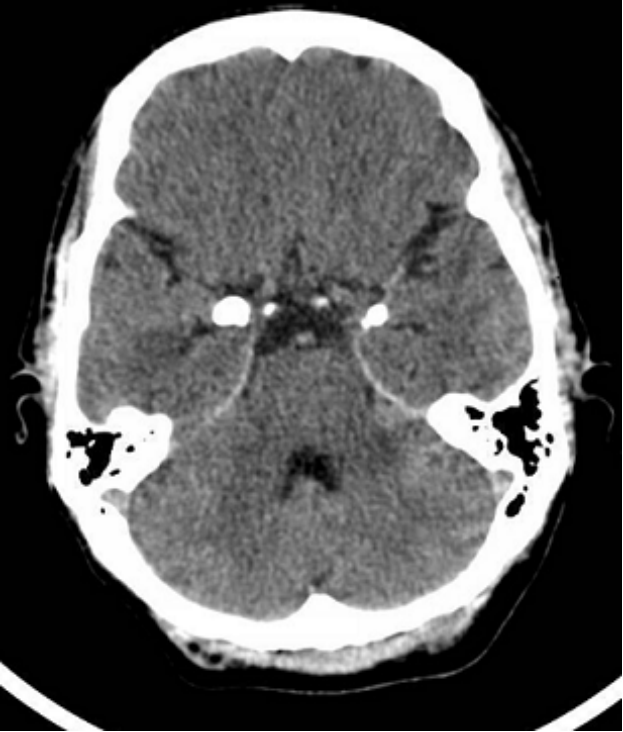


Figura 3.

TAC craneal: Se observan calcificaciones bilaterales y simétricas en ambos lóbulos temporales.





Figura 4.

Resultado a los 6 meses de tratamiento con acitretina a 0,5 mg/kg.



Bibliografía

1. Carnevale C, Castiglia D, Diociaiuti A, Proto V, Giancristoforo S, Boldrini R, et al. Lipoid proteinosis: A previously unrecognized mutation and therapeutic response to acitretin. *Acta Derm Venereol.* 2017;97:1249–51. doi:[10.2340/00015555-2752](https://doi.org/10.2340/00015555-2752)
2. Luo XY, Li Q, Tan Q, Yang H, Xiang J, Miao JK, et al. Treatment of lipoid proteinosis with acitretin in two patients from two unrelated Chinese families with novel nonsense mutations of the ECM1 gene. *J Dermatol.* 2016;43:804–7. doi:[10.1111/1346-8138.13261](https://doi.org/10.1111/1346-8138.13261)
3. Miguélez A, Gómez C, Escalas J, Martín A, Mestre F. Lipoidoproteinosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:164–6. doi:[10.1016/S0001-7310\(05\)73059-3](https://doi.org/10.1016/S0001-7310(05)73059-3)
4. Agredano PM, del Barrio CM, Martinez MC, Cabrera CA. Intracranial calcifications associated with epilepsy: A case report of lipoid proteinosis. *Seizure.* 2020;83:172–4. doi:[10.1016/j.seizure.2020.10.027](https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.10.027)
5. Akoglu G, Karaduman A, Ergin S, Erkin G, Gokoz O, Unal OF, et al. Clinical and histopathological response to acitretin therapy in lipoid proteinosis. *Journal of Dermatological Treatment.* 2011;22:178-83. doi:[10.3109/09546631003639407](https://doi.org/10.3109/09546631003639407)



53

Alopecia areata inducida por picadura de garrapata

Rodrigo Peñuelas Leal
Carolina Labrandro Hoyos
Andrés Grau Echevarria
Altea Esteve Martínez





Anamnesis

Niña de 9 años que es trasladada a Urgencias por presentar una placa alopécica en vértex, que había aumentado de tamaño progresivamente en el último mes. La paciente negaba sintomatología local o sistémica, así como la manipulación de la zona, siendo esto corroborado por sus padres.

Como antecedentes familiares destacaba que tenía un hermano con dermatitis atópica, su padre tenía rinoconjuntivitis alérgica y había presentado un episodio de alopecia areata autorresolutivo en la juventud.

La paciente era una niña sana, sin patologías de interés. Sin embargo, mes y medio antes había sido valorada por presentar adherida una garrapata en cuero cabelludo, de tiempo de evolución incierto. Se realizó extracción de la misma, catalogándose como una garrapata de cuerpo duro (género *Ixodes*) y se pautó pomada de mupirocina. En la cita de control, a las dos semanas, únicamente destacó la presencia en vértex de una pápula alopécica, eritematosa, indurada y asintomática de 4mm de diámetro, coincidiendo con el punto de la picadura. La paciente había permanecido asintomática y no presentó alteraciones analíticas, por lo que fue dada de alta.

Exploración física

A la exploración la paciente presentaba una placa alopécica, localizada en vértex, de 7,5x6 cm de diámetro. En la zona central se observaba la presencia de una pápula eritematosa de 4mm de diámetro rodeada de una mancha levemente eritematosa, no sobreelevada. Circundando a ambas, destacaba otra banda alopécica de mayor amplitud y piel de aspecto normal, sin descamación ni eritema (**figura 1 A-B**).

A la tricoscopia la pápula central únicamente presentaba crisálidas sobre fondo eritematoso. Tanto en la mancha eritematosa adyacente a la pápula central como en las bandas periféricas, se observaban múltiples pelos en signo de exclamación, pelos vellosos, puntos amarillos y puntos negros (**figura 2 A-B**).

Exploraciones complementarias

Previamente a la visita de control (a los 15 días del episodio inicial de Urgencias) se realizó analítica sanguínea con hemograma, perfil tiroideo, reactantes de fase aguda, IgE y serologías para *Borrelia* y *Rickettsias*, que no mostró alteraciones.

Diagnóstico

Alopecia areata (AA) inducida por picadura de garrapata.

Tratamiento

Se pautó tratamiento con corticoides tópicos de alta potencia, 1 vez al día por la noche, con cita de control en 1,5 meses.

Evolución

A partir del mes de tratamiento, la paciente presentó recrecimiento progresivo, hasta la repoblación completa a los 3 meses (**Figura 3A**). Sin embargo, la pápula eritematosa alopécica de 4mm en la zona donde se produjo la picadura permaneció inalterada (**Figura 3B**).



Comentario

Presentamos un caso de alopecia circunscrita sin signos inflamatorios ni alteraciones analíticas, cuyo desencadenante fue una picadura de garrapata del género *Ixodes*, que fue diagnosticada de AA localizada circundando a un punto central de alopecia cicatricial.

Desde el 2000, sólo hemos encontrado dos artículos de alopecias secundarias a picaduras de garrapatas, donde se describen alopecias cicatriciales y sólo dos casos con “bandas periféricas similares a la AA”, con autorresolución en pocos meses^{1,2}. Otros artículos recientes describen casos de alopecia no cicatricial por picaduras de hormigas del género *Pheidole*^{3,4}.

La saliva de las garrapatas puede producir una fuerte respuesta inmune debida a las múltiples sustancias que contiene¹. Esta hiperactivación inmunológica podría suponer un estímulo que conlleve el debut o la reactivación de una AA en pacientes predispuestos. Así, la tendencia a la resolución espontánea puede ser debida a la eliminación progresiva de los antígenos exógenos causantes.

Ante pacientes con placas alopécicas, interrogar por picaduras o excursiones al campo puede permitir establecer tanto el diagnóstico como el pronóstico.





Figura 1.

A) Placa alopécica de 7,5x6cm con pápula central, circundada de una zona eritematosa y piel de aspecto normal. Macroscópicamente se observan pelos en signo de exclamación.

B) Detalle de la mancha y pápula eritematosa centrales, donde se produjo la picadura de la garrapata.



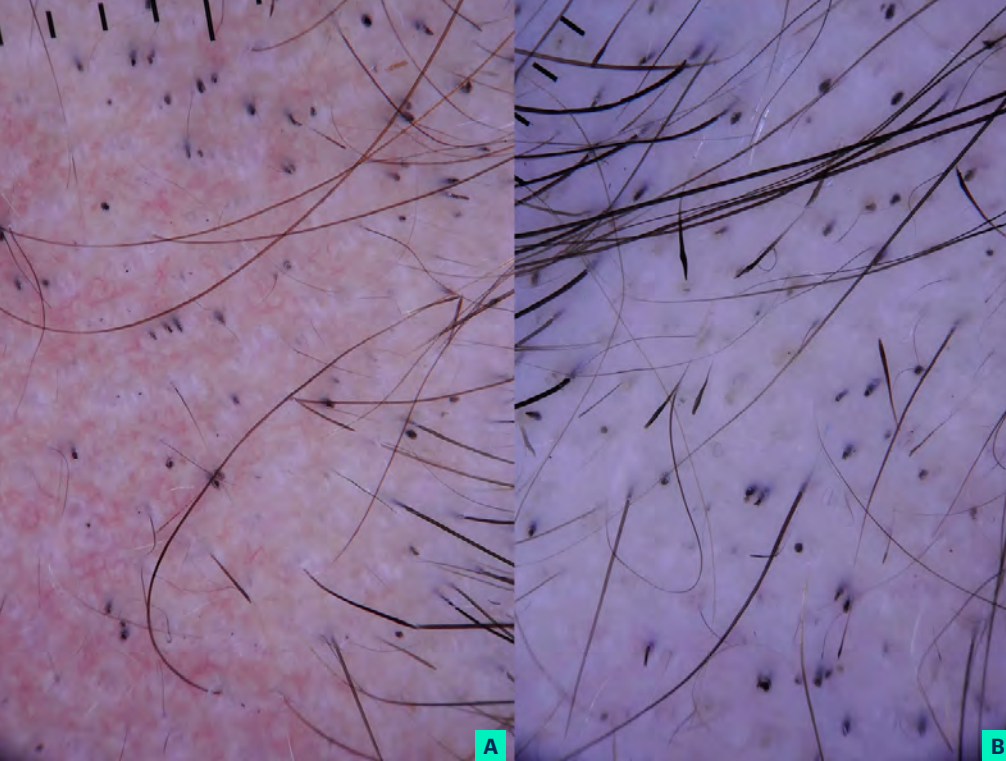


Figura 2.

A) Dermatoscopia de la macula eritematosa alopécica eritematosa adyacente a la pápula central, donde se observan múltiples pelos en signo de exclamación, pelos vellosos y puntos negros.

B) Dermatoscopia de la placa alopécica circundante, donde se observan múltiples pelos en signo de exclamación, pelos vellosos, puntos amarillos y puntos negros.





Figura 3.

Repoblación completa tras 3 meses de tratamiento corticoideo (A), persistiendo una mácula eritematosa de 4mm en la zona donde se produjo la picadura (B).



Bibliografía

1. Lynch MC, Milchak MA, Parnes H, Ioffreda MD. Tick bite alopecia: A report and review. *The American Journal of Dermatopathology*. 2016Nov;38(11):e150–e153. doi:[10.1097/DAD.0000000000000598](https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000598)
2. Castelli E, Caputo V, Morello V, Tomasino R. Local Reactions to Tick Bites. *The American Journal of Dermatopathology*. 2008Jun;30(3):241-248. doi:[10.1097/DAD.0b013e3181676b60](https://doi.org/10.1097/DAD.0b013e3181676b60)
3. Ganjei Z, Reisi-Vanani V, Razavi S, Alizadeh M. Ant-induced alopecia: A new differential diagnosis for nonscarring alopecia. *Clinical Case Reports*. 2021Aug;9(8). doi:[10.1002/ccr3.4648](https://doi.org/10.1002/ccr3.4648)
4. Namazi MR, Jorizzo JL. Ant-induced alopecia: A case report and literature review. *Archives of Dermatology*. 2008Nov;144(11):1526–7. doi:[10.1002/ccr3.4648](https://doi.org/10.1002/ccr3.4648)



54

Edema facial, no lo pases por alto

Román Ballesteros Redondo
Leire Mitxelena Elozegi
Gadea Braceras Rincón
Susana Vildósola Esturo





Anamnesis

Mujer de 73 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta porque presenta desde hace 2 años edema en labio superior recidivante con extensión posterior a labio inferior y mentón (**figuras 1 y 2**).

No presenta fiebre, ni odinofagia ni faringitis. No lesiones en mucosas.

Refiere infiltración de sustancia cosmética en labio hace 20 años.

Exploración física

A la exploración física se aprecia zona empastada en labio tanto superior como inferior, así como en zona de mentón, de consistencia granulomatosa, con exploración cervical anodina

No presenta eritema, ni otras lesiones cutáneas visibles.

Exploraciones complementarias

- Analítica sanguínea: ANA-.
- Biopsia cutánea de labio superior: inflamación de tipo crónica y abundancia de histiocitos compatibles con reacción a cuerpo extraño (**figura 3**).
- Ecografía: área hiperecogénica con refuerzo posterior conocido como signo de “la tormenta de nieve” (**figura 4**).
- RM: alteración de señal difusa en T1 y T2 compatible con infiltración con silicona, afectando a labio, mentón y plexo linfático cervical desde epiglotis a vena subclavia.

Diagnóstico

Granulomas por silicona (siliconomas).

Tratamiento

Se pauta prednisona y doxiciclina oral.

Evolución

Respuesta completa con resolución de las lesiones en 1 mes.

Comentario¹⁻⁵

Ante pacientes que consultan por edema facial debería considerarse como diagnóstico diferencial la aparición de complicaciones por materiales de relleno, tales como el desarrollo de granulomas por silicona (siliconomas). Una anamnesis minuciosa es clave para el diagnóstico.

Las reacciones se manifiestan entre 5 meses y 15 años tras la inyección del material, en forma de eritema, dolor, nódulos subcutáneos o placas ulceradas a nivel local. Sin embargo, dada la capacidad de migración de la silicona por distintas vías pueden aparecer adenopatías o siliconomas tanto regionales como a distancia. La ecografía muestra un patrón exclusivo que consiste en un área hiperecogénica con refuerzo posterior conocido como signo de “la tormenta de nieve”. La resonancia magnética también puede ser de utilidad en algunos casos. El tratamiento va desde cirugía para granulomas localizados hasta corticoides sistémicos, tetraciclinas, 5-fluoruracilo e isotretinoína, entre otros.





Figura 1.
Edema de labio y mentón.





Figura 2.
Edema de labio y mentón.



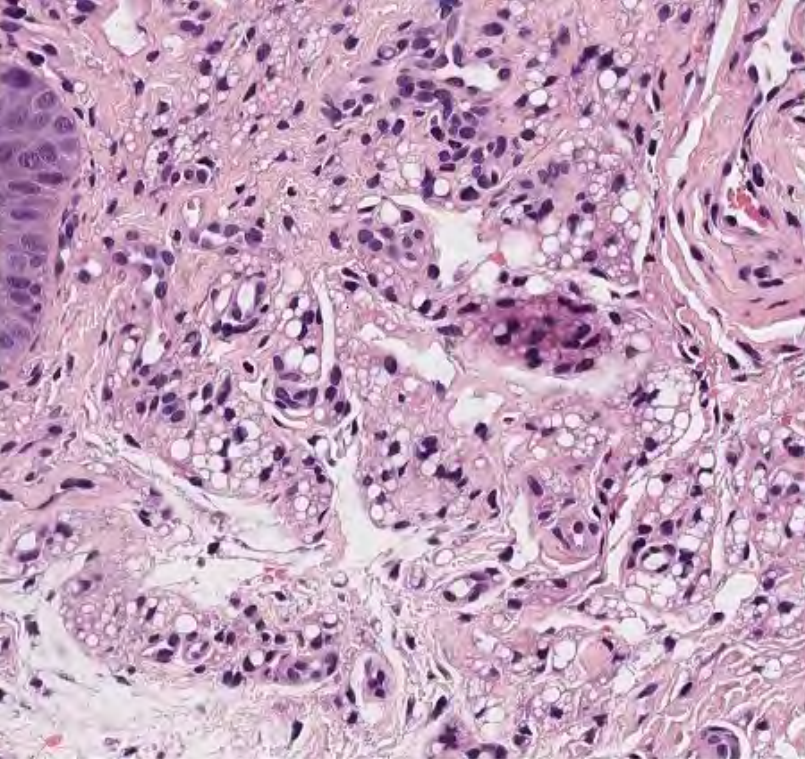


Figura 3.

(H-E, 20x). inflamación de tipo crónica y abundancia de histiocitos compatibles con reacción a cuerpo extraño.



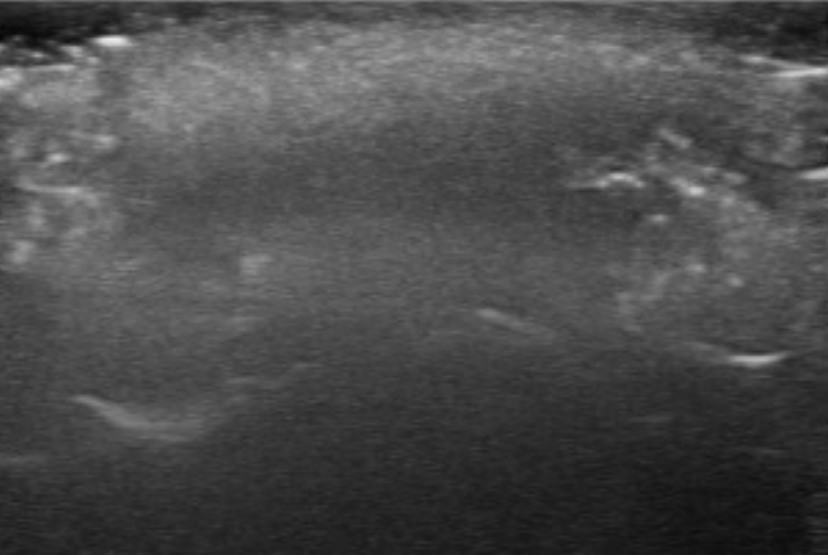


Figura 4.

Imagen ecográfica en tormenta de nieve en labio superior.



Bibliografía

1. Gutiérrez C Lorena, Montes A Alfonso. Siliconomas: Caso Clínico. Rev. méd. Chile [Internet]. 2002 Jul [citado 2023 Feb 21] ; 130(7):793-797. doi:[10.4067/S0034-98872002000700012](https://doi.org/10.4067/S0034-98872002000700012)
2. Duffy DM. Liquid silicone for soft tissue augmentation. Dermatol Surg. 2005; 31: 1530-1541. doi:[10.2310/6350.2005.31238](https://doi.org/10.2310/6350.2005.31238)
3. Hexsel D et al. Management of complications of injectable silicone. Facial Plast Surg 2014; 30:623-627. doi:[10.1055/s-0034-1396756](https://doi.org/10.1055/s-0034-1396756)
4. Crocco E, Pascini M, Suzuki N, Alves R, Proença T, Lellis R. Minocycline for the treatment of cutaneous silicone granulomas: A case report. J Cosmet Laser Ther. 2016;18(1):48-9. doi:[10.3109/14764172.2015.1052514](https://doi.org/10.3109/14764172.2015.1052514). Epub 2016 Jan 25. PMID: 26073116.
5. Emer J, Roberts D, Levy L, Sidhu H, Fernandez N. Indurated plaques and nodules on the buttocks of a young healthy female. J Clin Aesthet Dermatol. 2013 Mar; 6(3):46-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3613275/>



55

“Doctor, a mi hija no le crece el pelo”

Rubén Linares Navarro
Víctor Onecha Vallejo
María Criado Otero
Sonsoles Delgado Vicente



Anamnesis

Mujer de 23 meses que acude a consulta por alopecia difusa leve, con pelo corto que nunca ha requerido corte. La niña presentaba un desarrollo físico y mental normal, sin otras comorbilidades.

Exploración física

Cabello de textura encrespada, difícil de manejar. Uñas y pelo de cejas y pestañas de características normales. Pilotracción positiva no dolorosa. No fragilidad capilar aparente. Sin otras lesiones mucocutáneas.

Exploraciones complementarias

Al microscopio óptico el pelo mostró una cutícula proximal ondulada, bulbos distorsionados y ausencia de vaina epitelial interna en casi la totalidad de los cabellos observados (**figura 1**).

Diagnóstico

Pelo anágeno suelto.

Tratamiento

Al tratarse de un proceso autolimitado, no fue necesario un tratamiento farmacológico. Se recomendó minimizar los procesos traumáticos y la manipulación del pelo.



Evolución

La niña se encuentra sana, sin comorbilidades. La expectativa es que su proceso capilar mejore a partir de la pubertad.

Comentario

El pelo anágeno suelto se trata de un tipo de alopecia no cicatricial debida a un defecto en el anclaje del tallo al folículo piloso. Se han descrito mutaciones K6HF, SHOC2 y KRT75^{1,2}. La mayoría son mujeres de 2-3 años con pelo claro. Se presenta como una pérdida capilar difusa, con pilotracción positiva indolora y cabello de textura encrespada que casi nunca requiere corte. La afectación del pelo de las cejas o las pestañas es infrecuente¹.

El análisis al microscopio óptico revela la ausencia de la vaina epitelial interna de la raíz y una vaina externa con una cutícula ondulada³. Para el diagnóstico es necesaria la afectación de un porcentaje superior al 50% de los cabellos. No existen indicios de fragilidad capilar.

Si el paciente no presenta otra comorbilidad, no son necesarias pruebas de laboratorio o de imagen de rutina^{2,4}. El diagnóstico diferencial incluye otras alopecias no cicatriciales¹.

Al tratarse de un proceso autolimitado que mejora a partir de la pubertad, no suele ser necesario un tratamiento más allá de minimizar los procesos traumáticos. En caso de requerirse, el minoxidil tópico constituye la primera línea al prolongar la fase anágena.





Figura 1.

Al microscopio óptico, el pelo mostró una cutícula proximal ondulada, bulbos distorsionados y ausencia de vaina epitelial interna en casi la totalidad de los cabellos observados.



Bibliografía

1. Maxfield L, Cook C. Loose Anagen Syndrome. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK526030/>
2. Ferrando J, Grimalt R. Pediatric hair disorders: an atlas and text. Third edition. Boca Raton, FL: CRC Press/Taylor & Francis Group; 2017. 94 p.
3. Cheng AS, Bayliss SJ. The genetics of hair shaft disorders. J Am Acad Dermatol. julio de 2008;59(1):1-22; quiz 23-6. doi:10.1016/j.jaad.2008.04.002
4. Cranwell W, Sinclair R. Male Androgenetic Alopecia. En: Feingold KR, Anawalt B, Boyce A, Chrousos G, de Herder WW, Dungan K, et al., South Dartmouth (MA): MDText.com, Inc.; 2000.



56

Lo esencial es invisible a los ojos: nódulos subcutáneos

Samuel Corral Pavanelo

Elia Boza Villar

Ana Carmona Olveira

Enrique Herrera Acosta



Anamnesis

Paciente mujer de dieciséis años que acude a consulta de Dermatología para valoración de lesiones localizadas en caras laterales de ambos brazos, intensamente pruriginosas, de un año de evolución. La paciente refiere como único antecedente alergia a diferentes ácaros y pólenes, en forma de rinoconjuntivitis de intensidad moderada, para la cual recibía inmunoterapia con una vacuna a base de extractos alérgicos, entre cuyos adyuvantes se encontraba el hidróxido de aluminio.

Exploración física

Apreciamos en cara lateral de ambos brazos unas discretas placas liquenificadas, con hipertrichosis y signos de rascado crónico (**figura 1**). Sin embargo, más palpables que visibles, en las mismas localizaciones se aprecian nódulos a nivel subcutáneo, firmes, no móviles.

Exploraciones complementarias

Realizamos analítica de sangre, en la que incluimos autoanticuerpos, sin hallazgos relevantes. Igualmente, en consulta, se realiza ecografía cutánea en la que se observa una alteración de la imagen con respecto a la piel sana perilesional, con pérdida de los lobulillos grasos y los septos hiperecoicos, asimismo observando a nivel subcutáneo unos agregados en forma de nódulos predominantemente hipoeoicos con intensa señal Doppler (**figura 2**).



Se toma biopsia por *punch* ecoguiado de uno de estos nódulos con resultado histopatológico de infiltrado inflamatorio crónico con formación de folículos linfoides y presencia de abundantes macrófagos con citoplasmas granulares (**figura 3**). Se realizaron además técnicas que descartaron microorganismos intracitoplasmáticos así como neoplasias de origen linfocitocitario.

Por último, guiados por nuestra sospecha, realizamos pruebas epicutáneas con hidróxido de aluminio al 2% que resultaron positivas.

Diagnóstico

Tras una minuciosa correlación clínico-patológica, así como de los antecedentes de la paciente, concluimos que se trataban de nódulos subcutáneos secundarios a una reacción de hipersensibilidad tipo IV a la sal de aluminio usada como adyuvante en la vacuna que la paciente recibía como parte del tratamiento para su alergia.

Tratamiento

Instauramos tratamiento con corticoterapia tópica¹. No obstante, en la literatura científica se han descrito otras alternativas como la inyección intralesional de triamcinolona o el uso de minociclina², postulado por su poder antiinflamatorio.



Evolución

Al año del diagnóstico, nuestra paciente refiere mejoría del prurito con corticoterapia tópica (que usa en ciclos en los que la sintomatología es más acusada, evitando así los posibles efectos secundarios derivados de un uso crónico del tratamiento instaurado). No obstante, persisten clínica y ecográficamente, los nódulos subcutáneos, así como las placas con liquenificación e hipertriosis.

Comentario

Se describe en este caso un efecto secundario raro, aunque bien descrito en la literatura científica de la vacunación^{3,4,5,6}. La aparición de estos nódulos puede tener un periodo de latencia de meses e incluso años tras la inyección y persisten igualmente durante largo tiempo, pese a los diferentes tratamientos que se pudieran instaurar⁷.

Resaltamos la importancia de la ecografía en Dermatología, siendo una herramienta inocua y fácil de usar en nuestro día a día en consulta, permitiéndonos realizar diagnósticos, ayudándonos en la toma de decisiones, así como en la realización de técnicas cuya rentabilidad podemos aumentar llevándolas a cabo de manera ecoguiada.

En este caso, la ecografía jugó un papel fundamental en el diagnóstico de nuestra paciente, pudiendo así tranquilizarla tanto a ella como a sus padres, dado el carácter completamente benigno de esta reacción y que, según las guías actuales, no contraindica el continuar con el calendario vacunal⁸.





Figura 1.

Imagen clínica de las lesiones. Se observa en cara lateral de ambos brazos placas liquenificadas, con hipertrichosis y signos de rascado crónico.



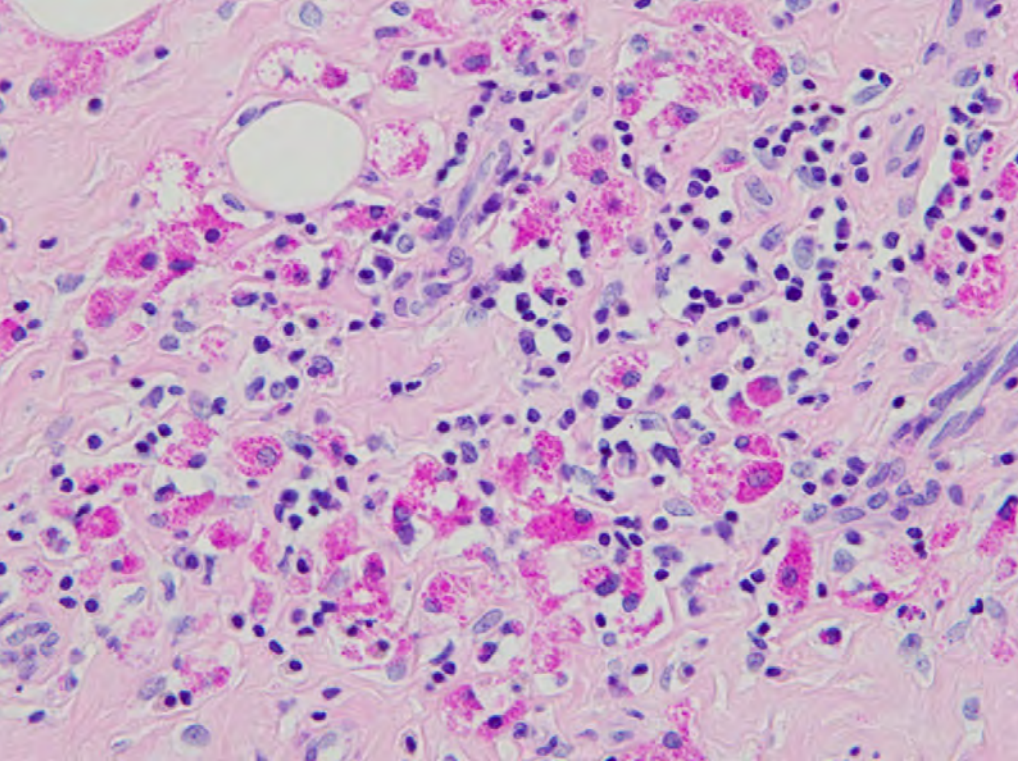


Figura 2.

Imagen ecográfica de las lesiones. Se observa una desestructuración del tejido subcutáneo con borramiento de los lobulillos grasos y los septos, así como la presencia de nódulos hipoeoicos e hipervascularizados.



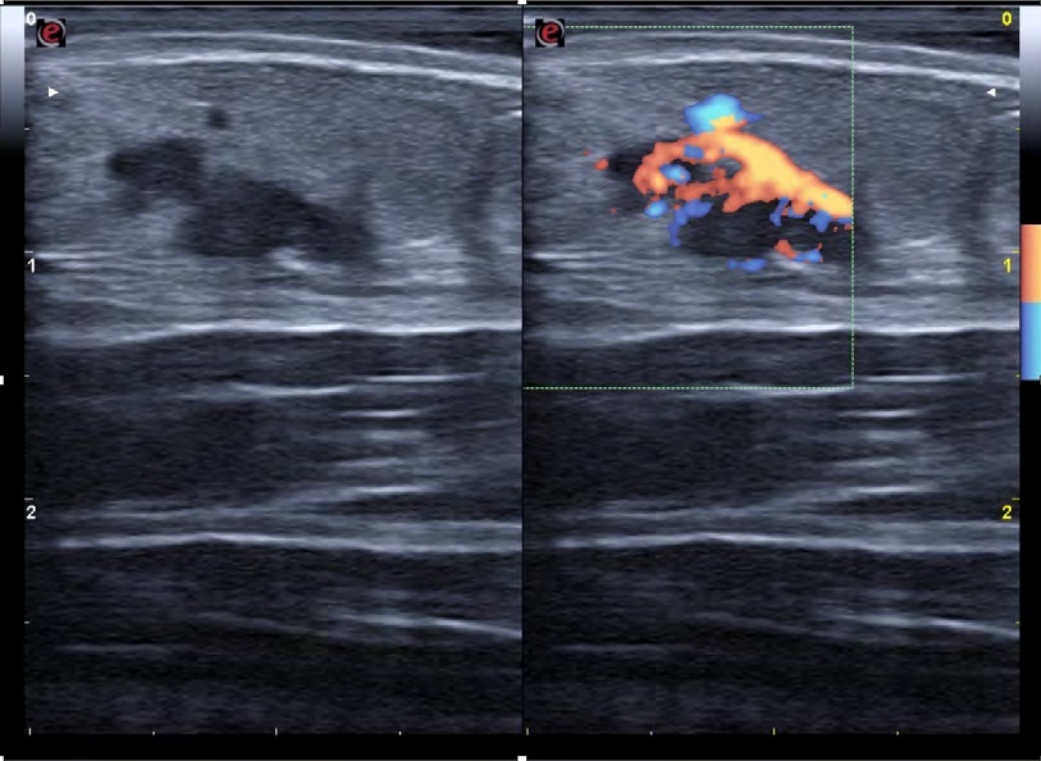


Figura 3.

Imagen anatomopatológica de las lesiones. Se observan abundantes macrófagos con citoplasma granular sobre un tejido linfoide reactivo.



Bibliografía

1. Kelly E, Leahy R, McDermott M, Connor S, Kyne L, Irvine A, et al. Persistent pruritic subcutaneous nodules at injection sites and other delayed type hypersensitivity reactions to aluminium adsorbed vaccines in Irish children: A case series. *Acta Paediatr* [Internet]. 2020;109(12):2692–3. doi:10.1111/apa.15394
2. Vinay K, Narang T, Saikia UN, Kumaran MS, Dogra S. Minocycline successfully treats exaggerated granulomatous hypersensitivity reaction to Mw immunotherapy: Vinay et al. *Dermatol Ther* [Internet]. 2017;30(2):e12452. doi:10.1111/dth.12452
3. Ravndal L, Bergfors E, Behzadi M, Barstad B, Steinkjer B, Kjosavik S. Post-vaccination aluminium granulomas in children. *Tidsskr Nor Laegeforen* [Internet]. 2022;142(4). doi:10.4045/tidsskr.21.0398
4. Salik E, Løvik I, Andersen KE, Bygum A. Persistent skin reactions and aluminium hypersensitivity induced by childhood vaccines. *Acta Derm Venereol* [Internet]. 2016;96(7):967–71. doi:10.2340/00015555-2432
5. Bergfors E, Trollfors B. Sixty-four children with persistent itching nodules and contact allergy to aluminium after vaccination with aluminium-adsorbed vaccines-prognosis and outcome after booster vaccination. *Eur J Pediatr* [Internet]. 2013;172(2):171–7. doi:10.1007/s00431-012-1841-2
6. Kashiwagi Y, Maeda M, Kawashima H, Nakayama T. Inflammatory responses following intramuscular and subcutaneous immunization with aluminum-adjuvanted or non-adjuvanted vaccines. *Vaccine* [Internet]. 2014;32(27):3393–401. doi:10.1016/j.vaccine.2014.04.018



Bibliografía

7. Bergfors E, Hermansson G, Nyström Kronander U, Falk L, Valter L, Trollfors B. How common are long-lasting, intensely itching vaccination granulomas and contact allergy to aluminium induced by currently used pediatric vaccines? A prospective cohort study. *Eur J Pediatr* [Internet]. 2014;173(10):1297-307. doi:10.1007/s00431-014-2318-2
8. Echeverría Zudaire L, Ortigosa del Castillo L, Alonso Lebrero E, Álvarez García FJ, Cortés Álvarez N, García Sánchez N, et al. Consensus position document on the child with an allergic reaction after vaccination or an allergy to vaccine components. *An Pediatr (Engl Ed)* [Internet]. 2015;83(1):63.e1-63.e10. doi:10.1016/j.anpede.2015.06.005



57

Pápulas pseudoverrucosas a nivel vulvar de años de evolución

Sandra Martínez-Fernández
Diego Soto-García
Ana Batalla





Anamnesis

Mujer de 68 años que refería lesiones exofíticas pruriginosas a nivel genital, así como linfedema bilateral en extremidades inferiores, de 40 años de evolución (**figuras 1 y 2**). Entre sus antecedentes personales destacaba un linfoma de Hodgkin tratado con quimioterapia 42 años antes, y un adenocarcinoma endometrial tratado con cirugía, radioterapia externa y braquiterapia hacía 20 años. La paciente había consultado en numerosas ocasiones por estas lesiones genitales a diferentes médicos generales, dermatólogos y ginecólogos, emitiéndose en todos los casos el diagnóstico de condilomas acuminados. Había recibido múltiples tratamientos sin obtener resultados satisfactorios (podofilotoxina 5 mg/ml, imiquimod 5%, electrocoagulación y crioterapia).

Exploración física

En la exploración física del área genital se observaron múltiples pápulas de aspecto papilomatoso y pseudoverrucoso, blandas al tacto, del color de la piel, algunas eritematosas, localizadas en ambos labios mayores (**figura 2**).

Exploraciones complementarias

Debido a la inadecuada respuesta a los tratamientos previos, se extirpó la lesión más grande y sintomática con finalidad diagnóstica y terapéutica. El estudio histopatológico objetivó vasos linfáticos dilatados en la dermis papilar (**figura 3**), con tinción inmunohistoquímica fuertemente positiva para D2-40 en endotelio linfático (**figura 4**), realizándose el diagnóstico definitivo.

Diagnóstico

Linfangiectasias vulvares adquiridas (LVA).

Tratamiento

Tras valorar las opciones terapéuticas, se optó por tratamiento conservador.

Evolución

Las lesiones de la paciente persistieron en el tiempo, sin ocasionar más sintomatología que la previamente mencionada y sin precisar ningún tratamiento agresivo hasta la fecha.

Comentario

Las LVA son una patología infrecuente, que suele ocurrir en la 6ª década¹⁻³. Se deben a obstrucción linfática, asociada en un 61% de los casos a una neoplasia locorregional o sus tratamientos (destacan el carcinoma cervical, el endometrial y el linfoma de Hodgkin)¹⁻³. Clínicamente se manifiestan como pápulas de aspecto verrucoso o vesículas semitraslúcidas, que pueden asociar síntomas como prurito, exudación de linfa o celulitis recurrentes^{1,3,4}. Suelen acompañarse de linfedema en miembros inferiores¹. La histología se caracteriza por dilatación de los vasos linfáticos superficiales, junto con acantosis suprayacente^{1,3}. Su diagnóstico diferencial incluye los condilomas acuminados, moluscos contagiosos, infecciones por herpes simple, celulitis o los angioqueratomas¹⁻³. Su manejo puede consistir en una actitud conservadora, o en tratamiento con cirugía, electrocoagulación, crioterapia, laseroterapia, escleroterapia, o terapias combinadas como radiofrecuencia y escleroterapia^{1-3,5}.





Figura 1.

Linfedema en extremidades inferiores, con lesiones suprayacentes similares a las observadas en región genital.





Figura 2.

Lesiones pseudoverrucosas, del color de la piel, algunas irritadas, de consistencia blanda.



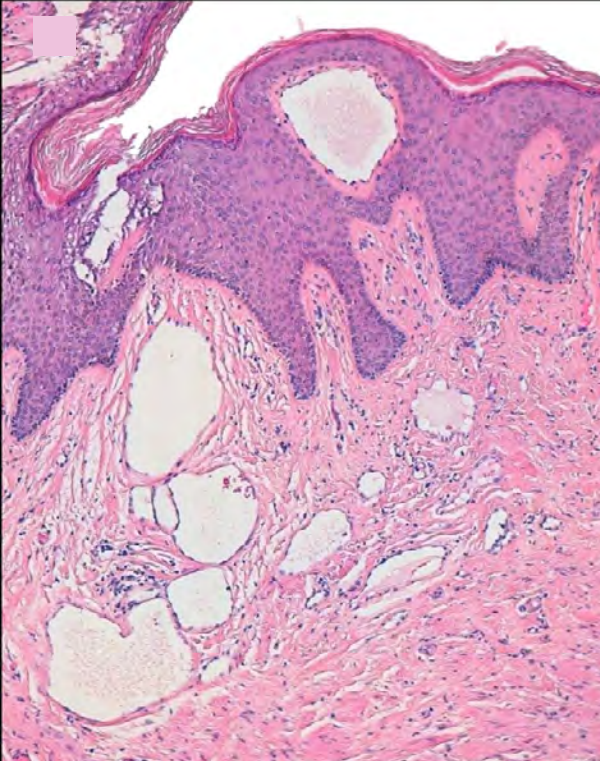


Figura 3.

Vasos linfáticos dilatados con linfa en su interior en la dermis superficial, con hiperplasia e hiperqueratosis epidérmica (hematoxilina y eosina; x 100).



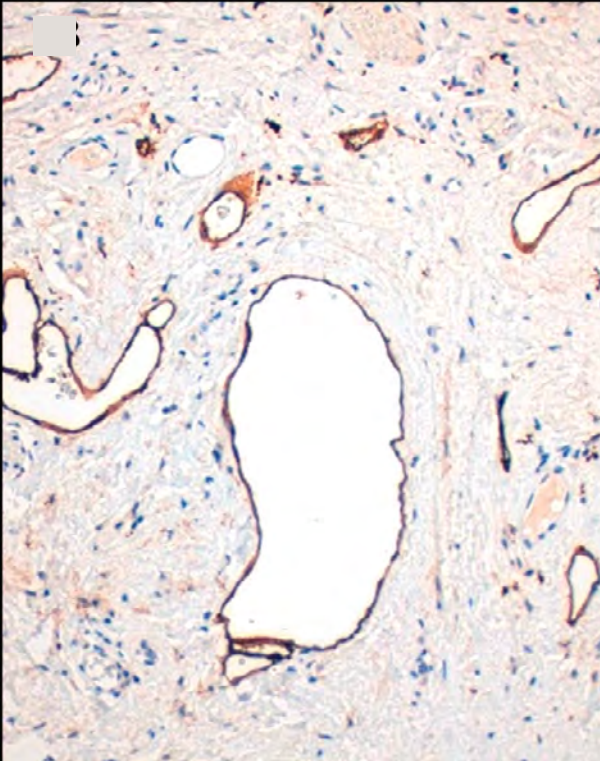


Figura 4.

La inmunohistoquímica muestra positividad para D2-40 en el endotelio linfático (proteína D2-40; x 200).



Bibliografía

1. Simon L, Trévidic P, Denis P, Vignes S. Vulvar lymphangioma circumscriptum: comparison of primary and acquired forms in a cohort of 57 patients. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018;32(2):e56-e58. doi:[10.1111/jdv.14497](https://doi.org/10.1111/jdv.14497)
2. Chang MB, Newman CC, Davis MDP, Lehman JS. Acquired lymphangiectasia (lymphangioma circumscriptum) of the vulva: Clinicopathologic study of 11 patients from a single institution and 67 from the literature. *Int J Dermatol* 2016;55(9):482. doi:[10.1111/ijd.13264](https://doi.org/10.1111/ijd.13264)
3. Luu YT, Kimmis BD, Bodine JS, Gloyeske NC, Dai H. Malignancy-associated acquired vulvar lymphangioma circumscriptum: A clinicopathologic study of 71 cases. *J Cutan Pathol* 2022;49(5):426-433. doi:[10.1111/cup.14181](https://doi.org/10.1111/cup.14181)
4. Verma SB. Lymphangiectasias of the skin: victims of confusing nomenclature. *Clin Exp Dermatol* 2009;34(5):566-569. doi:[10.1111/j.1365-2230.2009.03300.x](https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2009.03300.x)
5. Stull CM, Rakita U, Wallis L, Kronic A. Successful Treatment of Acquired Vulvar Lymphangiectasia with 1% Polidocanol Sclerotherapy. *Acta Derm Venereol* 2021;101(8):adv00520. doi:[10.2340/00015555-3876](https://doi.org/10.2340/00015555-3876)



58

Si la vida no te da limones...

Sara Becerril Andrés
Lía Bejarano Antonio
Daniel Rodríguez Baeza
Francisco Domínguez de Luis



Anamnesis

Paciente de 49 años con antecedente de vasculopatía trombótica de 10 años de evolución por la que no acudía a seguimiento, que había precisado varias amputaciones de miembros inferiores y en tratamiento crónico con prednisona 5 mg a días alternos, nifedipino, pentoxifilina y ácido acetil salicílico. Como otros antecedentes presentaba diabetes y dislipemia, en tratamiento con insulina y atorvastatina.

En los últimos 4 meses había ingresado en varias ocasiones a cargo de Cirugía Vasculuar por lesiones necróticas en miembro inferior izquierdo que habían requerido nuevas amputaciones y por dehiscencias del muñón. Durante el último ingreso se interconsultó a Dermatología por lesiones asintomáticas en espalda y miembros superiores de 3 días de evolución que los cirujanos describieron como vesiculosas al inicio. Como único cambio reciente en la medicación se había iniciado anticoagulación con enoxaparina.

Con nuestra sospecha diagnóstica se reinterrogó al paciente, que refería hematomas tras traumatismos leves, rectorragia autolimitada ocasional, mala cicatrización de las heridas y dificultad para el prendimiento de injertos. Además, comentaba antecedente de implantes dentarios que habían fracasado, por lo que habían sido sustituidos por una prótesis dental. Negaba astenia, debilidad muscular, episodios febriles, clínica articular o respiratoria.





Exploración física

La exploración cutánea mostró pápulas costrosas eritematoparduzcas milimétricas localizadas en espalda y codos (**figura 1**). La dermatoscopia reveló pápulas foliculares hiperqueratósicas rodeadas por un eritema perifolicular y centradas por pelos en sacacorchos en brazos, espalda y muslos (**figura 2**). También se apreciaron hematomas en cara volar de antebrazos en relación con las vías periféricas. La exploración oral confirmó la ausencia de múltiples piezas dentarias, así como abundante sarro y una coloración violácea de las encías inferiores (**figura 3**).

Exploraciones complementarias

Se realizó una biopsia cutánea que demostró una dermatitis perivascular superficial con presencia de una pústula subcórnea (**figura 4**).

Analíticamente destacaba una anemia microcítica normocrómica con una hemoglobina de 10,5 g/dL. También presentaba una elevación de reactantes de fase aguda, con trombocitosis, leucocitosis y un déficit de ácido fólico.

Diagnóstico

Durante el ingreso, el paciente presentó un cuadro agudo y autorresolutivo de lesiones en zonas de mayor apoyo que motivaron la interconsulta a Dermatología y que fueron clínica e histológicamente compatibles con una miliaria pustulosa evolucionada.

Sin embargo, la exploración física y los hallazgos dermatoscópicos revelaron además otro tipo de lesiones sugestivas de escorbuto, confirmándose el diagnóstico mediante la determinación plasmática de ácido ascórbico.



Tratamiento

Se inició terapia de sustitución durante 30 días con vitamina C 1.000 mg diarios y ácido fólico 10 mg diarios, además de un complejo vitamínico del grupo B.

Evolución

Las lesiones cutáneas resolvieron a la tercera semana del inicio del tratamiento y la anemia mejoró gradualmente hasta normalizarse.

Además, a raíz del diagnóstico de escorbuto, se investigaron las causas del déficit de vitamina C. El paciente reconoció una difícil situación psicológica derivada de sus múltiples amputaciones, lo cual le había conducido a un abuso de alcohol y una dieta poco saludable, con nula ingesta de frutas y verduras.

Actualmente, el paciente ha retomado el seguimiento por Medicina Interna por su vasculopatía trombotica. Asimismo, está recibiendo atención y tratamiento por el Servicio de Psiquiatría por trastorno adaptativo con síntomas depresivos y por el Servicio de Endocrinología y Nutrición debido a su diabetes y déficit nutricional.

Comentario

La vitamina C es esencial para la síntesis de colágeno y su deficiencia produce escorbuto. Aunque a día de hoy es raro, sigue viéndose en pacientes con trastornos psiquiátricos, dietas restrictivas, corticoterapia o alcoholismo^{1,2}; factores de riesgo que presentaba nuestro paciente.

Suele manifestarse con hemorragias mucocutáneas y debemos considerarlo ante pacientes con petequias, equimosis, gingivorragias, pérdida de dientes o pápulas hiperqueratósicas¹⁻³. En nuestro caso, el solapamiento con la miliaria dificultaba el diagnóstico. Cabe destacar la utilidad de la dermatoscopia para demostrar un signo característico, la púrpura perifolicular centrada por un pelo ensortijado^{3,4}.

Los niveles de vitamina C confirman el diagnóstico, siendo la determinación leucocitaria más fiable que la plasmática, ya que varía menos con la dieta²; sin embargo, no estaba disponible en nuestro centro. Otros hallazgos frecuentes son la anemia y la elevación de reactantes de fase aguda^{1,2}.

El tratamiento consiste en la administración de vitamina C y, dada la asociación frecuente con otros déficits nutricionales, suelen requerir una suplementación adicional, como en nuestro caso¹⁻³.





Figura 1.

Clínica cutánea. Pápulas costrosas eritemato-parduzcas milimétricas localizadas en zonas de oclusión: A) espalda y B) codos.





Figura 2.

Hallazgos dermatoscópicos.
Pápulas foliculares
hiperqueratósicas rodeadas
por un eritema tenue
perifolicular y pelos en
sacacorchos.





Figura 3.

Clínica mucosa. Nótese la coloración violácea sugestiva de gingivorragia en las encías inferiores, así como el uso de prótesis dental debido a la pérdida de piezas dentarias.



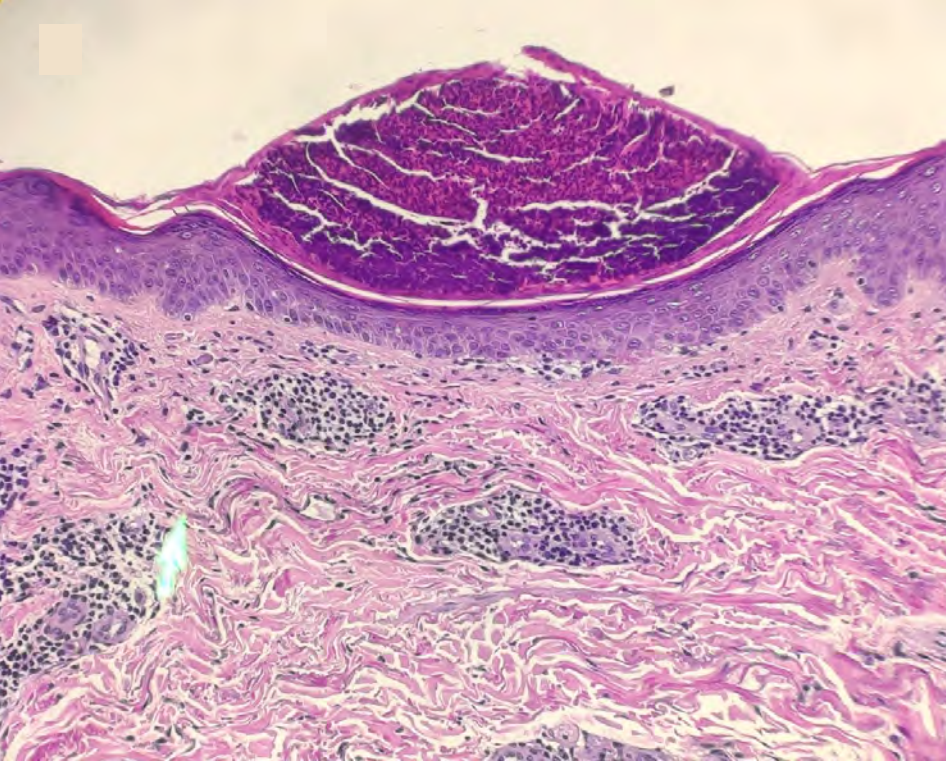


Figura 4.

Histología. Biopsia cutánea de una lesión del codo que muestra una dermatitis perivascular superficial con presencia de una pústula subcórnea, hallazgos compatibles con una miliaria pustulosa.



Bibliografía

1. Nguyen RT, Cowley DM, Muir JB. Scurvy: a cutaneous clinical diagnosis. *Australas. J. Dermatol.* 2003;44(1):48-51. doi:10.1046/j.1440-0960.2003.00637.x
2. Montalto M, Porceddu E, Pero E, et al. Scurvy: A Disease not to be Forgotten. *Nutr Clin Pract.* 2021;36(5):1063-1067. doi:10.1002/ncp.10616
3. Levavasseur M, Becquart C, Pape E, et al. Severe scurvy: an underestimated disease. *Eur J Clin Nutr.* 2015;69(9):1076-1077. doi:10.1038/ejcn.2015.99
4. Walters RW, Grichnik JM. Follicular hyperkeratosis, hemorrhage, and corkscrew hair. *Arch Dermatol.* 2006;142(5):658. doi:10.1001/archderm.142.5.658



59

Experto en picores

Sergio López Alcázar
Tristán Sobral Costas
Andrés Vidal González
Ander Mayor Ibarguren



Anamnesis

Mujer de 46 años con antecedentes personales de liquen escleroatrófico y seguimiento por Oncología por adenocarcinoma de sigma G2 pT4a pN2b RO M1 (estadío IV) por afectación pulmonar y progresión hepática, RAS/RAF wild type y HER2 amplificado. Se realizó sigmoidectomía RO y fue tratada inicialmente con FOLFIRI-cetuximab, desarrollando en consecuencia reacción papulopustular de tipo acneiforme grado 3 que requirió tratamiento con doxiciclina 100mg cada 24 horas. El día 02/02/2023 comienza con primer ciclo de pertuzumab-trastuzumab. Acude a Urgencias por aparición de lesiones intensamente pruriginosas y algo dolorosas en región palpebral bilateral, cervical baja, escote y dorsal alta. Además, presentaba empeoramiento de lesiones acneiformes. Afebril y presentaba diarrea sin otra clínica sistémica. Negaba aplicación de nuevos productos tópicos.

Exploración física

Presentaba papulopústulas de base eritematosa salpicadas en región facial, preesternal y dorsal alta sin presencia de comedones (**figura 1**).

A su vez presentaba pápulas y placas eritematodescamativas palpebrales, en región malar, cervical, dorsal (**figuras 1-4**), lumbar y flexuras; junto con máculas eritematovioláceas puntiformes no palpables que no desaparecen vitropresión (**figura 4**), así como fisuras eritematosas a nivel de dedos de ambas manos y miembros superiores e inferiores. Además, presentaba máculas hiperpigmentadas postinflamatorias en dichas zonas.



Exploraciones complementarias

Se aumentó la dosis de doxiciclina a 200 mg/día junto a aplicación diaria de clindamicina tópica, mejorando la reacción acneiforme (disminución de grado 3 a grado 1). Sin embargo, la reacción eczemática no mejoró, e incluso progresó (BSA >80%) a pesar de corticoterapia tópica y sistémica (prednisona 50 mg/día) combinada, por lo que se decidió realizar biopsia cutánea. Al microscopio, con tinción de hematoxilina-eosina se observó un ligero infiltrado linfocitario perivascular superficial, con una epidermis en la que en general, los queratinocitos eran grandes, sobre todo en capa basal, y paraqueratosis confluyente superficial, siendo compatible con eccema craquelé.

Diagnóstico

1. Erupción acneiforme grado 3 secundaria a tratamiento con cetuximab.
2. Eccema craquelé grado 3 en relación con inicio de tratamiento con pertuzumab.

Tratamiento

Se iniciaron bolos de prednisona oral de 120 mg durante 3 días con reducción progresiva, junto a antihistamínicos para control del prurito y pijamas húmedos con cremas hidratantes y emolientes.



Evolución

En sucesivas revisiones fue mejorando progresivamente el prurito (hasta su desaparición), así como las lesiones cutáneas, con mayor hidratación cutánea de modo global y persistencia de lesiones hiperpigmentadas lineales de carácter residual. Aparecieron lesiones de tipo foliculitis en miembros inferiores y alguna dispersa en región facial en probable relación a tratamiento corticoideo. Estas lesiones mejoraron con clindamicina tópica. Debido a la gran probabilidad de asociación entre la aparición de las lesiones y el inicio del tratamiento con pertuzumab, se consensuó con Oncología el cambio de tratamiento a trastuzumab-deruxtecán. Actualmente mantiene mejoría sin empeoramiento con el cambio al nuevo tratamiento.

Comentario

Cetuximab es un anticuerpo monoclonal dirigido contra el receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR), usado en tratamiento de múltiples tumores, como el cáncer colorrectal metastásico con EGFR no mutado. Está ampliamente descrito como efecto secundario de este tratamiento las reacciones acneiformes debido a la inhibición de EGFR en los queratinocitos e induciendo apoptosis. Este tipo de reacciones implican mejor pronóstico desde el punto de vista oncológico¹. Por otro lado, los inhibidores de HER-2, en concreto pertuzumab, se han asociado también a erupciones de tipo acneiforme (sobre todo en combinación con iEGFR) y reacciones eccemáticas de bajo grado², no siendo frecuente con inhibidores específicos de HER2 como trastuzumab³. Esto se debe a que pertuzumab además de inhibir HER2, inhibe también en cierto grado EGFR, produciendo esta clínica cutánea².



Sin embargo, hasta ahora no había casos descritos de eccema craquelé grado 3 en relación al tratamiento con pertuzumab, por lo que con este caso se muestra la posibilidad de efectos adversos cutáneos graves con este fármaco que pueden limitar la calidad de vida del paciente, pudiendo ser necesaria su suspensión y cambio de tratamiento a pesar de su efectividad oncológica; así como la importancia del dermatólogo en el manejo y toma de decisiones respecto al paciente.





Figura 1.

Pápulas eritematosas brillantes junto a pústulas en región dorsal compatibles con reacción acneiforme. Presenta también pápulas eritematodescamativas con relación a reacción eczemática. Máculas hiperpigmentadas postinflamatorias.





Figura 2.

Pápulas eritematodescamativas en costado con importante xerosis cutánea. Presenta además máculas hiperpigmentadas de carácter postinflamatorio.





Figura 3.

Pápulas confluyentes que conforman una placa eritematodescamativa, con fisurizaciones en superficie en antebrazo.





Figura 4.

Pápulas eritematodesquamativas con xerosis cutánea importantes, fisuras secundarias e hiperpigmentación residual. Además, presenta máculas eritematovioláceas no palpables que no desaparecían a vitropresión.



Bibliografía

1. Martínez de Lagrán Z, Ratón JA, Lasa O, Acebo E, Díaz-Pérez JL. Erupción acneiforme por inhibidores del receptor de crecimiento epidérmico. *Actas dermosifiliogr.* 2005;96(7):450-4. doi:[10.1016/s0001-7310\(05\)73110-0](https://doi.org/10.1016/s0001-7310(05)73110-0)
2. Laux I, Jain A, Singh S, Agus DB. Epidermal growth factor receptor dimerization status determines skin toxicity to HER-kinase targeted therapies. *Br J Cancer.* 2006;94(1):85-92. doi:[10.1038/sj.bjc.6602875](https://doi.org/10.1038/sj.bjc.6602875)
3. Drucker AM, Wu S, Dang CT, Lacouture ME. Risk of rash with the anti-HER2 dimerization antibody pertuzumab: a meta-analysis. *Breast Cancer Res Treat.* 2012;135(2):347-54. doi:[10.1007/s10549-012-2157-7](https://doi.org/10.1007/s10549-012-2157-7)



60

Algo más que estrías

Teresa Lucía Vega López
María José García Gamero
Irene González Jimenez
Alba Sofía Santamarina Albertos



Anamnesis

Paciente varón de 47 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Acudió a Urgencias por pérdida de agudeza visual. Tras el examen oftalmológico se observó la presencia de estrías angioides en la retina de ambos ojos y en el ojo izquierdo una hemorragia retiniana. No tenía otros síntomas asociados como dolor torácico.

Desde hace años presentaba estrías en axilas y lesiones cutáneas en el cuello a las que no había dado importancia.

Exploración física

Exploración dermatológica

En el centro de ambas axilas se observa línea blanquecina de 1 cm por confluencia de varias pápulas (**figura 1**). En región cervical presenta pápulas blanquecino-amarillentas de menos de 1 mm (**figura 2**). En labio inferior, en mucosa se aprecian pápulas blanquecinas milimétricas.

Exploración oftalmológica

Agudeza visual: ojo derecho 0,9; ojo izquierdo cuenta dedos a 1 metro.

Fondo de ojo derecho: papila de coloración normal y bordes bien definidos. Se observan lesiones atróficas en sacabocados desde la papila siguiendo arcadas vasculares.

Fondo de ojo izquierdo: gran cicatriz disciforme blanca en mácula con hemorragia en borde superior. Papila de coloración normal y bordes bien definidos. Se observan lesiones atróficas en sacabocados desde la papila siguiendo arcadas vasculares.



Exploraciones complementarias

Tomografía de coherencia óptica

Ojo derecho: sin alteraciones

Ojo izquierdo: gran fibrosis con exudación en área macular.

Autofluorescencia: en ambos ojos se observan lesiones con aspecto de grietas que salen del nervio óptico, sugerentes de estrías angioides.

Biopsia de piel de lesiones de ambas axilas

En dermis reticular se observa fragmentación y calcificación de fibras elásticas (**figura 3**). En las áreas calcificadas el estroma presenta intensa colagenización. Estos hallazgos son concordantes con pseudoxantoma elástico.

Estudio genético

El paciente es portador heterocigoto de dos variantes posiblemente patogénicas, c.4198G>A (p.E1400K) y c.1799G>A (p.R600H) en el gen ABCC6.

Diagnóstico

Por la asociación de la clínica y los resultados de las exploraciones complementarias se llegó al diagnóstico de pseudoxantoma elástico.



Tratamiento

No precisó tratamiento de la clínica cutánea ni oftalmológica.

Se recomendó al paciente seguir un estilo de vida saludable realizando una dieta variada, ejercicio regular, control del peso y evitar el consumo de tabaco y del exceso de alcohol.

Evolución

El paciente continua estable. No ha presentado más clínica cutánea ni ha evolucionado la pérdida de visión.

Se realizó un examen cardiovascular que resultó normal.

Continua en revisiones en la consulta de Oftalmología. Se realizará exámenes cardiovasculares anualmente.

Comentario¹⁻³

El pseudoxantoma elástico es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva del tejido conectivo caracterizada por presentar fibras elásticas agrupadas, distorsionadas y calcificadas. Se debe a mutaciones de pérdida de función de ambas copias de ABCC6. Las características cutáneas comprenden pápulas amarillentas agrupadas y pliegues cutáneos sobrantes en áreas de flexión. La calcificación de fibras elásticas en las paredes de arterias mediano calibre puede ocasionar secuelas clínicas como claudicación, hipertensión vasculorrenal, angina e infarto de miocardio. Las estrías angioides representan rupturas y mineralización de la lámina elástica de la membrana de Bruch. La neovascularización y la hemorragia en la coroides provoca a veces pérdida de agudeza visual, siendo esta la causa más frecuente de morbilidad. El tratamiento requiere un abordaje multidisciplinar basado en el control de las manifestaciones cutáneas, oculares y cardiovasculares.





Figura 1.

Estría blanquecina de 1 cm en el centro de axila izquierda.





Figura 2.

Pápulas blanquecino-amarillentas de menos de 1 mm en región lateral del cuello.



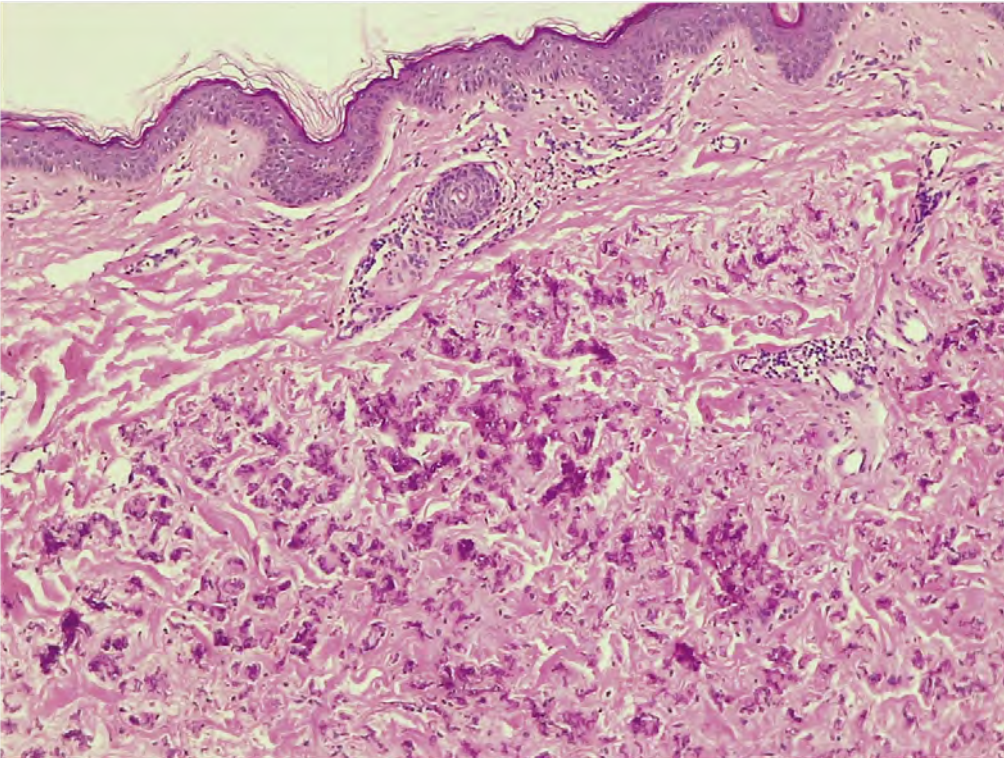


Figura 3.

HE x10. Dermis reticular con fragmentación y calcificación de las fibras elásticas.



Bibliografía

1. Gaufin M, Cardis MA. Pseudoxanthoma Elasticum With Cutis Laxa-Like Features. JAMA Dermatol.2022;158(1):99. doi:10.1001/jamadermatol.2021.4063
2. Brokamp G, Mori M, Faith EF. Pseudoxanthoma Elasticum. JAMA Dermatol. 2022;158(1):100. doi:10.1001/jamadermatol.2021.4059
3. Ruiz-Galindo E. Síndrome de Grönblad-Strandberg. Presentación de 2 casos clínicos. Rev Med Hosp Gen Méx 2014;77(2):70-73. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-revista-medica-del-hospital-general-325-articulo-sindrome-gronblad-strandberg-presentacion-2-casos-X0185106314365499>



61

Telangiectasias como clave diagnóstica

Verónica Sánchez García
Marina Senent Valero
Isabel Betlloch Mas



Anamnesis

Varón caucásico de 6 años de edad, sin antecedentes médicos personales de interés y con calendario vacunal actualizado, que es remitido desde el Servicio de Pediatría a la consulta de Dermatología Pediátrica para la valoración de lesiones de aspecto telangiectásico, asintomáticas, de aparición progresiva, en dorso de las manos, tórax y región facial. La madre del paciente refería la aparición progresiva de nuevas lesiones en los últimos seis meses. Detallaba que, aunque desde el nacimiento presentaba una lesión cutánea de aspecto telangiectásico de mayor tamaño en región axilar derecha, con el paso de los años habían aparecido nuevas lesiones telangiectásicas puntiformes en región facial, especialmente alrededor de los labios y, en los últimos seis meses en el dorso y palmas de ambas manos.

Asimismo, el paciente refería historia de epistaxis ocasionales, sin sangrados a otros niveles. No existía historia familiar de sangrados ni accidentes cerebrovasculares, y referían que el padre del paciente presentaba lesiones similares, puntiformes y de aspecto vascular, en diferentes localizaciones, con predominio facial y en tronco.

Exploración física

A la exploración física, el paciente presentaba telangiectasias puntiformes faciales y, específicamente, en región perilabial (**figura 1**). En región axilar izquierda presenta una mácula de aspecto telangiectásico llamativamente de mayor tamaño, de 5 centímetros de longitud, rodeada de un halo blanco perilesional y con una zona central blanca (parche heraldo) (**figura 2**). En abdomen, se observaban manchas de Bier y telangiectasias rodeadas de un halo blanco (**figura 3**), así como malformaciones capilares en dorso y palmas de ambas manos. Mediante dermatoscopia, las lesiones presentaban un patrón vascular y pigmentario con vasos lineales ramificados asociados con un fondo marrón subyacente (**figura 4**).



Exploraciones complementarias

Debido a la presencia de múltiples telangiectasias y malformaciones capilares, se realizó el diagnóstico diferencial con el síndrome de Rendu-Osler-Weber (también conocido como telangiectasia hemorrágica hereditaria), la telangiectasia benigna hereditaria y el síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa.

Considerando todas las características de las enfermedades mencionadas, nuestra sospecha principal fue finalmente un síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa, puesto que la telangiectasia hemorrágica hereditaria suele debutar durante la adolescencia, no presenta malformaciones capilares y las telangiectasias no muestran halo blanquecino alrededor; y la telangiectasia benigna hereditaria no suele asociarse con epistaxis y las telangiectasias tampoco presentan halo blanquecino perilesional.

La exploración cardiológica y neurológica fue normal. Se solicitó un estudio genético que detectó una mutación heterocigota para la variante c. 1054C>T del gen EPHB4. Se solicitó una angioRM cerebral y espinal, y una ecografía abdominal que fueron normales, sin detectarse malformaciones ni fístulas arteriovenosas, ni otras alteraciones.

Diagnóstico

Debido a la presencia de una mutación en el gen EPHB4 (cromosoma 7) se estableció el diagnóstico de síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa tipo 2.





Tratamiento

El paciente se encontraba asintomático, por lo que no se inició ningún tratamiento, aunque actualmente realiza un seguimiento estrecho en nuestras consultas para detectar precozmente las posibles complicaciones asociadas (malformaciones vasculares de alto flujo).

Evolución

El paciente se encuentra actualmente estable y asintomático. No ha presentado nuevas lesiones cutáneas, ni clínica neurológica ni cardiológica asociada. Durante el seguimiento se realizó el estudio genético a los padres del paciente, presentando el padre un resultado positivo para la mutación en el gen EPHB4.

Comentario¹⁻⁵

Presentamos el caso de un paciente con síndrome malformación capilar-malformación arteriovenosa (MC-MAV) tipo 2. El síndrome MC-MAV se subdivide en MC-MAV tipo 1 y tipo 2, basándose en las variantes patogénicas en 2 genes: RASA1 (cromosoma 5) y EPHB4 (cromosoma 7), respectivamente. En ambos tipos la apariencia puede ser idéntica y se caracterizan por la presencia de múltiples malformaciones capilares atípicas con un halo blanquecino perilesional, congénitas o de aparición en la infancia, que aumentan en número progresivamente con la edad.

Como hallazgos distintivos entre ambas variantes, los pacientes con MC-MAV tipo 2, como ocurría en el paciente que presentamos, a menudo muestran una mayor prevalencia de manchas de Bier y telangiectasias en región perioral y tórax, una mayor probabilidad de presentar una zona pálida en el interior de los parches heraldo y una menor asociación con malformaciones o fístulas arteriovenosas, por lo que presenta mejor pronóstico que la MC-MAV tipo 1.



Figura 1.

Telangiectasias faciales y perilabiales en paciente con malformación capilar-malformación arteriovenosa tipo 2.





Figura 2.

Parche heraldo (malformación capilar de mayor tamaño que el resto de lesiones, en la mayoría de los pacientes congénita), con zona central pálida y halo blanco perilesional en axila izquierda.



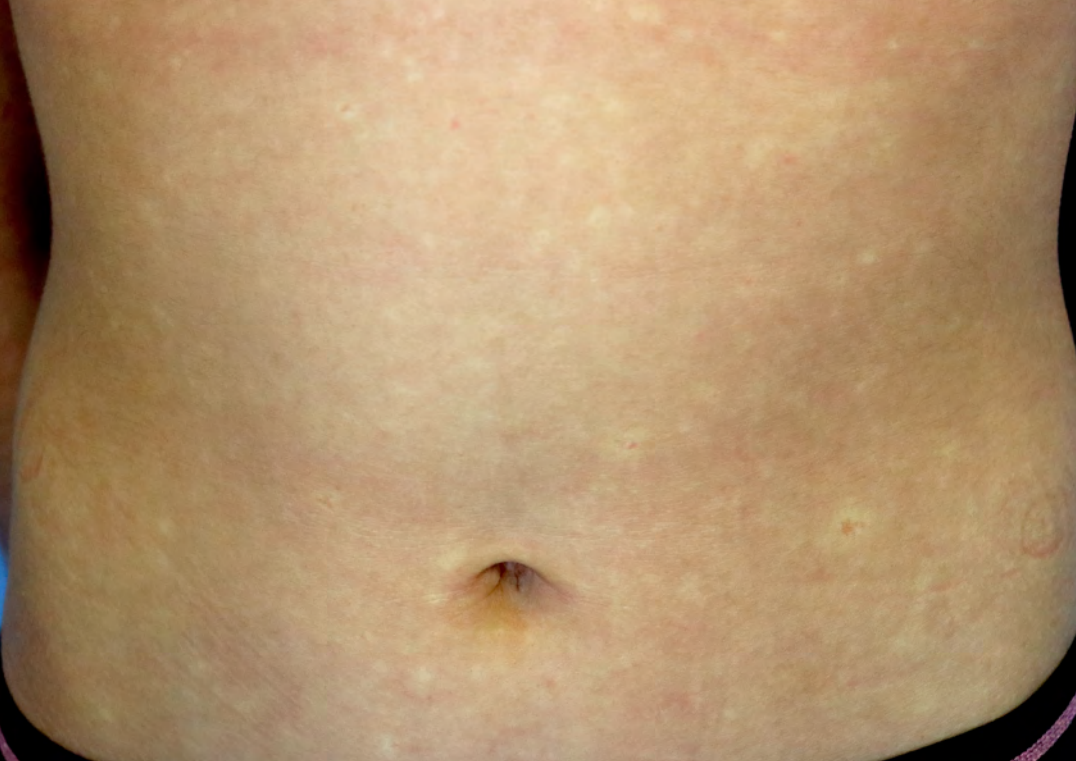


Figura 3.

Manchas de Bier y telangiectasias rodeadas de halo blanco en abdomen.



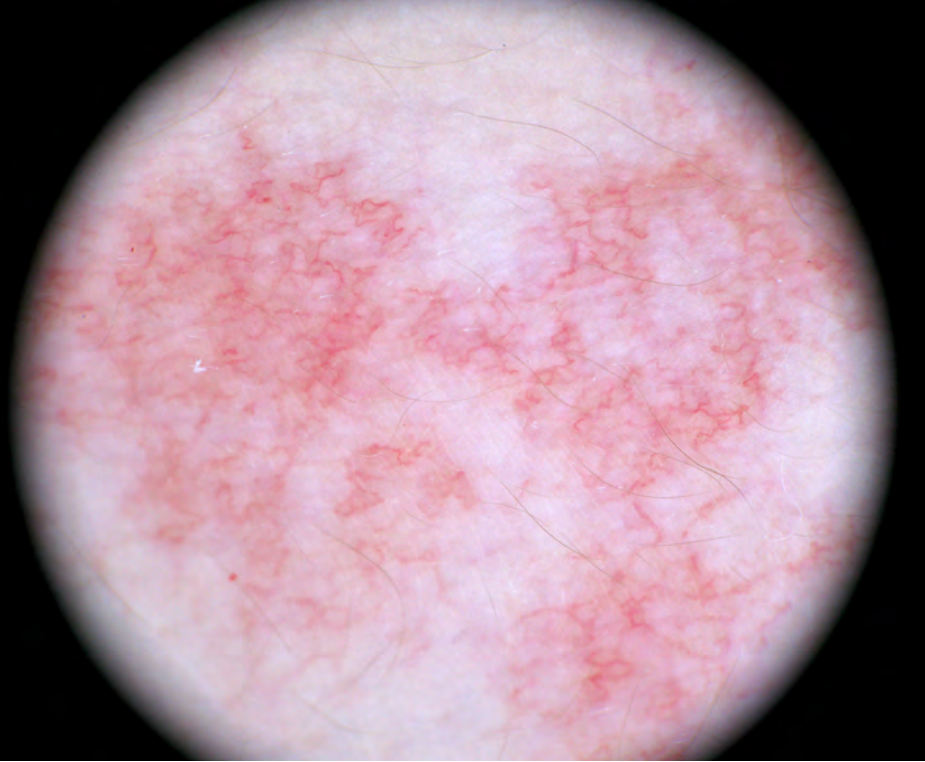


Figura 4.

Dermatoscopia de una malformación capilar, se observa un patrón vascular y pigmentario con vasos lineales ramificados asociados con un fondo marrón subyacente.



Bibliografía

1. Brix ATH, Tørring PM, Bygum A. Capillary Malformation-arteriovenous Malformation Type 2: A Case Report and Review. *Acta Derm Venereol.* 2022 Mar 8;102:adv00662. doi:10.2340/actadv.v102.1126
2. Valdivielso-Ramos M, Martín-Santiago A, Azaña JM, Hernández-Nuñez A, Vera A, Perez B, Tercedor J, Feito M, Vicente A, Prat C, Lopez-Gutierrez JC, Garnacho G, Baselga E, Roe E, Palencia S, Cordero P, Moreno R, Agudo A, de la Cueva P, Torrelo A. Capillary malformation-arteriovenous malformation syndrome: a multicentre study. *Clin Exp Dermatol.* 2021 Mar;46(2):300-305. doi:10.1111/ced.14428
3. Haefliger S, Adams S, Nandakumar A, Nguyen L, Wargon O. CM-AVM syndrome - A prospective observational study of unrelated paediatric cases. *Australas J Dermatol.* 2021 Aug;62(3):347-353. doi:10.1111/ajd.13651
4. Wooderchak-Donahue WL, Akay G, Whitehead K, Briggs E, Stevenson DA, O'Fallon B, Velinder M, Farrell A, Shen W, Bedoukian E, Skrabann CM, Antaya RJ, Henderson K, Pollak J, Treat J, Day R, Jacher JE, Hannibal M, Bontempo K, Marth G, Bayrak-Toydemir P, McDonald J. Phenotype of CM-AVM2 caused by variants in EPHB4: how much overlap with hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)? *Genet Med.* 2019 Sep;21(9):2007-2014. doi:10.1038/s41436-019-0443-z
5. Larralde M, Abad ME, Luna PC, Hoffner MV. Capillary malformation-arteriovenous malformation: a clinical review of 45 patients. *Int J Dermatol.* 2014 Apr;53(4):458-61. doi:10.1111/ijd.12040

