

REUNIÓN DE LA SECCIÓN
VASCO-NAVARRA-ARAGONESA-RIOJANA
DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE
DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA



28 de octubre de 2017

Hotel Hiberus

Paseo de Los Puentes 2

50019 Zaragoza

Presidente: Dr. Mariano Ara Martín

Servicio de Dermatología

Hospital Clínico Universitario

“Lozano Blesa” de Zaragoza

PROGRAMA

- **10:15 h: Entrega de documentación.**
- **10:30 h: Comunicaciones libres. Moderadoras: Dras. Rosa García Felipe y Estrella Simal Gil, Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza).**

DOS CASOS DE CALCIFILAXIA TRATADOS CON TIOSULFATO SÓDICO IV

Dras. M^a L. Zubiri Ara¹, A. Gutierrez Dalmau², C. Yus Gotor³, M^a E Del Valle Sánchez³, M. Sánchez Hernández¹, R. Baldellou Lasierra¹, A. Morales Callaghan¹. Servicio de Dermatología¹, Nefrología², y Anatomía Patológica³. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

HIRSUTISMO Y ALOPECIA EN UNA MUJER POSMENOPÁUSICA ¿QUÉ NOS PUEDEN REVELAR?

Adrià Panés Rodríguez¹, Lúdia Sobrevias Bonells¹, Nerea Ormaechea Pérez¹, Aitor de Vidente Aguirre¹, Sara Ibarbia Oruezabal¹, Ana Alberro Tranche², José Zubizarreta Salvador¹. Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.¹ Servicio de Ginecología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián².

MUCINOSIS FOLICULAR PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lúdia Sobrevias Bonells¹, Adrià Panés Rodríguez¹, Susana Vildósola Esturo¹, Arantxa López Pestaña¹, Miguel Lera Imbuluzqueta¹, Mary Johana Silva Carmona², José Zubizarreta Salvador¹
¹Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia.

DERMATITIS DE CONTACTO A CETEARIL SULFATO SÓDICO

Saioa Oscoz Jaime, Marcos Hervella Garcés, Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Jone Sarriugarte Aldecoa-Otalora, Mónica Larrea García, Ignacio Yanguas Bayona.
Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra (Pamplona)

TRATAMIENTO CON LÁSER Q-SWITCH DE PIGMENTACIÓN CUTÁNEA POR VANDETANIB

Marta Mendieta-Eckert¹, Maider Pretel Irazábal¹, Iñaki Zabalza Estévez², Nerea Landa Gundin¹. Servicio de Dermatología. Clínica Dermitek, Bilbao (Bizkaia)¹. Servicio Anatomía Patológica y Citología. Clínica Dr. Guimón, Bilbao (Bizkaia)².

CARCINOMA BASOCELULAR EN LA CONCHA AURICULAR: ACTITUD TERAPÉUTICA

Elena Querol Cisneros, Ester Moreno Artero, Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás Velázquez, Pedro Redondo Bellón
Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra (Pamplona, Navarra).

TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA A EN EL TRATAMIENTO DE LA HIPERHIDROSIS PALMAR. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO 2016-2017.

Nerea González Romero, Susana Gómez Muga, Cristina Gómez, Begoña Ramos Bareño, Ane Lobato, R Izu Belloso
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*
Hospital Universitario Basurto. Bilbao

SARCOMA DE KAPOSI ASOCIADO AL TRATAMIENTO CON ETANERCEPT EN UN PACIENTE CON PSORIASIS. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Paulina Cerro Muñoz¹, Estrella Simal Gil¹, Nerea Torrecilla Idoipe², Rosa García Felipe¹, Ana Morales Callaghan¹, Yolanda Gilaberte Calzada¹.
Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

NEVUS EPIDÉRMICO PAPULOSO CON CAPA BASAL DE CÉLULAS EN “HORIZONTE” (PENS): TRES NUEVOS CASOS

Lander Peña Merino, Maria Rosario González Hermosa, Aitor Fernández de Larrinoa Santamaría, Anne Barrutia Borque, Jesús Gardeazabal García, Xabier Mirena Eizaguirre de Uriarte, Elvira Acebo Mariñas.
Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

SÍNDROME PÁPULO-PURPÚRICO EN GUANTE Y CALCETÍN AMPOLLOSO Y ERUPCIÓN “EN BAÑADOR” EN INFECCIÓN POR VIRUS HERPES HUMANO TIPO 6 (VHH-6)

Marcial Álvarez Salafranca¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Isabel Abadías Granado¹, Javier Sánchez Bernal¹, María Teresa López Giménez¹, Alberto Valero Torres², Mariano Ara Martín¹. Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica², Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa", Zaragoza.

CIRUGÍA EN LENTIGO MALIGNO: TÉCNICA DEL ESPAGUETI

Iris Vicente Sánchez, Irati Allende Markixana, Izaskun Ocerin Guerra, Salomé Álvarez Sánchez, Nerea Agesta Sánchez, Marta Mendieta Eckert. Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Cruces (Vizcaya)

**VARIANTE LIQUENOIDE DE PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO SIN
DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-PLAQUINA.**

Ester Moreno-Artero¹, Elena Querol¹, Nuria Rodríguez-Garijo¹, Alejandra Tomás¹, Miguel Ángel Idoate², Agustín España¹. Departamento de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra, España.

**LINFOMA CUTÁNEO T ANAPLÁSICO DE CÉLULA GRANDE CD30+
TRATADO CON BRENTUXIMAB.**

Ane Lobato Izagirre, Laura Blanch Rius, Mireya Lázaro Serrano, Marc Julia Manresa, Miguel Zaldúa Arrese, Rosa Izu Belloso. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao

- **12:00-12:30 h:** **Café descanso.**

- **12:30 -13:00 h:** **Presentación de los proyectos y/o becas de los ganadores pendientes de las Becas de la Sección VNAR 2015 y 2016.**

- **13:00-13:30: Taller/conferencia: “Aplicación del humor y gestión de la sonrisa en el ejercicio profesional” a cargo de Maribel Riezu y Arthur Verburg, de la Fundación Vida y Risa (vidayrisa.com)**

- **13:30-14:00h:** **Asamblea de la Sección VNAR.**
Orden del día:
 - Informe del Presidente.
 - Informe de la Secretaria.
 - Informe de la Tesorera.
 - Comunicación de los ganadores de las becas de la sección VNAR 2017.
 - Otros asuntos de trámite
 - Ruegos y preguntas.

- **14:00 h:** **Comida de trabajo: Hotel Hiberus, Paseo de los Puentes 2, Zaragoza (sede de la reunión).**

- **16:00 h:** **Comunicaciones libres. Moderadores: Ignacio Rivera Fuertes y Victoria Lezcano Biosca. Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa” (Zaragoza).**

CUTIS VERTICIS GYRATA PRIMARIO NO ESENCIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Alejandra Tomás Velázquez, Ester Moreno Artero, Elena Querol Cisneros, Nuria Rodríguez Garijo, Irene Palacios Álvarez. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

XANTOGRANULOMA JUVENIL ERUPTIVO EN ADULTO

Álvaro Rivera Rodríguez(1), Marcial Álvarez Salafranca(1), Javier Sánchez Bernal(1), Isabel Abadías Granado(1), Victoria Lezcano Biosca(1), María José Cardiel García(2), Mariano Ara Martín(1). Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza), Servicios de Dermatología (1) y Anatomía Patológica (2).

ANGIOSARCOMA DE WILSON JONES: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPEUTICO

Amaia Saenz Aguirre, Sonia Heras González, Itziar Arrue Michelena, María Blanca Catón Santarén, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, María Izaskun Trébol Urrea, María Victoria Almeida Llamas. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz.

HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR CUTÁNEA. UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE EN LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

María Isabel Martínez González, Libe Aspe Unanue, Amaia Urtaran Ibarzabal, Irene García Río, Vanesa Fatsini Blanch, María Blanca Catón Santarén, Ricardo González Pérez. Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.

DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 12 CASOS.

Nuria Rodríguez Garijo¹, Ester Moreno Artero¹, Elena Querol Cisneros¹, Alejandra Tomás Velázquez¹, José Joaquín Paricio Martínez², Agustín España¹. Departamento de Dermatología 1, Departamento de Anatomía Patológica 2. Clínica Universidad de Navarra, Pamplona.

PANICULITIS LÚPICA, UNA VARIANTE INFRECUENTE DE LUPUS CUTÁNEO

Iñigo Aranguren López¹, James Anderson Vildósola¹, María Asunción Arregui Murua¹, María Paula Gutiérrez Támara¹, Clara Rodríguez Caruncho¹, Carmen Lobo Morán², José Zubizarreta Salvador¹. Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica², Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián.

LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO CENTROFOLICULAR DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Isabel Abadías Granado¹, Javier Sánchez Bernal¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Marcial Álvarez Salafranca¹, Guillermo Muñoz González², Ignacio Querol Nasarre³, Mariano Ara Martín¹. Servicio de Dermatología¹ y Servicio de Anatomía Patológica², Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza; Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza³.

LESIONES ESCLERODERMIFORMES INDUCIDAS POR PEMETREXED EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

Javier Sánchez Bernal¹, Isabel Abadías Granado¹, Marcial Álvarez Salafranca¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Ignacio Rivera Fuertes¹, Alberto Valero Torres², Mariano Ara Martín¹. ¹Servicio de Dermatología, ²Servicio de Anatomía patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza.

SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Sara Esteban Terradillos¹, Juan Antonio Ratón Nieto¹, Olatz Lasa Elguezua¹, Belén Navajas Pinedo¹, José Luis Díaz Ramón¹, Irune Méndez Maestro¹, Verónica Velasco Benito². Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica² del Hospital Universitario Cruces, Barakaldo.

ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM Y DERMATOSIS NEUTROFÍLICA NO CLASIFICABLE EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Amaia Sagasta Lacalle*, Francisco Javier de la Torre Gomar, Sofía Goula Fernández, Lucía Carnero González, Ana Martínez de Salinas Quintana y Ricardo Soloeta Arechavala de los Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica* del Hospital Universitario de Araba.

SARCOMA DE KAPOSI EN PENE

M^a Victoria Fuentelsaz del Barrio, Víctor Manuel Alcalde Herrero, Pilar Sanz Moncasi*, Servando Marrón Moya, Francisco Javier García Latasa de Aranibar. Servicio de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Royo Villanova. Zaragoza.

SÍNDROME DE NICOLAU SECUNDARIO A INYECCIÓN DE ACETATO DE GLATIRAMERO

James Anderson Vildósola, Iñigo Aranguren López, Susana Vildósola Esturo, Arantxa López Estaña, Aitor De Vicente Aguirre, María Asunción Arregui, José Zubizarreta Salvador.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia.

EL LINFOMA DE TIPO PIERNA QUE SE PRESENTA EN LA CARA

Peru Urigoitia Ugalde, Jon Ander Yagüe Barcia, Ana Sánchez Diez, Silvia Pérez Barrio, M^a José Calderón Gutiérrez, Rosa Izu Beloso. Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Basurto, Bilbao.

**ESTUDIO RETROSPECTIVO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE
SÍNDROME DE SWEET EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO
Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA**

B. Ramos-Bareño, P. Temiño-Frances, J. Glez del Tanago-Diago, N. González-Romero,
JA. Yagüe-Barcia, G. Galaz-Cancho, R. Izu-Belloso. Servicios de Dermatología y
Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao

DOS CASOS DE CALCIFILAXIA TRATADOS CON TIOSULFATO SÓDICO IV

Dras. M^a L. Zubiri Ara¹, A. Gutierrez Dalmau², C. Yus Gotor³, M^a E Del Valle Sánchez³, M. Sánchez Hernández¹, R. Baldellou Lasierra¹, A. Morales Callaghan¹. Servicio de Dermatología¹, Nefrología², y Anatomía Patológica³. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Introducción: La Calcifilaxia es una vasculopatía poco frecuente, con un alta morbimortalidad, caracterizada por el depósito de calcio en los pequeños vasos de la dermis, produciendo isquemia y necrosis en el tejido circundante. Es más frecuente en pacientes con enfermedad renal avanzada, trasplantados renales, que padezcan una enfermedad del colágeno o en tratamiento con anticoagulantes orales..

Casos clínicos:

Caso nº 1. Paciente varón de 82 años en tratamiento con anticoagulantes orales, que presenta de 2 años de evolución, lesiones nodulares en EEII, que evolucionan a úlceras dolorosas; se realiza biopsia con resultado de calcifilaxia. Se inicia tratamiento con Tiosulfato sódico IV, 3/veces x semana, con curación de sus lesiones, con posterior recidiva en un dedo del pie.

Caso nº 2. Mujer de 43 años con antecedente de insuficiencia renal crónica y trasplante renal en 2007. Presenta de 3 meses de evolución lesión ulcerosa de 8x12 cm, muy dolorosa en cara interna de pierna izda, se realizan 2 biopsia cutáneas con diagnóstico de calcifilaxia. Se inicia tratamiento con Tiosulfato sódico IV, 2 veces x semana durante 2 meses con curación de su úlcera.

Discusión: La calcifilaxia o arteriopatía cálcico urémica es una grave complicación de la que hasta hace unos años no había ningún tratamiento eficaz, actualmente con la utilización del Tiosulfato sódico IV se consigue una mejoría clínica de las lesiones.

Palabras clave: Enfermedad vascular. Tratamiento sistémico

HIRSUTISMO Y ALOPECIA EN UNA MUJER POSMENOPÁUSICA ¿QUÉ NOS PUEDEN REVELAR?

Adrià Panés Rodríguez¹, Lúdia Sobrevias Bonells¹, Nerea Ormaechea Pérez¹, Aitor de Vidente Aguirre¹, Sara Ibarbia Oruezabal¹, Ana Alberro Tranche², José Zubizarreta Salvador¹.

1.- Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

2.- Servicio de Ginecología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

INTRODUCCIÓN: la presencia de hirsutismo y alopecia androgénica en una mujer posmenopáusica como manifestación de hiperandrogenismo es infrecuente. El hiperandrogenismo puede ser de origen hipofisario, suprarrenal, ovárico, hepático o iatrogénico. Los tumores ováricos productores de andrógenos son una causa poco común de virilización.

CASO CLÍNICO: mujer de 60 años que acudió a consulta por alopecia de varios años de evolución, más acusada durante los últimos meses. A la exploración, se apreciaba una alopecia androgénica femenina grado 2 de Ludwig e hirsutismo en cara, mamas y abdomen, con una puntuación de 25 en la escala de Ferriman-Gallway. En el análisis sanguíneo destacaba un aumento de los niveles de testosterona total y libre. La TC abdominal y la RM abdomino-pélvica evidenciaron nódulos adrenales bilaterales compatibles con adenomas, sin otros hallazgos significativos. El test de supresión rápida con dexametasona descartó el hipercortisolismo primario y secundario. Sospechándose origen ovárico, se procedió a realizar anexectomía bilateral y el estudio histológico reveló un tumor de células de Leydig en el ovario izquierdo. Tras la intervención se normalizaron los niveles de testosterona, con mejoría posterior del hirsutismo y la alopecia androgénica.

DISCUSIÓN: el tumor de células de Leydig del ovario representa el 0,5% de los tumores ováricos. Tiene un comportamiento benigno, asociándose a hiperandrogenismo y virilización, y puede ser indetectable en las pruebas de imagen. Consideramos que es esencial llevar a cabo una adecuada exploración física ante una mujer postmenopáusica que consulta por alopecia, ya que esta puede ser la clave para detectar un tumor ovárico.

PALABRA CLAVE: 9.- ENFERMEDAD SISTÉMICA.

MUCINOSIS FOLICULAR PRIMARIA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Lidia Sobrevas Bonells¹, Adrià Panés Rodríguez¹, Susana Vildósola Esturo¹, Arantxa López Pestaña¹, Miguel Lera Imbuluzqueta¹, Mary Johana Silva Carmona², José Zubizarreta Salvador¹

¹Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Donostia. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia.

INTRODUCCIÓN: La mucinosis folicular es un trastorno infrecuente descrito en 1957 como un patrón de reacción del epitelio folicular en respuesta a estímulos tanto inflamatorios como neoplásicos. Típicamente se presenta como pequeñas pápulas inflamatorias de aspecto folicular que confluyen formando placas y nódulos, de superficie edematosa y exudativa, y que puede cursar con alopecia secundaria.

CASOS CLÍNICOS: Varón de 44 años, sin antecedentes relevantes, que consultó por múltiples placas eritemato-edematosas y pruriginosas en mejillas, cuello y frente, de aparición progresiva hacía dos semanas coincidiendo con la toma de antiinflamatorios. Había recibido tratamiento antibiótico oral y tópico, sin clara mejoría. La analítica sanguínea fue normal salvo leve aumento de transaminasas. La biopsia mostró una perifoliculitis con depósitos de mucina en el complejo pilosebáceo e infiltrado inflamatorio maduro y polimorfo, con inmunohistoquímica normal. Se llegó al diagnóstico de mucinosis folicular primaria. Se inició tratamiento corticoideo oral, con resolución clínica al cabo de pocas semanas.

CONCLUSIONES: La mucinosis folicular se suele clasificar en formas primarias (agudas localizadas, crónicas diseminadas, urticariales y acneiformes) y formas secundarias (asociadas a neoplasias hematológicas, en su mayoría micosis fungoide). Histopatológicamente se caracteriza por una degeneración mucinosa de la vaina externa del folículo piloso y de la glándula sebácea, pero no hay datos clinicopatológicos definitivos que permitan diferenciar entre formas primarias y secundarias. No se conoce con exactitud la significación clínica del reordenamiento clonal, aunque no equivaldría a malignidad. No hay tratamiento específico para las formas primarias, y su pronóstico es bueno, con resolución espontánea en la mayoría de casos.

Palabra clave: miscelánea, linfoma.

DERMATITIS DE CONTACTO A CETEARIL SULFATO SÓDICO

Saioa Oscoz Jaime, Marcos Hervella Garcés, Íñigo Martínez de Espronceda Ezquerro, Jone Sarriugarte Aldecoa-Otalora, Mónica Larrea García, Ignacio Yanguas Bayona. Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra (Pamplona)

Introducción: La dermatitis alérgica de contacto a ácidos grasos saturados y sus derivados es poco frecuente en la práctica diaria.

Caso: Mujer de 50 años, atópica, diagnosticada de eccema dishidrosiforme y sensibilización de contacto a isotiazolinonas en el pasado, consulta ahora por lesiones eccematosas crónicas en manos, persistentes desde hace un año. Refiere utilizar múltiples emolientes y corticoides tópicos, que tampoco le mejoran. El estudio con series estándar, cosméticos, perfumes y propios revela una reacción D4++ a dos productos propios: crema de manos concentrada Neutrógena, y Neutrógena crema de pies ultrahidratante. Al testar los ingredientes de ambas cremas observamos únicamente una reacción D2+, D4++ a cetearil sulfato sódico, con diez controles sanos negativos.

Discusión: El cetearil sulfato sódico es un emulsionante derivado de los alcoholes cetílico y estearílico de uso creciente en cosmética, y ante la falta de información sobre la posible reactividad cruzada con otras moléculas recomendamos a la paciente que evitara todos los derivados de los ácidos grasos saturados de 16-18C, como los alcoholes y éteres de cetílico y estearílico. Entre otros productos, varios de los corticoides que se había aplicado contenían alcohol cetil estearílico o derivados, y las medidas de evitación condujeron a una mejoría clínica. Solicitamos a la empresa fabricante información adicional sobre el alérgeno, pero no ha respondido.

Conclusión: presentamos el primer caso de sensibilización a cetearil sulfato sódico y recordamos la importancia de testar los productos propios y sus ingredientes individuales con la colaboración del fabricante.

Palabras clave: dermatosis eccematosas, dermatitis alérgica, cetearil sulfato sódico, cetilestearil alcohol.

TRATAMIENTO CON LÁSER QSWITCH DE PIGMENTACIÓN CUTÁNEA POR VANDETANIB

Marta Mendieta-Eckert¹, Maider Pretel Irazábal¹, Iñaki Zabalza Estévez², Nerea Landa Gundin¹. Servicio de Dermatología. Clínica Dermitek, Bilbao (Bizkaia)¹. Servicio Anatomía Patológica y Citología. Clínica Dr. Guimón, Bilbao (Bizkaia)².

Introducción

Vandetanib es un fármaco aprobado para el tratamiento del cáncer medular de tiroides avanzado. Se han descrito distintas formas de hiperpigmentación cutánea como efectos adversos.

Caso clínico

Presentamos un caso de carcinoma medular de tiroides tratado con vandetanib que desarrolló una pigmentación macular perifolicular azul-grisácea en cara. El estudio histológico demostró presencia de pigmento Masson-Fontana + (melanina) en dermis. Se realizó tratamiento con láser Q-switched de Alejandrita (755nm) obteniéndose respuesta desde la primera sesión.

Discusión

Esta forma de pigmentación con el uso de vandetanib se considera una presentación rara. Las lesiones aumentan en número durante el tratamiento y desaparecen gradualmente tras la suspensión del mismo. Sin embargo, el tratamiento con vandetanib se mantiene de forma continuada mientras persista el beneficio del mismo por lo que la hiperpigmentación secundaria puede afectar a la calidad de vida del paciente.

Conclusión

El tratamiento de la pigmentación perifolicular secundaria a vandetanib con láser es efectivo y puede mejorar la calidad de vida de los pacientes y evitar la discontinuación del fármaco

Palabras clave: pigmentación, reacción por fármacos, terapéutica física, miscelánea.

CARCINOMA BASOCELULAR EN LA CONCHA AURICULAR: ACTITUD TERAPÉUTICA

Elena Querol Cisneros, Ester Moreno Artero, Nuria Rodríguez Garijo, Alejandra Tomás Velázquez, Pedro Redondo Bellón

Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra (Pamplona, Navarra).

Introducción

La concha auricular constituye un área de riesgo, por sus características anatómicas, para que un carcinoma basocelular evolucione a un estado localmente avanzado e inaccesible quirúrgicamente.

Material y métodos

Presentamos una serie de 4 casos de carcinoma basocelular en placa mal definida, localizados en la concha auricular y extirpados mediante cirugía controlada al microscopio. Los defectos quirúrgicos fueron reconstruidos con injertos laminares o se dejaron granular por segunda intención.

Discusión

El carcinoma basocelular en la concha auricular presenta una serie de peculiaridades clínicas. Por un lado, la morfología de esta zona del pabellón auricular la hace difícil tanto de explorar como de acceder quirúrgicamente, y por otro lado, existe un elevado riesgo de extensión hacia el conducto auditivo externo (CAE) y progresión hacia el oído interno. Por tanto, la cirugía de Mohs está especialmente indicada en estos tumores para garantizar la exéresis completa.

En cuanto a la reconstrucción, el cierre por segunda intención es una buena opción al tratarse de una superficie cóncava que epitelizará con facilidad sin desarrollar áreas retráctiles o queloideas. En cualquier caso, los defectos que engloban la circunferencia del CAE deben dejarse granular por segunda intención debido a la alta probabilidad de estenosis postquirúrgica. La utilización de injertos en esta zona es preferible frente a los colgajos locales (por ejemplo, el colgajo en puerta giratoria), especialmente en casos en los que puedan existir dudas sobre la extirpación completa del tumor. De este modo, se facilita el seguimiento y la identificación de posibles recidivas locales.

Palabras clave: Tumor maligno; tratamiento quirúrgico.

TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA A EN EL TRATAMIENTO DE LA HIPERHIDROSIS PALMAR. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO 2016-2017.

Nerea González Romero, Susana Gómez Muga, Cristina Gómez, Begoña Ramos Bareño, Ane Lobato, R Izu Belloso
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*
Hospital Universitario Basurto. Bilbao

Introducción. La hiperhidrosis primaria (HP) se define como un exceso de sudoración focal clínicamente perceptible. Se trata de un trastorno con un importante impacto psicosocial. Una de las opciones terapéuticas más eficaces es la infiltración de toxina botulínica (TB) en el área afecta, que produce un bloqueo colinérgico provocando una inhibición temporal de la sudoración. Se trata de un procedimiento doloroso, por lo que se suele realizar bajo anestesia local o troncular. En nuestro servicio realizamos dicha intervención bajo sedación, con el fin de mejorar la percepción de dolor de los pacientes durante la intervención. **Material y método.** Realizamos una encuesta telefónica a los 27 pacientes a los que se les infiltró TB en palmas por HP entre junio de 2016 y junio de 2017, con el fin de conocer el perfil clínico de nuestros pacientes, el grado de afectación previa a la intervención y el grado de mejoría tras el 1º y sucesivos procedimientos, así como el tiempo medio de pérdida del efecto. Además de conocer la percepción de dolor durante la intervención. **Resultados.** La mediana de edad de los pacientes fue de 31 años, con ligero predominio de mujeres. La mayoría referían presentar HP plantar, además de palmar, desde la infancia. El 97% de ellos habían probado tratamientos previos, el 58% tópicos. Un 44% de los pacientes refirió antecedentes familiares. La práctica totalidad de ellos puntuaban un grado 4/4 previo al tratamiento y una mejoría de 2 puntos tras la infiltración, manifestando mayor efecto tras infiltraciones repetidas en el 65% de los casos. El 96% de los pacientes negaban haber presentado dolor durante la intervención y solo hubo un caso que manifestó molestias gastrointestinales leves derivadas de la sedación. **Conclusiones.** La infiltración de TB sigue siendo una de las opciones terapéuticas más eficaces para la HP. Dado que se trata de un procedimiento doloroso, la infiltración bajo sedación parece ser una alternativa a tener en cuenta. **Palabras clave:** Enfermedad de las glándulas, tratamiento quirúrgico

SARCOMA DE KAPOSI ASOCIADO AL TRATAMIENTO CON ETANERCEPT EN UN PACIENTE CON PSORIASIS. CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Paulina Cerro Muñoz¹, Estrella Simal Gil¹, Nerea Torrecilla Idoipe², Rosa García Felipe¹, Ana Morales Callaghan¹, Yolanda Gilaberte Calzada¹.

Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

INTRODUCCIÓN: El Sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor endotelial maligno producido en el contexto de deficiencias inmunitarias, se asocia a Virus Herpes 8 (VH8) y clásicamente al Virus de la Inmunodeficiencia Humana (HIV), sin embargo se han registrado casos inducidos por drogas inmunosupresoras. Nuestro paciente recibió Etanercept, un medicamento biológico que bloquea la acción del factor de necrosis tumoral (TNF) alfa.

CASO CLÍNICO: Presentamos el caso de un paciente varón de 53 años que consultó por psoriasis en placas moderada-grave, tres años después de iniciar tratamiento con Etanercept, presentó máculas hiperpigmentadas y circinadas en pierna izquierda cuyo primer estudio anatomopatológico diagnosticó Linfangioma dérmico - Linfangectasia. Cuatro años más tarde volvió a presentar lesiones similares cuyo estudio histológico evidenció SK con positividad para VH8, serología HIV negativa y estudio de extensión sin afectación visceral, se decidió manejo expectante. **DISCUSIÓN:** En una revisión amplia de la literatura encontramos que este es el primer caso de SK asociado a tratamiento con Etanercept. Existen publicaciones de casos aislados de SK con el uso de otras terapias inmunosupresoras, como corticoides, Metotrexate, Rituximab, Infliximab y Adalimumab, evolucionando favorablemente tras la retirada del medicamento en la mayoría de los casos. Una revisión sistemática y metaanálisis concluyó que no hay evidencia de asociación entre los agentes anti TNF y el riesgo de cáncer, aunque la aparición reciente de estas terapias biológicas inmunosupresoras nos hace suponer un posible aumento de casos de SK y otras neoplasias en el futuro.

Palabras Clave: Tumor maligno, Tratamiento sistémico, Psoriasis

NEVUS EPIDÉRMICO PAPULOSO CON CAPA BASAL DE CÉLULAS EN “HORIZONTE” (PENS): TRES NUEVOS CASOS

Lander Peña Merino, Maria Rosario González Hermosa, Aitor Fernández de Larrinoa Santamaría, Anne Barrutia Borque, Jesús Gardeazabal García, Xabier Mirena Eizaguirre de Uriarte, Elvira Acebo Mariñas.

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, Bizkaia.

INTRODUCCIÓN

El nevus epidérmico papuloso con capa basal de células en “horizonte” (PENS) se trata de una variante de nevus epidérmico recientemente descrita. Se considera el mosaicismo genético como una posible causa de esta enfermedad. Se encuentra asociado a manifestaciones extracutáneas en el 50% de los casos, denominándose síndrome PENS. Entre las manifestaciones extracutáneas destaca la afectación neurológica.

MATERIAL Y MÉTODO

Se presentan tres pacientes (trillizos) con PENS, hijos de una madre con nevus epidérmico. Se realiza una revisión clínica y fotográfica de los tres casos. Además, se obtuvieron biopsias de piel para examen histopatológico de dos de los tres pacientes.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Se describen, por primera vez, tres pacientes hermanos con PENS, detectándose además, en uno de ellos una leucopatía periventricular por medio de resonancia magnética. En dos de ellos se tomarán biopsias, apreciándose los hallazgos histopatológicos característicos de esta entidad. Es importante conocer esta entidad para realizar un diagnóstico temprano y descartar afectación neurológica. Además, dada la escasa bibliografía existente, es necesario realizar un seguimiento de estos pacientes.

Palabras clave

Genodermatosis; diagnóstico.

SÍNDROME PÁPULO-PURPÚRICO EN GUANTE Y CALCETÍN AMPOLLOSO Y ERUPCIÓN “EN BAÑADOR” EN INFECCIÓN POR VIRUS HERPES HUMANO TIPO 6 (VHH-6)

Marcial Álvarez Salafranca¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Isabel Abadías Granado¹, Javier Sánchez Bernal¹, María Teresa López Giménez¹, Alberto Valero Torres², Mariano Ara Martín¹. Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica², Hospital Clínico Universitario "Lozano Blesa", Zaragoza.

INTRODUCCIÓN: el síndrome pápulo-purpúrico en guante y calcetín (SPPGC) es una entidad infrecuente que afecta fundamentalmente a niños y adultos jóvenes, con una evolución generalmente autolimitada y etiología infecciosa en la mayoría de los casos, siendo parvovirus B19 su principal agente causal.

MATERIAL Y MÉTODOS: varón de 47 años, que acudió a urgencias por lesiones cutáneas pruriginosas y dolorosas de distribución acral y genital, con 4 días de evolución. El paciente negó cualquier clínica sistémica. A la exploración física, se apreció un marcado edema con eritema, lesiones pápulo-purpúricas y ampollas a nivel de manos y pies, con una demarcación neta respecto a la piel sana adyacente. Además, se apreciaban lesiones purpúricas palpables a nivel pretibial y una erupción petequiral de distribución “en bañador”. Bajo la sospecha de SPPGC, se solicitó analítica urgente y serologías. Así mismo, se practicó una biopsia cutánea. Se instauró tratamiento con fomentos, corticoides tópicos y antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

RESULTADOS: la analítica en urgencias mostró leucocitosis y elevación de la PCR. En el estudio serológico destacó la negatividad para parvovirus B19, mientras que la reacción en cadena de la polimerasa en suero fue positiva para virus herpes humano tipo 6 (VHH-6). El estudio histopatológico mostró un discreto daño de la interfase y un infiltrado de predominio linfocitario a nivel perivascular y también intersticial, con engrosamiento de endotelios vasculares y extravasación hemática. En la revisión, 5 días más tarde, el paciente había experimentado una mejoría significativa de las lesiones, que presentaban una resolución casi completa.

DISCUSIÓN: el SPPGC se ha relacionado con la infección por parvovirus B19 en dos tercios de los casos. Sin embargo, otros virus e incluso fármacos, se han descrito como agentes precipitantes. Su presentación en la edad adulta es muy infrecuente y suele cursar con una sintomatología más acusada. Por otra parte, la erupción cutánea petequiral de distribución “en bañador” se ha relacionado con parvovirus B19 y recientemente, también en asociación al SPPGC.

CONCLUSIONES: presentamos un caso de SPPGC ampollosos y erupción purpúrica “en bañador”, en asociación a viremia por VHH-6. En nuestro conocimiento, se trata del primer caso descrito de tales características.

PALABRAS CLAVE:
INFECCIÓN VÍRICA

CIRUGÍA EN LENTIGO MALIGNO: TÉCNICA DEL ESPAGUETI

Iris Vicente Sánchez, Irati Allende Markixana, Izaskun Ocerin Guerra, Salomé Álvarez Sánchez, Nerea Agesta Sánchez, Marta Mendieta Eckert.

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Cruces (Vizcaya)

Introducción

El lentigo maligno (LM) es un subtipo de melanoma in situ que aparece en áreas de fotoexposición crónica en pacientes de edad avanzada. Si bien existen diferentes opciones terapéuticas (cirugía, radioterapia, imiquimod, otros), el tratamiento de elección es la cirugía, buscando la extirpación completa del tumor con margen suficiente.

Material y método

Presentamos nuestra experiencia con esta técnica en tres pacientes, y detallamos sus ventajas y limitaciones. La técnica del espagueti es una variante del Mohs diferido que se enfoca en el estudio de los bordes laterales mediante la resección de una cintilla (“espagueti”) que recorre el perímetro clínico de la lesión, su procesamiento en parafina y análisis de la pieza en varios segmentos. La presencia de lesión en un segmento conlleva nuevos espaguetis en la zona afecta. La resección del tumor se realiza en última instancia.

Resultados

Con esta técnica quirúrgica, conseguimos la extirpación completa con unos resultados estético-funcionales favorables, sin recidiva de la lesión hasta la actualidad.

Discusión

La dificultad de tratamiento reside en las características de los pacientes, el compromiso estético que supone la localización y los límites imprecisos clínica e histológicamente. Las técnicas de cirugía de control histológico de márgenes (Mohs diferido y sus variantes) han demostrado un menor porcentaje de recidivas respecto a la cirugía convencional con márgenes. La técnica presentada resulta especialmente útil para tumores con patrón de extensión superficial, como el LM.

Conclusiones

Proponemos la técnica del espagueti como una opción sencilla y efectiva para el tratamiento del LM.

Palabras clave: tratamiento quirúrgico

VARIANTE LIQUENOIDE DE PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO SIN DETECCIÓN DE ANTICUERPOS ANTI-PLAQUINA.

Ester Moreno-Artero¹, Elena Querol¹, Nuria Rodríguez-Garijo¹, Alejandra Tomás¹, Miguel Ángel Idoate², Agustín España¹.

Departamento de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra, España.

Introducción

El Péufigo Paraneoplásico (PPN) es una forma de péufigo que afecta principalmente a pacientes con neoplasias de estirpe linfoide y está mediado típicamente por anticuerpos dirigidos contra proteínas de la familia de las plaquinas. Además de la inmunidad humoral, una respuesta inmune citotóxica estaría implicada en algunas variantes de PPN.

Caso Clínico

Paciente mujer de 88 años, diagnosticada de linfoma folicular, que desarrolló un cuadro de lesiones cutáneas de aspecto liquenoide y erosiones mucosas extensas. La biopsia cutánea mostró una dermatitis de interfase linfoeosinofílica. Las inmunofluorescencias directa e indirecta ("salt split") no mostraron depósitos inmunes. En el estudio inmunohistoquímico se apreció un infiltrado linfocitario T CD8 citotóxico, que expresaba perforina, granzima y Tia1. En suero, los anticuerpos anti-plaquina resultaron negativos, y únicamente se detectaron anticuerpos anti-desmogleína 1. La paciente falleció 1 mes tras el inicio de tratamiento con rituximab y ciclofosfamida.

Discusión

Clínicamente, el PPN se caracteriza por lesiones mucocutáneas muy polimórficas. Así pues, el PPN constituiría un espectro histopatológico y clínico muy heterogéneo, de forma que en un extremo se situarían las variantes liquenoide y tipo enfermedad-injerto-contra-huésped, en las que predominaría una respuesta inmune mediada por células, como en nuestro caso, y en el otro, lesiones tipo péufigo vulgar y penfigoide ampoloso, mediadas por una respuesta humoral predominante. En este sentido, se han reportado pacientes con la variante liquenoide de PPN sin anticuerpos anti-plaquina detectables, y sólo con positivización tardía de éstos en algunos casos aislados.

Conclusión

Dado que el PPN suele preceder al diagnóstico de la neoplasia subyacente, resulta fundamental el reconocimiento precoz de su amplio espectro clínico e histopatológico.

Palabras clave: péufigo paraneoplásico liquenoide; anticuerpos anti-plaquina; anticuerpos anti-desmogleína 1; citotoxicidad.

LINFOMA CUTÁNEO T ANAPLÁSICO DE CÉLULA GRANDE CD30+ TRATADO CON BRENTUXIMAB.

Ane Lobato Izagirre, Laura Blanch Rius, Mireya Lázaro Serrano, Marc Julia Manresa, Miguel Zaldúa Arrese, Rosa Izu Belloso. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto. Bilbao

Introducción

Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) representan un 75-80% de los linfomas cutáneos. La micosis fungoide y el síndrome de Sézary son las formas clínicas más frecuentes, seguidas de las proliferaciones CD30+ entre las que se encuentra el linfoma cutáneo T anaplásico de célula grande. Habitualmente se presenta en forma de lesión nodular única o agrupada con tendencia a la ulceración y a la autoinvolución. En general el pronóstico es excelente, aunque las recurrencias tras el tratamiento son frecuentes.

Caso clínico

Mujer de 77 años diagnosticada de linfoma cutáneo T anaplásico de célula grande CD30+ (LCACG) en 2011, con afectación de cuero cabelludo y glándula parótida, sin otro signo de afectación sistémica. El estudio histológico objetivó positividad para CD30, CD3 y reordenamiento clonal de TCRgamma con negatividad para ALK y EMA. Inicialmente recibió 4 ciclos de quimioterapia (CHOP) con remisión completa. 8 meses después, presentó progresión de las lesiones de cuero cabelludo y aparición de nuevas lesiones en tronco y extremidades. Desde entonces ha recibido múltiples líneas de tratamiento con bexaroteno, PUVA, metotrexato, interferón alfa 2b, radioterapia electron-beam, siendo refractario a los mismos. En junio de 2016, se inicia tratamiento con brentuximab (6 ciclos) con remisión completa de las lesiones.

Discusión

El brentuximab es un anticuerpo monoclonal que posee actividad antitumoral frente a células que expresan CD30. Actualmente su uso está aprobado para el linfoma T anaplásico de célula grande sistémico y el linfoma de Hodgkin. Sin embargo, ya hay estudios que apuntan que este fármaco es eficaz y bien tolerado en pacientes con linfomas cutáneos con expresión de CD30.

Presentamos este caso por su inusitada agresividad y la respuesta al tratamiento con este fármaco.

Palabra clave: Linfoma

CUTIS VERTICIS GYRATA PRIMARIO NO ESENCIAL: A PROPÓSITO DE UN CASO.

Alejandra Tomás Velázquez, Ester Moreno Artero, Elena Querol Cisneros, Nuria Rodríguez Garijo, Irene Palacios Álvarez. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Introducción

El término cutis verticis gyrata (CVG) describe la hipertrofia y plegamiento del cuero cabelludo (CC) conformando circunvoluciones que recuerdan al cerebro.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 25 años con prurito refractario en CC de meses de evolución. Presenta hipoacusia neurosensorial bilateral y cataratas bilaterales desde la infancia, con desarrollo intelectual y social correctos.

A la exploración, se observa hipertrofia del CC con formación de pliegues en forma de surcos y crestas antero-posteriores, sin alteraciones en la superficie cutánea ni placas alopécicas.

La resonancia magnética nuclear muestra ondulación de partes blandas extracraneales, y en la histopatología se observa hiperplasia e hipertrofia folicular.

Ante los hallazgos descritos, se realiza el diagnóstico de CVG primario no esencial.

Discusión

El CVG, un síndrome morfológico inusual, puede ser primario esencial, primario no esencial (asociado a alteraciones neurológicas y/u oftalmológicas) o secundario a patologías que alteren el grosor y la conformación del CC (como acromegalia o algunos tumores cutáneos, entre otras). En el diagnóstico diferencial también se considerarán el síndrome Beare-Stevenson y la paquidermoperiostosis.

La forma primaria es más frecuente en varones, con expresión cercana a la pubertad, distribución simétrica de las lesiones e histología de hiperplasia de anejos y posible incremento de colágeno dérmico. Generalmente es asintomático y no requiere tratamiento, existiendo la posibilidad de cirugía si supone un problema estético.

Nuestro paciente, atípicamente, cursaba con prurito intenso y recibió tratamiento con gabapentina.

Palabras clave: Diagnóstico; Miscelánea.

XANTOGRANULOMA JUVENIL ERUPTIVO EN ADULTO

Álvaro Rivera Rodríguez(1), Marcial Álvarez Salafranca(1), Javier Sánchez Bernal(1), Isabel Abadías Granado(1), Victoria Lezcano Biosca(1), María José Cardiel García(2), Mariano Ara Martín(1). Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza), Servicios de Dermatología (1) y Anatomía Patológica (2).

INTRODUCCIÓN:

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es la histiocitosis de células no Langerhans más frecuente. Normalmente aparece en edad infantil y de forma solitaria. Presentamos un caso de XGJ eruptivo en el adulto.

CASO CLÍNICO:

Varón de 65 años que dos días después de ser intervenido de aneurisma de aorta ascendente mediante reemplazo por tubo de dacron, le aparecieron pápulas eritemato-amarillentas, menores de 5 mm, distribuidas de forma simétrica en cara anterior y posterior del tronco, así como en parte proximal de los brazos, asintomáticas. No había afectación de mucosas ni ojos. No presentaba clínica a ningún otro nivel. Se realizó biopsia de una de las lesiones observándose en dermis un infiltrado histiocitario mal definido, constituido por células espumosas junto con ocasionales células multinucleadas de Touton, entremezcladas con linfocitos. Se realizaron técnicas inmunohistoquímicas siendo positivas para FXIIIa y CD68 y negativas para S100 y CD1a. El aspecto clínico de las lesiones junto con los hallazgos anatomopatológicos estableció el diagnóstico de XGJ eruptivo en el adulto.

DISCUSIÓN:

La etiología del XGJ es desconocida aunque se cree que se trata de una respuesta de los histiocitos ante un estímulo desconocido, y a diferencia de otros trastornos xantomatosos no se relaciona con dislipemias. Normalmente aparece en niños como una pápula rosada-amarillenta, aunque también ha sido descrita en adultos y de forma múltiple. En la histología se observa un infiltrado de histiocitos espumosos y células de Touton, y pueden verse eosinófilos y neutrófilos. La inmunohistoquímica es positiva para CD68 y FXIIIa y negativa para S100 y CD1a. Su presentación de forma eruptiva ha sido reportada en niños, asociada con leucemia linfoblástica aguda. En adultos también ha sido reportada en cinco ocasiones, tres de las cuales se relacionó con neoplasias hematológicas, cuya evolución se correlacionó con la de las lesiones cutáneas. Por ello, algunos autores han planteado que un exceso de gammaglobulinas podría ser el responsable de estimular la proliferación de los histiocitos y con ello la formación de xantogranulomas.

Palabras clave: Miscelánea

ANGIOSARCOMA DE WILSON JONES: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPEUTICO

Amaia Saenz Aguirre, Sonia Heras González, Itziar Arrue Michelena, María Blanca Catón Santarén, Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, María Izaskun Trébol Urra, María Victoria Almeida Llamas.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz.

INTRODUCCIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia derivada de las células endoteliales. Se trata de una entidad de alto grado de malignidad y de amplio diagnóstico diferencial.

CASO CLINICO

Mujer de 86 años con antecedente de rosácea y varios carcinomas basocelulares extirpados. En diciembre de 2016, tras un traumatismo, apreció un nódulo móvil localizado en región frontal izquierda, que fue evolucionando hacia una placa eritemato-violácea. Inicialmente se etiquetó el cuadro como rosácea o dermatitis de contacto por metronidazol y se pautaron 30 mg de prednisona en pauta descendente y doxiciclina 100mg/ día. Un mes después la paciente presentaba una gran placa mal delimitada y de coloración rojo vinoso-violácea con varios nódulos en su superficie localizada en región frontal y cuero cabelludo, provocando edema periorbitario. Con el diagnóstico de sospecha de angiosarcoma, se realizó estudio histológico e inmunohistoquímico confirmando la sospecha. Actualmente, la paciente se encuentra en tratamiento con gemcitabina semanal y presenta estabilidad clínica de las lesiones.

DISCUSIÓN

El angiosarcoma es una neoplasia de origen vascular, poco frecuente y muy agresiva. Se han descrito varias variantes, entre ellas el angiosarcoma de Wilson-Jones, que se desarrolla en frente y cuero cabelludo de ancianos. Histológicamente presenta conductos recubiertos de células endoteliales pleomórficas con un gran número de mitosis. Es uno de los tumores de peor pronóstico y su mala delimitación dificulta en muchas ocasiones su tratamiento quirúrgico, teniendo que recurrir a quimioterapia y radioterapia.

Consideramos este caso de interés debido a que se trata de una entidad poco frecuente y de difícil diagnóstico, ya que su clínica inicial se confunde en muchas ocasiones con procesos inflamatorios.

PALABRAS CLAVES

Tumor maligno

HEMATOPOYESIS EXTRAMEDULAR CUTÁNEA. UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE EN LOS SÍNDROMES MIELODISPLÁSICOS

María Isabel Martínez González, Libe Aspe Unanue, Amaia Urtaran Ibarzabal, Irene García Río, Vanesa Fatsini Blanch, María Blanca Catón Santarén, Ricardo González Pérez. Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.

Introducción

La hematopoyesis extramedular (HE) es una manifestación poco frecuente en los síndromes mielodisplásicos (SMD), siendo muy rara la afectación cutánea.

Caso Clínico

Varón de 76 años con SMD tipo citopenia refractaria con displasia multilineal, en tratamiento con azacitidina. Consultaba por lesiones cutáneas de carácter asintomático, localizadas en tronco y raíz de muslos. A la exploración física presentaba múltiples placas eritematosas de pequeño tamaño, infiltradas y monomorfas. Se realizó estudio histológico donde se observaba una proliferación en dermis de células polimorfas de citoplasma granular y variable grado de atipia y maduración, algunas correspondientes a elementos de la serie mieloide, acompañado de intensa fibrosis y sin presencia de blastos. Presentaba positividad para mieloperoxidasa, e-cadherina y CD61 mediante las técnicas de inmunohistoquímica.

Discusión

La HE se define como la presencia de elementos hematopoyéticos fuera de la médula ósea. Puede verse asociado a SMD y mieloproliferativos, y afecta fundamentalmente al hígado y al bazo. La afectación cutánea es muy infrecuente, con una prevalencia estimada del 0.4% de los casos. Puede manifestarse de forma muy variada (pápulas, nódulos e incluso úlceras), localizadas preferentemente en tórax y abdomen en el adulto y en cabeza, siendo en el niño más frecuente en cabeza y cuello. A nivel histológico presenta un infiltrado dérmico polimorfo compuesto por una combinación de precursores eritroides, mieloides y células megacariocíticas. El tratamiento es sintomático y el propio de su enfermedad de base.

Conclusión

Aportamos un nuevo caso de hematopoyesis extramedular cutánea en un paciente con SMD y realizamos una revisión de esta entidad.

Palabras clave: tumor maligno

DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL: ANÁLISIS RETROSPECTIVO DE 12 CASOS.

Nuria Rodríguez Garijo¹, Ester Moreno Artero¹, Elena Querol Cisneros¹, Alejandra Tomás Velázquez¹, José Joaquín Paricio Martínez², Agustín España¹. Departamento de Dermatología 1, Departamento de Anatomía Patológica 2. Clínica Universidad de Navarra, Pamplona.

Introducción

La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad infrecuente que se expresa clínicamente en forma de lesiones lineales en tronco, pápulas o placas localizadas en cintura pelviana y escapular. Suele debutar en el contexto de una patología autoinmune subyacente, habitualmente artritis reumatoide. Sin embargo, también se han descrito casos asociados a fármacos, infecciones o neoplasias.

Material y métodos

Se llevó a cabo una búsqueda en las bases de datos de los servicios de Dermatología y Anatomía Patológica de los pacientes diagnosticados de DGI en los últimos 7 años. Se analizaron retrospectivamente los siguientes datos: sexo, edad al diagnóstico, tiempo hasta el diagnóstico, tipo de lesiones cutáneas y localización, características histológicas, comorbilidades asociadas, hallazgos de laboratorio, tratamiento empleado y respuesta terapéutica.

Resultados

Se recopilaron 12 casos de DGI de los cuales 11 correspondían a mujeres. Las edades de debut variaban de los 13 a los 72 años, en 6 casos el diagnóstico se realizó en mayores de 60 años. La mayoría de los casos se asociaban a una patología autoinmune subyacente o positividad de marcadores de autoinmunidad. Llamaba la atención que en 5 pacientes existía historia de biopsias compatibles con granuloma anular (GA) previas o durante el curso clínico de la DGA.

Conclusiones

La DGA y el GA comparten características clínico-histológicas, además ambas se asocian a patologías sistémicas subyacentes de naturaleza similar. El hecho de detectar en el mismo paciente biopsias compatibles con las dos entidades, plantea la posibilidad de que se traten de dos procesos que pertenecen al mismo espectro clínico.

Palabras clave:

Miscelánea

PANICULITIS LÚPICA, UNA VARIANTE INFRECUENTE DE LUPUS CUTÁNEO

Iñigo Aranguren López¹, James Anderson Vildósola¹, María Asunción Arregui Murua¹, María Paula Gutiérrez Támara¹, Clara Rodríguez Caruncho¹, Carmen Lobo Morán², José Zubizarreta Salvador¹. Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica², Hospital Universitario Donostia. Donostia-San Sebastián.

INTRODUCCIÓN

La paniculitis lúpica o lupus profundo es una variedad infrecuente de lupus eritematoso que consiste en nódulos inflamatorios profundos, dolorosos, con piel suprayacente generalmente normal, que en ocasiones se ulceran, dejando una cicatriz deprimida. Su localización habitual es cara, glúteos y zona proximal de extremidades. Su diagnóstico de confirmación es histológico, presentando una paniculitis de patrón mixto.

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, con antecedentes de fenómeno de Raynaud y poliatralgias migratorias en manos, hombros y rodillas, acude a consulta por la aparición de nódulos inflamatorios, duros y dolorosos en ambos glúteos, uno de ellos ulcerado. El estudio anatomopatológico de las mismas demuestra una paniculitis mixta acompañada de vasculitis necrotizante. Los ANAs fueron positivos. La paciente también presentaba lesiones de lupus discoide en cara, así como episodios de psicosis. Se le administró prednisona e hidroxicloroquina, con lenta pero buena respuesta. 2 años después, presentó nuevo brote de paniculitis en nalgas, que se trató de la misma manera, hasta su resolución. Actualmente la paciente se encuentra asintomática.

DISCUSIÓN

La paniculitis lúpica puede aparecer aislada o junto a otras lesiones de lupus cutáneo agudo, subagudo o crónico; en el 25-50% de los casos, los pacientes cumplen los criterios de lupus eritematoso sistémico (LES), aunque sólo el 2% de los pacientes con LES presentan paniculitis lúpica. Estos casos de LES con paniculitis suelen tener un curso más leve que los que no la presentan. Los ANAs son positivos en aproximadamente el 70% de los casos. Como en otras formas de lupus cutáneo, el tratamiento con corticoides sistémicos y antipalúdicos ofrece buenos resultados.

PALABRAS CLAVE:

8.- ENFERMEDAD DEL COLÁGENO

LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO CENTROFOLICULAR DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Isabel Abadías Granado¹, Javier Sánchez Bernal¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Marcial Álvarez Salafranca¹, Guillermo Muñoz González², Ignacio Querol Nasarre³, Mariano Ara Martín¹. Servicio de Dermatología¹ y Servicio de Anatomía Patológica², Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza; Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza³.

INTRODUCCIÓN.- El linfoma primario cutáneo centrofolicular se define como una proliferación neoplásica de células del centro germinal confinada a la piel. Se presenta clínicamente como placas eritematosas o nódulos que suelen afectar a la región de la cabeza y el cuello, sin embargo, se ha descrito recientemente una presentación atípica en forma de lesiones maculares. **CASO CLÍNICO.-** Mujer de 52 años, sin antecedentes de interés, que refiere la aparición desde hace 2 meses de lesión cutánea apenas sintomática a nivel de cuero cabelludo. A la exploración física se observa una lesión macular eritematosa difusa, de superficie lisa y brillante, con telangiectasias, de aproximadamente 16 x 5 cm de diámetro, a nivel de cuero cabelludo fronto-parietal bilateral. Se toma una muestra para estudio histológico, que se informa de linfoma primario cutáneo centrofolicular. Ante el resultado, se solicita un estudio de extensión, que resulta negativo. Durante el seguimiento se ha podido observar la remisión espontánea de la lesión, así como la recidiva, en varias ocasiones, requiriendo únicamente tratamiento corticoideo tópico. **DISCUSIÓN.-** En 2016 Massone et al describieron una serie de 13 pacientes con linfoma cutáneo centrofolicular que se presentaba en forma de máculas parcialmente eritematosas, parcialmente hipocrómicas, difusas o como lesiones discretas localizadas predominantemente a nivel frontal o en cuero cabelludo. El diagnóstico inicial nunca fue de linfoma cutáneo y los pacientes recibieron diversos diagnósticos incluyendo rosácea, alopecia, erisipela, lupus discoide o sarcoidosis, entre otros. El examen histológico fue la clave del diagnóstico en todos ellos. Hasta entonces solo se había descrito otro caso similar que se presentó en forma de alopecia cicatricial. Los dermatólogos deben ser conscientes de esta variante clínica del linfoma cutáneo centrofolicular para realizar un diagnóstico temprano y un manejo adecuado.

Palabra clave: linfoma.

LESIONES ESCLERODERMIFORMES INDUCIDAS POR PEMETREXED EN PACIENTE CON ADENOCARCINOMA DE PULMÓN

Javier Sánchez Bernal¹, Isabel Abadías Granado¹, Marcial Álvarez Salafranca¹, Álvaro Rivera Rodríguez¹, Ignacio Rivera Fuertes¹, Alberto Valero Torres², Mariano Ara Martín¹, ¹Servicio de Dermatología, ²Servicio de Anatomía patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza.

Introducción: Pemetrexed es un antifolato empleado en el tratamiento del carcinoma de pulmón de células no pequeñas y del mesotelioma maligno, que induce reacciones adversas cutáneas en el 20% de los pacientes. La mayoría son comunicadas como rash cutáneos, pero se han descrito casos de vasculitis urticaria, pseudocelulitis, hiperpigmentación, dermatitis recalcitrante o trastornos fibrosantes.

Caso clínico: Mujer de 59 años con adenocarcinoma de pulmón estadio IV, bien controlado con ciclos de pemetrexed cada 21 días desde mayo de 2014. Valorado en junio de 2017 por lesión en pierna izquierda, sin fiebre ni otra clínica asociada. A la exploración se observa placa eritematosa, dolorosa, con edema con fovea en parte distal de pierna izquierda, continuándose de forma lineal con placa parduzca, infiltrada, en cara interna de muslo. Además, se aprecian varias lesiones parduzcas, infiltradas, en glúteo izquierdo y muslo derecho. El hemograma, la bioquímica, el estudio de inmunoglobulinas, complemento y autoinmunidad no mostraron hallazgos relevantes, salvo aumento de PCR. La paciente refería que, desde hacía varios meses, días después de cada ciclo de quimioterapia, presentaba lesiones similares a esta que se autorresolvían, dejando placas hiperpigmentadas e infiltradas. La biopsia mostraba dermatitis perivascular superficial de predominio linfocitario, con algunos eosinófilos y engrosamiento de la dermis. Con el diagnóstico de reacción esclerodermiforme por pemetrexed, se pautó tratamiento con corticoide tópico y se remitió a la paciente a consultas externas de oncología, donde decidieron sustituir el pemetrexed por crizotinib, no apareciendo nuevas lesiones.

Discusión: igual que los taxanos, la gemcitabina y la bleomicina, el pemetrexed puede inducir cambios similares a la esclerodermia, y debemos tenerlos en cuenta ante pacientes con afecciones fibrosantes, para evitar retrasos diagnósticos, tratamientos innecesarios y decidir la suspensión, cambio o continuación del tratamiento quimioterápico.

Palabras clave: REACCIÓN POR FÁRMACOS

SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Sara Esteban Terradillos¹, Juan Antonio Ratón Nieto¹, Olatz Lasa Elguezua¹, Belén Navajas Pinedo¹, José Luis Díaz Ramón¹, Irune Méndez Maestro¹, Verónica Velasco Benito². Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica² del Hospital Universitario Cruces, Barakaldo.

Introducción: el Síndrome de Sweet Histiocitoide es una variante histológica del Síndrome de Sweet descrita en 2005 por Requena et al. Difiere del Síndrome de Sweet neutrofílico clásico en la histología, ya que se caracteriza por un infiltrado dérmico compuesto principalmente por linfocitos y células histiocitoides mieloperoxidasa positivas.

Casos clínicos: dos varones vistos en nuestro servicio que presentan, entre la sexta y octava década de la vida, lesiones cutáneas consistentes en placas y nódulos eritematosos junto a síndrome febril sin foco. El estudio anatomopatológico de las lesiones fue compatible con el diagnóstico de Síndrome de Sweet Histiocitoide. Ambos pacientes respondieron de forma rápida al tratamiento con corticoides sistémicos aunque posteriormente experimentaron recidiva.

Comentario: el Síndrome de Sweet Histiocitoide muestra similitud clínica con el Síndrome de Sweet neutrofílico clásico, se diferencian principalmente por la histología. Ambos pueden asociar trastornos hematológicos malignos; pero además la variante histiocitoide por sus características microscópicas puede presentar dificultades para diferenciarla de la leucemia cutis. La neutrofilia es rara en el Síndrome de Sweet Histiocitoide.

Conclusión: se presentan dos casos con clínica e histología compatibles con esta variante atípica de un síndrome conocido. Se describen las características clínicas, anatomopatológicas y evolutivas de ambos casos y se comparan con lo descrito hasta ahora en la literatura.

Palabra clave: diagnóstico

ERITEMA ELEVATUM DIUTINUM Y DERMATOSIS NEUTROFÍLICA NO CLASIFICABLE EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

Gorka Ruiz-Carrillo Ramírez, Amaia Sagasta Lacalle*, Francisco Javier de la Torre Gomar, Sofía Goula Fernández, Lucía Carnero González, Ana Martínez de Salinas Quintana y Ricardo Soloeta Arechavala de los Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica* del Hospital Universitario de Araba.

Introducción

El eritema elevatum diutinum (EED) es una forma crónica de vasculitis leucocitoclástica poco frecuente, que se caracteriza por pápulas, placas o nódulos violáceos, rojo-marronáceos o amarillentos, que tienden a presentarse en la superficie extensora de las articulaciones. El EED puede ocurrir en asociación con trastornos hematológicos, infecciones o enfermedades autoinmunes. El tratamiento de elección es la dapsona oral.

Caso clínico

Varón de 78 años con antecedentes de síndrome mielodisplásico (SMD) en tratamiento con eritropoyetina diagnosticado en 2016 y en seguimiento en Reumatología por artralgiás, que consultaba por pápulo-nódulos ligeramente eritematosos en manos, dolorosos a la palpación, de 3 meses de evolución. Además presentaba un nódulo en la mucosa del labio inferior, que había sido biopsiado un año antes, y varias pápulas eritemato-amarillentas dispersas en tronco y glúteos, que el paciente refería que aparecían en forma de brotes desde 2011 aproximadamente.

Se realizaron biopsias de lesiones en la mano y el costado. En la primera presentaba un infiltrado inflamatorio mixto con importante cariorrexis, de predominio perivascular, con afectación de la pared vascular y con fibrosis arremolinada, compatible con EED. En la segunda presentaba hallazgos similares sin vasculitis ni fibrosis, compatible con dermatosis neutrofílica (DN).

Se instauró tratamiento con 50 mg diarios de dapsona con rápida y progresiva mejoría.

Discusión y conclusiones

El EED ha sido descrito en asociación a otras DN tanto bien definidas, como no clasificables. Se considera que las DN pueden ser un espectro continuo de enfermedades. La afectación mucosa no se reconoce dentro del EED, sin embargo hay otro caso en la literatura asociado a úlceras orales.

El desarrollo de DN puede preceder o aparecer después del diagnóstico de SMD y parece estar asociado a peor pronóstico.

Palabra clave: vasculitis.

SARCOMA DE KAPOSI EN PENE

M^a Victoria Fuentelsaz del Barrio, Víctor Manuel Alcalde Herrero, Pilar Sanz Moncasi*, Servando Marrón Moya, Francisco Javier García Latasa de Aranibar. Servicio de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica*. Hospital Royo Villanova. Zaragoza.

Introducción:

El sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor de naturaleza vascular, relacionado con la infección del virus Herpes Humano tipo 8 (VHH-8) sobre todo en pacientes inmunodeprimidos. Existen cuatro variedades clínicas del SK, con presentaciones clínicas y pronóstico distinto.

Caso clínico:

Presentamos el caso de un paciente varón de 65 años con antecedentes de prostatectomía por hiperplasia benigna de próstata, que consultó por presentar múltiples nódulos y placas violáceas, extensas en pene de rápida evolución en los últimos meses. Refería historia de lesiones maculosas violáceas en glande de más de 15 años de evolución por las que nunca había consultado con anterioridad.

Durante la exploración física además de las lesiones anteriormente descritas en pene, se detectaron dos lesiones aisladas en brazo izquierdo y pierna derecha que también fueron biopsiadas.

El estudio de las tres biopsias que se tomaron de pene, brazo y pierna mostraron una proliferación vascular dérmica con histología e inmunofenotipo compatible con Sarcoma de Kaposi.

Se solicitaron serologías para VHC, VHB y VIH; así como VHH8 en sangre y estudio de extensión (TAC cervico-torácico-abdomino-pélvico).

Conclusiones: Presentamos un caso de SK en pene con gran expresividad clínica, revisamos la literatura, y destacamos la inusual localización del mismo.

Palabras clave: sarcoma de Kaposi, pene.

SINDROME DE NICOLAU SECUNDARIO A INYECCION DE ACETATO DE GLATIRAMERO

James Anderson Vildósola, Iñigo Aranguren López, Susana Vildósola Esturo, Arantxa López Estaña, Aitor De Vicente Aguirre, María Asunción Arregui, José Zubizarreta Salvador.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Donostia.

INTRODUCCIÓN: El síndrome de Nicolau es una reacción cutánea que ocurre tras una inyección medicamentosa. Su expresión clínica se caracteriza por marcado dolor en el sitio de inyección y cambios de coloración cutáneos, volviéndose la piel eritematosa, violácea o blanquecina, algunas veces con un patrón reticular. Eventualmente se pueden producir distintos grados de necrosis cutánea y de los tejidos subyacentes. Si bien los reportes de casos iniciales eran en relación a inyecciones intramusculares, también se ha visto en relación a inyecciones subcutáneas, intravenosas e intraarticulares.

CASO CLINICO: Presentamos el caso de una mujer de 49 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas, con antecedentes de esclerosis múltiple, derivada por que tras recibir una dosis de acetato de glatiramer en la zona infradeltoidea derecha experimenta marcado dolor en el momento de la inyección, seguido de eritema que evoluciona a una zona violácea con posterior necrosis. Luego experimentó tres cuadros de características similares tras cada inyección de acetato de glatiramer en el curso de 16 meses en zona abdominal derecha, izquierda y en zona glútea.

CONCLUSIÓN: El síndrome de Nicolau constituye una entidad clínica infrecuente pero reconocida, con una fisiopatología incierta. La teoría prevalente indica que se produciría vasculopatía cutánea trombótica. Entre los medicamentos descritos se encuentran las penicilinas, AINES, anestésicos locales y el acetato de glatiramer. Es importante el reconocimiento precoz de esta patología para llevar a cabo un adecuado manejo y de esta forma reducir las potenciales secuelas.

PALABRAS CLAVES: enfermedad vascular, reacción por fármacos

EL LINFOMA DE TIPO PIERNA QUE SE PRESENTA EN LA CARA

Peru Urigoitia Ugalde, Jon Ander Yagüe Barcia, Ana Sánchez Diez, Silvia Pérez Barrio, M^a José Calderón Gutiérrez, Rosa Izu Belloso. Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Basurto, Bilbao.

Introducción. Los linfomas cutáneos de células B (LCCB) representan un 20% de los linfomas cutáneos y se clasifican en 3 grandes grupos: LCCB de la zona marginal, LCCB centrofolicular y LCCB difuso de célula grande (LBDCG) *leg type*. Este último representa un 20% de los LCCB.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 91 años con una lesión tumoral de 4x5 cm en región malar izquierda, que en el periodo de un mes evolucionó rápidamente infiltrando ala nasal, párpado inferior y labio superior izquierdos; desplazando la línea media y globo ocular, condicionándole una pérdida de visión. En el TAC se observó invasión de hueso maxilar, sin advertirse adenopatías ni otro signo de afectación sistémica. La biopsia diagnosticó un LBDCG. Recibió un ciclo de ciclofosfamida, vincristina y prednisona, con desaparición clínica rápida de la lesión, y radioterapia posterior, que no se completó por deseo de la paciente. Finalmente, falleció 3 meses después por causa natural en su domicilio.

Discusión. Exponemos el caso de un LCCB con características inmunofenotípicas del LBDCG subtipo *leg type* según la clasificación de la OMS revisada en 2016, que curiosamente se presentó en la cara. Este tipo de linfoma tiene un curso agresivo y un pronóstico desfavorable, y aunque habitualmente se localiza en extremidades inferiores como su nombre indica, entre un 10 y 15% pueden presentarse en otras localizaciones.

Palabras clave: LINFOMA

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE SÍNDROME DE SWEET EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE BASURTO Y REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

B. Ramos-Bareño, P. Temiño-Frances, J. Glez del Tanago-Diago, N. González-Romero, JA. Yagüe-Barcia, G. Galaz-Cancho, R. Izu-Belloso. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Basurto. Bilbao

Introducción. El síndrome de Sweet (SS) es la patología más representativa de las dermatosis neutrofílicas. La etiopatogenia no está bien definida, pero se postula que puede estar mediada por una reacción de hipersensibilidad de las citocinas, seguido por un infiltrado de neutrófilos. Se clasifica en tres categorías en función de sus asociaciones: clásico o idiopático, asociado a malignidad e inducido por fármacos, todas ellas caracterizadas por responder al tratamiento con corticoides sistémicos.

Objetivo. Evaluar las diferencias clínico-epidemiológicas entre diferentes subgrupos y compararlos con estudios previos. Definir el perfil de los pacientes con SS de la población referida en nuestro estudio.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de SS en el Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Basurto entre los años 2000 y 2016. La inclusión de los pacientes se ha realizado valorando el cumplimiento de los criterios diagnósticos de Síndrome de Sweet establecidos por Su y Liu.

Resultados. 14 pacientes cumplieron los criterios de inclusión, de los cuales el 64,3% fueron mujeres y el 35,7% hombres. En cuanto a la distribución por edades se observan dos picos en los grupos comprendidos entre 30-49 y 50-69 años. Respecto a la etiología, predomina el subgrupo clásico o idiopático con un 50% de los casos. Respecto a la localización y morfología de las lesiones, los miembros superiores y el tronco fueron los más frecuentemente afectados. Todos los pacientes que fueron tratados con corticoides sistémicos presentaron buena respuesta y la supervivencia a los 5 años fue del 71,42% de los pacientes.

Discusión. A diferencia de estudios anteriores, las lesiones cutáneas del SS se localizaron predominantemente en tronco y miembros superiores, un porcentaje importante presentó lesiones vesiculosas y pustulosas (21,4%), la fiebre sólo estuvo presente en el 28,57% de los casos y se observó un importante número de casos diagnosticados durante la época de mayor radiación ultravioleta, mecanismo etiopatogénico propuesto por algunos autores en la literatura revisada. De los 5 pacientes que fallecieron, todos presentaban un proceso neoplásico maligno subyacente. Nuestros datos coinciden con la literatura revisada en cuanto al sexo y edad de presentación más frecuentes, el predominio del subtipo clásico o idiopático con un importante porcentaje asociado a malignidad (21% aproximadamente) y el tratamiento de primera línea con corticoides sistémicos.

Palabras clave: dermatitis eccematosa, enfermedad sistémica, epidemiología.