



XXXV

Congreso Nacional de la Sociedad
Española de Medicina Interna (SEMI)

IV Congreso Ibérico de Medicina Interna

II Congreso de la Sociedad de Medicina Interna de la Región de Murcia

19-21 de Noviembre de 2014

Auditorio y Centro de Congresos Víctor Villegas, Murcia



DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS

UNA OPORTUNIDAD DE COLABORACIÓN ENTRE MEDICINA INTERNA Y MEDICINA EXTERNA

José Frías Iniesta

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca
Murcia



DERMATOSIS Y CÁNCER

- DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS ESPECÍFICAS
- DERMATOSIS PARANEOPLÁSICAS FACULTATIVAS
- **GENODERMATOSIS CON PROPENSIÓN A MALIGNIDAD**
- INDICADORES DE EXPOSICIÓN A CARCINÓGENOS

GENODERMATOSIS CON PROPENSIÓN A MALIGNIDAD

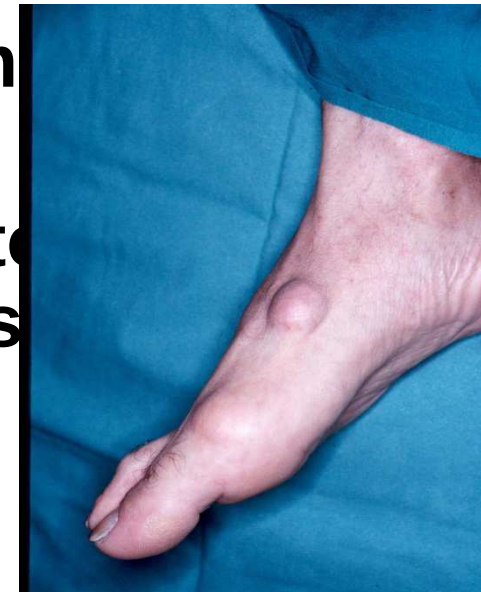
- **SÍNDROMES CON POLIPOSIS INTESTINAL**
- **SÍNDR. SIPPLE (MEN III)**
- **SÍNDR. COWDEN**
- **SÍNDR. MUIR-TORRE**
- **SÍNDR. GORLIN**
- **QUERATODERMIA PALMOPLANTAR DE HOWEL-
EVANS**
- **ESCL. TUBEROSA (ENF. BOURNEVILLE)**
- **NEUROFIBROMATOSIS**
- **COMPLEJO DE CARNEY**
- **SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBE**

R. DE GARIBAY

- A.D.
- Pó
- Vir
- col
- endocrinos, hueso.



- Piel: quistes epic
- neurofibromas, l
- ent
- tera



SÍNDR. DE COWDEN

- Hiperplasia verrucosa ➡ Lesiones en adoquín en mucosa oral, pápulas periorificiales faciales (triquilemomas), queratosis acrales
- Otras: lipomas, angiomas, quistes, alt. pigmentarias



SÍNDR. DE COWDEN

- Triquilemomas faciales, keratosis acrales y lesiones mucosas
- Tiroides: hiperplasia, adenoma, carcinoma
- Mama: Mastopatía fibroquística (casi constante)
Adenocarcinoma de mama (50%)
- Otros: Pólipos TGI, TGU (se malignizan con menos frecuencia)



International Cowden Consortium operational criteria for the diagnosis of Cowden syndrome 2000 [688].	
Pathognomonic criteria	
Mucocutaneous lesions	
Trichilemmomas, facial	
Acral keratoses	
Papillomatous papules	
Mucosal lesions	
Major criteria	
Breast carcinoma	
Thyroid carcinoma (nonmedullary), especially follicular thyroid carcinoma	
Macrocephaly (megalencephaly) (>95th percentile or more)	
Lhermitte-Duclos disease	
Endometrial carcinoma	
Minor criteria	
Other thyroid lesions (eg, adenoma or multinodular goitre)	
Mental retardation (IQ<75 or less)	
Gastrointestinal hamartomas	
Fibrocystic disease of the breast	
Lipomas	
Fibromas	
Genitourinary tumours (eg, renal cell carcinoma, uterine fibroids) or malformation	
Operational diagnosis in an individual	
1. Mucocutaneous lesions alone if there are:	
(a) 6 or more facial papules, of which 3 or more are trichilemmoma, or	
(b) cutaneous facial papules and oral mucosal papillomatosis, or	
(c) oral mucosal papillomatosis and acral keratoses, or	
(d) 6 or more palmoplantar keratoses,	
2. Two major criteria, one of which is macrocephaly or Lhermitte-Duclos disease	
3. One major and three minor criteria	
4. Four minor criteria	
Operational diagnosis in a family where one individual is diagnosed with Cowden syndrome	
1. The pathognomonic criterion or criteria	
2. Any one major criterion with or without minor criteria	
3. Two minor criteria	

Síndrome de Muir-Torre

- *Muir EG et al, Br J Surg 1967;54:191-5*
- *Torre D et al, Arch Dermatol 1968;98:549-51*
- Asociación de neoplasias cutáneas sebáceas poco frecuentes con neoplasias malignas viscerales de bajo grado de malignidad.
- Queratoacantomas múltiples asociados a neoplasia maligna visceral, en una familia con antecedentes de sd. de Muir Torre



SÍNDR. DE MUIR-TORRE

- A.D.
- Tumores sebáceos + Queratoacantomas + carcinomas viscerales
- Lesión cutánea más frecuente: Adenoma sebáceo
- Carcinoma más frecuente: Colon
- Tumores gastrointestinales (61%)
Colon, recto, intestino delgado, gástricos y esofágicos
- Genitourinario (22%)
Útero, ovario, cervix, vejiga, uréter, pelvis renal, próstata
- Otros
Mama, neoplasias hematológicas, tumores de cabeza y cuello, melanoma, biliares, paraganglioma, desconocidos



SÍNDR. DE PEUTZ-JEGHERS

- A.D. Frecuentes nuevas mutaciones.
- Pólipos TGI, sobre todo hamartomas de intestino delgado.
- Otros: pólipos TGU y respiratorio, neoplasias ováricas y testiculares...
- Pigmentación mucocutánea, sobre todo, perioral.
- Diagnóstico diferencial: Enf. de Laugier



SÍNDR. DE GORLIN

- Ca. basocelulares múltiples
- Piqueteado palmoplantar
- Queratoquistes mandibulares
- Calcificaciones anormales
- Alteraciones esqueléticas
- Asocia: meduloblastoma y tumores ovario
- Otros tumores de SNC



Diagnostic criteria for NBCCS

Diagnosis based on two major or one major and two minor criteria.

Major criteria

1. More than 2 BCCs or one under age of 20 yrs
2. Odontogenic keratocyst
3. Three or more palmar pits
4. Bilamellar calcification of falx cerebri
5. Bifid, fused or splayed ribs
6. First degree relative with NBCCS

Minor criteria

1. Macrocephaly adjusted for height
2. Frontal bossing, cleft lip/palate, hypertelorism
3. Sprengel deformity, pectus, syndactyly of digits
4. Bridging of sella turcica, hemivertebrae, flame-shaped radiolucencies
5. Ovarian fibroma
6. Medulloblastoma

Based on V.E. Kimonis et al [1273].



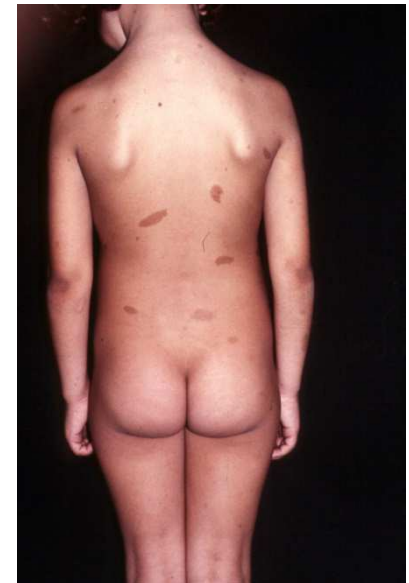
ESCLEROSIS TUBEROSA

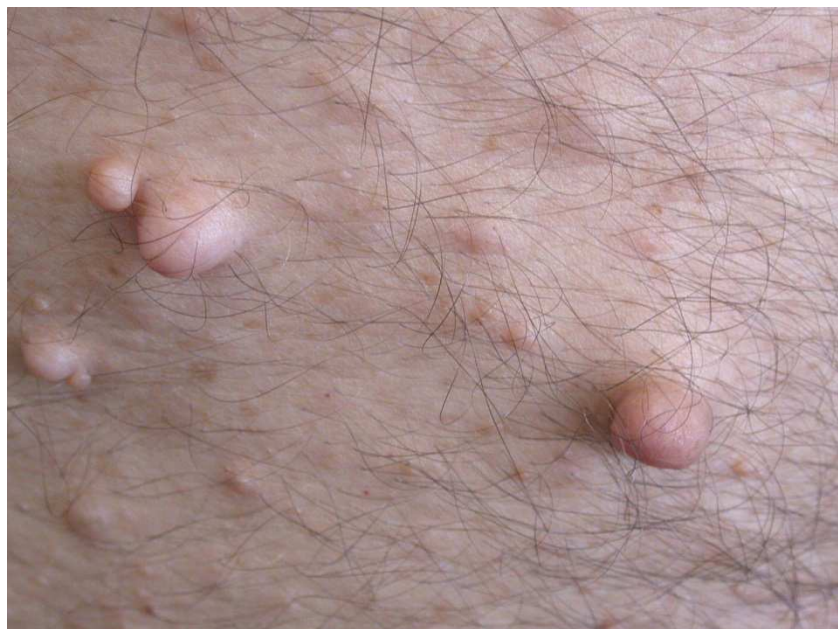
- A.D.
- Angiofibromas faciales, fibromas periungueales, manchas hipopigmentadas en hoja de fresno, placas achagrinadas, y otras lesiones cutáneas.
- Retraso mental. Epilepsia.
- Tumores multisistémicos, sobre todo hamartomas en SNC, renales y cardíacos.



NEUROFIBROMATOSIS

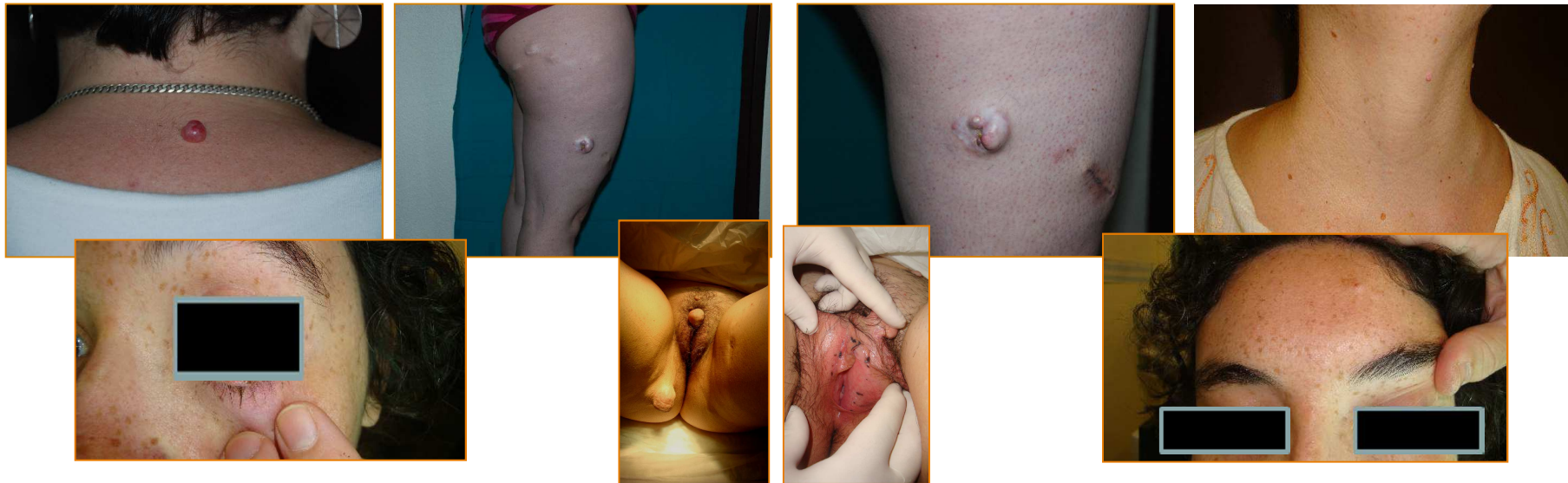
- A.D. Frecuentes nuevas mutaciones.
- Alteraciones en células derivadas de cresta neural
- Manchas café con leche
- Neurofibromas periféricos
 - Superficiales → Bajo potencial maligno
 - Plexiformes y perineurales → Mayor potencial
- Tumores SNC (neurofibrosarcoma, astrocitoma y otros)





Complejo de Carney

- S. Síndrome neoplásico múltiple de herencia autosómica dominante
- Tumores neuromixomatosos muco-cutáneos y cardiacos
- Tumores y alteraciones endocrinas
- Lesiones pigmentadas en piel y mucosas
- El complejo de Carney, puede implicar simultáneamente a múltiples glándulas endocrinas de forma similar a los MEN 1 y MEN 2
- Se asocia a menudo con tumores testiculares de células de Sertoli, con Schwannomas melanóticos (pigmentados) y carcinomas de tiroides
- **Sinonimias:**
 - **Síndrome NAME:** nevus, mixoma auricular; neurofibromas mixoides y efélides
 - **Síndrome LAMB:** léntigos mucocutáneos; mixomas auriculares; mixomas muco-cutáneos; nevus azules (blue).



Síndrome de Birt-Hogg-Dubé

El síndrome de Birt-Hogg-Dubé se define por la asociación de fibrofolliculomas, tricodiscomas y acrocordones[1,2,4-6,9,17]. En el síndrome de Hornstein-Knickeberg se describen fibromas perifoliculares con o sin acrocordones[1,6,15,16]. Ambos son síndromes de herencia autosómica dominante y clínicamente resultan indistinguibles[1,6]. Se conocen diversas patologías que pueden aparecer asociadas a cualquiera de estos dos síndromes. Entre ellas destacamos la patología gastrointestinal (en forma de pólipos o carcinomas de colon), pulmonar (fundamentalmente neumotórax espontáneo, pero también quistes pulmonares, bronquiectasias y enfisema) y renal[1,5,8-14].

Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(2): 107-109



MEN III

- **Neuromas mucosos + carcinoma medular de tiroides (CMT) + feocromocitoma**
- **Múltiples pápulas y nódulos en cavidad oral, aunque también pueden afectar otras mucosas: conjuntiva, nasal, intestinal...**
- **CMT: suele ocurrir después de los neuromas, en la 2ª década, y es la principal causa de mortalidad.**



QUERATODERMIA PALMOPLANTAR **(SÍNDR. HOWEL-EVANS)**

- A.D.
- Queratodermia palmar y plantar asociado a carcinoma esofágico
- Vejiga y pulmón si queratosis palmar
- La hiperqueratosis palmar adquirida puede ocurrir también como fenómeno paraneoplásico o ser marcador de contacto con un carcinógeno (por ej. arsénico)
- 5ª década vida



XERODERMA PIGMENTOSO

- Autosómica recesiva
- Fotosensibilidad extrema
- Importante afectación ocular
- Cánceres cutáneos por déficit de reparación DNA post exposición solar.

Ca. Basocelular y Epidermoide. Melanomas.

- Neoplasias internas en 10-20%: leucemia, pulmón, mama, gástrico, páncreas, cerebro y testicular

