

# **RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE PEDIATRÍA**

XVII Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica  
*Tarragona, 27 y 28 de enero de 2006*

XVIII Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica  
*Alicante, 26 y 27 de enero de 2007*

RESÚMENES



# XVII REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Tarragona, 27 y 28 de enero de 2006

## COMUNICACIONES

### 1. LUPUS ERITEMATOSO NEONATAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Bahillo, O. López-Barrantes, I. Cervigón, J.L. Martínez-Amo, L.M. Gallego, C. Pérez, A.B. Gargallo, C. Schoendorff y D. García Almagro

*Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la salud. Toledo. España.*

**Introducción.** El lupus eritematoso neonatal (LEN) es un trastorno causado por el paso transplacentario de anticuerpos maternos. El marcador serológico más frecuentemente asociado con el LEN es el anticuerpo Ro/SS-A. Los anticuerpos La/SS-B y U-RNP se encuentran en un menor número de casos. Sus principales manifestaciones clínicas son cardíacas y dermatológicas. Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan lesiones cutáneas al momento del nacimiento o a las pocas semanas de vida. El hallazgo más común consiste en una erupción eritematosa, ligeramente descamativa, localizada principalmente en la cara y áreas periorbitarias. También pueden afectarse, en orden decreciente, el cuero cabelludo, tronco, extremidades, cuello y zonas de pliegues. Este rash es fotosensible y presenta mejoría a lo largo de los primeros meses de vida. La manifestación cardíaca más frecuentemente encontrada es el bloqueo cardíaco completo, que típicamente comienza intrauterino durante el segundo o tercer trimestre del embarazo, y una vez establecido es irreversible. Con menor frecuencia, en estos pacientes, se encuentran citopenias hematológicas y enfermedad hepatobiliar.

**Caso clínico.** Paciente, de un mes de edad, que fue traída a nuestra consulta por presentar una erupción consistente en lesiones eritematosas, levemente descamativas, distribuidas de forma preferente en frente, áreas periorbitarias (signo del mapache) y periorales. El resto de la exploración fue normal. En el momento del nacimiento presentó trombocitopenia, anemia e ictericia. La madre presentaba positividad en los anticuerpos SS-A, Sm y FR. Los exámenes hematológicos de la paciente fueron positivos para ANA y antiSS-A. La biopsia de piel mostraba degeneración hidrópica de la basal con infiltrado inflamatorio perianexial, compatible con el diagnóstico de LEN. La IFD fue negativa. Las lesiones mejoraron a lo largo de los siguientes meses con hidratación y fotoprotección.

**Conclusiones.** El lupus neonatal es una enfermedad autoinmune infrecuente. Los anticuerpos maternos están presentes en más del 85 % de los casos, aunque sólo aproximadamente el 1 % de las mujeres que presentan estos anticuerpos tienen un hijo con lupus neonatal. Aunque el mecanismo patogénico es desconocido, es claro que los anticuerpos, por sí solos, no pueden causar la enfermedad y que factores fetales contribuyen a ella.

### 2. LUPUS NEONATAL EN GEMELOS CON CLÍNICA Y SEROLOGÍA INUSUAL. ¿EXISTEN DIFERENTES FORMAS DE LN?

A. Azón, S. Bel, C. Grau, J.M. Mascaró, M. Camprubí y J. Escribano<sup>b</sup>

*Unidad de Dermatología y Dpto. Pediatría. H. Sant Joan. Reus. Tarragona. España.*

**Introducción.** El lupus neonatal (LN) es un síndrome inflamatorio del neonato, asociado al paso transplacentario de anticuerpos anti Ro, anti La y anti RNP de una madre afecta de LES u otra entidad autoinmune. Su presentación en gemelos es muy rara y más aún la ausencia de los anticuerpos clásicos del LN. Presentamos el caso de un LN en gemelos, clínicamente atípico, con la única presencia de ANA a títulos altos tanto en la madre como en los gemelos.

**Caso clínico.** Se nos consultó por la aparición de lesiones cutáneas de 1 mes de evolución en 2 gemelos de ambos sexos y 2 meses de vida. La clínica era similar en ambos aunque en el varón era mucho más acusada. Se trataba de lesiones algo hipocromas, atróficas, de forma redondeada que afectaban al cuero cabelludo, cara, cuello y parte alta de tronco. El varón presentaba además afectación hepática con colostasis severa. Antecedentes personales: embarazo bicorial, biamniótico, exprematuros de 31 semanas, parto por cesárea por preeclampsia y enfermedad materna. A la semana de vida, el varón presentó una pancitopenia grave y hepatomegalia y su hermana una trombocitopenia que se autolimitaron progresivamente. La madre, originaria de Senegal había sido diagnosticada 2 años antes de un cuadro autoinmune no filiado. Antes del embarazo había seguido tratamiento con griseofulvina por una tinea corporis y capitis extensa, que se suspendió al conocer su embarazo. Durante el mismo, destacaron unos ANA de 1/5120 positivos en patrón moteado, factor reumatoide positivo y banda monoclonal IgM, con determinaciones repetidamente negativas de anti-Ro, anti-La y anti-RNP. Las serologías de los dos gemelos al nacer mostraron títulos altos de anticuerpos DNA positivos a patrón moteado, pero con negatividad repetidamente comprobada para anti Ro, anti-La y anti-RNP al igual que la madre. La biopsia cutánea con IFD del varón fue diagnóstica de Lupus eritematoso. Clínica y electrocardiográficamente se descartó la presencia de bloqueo cardíaco. Con tratamiento, los problemas hepáticos y hematológicos se normalizaron en pocos meses. Los ANA se negativizaron en menos de 1 año. Las lesiones cutáneas curaron dejando extensa acromia, de la cual hasta hoy aun quedan ciertas áreas.

**Comentario.** Este caso nos parece excepcional por varios aspectos: 1. presentación gemelar de un LN, 2. clínica atípica en referencia a lo descrito en la literatura, 3. ausencia de los anticuerpos típicos del LN y presencia de ANA a títulos altos en madre e hijos, 4. pocos casos similares en la literatura. En vista de lo descrito en la literatura sería posible que, al igual que en los adultos, existieran más subtipos de LN.

### 3. LUPUS ERITEMATOSO CUTÁNEO INFANTIL

E. Sánchez-Largo Uceda, R. Valverde Garrido, A. Segurado Rodríguez y A. Guerra-Tapia

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Fundamentos.** El lupus eritematoso cutáneo durante el período neonatal está relacionado con la producción de autoanticuerpos maternos en el contexto de un lupus neonatal, pero las manifestaciones cutáneas del lupus pueden aparecer al margen de este síndrome asociadas o no a un lupus eritematoso sistémico.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 7 meses de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta en el servicio de urgencias por lesiones cutáneas maculosas, eritematosas ovaladas discretamente edematosas en su periferia de aproximadamente 15 días de evolución. Dichas lesiones se localizaban en mejillas, frente y lóbulos auriculares coincidiendo su aparición con una exposición solar. Presentaba el antecedente de lesiones similares en las semanas previas localizadas en abdomen y ceja que se resolvieron con corticoterapia tópica dejando una discreta hiperpigmentación residual sin cicatriz. Se realizó una primera biopsia cutánea con el diagnóstico histológico de erupción polimorfa lumínica. Dada la discordancia clínico-patológica se realizó una segunda biopsia que confirmó la sospecha clínica de lupus eritematoso cutáneo. Se realizó un estudio de autoinmunidad completo tanto a la madre como al niño sin que se objetivaran hallazgos patológicos significativos.

**Discusión.** Las lesiones cutáneas presentes en el síndrome del lupus neonatal suelen aparecer desde el nacimiento o bien en los primeros 6 meses de vida. Se localizan preferentemente en la extremidad cefálica y se resuelven sin dejar cicatriz o con una mínima atrofia. Aparecen típicamente en hijos de madres diagnosticadas de lupus eritematoso sistémico, pero pueden aparecer en el contexto de otras entidades como el síndrome de Sjögren, enfermedades reumatológicas, Raynaud... o bien madres asintomáticas con antiRo/SSA, anti La/SSB o anti RNP positivos. En nuestro caso presentamos un niño con lupus eritematoso infantil precoz que requirió de un diagnóstico diferencial con el lupus neonatal dado el tiempo de aparición de las lesiones.

### 4. ¿LUPUS ERITEMATOSO ESCLERODERMIFORME LINEAL O COEXISTENCIA DE DOS ENFERMEDADES AUTOINMUNITARIAS?

J. Ferrando, J.M. Mascaró-Galy, M. Julià, E. Navarra, R. Grimalt y C. Herrero

*Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. España.*

**Caso clínico y resultados.** Presentamos una paciente de 24 años de edad con una lesión lineal de aspecto esclerótico y pigmentada con bordes eritematosos, que afectaba su extremidad superior derecha, espalda y región pectoral derecha. La lesión se inició en la adolescencia a los 13 años y presentó un crecimiento lento pero progresivo, con ocasional vesiculación en relación con la exposición solar. En el examen histopatológico se hallaron datos sugestivos de lupus eritematoso (LE) y esclerodermia en la misma pieza histológica. La inmunofluorescencia directa fue negativa, así como los resultados serológicos para enfermedades autoinmunes. No se hallaron alteraciones en el hemograma, VSG y bioquímica básica practicados.

**Discusión y conclusión.** La presentación concurrente de formas localizadas de LE y esclerodermia es muy infrecuente. Ambas patologías pertenecen a las llamadas enfermedades autoinmunes del tejido conectivo y probablemente compartan un trasfondo genético. Sin embargo, la interacción entre los factores genéticos y ambientales es lo que parece determinar el tipo de enfermedad.

En conclusión, nuestra paciente presenta una rara forma de enfermedad cutánea que, al igual que en la enfermedad mixta del tejido conectivo y otros síndromes de solapamiento de enfermedades sistémicas, comparte hallazgos clínico-histopatológicos propios de dos entidades autoinmunes distintas. Se realiza una revisión sistemática de la literatura y se discute la relación entre ambas patologías.

#### Bibliografía

1. Umbert P, Winkelmann RK. Concurrent localized scleroderma and discoid lupus erythematosus. Cutaneous 'mixed' or 'overlap' syndrome. Arch Dermatol. 1978;114(10):1473-8.
2. Marzano AV, Tanzi C, Caputo R, Alessi E. Sclerodermic linear lupus panniculitis: report of two cases. Dermatology. 2005; 210(4):329-32.

### 5. UN CASO DE DERMATOMIOSITIS INFANTIL

F.J. Martín Gutiérrez, C. Begines Cabeza, J. Escudero Ordóñez, M.L. Martínez Barranca y J. Rojo García

*Hospital Universitario de Valme. Sevilla. España.*

La dermatomiositis una enfermedad inflamatoria poco frecuente, que afecta a la piel y al músculo esquelético. Presenta un pico de incidencia en la infancia y otro en la edad adulta. Las manifestaciones cutáneas de la dermatomiositis son casi patognomónicas, en especial el eritema maculopapuloso sobre las prominencias óseas de nudillos, codos y rodillas, o pápulas de Gottron. También es característico el eritema violáceo periocular. Presentamos el caso de una niña que consultó por lesiones cutáneas como las descritas anteriormente, debilidad muscular y pérdida de peso. En los análisis se observó aumento importante de las enzimas musculares. Se instauró tratamiento con corticoides orales, siendo la respuesta satisfactoria.

### 6. MORFEA PROFUNDA TRAS VACUNACIÓN

J. Suárez, I. Feliciano, S. Dorta, J. Ruiz, R. Fernández de Misa y B. López

*Sección de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.*

Una niña de 2 años de edad nos fue enviada desde el Servicio de Traumatología para valoración de lesiones cutáneas en el muslo y pierna izquierdos, que aparecieron después de recibir mediante inyección intramuscular la vacuna triple vírica contra el sarampión, rubéola y parotiditis (MSD®). Las lesiones son asintomáticas y no hay afectación del estado general. Presentó también una reacción inflamatoria local intensa tras vacuna contra el *Haemophilus influenza* tipo b (INFARIX HIB®). El resto de antecedentes personales y familiares no tienen interés clínico. A lo exploración se observa, bajo una zona ligeramente hiperpigmentada, endurecimiento de la piel y el pániculo adiposo afectando a la región anterior y externa del muslo izquierdo y la pierna alcanzando el tobillo. El estudio histopatológico demuestra intensa fibroesclerosis dérmica, tipo morfea y lesiones de miopatía inflamatoria inespecífica. El recto femoral lateral del muslo izquierdo parece más adelgazado en la ecografía y la RMN. Los estudios de laboratorio fueron normales o negativos. Recibió tratamiento con esteroides sistémicos en pauta descendente durante 4,5 meses, con mejoría parcial de las lesiones. La paciente ha permanecido en seguimiento sin tratamiento y dos años después ha desarrollado una nueva placa de morfea a nivel abdominal, tras un traumatismo, que ha sido vista en otro hospital. La morfea profunda es una variante rara de morfea que afectan piel y tejido celular subcutáneo e incluso fascia y músculo. Se han descrito placas morfeiformes después de inyecciones de vitamina K, pentazocina, progestina, vitamina B12, esteroides e inmunoterapia

para melanoma y tras recibir vacuna del tétanos y del Virus de Hepatitis B. La morfea profunda después de vacunación es extremadamente rara en la infancia. Presentamos, los hallazgos clínicos e histopatológicos de nuestra paciente, que desarrolló una morfea profunda tras vacunación y una nueva placa de morfea en el abdomen tras un pequeño traumatismo, dos años después, sin recibir nuevas vacunas o inyecciones. Discutiremos sobre las siguientes cuestiones sobre las que agradeceremos la opinión de la audiencia:

- ¿Existe riesgo de desarrollar enfermedad sistémica?
- ¿Existe riesgo de desarrollar una morfea generalizada?
- ¿Cuál es el mejor tratamiento para estos pacientes?
- ¿Podemos seguirla vacunando?

#### Bibliografía

1. Presse Med. 2000;29:1046. [Localized scleroderma after hepatitis B vaccination].
2. Drago F, Rampini P, Lugani C, Rebora A. Generalized morphea after antitetanus vaccination. Clin Exp Dermatol. 1998;23:142.

### 7. HISTIOCITOSIS CUTÁNEA NON-LANGERHANS NEONATAL

M.C. Suárez Marrero, E. Jorquera Barquero, J.J. Borrero Martín<sup>a</sup> y J. Conde García<sup>a</sup>

Unidad de Dermatología y <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España.

**Introducción.** Las histiocitosis cutáneas sin células de Langerhans en la infancia son raras, describiéndose clásicamente diversas entidades clínicas. Sin embargo, no todos los casos se ajustan a las características clínico-patológicas de las variedades descritas.

**Caso clínico.** Paciente varón de 1 mes de edad que presenta lesiones cutáneas papulares, rosadas, en tronco y raíz de extremidades y lesiones anulares, algunas de gran tamaño, induradas, de bordes sobreelevados y de color rojo oscuro, asintomáticas. El estado general del neonato es bueno y no presenta ningún otro síntoma. Desde entonces, el paciente ha mantenido presencia de ambos tipos de lesiones, que cursan en brotes con autoinvolución espontánea, por todo el tegumento cutáneo, en número variable y siempre asintomáticas. Tras más de 6 años de seguimiento, no hemos observado en ningún momento lesiones mucosas ni sintomatología general asociada. En las revisiones pediátricas no se han detectado hallazgos significativos y no ha presentado evidencia de afectación ósea ni de otros órganos en los estudios de imagen, gammagráficos y analíticos. El estudio anatomopatológico muestra un infiltrado histiocitario dérmico de células de hábito e inmunofenotipo histiocitario, con reactividad para CD68 pero sin positividad para proteína S100; el estudio ultraestructural muestra la presencia de células de estirpe histiocítica y negatividad para corpúsculos de Birbeck.

**Discusión.** Se presenta un caso de histiocitosis sin células de Langerhans, con lesiones cutáneas peculiares, de presentación en periodo neonatal y que hasta el momento y tras más de 6 años de seguimiento no ha presentado evidencia de afectación sistémica. El curso clínico prolongado aunque benigno, la morfología de las lesiones y la edad de presentación del cuadro, hacen difícil encuadrarlo inequívocamente en una entidad clínica concreta, apoyando el concepto de que las histiocitosis non-Langerhans constituyen un espectro clínico.

#### Bibliografía

1. Sidwell RU, Francis N, Slater DN et al. Is disseminated juvenile xanthogranulomatosis benign cephalic histiocytosis? Pediatr Dermatol. 2005;22(1):40-3.
2. Seward JL, Malone JC, Callen JP. Generalized eruptive histiocytosis. J Am Acad Dermatol. 2004;50(1):116-20.

### 8. RETICULOHISTIOCITOSIS CONGÉNITA AUTOINVOLUTIVA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

L. Pastor Jané<sup>a</sup>, A. Villanueva Guardia<sup>b</sup>, A. Fuertes Prósper<sup>a</sup>, A. Jiménez Martínez<sup>a</sup>, A. Marquina Vila<sup>a</sup> y P. Zaballos Diego<sup>c</sup>

Servicio de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona. España.

**Introducción.** La reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva (CSHRH) es una variedad de histiocitosis de células de Langerhans. Aparece en el nacimiento o en el periodo neonatal con lesiones cutáneas polimorfas (pápulas, nódulos, vesículas) que involucionan en semanas o meses.

**Casos clínicos.** Presentamos 3 recién nacidos, 2 niñas y un niño, con lesiones cutáneas polimorfas (pápulas, nódulos y erosiones) que involucionaron pocas semanas después del nacimiento. Se confirmó el diagnóstico de CSHRH mediante inmunohistoquímica con S-100 y CD-1a y en el primer caso se realizó estudio de microscopía electrónica. No se evidenció afectación sistémica ni en el momento del diagnóstico ni durante el seguimiento posterior (5 años, 1 año y 4 meses, respectivamente).

**Discusión.** La CSHRH debe tenerse siempre presente en el diagnóstico diferencial de las erupciones cutáneas del recién nacido. Las formas papulares pueden semejar una enfermedad de Letterer-Siwe, distinguiéndose de ésta por la ausencia de afectación sistémica. Las formas nodulares plantean el diagnóstico diferencial con una hemangiomatosis neonatal, leucemia congénita o eritropoyesis dérmica. En las formas vesículo-pustulosas deben descartarse, además de etiologías infecciosas, un eritema tóxico neonatal, folliculitis eosinofílica pustulosa, melanositis pustulosa neonatal y acropustulosis infantil. En la histología se observa una proliferación de histiocitos en la dermis papilar con epidermotropismo, positivos para S-100 y CD-1a en la inmunohistoquímica. Puede confirmarse por microscopía electrónica, siendo muy característica la coexistencia de gránulos de Birbeck y cuerpos laminados en la misma célula, a diferencia de la enfermedad de Letterer-Siwe. Debido al importante solapamiento con otras formas de histiocitosis debe realizarse un estudio de extensión que incluye: hemograma, bioquímica con función hepática, radiografías de tórax, cráneo, y huesos largos, ecografía abdominal y biopsia de médula ósea. Es imprescindible un seguimiento a largo plazo por el riesgo de afectación sistémica (pulmonar, ósea, ocular, hematológica), incluso varios años después del diagnóstico. Por tanto, hay que ser cautelosos al valorar el pronóstico. Algunos autores consideran que se trata de una enfermedad infradiagnosticada debido a la rápida resolución de las lesiones cutáneas.

#### Bibliografía

1. Weiss T, Weber L, Scharffetter-Kochanek K, Weiss J. Solitary cutaneous dendritic cell tumor in a child: Role of dendritic cell markers for the diagnosis of skin Langerhans cell histiocytosis. J Am Acad Dermatol. 2005;53:838-44.
2. Ricart J, Jiménez A, Marquina A, Villanueva A. Congenital self-healing reticulohistiocytosis: report of a case and review of the literature. Acta Paediatr. 2003;92:426-9.

### 9. XANTOGRANULOMA JUVENIL SISTÉMICO

V. García-Patos, R. Bartralot, J. Mollet, P. Huguet<sup>a</sup>, A. Lacaya<sup>a</sup> y A. Castells

Servicios de Dermatología, <sup>a</sup>Anatomía Patológica y Radiología Infantil. H.U. Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción.** El xantogranuloma juvenil (XGJ) es la histiocitosis no X más frecuente en la edad infantil; generalmente se manifiesta como una lesión solitaria que no se acompaña de manifestaciones extracutáneas.

**Caso clínico.** Varón controlado en nuestro servicio desde los 3 meses de edad por la aparición eruptiva de una docena de pápulas y nódulos en cuero cabelludo, cara, tronco y zona proximal de las extremidades. Las lesiones aumentaron progresivamente en número (hasta 26 lesiones) y tamaño (hasta los 24 mm algunas de ellas) y el color eritematoso inicial se tornó amarillento y pardusco. En biopsias repetidas se observó una proliferación dermo-hipodérmica, infiltrativa, densa, de aspecto polimorfo constituida por células fusiformes, células mononucleares y muy escasas células gigantes multinucleadas sin el aspecto típico de célula de Touton. Las células fusiformes eran CD68 y vimentina+ y S-100 y CD1a negativas. En examen oftalmológico fue normal, pero en las exploraciones de imagen se observaron más de 25 nódulos de hasta 4 cm de diámetro en pulmón, mediastino, riñones, páncreas y SNC. Recibió tratamiento con vinblastina y prednisona e hipolipemiantes (por hipercolesterolemia ocasional). Tras 4 años de seguimiento continua sin sintomatología sistémica y las lesiones cutáneas y viscerales tienden a involucionar.

**Comentario.** Este caso ilustra la evolución de un caso excepcional clínica e histopatológicamente de XGJ sistémico. No existe consenso sobre la actitud terapéutica en estos pacientes.

#### Bibliografía

1. Dehner LP. Juvenile xanthogranulomas in the first two decades of life. *Am J Surg Pathol.* 2003;27:579-93.
2. Cauro F, Houtteville JP, Mesnil JL, Guarnieri J. Localisations cérébelleuse, pulmonaires et cutanées d'un xanthogranulome juvenile. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129:307-10.

## 10. TUMORES FIBROHISTIOCÍTICOS DE MALIGNIDAD INTERMEDIA: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS PEDIÁTRICOS

M. Campos Domínguez, C. Silvente San Nicasio, V.M. Leis Dosil, P. de la Cueva Dobao, M. Gimeno Aranguez<sup>a</sup> y J.M. Hernanz Hermosa

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** Presentamos dos casos de tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia en la edad pediátrica. Estos tumores suponen un gran reto diagnóstico tanto para el clínico como para el patólogo.

**Caso 1.** Una niña de 10 años acudió a la consulta con un nódulo epigástrico de 2,5 cm de diámetro que había crecido en los últimos 6 meses. La lesión era un nódulo indoloro solitario, firme, de superficie levemente eritematosa. El estudio histopatológico mostró un tumor predominantemente subcutáneo, con afectación focal de la dermis. Tenía un patrón de crecimiento plexiforme y dos componentes celulares principales: fascículos de células fusiformes semejantes a fibroblastos y nódulos de diferentes tamaños de células semejantes a histiocitos. La proliferación multinodular estaba poco circunscrita. La atipia era leve y no se veía necrosis. Mediante inmunohistoquímica se vio que ambos tipos celulares se teñían positivamente para CD68 y vimentina. Las células fusocelulares expresaban focalmente actina de músculo liso. El tumor era negativo para la proteína S100, el factor XIIIa, CD34 y HMB-45. Se realizó el diagnóstico de tumor fibrohistiocítico plexiforme. Se hizo un TAC para detectar posibles metástasis pulmonares o linfáticas, que fue negativo. No ha habido ningún signo de recidiva local o metástasis en 10 meses de seguimiento.

**Caso 2.** Una niña de 6 años acudió a la consulta con una lesión abdominal de lento crecimiento. La lesión era una placa asintomática ovalada del color de la piel que medía 2,0 × 1,0 cm. La lesión se extirpó quirúrgicamente con márgenes amplios. El estudio histopatológico reveló una proliferación en la dermis profun-

da que se extendía al tejido adiposo subcutáneo. Existían células fusiformes semejantes a fibroblastos y células gigantes. Había espacios sinusoidales rodeados por las células fusiformes y gigantes. La inmunohistoquímica demostró una expresión de CD34 por el componente fibroblástico. Se diagnosticó de fibroblastoma de células gigantes. En un seguimiento postoperatorio de 6 meses no se registraron recurrencias locales.

**Discusión.** Los tumores fibrohistiocíticos de malignidad intermedia comprenden un grupo de neoplasias mesenquimales caracterizadas por frecuentes recidivas pero solo raramente metástasis linfáticas y pulmonares. El tumor fibrohistiocítico plexiforme (TFP) es una rara neoplasia de tejidos blandos de niños y adultos jóvenes. Es más frecuente en mujeres y en miembros superiores. Clínicamente se presenta como un nódulo solitario asintomático de crecimiento lento que mide unos pocos centímetros. Las recidivas locales se observan en hasta un tercio de los casos de TFP pero las metástasis son excepcionales. El pronóstico depende de la amplitud de la resección. El fibroblastoma de células gigantes se considera la variante juvenil del dermatofibrosarcoma protuberans. Es más frecuente en el sexo masculino. La espalda, la pared abdominal y los muslos son los sitios predilectos de este tumor. La recidiva local es frecuente por extirpación incompleta pero no se han descrito metástasis. En conclusión, los clínicos deben tener en cuenta la existencia de este grupo de tumores. La extirpación local amplia y un largo seguimiento son los pilares del tratamiento.

#### Bibliografía

1. Billings SD, Folpe AL. Cutaneous and subcutaneous fibrohistiocytic tumors of intermediate malignancy: an update. *Am J Dermatopathol.* 2004;26:141-55.
2. Enzinger FM, Zhang RY. Plexiform fibrohistiocytic tumor presenting in children and young adults. An analysis of 65 cases. *Am J Surg Pathol.* 1988;12:818-26.

## 11. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS EN LA INFANCIA

B. Llombart<sup>a</sup>, O. Sanmartín<sup>a</sup>, C. Requena<sup>a</sup>, J.A. López-Guerrero<sup>b</sup>, R. Botella-Estrada<sup>a</sup>, E. Nagore<sup>a</sup>, C. Monteagudo<sup>c</sup>, E. Jordá<sup>d</sup>, F. Herrero<sup>b</sup>, C. Serra-Guillén<sup>a</sup> y C. Guillén<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicios de Dermatología y <sup>b</sup>Biología Molecular. Fundación Instituto Valenciano de Oncológica. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Patología. Universidad de Valencia. Valencia. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.*

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFS) es un tumor de malignidad intermedia, con un potencial limitado para producir metástasis, pero una gran tendencia a la recidiva local. El DFS presenta una baja incidencia en la infancia. La proporción de casos pediátricos en las series publicadas de DFS varía entre un 6-20%. No obstante, la frecuencia del DFS en la infancia esté posiblemente subestimada, porque en muchas ocasiones la lesión inicial pasa inadvertida, y el lento crecimiento del tumor hace que se diagnostiquen años después, en la edad adulta. El DFS presenta una translocación específica que produce una fusión del gen del colágeno tipo I alpha (COL1A1), en el cromosoma 17q, con el gen de la cadena beta del factor de crecimiento derivado de las plaquetas (PDGFB), en el cromosoma 22q. En los genes de fusión, se pueden ver implicados varios exones del gen COL1A1 con el exon 2 del gen PDGFB y puede ser detectado por multiplex RT-PCR. De una serie retrospectiva de 65 casos de DFS, encontramos 3 casos diagnosticados en edades pediátricas (12-16) y 5 casos más de inicio en la infancia (12%). Se valoran parámetros clínicopatológicos, inmunohistoquímicos y moleculares de estos casos. Seis mujeres y 2 varones. 4 se localizan en cabeza-cuello, 2 en tronco y 2 en extremidad inferior. La media del tamaño tumoral es de

3 cm (1-5 cm). Estadio tumoral: 5 Ia y 3 Ib (afectación muscular). Tratamiento: 2 cirugía convencional, 5 cirugía de Mohs diferida, 1 caso con tratamiento neoadyuvante con Imatinib. Todos los casos se trataban de DFS clásicos, excepto un caso de fibroblastoma de células gigantes. Inmunohistoquímicamente todos expresaban CD34. Se obtuvo ARN de buena calidad para realizar los estudios de biología molecular en 4 casos, de los cuales se obtuvo la presencia del gen de fusión del COL1A1-PDGFB en 2 casos, siendo negativa en los otros 2 casos. Se revisan las características clínicas, histológicas y moleculares en la población pediátrica, así como las opciones de tratamiento.

## 12. NEVO DE SPITZ: COMPARACIÓN DE LOS RASGOS CLÍNICOS E HISTOPATOLÓGICOS ENTRE NIÑOS Y ADULTOS

C. Requena, L. Requena<sup>a</sup>, J.A. López-Guerrero<sup>b</sup>, B. Llombart, E. Nagore, O. Sanmartín, R. Botella y C. Guillén

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Unidad de Biología Molecular. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. Servicio de Dermatología.*

*<sup>b</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

El nevo de Spitz es un nevo melanocítico poco frecuente, habitualmente adquirido, compuesto por células epitelioides y/o fusiformes. Su importancia radica en el hecho de que en algunos casos es muy difícil diferenciarlo del melanoma. Para estudiar los rasgos clínicos e histopatológicos de este nevo hemos revisado una serie de 349 nevos de Spitz, de los cuales 140 correspondían a pacientes menores de 15 años. Los parámetros clínicos recogidos fueron: edad, sexo, localización y diagnóstico clínico, mientras que los rasgos anatomopatológicos estudiados fueron el tipo histológico y citológico, así como la presencia o no de maduración, extensión pagetoide, hiperplasia epidérmica, cuerpos de Kamino, telangiectasias, melanina, desmoplasia, hialinización, infiltrado inflamatorio y mitosis. En la mayoría de los parámetros estudiados no encontramos diferencias estadísticamente significativas entre el grupo infantil y el de los adultos, salvo en cuanto a la distribución por sexos que fue de 1 a 1 en la edad pediátrica, mientras que en el resto de grupos de edad predominó claramente el sexo femenino. La localización predominante fueron las extremidades inferiores, igual que en los adultos. Sin embargo llamó la atención que la frecuencia de asentamiento del nevo de Spitz en cabeza y cuello fue muy superior en la edad infantil que en los adultos. En cuanto al tipo histológico predominante fue el compuesto, igual que en los adultos, mientras que el tipo celular predominante fue el de células fusiformes. En este sentido, encontramos que el porcentaje de nevos de Spitz con predominio de células epitelioides fue inferior en el grupo infantil que en el grupo adulto, en contra de la idea más reflejada en la literatura.

## 13. DESPIGMENTACIÓN PROGRESIVA DE UN NEVUS CONGÉNITO GIGANTE DESMOPLÁSICO

J.M. Martín, V. Alonso, D. Ramón, C. Monteagudo<sup>a</sup>, I. Molina, G. Villalón, L. Calduch y E. Jordá

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.*

**Fundamento.** El nevus desmoplásico alopecico e hipopigmentado (DHHN) es una variante excepcional de nevus melanocítico congénito gigante, que representa menos de un 3% de los nevus gigantes. Se caracteriza clínicamente por poseer una consistencia marcadamente indurada, una superficie alopecica y por experimentar una progresiva hipopigmentación. Así mismo, se aprecia una considerable desmoplasia en el estudio histológico.

**Material y métodos.** El estudio incluye los hallazgos clínicos e histológicos de una paciente afectada por un DHHN, complementado con una revisión bibliográfica.

**Resultados.** Un DHHN sufrió una despigmentación progresiva asociada con la pérdida de su consistencia leñosa. Se enfatiza la pérdida de la induración como un posible marcador de involución espontánea en esta variedad de nevus melanocítico congénito gigante.

**Discusión.** El DHHN es una variedad extremadamente rara de nevus melanocítico congénito gigante, de consistencia leñosa, alopecico y progresivamente hipopigmentado, que se caracteriza histológicamente por una intensa fibrosis dérmica. Biológicamente, se ha relacionado con una mayor tendencia a la involución espontánea y a un menor riesgo de transformación maligna. La pérdida de la induración parece ser el principal marcador para la desaparición de estos nevus.

### Bibliografía

1. Ruiz-Maldonado R, Orozco-Covarrubias L, Ridaura-Sanz C, et al. Desmoplastic hairless hypopigmented naevus: a variant of giant congenital melanocytic naevus. *Br J Dermatol.* 2003;148:1253-7.
2. Bushby SA, Rajan NJ, Shedade SA. Spontaneous resolution of a giant melanocytic naevus involving a desmoplastic process. *Br J Dermatol.* 2005;153(Suppl 1):13-9.

## 14. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE. REVISIÓN DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA EN UNA SERIE DE 22 PACIENTES

M. Yébenes Marsal, A. Vicente Villa<sup>a</sup>, V. García-Patos Briones<sup>b</sup>, J. Mollet Sánchez<sup>b</sup>, R. Bartralt Soler<sup>b</sup>, D. Bidet<sup>b</sup> y A. González Enseñat<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. IMAS. Hospital del Mar. <sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** Los nevus melanocíticos congénitos son proliferaciones melanocitarias benignas presentes en el momento del nacimiento. Su incidencia es de aproximadamente 1 por cada 20.000 a 50.000 nacimientos. Suelen localizarse, por orden de frecuencia en la zona posterior del tronco, cara, cuero cabelludo y extremidades. Con frecuencia se acompañan de múltiples lesiones satélite en número y localización variables. Si bien existe un cierto grado de controversia, se considera que el riesgo para desarrollar un melanoma maligno oscila entre un 1 y un 31%. Aproximadamente una cuarta parte de los pacientes con nevus melanocíticos congénitos gigantes presentan melanosis en SNC (melanosis neurocutánea).

**Objetivo.** Se presenta la experiencia clínica, evolutiva y terapéutica de una serie de 22 niños con nevus melanocíticos congénitos gigantes, observados durante el periodo de 1993 al 2005.

**Métodos.** Siguiendo un protocolo sistematizado revisan las características clínicas de las lesiones: superficie corporal afectada, presencia de lesiones satélite, el número y tipo de intervenciones quirúrgicas (colocación de expansores tisulares), las exploraciones complementarias realizadas (TAC, RMN, ECG, fondo de ojo) y su rentabilidad, el riesgo relativo a desarrollar un melanoma maligno, y su potencial asociación con sintomatología neurológica y/o oftalmológica.

**Resultados.** En todos los casos, la superficie corporal afectada era superior al 10% en el momento de la evaluación. Todos los niños, excepto 3 (13,6%), presentaban lesiones satélite en un número superior a 20 (86%). El 91% habían sido sometidos a alguna intervención quirúrgica, y en 6 de los casos (27%) se habían colocado expansores tisulares. En cuanto a la realización de exploraciones complementarias, al 100% de los pacientes se les había realizado una RMN con galodinio, demostrándose afectación del SNC en 6 casos. Dos pacientes han desarrollado melanoma y un único paciente presenta afectación ocular en forma de pigmentación retiniana.

**Conclusión.** Los datos obtenidos obligan a plantear una estrategia clínico-terapéutica consensuada y precoz, con el objetivo de evitar un gran número de intervenciones quirúrgicas y/o exploraciones complementarias con la consiguiente morbi-mortalidad asociada en pacientes de tan corta edad, con lesiones cuyo pronóstico sigue siendo objeto de controversia.

#### Bibliografía

- Ruiz-Maldonado R, Del Rosario Barona-Mazuera M, Hidalgo-Galván LR, Medina Crespo V, Durán-Mckindter C, Tamayo-Sánchez L, et al. Giant congenital melanocytic nevi, neurocutaneous melanosis and neurological alterations. *Dermatology*. 1997;195:125-8.
- Tannous ZS, Mihim MC, Sober AJ, Duncan LM. Congenital melanocytic nevi: clinical and histopathological features, risk of melanoma, and clinical management. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:197-203.

### 15. UTILIDAD DE LA DERMATOSCOPIA EN EL DIAGNÓSTICO DE MELANOMA INFANTIL

P. Zaballos<sup>a</sup>, S. Puig<sup>b</sup>, G. Argenziano<sup>c</sup>, J. Palou<sup>b</sup>, A. Marghoob<sup>d</sup> y J. Malvehy<sup>b</sup>.

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Segunda Universidad de Nápoles. Italia. <sup>d</sup>Departamento de Dermatología. Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. Nueva York. EE. UU.

**Fundamento.** El melanoma infantil es un proceso poco frecuente que representa tan sólo el 3% de los tumores malignos en la infancia y el 2% del total de los melanomas. El espesor tumoral sigue siendo el factor pronóstico más importante y por ello el diagnóstico precoz del melanoma infantil es de vital importancia. La dermatoscopia es una técnica diagnóstica no invasiva que ha demostrado mejorar el diagnóstico de melanoma en pacientes adultos.

**Casos clínicos.** Se presentarán varios casos de melanoma infantil en los que la dermatoscopia fue fundamental en la sospecha o en el diagnóstico clínico del melanoma infantil. También se comunicarán casos en los que el diagnóstico de melanoma se sospechó ante los cambios dermatoscópicos de lesiones melanocíticas que no presentaban criterios claros de melanoma.

**Discusión.** La dermatoscopia o microscopía de epiluminiscencia es una técnica diagnóstica útil para el diagnóstico clínico de melanoma infantil. Además, los equipos de dermatoscopia digital permiten el diagnóstico por cambios de melanomas incipientes con apariencia de benignidad clínica y dermatoscópica manual.

#### Bibliografía

- Schachner LA, Hansen RC. *Pediatric dermatology*. Filadelfia: Elsevier Limited; 2003.
- Malvehy J, Puig S. *Principles of dermoscopy*. Barcelona: CEGE; 2002.

### 16. LARVA CURRENS

S. Bel, A. Azón, V. Fumadó<sup>a</sup> y A. Vicente<sup>a</sup>

Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan. Reus. Tarragona. <sup>a</sup>Hospital San Joan de Déu. Barcelona. España.

**Introducción.** La larva currens es una erupción cutánea serpigínea, progresiva y pruriginosa producida por *Strongyloides stercoralis*, un nematodo intestinal frecuente en países tropicales y subtropicales.

**Caso clínico.** Niña de 2 años, adoptada de origen haitiano y residente en España desde hacia 3 meses, que nos consultaron en noviembre de 2004 por la aparición brusca de lesiones serpigíneas, rápidamente progresivas en tronco y glúteos, muy pruriginosas.

La madre refiere que desde su llegada la niña presentaba deposiciones pastosas, inapetencia y distensión abdominal. Además estaba siendo estudiada en otro centro por eosinofilia. Ante la sospecha de una larva migrans cutánea, se realizó analítica, biopsia cutánea y estudio de heces. La biopsia mostró un infiltrado inflamatorio perivascular superficial y profundo, con abundantes eosinófilos y se inició tratamiento con albendazol 400 mg/12 h durante 3 días, desapareciendo las lesiones. A las 3 semanas volvió a presentar lesiones similares y pruriginosa en tronco y glúteos. En el estudio inicial de heces se aislaron lavas rhabditiformes de *Strongyloides stercoralis* y se inició nuevamente tratamiento con albendazol sin mejoría, por lo que se añade ivermectina 3 mg/12 h, desapareciendo la clínica cutánea, digestiva y la eosinofilia. La niña permanece asintomática tras 1 año de seguimiento.

**Comentario.** La larva currens es una erupción cutánea muy pruriginosa, que se caracteriza por unas bandas lineales urticariales rápidamente progresivas (5-10 cm/hora) localizadas preferentemente en tronco, glúteos, rodillas y zona periareolar. *Strongyloides stercoralis*, un nematodo intestinal es el agente responsable. El principal diagnóstico diferencial es con la larva migrans cutánea, una erupción ocasionada por otras infestaciones parasitarias, que también es pruriginosa y serpigínea, pero de avance mucho más lento y que afecta principalmente a los pies, nalgas y tronco. Los viajes a destinos exóticos, la inmigración y las adopciones internacionales son fuente de procesos dermatológicos propios de esas áreas. Su conocimiento y forma de presentarse son importantes de conocer.

### 17. MOLLUSCUM CONTAGIOSUM Y DERMATITIS ATÓPICA

R. de Lucas, M.A. Martín, C. Rubio, P. Herranz, A. Quesada y M. Casado

Servicio Dermatología del Hospital la Paz. Madrid. España.

**Introducción.** La infección por molluscum contagiosum es una enfermedad vírica frecuente y benigna de la piel y mucosas. La población infantil está frecuentemente afectada. Cuando existe una alteración de la inmunidad celular la enfermedad puede ser muy extensa de difícil tratamiento. La dermatitis atópica afecta a un 12-15% de la población infantil. Estos pacientes son más susceptibles a las infecciones virales, y además tienden a desarrollar lesiones más extensas y resistentes al tratamiento.

**Objetivo.** Realizar un estudio descriptivo de los pacientes pediátricos con molluscum contagiosum, prestando especial atención a si cumplían criterios de dermatitis atópica.

**Material y métodos.** Recogimos y estudiamos a todos los niños menores de 14 años que consultaban por molluscum contagiosum en nuestra área de salud, durante un período de 1 año. Las variables contempladas fueron la edad, el sexo, los antecedentes personales o familiares de atopia y si cumplían criterios de Hanifin y Rajka para dermatitis atópica así como el tratamiento realizado. Para hacer el estudio estadístico se usó el programa G-Start 2.0.

**Resultados.** El 54,78% de nuestros pacientes eran varones y el 45,22% mujeres. La edad media fue de 5,8 años. Cumplían criterios de Hanifin y Rajka casi el 60%. Sin embargo aproximadamente el 70% tenían manifestaciones cutáneas de dermatitis atópica, y un 76,52% tenían algún antecedente familiar o personal de atopia. El tratamiento instaurado más frecuentemente fue el curetaje y el podofilotoxina.

**Discusión.** En la literatura no existen estudios que demuestren la relación entre la infección por el virus del molluscum contagiosum y la dermatitis atópica. Podría estar implicada la inmunidad celular, alterada en pacientes con dermatitis atópica. En nuestro estudio encontramos una frecuencia relevante de manifestaciones atópicas en los niños con molluscum contagiosum.

**Conclusiones.** La atopía, y no sólo la dermatitis atópica es un posible marcador de riesgo para padecer infección por el virus del molluscum contagiosum. Este trabajo podría servir de base para realizar un estudio analítico observacional que establezca una posible relación de causalidad entre ambas entidades.

## 18. VERRUGAS ANOGENITALES EN NIÑOS

I. Betlloch, A. Lucas, J. Mataix, N. Pastor, R. Ramón, M.T. Martínez<sup>a</sup> y I. Belinchón

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** La presencia de condilomas anogenitales en niños representa un problema de salud creciente y de abordaje delicado, ya que entre las causas de contagio además de la autoinoculación, la heteroinoculación o la transmisión perinatal, debe considerarse la posibilidad de que se haya producido una transmisión sexual por abuso. El estudio del serotipo HPV puede ayudar al diagnóstico y manejo de estos pacientes.

**Casos clínicos.** Presentamos 7 casos de verrugas anogenitales en 5 niños y 2 niñas de 2 a 13 años atendidos en el último año en nuestro Servicio; todos los niños eran preescolares y solo uno, adolescente. La localización de las lesiones era perianal en todos los casos excepto en una niña con lesiones vulvares. En ningún caso se detectaron verrugas vulgares en los niños, sus familiares o cuidadores. En cuatro casos se sospechó abuso sexual. En dos de ellos por algunos signos indirectos observados en familiares cercanos y en otros dos, inmigrantes latinoamericanos, por la historia que referían aunque no se pudo explorar a los familiares y allegados. La rectoscopia o colposcopia practicada en 4 casos fue negativa excepto en un caso en que se apreciaron lesiones en el esfínter. Las lesiones fueron tratadas mediante crioterapia, electrocoagulación o imiquimod con buena evolución. En todos los casos el diagnóstico fue confirmado anatomopatológicamente y en 5 casos se efectuó un estudio serológico mediante hibridación in situ, detectándose HPV subtipo 6 en 4 casos y HPV subtipo 11 en uno. Todos los casos fueron evaluados por la sección de menores de la Consellería de Bienestar Social.

**Comentario.** Aunque el modo de transmisión de las verrugas anogenitales en niños sea controvertido, la posibilidad de transmisión sexual debe ser considerada en todos los casos, valorando tanto la historia clínica, la exploración y el contexto familiar. Los serotipos HPV 6 y 11 están más relacionados con la transmisión sexual y pueden apoyar una sospecha de abuso sexual. Los casos deben ser evaluados apropiadamente por personal experto a fin de que los derechos del menor queden adecuadamente protegidos.

### Bibliografía

1. Boralevi F. Condylomas in children. *Ann Dermatol Venereol.* 2004;131:913-9.
2. Myhre AK, Dalen A, Berntzen K, Bratlid D. Anogenital human papilloma virus in non-abused preschool children. *Acta Paediatr.* 2003;92:1445-52.

## 19. DONOVANOSIS. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.R. Ferreres, G. Martín, N. Conde, A. Vicente, M. Medina<sup>a</sup>, J.M. Laila<sup>a</sup> y M.A. González-Enseñat

*Servicio de Dermatología, <sup>a</sup>Anatomía Patológica y <sup>a</sup>Ginecología. Hospital San Juan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.*

**Introducción.** La donovanosis o granuloma inguinal es una infección bacteriana ulcerativa progresiva crónica y poco frecuente en la infancia, producida por *Calymmatebacterium granulomatis*. Presentamos un caso de Donovanosis vulvar atendido en nuestro centro.

**Caso clínico.** Niña de 13 años derivada del Hospital de Tánger por presentar una ulceración vulvar orientada como proceso neoplasmativo, de un 1 año evolución, purulenta, dolorosa, de unos 5-6 cm de diámetro a nivel del labio mayor vulvar derecho, que se extendía hacia la nalga, muslo del mismo lado y contralateral. Asimismo presentaba una afta también purulenta en la cara interna del labio menor derecho vulvar y en el labio inferior de la boca. Presentaba adenopatías bilaterales inguinales. Acompañando al cuadro existía una pérdida de 11 kg de peso. La paciente aceptó violación sexual. Se practicó, analítica general, biopsia excisional para estudio histopatológico, microbiológico e inmunofluorescencia. Tras dichos estudios y delante la presencia de bacilos cortos y delgados Giemsa positivos en el interior del citoplasma de los histiocitos que infiltraban toda la extensión de la dermis formando los llamados cuerpos de Donovan, se realizó el diagnóstico de Donovanosis. Se inició tratamiento con Doxiciclina 200 mg/día, con mejoría clínica muy evidente a los 7 días. Posteriormente prosiguió a las 4 semanas con cotrimoxazol. La paciente ha seguido controles en nuestro centro hasta los 6 meses abandonando por propia voluntad posteriormente los controles.

**Discusión.** El granuloma inguinal afecta típicamente personas de 30 a 50 años en áreas tropicales y subtropicales. En niños es una enfermedad rara y se ha descrito como resultado de transmisión a través del canal del parto en el momento del nacimiento. El organismo tiene una baja infectividad y se piensa que la infección se produce habitualmente pero no exclusivamente tras el contacto sexual de una persona infectada. La presentación inicial en mujeres es la aparición de uno o varios nódulos en zona periclitórida, o labial vulvar, con ulceración y extensión hacia el resto de zonas perineales. La localización extragenital es rara pero si aparece el lugar más frecuente es la boca. El diagnóstico se realiza con la presencia de bacilos Giemsa positivos característicos intrahistiocitarios llamados cuerpos de Donovan.

El tratamiento se realiza con doxiciclina 100 mg/12 horas o trimetropin-sulfametoxazol, o azitromicina un mínimo de 3 semanas y hasta la curación de las lesiones. Presentamos este caso clínico poco frecuente en nuestro medio y en niños adolescentes. Debe tenerse en cuenta dentro del diagnóstico diferencial de una ulceración en zona perineal. Es de esperara el aumento en nuestro medio de este tipo de patología debido a el aumento de la inmigración que esta sufriendo nuestro país.

### Bibliografía

1. O'Farrell N. Donovanosis. *Sex Transm Infect.* 2002;78(6):452-7.
2. Bowden FJ, Bright A, Rode JW, Brewster D. Donovanosis causing cervical lymphadenopathy in a five-month-old boy. *Pediatr Infect Dis J.* 2000;19(2):167-9.

## 20. CHANCRO TUBERCULOSO PERIANAL

N. Vilar, A. Herrera, D. Pascual<sup>a</sup>, L. López<sup>b</sup>, B. García y F. Camacho

*Departamento de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Pediatría, <sup>b</sup>Departamento de Microbiología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

**Fundamento.** La tuberculosis extrapulmonar se describe en inmigrantes de áreas endémicas y en inmunocomprometidos como en pacientes VIH. Dentro de las formas extrapulmonares la localización ganglionar, habitualmente cervical, es la más frecuente. Las formas cutáneas son raras correspondiendo la mayoría a escrofuloderma o lupus vulgar. Presentamos un caso de chancro tuberculoso perianal con adenitis inguinal en niño.

**Material y métodos.** Varón de 8 meses procedente de Rumanía fue ingresado en el Servicio de Pediatría por ulceración perianal junto con adenopatías inguinales bilaterales de 2 meses de evolución. La madre del niño había sido diagnosticada de tuberculosis

pulmonar bacilífera. La historia reveló condiciones higiénicas deficientes y la exploración una placa eritematosa perianal con ulceración lineal, de bordes sobreelevados y friables pero fondo limpio. Existían adenopatías inguinales bilaterales de 2 cm de diámetro cubiertas de piel eritematosa, fluctuantes al tacto. Los diagnósticos de sospecha fueron chancro tuberculoso perianal, tuberculosis orificial, chancro sífilítico, sarcoidosis e infección estreptocócica perianal. Se solicitaron como pruebas complementarias: Mantoux, radiografías y tomografías torácicas, ecografía abdominoinguinal, analítica completa, serologías (hepatitis, sífilis, VIH, CMV, toxoplasma, rubéola), uro y coprocultivo, baciloscopia de jugo gástrico con estudio microbiológico, PAAF de adenopatía inguinal y biopsia de la placa perianal con estudio histopatológico y microbiológico.

**Resultados.** La prueba de tuberculina resultó positiva con 15 mm de induración. Se aisló *M. tuberculosis* en la muestra de PAAF de adenopatía inguinal y en la biopsia de la placa perianal. La histopatología reveló inflamación crónica granulomatosa en dermis superficial. La tomografía torácica fue normal. La baciloscopia de esputo y de jugo gástrico fue negativa así como el resto de pruebas solicitadas. Se instauró tratamiento tóxico con ácido fusídico crema, 1 aplicación cada 12 h, y vía oral con isoniácida (10 mg/kg/día/6 meses), rifampicina (15 mg/kg/día/ 6 meses) y pirazinamida (25 mg/kg/día/2 primeros meses). Se realizó linfadenectomía inguinal bilateral para evitar escrofuloderma. El niño fue dado de alta con resolución completa de las lesiones cutáneas, completando la terapia antituberculosa en atención primaria.

**Discusión.** Las infecciones cutáneas debidas a *M. tuberculosis* suelen comprobarse en África y Asia y la mayoría de casos corresponden a escrofuloderma y lupus vulgar siendo infrecuente la afectación perianal. La mayor parte de los casos corresponden a tuberculosis orificial en adultos de países subdesarrollados, mientras que en niños supone un hallazgo excepcional. El foco de entrada para la inoculación exógena de *M. tuberculosis* suele ser una solución de continuidad en la piel (abrasión, impétigo, furúnculo...) presente típicamente en cara o miembros. En nuestro caso la fase bacilífera de la madre podría explicar la inoculación del bacilo a través de una pequeña lesión perianal determinando la primoinfección tuberculosa en forma de chancro y adenitis inguinal. La tuberculosis en inmigrantes representa una enfermedad emergente en los países desarrollados por lo que pensamos que estas formas poco habituales serán vistas con mayor frecuencia en un futuro inmediato.

#### Bibliografía

1. Akgun E, Tekin F, Ersin S, Osmanoglu H. Isolated perianal tuberculosis. *Neth J Med.* 2005;63:115-7.
2. Ramesh V, Misra RS, Beena KR, Mukherjee A. A study of cutaneous tuberculosis in children. *Pediatr Dermatol.* 1999;16:264-9.

## 21. MUCINOSIS FOLICULAR

I. Cervigón, O. López-Barrantes, C. Bahillo, J.L. Martínez-Amo, L.M. Gallego, C. Pérez, A.B. Gargallo, C. Schoendorff y D. García Almagro

*Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.*

**Introducción.** La mucinosis folicular (MF) es un trastorno cutáneo que se caracteriza por la presencia de pápulas y placas foliculares, con descamación, orificios foliculares dilatados, y pérdida de pelo (cuando sólo se afectan folículos vellosos, la alopecia no es evidente). Los hallazgos histopatológicos consisten en la degeneración mucinosa de los folículos acompañada por un infiltrado inflamatorio variable a nivel perifolicular y perivascular (pueden encontrarse linfocitos T atípicos con pilotropismo). Existe tres tipos distintos de MF: MF idiopática localizada, MF

idiopática generalizada y MF asociada a linfoma. La relación entre la MF idiopática y la micosis fungoides es motivo de controversia.

**Caso clínico.** Presentamos a un niño de 3 años de edad, con dos placas eritematosas, ligeramente descamativas, localizadas en la cara (mejilla izquierda y mentón). También se observaban pápulas foliculares agrupadas, pequeños quistes epidérmicos (milia) y comedones. No se encontraron datos clínicos de micosis fungoides. La biopsia cutánea mostraba cambios mucinosos en el epitelio folicular y un infiltrado de linfocitos T perifolicular-pilotrópico, con algunas células atípicas. Después de 8 meses, se observó una mejoría espontánea de las lesiones.

**Discusión.** La MF idiopática localizada consiste en lesiones solitarias o escasas, con predilección por el cuero cabelludo, cara y cuello, y con tendencia a la regresión espontánea. El pronóstico es excelente y no hay una clara asociación con el desarrollo de micosis fungoides. Esta forma «benigna» de MF es más frecuente en niños y adultos jóvenes<sup>1</sup>. Desafortunadamente, no existen unos claros criterios clinicopatológicos que permitan diferenciar las formas de MF asociadas a linfoma de las idiopáticas. Algunos autores creen que la MF idiopática generalizada representa una variante de micosis fungoides; incluso, las formas «benignas» localizadas de MF podrían considerarse micosis fungoides, equiparables a la reticulosis pagetoide (tipo Woringer-Kolopp) o a la micosis fungoides unilesional<sup>2</sup>.

#### Bibliografía

1. MD Marrero Calvo, J Mazuecos Blanca, I Sotillo Gago, F Camacho Martínez. Mucinosis folicular primaria infantil. *Actas Dermosifiliogr.* 1999;90:250-2.
2. Cerroni L, Fink-Puches R, Bäck B, Kerl H. Follicular mucinosis: a critical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Arch Dermatol.* 2002;138:182-9.

## 22. OSTEOMA CUTIS DE TIPO PLACA EN CUERO CABELLUDO

A. Hernández Martín, E. Barahona Cordero, B. Pérez Mías<sup>a</sup> e I. Bayona García<sup>b</sup>

*Unidad de Dermatología. <sup>a</sup>Anatomía Patológica y <sup>b</sup>Radiología. Hospital General Yagüe. Burgos. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 2 años de edad que consultó por una lesión congénita en el lado izquierdo del cuero cabelludo. No había antecedentes obstétricos de interés y el desarrollo estato-ponderal y neurológico de la paciente era normales. A la exploración física se apreciaba una placa rosada de superficie ligeramente atrófica y 4 x 2 cm de longitud en región temporal izquierda de cuero cabelludo. En la zona parietal izquierda, posteriormente a la lesión descrita, existía una zona eritematosa difusa bajo la cual se palpaban nódulos arrosariados de consistencia pétreo. El estudio histológico de la lesión temporal demostró la existencia de depósitos cálcicos en la dermis con diferenciación ósea de tipo membranoso, y el estudio radiológico simple y la ecografía cutánea de la zona eritematosa de localización parietal revelaron la existencia de depósitos de la misma naturaleza sin dependencia del hueso subyacente. Los estudios analíticos descartaron anomalías del metabolismo fosfocálcico. Los hallazgos histológicos y radiográficos sugieren el diagnóstico de osteoma cutis de tipo placa, un tipo de calcificación cutánea infantil muy infrecuente.

#### Bibliografía

1. Sanmartín O, Alegre V, Martínez-Aparicio A, Botella-Estrada R, Aliaga A. Congenital plate-like osteoma cutis: case report and review of the literatura. *Pediatr Dermatol* 1993;10:182-6.
2. Monroe AB, Burgdorf WH, Sheward S. Plate-like cutaneous osteoma. *J Am Acad Dermatol.* 1987;16:481-4.

### 23. GRANULOMA ANULAR EN LA INFANCIA (DOS FORMAS CLÍNICAS INUSUALES DE PRESENTACIÓN)

A. Vera Casaño, A. Sanz Trelles, V. Sánchez, T. González y J. del Boz

*Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** El granuloma anular es una enfermedad inflamatoria de origen desconocido, que se presenta con una relativa frecuencia en la infancia. Existen cuatro variantes clínicas: localizado, generalizado, subcutáneo y perforante. Se presentan dos casos inusuales, un granuloma anular de los párpados y un granuloma anular perforante en un neonato.

**Casos clínicos.** Caso 1: Niño de 7 años que acudió a consulta por presentar desde hacía seis meses múltiples pápulas asintomáticas, del color de la piel, en párpado superior del ojo derecho. La biopsia de una lesión mostró granulomas en tejido celular subcutáneo. Estaban constituidos por una zona periférica de histiocitos en empalizada y una zona central de colágeno degenerado y depósitos mucinosos. El paciente fue tratado con tacrolimus tópico con desaparición de sus lesiones. Caso 2: Recién nacido prematuro varón que presentaba varias placas de disposición anular en escroto, palmas y plantas. Algunas lesiones presentaban pequeñas costras salpicadas de apenas 1 mm. El estudio histológico mostró focos de invaginación epidérmica conteniendo material necrótico y restos celulares, subyacente a los cuales existía una reacción granulomatosa con histiocitos con cierta disposición en empalizada y aisladas células gigantes. Las lesiones involucraron parcialmente de forma espontánea en dos meses.

**Conclusiones.** El granuloma anular de los párpados es una presentación poco común de esta enfermedad. Es más frecuente en niños que en adultos. Clínicamente puede presentarse como pápulas o tumoraciones subcutáneas. Existen más referencias de esta patología en revistas de oftalmología que en publicaciones dermatológicas. El granuloma anular perforante en niños es una patología infrecuente, nosotros no hemos encontrado ninguna referencia en neonatos. La clínica es variable y el diagnóstico lo establece obviamente el estudio histopatológico.

#### Bibliografía

1. Wojno T, Tenzle RR, Thomas M. Granuloma annulare of the eyelid. *Annals of Ophthalmology*. 1985;17:73-5.
2. Penas PF, Jones-Caballero M, Fraga J, Sánchez Pérez J, García Díez A. Perforating granuloma annulare. *International Journal of Dermatology*. 1997;36:340-8.

### 24. GRANULOMA ANULAR PERFORANTE DISEMINADO EN UN RECIÉN NACIDO CON AGAMMAGLOBULINEMIA

J. Pedraz, A. Torrelo, A. Zulaica<sup>a</sup>, R. de Lucas<sup>b</sup>, I. Colmenero, I. de Prada y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. <sup>a</sup>Hospital Xeral. Vigo. <sup>b</sup>Hospital la Paz. Madrid. España.*

**Fundamento.** Se han descrito cuatro tipos de granuloma anular (GA) en lactantes y niños, a saber, localizado, generalizado, subcutáneo y perforante. Presentamos un caso de GA perforante inmediatamente después del nacimiento en un paciente con agammaglobulinemia.

**Caso clínico.** Una niña de 3 meses de edad fue enviada para evaluación de lesiones cutáneas. La madre había presentado diabetes durante el embarazo, pero el parto había discurrido sin complicaciones. Las lesiones comenzaron el 2.º día de vida, en forma de pápulas, vesículas, pustules y costras en cuero cabelludo, cara, miembros y menos intensamente en el tronco. Las palmas y plan-

tas estaban muy afectadas, con pústulas y costras. Ocasionalmente, algunas lesiones evolucionaban a úlceras con cicatrices. Las lesiones aparecían continuamente a pesar de tratamiento con corticoides tópicos, tacrolimus, antibióticos y aciclovir oral. La prednisona oral (1 mg/kg/día) condujo a un control moderado de las lesiones, y evitó en parte la aparición de nuevas lesiones. Se tomaron cuatro biopsias en diferentes momentos, que mostraron hallazgos similares: un infiltrado dérmico difuso, predominantemente histiocítico, que formaba granulomas que rodeaban áreas de colágeno degenerado, junto con neutrófilos y células gigantes. Había mucina en las áreas de colágeno degenerado, y estos focos de colágeno degenerado se eliminaban a través de canales epidérmicos, que mostraban hiperqueratosis y paraqueratosis. Los estudios analíticos incluyendo hemograma, VSG, bioquímica, niveles de zinc, análisis de orina y serologías TORCH fueron normales o negativos, al igual que los cultivos para bacterias de la piel y hemocultivos. La PCR para herpesvirus fue negativa. Al 4.º día de vida, los niveles séricos de IgA e IgM eran muy bajos, pero con IgG en niveles normales. Sin embargo, la repetición de las pruebas a los 9 meses de edad reveló una agammaglobulinemia con linfocitos B prácticamente ausentes. Se inició tratamiento con gammaglobulina i.v. La paciente tiene actualmente 30 meses, y sigue presentando lesiones cutáneas en brotes repetidos, que no parecen responder a la gammaglobulina i.v. Hasta la fecha, solamente los cursos cortos de corticoides orales evitan la aparición de lesiones nuevas, pero éstas reaparecen cuando se suspenden aquéllos.

**Comentario.** El GA perforante generalizado es muy raro en neonatos y lactantes pequeños (1). A pesar de la reconocida relación entre GA e inmunodeficiencia adquirida (2), a nuestro saber, no se ha informado ningún paciente con GA y agammaglobulinemia. El tratamiento con corticoides debe vigilarse cuidadosamente en pacientes con inmunodeficiencia.

#### Bibliografía

1. Choi JC, Bae JY, Cho S, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, et al. Generalized perforating granuloma annulare in an infant. *Pediatr Dermatol*. 2003;20:131-3.
2. Toro JR, Chu P, Yen TS, LeBoit PE. Granuloma annulare and human immunodeficiency virus infection. *Arch Dermatol*. 1999;135:1341-6.

### 25. POROQUERATOSIS EN NIÑOS TRASPLANTADOS DE MÉDULA ÓSEA

Y. Gilaberte Calzada<sup>a</sup>, V. García-Patos Briones<sup>b</sup>, C. Coscojuela Santaliestra<sup>a</sup> y J. Vera Alvarez<sup>c</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y de <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital San Jorge de Huesca. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización probablemente debido a la existencia de un clon mutante de células epidérmicas genéticamente determinado. Diferentes estímulos como la radiación ultravioleta, la inmunosupresión o una infección viral podrían actuar como desencadenantes.

**Casos clínicos.** Varón de 22 meses de edad, sin antecedentes familiares de interés y personales de síndrome de Wiskott-Aldrich, tratado mediante trasplante de progenitores hematopoyéticos de sangre de cordón umbilical de donante no emparentado a los 7 meses, hipertensión pulmonar y reflujo gastroesofágico. Consulta por aparición de dos lesiones, en muslo izquierdo y axila derecha. Varón de 10 años de edad, sin antecedentes familiares de interés y personales de trasplante de médula ósea alogénico emparentado a la edad de 36 meses por una leucemia aguda. El paciente seguía controles en la consulta de dermatología desde los 6 años por múltiples *nevi* melanocíticos atípicos. En su revisión anual se aprecian tres lesiones anulares, en hueco poplíteo

derecho y región cervical. En ambos casos el diagnóstico fue clínica e histológicamente compatible con poroqueratosis.

**Discusión.** Las poroqueratosis son infrecuentes en los niños, siendo las formas de Mibelli, la lineal y la *punctata* los tipos más comunicados en la infancia. Por otro lado, se ha documentado una mayor incidencia de esta dermatosis en pacientes trasplantados adultos, especialmente renales o cardíacos, y más rara vez en los de médula ósea. Sin embargo, no se ha comunicado una mayor frecuencia de poroqueratosis en niños sometidos a trasplantes, motivo que nos ha llevado a la presentación de nuestros dos pacientes.

#### **Bibliografía**

1. Raychaudhuri SP, Smoller BR. Poroqueratosis in immunosuppressed and nonimmunosuppressed patients. *Int J Dermatol.* 1992;31:781-2.
2. Hun Suh D, Seung Lee H, Duck Kim S, et al. Coexistence of disseminated superficial porokeratosis in childhood with congenital linear porokeratosis. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:466-8.

## **26. HIDROA VACCINIFORME ATÍPICA**

Y. Delgado, A. Torrelo, I. Colmenero y A. Zambrano

*Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Caso clínico.** Un varón de raza china, de 8 años de edad, presenta brotes de lesiones edematosas, vesiculosas, costrosas, en la cara y dorso de manos, que evolucionan a cicatrices deprimidas, asociadas a fiebre, adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia, mal estado general y pobre ganancia ponderoestatural. El paciente ha presentado brotes repetidos de estas lesiones desde hace 3 años, durante los cuales los estudios analíticos más relevantes han sido elevación de las transaminasas, la LDH, la PCR y anomalías variadas en el hemograma, principalmente leucocitosis, así como una serología IgM positiva para virus de Epstein-Barr. La histopatología de sus lesiones muestra una infiltración dérmica e hipodérmica de linfocitos de aspecto pleomórfico, con leucocitoclasia y angiotropismo; estos linfocitos son CD3+, CD4-, CD8+. La hibridación in situ para virus de Epstein-Barr y el reordenamiento del gen TCR-gamma fueron negativos. El tratamiento con corticoides orales ha permitido el control parcial de los brotes de lesiones del paciente.

**Comentario.** Los términos *paniculitis vasculítica edemato-cicatricial*, *linfoma paniculitis tipo hidroa*, *linfoma T cutáneo angiocéntrico infantil*, *linfoma tipo hidroa* y *papulosis linfomatoide tipo hidroa* engloban una entidad que clínicamente cursa con lesiones de hidroa vacciniforme (HV) atípica, con histopatología de infiltración linfocitaria atípica y comportamiento agresivo o más indolente, de modo que algunos casos no evolucionan a linfoma incluso después de muchos años de seguimiento. Estas lesiones se asocian íntimamente a infección por virus de Epstein-Barr y, hasta la fecha, solamente se han presentado en individuos asiáticos o hispanoamericanos.

## **27. QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR VARIANS. SÍNDROME DE WACHTERS**

J.C. Armario Hita, J.L. Ingunza Barcala, A. Padial Gómez-Torrente, V. Morales Gordillo y J.M. Fernández Vozmediano

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.*

**Introducción.** Dentro de las queratodermias focales se distinguen las formas areatas o numulares y las lineales o estriadas. La aparición conjunta de las formas estriadas y numulares se denomina

queratodermia palmo-plantar varians o síndrome de Wachters. Se trata de un proceso de expresividad variable incluso dentro de una misma familia, ya que su intensidad está relacionada con traumatismos externos. Por este motivo es más frecuente y más severa en los varones. Se caracteriza por la aparición de una queratodermia palmo-plantar de morfología variable, más intensa a nivel de las zonas de fricción o presión. En ocasiones presenta lesiones fuera de palmas y plantas y puede haber implicación ungueal. La dermatopatología es poco específica y consiste en hiperqueratosis ortoqueratótica muy marcada, hipergranulosis, acantosis de tipo medio, papilomatosis y un escaso infiltrado dérmico. La evolución es crónica y el tratamiento suele ser poco efectivo.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente varón de 15 años de edad que acudió a nuestro Servicio de Dermatología por presentar desde el nacimiento lesiones hiperqueratóticas palmo-plantares, más intensa en zonas de fricción o presión. En general las lesiones se distribuían de forma difusa a nivel de las plantas y adquirirían una morfología lineal o estriada a nivel de las palmas. El paciente asociaba onicodistrofia de manos y pies. No se detectaron anomalías en el hemograma y la bioquímica. El estudio dermatopatológico puso de manifiesto una hiperqueratosis ortoqueratótica marcada, con paraqueratosis focal, hipergranulosis y acantosis. Con todo ello se diagnosticó de queratodermia palmo-plantar focal varians o síndrome de Wachters. En el momento de la consulta el paciente había seguido múltiples tratamientos tópicos sin experimentar cambio alguno. Nosotros optamos por acitretino oral asociado con corticoterapia tópica y ácido salicílico, pero el paciente ha seguido un curso crónico con poca respuesta al tratamiento y curso variable tanto en su clínica como en su extensión.

**Conclusión.** Presentamos un caso poco frecuente de queratodermia palmo-plantar. Su conocimiento por parte del dermatólogo permite su identificación precoz, aunque el tratamiento de estos procesos es complejo y en muchas ocasiones no resulta satisfactorio.

## **28. ACROQUERATODERMIA ACUAGÉNICA SIRÍNGEA**

X. Soria, IL Bielsa, M. Ribera, H. Domingo, A. Boada y C. Ferrándiz

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. España.*

**Introducción.** La acroqueratodermia acuagénica siríngea es una entidad infrecuente que se caracteriza por el desarrollo de pápulas de color blanquecino o translúcidas en las palmas y en ocasiones las plantas, que les confieren un aspecto macerado y que se acompañan de prurito, dolor o pérdida de sensibilidad. Este fenómeno aparece después del contacto durante pocos minutos con el agua y se resuelve en minutos u horas después del cese del estímulo.

**Casos clínicos.** Recogemos 3 mujeres con edades comprendidas entre los 15 y los 17 años, sin antecedentes de interés, que consultaban por la aparición desde la pubertad, de un arrugamiento y maceración palmar bilateral después del contacto durante pocos minutos con agua. Este fenómeno les condicionaba una pérdida de sensibilidad, que les dificultaba las actividades de la vida diaria como la ducha o realizar tareas que obligaban el contacto con el agua.

**Discusión.** Esta rara entidad fue descrita por primera vez en la década de los '90. Es casi exclusiva de las mujeres, con un inicio en la mayoría de los pacientes durante la adolescencia. Algunos casos se acompañan de hiperhidrosis. En la histología se observa una discreta hiperqueratosis ortoqueratósica con una dilatación

del acrosiringio. La etiopatogenia de esta entidad no está aclarada. Se han descrito casos esporádicos, casos que se asociaban a la fibrosis quística y un caso relacionado con la toma de rofecoxib (inhibidor de la ciclooxigenasa-2). En estos dos últimos, se ha propuesto que el aumento de sodio en la epidermis incrementaría su capacidad de absorción hídrica que daría lugar al aspecto clínico característico de este proceso.

## 29. DERMATOSIS NEGLECTA: UN RETO DIAGNÓSTICO

R. Alfonso Alberola, B. Escutia Muñoz, L. Carnero Gonzalez y L. García Fernandez

*Servicio Dermatología. Hospital General de Elda. España.*

**Caso clínico.** Adolescente de 14 años de edad que en Diciembre consulta por lesiones en la cara de 2 meses de evolución, cuyo aspecto le impedían salir a la calle. En octubre había comenzado un tratamiento para el acné con adapaleno y peróxido de benzoilo pero ante la intolerancia al mismo recibe tratamiento con corticoides tópicos y orales que acaban empeorando el cuadro y provocando unas lesiones (escamo-costras) en la cara muy desfigurantes. No supimos denominar a esta entidad y tanto el tratamiento pautado como el estudio de extensión realizado fue enfocado a descartar un problema inmunológico subyacente. Con posterioridad, encontramos un caso idéntico en un concurso de minicasos en la red y averiguamos su etiopatogenia y tratamiento.

**Discusión.** El término dermatitis neglecta fue acuñado por Poskitt et al en 1995 para identificar una condición. en donde las lesiones están constituidas por acumulación de estrato córneo, sebo, sudor y bacterias formando una placa costrosa y adherente resistente al agua. Sin embargo, Duncan en 1987 fue el primero en hablar de este cuadro y lo denominó terra-firma-forme dermatosis, motivo por el que en Norteamérica se denomina «Duncan's Dirty Dermatitis». Se comenta la dificultad diagnóstica, el diagnóstico diferencial y el tratamiento.

### Bibliografía

1. Poskitt L, Wayne J, Wojnarowska F, Wilkinson JD. Dermatitis Neglecta: unwashed dermatosis. *Br J Dermatol.* 1995;132: 827-9.
2. Ruiz-Maldonado R, Duran-Mckinster C, Tamayo-Sanchez L, Orozco-Covarrubias L. Dermatitis Neglecta: Dirt crusts simulating verrucous nevi. *Arch Dermatol.* 1999;135:728-9.

## 30. EDEMA FACIAL, DERRAME PLEURAL Y EOSINOFILIA: ¿UN SÍNDROME HIPEREOSINOFÍLICO?

G. Pitarch Bort, I. Febrer Bosch, E. Ferriols Gil<sup>a</sup>, A. Torrijos Aguilar, C. Laguna Argente y B. Martín González

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Consorci Hospital General Universitari de València. España.*

**Caso clínico.** Niña de 7 años que presenta edema facial persistente de 3 meses de evolución, derrame pleural y eosinofilia periférica entre 17-25%. Tratada empíricamente con albendazol, ivermectina oral y posteriormente corticosteroides, sin mejoría clínica.

**Resultados.** El TAC toracoabdominal mostró derrame pleural. Biopsia de médula ósea con hipereosinofilia. Líquido pleural con hiperplasia mesotelial reactiva, linfocitosis y características de exudado. ECG, ecocardiograma, análisis de orina, angioresonancia, biopsia cutánea, marcadores tumorales, IgE sérica total, estudio de hormonas tiroideas y del cortisol dentro de la normalidad. Autoanticuerpos y serología de parásitos negativa.

**Discusión.** El síndrome hipereosinofílico consiste en eosinofilia en sangre periférica y afectación multiorgánica. Es un diagnóstico de exclusión, cuando las otras causas de eosinofilia periférica se han descartado. Las lesiones cutáneas incluyen máculas, pápulas, placas, nódulos, urticaria y angioedema. El corazón, hígado, bazo, riñones y pulmones se afectan con frecuencia. Habitualmente afecta a hombres, principalmente de mediana edad. En nuestra paciente la combinación de angioedema facial crónico, eosinofilia periférica y derrame pleural bilateral sugiere un síndrome hipereosinofílico, a pesar de la falta de otros síntomas frecuentes como la fiebre y malestar.

### Bibliografía

1. Kazmierowski JA, Chusid MJ, Parrillo JE, et al. Dermatologic manifestations of the hypereosinophilic syndrome. *Arch Dermatol.* 1978;114:531-5.
2. Abouzahir A, Chaurin P, Coutant G, Garcin JM. Le syndrome de Gleich. Un cas et revue de la littérature. *Rev Med Interne.* 2005;26:137-40.

## 31. SÍNDROME DEL NEVUS AZUL EN TETINA DE GOMA

E. Roé<sup>a</sup>, E. Baselga<sup>a</sup>, A. Martín<sup>b</sup>, C. Castaño<sup>c</sup>, J. Masía<sup>d</sup>, J. Dalmau<sup>a</sup>, N. Pardo<sup>e</sup> y A. Alomar<sup>a</sup>

*Servicio de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>c</sup>Radiología Intervencionista, <sup>d</sup>Cirugía plástica y <sup>e</sup>Pediatría. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** El síndrome del nevus azul en tetina de goma (blue rubber bleb nevus syndrome) es una entidad rara constituida por un cuadro de malformaciones vasculares de tipo venoso en piel y otros órganos, principalmente el tracto digestivo.

**Caso clínico.** Paciente neonato varón cuyos padres consultaron por una tumoración congénita pediculada, de coloración azulada de 7 × 6 × 5 cm en zona frontal izquierda. En los estudios de neuroimagen se objetivó una tumoración externa a la calota ósea con calcificaciones en su interior. Se procedió a la resección quirúrgica de la lesión siendo el resultado del estudio anatomopatológico compatible con malformación venosa. Al mes de vida empezaron a aparecer por todo el tegumento pápulas puntiformes azuladas así como sangrados digestivos, compatible todo ello con el síndrome del nevus azul en tetina de goma. Los estudios angiográficos y tomografía axial con multidetectores demostraban una comunicación de la tumoración con el seno longitudinal superior. La tumoración frontal recidivó tras la cirugía por lo que se practicó escleroterapia percutánea con mejoría parcial dada la imposibilidad de esclerosar la lesión completamente por paso directo del contraste a la circulación general. Finalmente se realizó una exéresis quirúrgica de la lesión con técnicas de microcirugía. El estudio de mutaciones del TIE2 está pendiente.

**Discusión.** El síndrome del nevus azul en tetina de goma es una entidad rara que se diagnostica clínicamente por las lesiones cutáneas. Éstas consisten generalmente en pápulas y nódulos azulados de pequeños tamaño que no suelen estar presentes en el nacimiento, sino que aparecen progresivamente. Sin embargo en ocasiones las malformaciones venosas de este síndrome pueden ser de gran tamaño y estar ya presentes en el nacimiento, por lo que debe establecerse el diagnóstico diferencial con hemangiomas congénitos rápidamente involutivos u otras tumoraciones de partes blandas. Las lesiones cutáneas del síndrome del nevus azul en tetina de goma pueden responder a tratamiento con láser o a esclerosis percutánea. En caso de grandes tumoraciones como la de nuestro paciente el tratamiento es quirúrgico. Para evitar recidivas es muy importante cerrar cual-

quier vía de comunicación con el sistema venoso. La angiografía en fase venosa suele ser la técnica de elección para demostrar estas comunicaciones sin embargo la técnica de TAC con multidetectores se demostró muy útil en nuestro caso permitiendo planear y dirigir la intervención quirúrgica. Recientemente se han detectado mutaciones en el gen TIE2 en malformaciones venosas múltiples y familiares. En casos del nevus azul en tetina de goma no se ha estudiado nunca está mutación y sería interesante demostrar si en este síndrome también existe una mutación en este gen.

#### Bibliografía

1. Bittles MA, Sidhu MK, Sze RW, et al. Multidetector CT angiography of pediatric vascular malformations and hemangiomas: utility of 3-D reformatting in differential diagnosis. *Pediatr Radiol.* 2005;35:1100-6.
2. Nahm WK, Moise S, Eichenfield LF, et al. Venous malformations in blue rubber bleb nevus syndrome: variable onset of presentation. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:101-6.

### 32. MALFORMACIÓN VASCULAR CONGÉNITA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

J. del Pozo, J.C. López-Gutiérrez<sup>a</sup>, J. Cuevas<sup>b</sup>, B. Fernández-Jorge, S. Paradelo de la Morena, C. Peña, F. Contreras<sup>c</sup> y E. Fonseca

*Servicio de Dermatología. CHU Juan Canalejo. la Coruña.*  
<sup>a</sup>*Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario la Paz. Madrid.*  
<sup>b</sup>*Anatomía Patológica. Hospital de Guadalajara.* <sup>c</sup>*Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Paz. España.*

**Introducción.** Las malformaciones venosas son lesiones vasculares de bajo flujo, progresivas, que suelen manifestarse como áreas azuladas o violáceas de superficie nodular, blandas al tacto que se vacían con la compresión. Con mucha frecuencia, además de la afectación cutánea, infiltran tejido celular subcutáneo, y tienen afectación músculo-esquelética y visceral.

**Caso clínico.** Varón de 18 meses que presenta desde el nacimiento una lesión violácea en nalga derecha de superficie nodular y un marcado crecimiento. En su seno tiene además áreas friables y sangrantes tipo granuloma piogénico. Una RMN revela afectación intramuscular y abdominal con una vena anómala de drenaje de gran tamaño que desemboca en la iliaca primitiva. Se envía al Hospital La Paz donde tras embolización de la vena de drenaje se realiza una resección quirúrgica de aproximadamente el 90 % de la masa. El estudio histopatológico revela una malformación vascular GLUT-1 negativa, con componente linfático (D2-40+). 8 meses después y tras una infección bacteriana, el paciente desarrolla una coagulopatía de consumo tipo coagulación intravascular localizada que persiste en la actualidad. Se realiza entonces una nueva resonancia que revela una recidiva intraabdominal de toda la lesión de aspecto más sólido con afectación de columna lumbar, área inguinal, espacio retroperitoneal y tejido celular subcutáneo del área cercana.

**Discusión.** Las malformaciones venosas o veno-linfáticas tienen un crecimiento progresivo, pero no suelen presentar en su seno lesiones tipo granuloma piogénico. En este caso es debido probablemente a la circulación retrógrada por la vena de drenaje de gran tamaño a una vena de gran calibre. La evolución y el comportamiento de estas lesiones, en muchos casos es impredecible y hay que individualizar el tratamiento de las mismas y hacer una valoración multidisciplinaria.

#### Bibliografía

1. Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, Laurian C, Herbretean D. Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb, a review of 27 cases. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:219-25.

### 33. MALFORMACIÓN GLOMOVENOSA CONGÉNITA EN PLACA

E. Baselga<sup>a</sup>, J. Palou<sup>b</sup>, L. Requena<sup>c</sup>, M. Gilaberte<sup>a</sup>, F. Tresseres<sup>d</sup> y R. Porta<sup>e</sup>

<sup>a</sup>*Unidad de Dermatología Pediátrica. Institut Universitari Dexeus. Barcelona.* <sup>b</sup>*Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.* <sup>c</sup>*Departamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.* <sup>d</sup>*Departamento de Anatomía Patológica. Institut Universitari Dexeus. Barcelona.* <sup>e</sup>*Departamento de Pediatría. Institut Universitari Dexeus. Barcelona. España.*

**Introducción.** Las malformaciones glomovenosas (MGV) también denominadas glomangiomas, se consideran actualmente como una entidad diferente de las malformaciones venosas. Se caracterizan histológicamente por la presencia de luces vasculares dilatadas de pared delgada rodeadas por un número variable de células gnómicas. Existen formas esporádicas y hereditarias, solitarias y múltiples. Las formas múltiples pueden ser localizadas, diseminadas o la forma en placa congénita que es muy poco frecuente. Describimos un caso de malformación glomovenosa en placa congénita.

**Caso clínico.** Recién nacido de sexo masculino que presenta desde el nacimiento máculas múltiples sonrosadas de aspecto vascular, en la espalda. Nació por parto vaginal a las 34 semanas de gestación de un embarazo gemelar después de fertilización *in vitro*. Su hermana gemela no presentaba lesiones cutáneas. No había historia familiar de lesiones similares. A la exploración física se observaban cuatro lesiones maculares eritemato-violáceas, de límites imprecisos, y en la espalda. Las maculas se hallaban algo deprimidas, estaban calientes a la palpación y se observaba un engrosamiento que recordaba a la piel de naranja de la piel superficial. No se palpaba pulso ni se auscultaba un soplo. Las exploraciones complementarias incluyendo recuento y fórmula, enzimas hepáticas, función renal, y estudios de coagulación fueron normales. La ecografía espinal y abdominal fue normal. Se practicó una biopsia cutánea en sacabocados que mostró luces vasculares dilatadas en dermis superficial rodeadas por dos hileras de células que fue interpretado como malformación capilar. A los 6 meses de edad, no habían aparecido nuevas lesiones pero las lesiones preexistentes eran más evidentes y habían adquirido una morfología anular. El centro de las placas era azulado y deprimido con pliegues de piel redundante y vasos de aspecto venoso prominentes mientras que la periferia era eritematosa con petequias. Las lesiones cambiaban de aspecto con las maniobras de Valsalva. Se realizó una segunda biopsia que mostró luces vasculares dilatadas en la dermis con una sola hilera de células endoteliales aplanadas y varias filas de células cuboideas de núcleo pálido y citoplasma eosinófilo. Los estudios inmunohistoquímicos demostraron positividad para actina característico de las células glómicas. Los estudios de mutación para el gen de la glomulina está pendientes.

**Discusión.** GVM pueden clasificarse en dos grupos: las formas solitarias y múltiples. La forma más frecuente es la solitaria que da lugar a tumoraciones a menudo dolorosas. Las formas múltiples son raras y representan menos del 10 % de los casos. Suelen tener un inicio más temprano que las formas solitarias de manera que en un tercio de los casos se inician antes de los 20 años. Las formas múltiples pueden clasificarse clínicamente en formas localizadas, diseminadas y la forma congénita en placa. Esta última forma es la más rara y puede ser muy difícil de diagnosticar en el periodo neonatal.

#### Bibliografía

1. Yoon TY, Lee HT, Chang SH. Giant congenital multiple patch like glomus tumors. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:826-8.
2. Boon L, Mulliken J, Enjolras O, Vikkula M. Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities. *Arch Dermatol.* 2004;140(8):971-6.

3. Satter EK, Graham BS, Gibbs NF. Congenital tufted angioma. *Pediatr Dermatol.* 2002;19(5):445-7.

### 34. SÍNDROME PHACES. REVISIÓN DE NUESTROS CASOS

B. Martín González, G. Pitach Bort, I. Febrer Bosch, A. Torrijos Aguilar, C. Laguna Argente y M.L. García-Melgares Linares

*Servicio de Dermatología. Consorci Hospital General Universitari de València. España.*

**Fundamentos.** El acrónimo PHACES fue acuñado para referirse a un síndrome que agrupa varias anomalías: malformaciones de la fosa posterior, hemangioma, anomalías de las ramas aórticas, malformaciones cardíacas y coartación de aorta, anomalías oculares, defectos esternos y rafe supraumbilical. Aunque raramente se presenta con la totalidad de estas manifestaciones.

**Material y métodos.** Presentamos aquí los tres casos de Síndrome PHACES que han sido vistos en nuestro servicio desde 1993 hasta la actualidad. Los pacientes en los que se objetivaron hemangiomas gigantes en el área cervicofacial fueron sometidos a exploración clínica exhaustiva, realización de IRM cerebral (y lumbar en caso de afectación sacra por hemangioma), Ecodoppler cardíaca y exploración oftalmológica para valorar la posible extensión sistémica del proceso.

**Resultados.** Todos los pacientes estudiados eran mujeres. En la primera pudimos observar un gran angioblastoma hemifacial izquierdo que provocaba obstrucción del ojo ipsilateral y afectaba a paladar, labio y tracto respiratorio superior. Las pruebas de imagen cerebrales descubrieron una cisterna Magna de gran tamaño con un hemisferio cerebeloso de menor tamaño que el derecho. En la ecocardiografía se puso de manifiesto una irregularidad en la aorta descendente tras el nacimiento de la arteria subclavia izquierda. La segunda de ellas presentaba un nevus acrómico telangiectásico en hemicara izquierda y región sacrococcígea y microftalmía severa del ojo izquierdo con persistencia de vítreo primario. La IRM cerebral, cervicodorsal y lumbosacra, así como la ecodoppler cardíaca y el ECG no mostraron alteraciones significativas. La tercera de las pacientes tenía angiomas planos distribuidos en territorio de la primera y tercera rama del trigémino izquierdo, con afectación del labio y tracto respiratorio superior. La RMN cerebral reveló una malformación de Dandy-Walker. En la eco cardíaca se objetivó una mínima comunicación interauricular en posición secundum.

**Discusión.** El Síndrome PHACES es una entidad infrecuente que requiere un abordaje multidisciplinario de los pacientes afectados por las implicaciones estéticas del proceso así como por sus manifestaciones sistémicas, algunas de ellas incluso con riesgo vital.

#### Bibliografía

1. Metry DW. Potential complications of segmental hemangiomas of infancy. *Semin Cutan Med Surg.* 2004;23(2):107-15.
2. Haggstrom AN, Frieden IJ. Hemangiomas: past, present, and future. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:S50-2.

### 35. ACTITUD FRENTE A LOS HEMANGIOMAS COMPLEJOS

J.M. Fernández Vozmediano<sup>a</sup>, J.C. Armario Hita, A. Jaén Larriou, A. Nieto Herce<sup>a</sup> y A. González Cabrerizo

*<sup>a</sup>Instituto de Dermatología y Laserterapia. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.*

**Introducción.** Como es sabido, los hemangiomas son los tumores más frecuentes en la infancia. La mayoría aparecen durante las primeras semanas de la vida, suelen ser lesiones solitarias y foca-

les. La localización más frecuente es la cabeza y el cuello. Por lo general proliferan durante el primer año de vida. El tamaño definitivo de la lesión depende del grado y duración de la proliferación, situaciones imposibles de predecir. Entre las complicaciones secundarias al desarrollo de hemangiomas, se han descrito ulceraciones, hemorragias, obstrucción de las vías aéreas, de la audición o de la visión, insuficiencia cardíaca congestiva y distorsiones esqueléticas. La presencia de múltiples hemangiomas cutáneos (hemangiomatosis) debería alertar sobre la potencial afectación visceral, en particular la hepática.

**Protocolo de actuación.** Ante cualquier hemangioma, es fundamental que se realice una exploración completa. La imagen clínica depende de la profundidad a la que se encuentra con respecto a la piel, de su tamaño y de su estado evolutivo. En los casos de hemangiomas complejos y en base a su tamaño, localización y evolución, será necesario realizar pruebas complementarias específicas. La prueba de imagen de elección es la ecografía cutánea, que aporta información sobre la localización, extensión a tejidos profundos y la posible existencia de alto flujo dentro de la proliferación vascular. En algunas ocasiones es imprescindible la realización de una RNM, con el fin de definir de forma más exacta la extensión total de la lesión o su comunicación con vasos profundos. El tratamiento debe ser evaluado de forma individualizada. Entre las alternativas terapéuticas incluimos los tratamientos médicos y los quirúrgicos. El tratamiento médico más importante es la corticoterapia oral, de elección en las lesiones múltiples (hemangiomatosis) sobre todo en las fases de crecimiento. En algunas ocasiones se puede asociar la corticoterapia intralesional. El interferón alfa se ha utilizado en lesiones diseminadas, así como las que tienen gran tamaño o no son accesibles al tratamiento quirúrgico. Entre los tratamientos quirúrgicos, la laserterapia con dye laser es más efectiva en el tratamiento de lesiones planas en fases precoces de su evolución, antes de que comience la fase de crecimiento rápido. El láser de Nd: YAG es más adecuado para lesiones grandes, en estadios más tardíos de su desarrollo. La criocirugía se considera de elección en los angiomas más superficiales y en los que tienen crecimiento rápido que ocasionen ulceración y sangrado, capaces de originar alteraciones funcionales en zonas anatómicas importantes (vía aérea, cavidad oral) o que causen alteraciones estéticas severas de gran repercusión en el paciente. La cirugía convencional puede ser útil en los casos localizados en párpados superiores, en los pediculados, los ulcerados o los sangrantes. En otros casos está indicada la embolización, el vendaje compresivo o la compresión neumática intermitente.

**Conclusión.** El manejo de los hemangiomas cutáneos puede ser complejo, en función del tamaño de la lesión, su localización o la aparición de complicaciones como la hemorragia o la ulceración. Es importante que se realice un diagnóstico precoz en estas lesiones y el estudio complementario necesario para descartar otras alteraciones asociadas. El tratamiento deberá ser individualizado y debe ir encaminado a detener la tendencia al crecimiento progresivo y prevenir o resolver las posibles complicaciones.

### 36. PÉNFIGO FOLIÁCEO INFANTIL CON DEPÓSITOS IGG E IGA

V. Sánchez García, A. Sanz Trelles<sup>a</sup>, A. Vera Casaño, A. Crespo Erchiga y J. del Boz González

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. C. H. Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** El pénfigo foliáceo (PF) o superficial es una enfermedad ampollosa cutánea autoinmune cuyo antígeno diana es una glicoproteína desmosómica transmembrana conocida como desmogleína 1. Existen dos variantes de PF, la forma endémica o fogo selvagem, que afecta niños y jóvenes de áreas rurales de

Brasil, y la forma esporádica que generalmente afecta a pacientes de mediana y alta edad, siendo muy poco frecuente en niños.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 7 años que consultaba por la aparición progresiva en los últimos meses de múltiples lesiones vesiculo-ampollosas, erosiones y costras en cara, cuero cabelludo, mitad superior del tronco, raíz de miembros y en dorso de los pies las cuales eran asintomáticas. La paciente no presentaba antecedentes personales ni familiares de interés y la anamnesis por aparatos fue normal. Se realizó una biopsia cutánea que reveló una acantolisis en capas altas de la epidermis así como abundantes neutrófilos intraepidérmicos acompañados de espongiosis. El la IFD se observaron depósitos de IgG e IgA débil en las uniones intercelulares de la epidermis que eran más evidentes en la porción superior del estrato de Malpighi. La paciente fue tratada con sulfona 25 mg/día presentando una mejoría espectacular en 4 semanas.

**Discusión.** Sólo se han descrito 29 casos de la variante no endémica de PF en niños. La mayoría de éstos fueron tratados únicamente con corticosteroides sistémicos aunque el coadyuvante más usado fue la dapsona. Otros tratamientos fueron eritromicina, antimaláricos, azatioprina y metotrexate. En la actualidad existen técnicas de IFI así como de especificidad antigénica para la desmogleína 1 las cuales pueden confirmar precozmente el diagnóstico en caso de que la clínica y/o la histología no fueran concluyentes.

#### Bibliografía

1. Metry DW, Hebert AA, Jordon RE. Nonendemic pemphigus foliaceus in children. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:419-22.

### 37. PENFIGOIDE AMPOLLOSO INFANTIL: HALLAZGOS CLÍNICOS E INMUNOLÓGICOS EN UNA SERIE DE CUATRO CASOS

M.I. Martínez, M.A. González-Enseñat<sup>a</sup>, A. Vicente<sup>a</sup>, M. Gilaberte<sup>b</sup>, T. Estrach y J.M. Mascaró

*Servicios de Dermatología, <sup>a</sup>Hospital Clínic. <sup>b</sup>Hospital de Sant Joan de Déu. Hospital del Mar. Barcelona. España.*

**Fundamento.** El penfigoide ampoloso (PA) es una enfermedad ampollosa autoinmune muy infrecuente en la infancia. Clínica e inmunológicamente la enfermedad parece ser idéntica a la forma del adulto, aunque la afectación mucosa y la palmoplantar suelen ser más comunes en los niños.

**Material y métodos.** Presentamos cuatro casos de PA infantil, tres de los cuales pudieron ser caracterizados inmunológicamente mediante técnicas de inmunofluorescencia indirecta, inmunoblot y ELISA.

**Resultados.** La enfermedad apareció en todos los pacientes antes del año de edad, y todos presentaron afectación de palmas y plantas. Todos los pacientes alcanzaron una remisión completa con lprednisolona oral en menos de 6 meses. En todos los pacientes la inmunofluorescencia directa mostró depósitos de IgG y C3 en la membrana basal, y en dos de ellos había también depósitos débiles de IgA. La inmunofluorescencia indirecta evidenció anticuerpos circulantes de tipo IgG contra la parte epidérmica de la membrana basal separada por NaCl en los 3 pacientes estudiados, presentando uno de ellos además anticuerpos de tipo IgA a títulos débiles. Mediante técnicas de inmunoblot utilizando la proteína recombinante NC16A del antígeno BP180 (antígeno del PA) se observó la presencia de anticuerpos de tipo IgA (en los 3) y de tipo IgG (en dos de ellos) contra dicha proteína. Dos de los tres pacientes fueron también positivos mediante técnicas de ELISA.

**Discusión.** Hay pocos casos publicados de PA infantil que hayan sido estudiados inmunológicamente. Presentamos una serie de cuatro casos; en tres de ellos se ha podido demostrar la existencia de anticuerpos frente a BP180, con predominancia de respuesta de tipo IgA. Este hallazgo sugiere una posible relación con la

dermatosis ampollosa crónica de la infancia y puede ser debido a mayor prevalencia de respuesta IgA en general en este grupo de edad. Se necesitan estudios más amplios para verificar si las formas infantiles de PA son idénticas inmunológicamente a la forma del adulto.

#### Bibliografía

1. Chimanovitch I, Hamm H, Georgi M, et al. Bullous pemphigoid of childhood. Autoantibodies target the same epitopes within the NC16A domain of BP180 as autoantibodies in bullous pemphigoid of adulthood. *Arch Dermatol.* 2000;136:527-32.

### 38. PROTEINOSIS LIPOÍDICA. A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

M. Ferran<sup>a</sup>, M. Gilaberte<sup>a</sup>, A. Martínez-Roig<sup>b</sup>, M. García<sup>c</sup> y R.M. Pujol<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Pediatría, <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital del Mar. IMAS. UAB. Barcelona. España.*

**Introducción.** La proteinosis lipóidica es una genodermatosis poco frecuente de herencia autosómica recesiva. Su etiología es desconocida, pero se ha asociado con alteraciones del colágeno. Recientemente se han descrito varias mutaciones en el gen que codifica la proteína 1 de la matriz extracelular. Presentamos un caso de proteinosis lipóidica y comentamos sus hallazgos clínicos e histopatológicos característicos.

**Caso clínico.** Varón de 6 años, hijo de padres consanguíneos, que fue remitido a nuestro servicio para valoración de lesiones de aspecto cicatricial desde los tres años de edad. El paciente presentaba ronquera desde el nacimiento y los padres referían que las lesiones cutáneas se precedían ocasionalmente de vesículas. En la exploración física se observaron múltiples cicatrices de aspecto acneiforme localizadas en el tronco, las extremidades y la cara. Presentaba unas pápulas de aspecto perlado, arrosariadas en el borde de los párpados y una zona infiltrada, nacarada en el labio inferior. En la biopsia cutánea se observó el depósito de un material hialino extracelular alrededor de los vasos sanguíneos, PAS positivo y diastasa resistente. En base a los hallazgos clínicos e histopatológicos se estableció el diagnóstico de proteinosis lipóidica.

**Discusión.** La proteinosis lipóidica se caracteriza por el depósito de un material hialino en la piel y las mucosas, habiéndose descrito también la afectación visceral. La voz ronca, secundaria a la infiltración de la laringe por dicho material, suele ser la primera manifestación clínica. Las lesiones cutáneas aparecen a partir del segundo año y consisten en vesículas que evolucionan a cicatrices de aspecto acneiforme. Posteriormente aparecen lesiones verrucosas en forma de pápulas y placas en el tronco, las extremidades y la cara. Una característica muy típica de dicha entidad son las pápulas arrosariadas del borde de los párpados (blefaritis moniliforme). En el TAC craneal pueden observarse calcificaciones en forma de coma. El diagnóstico suele hacerse en base a la clínica con posterior confirmación histopatológica. No existe un tratamiento efectivo, sin embargo se han propuesto diferentes opciones terapéuticas. El curso de dicha enfermedad es progresivo, con la aparición de nuevas lesiones y un engrosamiento de la piel y de las mucosas, siendo la esperanza de vida es normal.

#### Bibliografía

1. Nanda A, Alsaleh QA, Al-Sabah H, Ali AM, Anim JT. Lipoid proteinosis: report of four siblings and brief review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:21-6.
2. Hamada T, McLean WH, Ramsay M, Ashton GH, Nanda A, et al. Lipoid proteinosis maps to 1q21 and is caused by mutations in the extracellular matrix protein 1 gene (ECM1). *Hum Mol Genet.* 2002;11:833-40.

### 39. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS EN EL SÍNDROME DE DIGEORGE

D. Bodet, R. Bartralot, J. Mollet, C. Heras y V. García-Patos  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** El síndrome de DiGeorge (SDG) es un síndrome clínicamente heterogéneo debido a una malformación congénita múltiple que afecta a los órganos que derivan del tercer y cuarto arcos branquiales, es decir al timo y a las glándulas paratiroides. La mayoría de pacientes tienen en común una delección microscópica en el cromosoma 22q11. Esta condición se caracteriza por hipoplasia o displasia del timo y paratiroides, malformaciones cardíacas e hipocalcemia. Otras manifestaciones dismórficas son hipertelorismo, micrognatia e implantación baja de los pabellones auriculares. Como consecuencia de la hipoplasia del timo se observa en casi todos los casos linfopenia T. Cuando se detectan, los linfocitos T son inmaduros y se caracterizan por la expresión de CD1 y la coexpresión de CD4 y CD8. En la sangre se pueden observar linfocitos B normales asociados con una discreta hipogammaglobulemia y una respuesta deficitaria de anticuerpos post-inmunización. Las manifestaciones clínicas del SDG son las de una inmunodeficiencia combinada grave y de un hipoparatiroidismo. La tetania hipocalcémica suele ser la forma de presentación de la enfermedad. Las manifestaciones cutáneas consisten en erupciones eczematosas inespecíficas que van desde cuadros leves que recuerdan a un eczema atópico hasta eritrodermias acompañadas de linfadenopatías que suelen ser reactivas, pero que con frecuencia se pueden confundir con procesos linfoproliferativos.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de 20 pacientes con SDG en el Hospital Materno Infantil de la Vall d'Hebron, diagnosticados en base a criterios inmunológicos y/o genéticos. Se valora la frecuencia de la afectación cutánea, el tipo de erupción, su extensión y las características histológicas e inmunofenotípicas, así como el tratamiento y la evolución de dichas erupciones.

**Objetivos.** Estudio de la prevalencia de afectación cutánea en pacientes con SDG y caracterización de la clínica y la inmunopatología.

### 40. NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1. MOSAICISMO CLÍNICO Y GENÉTICO

M. Gilaberte<sup>a</sup>, C. Lázaro<sup>b</sup>, E. Legius<sup>c</sup> y R.M. Pujol<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona. <sup>b</sup>Centre de Genètica i Molecular-IRO, Barcelona. España. <sup>c</sup>Center of Human Genetics. Lovaina. Bélgica.*

**Caso clínico.** Mujer de 36 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultó por la presencia de máculas hiperpigmentadas presentes desde el nacimiento y de varias lesiones papulo-nodulares sobre las maculas y la piel aparentemente sana que aparecieron en la adolescencia. En la exploración se objetivaron unas zonas hiperpigmentadas de color marrónáceo de aspecto parcheado («en tablero de ajedrez») que afectaban: una el tercio superior de la espalda, hombro izquierdo, brazo y antebrazo izquierdos extendiéndose hacia el área mamaria izquierda y el hombro derecho; otra la zona lumbar y otra la zona abdominal derecha. Asimismo se observaron unas 4-6 lesiones papulo-nodulares de 1 a 3 cm de diámetro, blandas al tacto, localizadas en el abdomen, muslos y antebrazos. El estudio histopatológico de una lesión confirmó la sospecha clínica de neurofibroma. Las exploraciones complementarias realizadas incluyeron: valoración oftalmológica (no evidencia de nódulos de Lisch), ecografía abdominal y estudio radiológico seriado óseo que fueron normales. La exploración ORL y neurológica estaban dentro de la normalidad. En la

RMN cerebral se observaron múltiples lesiones subcorticales bi-hemisféricas que sugerían una etiología vascular. La angio RMN fue normal. El estudio de hemostasia fue normal y se descartó la presencia de anticuerpos antifosfolípido y de trombofilia familiar. El estudio genético de la paciente y de sus padres detectó una delección de novo de todo el gen NF1 en forma de mosaico en el 70% de las células estudiadas. La paciente tiene dos hijas de 9 y 5 años con un área hiperpigmentada en hemiabdomen derecho y menos de 6 manchas café con leche.

**Discusión.** La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) puede ser secundaria a un mosaicismo debido a mutaciones somáticas. Las mutaciones somáticas tempranas dan lugar a manifestaciones generalizadas, clínicamente indistinguibles de las formas no mosaico, mientras que las mutaciones más tardías dan lugar a una clínica localizada a menudo descritas como segmentarias. Los individuos con NF1 en forma de mosaico, incluso con un fenotipo generalizado tienen menor probabilidad de presentar una afectación severa. Ante determinadas manifestaciones clínicas, aunque moderadas o ambiguas, que sugieran la existencia de un mosaico se debe descartar la existencia de una NF realizando un estudio clínico de extensión y confirmación genética si es posible ante la posibilidad de afectación de la descendencia. Presentamos un caso de NF1 en forma de mosaico y revisamos las características clínicas de los casos de mosaicismo de NF1, así como la problemática diagnóstica y genética que plantean.

#### Bibliografía

1. Genetic and clinical mosaicism in a patient with neurofibromatosis type 1. *Hum Genet.* 2004;114:284-90.
2. The clinical and diagnostic implications of mosaicism in the neurofibromatosis. *Neurology.* 2001;56(11):1433-43.

### 41. ENFERMEDAD DE RIGA-FEDE ASOCIADA A ENCEFALOPATÍA POSTANÓXICA Y TRISOMÍA 21

J. Domínguez, A. Herrera, P. Fernández-Crehuet, B. García, F. Plaza<sup>a</sup> y F. Camacho

*Departamento de Dermatología MQYV. <sup>a</sup>Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

**Fundamento.** La enfermedad de Riga-Fede se caracteriza por la presencia de una ulceración traumática formada por una placa grisácea granulomatosa de consistencia firme, bien delimitada, localizada en lengua y labio inferior. Las úlceras de la mucosa oral son producidas por el traumatismo repetitivo que ocasionan los dientes, especialmente los incisivos inferiores. El tratamiento de la enfermedad radica en evitar el traumatismo crónico sobre la mucosa oral siendo la extracción de los incisivos inferiores el tratamiento de elección. Presentamos un niño de 2 años y medio de edad con síndrome de Down y enfermedad de Riga-Fede por encefalopatía postanóxica, con buena respuesta después de la extracción dentaria.

**Material y método.** Varón de 2 años y dos meses de edad con síndrome de Down, ingresado en la Unidad de Cuidados Intensivos de Pediatría por displasia broncopulmonar grave, traqueotomizado para ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria crónica, alimentación enteral por sonda nasogastrica, retraso psicomotor grave y encefalopatía postanóxica después de parada cardiorrespiratoria. Consultó por úlcera indurada de 2 meses de evolución en mucosa interna de labio inferior. A la exploración se observó en labio inferior, a nivel de línea media, una placa granulomatosa verrugosa, indurada, de color blanco-grisáceo, de bordes bien definidos, de 2,5 cm de longitud distribuida de forma simétrica coincidiendo con la localización de los incisivos inferiores. Se observó como el niño realizaba con frecuencia movimientos de succión y mordedura introduciendo el área lesionada entre los incisivos. No se observó respuesta anormal al estímulo doloroso.

**Resultados.** Con el diagnóstico de enfermedad de Riga-Fede se intentó tratamiento conservador pero al ver la persistencia de la lesión se decidió la extracción de los incisivos inferiores con lo que se logró mejoría a las pocas semanas.

**Discusión.** La enfermedad de Riga-Fede es una rara enfermedad de la que sólo existen 19 casos publicados. Se caracteriza por la aparición de una úlcera formada por una placa granulomatosa grisácea de consistencia firme y bien delimitada en la superficie, predominantemente ventral, de la lengua o de la mucosa interna del labio inferior. La importancia de la enfermedad de Riga-Fede radica en su estrecha relación con patologías neurológicas. Pensamos que habría que diferenciar la enfermedad de Riga-Fede asociada a dientes natales o neonatales, que aparece en los primeros meses de vida o antes de los 6 meses y en las que no se ha visto relación con alteraciones neurológicas (*enfermedad de Riga-Fede precoz*), de la enfermedad que aparece coincidiendo con la erupción de los primeros dientes, a partir de los 6 meses, que sí se ha relacionado claramente con distintas patologías neurológicas (*enfermedad de Riga-Fede tardía*). A este grupo pertenecería nuestro paciente. El tratamiento de la enfermedad radica en evitar el traumatismo repetido y crónico sobre la mucosa oral para lo que se aconseja la extracción dentaria.

#### Bibliografía

1. Hegde RJ. Sublingual traumatic ulceration due to neonatal teeth (Riga-Fede disease). *J Indian Soc Pedo Prev Dent.* 2005; 23:51-2.
2. Baghdadi ZD. Riga-Fede disease association with microcephaly. *Int J Paediatr Dentistry.* 2002;12:442-5.
3. Terzioglu A, Bingful F, Aslan G. Lingual traumatic ulceration (Riga-Fede disease). *Br J Oral Maxil Surg.* 2003;41:201.

## 42. BEBÉ COLODIÓN TRANSITORIO: A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

G. Martín, J.R. Ferreres, M.A. González-Enseñat, A. Vicente, J. Ferrando<sup>a</sup>, M. García<sup>b</sup> y R. Happle<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

<sup>b</sup>Hospital Clínico de Barcelona. España. <sup>c</sup>Servicio

de Dermatología. University of Marburg. Alemania. <sup>a</sup>Servicio Pediatría. Hospital de Figueres. Gerona. España.

**Introducción.** El término bebé colodión describe la apariencia transitoria en el momento del nacimiento de bebés con una membrana amarillenta, adherida, que cubre toda la superficie corporal. Los antecedentes familiares y sobre todo, la evolución clínica serán de utilidad para determinar qué enfermedad se encuentra asociada. Son de ayuda diagnóstica la biopsia cutánea, los estudios tricológicos y el estudio genético. Presentamos un caso clínico de difícil diagnóstico y revisamos las distintas etiologías a tener en cuenta delante de un bebé colodión transitorio.

**Caso clínico.** Niña de 7 meses de edad, primera hija de un matrimonio aparentemente sano, sin patología cutánea en la familia, nacida de parto eutócico sin complicaciones, que al nacer presenta una membrana apergamada que cubre toda la superficie corporal, con ectropion. Con el diagnóstico de bebé colodión, se instaura tratamiento tópico con vaselina líquida y pomada epitelizante ocular bajo una estricta monitorización. Durante las 3 primeras semanas de vida, la niña sufre el desprendimiento de la membrana y varios episodios de descamación. A partir del mes de edad la piel de la niña es aparentemente normal, y no se aprecian alteraciones en las uñas ni en el pelo. No ha presentado episodios de descompensación hidroelectrolítica, térmica, ni infecciones. El desarrollo psicomotor está dentro de la normalidad. Se realizan análisis de sangre y estudios radiológicos. Aportamos los estudios de biopsia cutánea y estudios tricológicos realizados para llegar al diagnóstico de este caso. ¿Se trata de un

caso de bebé colodión transitorio o debemos realizar más pruebas complementarias?

**Discusión.** El diagnóstico diferencial del bebé colodión incluye como causas más frecuentes la ictiosis lamelar y la eritrodermia ictiosiforme congénita. Son causas menos frecuentes la tricotodistrofia y el síndrome de Netherton. Procedemos a discutir cómo hemos llegado al diagnóstico de bebé colodión transitorio descartando paso a paso el resto de entidades que entran en el diagnóstico diferencial de esta entidad.

#### Bibliografía

1. Tomita Y, Akiyama M, Shimizu H. Stratum corneum hydration and flexibility are useful parameters to indicate clinical severity of congenital ichthyosis. *Clin Exp Dermatol.* 2005; 14(8):619-24.
2. Vahlquist A, Ganemo A, Pigg M, Virtanen M, Westermarck P. The clinical spectrum of congenital ichthyosis in Sweden: a review of 127 cases. *Acta Derm Venereol Suppl (Stockh).* 2003 (213):34-47.
3. Akiyama M, Sawamura D, Shimizu H. The clinical spectrum of nonbullous congenital ichthyosiform erythroderma and lamellar ichthyosis. *Clin Exp Dermatol.* 2003; 28(3):235-40.

## 43. HAMARTOMAS FIBROLIPOMATOSOS PRECALCÁNEOS CONGÉNITOS

F. Corella, M.P. García Muret, J. Dalmau, E. Baselga y A. Alomar

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

**Fundamento.** Los hamartomas fibrolipomatosos congénitos se manifiestan desde el nacimiento como nódulos, del color de la piel, blandos y no dolorosos, frecuentemente bilaterales y simétricos, en región medial posterior de la planta del pie. Aportamos la descripción de dos casos.

**Casos clínicos.** Presentamos a dos pacientes de 3 y 7 meses de edad, que desde el nacimiento presentaban dos nódulos de 1 cm de diámetro aproximadamente, del color de piel normal, blandos, no adheridos, no dolorosos, distribuidos simétricamente en superficie medial posterior de ambas plantas. En ambos casos la gestación fue normal, con un parto a término y sin complicaciones. En el primer caso destacaba entre los antecedentes familiares la presencia de lesiones similares en el abuelo y la tía materna. Tras el diagnóstico de nuestros dos pacientes se optó por la abstención terapéutica, persistiendo las lesiones a los 9 y 5 meses, respectivamente, del diagnóstico, sin repercusión funcional.

**Discusión.** Los hamartomas fibrolipomatosos precalcáneos congénitos fueron descritos por primera vez por Larralde et al como «pápulas podálicas en el recién nacido». Se trata de una entidad benigna presente desde el nacimiento. La etiología es desconocida, aunque se han postulado diversas teorías entre las cuales se encuentra una base genética. El diagnóstico diferencial debe realizarse con las pápulas piezogénicas del adulto, los lipomas simétricos, las fibromatosis juveniles, los nevus lipomatosos superficiales y otras patologías menos frecuentes. La evolución es similar en todos los pacientes, con persistencia del cuadro durante el periodo de seguimiento y sin repercusión funcional durante este tiempo. El tratamiento no es necesario debido a la benignidad del cuadro y la falta de repercusión funcional.

#### Bibliografía

1. Larralde Luna M, Ruiz León J, Cabrera HN. Pápulas podálicas en el recién nacido. *Med Cut Ibero Lat Am.* 1990;18: 9-12.
2. Ortega-Monzo C, Molina-Gallardo I, Monteagudo-Castro C, Carda-Batalla C, Pinazo-Canales I, Smith-Ferres V, et al. Pre-calcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a report of four cases. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:429-32.

#### 44. HEMIHIPERTROFIA AISLADA. ¿QUÉ PODEMOS HACER?

J. Romero, A.I. Bernal, N. Blázquez, I. Fernández, M. Aguilar y M. de Troya

*Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.*

**Fundamento.** La hemihipertrofia congénita es una entidad poco frecuente de etiología desconocida caracterizada por un sobrecrecimiento unilateral de todo o parte de una mitad del cuerpo. Es conocida su asociación a determinados tumores de la infancia, especialmente el tumor de Wilms, pero además puede suponer un problema funcional en el desarrollo motor del niño.

**Caso clínico.** Recién nacido varón a término, sin complicaciones obstétricas, de origen colombiano y padres no consanguíneos. Desde el momento del nacimiento presenta aumento de tamaño del miembro inferior derecho. El estudio ecográfico no detecta masas abdominales, alteraciones cerebrales (transfontanelar), ni alteraciones vasculares subyacentes. El aumento de tamaño se debe a aumento de partes blandas. Tras 10 meses de vida el desarrollo psicomotor y los controles ecográficos son normales pero el aumento de tamaño se hace evidente en todo el hemicuerpo derecho.

**Discusión.** La hemihipertrofia congénita puede constituir una entidad aislada, formar parte de síndromes más complejos o asociarse a los mismos. En el primer caso, está bien establecida la necesidad de un control ecográfico de estos pacientes cada 3 a 6 meses, sin embargo, poco se encuentra en la literatura sobre el abordaje terapéutico de la deformidad subyacente.

#### 45. EPIDEMIOLOGÍA DE LA DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL

J.M. Casanova, M. Baradad, R.M. Martí y A. Font<sup>a</sup>

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida. España. <sup>a</sup>Documentalista médica.*

**Fundamento.** Existen pocos estudios sobre la epidemiología de la dermatología pediátrica y, que nosotros sepamos, no se ha realizado ninguno en nuestro país. Por ello, nos propusimos realizar un estudio retrospectivo en el servicio de Dermatología de nuestro hospital.

**Material y métodos.** El nuestro es un hospital de segundo nivel que recibe pacientes derivados directamente desde las consultas de pediatría extrahospitalaria y de los médicos de familia de los centros de atención primaria. En menor medida recibimos interconsultas del servicio de Pediatría hospitalaria. En el estudio hemos incluido todos los pacientes de 0 a 14 años visitados a lo largo del último año.

**Resultados.** Durante el 2004 realizamos 10490 visitas, de las que 1.116 fueron niños de  $\leq 14$  años, lo que significa un 10,6% del total. 772 fueron primeras visitas y 394 visitas sucesivas. La distribución por sexos fue idéntica (558 niños y 558 niñas). El diagnóstico más habitual fue el de nevus melanocíticos, con un total de 185 casos, lo que significa un 16,6% del total (71 de ellos nevus melanocíticos congénitos, un 6,4%). En segundo lugar se sitúa la dermatitis atópica, con 148 consultas, un 13,3%, seguido de los moluscos contagiosos (108 casos, 9,7%) y las verrugas (105 casos, 9,4%). Respecto al resto de diagnósticos, entre las patologías con más de 10 consultas a lo largo del año destacan por orden de frecuencia el acné (50), los angiomas (25), la psoriasis (23), la dishidrosis (22) y el eczema NOS (20), la alopecia areata (20), la tiña capitis (17) y la tiña corporis (14), la urticaria (15), las oncodistrofias (12), la pitiriasis rosada de Gibert (11), y el impétigo, la dermatitis seborreica y el nevus sebáceo de Jadassohn, con 10 casos cada uno.

**Comentario.** En una consulta de Dermatología de un hospital general, tanto en el adulto como en el niño, hoy en día el primer motivo de consulta son los nevus melanocíticos. En el niño, en nuestro país, por delante incluso de la dermatitis atópica y las infecciones víricas (moluscos y verrugas). El segundo dato que llama la atención es que la dermatitis atópica en nuestro centro significa un 16,6% del total de consultas, bastante por debajo del 26% del total registrado en Suiza y del 29% del país de Gales.

#### Bibliografía

1. Wenk C, Itin PH. Epidemiology of Pediatric Dermatology and Allergy in the Region of Aargau, Switzerland Pediatric Dermatology. 2003;20:482-7.
2. Kilkenny M, Erlin K, Young R, Marks R. The prevalence of common skin conditions in Australian school students: 1. Common, plane and plantar viral warts. Br J Dermatol. 1998; 138:840-5.

## PÓSTERES

### 1. SÍNDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT

C. Laguna, G. Pitarch, I. Febrer, B. Martín, M.L. García-Melgares y E. Roche

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Fundamento.** Describir el caso de una niña con síndrome de McCune-Albright.

**Material y métodos.** Niña de 9 años diagnosticada en el servicio de dermatología del Hospital General Universitario de Valencia en Septiembre del 2005.

**Caso clínico.** Paciente de 9 años que presentaba manchas café con leche extensas e irregulares en cara (frontotemporal y maxilomandibular) desde el nacimiento que habían aumentado de tamaño con la edad. Estas máculas hiperpigmentadas de bordes indentados eran unilaterales, afectaban a hemicara izquierda siguiendo las líneas de Blaschko. A causa de un sangrado vaginal espontáneo e intermitente que había experimentado en los meses previos se realizó un estudio endocrinológico completo y una exploración física minuciosa que finalmente no mostraron alteraciones endocrinas ni pubertad precoz. En la radiografía de huesos largos no se apreciaron alteraciones y la radiografía de cráneo mostró una lesión que ocupaba el seno maxilar izquierdo, la TAC confirmó que se trataba de una displasia fibrosa. Nuestra paciente presentaba pues dos de las tres características de la triada del Sd Albright, manchas café con leche y displasia fibrosa monostótica, que afectaba de forma asintomática al maxilar izquierdo, defecto óseo subyacente a la lesión cutánea, en ausencia de pubertad precoz u otras endocrinopatías.

**Discusión.** El síndrome de McCune-Albright es un trastorno infrecuente caracterizado por la triada de displasia fibrosa poli/monostótica, manchas café con leche y endocrinopatías hiperfuncionantes que incluyen pubertad precoz, hiperprolactinemia, incremento en la secreción de hormona de crecimiento, síndrome de Cushing o hipertiroidismo. Muchos de los casos publicados no presentan la triada completa, sin embargo para hacer el diagnóstico es suficiente con dos manifestaciones de la misma. Se trata de un mosaicismo producido por una mutación postcigótica de la subunidad alfa de la proteína Gs. Las manifestaciones clínicas serán tanto más leves conforme más tardía en la embriogénesis sea la mutación. Las manchas café con leche suelen preceder al descubrimiento de la displasia fibrosa entre 3 meses y 9 años.

Se producen en el 60% de los pacientes, son a menudo unilaterales con bordes indentados y aparecen sobre la lesión ósea subyacente o en el mismo hemicuerpo. La displasia fibrosa afecta sobretudo al fémur proximal, pelvis y huesos de la cara. Las estructuras craneofaciales se afectan entre un 25-30% de pacientes con displasia fibrosa y pueden causar alteraciones de la visión, protosis, obstrucción nasal, sinusitis, asimetría facial o alteraciones en la audición. Si son asintomáticas las lesiones pueden ser seguidas radiológicamente.

#### Bibliografía

1. Landau M, Krafchik BR. The diagnostic value of café-au-lait macules. *J Am Acad Dermatol.* 1999;40:877-90.
2. Bolger W, Ross A. McCune-Albright syndrome: a case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2002;65:69-74.

## 2. SÍNDROME DE BUSCHKE-OLLENDORFF. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

E. Roche, M.L. García-Melgares, G. Pitarch, T. Martínez, I. Febrer y J.M. Fortea

*Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Fundamento.** Presentación de dos casos de síndrome de Buschke-Ollendorff.

**Material y métodos.** Caso 1: niño de 6 años de edad que presenta, desde el nacimiento, pápulas de consistencia elástica y de color similar a la piel normal, en áreas lumbares y nalgas. Antecedentes de lesiones similares en la madre, tío materno, un primo y la abuela. Se realiza una biopsia de una de las lesiones, que demuestra la presencia de un nevus conjuntivo. El estudio radiográfico de manos, pies y pelvis demostró la presencia de focos de osteopoiquilia. Caso 2: niño de 9 años de edad, con antecedentes patológicos de hipertensión arterial y rasgo talasémico. Desde el nacimiento presenta unas pápulas de consistencia elástica y color similar a la piel normal, en abdomen y espalda. Antecedentes de lesiones similares en la hermana, la madre y la tía materna. La biopsia de una lesión demostró la presencia de un nevus conjuntivo. El estudio radiográfico puso de manifiesto la presencia de focos de osteopoiquilosis en los huesos de manos y pies.

**Resultado.** Las lesiones cutáneas en ambos casos, consistentes en nevus de tejido conjuntivo, asociadas a la presencia de focos de osteopoiquilosis, y los antecedentes familiares establecieron el diagnóstico de síndrome de Buschke-Ollendorff.

**Discusión.** Éste síndrome infrecuente fue descrito por Buschke y Ollendorff en 1928. Se trata de una patología autonómica dominante de penetrancia variable, caracterizada por la asociación de nevus diseminados del tejido conectivo y osteopoiquilosis. Tanto los nevus de tipo elástico diseminados, denominados elastoma juvenil, como los nevus de tipo colágeno diseminados, denominados *dermatofibrosis lenticularis disseminata* pueden aparecer en este síndrome. Los pacientes presentan al nacimiento, o desarrollan durante las primeras décadas de la vida, lesiones diseminadas en el tronco, miembros superiores y muslos. Las lesiones osteopoiquilóticas se caracterizan por opacidades redondeadas ovoides o lineales de entre 2 y 10 milímetros de diámetro, localizadas en las epífisis y las metáfisis de los huesos largos, pelvis, y de los huesos de manos y pies. Estas lesiones se desarrollan lentamente en la infancia y persisten durante la vida adulta, siendo generalmente asintomáticas.

#### Bibliografía

1. Kim GH, Dy LC, Caldemeyer KS, Mirowski GW. Buschke-Ollendorff syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:600-1.
2. Assmann A, Mandt N, Geilen CC, Blume-Peytavi U. Buschke-Ollendorff syndrome – differential diagnosis of disseminated connective tissue lesions. *EJD.* 2001;11(6):576-9

## 3. DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA: DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA MUTACIÓN EN UNA FAMILIA

G. Pérez Pastor, F. Valcuende Cavero, G. Tomás Cabedo y M. Moreno Presmanes

*Unidad de Dermatología. Hospital de La Plana. Villarreal. España.*

**Introducción.** Las displasias ectodérmicas son un grupo heterogéneo de enfermedades hereditarias que asocian anomalías de tejidos derivados del ectodermo. Las principales manifestaciones clínicas son: hipohidrosis, onicodisplasia, tricodisplasia e hipo/anodontia, que pueden presentarse en mayor o menor grado según el tipo de displasia ectodérmica. En cuanto a la herencia, se han descrito formas autonómicas dominantes, recesivas y ligadas al cromosoma X. Presentamos una familia con varios miembros afectados de manifestaciones parciales de displasia ectodérmica hipohidrótica, destacando la ausencia de los incisivos laterales superiores y alteraciones del cabello. El estudio genético demostró la herencia autosómica dominante de una mutación no descrita hasta ahora.

**Caso clínico.** Paciente de 5 años con desarrollo normal remitida por su pediatra por presentar desde el nacimiento queratosis pilar, xerosis cutánea, cabello escaso y fino así como alteraciones dentarias. La paciente no tenía antecedentes de hipertermia ni otros síntomas. En la exploración destacaba además de la xerosis cutánea, el cabello fino y escaso, la frente prominente y dientes cónicos junto con ausencia de varias piezas dentarias. La analítica no demostró ninguna alteración y en la ortopantomografía se detectó la ausencia de los incisivos laterales superiores permanentes. En la familia había varios individuos de ambos sexos con ausencia de incisivos laterales superiores y alteraciones del cabello a lo largo de cinco generaciones. Se consiguió hacer estudio genético a cuatro familiares detectándose la herencia autosómica dominante de una nueva mutación aún no descrita que condiciona una forma atenuada de displasia ectodérmica hipohidrótica.

**Discusión.** La variabilidad clínica de las displasias ectodérmicas hace a veces difícil el diagnóstico. En esta familia con manifestaciones parciales y leves de la enfermedad, la característica más llamativa y que permitió detectar a los afectados fue la ausencia de los incisivos laterales permanentes. El estudio genético familiar permitió un adecuado consejo genético.

#### Bibliografía

1. Plottova-Puech I, Cambazard F. Hypohidrotic ectodermal dysplasias. *Ann Dermatol Venereol.* 2002;129:1276-85.
2. J. Lamartine. Towards a new classification of ectodermal dysplasias. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:351-5.

## 4. A PROPÓSITO DE UN CASO DE SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE

C. Pereda Carrasco, R.L. Godoy Castelló, L. Calduch Rodríguez, M.A. Revert Fernández, I. Molina Gallardo y E. Jordá Cuevas

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** El síndrome de Cornelia de Lange, también llamado Typus Amstelodamensis o síndrome de Brachmann-De Lange, es un síndrome polimalformativo congénito que se caracteriza por una facies típica, un retraso psicomotor y estatural, alteraciones conductuales y malformaciones musculoesqueléticas, principalmente de extremidades superiores.

**Caso clínico.** Describimos el caso de un varón de 6 años, sin antecedentes familiares de interés, intervenido por subluxación del tabique nasal, estrabismo y estenosis pilórica. Presentaba: retraso psicomotor, estrabismo, tricomegalia, sinofridia, hipertricosis lanuginosa a nivel de la espalda (sobretudo a nivel lumbar), de los

hombros y de los brazos; orejas y línea de implantación del pelo bajos, filtro largo e implantación de pulgares baja. El cariotipo y el TAC eran normales.

**Discusión.** El síndrome de Cornelia de Lange se hereda de forma autosómica dominante; no obstante, la gran mayoría de los casos son esporádicos por mutación espontánea. Los pacientes presentan malformaciones a nivel: musculoesquelético (retraso del crecimiento, malformación de las extremidades (sobretudo las superiores...), craneofacial (sinofridia, tricomelia, anomalías nasales, filtro largo, labios finos, línea de implantación del pelo baja...), cutáneo (cutis marmorata, hirsutismo, pezones y ombligo hipoplásicos...) y genitourinario entre otros. En los casos severos, la mortalidad suele ser producida por aspiraciones, infecciones pulmonares, malformaciones cardíacas y gastrointestinales. Existen dos fenotipos: el clásico y el moderado. A veces en los primeros años de vida, el diagnóstico del fenotipo moderado es difícil; pero, nos puede ayudar la presencia de: sinofridia, filtro largo, labios finos y una mandíbula cuadrada. Ante la sospecha de este síndrome, deberemos solicitar pruebas diagnósticas para descartar malformaciones sistémicas. Se puede realizar un diagnóstico prenatal mediante ecografía (todos presentan retraso del crecimiento intrauterino), y niveles disminuidos de proteína-A plasmática durante el segundo trimestre de embarazo.

**Conclusión.** Ante un niño con retraso ponderoestatural, sinofridia y tricomelia deberemos descartar un síndrome de Cornelia de Lange. Este caso nos recuerda que, en ocasiones, será el dermatólogo quien deberá realizar la aproximación diagnóstica de este síndrome, cuya detección precoz es fundamental para tratar y prevenir todas sus posibles complicaciones.

#### Bibliografía

1. Jackson L, Kline AD, Barr MA, Koch S. De Lange syndrome: a clinical review of 310 individuals. *Am J Med Genet.* 1993; 47(7):940-6.
2. Allanson JE, Hennekam RC, Ireland M. De Lange syndrome: subjective and objective comparison of the classical and mild phenotypes. *J Med Genet.* 1997;34(8):645-50.

### 5. INCONTINENTIA PIGMENTI: CASO CLÍNICO CONTROVERTIDO EN RECIÉN NACIDO VARÓN

R. Ramón, I. Betlloch, J. Mataix, M.T. Martínez<sup>a</sup>, N. Pastor y A. Lucas

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Fundamento.** La incontinentia pigmenti (IP) es un raro trastorno de herencia dominante ligado al cromosoma X, letal intraútero en la mayoría de varones afectados y con expresividad variable en las mujeres. La clínica cutánea se subdivide en 4 estadios, vesicular, verrucoso, hiperpigmentado y atrófico. Las mutaciones en el gen NEMO dan lugar a la expresión de la enfermedad.

**Caso clínico.** Lactante varón de 21 días, nacido a término, sin antecedentes familiares de interés, presentaba lesiones ampollosas en manos y pies desde el nacimiento que tenían curso en brotes. Además de las lesiones vesiculosas se observaban lesiones papulosas eritematosas incipientes en manos, una lesión ampollosa en encía superior y áreas de hiperpigmentación y discreta atrofia en trayectoria lineal, en la cara postero-interna de ambos miembros inferiores. Las piernas presentaban discreta asimetría. Además había malformaciones menores como sindactilia entre 3.<sup>er</sup>-4.<sup>o</sup> dedos ambas manos, mamila supernumeraria en hipocondrio derecho, hipospadias y frenillo lingual corto. Se realiza biopsia de una pápula de la mano y de la zona vesicampollosa del pie y se observan en ambas vesículas intraepidérmicas-subcorneas, ocupadas principalmente por eosinófilos. En algunas áreas

espongiosis eosinofílica muy marcada, queratinocitos disqueratóticos y necróticos. Marcado infiltrado de eosinófilos en dermis y edema papilar manifiesto, todo ello concordante con IP. Sin embargo el estudio de cariotipo, la exploración oftalmológica, neurológica y el mapeo de 8 de los 10 exones del gen NEMO resultó normal. A los 4 meses de edad el paciente ya no presentaba lesiones ampollosas y tan sólo tenía lesiones hiperpigmentadas en extremidades.

**Discusión.** Nos encontramos ante un caso complejo que presenta una clínica y una histología compatible con IP pero en el cual no hemos podido demostrar alteración genética morfológica. Estamos pendientes del estudio funcional del gen. El hecho de que sea un varón quien presente las lesiones cutáneas es extremadamente raro. Se discute la IP y el posible diagnóstico diferencial del paciente.

#### Bibliografía

1. Berlin AL, Paller AS, Chan LS. Incontinentia pigmenti: A review and update on the molecular basis of pathophysiology. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:169-87.
2. Sahn EE. Vesiculopustular disease of neonates and infants. *Curr Opin Pediatr.* 1994;6:442-6.

### 6. SÍNDROME DE HAY WELLS

S. Martínez García, A. Vera Casaño, J. del Boz González, T. Martín González y V. Sánchez González

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** El síndrome de Hay Wells, también llamado síndrome AEC, es una rara entidad perteneciente al grupo de las displasias ectodérmicas. Suele presentar una herencia autosómica dominante.

**Caso clínico.** Paciente varón de 9 años de edad sin antecedentes familiares de interés que presenta desde el nacimiento múltiples alteraciones, entre las que destacan; alopecia cicatricial, piel seca con tendencia a provocar dermatitis y frecuente sobreinfección, anquilloblefaron, paladar hendido, hipospadia y atrofia renal derecha, por la que fue nefrectomizado. Hiposudoración, distrofia ungueal así como alopecia de cola de cejas y pestañas.

**Discusión.** Descrito en 1976 por Hay y Wells en pacientes que presentaban anquilloblefaron, displasia ectodérmica y fisura labial y/o palatina, puede asociar también alteraciones genitales, renales, deformidades auriculares y otitis media de repetición. Entre los principales diagnósticos diferenciales destacan el síndrome EEC y el síndrome Rapp-Hodgkin.

### 7. SÍNDROME DEL PELO IMPEINABLE

F. Millán, E. Quecedo, M.J. Sanjuán<sup>a</sup>, V. Pont, R. Carmena, L. Hueso, M. Velasco y E. Gimeno

*Servicio de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Niña de 2 años que acude a la consulta de dermatología porque a partir del primer año de vida, comienza a presentar cambios en el pelo que lo hacen difícilmente peinable. No existía historia familiar de alteraciones pilosas. A la exploración se le detecta un pelo rubio, de textura fina, ensortijado, con dificultad a la hora de peinarlo. No se aprecian alteraciones dentales, ni ungueales. El examen microscópico del pelo mostró las clásicas formas triangulares y ovales.

**Discusión.** Aunque, lo más frecuente, es que se trate de un hallazgo aislado, es recomendable una exploración minuciosa para descartar posibles anomalías asociadas.

**Bibliografía**

1. Weinstein JM, Chamlin LS. Uncombable hair syndrome: light microscopy diagnosis. *Pediatric Dermatology*. 2005;4:369-70.
2. Lee AJ, Maino KL, Cohen B, Sperling L. A girl with loose anagen hair syndrome and uncombable, spun-glass hair. *Pediatr Dermatol*. 2005;22(3):230-3.

## 8. ERUPCIÓN A TIPO ACRODERMATITIS ENTEROPÁTICA ASOCIADA A DÉFICIT DE ORNITINTRANSCARBAMILASA

J.C. Pascual, J. Matarredona, J. Mut<sup>a</sup> y E. Payá<sup>a</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital General Universitario de Elche. Alicante. España.*

**Introducción.** El déficit de Ornitin-Transcarbamilasa (OTC) es la alteración más frecuente del ciclo de la urea. Es una enfermedad hereditaria asociada al cromosoma X. Se han descrito más de 150 mutaciones del gen. El amonio, una molécula extremadamente tóxica para el organismo, es generado durante el catabolismo de las proteínas y se acumula en los pacientes con déficit de OTC. Parte del tratamiento de esta deficiencia consiste en una dieta baja en proteínas para evitar episodios de hiperamoniemia que pueden ser letales. Bien por la dieta baja en proteínas o por el propio déficit de OTC, se producen déficits de ciertos aminoácidos que pueden provocar un cuadro cutáneo similar a la acrodermatitis enteropática.

**Caso clínico.** Varón de 53 días de edad, diagnosticado de déficit de OTC, en tratamiento con una dieta baja en proteínas. El paciente presentaba desde hacía 7 días una erupción eritematodescamativa en el dorso de ambos pies, zona perioral y asociada en la zona perianal áreas erosionadas. Con la sospecha inicial de acrodermatitis enteropática se realizó una biopsia-punch del dorso del pie y se determinaron en sangre los niveles de zinc. Además se realizó una determinación de niveles de aminoácidos en sangre. El examen histopatológico reveló una epidermis con paraqueratosis, ausencia de capa granulosa y palidez de los queratinocitos, hallazgos compatibles con el diagnóstico de acrodermatitis enteropática. Por otro lado, los niveles de zinc en sangre fueron normales, acompañándose sin embargo de un déficit de ciertos aminoácidos, en concreto de citrulina, arginina, isoleucina y triptófano. Por lo que se clasificó como una erupción a tipo acrodermatitis enteropática asociada a déficit de Ornitin-Transcarbamilasa. El paciente falleció a las 24 horas por una descompensación metabólica.

**Discusión.** La acrodermatitis enteropática está caracterizada por lesiones cutáneas eritematosas, descamativas y erosivas localizadas en zonas acrales y periorificiales, alopecia y diarrea. En 1973 Moynahan y Barnes asociaron estos hallazgos clínicos con niveles bajos de zinc en plasma y demostraron marcada mejoría tras administrar suplementos orales de zinc. Sin embargo, cuadros clínicos cutáneos idénticos se han descrito asociados a otras deficiencias. Ciertas enfermedades metabólicas cursan con déficit de algunos aminoácidos, bien por la propia enfermedad o bien por su tratamiento (dieta baja en proteínas). La literatura recoge otro caso de acrodermatitis enteropática-like causado por déficit de OTC1, y un pequeño número de casos de otras metabolopatías (deficiencia iatrogénica de isoleucina2, enfermedad de orinas en jarabe de arce, acidurias orgánicas). Todos los ejemplos anteriores cursan con niveles bajos de aminoácidos, especialmente de isoleucina, fundamentalmente causados por la ingesta baja de proteínas que forma parte del tratamiento de dichos procesos. Como conclusión remarcar que, cuadros clínicopatológicos idénticos a la acrodermatitis enteropática por déficit de zinc pueden asociarse a deficiencias de algunos aminoácidos y que la deter-

minación del aminograma nos ayudará a diferenciarlos de los casos que se asocian a déficit de zinc y realizar un tratamiento correcto.

**Bibliografía**

1. Lee JY, Chang SE, Suh CW, et al. A case of acrodermatitis enteropathica-like dermatosis caused by ornithine transcarbamylase deficiency. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:965-7
2. Bosch AM, Sillevius Smitt JH, Van Gennip AH. Iatrogenic isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis enteropathica-like syndrome. *Br J Dermatol*. 1998;139:488-91.

## 9. CONTRACTURA ISQUÉMICA DE VOLKMANN CONGÉNITA ASOCIADA A INFARTO CEREBRAL NEONATAL

A. Martín-Santiago, A. Miguélez, M. Pascual, M.A. Grimalt<sup>a</sup>, J. del Pozo, J. Escalas y F. Mestre

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** La contractura isquémica de Volkmann congénita (CIVC) es una entidad rara, caracterizada por lesiones cutáneas, contractura y neuropatía unilaterales, afectando generalmente a un miembro superior. Presentamos un caso de CIVC asociada a infarto cerebral, obliteración de la arteria carótida y malformación ocular.

**Caso clínico.** Varón de 15 días que había nacido a término con una lesión cutánea sugestiva de aplasia cutis, tras una gestación y parto sin complicaciones y sin signos de embarazo gemelar. Test de Apgar 9/10, peso al nacer 3.115 g, talla 50 cm, perímetro craneal 33 cm. A la exploración se observaba una escara de color marrón amarillento, de bordes eritematosos e irregulares, que afectaba al dorso del antebrazo derecho y que se acompañaba de parálisis flácida de la mano y de discreta microcefalia. El estudio oftalmológico evidenció persistencia de vítreo primario hiperplásico en el ojo izquierdo. Los exámenes complementarios no evidenciaron signos de infección ni anomalías cardíacas, hematológicas, de la coagulación, de autoinmunidad o cromosómicas. La RM cerebral y una angiografía cerebral con RM objetivaron un infarto de los tejidos cerebrales supratentoriales (hidranencefalia) y no consiguieron visualizar la arteria carótida izquierda ni las arterias cerebrales del polígono de Willis.

**Comentario.** Estelry et al<sup>1</sup> han revisado recientemente los 12 casos publicados de CIVC y señalan los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias que permiten establecer el diagnóstico diferencial con otros procesos que incluyen la aplasia cutis congénita, el síndrome de la banda amniótica, la necrosis grasa subcutánea, la gangrena neonatal, la fasciitis necrotizante, la varicela congénita, y la epidermolisis ampollosa. Al menos en uno de estos casos de CIVC se detectó una lesión cerebral y oclusión de la arteria silviana en un neonato superviviente a la muerte de su feto gemelo<sup>2</sup>. Pensamos que es necesario un seguimiento estrecho del desarrollo neurológico y la realización de electroencefalogramas y de técnicas de neuroimagen para mejorar el diagnóstico y manejo de los neonatos con CIVC y daño cerebral.

**Bibliografía**

1. Cham PMH, Drolet BA, Segura AD, Estelry NB. Congenital Volkmann ischaemic contracture: a case report and review. *Br J Dermatol*. 2004;150:357-63.
2. Léauté-Labrèze C, Depaire-Duclos F, Sarlangue J, et al. Congenital cutaneous defects as complications in surviving co-twins. *Arch Dermatol*. 1998;134:1121-4.

## 10. HIPERPLASIA GINGIVAL CONGÉNITA EN UN NEONATO CON SÍNDROME FETAL POR VALPROATO

M. Rodríguez-Vázquez<sup>a</sup>, M.C. Carrascosa-Romero<sup>b</sup>, J.M. Azaña-De Fez<sup>a</sup>, J.M. Pardo-Fernández<sup>c</sup> y L. Pérez-García<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Pediatría. <sup>c</sup>Unidad de Neurofisiología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. España.

**Introducción.** Existen muchas causas bien documentadas de hiperplasia gingival, entre ellas las drogas. En el caso de neonatos se describen principalmente sólo causas hereditarias o metabólicas. Presentamos el segundo caso de hiperplasia gingival desarrollado en el contexto de un síndrome fetal por valproato (SFV).

**Caso clínico.** Varón, recién nacido a término de madre con epilepsia generalizada desde la juventud, controlada desde entonces, incluido el embarazo, en monoterapia con ácido valproico (AVP) a dosis de 1.000 mg/24 horas. Al nacimiento el neonato presentó fenotipo peculiar con nariz ancha y plana, hipertelorismo, frente ancha, orejas de implantación baja y rotadas, filtrum largo y labios finos. Destacó un aumento de tejidos blandos de ambas encías pero predominantemente de la superior, que no impedía la succión. Los dermatoglifos fueron normales y no se objetivó hipertrichosis. Presentó como principal problema déficit neurológicos en el contexto de una encefalopatía. La hiperplasia se resolvió sin tratamiento en tres meses.

**Discusión.** Las causas descritas de hiperplasia gingival congénita son hereditarias o metabólicas; en el neonato no hay apenas referencias sobre fármacos. El SFV fue descrito por Dalens y cols en 1982 y desde entonces se han descrito unos 110 casos. Esta embriopatía presenta múltiples sistemas afectados: alteraciones ortopédicas, disfunción del SNC, y peculiar fenotipo facial, entre otros. Los signos cutáneos más frecuentes son las anomalías craneofaciales como nariz pequeña con puente nasal ancho y aplanado, orejas de baja implantación y rotadas, filtrum largo, labios finos, pliegues epicantales, hipertelorismo, micro-retrognatia, frente ancha, estrechez bifrontal. Se han descrito otras anomalías cutáneas menores como alteraciones del pezón, hemangiomas, pestañas despigmentadas, manchas café con leche, aplasia cutis congénita. En sólo un caso se ha descrito la presencia de hiperplasia gingival como en nuestro paciente, pero en ese caso también se observó hipertrichosis generalizada. Las drogas en adultos que más producen hiperplasia gingival son fenitoína, ciclosporina y antagonistas de calcio, en especial la fenitoína, pero no hay ningún caso descrito de síndrome fetal por este fármaco que asocie hiperplasia gingival. En niños el AVP es un fármaco ampliamente utilizado, pero sólo se han descrito 5 casos aislados de hiperplasia gingival por esa droga, de los que sólo uno, como hemos mencionado anteriormente, es congénito.

**Conclusiones.** Presentamos el segundo caso de hiperplasia gingival en el contexto de SFV, bien documentado al descartarse otras causas de hiperplasia gingival, la madre estuvo en monoterapia con AVP, y se produjo la resolución a los tres meses del cese de contacto con AVP.

### Bibliografía

1. Khera P, Zirwas MJ, English JC III. Diffuse gingival enlargement. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:491-9.
2. Stoll C, Audeoud F, Gaugler C, Bernardin A, Messer J. Multiple congenital malformations including generalized hypertrichosis with gum hypertrophy in a child exposed to valproic acid in utero. *Genetic Counseling.* 2003;14:289-98.

## 11. DIENTES NEONATALES

E. Quecedo, F. Millán, S. Climent<sup>a</sup>, V. Pont, R. Carmena, L. Hueso, M. Velasco y E. Gimeno

*Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. <sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital General de Onteniente. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Un recién nacido fue remitido para valoración de una lesión nodular violácea congénita en línea media de mucosa gingival inferior. Con sospecha clínica de angioma o epulis gingival, se realizó revisión a la semana de vida, observándose involución completa de la lesión. Un mes después se apreció la aparición de dos dientes en dicha localización, que según refería su madre, aparecieron a los 20 días de vida. El embarazo y el parto fueron normales, sin historia de exposición a tóxicos. No se observaron otras alteraciones cutáneas asociadas. La exploración y el desarrollo psicomotor fue estrictamente normal.

**Discusión.** Normalmente la dentición primaria aparece aproximadamente a los 6 meses de vida. Ocasionalmente, su cronología puede modificarse, definiéndose como dientes natales los que aparecen en el nacimiento y neonatales los que aparecen durante el primer mes de vida. La etiopatogenia es desconocida, habiéndose implicado la localización superficial del germin dental primario, factores hereditarios, así como la exposición a hidrocarburos aromáticos polihalogenados. Se recomienda una exploración completa para descartar patología asociada.

### Bibliografía

1. Seminario AL, Ivancakova R. Natal and neonatal teeth. *Acta Medica (Hradec Kralove).* 2004;47:229-33.
2. Alaluusua S, Kiviranta H, Leppaniemi A, Holtta P. Natal and neonatal teeth in relation to environmental toxicants. *Pediatric Research.* 2002;52:652-5.

## 12. ATROFODERMIA LINEAL DE MOULIN

J. Miralles Botella, J.A. Onrubia Pintado, A. Sevilla Llinares y M. Moragón Gordón

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan. Alicante. España.*

**Introducción.** La atrofodermia lineal de Moulin es una entidad de reciente descripción caracterizada por la aparición de lesiones hiperpigmentadas y atróficas siguiendo las líneas de Blaschko sin inflamación previa.

**Caso clínico.** Presentamos a una niña de 14 años que consultó por presentar desde hacía aproximadamente tres años unas lesiones cutáneas hiperpigmentadas con leve atrofia en costado y mama izquierda siguiendo un trayecto lineal. Las lesiones eran asintomáticas, no refería antecedente inflamatorio y no estaban induradas. El estudio histopatológico mostró una hiperpigmentación de la capa basal epidérmica y un leve infiltrado linfocitario perivasculares en dermis. La clínica y la histopatología fueron compatibles con el diagnóstico de atrofodermia lineal de Moulin (ALM).

**Discusión.** Moulin et al describieron en 1992 cinco pacientes que presentaban lesiones hiperpigmentadas y atróficas con trayecto lineal, sin precedente inflamatorio, sin esclerosis y de curso autolimitado. Posteriormente se han documentado otros casos con este mismo tipo de lesiones, la mayoría de las cuales siguen las líneas de Blaschko y aparecen en la niñez o adolescencia. La causa y la patogénesis de este proceso son desconocidas, aunque se ha propuesto que pueda reflejar un mosaicismos resultado de una mutación postzigótica ocurrida en etapas tempranas del desarrollo. Los principales diagnósticos diferenciales son la atrofodermia de Pasini y Pierini (APP), la morfea y la pigmentación postinflamatoria.

**Conclusiones.** Son escasas las descripciones de esta entidad, aproximadamente 23. Sin embargo entre los casos publicados

como ALM se incluyen presentaciones atípicas en las que se describe un antecedente inflamatorio, cierto grado de esclerosis histológica, disminución de fibras elásticas, telangiectasias o cambios psoriasiformes. Hay autores que consideran que estos cuadros atípicos deberían incluirse como variantes lineales de APP o procesos inflamatorios que siguen las líneas de Blaschko.

#### Bibliografía

1. Moulin G, Hill MP, Guillaud V, Barrut D, Chevallier J, Thomas L. Bandes pigmentées atrophiques suivant les lignes de Blaschko. *Ann Dermatol Venerol*. 1992;119:729-36.
2. Ang GC, Lee JB. Linear atrophoderma of Moulin: is it a single disease? *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:923-4.

### 13. UN CASO DE DERMATOMIOSITIS JUVENIL CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

A. Torrijos Aguilar, G. Pitarch Bort, J.J. Vilata Corell, B. Martín González, E. Roche Gamón y J.M. Fortea Baixauli

*Fundamento.* Un caso de Dermatomiositis Juvenil con resolución espontánea.

*Material y métodos.* Niña de cuatro años de edad y sin antecedentes personales ni familiares de interés consulta por clínica progresiva de 5 meses de evolución, consistente en la aparición de pápulas eritematosas en el dorso de articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas, eritema facial malar, telangiectasias periungueales y placas eritemato-violáceas en rodillas y codos. No asociaba ninguna otra manifestación sistémica ni debilidad muscular. En la analítica destacaban un aumento de todas las enzimas musculares (CK 105, CK-MB 39, LDH 858, Aldolasa 20, GOT 50) y unos ANA positivos a título de 1/320. La biopsia de una de las pápulas del dorso de la mano revelaba un engrosamiento de la membrana basal junto con una dermatitis de interfase con infiltrados linfocíticos perivasculares. Se realizó una inmunofluorescencia que fue negativa. La Resonancia Magnética de ambos muslos y pelvis revelaba cambios de señal en forma de hiperseñal a nivel de glúteo mayor derecho, MMII izquierdo, bíceps femoral y bazo medial, todo ello indicativo de miositis.

*Resultados.* Se instauró tratamiento con Protopic® pomada 0,1 % dos veces al día. Al mes de seguimiento la paciente experimentó una notable mejoría de las lesiones cutáneas y a los tres meses experimentó una resolución completa de las mismas así como una normalización de todas las enzimas musculares. La paciente permanece libre de lesiones y sin alteraciones analíticas tras un año de seguimiento.

*Discusión.* La Dermatomiositis juvenil (JDM) es la forma más frecuente de miositis inflamatorias idiopáticas entre las que se incluyen la polimiositis juvenil, miositis en síndromes de superposición, miositis eosinofílica, granulomatosa, focal, orbitaria, de cuerpos de inclusión, proliferativa y la asociada a cáncer. El diagnóstico de JDM se basa en los criterios modificados de Bohan y Peter en los cuales se incluyen las pruebas de imagen (RMN y US) y los anticuerpos específicos de miositis que se añaden a los cinco criterios preexistentes (Rash típico, debilidad muscular simétrica, elevación sérica de las enzimas musculares, cambios en el EMG y alteraciones específicas en la biopsia muscular). De esta forma nuestra paciente se clasificaría como «probable JDM» al cumplir el primer criterio y dos de los seis restantes. Consideramos este caso de interés al no haberse descrito hasta el momento en la literatura ningún caso de JDM con remisión espontánea (hay un caso descrito en adultos). Desconocemos el papel del Tacrolimus en la resolución de las lesiones cutáneas, ya que éstas mejoraron paralelamente a la normalización de las enzimas séricas musculares.

#### Bibliografía

1. Murray KJ. Juvenile dermatomyositis: Advances in understanding and management. *APLAR Journal of Rheumatology*. 2003;6:50-63.

2. Jordan JR, Paruthi S, Pichardo RO, Challa VR, Donofrio PD, Jorizzo JL. Spontaneously remitting dermatomyositis. *JEADV*. 2004;18:495-8.

### 14. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO AMPOLLOSO EN UNA NIÑA DE 10 AÑOS

C. Silvente San Nicasio, M. Campos Domínguez, P. de la Cueva Dobao, R. Cabeza Martínez, M. Lecona Echeverría<sup>a</sup> y J.M. Herranz Hermosa

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.*

*Introducción.* El lupus eritematoso sistémico ampolloso (LES ampolloso) es una erupción vesículo-ampollosa, extensa, a menudo transitoria, no cicatricial, que responde de manera espectacular a la dapsona, con una histología similar a la de la dermatitis herpetiforme (DH), y unas características inmunológicas que recuerdan a la epidermolisis ampollosa adquirida (EBA).

*Caso clínico.* Una niña de 10 años de edad acude por placas urticariales de dos meses de evolución, que persistían más de 24 horas, y vesículas en cara anterior de piernas. La histopatología de una lesión habonosa mostró una vasculitis leucocitoclástica de vasos de pequeño calibre. La paciente refería poliartralgias, astenia y fiebre. El estudio de extensión arrojó los siguientes valores: hipocomplementemia (C3: 32,0 mg/dl; C4: 3,9 mg/dl); ANA (anticuerpos antinucleares) a un título mayor de 1:640, anticuerpos anti-DNAs (114 UI/ml), anti-Sm (77,13 UI/ml) y anti-histona positivos; anticuerpos anti-SSA/Ro y SSB/La negativos; hematuria y proteinuria (203 mg/24 horas). Se realizó el diagnóstico de urticaria vasculitis hipocomplementémica asociada a lupus eritematoso sistémico. A pesar del tratamiento con prednisona e hidroxicloroquina la erupción vesículo-ampollosa pretribial empeoró. Una biopsia reveló una ampolla subepidérmica y microabscesos de neutrófilos en papilas dérmicas. La inmunofluorescencia directa (IFD) mostró un depósito lineal de IgG a lo largo de la membrana basal. Estos datos sugieren que se trate de un caso de LES ampolloso.

*Discusión.* El LES ampolloso es un trastorno raro que puede aparecer en pacientes con LES. Típicamente afecta a mujeres jóvenes, y se suele presentar como una erupción aguda y generalizada de vesículoampollas tensas, sobre piel normal o inflamada, habitualmente en piel expuesta al sol. La afectación de mucosas es frecuente. Pueden existir manifestaciones sistémicas de LES, cuyo curso es independiente al de las lesiones ampollas. La histopatología es indistinguible a la de la DH: vesícula subepidérmica y microabscesos de neutrófilos en los vértices de las papilas dérmicas. La inmunofluorescencia permite diferenciar ambas entidades. La IFD de piel perilesional revela el depósito de IgG y complemento, aunque también pueden aparecer IgA e IgM, a lo largo de la membrana basal. Los depósitos pueden ser granulares (60 %) o lineales (40 %), o los dos. El LES ampolloso ha sido dividido en tipo 1 y 2, dependiendo de la presencia o ausencia de anticuerpos frente al colágeno tipo VII, respectivamente: la inmunofluorescencia indirecta (IFI) puede mostrar IgG circulante, y ocasionalmente IgA, confirmado con IFI en piel separada con CINA 1 mol/l (más sensible), en la que la unión es en el lado dérmico o epidérmico. El principal epítipo antigénico de los anticuerpos del LES ampolloso es el mismo que el de la EBA, el dominio no colágeno amino-terminal del colágeno tipo VII. Una característica clínica importante que distingue el LES ampolloso de la EBA es su espectacular respuesta a la dapsona (en 24-48 horas), sin embargo la mejoría de los síntomas sistémicos no corre paralela a la respuesta de las lesiones cutáneas. De la misma manera, el uso de corticoides solos puede ser inefectivos para la erupción cutánea. Se han publicado

varios casos de LES ampolloso en niños. El más joven tenía 8 años de edad.

#### **Bibliografía**

1. Vassileva S. Bullous systemic lupus erythematosus. Clin Dermatol. 2004;22:129-38.
2. Kettler AH, Bean SF, Duffy JO, Gammon R. Systemic lupus erythematosus presenting as a bullous eruption in a child. Arch Dermatol. 1988;124:1083-7.

### **15. ESCLERODERMIA LINEAL EN COUP DE SABRE. BUENA RESPUESTA A CICLOSPORINA ORAL**

J. Mataix, N. Pastor, I. Betloch, A. Lucas, R. Ramón y R. Botella

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** La esclerodermia lineal es una variante de esclerodermia localizada caracterizada no sólo por lesiones a nivel cutáneo, sino por el posible compromiso de las estructuras osteomusculares subyacentes y el desarrollo posterior de contracturas discapacitantes y/o anomalías estéticas. Suele afectar a niños pequeños y adolescentes y muestra una predilección por el sexo femenino. Ocasionalmente, las lesiones se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko. Al contrario que la morfea en placas, la regresión espontánea es mucho menos frecuente. Las lesiones pueden ser rápidamente progresivas y, en ocasiones, refractarias al tratamiento. Presentamos el caso de una niña de 8 años de edad con una esclerodermia lineal de distribución blaschkoide y rápida progresión que mostró una buena respuesta a la ciclosporina oral.

**Caso clínico.** Niña de 8 años de edad que consulta por lesiones lineales hipopigmentadas y asintomáticas en hemicuerpo izquierdo de distribución blaschkoide de 2 meses de evolución. La paciente presentaba una llamativa placa hipopigmentada y atrófica de distribución lineal en la frente. No se apreciaban asimetrías faciales. El resto de las lesiones cutáneas eran menos evidentes y no poseían ese carácter atrófico tan llamativo. Se obtuvieron dos biopsias, una del borde de la lesión frontal y otra del miembro inferior izquierdo. Ambas biopsias demostraron unos haces de colágeno densos y un infiltrado linfocitario perivascular y perianexial, superficial y profundo. Dado que la lesión frontal progresó de manera rápida a pesar de la aplicación tópica de corticoides potentes y calcipotriol, se decidió instaurar ciclosporina a dosis de 3 mg/kg/día. La mejoría clínica fue evidente ya a las 4 semanas. Tras 4 meses de tratamiento continuado, se suspendió la ciclosporina con una buena respuesta final. No se han observado recurrencias tras un año de seguimiento.

**Discusión.** Las modalidades terapéuticas de la esclerodermia lineal incluyen corticoides intralesionales o tópicos, fototerapia ultravioleta A con o sin psoralenos, calcitriol oral, calcipotriol tópico y el metotrexato oral junto con pulsos intravenosos de metilprednisolona. Los pacientes con lesiones rápidamente progresivas no suelen responder adecuadamente a este tratamiento estándar y, por tanto, tienen un mayor riesgo de complicaciones funcionales o estéticas. La ciclosporina debería ser considerada una buena alternativa terapéutica para estos pacientes con lesiones refractarias rápidamente progresivas<sup>1</sup>. A su vez queremos destacar la distribución blaschkoide de las lesiones cutáneas, un hallazgo infrecuente y controvertido en la esclerodermia lineal<sup>2</sup>.

#### **Bibliografía**

1. Strauss RM, Bhushan M, Goodfield MJD. Good response of linear scleroderma in child to ciclosporin. Br J Dermatol. 2004;150:790-1.
2. Soma Y, Fujimoto M. Frontoparietal scleroderma (en coup de sabre) following Blaschko's lines. J Am Acad Dermatol. 1998;38:366-8.

### **16. NEVUS DE BECKER Y ACNÉ**

L. Martínez Pilar, J. Romero Gómez, A. Bernal, M. de Troya, N. Blázquez, I. Fernández, M. Aguilar, M. Freyro y J. Repiso  
*Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.*

**Introducción.** El nevus de Becker fue descrito originariamente por William Becker en 1948, como nevus epidérmico pigmentado y piloso, de bordes irregulares y distribución unilateral con mayor frecuencia de presentación en varones, siendo su localización troncular prioritaria.

**Caso clínico.** Niña de 10 años que presenta una mácula pigmentada, de bordes desflecados, localizada en hombro derecho de desarrollo progresivo desde el nacimiento. Consulta por la reciente aparición de nuevas lesiones sobre la misma. Comprobamos que las lesiones referidas se corresponden a pápulas y comedones, limitados y circunscritos al Nevus de Becker descrito.

**Discusión.** Se ha postulado la posibilidad de que los andrógenos jueguen un papel etiológico en el desarrollo o progresión del Nevus de Becker, argumentado principalmente por su eclosión peripuberal, la preponderancia masculina de esta lesión, el fenómeno de hipertrichosis asociado, así como las ocasionales asociaciones con el desarrollo de acné sobre el nevus descritas. Tampoco debemos olvidar las raras pero existentes asociaciones con escroto accesorio y el incremento significativo del número de receptores androgénicos en el área del Nevus que han sido comunicados y vendrían también a fundamentar el rol de los andrógenos en esta entidad.

**Conclusión.** Presentamos un caso de acné asociado a Nevus de Becker que podría venir a reflejar y argumentar la asociación existente entre esta entidad y el concurso androgénico.

#### **Bibliografía**

1. Burgreen BC, Ackerman AB. Acneiform lesions in Becker's nevus. Cutis. 1978;21(5):6417-9.
2. Sudna A, Vijay K, et al. Acne in Becker's nevus. Int J Dermatol. 2001;40(9):583-5.
3. Santos-Juanes J, Galache C, Curto JR, et al. Acneiform lesions in Becker's Nevus and breast hypoplasia. Int J Dermatol. 2002;41(10):699-700.

### **17. NEVUS PILOSO LANOSO**

T. Martín González, V. Sánchez García, J. del Boz González, E. Samaniego, S. Martínez García y A. Vera Casaño  
*Servicio de Dermatología. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** El nevus piloso lanoso es una rara anomalía no hereditaria de la estructura del pelo del cuero cabelludo que ocurre en los caucásicos. Se caracteriza por un pelo extremadamente rizado localizado en una o más regiones del cuero cabelludo, presentando en algunos casos un color más claro que el pelo normal. La mitad de los casos se asocian con nevus epidermicos lineales aunque no siempre localizados bajo el pelo afecto.

**Caso clínico.** Paciente varón de cuatro años de edad que presentaba desde el nacimiento un área de pelo en cuero cabelludo que se diferenciaba del resto por ser muy rizado. No existían antecedentes familiares ni personales de interés. A la exploración, observamos en región parieto-temporal derecha del cuero cabelludo un pelo muy rizado y fino, de consistencia lanosa y de coloración algo más clara que el pelo normal. Así mismo, encontramos en hemicara, mentón y zona latero-cervical derecha una lesión de distribución lineal, aspecto verrugoso y coloración marrón clara que el paciente presentaba desde nacimiento. Los dientes y las uñas eran normales y no se encontraron otros hallazgos cutáneos de interés. Para descartar anomalías asociadas se realizó un estudio oftalmológico, cardiológico, neurológico y esquelético

que fue normal. El paciente fue diagnosticado de nevus piloso lanoso.

**Discusión.** El pelo lanoso es una rara anomalía congénita que afecta a la estructura del pelo del cuero cabelludo y se caracteriza por la presencia de un pelo extremadamente rizado. Los pelos tienden a fusionarse unos con otros, dificultando el peinado. Además, el pelo puede ser más frágil de lo normal. Se pueden distinguir tres variantes de pelo lanoso: Pelo lanoso autosómico dominante (pelo lanoso hereditario), Pelo lanoso autosómico recesivo (pelo lanoso familiar) o Pelo lanoso segmentario que se corresponde con el nevus piloso lanoso. El nevus piloso lanoso fue descrito por Wise en 1927<sup>1</sup>. Se desconoce la etiología de esta variante esporádica de pelo lanoso. En algunos casos el color del pelo puede ser más claro que el resto de pelo normal. La anomalía más frecuentemente asociada es el nevus epidérmico lineal (50% de casos), aunque también se han descrito anomalías en la retina, retraso en la maduración esquelética, anomalías dentarias y alteraciones en el desarrollo del lenguaje<sup>2</sup>.

#### Bibliografía

1. Wise F. Woolly hair nevus. A peculiar form of birthmark of hair of the scalp, hitherto undescribed, with report of two cases. *Med J Rec.* 1927;125:545-7.
2. Al-Harmoni SA, Mahmoud SF. Woolly hair nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 1992;27:259-60.

### 18. NEVO ECRINO CON CAMBIOS EPIDÉRMICOS VS. NEVO ECRINO ORTOQUERATÓSCICO DEL OSTIUM Y DEL CONDUCTO DÉRMICO

M.E. Parera Amer<sup>a</sup>, M. Gilaberte Pena<sup>a</sup>, F. Gallardo Hernández<sup>a</sup>, C. Barranco Sanz<sup>b</sup> y R.M. Pujol Vallverdú<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. España.*

**Caso clínico.** Niña de 21 días, primogénita, hija de madre afecta de diabetes gestacional, parto mediante cesárea, que desde el nacimiento presenta una lesión verrucosa, eritematosa y de trayecto lineal, de 2 por 1 cm de diámetro, en la cara lateral externa de la mano izquierda. Se planteó el diagnóstico diferencial entre, un nevo epidérmico verrucoso lineal, una verruga vulgar, una porqueratosis lineal y una incontinentia pigmenti en fase verrucosa. El estudio histopatológico objetivó una epidermis acantótica y una dilatación de los conductos ecrinios, con presencia de algunas células disqueratósicas. Los acrosiringios dilatados evidenciaban una hiperqueratosis ortoqueratósica, sin que pudiera objetivarse, tras secciones seriadas, una columna central de paraqueratosis.

**Discusión.** El caso que presentamos plantea el posible diagnóstico diferencial entre un «nevo ecrico con cambios epidérmicos» o una variante ortoqueratósica del nevo ecrico del ostium y del conducto dérmico. Sin embargo no puede descartarse que los cambios observados en el aparato ecrico sean reactivos y secundarios al proceso epidérmico hiperplásico.

#### Bibliografía

1. Imai S, Nitto H. Eccrine nevus with epidermal changes. *Dermatologica.* 1983;166(2):84-88. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:333-4.

### 19. UN CASO DE NEVUS ECRINO

D. Martínez, A. Hernández, J.C. Tardío<sup>a</sup>, A. Romero, R. Miñano, M.C. García, S. Córdoba, E. Castaño, D. Arias y J.M. Borbujo

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital de Fuenlabrada. España.*

**Caso clínico.** Niña de 4 años sin antecedentes de interés, que es remitida para ser valorada por una lesión localizada en espalda

desde el nacimiento que desde hacía unos meses mostraba sudoración excesiva, sin otros síntomas asociados. En la exploración se apreciaba una placa bien delimitada de 25 × 20 mm en zona escapular izquierda, con superficie con algunos vasos y consistencia blanda a la palpación. La histología mostraba un aumento de glándulas ecricas sin prolefaración de vasos ni otros componentes asociados. Se decidió manejo inicial conservador con aplicación tópica de sales de aluminio, con mejoría parcial de la sintomatología.

**Discusión.** El nevus ecrico es una patología infrecuente que aparece con más frecuencia en la infancia, sin diferencias entre el sexo femenino y el masculino. Se manifiesta de forma variable, siendo lo más frecuente en forma de una placa con hipersudoración con discretos cambios en la inspección. Si las lesiones son múltiples pueden adoptar una configuración lineal. La localización más frecuente son los antebrazos. La histología muestra un número o un tamaño aumentado de ductos secretores, elementos secretores o ambos, en ocasiones con depósito de mucina. El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente con el hamartoma angiomatoso ecrico. Se han descrito diversas opciones de tratamiento, tanto tópicos (sales de aluminio, anticolinérgicos), como intralesionales (toxina botulínica) y sistémicas (antidepresivos, anticolinérgicos), así como la exéresis quirúrgica.

#### Bibliografía

1. Kawaoka JC, Gray J, Schappell D, Robinson-Bostom L. Eccrine nevus. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:301-4.
2. Vazquez MR, Gomez de la Fuente E, Fernandez JG, Martin FJ, Estebarez JL, Moraleda FP. Eccrine naevus: Case report and literature review. *Acta Derm Venereol.* 2002;82(2):154-6.

### 20. NEVUS PLANTARES MÚLTIPLES POSTQUIMIOTERAPIA

L. Hueso, C. Requena, E. Nagore, C. Serra-Guillén, A. Alfaro-Rubio, B. Lombart, R. Botella-Estrada, O. Sanmartín y C. Guillén

*Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 12 años que presentó múltiples nevus melanocíticos plantares tras seguir tratamiento poliquimioterápico por una leucemia linfática aguda obteniendo la remisión completa de la enfermedad. Ninguna de las lesiones mostraba signos clínicos de alarma.

**Discusión.** La inducción de múltiples nevus melanocíticos en niños tras el tratamiento quimioterápico ha sido documentada en la literatura. Parece ser que esta situación está más relacionada con el estado de inmunosupresión generado que con algún agente específico utilizado. Aunque en ningún caso descrito de nevus melanocíticos postquimioterapia se ha documentado la degeneración a melanoma, la presencia de un elevado número de nevus melanocíticos constituye un factor aceptado de riesgo de melanoma y parece conveniente el seguimiento clínico estrecho de estos pacientes.

### 21. NEVUS DE MEYERSON

L. Pérez García, C. Sánchez Póleman<sup>a</sup>, J.M. Azaña Defez, M. Rodríguez Vázquez y L. Iñiguez de Onzoño<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Pediatría. Clínica Recoletas de Albacete. <sup>b</sup>Dermatología y Anatomía Patológica. HGU de Albacete. España.*

**Introducción.** De igual manera que un halo de despigmentación aparece alrededor de un nevo de Sutton, un halo de eccema puede aparecer alrededor de los nevus melanocíticos. Este fenómeno, fue descrito en 1971 por Meyerson. Presentamos el caso de un paciente que consulta por la presencia de este fenómeno. Al-

rededor de sus nevos melanocíticos aparece un halo de inflamación que se caracteriza histológicamente por espongiosis. Estos cambios, no se relacionan con la regresión posterior de las lesiones afectadas que persisten después de la resolución de la inflamación.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de 10 años de edad portadora de una distrofia muscular congénita, que en abril del 2005 es remitida a consulta por aparición de manera súbita de vesículas, pápulas y costras sobre sus nevos. El proceso afecta a la mayor parte de sus lesiones névicas incluso a las de áreas cubiertas como las del cuero cabelludo. No existe evidencia de que factores externos hayan originado la reacción. Ninguno de los nevos de la paciente presentaba características atípicas. Tras dos semanas de aplicación de un corticoide de potencia media, los cambios eccematosos regresan totalmente.

**Discusión.** La patogenia de esta manifestación no está clara. En la literatura se recogen casos en los que coexisten fenómenos de despigmentación y de eccema en una misma lesión, y presencia de nevos con características atípicas afectos por el proceso. Estas circunstancias no ocurren en nuestra paciente, tampoco pensamos que exista relación con la patología muscular que presenta la enferma.

#### Bibliografía

1. Meyerson LB. A peculiar papulosquamous eruption involving pigmented nevi. *Arch Dermatol.* 1971;103(5):510-2.
2. Weedon D, Farnsworth J. Spongiotic changes in melanocytic nevi. *Am J Dermatopathol.* 1984;6 Suppl:257-9.

## 22. NEVUS MELANOCÍTICO MANIFESTADO COMO TUMEFACCIÓN LIPEDEMATOSA DE CUERO CABELLUDO

V. Alonso, J.M. Martín, E. Martínez<sup>a</sup>, C. Monteagudo<sup>b</sup>, I. Pinazo, E. Montesinos, G. Villalón, I. Molina y E. Jordá

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Lluís Alcanyis. Xàtiva. Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Clínic Universitari. Valencia. España.

**Método.** El presente estudio incluye los hallazgos clínicos e histológicos de dos pacientes que presentaban tumefacciones circunscritas en el cuero cabelludo que tras estudio histopatológico resultaron tratarse de proliferaciones melanocíticas asociadas a infiltración grasa prominente.

**Resultados.** Se describen dos casos con lesiones localizadas en el cuero cabelludo. A la palpación se trataba de masas de superficie lisa y regular, de consistencia esponjosa y sin pigmentación de la piel afecta. Se realizaron pruebas de imagen (Ecografía y RMN) que confirmaron el aumento circunscrito del espesor de la piel. Los hallazgos histológicos fueron heterogéneos, observándose infiltración adiposa, uno de ellos con diferenciación neuronéfica prominente y distribución difusa y extensa. En ambos casos se confirmó la naturaleza melanocítica de la población proliferante mediante inmunotinción para Melan-A y S-100 y la ausencia de neurofilamentos.

**Discusión.** Presentamos dos casos de proliferaciones melanocíticas asociadas a infiltración grasa que se manifiestan clínicamente como tumefacciones circunscritas asociadas a un aumento del espesor de la piel normal confirmado con pruebas de imagen y una ausencia de pigmentación visible en la piel.

#### Bibliografía

1. Scheufler O, Kania NM, Heinrichs CM, et al. Hyperplasia of the subcutaneous adipose tissue is the primary histopathologic abnormality in lipedematous scalp. *Am J Dermatopathol.* 2003; 25:248-52.
2. Martin JM, Monteagudo C, Montesinos E, et al. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: a clinical and histologic analysis of three cases. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:152-6.

## 23. TUMORES CUTÁNEOS NO MELANOCÍTICOS EN NIÑOS: ESTUDIO RETROSPECTIVO

A. Lucas, M. Planelles<sup>a</sup>, I. Betlloch, R. Ramón, N. Pastor y J. Mataix

Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

**Introducción.** Existe una gran variedad de lesiones cutáneas tumorales benignas y quísticas que son motivo de consulta y tratamiento quirúrgico en niños. En la literatura hemos encontrado estudios epidemiológicos de las características de estas lesiones en adultos, pero no en niños. Quizás esto puede deberse al carácter involutivo de ciertas lesiones tumorales en los niños (como los hemangiomas) y a que se suele prestar más atención a las lesiones melanocíticas.

**Material y métodos.** Hemos realizado un estudio descriptivo retrospectivo de los tumores extirpados y examinados anatomopatológicamente desde el día 1 de Enero de 2004 hasta el 30 de Septiembre de 2005. Incluimos a niños menores de 15 años y excluimos los tumores malignos, melanocíticos, los extirpados por otros Servicios del Hospital, y las muestras de piel con patologías inflamatorias. De todos los casos hemos recogido diagnóstico definitivo y datos clínicos como edad, sexo, localización, tamaño, tiempo y motivo de la exéresis.

**Resultados.** De 311 piezas remitidas para examen anatomopatológico, 100 eran tumores benignos, extirpados en un total de 87 pacientes. Se podían clasificar en 30 diagnósticos distintos y a su vez agrupar en 12 categorías. La categoría más frecuentemente observada era la dependiente del folículo pilosebáceo como el pilomatrixoma (que fue el diagnóstico más frecuente), seguida de tumores epidérmicos y víricos como las verrugas y el molluscum. La menor frecuencia se corresponde con tumores de naturaleza muscular, nerviosa, de hueso y cartílago. No encontramos ningún tumor de glándulas sudoríparas. Destacamos como casos excepcionales un neurotequeoma, 2 casos de hiperplasia sebácea y un osteoma dérmico. Algunos diagnósticos condujeron a un estudio más exhaustivo para buscar asociaciones clínicas. Se observó que el 57% de los pacientes eran de sexo masculino y el 43% femenino. Los tumores se localizaban en cabeza (42%), tronco (31%) y extremidades (19%). La edad de los pacientes en el momento de ser tratados se distribuía en: 39% entre 11-14 años, 28% entre 7-10 años, 24% entre 1-6 años y 9% en menores de 1 año. El motivo de la exéresis en la mayoría de los casos era por el crecimiento progresivo de la lesión, dolor o molestias, motivos estéticos o por la preocupación por parte de los padres de que se tratara de una lesión maligna.

**Discusión.** El conocimiento de la naturaleza de las tumoraciones cutáneas en niños puede ayudar en el diagnóstico, pronóstico, y en la valoración de la necesidad de tratamiento quirúrgico, o de seguimiento para descartar genodermatosis u otras asociaciones patológicas.

#### Bibliografía

1. Abensour M, Grosshans E. Cutaneous tumors and adnexal cyst in children. *Ann Dermatol Venereol.* 1989;116(4):333-9.
2. Putnam MC. Lumps and bumps in children. *Pediatr Rev.* 1992;13(10):371-8.

## 24. REVISIÓN DE CASOS DE MELANOMA DIAGNOSTICADOS EN NIÑOS Y ADOLESCENTES EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET DE ZARAGOZA 1985-2005

L. Zubiri<sup>a</sup>, V. Alcalde<sup>a</sup>, R. Baldellou<sup>a</sup>, C. Calvo<sup>b</sup>, C. Hördnler<sup>c</sup>, R. Álvarez<sup>c</sup>, T. Puértolas<sup>d</sup> y N. Galeano<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Unidad de Oncopediatría. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>d</sup>Servicio de Oncología Médica. <sup>e</sup>Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

**Introducción.** El melanoma maligno es un tumor raro en la infancia y adolescencia, y potencialmente fatal; de aquí la importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz.

**Material y métodos.** Hemos recopilado los casos de Melanoma maligno en niños de 0 a 17 años diagnosticados en nuestro hospital, revisando los diferentes servicios implicados en su diagnóstico y tratamiento desde 1985 hasta la actualidad.

**Casos clínicos.** Caso n.º 1: Niña de 7 años con lesión de 6 meses de evolución en rodilla derecha, papulosa, sonrosada de 6mm con prurito ocasional y aumento de tamaño. Se extirpa la lesión (9-9-04) con el diagnóstico de sospecha de nevus de Spitz con el resultado de melanoma nodular, en fase de crecimiento vertical, breslow 6 mm y Clark V; siendo el estudio de extensión negativo. Se realiza ampliación de márgenes y estudio de ganglio centinela con un ganglio afecto, por lo que se practica la lifadenectomía inguinal derecha. Inicia tratamiento adyuvante con interferón alfa-2B que es bien tolerado y se mantiene sin signos de enfermedad después de 1 año de tratamiento. Caso n.º 2: Niño de 13 años con lesión de varios meses de evolución en zona parietal verrucosa de 2 cm, sangrante, que aumenta de tamaño y sangra con profusión; se extirpa lesión con electrobisturi (25-2-93) con el resultado de melanoma nodular ulcerado sobre nevus, Breslow 2 mm, Clark V; posteriormente se realiza la ampliación de márgenes y se extirpa una adenopatía occipital con el resultado de metástasis de melanoma. Se inicia tratamiento con quimioterapia (DTIC) e inmunoterapia (Inmunoférón) y a los 10 meses del diagnóstico fallece por diseminación metastásica hepática y pulmonar y recidiva local en cuero cabelludo. **Caso n.º 3:** Niño de 15 años que presenta de 4 meses de evolución peca en planta de pie derecho, de color negruzco de 2x5mm, que aumenta de tamaño y le molesta con la deambulación. Se extirpa la lesión (17-9-98) con el resultado de melanoma lentiginoso acral en fase de crecimiento vertical, breslow 0,87mm, Clark II. Se realiza ampliación de márgenes y estudio de extensión que es negativo; es controlado durante 5 años por el servicio de oncología sin signos de enfermedad por lo que es dado de alta.

**Conclusiones.** Presentamos 3 casos de melanoma en la edad infantil, 2 varones y una niña, todos ellos en fase de crecimiento vertical; excepto la lesión plantar, los otros 2 eran amelanóticos y no se realizó el diagnóstico de sospecha clínica. Queremos resaltar que aunque el melanoma en la infancia y adolescencia es poco frecuente, su comportamiento es tan agresivo como en el adulto y debe realizarse el diagnóstico de sospecha ante lesiones en niños sin un diagnóstico claro y de crecimiento rápido.

#### Bibliografía

- Huynh PM, Grant-Kels JM, Grin CM. Childhood melanoma: update and treatment. *Intern J of Dermatology*. 2005;44:715-23.
- Shmid-Wendtner MH, Berking C, Bramert J. Cutaneous melanoma in childhood and adolescence: an analysis of 36 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:874-9.

## 25. HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO PRECALCÁNEO CONGÉNITO

H. Domingo Herranz, M. Ribera Pibernat, X. Soria Gili, M.J. Fuente González, I. Bielsa Marsol y C. Ferrándiz Foraster  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. UAB. España.*

**Introducción.** El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito es una lesión poco frecuente, de etiología desconocida. Consiste en pápulas del color de la piel normal localizadas en la región medio-plantar del talón. La afectación es bilateral y las lesiones son asintomáticas.

**Caso clínico.** Varón de tres meses de edad que presentaba, desde el nacimiento, dos nódulos plantares, uno en cada talón, de 0,5 cm de diámetro y de consistencia elástica que habían ido aumentando de tamaño paralelamente al desarrollo del niño. No existían antecedentes de lesiones inflamatorias ni de traumatis-

mo previo. El estudio radiológico óseo fue normal y no se hallaron otras alteraciones morfológicas asociadas.

**Discusión.** El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito es una entidad que se ha descrito en pocas ocasiones en la literatura. Se trata de lesiones nodulares bilaterales y simétricas, asintomáticas, de entre 0,5 y 1 cm de diámetro. Los nódulos suelen estar presentes desde el nacimiento y ser más frecuentes en los varones. El estudio histopatológico muestra cúmulos de tejido adiposo no encapsulado que forma lóbulos en la hipodermis y la dermis reticular. Los anejos están separados por tabiques fibrosos no hipertróficos y tanto en la periferia como en el interior de los lóbulos se halla mucina. La patogenia de esta entidad es desconocida; sin embargo, se ha sugerido como posibilidad etiológica un defecto congénito en las trabéculas fibrosas del tejido adiposo. Se debe establecer el diagnóstico diferencial con la fibromatosis juvenil, el hamartoma fibroso de la infancia y con las pápulas piezogénicas podálicas.

## 26. HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO CONGÉNITO

C. Serra-Guillén, O. Sanmartín, A. Alfaro, L. Hueso, R. Botella-Estrada, E. Nagore, B. Llombart, C. Requena y C. Guillén

*Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 19 años con un hamartoma fibrolipomatoso congénito con macrodactilia. Presentaba una masa subcutánea que afectaba la totalidad del tercer dedo de la mano izquierda. Una biopsia cutánea mostró grandes fascículos de nervios en la dermis media y profunda con un espacio perineural aumentado e infiltrado por tejido fibroadiposo.

**Discusión.** El hamartoma fibrolipomatoso del nervio es una rara entidad benigna de infiltración de los nervios periféricos con numerosos hallazgos cutáneos. Todos los casos previamente descritos han sido en revistas de patología, radiología o cirugía de la mano. El hamartoma fibrolipomatoso tiende a afectar la parte distal del miembro superior, siendo el nervio mediano el sitio más frecuentemente descrito. Muchos casos ocurren en las tres primeras décadas de la vida, y un tercio de los mismos se asocian a macrodactilia.

#### Bibliografía

- Silverman TA, Enzinger FM. Fibromatous hamartoma of nerve. A clinicopathologic analysis of 26 cases. *Am J Surg Pathol*. 1985;9:7-14.
- Van Nguyen T, Reagan DS, Ceilley IR. Stump the experts. Fibrolipomatous hamartoma of the nerve. *J Dermatol Surg Oncol*. 1994;20:717-75.

## 27. PROTUSIÓN PIRAMIDAL INFANTIL

G. Villalón, V. Alonso, I. Molina, J. Martín, E. Montesinos, D. Ramón y E. Jordá

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.*

**Fundamento.** La protusión perianal piramidal infantil localizada en la línea media anterior al ano ha sido descrita recientemente por Kayashima et al como una entidad diferenciada, que previamente venía siendo principalmente comunicada como acrocordones o repliegues.

**Resultados (Caso clínico).** Una chica de 3 meses de edad presentaba una historia clínica de protusión perianal piramidal localizada en la línea media anterior al ano. Dicha protusión se observó durante la primera semana de vida. La exploración física

reveló un a protusión piramidal edematosa de coloración rosada y de superficie lisa. Se inició corticoterapia tópica. La protusión fue disminuyendo paulatinamente de tamaño hasta su total remisión.

**Discusión.** La protusión perianal piramidal infantil es una entidad sólo reconocida recientemente y que probablemente haya sido infravalorada por la literatura. Se trata característicamente de una tumoración con forma piramidal de superficie lisa y coloración rojiza o rosada. Dichas protusiones son mucho más frecuentes en mujeres. Pueden ser mal diagnosticadas fácilmente con condilomas acuminados o con signos de traumatismos a ese nivel. Con un correcto conocimiento de esta relativamente nueva entidad puede evitarse esta situación.

#### Bibliografía

1. Kayashima K, Masato K, Ono T. Infantil perianal pyramidal protrusion. Arch Dermatol. 1996;132:1481-4.
2. Fleet SL, Davis LS. Infantil perianal pyramidal protrusion: report of a case and review of the literature. Pediatr Dermatol. 2005;22:151-2.

## 28. MIOFIBROMATOSIS INFANTIL SOLITARIA

E. García Lora, A. Soto Díaz, E. Massare<sup>a</sup>, C. Eloy-García Carrasco<sup>a</sup>, E. García Durá y J. Tercedor

Sección de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. España.

**Fundamento.** La miofibromatosis infantil es una enfermedad rara de los tejidos blandos que suele ser congénita o aparecer en la primera infancia. Se describen formas solitarias y multicéntricas. Presentamos un caso de miofibromatosis solitaria.

**Caso clínico.** Lactante de 45 días cuyos padres consultaron por la aparición desde el nacimiento de un nódulo en zona anterior de rodilla izquierda de 1,5 × 1 cm de consistencia dura, color rojovioláceo con costra serosa central. Se realizó biopsia cutánea con hallazgos de formación nodular en dermis superficial con elementos «mioides» moderadamente celulares y proliferación fibroblástica subyacente con fuerte positividad para actina y vimentina, siendo s-100, Ki67 y desmina negativas. Con todo ello se llegó al diagnóstico de miofibromatosis infantil. No se apreciaron lesiones cutáneas similares en el resto del tegumento y la evolución a lo largo de 10 meses fue hacia la lenta involución, persistiendo en la actualidad un nódulo con atrofia central de 8 mm de diámetro más palpable que visible.

**Comentario.** La miofibromatosis infantil es una enfermedad rara mesenquimatosa derivada del pericito. Se distinguen dos formas: una solitaria (70 % de los casos) y una diseminada o multicéntrica con o sin afectación sistémica. La afectación sistémica aparece en el 35 % de las formas diseminadas y puede localizarse en músculo, huesos largos y vísceras. La mortalidad de estos casos es del 15 % por complicaciones cardíacas, pulmonares o gastrointestinales. Dentro de la rareza de estos cuadros, se considera una de las enfermedades fibrosas más comunes del periodo neonatal y el diagnóstico es histológico con el característico patrón bifásico con áreas de células fusiformes con citoplasma eosinófilo recordando al músculo liso y otras zonas con células redondas que semejan al pericito. En el estudio inmunohistoquímico se aprecia positividad para actina y vimentina. El diagnóstico diferencial en los casos aislados es con glomangiopericitoma, miopericitoma, dermatomiofibroma, fascitis nodular y leiomioma cutáneo. Ante la probable involución espontánea se propone la abstención terapéutica o bien la exéresis quirúrgica.

#### Bibliografía

1. Jurcie V, Perkociv T, Pohar-Marinsek Z, Hvala A, Lazar I. Infantil myofibroma in a prematurely born twin: a case report. Pediatric Dermatol. 2003;20:345-9.

2. Maradeix S, Cribier B. Myofibrome et myofibromatose. Ann Dermatol Venereol. 2005;132:271-5.

## 29. DERMATITIS DE JACQUET COMO INICIO DE UN ECTIMA GANGREÑOSO

M. Sàbat Santandreu, C. Muñoz y J. Luelmo Aguilar

Servicio de Dermatología. Hospital de Sabadell. Barcelona. España.

**Introducción.** El ectima gangrenoso (EG) es una manifestación cutánea de la infección por *Pseudomonas aeruginosa* que puede ser primaria o secundaria a una bacteriemia subyacente. La mayor parte de los casos se producen por infección primaria, que puede complicarse con una bacteriemia secundaria. Destaca la baja frecuencia en lactantes. Presentamos el caso de un EG en un lactante inmunocompetente que se inició con lesiones similares a una dermatitis de Jacquet con posterior infección y bacteriemia. **Caso clínico.** Varón de 6 meses de edad sin antecedentes patológicos, nacido a término con peso adecuado. Fue remitido por presentar un eritema localizado en los glúteos junto con alguna erosión sangrante. Se orientó como una dermatitis de Jacquet y se iniciaron curas tópicas secantes. A los cinco días consultó de nuevo por empeoramiento, con aparición de dos úlceras en el glúteo derecho y fiebre de 39 °C. A la exploración se objetivó un lactante postrado, normotenso, T<sup>ax</sup> axilar 38,5 °C, eritema en la zona glútea y perianal más acentuado en el glúteo derecho, donde se observaban dos úlceras bien delimitadas, induradas de hasta 2,5 cm de diámetro. Se realizó una analítica sanguínea donde destacaban 3990 leucocitos con neutropenia y proteína C reactiva de 16 mg/dl. Se tomaron muestras del exudado de las úlceras para cultivo y se inició tratamiento endovenoso con amoxicilina-clavulánico. A las 24 horas las úlceras habían confluído, con aparición de una escara necrótica central. La piel circundante estaba edematosa y brillante con aumento de la temperatura local y fluctuación. El lactante sufrió un empeoramiento del estado general con palidez, taquicardia y mala perfusión periférica, por lo que ingresa en la unidad de cuidados intensivos, sustituyendo el antibiótico por meropenem, clindamicina y vancomicina. Se realizó desbridamiento de la zona, con toma de cultivos. Posteriormente se mantuvo afebril, con normalización de la neutropenia y mejoría de las lesiones cutáneas. A los cinco días se recibió el resultado de los cultivos del exudado de las úlceras que fueron positivos para *Pseudomonas aeruginosa*, cambiando el antibiótico por piperacilina-tazobactam y amikacina. Los hemocultivos fueron repetidamente negativos. El estudio de inmunodeficiencias no mostró alteraciones. Al cabo de un año, el paciente sigue un desarrollo normal.

**Discusión.** Las infecciones por *Pseudomonas aeruginosa*, bien conocidas en los pacientes inmunodeprimidos, son raras en niños previamente sanos. El EG primario suele asociarse a alteraciones de la microflora intestinal tras tratamientos antibióticos y a maceración o alteración del estrato córneo del área del pañal. Puede ser rápidamente fatal en lactantes, por lo que es importante un diagnóstico precoz y un tratamiento antibiótico agresivo. Los pacientes previamente sanos que desarrollan un EG requieren un seguimiento a largo plazo para detectar una posible inmunodeficiencia.

#### Bibliografía

1. Zomorrodi A, Wald ER. Ecthyma gangrenosum: considerations in a previously healthy child. Pediatr Infect Dis J. 2002; 21:1161-4 2.
2. Mull CC, Scarfone RJ. Ecthyma gangrenosum as a manifestation of *Pseudomonas* sepsis in a previously healthy child. Ann Emerg Med. 2000;36:383-7.

### 30. CANDIDIASIS CUTÁNEA CONGÉNITA EN GEMELOS BICORIALES

E. Baselga<sup>a</sup>, R. Porta<sup>b</sup>, L. Sánchez<sup>b</sup>, V. Molina<sup>b</sup>, M. Gilaberte<sup>a</sup> y L. Viñas<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología Pediátrica. <sup>b</sup>Departamento de Pediatría <sup>c</sup>Departamento de Microbiología. Institut Universitari Dexeus. Barcelona. España.

La candidiasis cutánea congénita (CCC) es una patología infecciosa muy infrecuente, que se presenta con lesiones cutáneas similares a las de otras patologías. El diagnóstico precoz y tratamiento adecuado en los casos de riesgo previenen la afectación sistémica, que cursa con elevada mortalidad. Presentamos los casos de dos gemelos con candidiasis cutánea congénita.

**Casos clínicos.** Se trata de dos recién nacidos de sexo masculino y femenino respectivamente nacidos tras una gestación gemelar bicorial-biamniótica finalizada a las 35.2 semanas (sg) mediante cesárea de recurso tras inicio de dinámica uterina. Las membranas se hallaban intactas hasta el momento del parto. Entre los antecedentes maternos destacaba que la madre había tenido una vulvovaginitis por *Candida albicans* a las 34 sg, resuelta con tratamiento tópico. La primera gemela, de peso 1970 g, presentó a en las primeras 12 del parto erupción macula y papular eritematosa confluyente afectando a la cara tronco y extremidades. Se observaban algunas pústulas y microvesículas. Al 5to día del nacimiento inició muguet oral. El examen en fresco con hidróxido de potasio al 10% de un frotis cutáneo demostró la positividad para pseudohifas. Se realizó un cultivo del frotis cutáneo que fue positivo para *Candida albicans*. Los hemocultivos, urinocultivos y cultivo de LCR fueron negativos y en ningún momento hubo signos clínicos u analíticos de infección sistémica. Se inició tratamiento tópico con Dermomycose<sup>®</sup> solución y daktarin<sup>®</sup> crema con progresión de las lesiones, por lo que se decidió tratamiento sistémico con Anfotericina B (30 mg/kg). El segundo gemelo, de 2.790 kg, con antecedentes de secuestro pulmonar con hidrotorax e hydrops que requirió amniocentesis y toracocentesis seriadas desde las 29 semanas de gestación que inicia en las primeras 12 horas de vida una erupción cutánea similar a la de su hermana pero con una marcada acentuación de la lesiones en los pliegues inguinales, axilares, y pliegue del cuello. El examen en fresco con hidróxido de potasio mostró también la presencia de pseudohifas. El cultivo cutáneo así como de la punta de catéter fueron positivos para *Candida albicans*. Dado que el paciente era portador de un drenaje torácico, y un catéter central y que estaba pendiente de intervención quirúrgica del secuestro pulmonar se decidió tratamiento ev con anfotericina B, pese a la negatividad de los hemocultivos, urinocultivos y cultivos de LCR fueron negativos. A los 12 días de vida se observó una resolución completa de las lesiones. Con descamación.

**Discusión.** La candidiasis congénita se adquiere *intra utero* como resultado de una infección ascendente a partir de vulvovaginitis materna. A pesar de que la prevalencia de candidiasis vulvovaginal materna, la candidiasis congénita es muy poco frecuente. La afectación neonatal suele ser limitada a la piel por lo que basta tratamiento tópico. La afectación sistémica es más frecuente en prematuros y recién nacidos de bajo peso al nacer. La mortalidad de la candidiasis congénita con afectación sistémica es elevada en pacientes de bajo peso al nacer o factores de riesgo por lo que es importante reconocer las manifestaciones cutáneas.

#### Bibliografía

1. Darmstadt GL. CCC: clinical presentation, pathogenesis and management guidelines. *Pediatrics*. 2000;105:438-44.

### 31. HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL (ENFERMEDAD DE HECK). PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

P. de la Cueva, M. González-Carrascosa, M. Campos, C. Silvente, R. Cabeza y J. Manuel Hernanz

Servicio de Dermatología. HGU Gregorio Marañón. Madrid. España.

**Introducción.** La hiperplasia epitelial focal (HEF) es una patología benigna, de curso asintomático, infrecuente en nuestro medio. Se caracteriza por la aparición de lesiones múltiples en la mucosa oral durante la edad infantil y se asocia con la presencia del virus del papiloma humano. Las lesiones se suelen localizar en la mucosa yugal, lengua y semimucosa labial inferior. La enfermedad es autorresolutiva y habitualmente sólo se tratan las lesiones traumatizadas o con fines estéticos.

**Casos clínicos.** Comunicamos dos niñas de origen ecuatoriano (de 9 y 8 años) que presentan lesiones asintomáticas en el labio inferior, lengua y mucosa yugal, de varios meses de evolución. En la exploración se observan lesiones múltiples de tamaños comprendidos entre 1 y 4 mm, del mismo color que la mucosa circundante y sin signos inflamatorios en las localizaciones citadas. No presenta otras lesiones cutáneo-mucosas. No se encuentran alteraciones en la inmunidad. El estudio histopatológico revela un epitelio escamoso con la presencia de hiperqueratosis, acantosis, marcada papilomatosis y presencia de células aisladas vacuolizadas (coilocitosis). Se estudia la presencia de VPH y es positiva en ambas pacientes. Se realiza el diagnóstico de hiperplasia epitelial focal y se decide no realizar tratamiento. A los seis meses se observa mejoría en una de las pacientes y no existen cambios en la otra.

**Discusión.** La HEF es una enfermedad infrecuente en Europa que muestra una incidencia creciente que probablemente se asocia al aumento de la inmigración de personas de origen sudamericano. Es más frecuente en la edad infantil. Se sugiere que el menor desarrollo del sistema inmune en los niños puede propiciar el inicio de la enfermedad y la madurez de éste causaría la curación de las lesiones. La patología se relaciona con la presencia de VPH, en particular los tipos 13 y 32. Otros factores implicados son la genética, chicles de tabaco, las amalgamas dentales y el déficit de vitamina K. La enfermedad de Heck es más frecuente en el sexo femenino y las lesiones se suelen localizar en la mucosa yugal, lingual o semimucosa labial. Clínicamente se caracteriza por la presencia de lesiones múltiples papulosas de superficie lisa que cursan de forma asintomática. Son redondeadas u ovales y no existen cambios en la mucosa circundante. Las lesiones crecen lentamente y no se han comunicado todavía transformaciones malignas. El diagnóstico diferencial debe establecerse con la papilomatosis oral florida, condilomas acuminados, síndrome de Cowden y enfermedad de Crohn. El estudio histológico proporciona el diagnóstico definitivo. Los hallazgos histopatológicos consisten en paraqueratosis, marcada acantosis y crestas interpapilares elongadas y ensanchadas. El epitelio lesional presenta células con citoplasmas claros y núcleos picnóticos o ausentes (coilocitos). La actitud más extendida es la abstención terapéutica, debido a que es una enfermedad autorresolutiva, desapareciendo las lesiones con la edad. Suelen extirparse las lesiones localizadas en zonas traumatizadas. También se ha utilizado crioterapia, láser CO<sub>2</sub>, imiquimod e interferón.

#### Bibliografía

1. Cohen PR, Hebert AA, Adler-Storhiz K. Focal epithelial hyperplasia: Heck disease. *Pediatr Dermatol*. 1993;10:245-51.
2. Segura R, Toro M, Ceballos A, Aparicio JL, Fuentes H. Focal epithelial hyperplasia. A rare disease in our area. *Med Oral Patol*. 2005;10:28-31.

### 32. LEISHMANIASIS CUTÁNEA EN POBLACIÓN INFANTIL: ESTUDIO DE 25 PACIENTES

C. Pérez Hortet, D. García Almagro, O. López-Barrantes, C. Bahillo Monné, C. Schoendorff Ortega, I. Cervigón, J.L. Martínez-Amo, A.B. Gargallo e L.M. Gallego

*Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.*

**Introducción.** Las leishmaniasis son un grupo de enfermedades causadas por la infección de protozoos del género *Leishmania*. En nuestro país, la leishmaniasis cutánea y la visceral están producidas por *L. infantum*, siendo frecuente en determinadas áreas geográficas, como Castilla la Mancha. Las manifestaciones clínicas son muy variadas, el diagnóstico muchas veces complicado y tiene múltiples opciones terapéuticas no siempre satisfactorias.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de enero 1991 hasta marzo 2004 de 148 lesiones, confirmadas mediante biopsia o frotis, en 131 pacientes de los cuales 25 eran menores de 15 años.

**Resultados.** Veinticinco pacientes (19 %) eran menores de 15 años (12 varones y 13 mujeres), predominando sin diferencias estadísticamente significativas los varones en intervalo de 0-4 años y mujeres de 5-14 años. La localización más frecuente fue la cabeza, concretamente las mejillas y la mayoría con una sola lesión, de tipo nodular ulcero-costroso. El tratamiento de elección ha sido antimoniato de meglumina (glucantime®) intralesional en la mayoría de los pacientes con resultados excelentes. Se detallan las formas clínicas, la evolución, la histología y las diferentes terapias de los 25 pacientes.

**Conclusiones.** La leishmaniasis cutánea tradicionalmente se ha considerado un enfermedad con predominio infantil, sin embargo en nuestra serie afecta más a adultos. Constituye una hipoendemia en el Área Sanitaria de Toledo, sin estacionalidad y con polimorfismo clínico e histológico, con buena respuesta al antimoniato de meglumina en leishmaniasis cutáneas no complicadas.

### 33. ANETODERMIA TIPO PELLIZARI EN EL SÍNDROME DE VARICELA CONGÉNITA FETAL

J. Luelmo, M. Sàbat, C. Muñoz, J. Andreu y A. Sáez

*Unidad de Dermatología. Hospital de Sabadell. Barcelona. España.*

**Fundamento.** El adquirir la varicela durante la gestación, puede ocasionar serios problemas tanto para la madre como para el feto. Presentamos un caso excepcional de infección intrauterina fetal por el virus de la varicela-zóster (VVZ), con la presencia exclusiva de lesiones cutáneas.

**Caso clínico.** Lactante varón, que visitamos a los 4 meses de vida para valoración de unas lesiones cutáneas congénitas, asintomáticas. Como antecedente a destacar, el haber sufrido la madre una varicela aparatosa a las 15 semanas de gestación. Un control ecográfico a las 20 semanas de amenorrea no mostró anomalías aparentes del feto. La exploración física, mostraba un niño con buen estado general, sin otras alteraciones aparte de las lesiones cutáneas. Estas consistían en elementos aislados, en forma de pápulas redondeadas de hasta 1 cm de diámetro, del color de la piel, no dolorosas ni pruriginosas a la palpación, que se distribuían por extremidades, tronco, dorso y planta de pie derecho. El examen histopatológico mostraba una disminución de las fibras elásticas. La analítica de rutina fue normal. La serología para el VVZ mostró la presencia de IgG y la ausencia de IgM. La exploración oftalmológica y neurológica fue normal. Evolución. A los 12 meses de vida no detectamos cambios en las lesiones cutáneas y persistía una elevación de la IgG. En cuanto al desarrollo psicomotor, actualmente está controlado por neurología por un cuadro de hipertensión en extremidades inferiores atribuidas a una encefalopatía hipoxiémica neonatal.

**Discusión.** La infección por el VVZ durante las 20 primeras semanas del embarazo, implica un riesgo estimado de hasta un 2% de afectación fetal, pudiendo producirse entre otras, lesiones oftalmológicas y del sistema nervioso central. Nos ha llamado la atención en nuestro caso, no valorar la importancia de las lesiones cutáneas en el periodo neonatal después de recoger el antecedente de la varicela en la madre, que fueron las que llevaron al diagnóstico del proceso. Sólo hemos podido encontrar un caso similar de síndrome de varicela fetal, con lesiones cutáneas cicatriciales (no anetodermia), como manifestación única de éste.

#### Bibliografía

1. Lloyd KM, Dunne JL. Skin lesions as the sole manifestation of the fetal varicella syndrome. *Arch Dermatol.* 1990;26: 546-7.
2. Sauerbrei A, Wutzler P. The congenital varicella syndrome. *Journal of perinatology.* 2000;20:548-54.

### 34. PSEUDOANGIOMATOSIS ERUPTIVA FAMILIAR

J.M. Sánchez Schmidt, M. Gilaberte Pena, C. Barranco Sanz<sup>a</sup> y R.M. Pujol Vallverdú

*Serveis de Dermatologia i <sup>a</sup>Anatomia Patològica. Hospital del Mar-IMAS-IMIM. Barcelona. España.*

**Introducción.** La pseudoangiomatosis eruptiva (PAE) es una erupción benigna autolimitada de escasa frecuencia, caracterizada por la aparición aguda de lesiones de aspecto angiomaso. Aunque su causa es desconocida, se ha propuesto un posible origen viral. Descrita inicialmente en niños, posteriormente se han publicado casos en adultos. Hasta el momento, sólo se han publicado en dos ocasiones casos de PAE familiar. Presentamos los casos de un niño y su madre con clínica sugestiva de PAE.

**Casos.** Niño de 7 meses de edad que presentaba lesiones papulosas asintomáticas de aspecto angiomaso rodeadas de un halo más pálido, en cara, tronco y extremidades de dos meses de evolución, sin otros síntomas asociados. Simultáneamente, la madre desarrolló lesiones similares en antebrazos y escote. En la biopsia de una de las lesiones del niño se observó una dilatación de las estructuras vasculares en dermis superior, con un leve infiltrado linfocitario acompañante, siendo estos hallazgos menos evidentes en la muestra materna. En ambos casos, las lesiones se resolvieron tres semanas más tarde. Las serologías practicadas en ambos casos no han revelado signos de infección aguda.

**Discusión.** La PAE se caracteriza clínicamente por la aparición de pápulas asintomáticas de aspecto vascular en cara, tronco y extremidades, rodeadas de un halo más pálido, y que desaparecen a la vitropresión. La evolución de las lesiones es hacia la resolución sin secuelas en pocos días, aunque se han descrito casos de recaídas en niños. Se han observado algunas diferencias clínicas entre la forma de PAE de la infancia y la del adulto como una mayor frecuencia de pródromos en niños, la resolución más rápida en la forma pediátrica y la mayor afectación en mujeres en la forma adulta. La aparición aguda de la erupción, los pródromos acompañantes, la aparición de casos simultáneos en una familia o comunidad, y evidencias en algunos casos de infección aguda por virus, apoyan la teoría de un posible origen infeccioso de la PAE. Sin embargo, en la mayoría de los casos las serologías virales son negativas. También se ha descrito la aparición de lesiones idénticas a la PAE tras la picadura de insectos como pulgas y mosquitos. La clínica y la característica histología de la PAE (dilatación de los vasos sanguíneos en la dermis superior, células endoteliales protuyentes en la luz vascular y un infiltrado linfocitario perivascular acompañante) nos permitirán hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades como: telangiectasias y arañas vasculares, exantema viral, toxicodermia, vasculitis, urticaria, hemangiomas capilares múltiples eruptivos, granulomas piogénicos múltiples, angiomatosis bacilar, bartonelosis, picaduras de insectos y prurigo.

**Bibliografía**

1. Neri I, Patrizi A, Guerrini V, Ricci G, Cevenini R. Eruptive pseudoangiomatosis. *Br J Dermatol.* 2000;143(2):435-8.
2. Stoebner PE, Templier I, Ligeron C, Meynadier J, Meunier L. Familial eruptive pseudoangiomatosis. *Dermatology.* 2002;205(3):306-7.

**35. ENFERMEDAD DE HASHIMOTO-PRITZKER**

E. Sánchez-Largo Uceda, S. Fernández-Cañadas, J. Fraga Fernández y V. Dávila Morato

*Clínica Dermatológica Láser. Madrid. España.*

**Fundamentos.** La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es el término genérico que engloba a un conjunto de entidades clínicas caracterizadas por la proliferación de histiocitos que contienen gránulos de Birbeck en su citoplasma. La enfermedad de Hashimoto-Pritzker es a su vez una variante autolimitada de la HCL.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña lactante de 2 meses que presenta lesiones desde los 3-4 días después del nacimiento en forma de pápulas aisladas asintomáticas localizadas en cuero cabelludo, mano y muñeca izquierda y pierna derecha. La paciente no presentaba clínica sistémica acompañante y el resto de la exploración física era normal. Se realizó estudio histológico en el que se observaba una proliferación de células de apariencia histiocitaria (CD 68-, CD1a+). Las lesiones siguieron un curso autorresolutivo con desaparición de las mismas a las 4 semanas desde el diagnóstico. Actualmente lleva 1 año y medio en seguimiento sin reaparición de nuevas lesiones.

**Discusión.** Esta variante de HCL se describió en 1973 por Hashimoto y Pritzker como una forma de reticulohistiocitosis autolimitada. Clínicamente caracteriza por una erupción de lesiones papulosas, vesículas o nódulos no dolorosos, firmes de coloración eritematoviolácea o marronácea. Se localizan preferentemente en cara, cuero cabelludo, tronco, nalgas, palmas y plantas; aunque se han descrito casos de afectación de mucosa oral. Aparecen de forma congénita o durante el período neonatal dentro de los 2 primeros meses de vida. Las lesiones se desarrollan en ausencia de clínica sistémica y se caracterizan por ser autorresolutivas en el plazo de varias semanas o meses. El estudio histológico demuestra una infiltración dérmica de histiocitos pleomórficos (S-100 y CD1 positivo) de citoplasma espumoso y núcleo reniforme de bordes irregulares y con la microscopía electrónica se demuestra la presencia de gránulos de Birbeck o cuerpos densos laminados en su interior.

**36. MUCINOSIS FOLICULAR ¿BENIGNA? EN UN VARÓN DE 9 AÑOS**

M. Blanes, A. Gómez<sup>a</sup>, H. Pérez Berenguer<sup>a</sup> y I. Betlloch Mas<sup>b</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. Alicante. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Alicante. España.*

**Introducción.** La mucinosis folicular, también denominada alopecia mucinosa, es un proceso de etiología desconocida en el cual se produce un depósito de mucina en el epitelio folicular, que se traduce en degeneración del folículo piloso y en la consiguiente alopecia. Puede presentarse de forma aislada o acompañando a linfomas cutáneos, particularmente micosis fungoide.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 9 años con antecedentes personales de síndrome de hiperactividad/déficit de atención, remitido por el Servicio de Pediatría para valoración de unas lesiones cutáneas en la cara. A la exploración se observaba la presencia de 4 placas hipopigmentadas bien delimitadas de 2,5-3 cm de diámetro localizadas en ambas mejillas y en la bar-

billas, discretamente infiltradas, con centro eritematoso y presencia de pequeñas pápulas de distribución folicular. La micología y el cultivo de hongos fueron negativos y la analítica de sangre, incluyendo estudio de autoinmunidad, no mostró hallazgos patológicos. Se realizó una biopsia cutánea en la que se observaba una epidermis levemente acantósica y la presencia de folículos pilosos ensanchados con disrupción del epitelio folicular por la presencia de depósitos de mucina, que fueron confirmados mediante las técnicas de Giemsa y azul alcian. En dermis se objetivaron infiltrados perivasculares y perifoliculares linfocitarios con algunos eosinófilos. No se observaron microorganismos. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de mucinosis folicular. Se pautaron corticoides tópicos con buena respuesta de las lesiones, persistiendo máculas hipopigmentadas 3 meses después de iniciar el tratamiento.

**Discusión.** Resulta difícil diferenciar qué casos de mucinosis folicular corresponden a formas idiopáticas o benignas y cuáles son los que acompañan a linfomas cutáneos. Se ha propuesto que la presentación clínica como placas aisladas en cabeza y cuello es más frecuente en la mucinosis folicular benigna, la cual suele presentarse en varones, en particular niños y adultos en la 3.<sup>a</sup>-4.<sup>a</sup> décadas de la vida. El hallazgo histológico de eosinófilos en el infiltrado perivascular/perifolicular y la ausencia de un infiltrado linfocitario en banda son otros hechos que apoyan el diagnóstico de mucinosis folicular benigna. En estos casos el pronóstico es bueno, con resolución espontánea de las lesiones en un plazo de meses-años. No obstante existe gran solapamiento entre ambos subtipos de mucinosis folicular, de modo que a pesar del diagnóstico de presunción de benignidad, pensamos que es necesario un seguimiento estrecho de estos pacientes.

**Bibliografía**

1. Cerroni L, Fink-Puches R, Back B, Kerl H. Follicular mucinosis: a critical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Arch Dermatol.* 2002;138:182-9.
2. Stokes KS, Rabinowitz LG, Segura AD, Esterly NB. Cutaneous mucinosis of infancy. *Pediatr Dermatol.* 1994;11:246-51.

**37. CUTIS MARMORATA TELANGIECTÁTICA CONGÉNITA**

M. González-Carrascosa Ballesteros, C. Silvente San Nicasio, R. Cabeza Martínez, P. Zamberk Majlis y J.M. Hernanz Hermosa

*Servicio de Dermatología. HGU Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** La cutis marmorata telangiectática congénita (CMTC) es una malformación vascular cutánea congénita y poco frecuente. Se caracteriza por la presencia de cutis marmorata persistente, flebectasia, telangiectasias, cierto grado de atrofia y tendencia a la mejoría espontánea en los primeros años de vida. Los cambios más importantes se producen en el primer año de vida. La localización más frecuente son las extremidades, seguidas del tronco. Puede presentar un patrón generalizado o localizado, y frecuentemente se presenta de forma unilateral y segmentaria. Aproximadamente en el 50% de los casos presenta otras manifestaciones asociadas: ortopédicas, oculares, neurológicas y, principalmente, otras anomalías vasculares. La etiología es desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito también casos familiares, que se podrían explicar por una herencia paradominante, en relación con mosaicismos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una niña de tres meses de edad con antecedentes de estereotipias sin alteraciones en el estudio electrofisiológico y que remitieron en pocos meses. Presentaba una lesión desde el nacimiento en la zona lumbar, en forma

de una placa de unos cinco centímetros de diámetro, de aspecto atrófico y con una red vascular azulada, de aspecto marmóreo, que fue mejorando en los meses posteriores. No presentaba otras alteraciones.

### 38. HEMANGIOMA CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO ASOCIADO A MANCHAS MONGÓLICAS ABERRANTES

M.R. González Hermosa, E. Acebo Mariñas, J. Gardezabal García, N. Agesta Sánchez, I. Arrieta<sup>a</sup> y J.L. Díaz Pérez  
*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Radiología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.*

**Introducción.** Los hemangiomas congénitos son tumores vasculares benignos presentes al nacimiento. Se pueden clasificar según su comportamiento clínico en dos subgrupos, uno rápidamente involutivo y otro no involutivo.

**Caso clínico.** Un niño de 6 días de edad, sin antecedentes de interés, fue remitido por presentar desde el nacimiento una tumorción vascular con telangiectasias superficiales, de 35 mm de diámetro, en la flexura del codo izquierdo. Además se apreciaba una hiperpigmentación azul-grisácea en ambas extremidades inferiores. Controlado a los 3 y 6 meses de edad se pudo objetivar la involución progresiva de la lesión.

**Discusión.** Los hemangiomas congénitos presentan una fase de crecimiento intraútero, por lo que aparecen completamente desarrollados ya en el nacimiento y no progresan después del mismo. Se presentan clínicamente como una placa o nódulo, bien circunscrito, eritematovioláceo, caliente a la palpación y de alto flujo por eco Doppler. Algunos involucionan de forma muy rápida entre los 6 y los 14 meses de vida y se los ha denominado hemangiomas congénitos rápidamente involutivos. Otros no desaparecen permaneciendo estables o sufriendo un ligero crecimiento. Nuestro caso es interesante porque además de la lesión vascular se asocian manchas mongólicas aberrantes. Dicha asociación pensamos que es un hallazgo casual ya que no hemos encontrado hasta ahora ningún caso similar al nuestro.

#### Bibliografía

1. Boon LM, Enjolras O, Mulliken JB. Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution. *J Pediatr.* 1996;128:329-35.
2. Enjolras O, Mulliken JB, Boon LM, Wassef M, Kozakewich HPW, Burrows PE. Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly. *Plast Reconstr Surg.* 2001;107:1647-54.

### 39. SCREENING DEL SÍNDROME DE PHACE EN LOS HEMANGIOMAS GIGANTES DE LA CARA: ESTUDIO PROSPECTIVO DE 7 CASOS

J. Dalmau, E. Baselga, E. Roé y A. Alomar

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. España.*

**Fundamento.** Los hemangiomas son neoplasias benignas del endotelio vascular y, a diferencia de las malformaciones vasculares, asocian de forma poco frecuente otras alteraciones estructurales. Los hemangiomas faciales segmentarios pueden presentar diversas anomalías asociadas que se han agrupado bajo el término de síndrome PHACE (OMIM# 606519). Este síndrome neurocutáneo incluye anomalías de la fosa posterior, hemangioma, anomalías arteriales, coartación aórtica y otras alteraciones cardíacas, alteraciones oculares, y rafe supraumbilical o esternal.

**Material y métodos.** Presentamos un estudio prospectivo de 7 niños con hemangioma segmentario en la cara en los que se realizó

una ecocardiograma cardíaco, una exploración oftalmológica y una resonancia magnética, para valorar alguna anomalía que pudiera conducir al diagnóstico de síndrome de PHACE.

**Resultados.** En 5 (71,4%) pacientes no se observó ninguna alteración en las exploraciones realizadas, aunque uno de ellos presentaba un pit esternal. Una (14,3%) paciente presentaba anomalías en las carótidas. Finalmente, en otra paciente se encontró un cavernoma, una hipoplasia de una de las carótidas internas, una estenosis de la arteria pulmonar y anomalías en el polígono arterial de Willis.

**Discusión.** Los hemangiomas faciales de gran tamaño y segmentarios deben hacer sospechar en la posibilidad de que exista un síndrome de PHACE. El riesgo de asociación no se conoce con exactitud. En nuestra pequeña serie se encontró alguna alteración en cerca del 30% de los casos. Sin embargo son necesarios estudios prospectivos con un examen sistemático de las alteraciones para poder definir exactamente el riesgo de asociación y las exploraciones que estarían indicadas en la evaluación de los pacientes con hemangiomas faciales segmentarios.

#### Bibliografía

1. Frieden IJ, Reese V, Choen D. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects and eye abnormalities. *Arch Dermatol.* 1996;132:307-11.
2. Metry DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. *Arch Dermatol.* 2004;140(5):591-6.

### 40. SÍNDROME PHACE: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

C. Mauleón, M. Campos, C. Silvente, P. de la Cueva y J.M. Hernanz

*Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Caso clínico.** Lactante varón de 45 días de edad, con hemangioma extenso localizado en hemicara izquierda, coartación de aorta intervenida a los 8 días de edad, quiste aracnoideo en fosa posterior, y discreta hipoplasia cerebelosa. Además, presentaba hemorragia cortical en área parietooccipital asociada a convulsiones e hiperreflexia; foramen oval persistente y doble arco aórtico. Por todo esto fue diagnosticado de síndrome PHACE. Se pautó tratamiento con corticoides sistémicos a dosis de 2 mg/kg de peso, debido a la afectación de la vía aérea y de la visión, con disminución del tamaño del hemangioma. El síndrome PHACE es un acrónimo cuyas siglas significan: P: malformaciones de fosa Posterior; H: Hemangioma; A: anomalías arteriales Aórticas; C: alteraciones Cardíacas; E: defectos oculares (Eye). Si asocia alteraciones esternales (Sternal), se denomina PHACES. Este nombre fue propuesto en 1996 por Frieden et al. Habitualmente, no se suelen presentar todos los signos en un mismo paciente, como en nuestro caso, en el que no existían evidencias de alteraciones oculares, aunque la visión se vio afectada por el tamaño del hemangioma. La mortalidad en este síndrome es debida a las complicaciones cardíacas y neurológicas y trombosis vascular. En un subgrupo de pacientes con defectos neurovasculares, se produce un deterioro cognitivo progresivo, como es de prever que ocurra en nuestro caso. El tratamiento se basa en corticoides sistémicos para reducir el tamaño del hemangioma, cuando este comprometa la vía aérea o la visión, cirugía de los defectos cardíacos, aórticos y neurológicos, y tratamiento preventivo y de sostén de las complicaciones.

#### Bibliografía

1. Frieden IJ, et al. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol.* 1996;132:307-11.

2. Bhattacharya JJ. PHACES syndrome: a review of previously unreported cases with late arterial occlusions. *Neuroradiology*. 2004;46:227-33.

#### 41. LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO NEVIFORME

M.V. Guiote Domínguez<sup>a</sup>, A. Moreno<sup>b</sup>, R. Vieira<sup>b</sup>, O. Tellechea<sup>b</sup>, R. Naranjo<sup>a</sup> y A. Figueiredo<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada. España. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de la Universidad de Coimbra. Portugal.

**Fundamento.** El linfangioma circunscrito es una malformación linfática poco frecuente constituida por múltiples vesículas agrupadas de contenido claro y/o serohemático y que en un 10% de los casos puede asociar afectación de hipodermis, músculo y, en menor frecuencia, visceral, alcanzando por tanto una extensión considerable y ocasionando un difícil abordaje terapéutico.

**Caso clínico.** Paciente de 12 años de edad enviado para valorar tratamiento de lesión cutánea de gran tamaño, presente desde los 2 años de vida, en región lumbar derecha, con crecimiento progresivo así como sangrado y drenaje de líquido sero-hemático ocasional. No presentaba ninguna clínica sistémica asociada. El paciente refería extirpación parcial de la lesión hacía varios años, con posterior recidiva de la misma. A la exploración física destacaba la presencia de múltiples pápulas y vesículas agrupadas, algunas translúcidas y otras hemáticas, de consistencia blanda, sugerentes clínicamente de linfangioma circunscrito neviforme, diagnóstico que fue posteriormente confirmado tras estudio anatomopatológico. Con el objetivo de valorar la extensión en profundidad, se solicitó RMN de región lumbar derecha y pelvis, donde se visualizó la presencia de una masa retroperitoneal de contornos mal definidos e irregulares que envolvía al músculo iliaco derecho y desviaba anteriormente al músculo psoas homolateral.

**Discusión.** Dado el componente profundo extenso así como el antecedente de recidiva tras la extirpación previa realizada, desestimamos toda intervención terapéutica, optándose solamente por el seguimiento periódico de la lesión así como el control de posibles complicaciones asociadas.

##### Bibliografía

- Martínez-Menchón T, Mahiques-Santos L, Febrer-Bosch I, Valcuende-Cavero F, Fortea B. Lymphangioma circumscrip-tum: an example of Whimster's hypothesis. *Pediatric Dermatology*. 2004;21:652-4.
- Whimster IW. The pathology of lymphangioma circumscrip-tum. *Br J Dermatol*. 1976;94:473-86.

#### 42. ICTERICIA VERDÍNICA

F.J. del Boz González<sup>a</sup>, M.M. Serrano Martín<sup>b</sup>, T. Martín González<sup>a</sup>, A. Vera Casaña<sup>a</sup>, E. Prieto Sánchez<sup>c</sup>, S. Martínez García<sup>a</sup> y V. Sánchez García<sup>a</sup>

Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Pediatría y <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

**Introducción.** La ictericia se define como la pigmentación amarillenta de la piel, mucosas y otros tejidos o fluidos corporales debido al acúmulo de bilirrubina en éstos. Esta pigmentación es de una intensidad variable, desde una verde limón típica de los procesos hemolíticos, hasta un llamativo verde oscuro, como es el caso de los procesos colestásicos. El término colestasis hace referencia a la existencia de alteración en el flujo biliar, caracterizándose por la retención de ácidos biliares, bilirrubina y otros componentes de la bilis.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un recién nacido mujer a término que a los 20 días de vida presenta ictericia que alcanzó grado V (incluyendo manos y pies) e intensidad máxima, tomando coloración verde oscuro. Como antecedentes personales presentaba diagnóstico prenatal de comunicación interventricular y distrés respiratorio al nacimiento achacado a hipertensión pulmonar primaria severa. Posteriormente presentó un neumoperitoneo secundario a isquemia y perforación intestinal debidos a una peritonitis meconial. Fue necesaria una resección parcial de íleon e ileostomía, siendo vista por nuestro servicio al presentar una dermatitis periestomal. Junto a la ictericia mucocutánea, la paciente presentaba clara clínica de colestasis, con evidente hepatomegalia, coluria y acolia, objetivándose elevación de bilirrubina a expensas de bilirrubina directa, junto a elevación de enzimas hepáticas (GGT especialmente), abundante bilirrubina y (algo menos de urobilinógeno) en orina y objetivándose mediante ecografía vía biliar extrahepática y vesícula no visibles, junto a vía biliar intrahepática dilatada, sugerente de atresia de vías biliares. Dado su mal pronóstico, se optó por desechar la opción quirúrgica y otros métodos diagnósticos confirmatorios invasivos, produciéndose el éxito de la paciente a los 44 días de vida con la hipertensión pulmonar como causa principal. Se realizó necropsia para comprobar la atresia de vías biliares, causante de esta tonalidad cutánea.

**Discusión.** En los casos de ictericia pronunciada y prolongada (especialmente a expensas de la bilirrubina conjugada) la piel adquiere un tono verdoso oscuro, consecuencia de la oxidación de parte de la bilirrubina circulante en biliverdina. En nuestro caso, éste era producto de la atresia de vías biliares, que es la causa más frecuente de enfermedad hepática crónica y necesidad de trasplante hepático en niños.

##### Bibliografía

- O Bernard. Diagnostic précoce des ictères cholestatiques chez le nouveau-né. *Arch Pédiatr*. 1998;5:1031-5.
- J Manzanares López-Manzanares, E Medina Benítez. [Cholestasis in neonates and infants. A diagnostic guide]. *An Pediatr*. 2003;58:162-7.

#### 43. PRURIGO PIGMENTOSO

E. González-Guerra, R. Haro, J. Angulo, M.C. Fariña, L. Martín y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** El prurigo pigmentoso es una dermatosis inflamatoria infrecuente de etiología desconocida caracterizada por episodios recurrentes de pápulas eritematosas y pruriginosas que evolucionan hacia una pigmentación reticulada. Son más frecuentes en mujeres jóvenes, adultas, de Japón.

**Caso clínico.** Paciente de 17 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés, visita nuestra consulta refiriendo la presencia de una erupción pruriginosa en la nuca, hacía 6 meses, que desapareció espontáneamente. Un mes después presentó un nuevo brote de lesiones en la misma localización. Posteriormente fueron apareciendo nuevas lesiones en la parte alta de la espalda y en el pecho. Le pautaron tratamiento con corticoides orales a dosis altas. En el momento de la consulta estaba con 90 mg de prednisona, a pesar de lo cual continuaba con lesiones. Con el diagnóstico de pénfigo seborrítico le realizaron en otro centro una biopsia cutánea. El estudio histológico mostró necrosis intensa de queratinocitos, sin acantolisis. En la exploración se observan, en parte alta y zona central de la espalda y región centrotorácica máculas eritematosas o pigmentadas que adoptan un patrón reticulado junto con lesiones costrosas y vesículas. Con el juicio clínico de prurigo pigmentoso se inicia retirada progresiva

de los corticoides orales y se realizó biopsia cutánea para estudio histológico, en la que se observó a nivel epidermico numerosos queratinocitos necróticos sueltos, junto con exocitosis linfocitaria y discreta espongirosis, y para realización de inmunofluorescencia directa que fue negativa. Pautamos tratamiento con minociclina 100 mg/día observando resolución de la lesiones y persistiendo ligera pigmentación residual.

**Discusión.** El prurigo pigmentoso fue descrito por primera vez por Nagashima en 1971. Solo se han descrito unos 33 casos de prurigo pigmentoso fuera de Japón. Es una enfermedad inflamatoria de la piel, que respeta pelo, mucosa y uñas. No se ha descrito ningún caso en ancianos ni en niños prepúberes. Se han propuesto varias etiología, embarazo, cirrosis biliar primeriza, anorexia, exposición solar, etc, pero ninguna se ha demostrado. En nuestra revisión hemos encontrado descrito el uso de varios tratamientos como sulfonas, minociclina e isotretinoína con buena respuesta a todos ellos, por esta razón pensamos que se trata de un proceso autoinvolutivo.

**Conclusión.** Describimos un caso de una niña española con prurigo pigmentoso tratada con minociclina, con buena respuesta.

#### 44. PITIRIASIS LIQUENOIDE AGUDA

C. Pujol, M. Navarro, A. Montañés, M. Chirivella, M. Évole, J. Ricart y G. Cabezuelo

*Dermatología, Pediatría y A. Patológica. HU la Fe. Valencia. España.*

La Pitiriasis Liquenoide (PL) es una dermatosis rara, de causa desconocida, que en las fases iniciales puede ser de difícil diagnóstico. Raramente se acompaña de sintomatología general y suele tener un curso subagudo-crónico. Presentamos un niño de 18 meses de edad con un cuadro clínico-patológico sugestivo de PL asociado a síndrome febril, que requirió ingreso hospitalario. **Caso clínico.** Niño de 18 meses de edad. Ingresó en el hospital procedente de otro centro de la Comunidad Valenciana por un cuadro de lesiones cutáneas de 20 días de evolución, asociado a fiebre de 3 días. Las lesiones cutáneas se iniciaron como vesículas en tronco con extensión posterior a cara y miembros, respetando palmas y plantas, que evolucionaron a pápulas queratósicas, costrosas, sobre un fondo eritematoso eritrodérmico (que son las lesiones que se aprecian durante el ingreso) y que posteriormente curaron dejando hipopigmentación residual. Resto de exploración física: orofaringe hiperémica, adenopatías laterocervicales y axilares bilaterales, hígado de 2 cm b.r.c. Exploraciones complementarias: Hemograma normal excepto eosinofilia, linfocitosis y discreta anemia, GOT 52, GPT 43, LDH 792. Complemento, Ig, Coagulación, serologías víricas, toxoplasma, ANA, RX Tórax., Eco Abdominal normales o negativas. Frotis cutáneo: Enterococcus. Frotis piel retroauricular y nasal: Staph Aureus La biopsia cutánea de una lesión de pierna mostraba cambios inflamatorios mixtos de tipo liquenoide y vasculítico, con necrosis superficial. La fiebre cedió a los 5 días del ingreso, achacándose a su cuadro cutáneo. Fue tratado con cefalosporinas (Cefadrina y Ceftriaxona) hasta completar 10 días. Alta con lesiones en fase de resolución y adenopatías en regresión. Último control al mes del alta: lesiones hipopigmentadas.

**Discusión.** Presentamos un varón de 18 meses con un cuadro clínico patológico compatible con una PL aguda, asociado probablemente a un proceso infeccioso tipo virus que no se ha constatado serológicamente. Destacamos: – asociación a fiebre y adenopatías (que puede verse ocasionalmente en la PL); – la rápida resolución de las lesiones cutáneas (2 meses); – el aspecto eritrodérmico del brote, pero sin formar lesiones erosivas úlcero necróticas, como se describen en algunos casos de PL aguda-colonización por Staph Aureus.

#### Bibliografía

1. Tilly JJ, Drolet DA, Esterly NB. Lichenoid eruptions in children. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:606-24.
2. Yang CC, Lee JYY, Chen WC. Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease with extensive skin necrosis in intertriginous areas. *Eur J Dermatol.* 2003;13:493-6.

#### 45. TRATAMIENTO DEL VITÍLIGO INFANTIL CON TACROLIMUS TÓPICO Y FOTOTERAPIA CON LUZ NATURAL Y KHELLIN TÓPICO

X. García-Navarro, E. Baselga, F. Corella y A. Alomar

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

**Fundamentos.** El vitíligo es un desorden autoinmune que se inicia antes de los 20 años de edad en el 50% de los pacientes. La aplicación de corticoides tópicos de potencia alta y la fototerapia han sido los tratamientos más frecuentemente utilizados. Sin embargo, la respuesta es muchas veces insuficiente y la aplicación de corticoides potentes preocupa en áreas de piel delicada como la cara por el riesgo de atrofia. De aquí estriba el interés de buscar otras opciones terapéuticas, como puede ser el tacrolimus tópico o la fototerapia con khellin tópico. El tacrolimus tópico en monoterapia ha demostrado ser de utilidad en el tratamiento del vitíligo en la infancia, sin embargo nuestra experiencia preliminar demostraba resultados insuficientes por lo que decidimos combinarlo con fototerapia con khellin tópico.

**Material y métodos.** Es un estudio prospectivo en el que incluimos a todos los niños, de edades comprendidas entre 5 y 14 a. afectados de vitíligo que acudieron a la consulta en un periodo de 18 meses. Se trataron con tacrolimus tópico al 0,1% cada noche y durante los meses de primavera y verano con Khellin tópico al 2% y exposición solar de 10-20 minutos 3 veces por semana, interrumpiendo el tratamiento con protopic. Se evaluó la respuesta clínicamente y con fotografías pre y post tratamiento mediante la siguiente escala: buena respuesta (> 75% de repigmentación), moderada respuesta (25-75% de repigmentación) y nula o escasa respuesta (< 25% de repigmentación), en cada una de las regiones anatómicas donde presentaban lesiones.

**Resultados.** De los 11 niños tratados, 8 presentaban vitíligo generalizado y 3 de ellos vitíligo segmentario. Todos de menos de un año de evolución. Se obtuvo buena respuesta en todos los niños que presentaban lesiones faciales, también fue buena la repigmentación en otras áreas como el tronco (4/7), en cambio tanto a nivel de manos como de pies la respuesta fue muy pobre. En el paciente con vitíligo segmentario la repigmentación fue moderada. El tratamiento fue muy bien tolerado sin efectos secundarios a corto plazo. En todos los pacientes se observó una aceleración del proceso de pigmentación durante los meses de primavera y verano.

**Conclusión.** Consideramos que el tratamiento con tacrolimus tópico y fototerapia con khellin tópico es una alternativa eficaz en el tratamiento del vitíligo en niños. Hacen falta estudios randomizados para demostrar la eficacia de este tratamiento así como estudios de seguimiento a largo plazo para evaluar su seguridad, en particular la fotocarcinogénesis.

#### Bibliografía

1. Silverberg NB, et al. Tacrolimus ointment promotes repigmentation of vitiligo in children: a review of 57 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51(5):760-6.
2. Valkova S, Trashlieva M, Christova P. Treatment of vitiligo with local khellin and UVA: comparison with systemic PUVA. *Clin Exp Dermatol.* 2004;29:180-4.

#### **46. DERMATITIS DE CONTACTO ALÉRGICA A TATUAJES DE HENNA**

A. Ramírez, J. Tercedor<sup>a</sup>, C. Brufau, C. Soria, N. Marín y A. Hernández-Gil

*H.U. Reina Sofía. Murcia. <sup>a</sup>H.U. Virgen de las Nieves. Granada. España.*

*Fundamento.* En los últimos años se han comunicado múltiples casos de reacciones cutáneas a tatuajes no permanentes basados en la Henna.

*Material y métodos.* Presentamos 3 casos de niños con reacción alérgica a dichos tatuajes en los cuales se realiza el TRUE TEST (Serie Estándar Europea).

*Resultados.* Se demuestra una moderada sensibilización a la P-fenilendiamina a las 48 y 72 horas.

*Discusión.* La Henna es un pigmento natural usado en el tatuaje de la piel desde hace 9.000 años en múltiples culturas<sup>1</sup>. En la actualidad se ven cada vez con más frecuencia reacciones alérgicas a los tatuajes no permanentes de henna. La mayoría de las comunicaciones y series apuntan hacia la p-fenilendiamina como principal sensibilizante<sup>2</sup>. Este agente se asocia al polvo de henna para oscurecerlo (henna negra) y para disminuir el tiempo necesario de fijación del color.

#### **Bibliografía**

1. Neri I, Guareschi E, Savoia F, Patrizi A. Childhood allergic contact dermatitis from henna tattoo. *Pediatr Dermatol.* 2002; 19:503-5.
2. Chung WH, et al. Clinicopathologic features of skin reactions to temporary tattoos and analysis of possible causes. *Arch Dermatol.* 2002;138:88-92.

# XVIII REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

## Alicante, 26 y 27 de enero de 2007

### COMUNICACIONES

#### 1. CLOROMAS CUTÁNEOS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE UNA LEUCEMIA INFANTIL

E. Roche Gamón<sup>a</sup>, M.L. García-Melgares Linares<sup>a</sup>, I. Febrer Bosch<sup>a</sup>, A. Verdeguer<sup>b</sup> y V. Alegre de Miquel<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital Universitario la Fe de Valencia. España.

**Introducción.** La leucemia cutis representa la infiltración cutánea por células leucémicas. Su apariencia clínica incluye pápulas, nódulos, placas, equimosis y úlceras, generalmente de color rojo o purpúrico.

**Caso clínico.** Describimos el caso de un niño de 10 meses que se presentó con múltiples pápulas y placas, eritematosas y asintomáticas, en la cabeza, el tronco y las extremidades, que aparecían y regresaban espontáneamente. Con la sospecha clínica de un infiltrado leucémico cutáneo le realizamos una biopsia en sacabocados. La tinción con hematoxilina-eosina mostraba una infiltración difusa que afectaba a la dermis y el tejido subcutáneo, con acentuación perivascular y perianexial, compuesto por células atípicas con nucleolos prominentes. Con los datos clínicos e histopatológicos realizamos el diagnóstico de cloromas cutáneos. El aspirado de médula ósea demostró una leucemia aguda mielóide M4. El estudio inicial de sangre periférica y de líquido cefalorraquídeo no mostró alteraciones. Se obtuvo la remisión completa de las lesiones tras dos ciclos de quimioterapia, seguido del trasplante de progenitores hematopoyéticos.

**Discusión.** Los sarcomas granulocíticos o cloromas generalmente se presentan en niño menores de 18 años. Pueden iniciarse de forma concomitante o preceder al desarrollo de una leucemia granulocítica aguda. Consisten en infiltraciones de células granulocíticas inmaduras que suelen afectar a la piel, pero también pueden aparecer en otras localizaciones como los huesos, las glándulas lacrimales, el tejido retroauricular o los ganglios linfáticos. Las lesiones varían entre uno y varios centímetros de tamaño y tienen una coloración verdosa, debido a la enzima mieloperoxidasa, que se destiñe con la exposición al aire. Nuestro caso muestra la importancia de la sospecha clínica en el diagnóstico de la leucemia.

#### Bibliografía

- Willard JR, Turiansky GW, Genest GP, Davis BJ, Diehl LF. Leukemia cutis in a patient with chronic neutrophilic leukaemia. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:365-9.
- Koga M, Furukawa S. Leukemia cutis in three children: clinical and immunohistochemical studies. *Pediatric Dermatol.* 1996;13:200-6.

#### 2. SÍNDROME DEL «BLUEBERRY MUFFIN BABY» COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA LEUCEMIA AGUDA NEONATAL

L. Palacio Aller, J. Luelmo Aguilar, C. Muñoz Santos, M. Sàbat Santandreu, M. Yébenes Marsal y M. Melo Valls<sup>a</sup>

Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

**Introducción.** El síndrome del «blueberry muffin baby», agrupa el conjunto de patologías a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de un neonato con múltiples pápulas o nódulos violáceos dérmicos. Entre estos diagnósticos, se encuentra la leucemia aguda neonatal que a pesar de representar menos del 1 % de las leucemias infantiles, es la principal causa de mortalidad por neoplasia en el período neonatal.

**Caso clínico.** Niña de 23 días de vida sin antecedentes de interés que se visitó en urgencias por la aparición progresiva de múltiples nódulos surgidos sobre máculas azuladas presentes al nacer. Los nódulos eran asintomáticos y se localizaban en tórax, espalda, párpado superior derecho y cuero cabelludo. La paciente presentaba buen estado general y el resto de la exploración física resultó normal. La biopsia cutánea mostró una infiltración extensa de dermis y porción superficial del tejido celular subcutáneo por un proceso proliferativo. En la analítica inicial aparecían un 5 % de células atípicas que fueron aumentando hasta un 23 % en los nueve días siguientes. En el aspirado de médula ósea se encontró una población blástica de fenotipo mielomonocítico con cariotipo 46, XX, t(9;11)(p22;q23). Las serologías descartaron infección congénita por rubéola, CMV, VEB, toxoplasma, HSV, Parvovirus B19, Coxsackie, VHA, VHB, VHC o VIH. El grupo sanguíneo de la paciente fue O Rh+. Los estudios de extensión descartaron infiltración en otros órganos. Con el diagnóstico de leucemia aguda vs. síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal se decidió mantener una actitud expectante con controles analíticos y de médula ósea ambulatorios. A los 4 meses de vida la paciente ingresó por aumento del número y tamaño de los nódulos, febrícula e irritabilidad, constatándose una leucocitosis superior a 60.000 con un 60 % de blastos por lo que se decidió iniciar quimioterapia. Hasta el momento la paciente ha recibido tres tandas de quimioterapia, una de las cuales se complicó con una miositis osificante. Actualmente se encuentra pendiente de un trasplante de cordón umbilical compatible.

**Discusión.** El diagnóstico de leucemia aguda neonatal debe establecerse con cautela tras un seguimiento apropiado para poder descartar un síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal. Suelen ser leucemias de estirpe mielóide con muy mal pronóstico. Las lesiones cutáneas son más frecuentes que en otras leucemias y en muchas ocasiones, como en este caso, suponen la forma de presentación y pueden acercarnos al diagnóstico.

**Bibliografía**

1. Bastida Vila P, Olivé Oliveras T, Díaz de Heredia Rubio C, Ortega Aramburu JJ. Síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal en ausencia de síndrome de Down. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61(6):546-50.
2. Rybojad M, Bredoux H, Vignon-Pennamen MD, Prigent F, Morel P, Bourrat E. Neonatal monoblastic leucemia revealed by transitory specific skin lesions. *Ann Dermatol Venereol*. 1999;126(2):157-9.

**3. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA**

A. González de Arriba, A. Torrello, J. Suárez<sup>a</sup>, A. Hernández, I. Colmenero<sup>b</sup>, I. de Prada<sup>b</sup>, L. Requena<sup>c</sup> y A. Zambrano

*Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid.*

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Ntra. Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Niño Jesús. Madrid. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva o enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una entidad infrecuente en la infancia, que en algunas ocasiones puede cursar con afectación cutánea en ausencia de afectación ganglionar.

**Caso clínico.** Un varón de 11 años comenzó, a la edad de 4 años, con una masa tumoral en muslo izquierdo, que fue extirpada con el diagnóstico histopatológico de 'pseudotumor inflamatorio'. Desde los 6 años de edad, su muslo y pierna izquierdos comenzaron a indurarse, con extensión al abdomen y, en menor medida, al muslo derecho. La piel suprayacente estaba seca y descamativa, con leve hipertrichosis. A la edad de 8 años, el paciente comenzó con hipoacusia neurosensorial bilateral, que acabó finalmente en sordera. A los 10 años desarrolló alopecia areata total y halos hipopigmentados en los nevos melanocíticos del tronco. El paciente presentaba adenopatías inguinales y ligera hepatomegalia. El resto de la exploración era normal. Se realizaron las siguientes exploraciones complementarias: hemograma (todas las series normales, con recuento normal); VSG 33 mm/h; bioquímica sérica, normal; análisis de orina, normal; hormonas y anticuerpos tiroideos, normales o negativos; inmunoglobulinas, leve aumento de IgA, leve disminución de IgM e IgG normal; células CD4 y CD8 en sangre periférica, normal; cariotipo, 46XY, normal; RM craneal, normal; TAC corporal, hígado normal, bazo ligeramente agrandado, múltiples adenopatías en las cadenas mesentérica, ilíaca y femoral, de 1 a 3 cm de diámetro; biopsia de médula ósea, no evidencia de infiltración neoplásica. La biopsia cutánea mostró una infiltración dérmica e hipodérmica por histiocitos de citoplasma espumoso, con fenómenos aislados de emperipolesis. Los histiocitos eran positivos para CD68 y S100 y negativos para CD1a.

**Discusión.** La ERD cutánea es inusual en niños. Se han descrito casos aislados de ERD y sordera, pero la fisiopatología de esta asociación es desconocida.

**Bibliografía**

1. Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol*. 2006;154:277-86.
2. Rossbach HC, Dalence C, Wynn T, Tebbi C. Faisalabad histiocytosis mimics Rosai-Dorfman disease: brothers with lymphadenopathy, intrauterine fractures, short stature, and sensorineural deafness. *Pediatr Blood Cancer*. 2006;47:629-32.

**4. ALTERACIONES UNGUEALES EN LAS HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: UN POSIBLE MARCADOR DE AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA**

J. Mataix<sup>a</sup>, I. Betlloch<sup>a</sup>, A. Lucas<sup>a</sup>, M. Pérez-Crespo<sup>a</sup>, C. Moscardó<sup>b</sup> y M. Taso<sup>b</sup>

*Sección de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Oncología Pediátrica. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** Las manifestaciones clínicas de las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son extremadamente variadas, pudiendo verse afectados múltiples órganos. Las alteraciones ungueales son una manifestación clínica infrecuente. Existe controversia sobre si la afectación de las unidades ungueales en las HCL supone un factor pronóstico desfavorable.

**Caso clínico.** Niña de 3 años de edad que consultó por presentar desde hacía aproximadamente 6 meses cambios ungueales asintomáticos en múltiples dedos de manos y pies. A su vez, desde hacía 2 meses, la paciente estaba en estudio por el servicio de otorrinolaringología por episodios repetidos de otitis media. Una TAC craneal reveló la presencia de múltiples lesiones líticas a nivel de la mastoide derecha. A la exploración física se apreció una onicólisis distal junto con una hiperqueratosis subungueal y lesiones purpúricas subungueales en múltiples dedos. Se procedió a la realización en el mismo acto quirúrgico de una biopsia ósea a nivel mastoideo y de una biopsia de la matriz y lecho ungueal en una de las uñas afectadas. Todas las biopsias confirmaron el diagnóstico de HCL. Unas semanas más tarde se apreciaron unas pápulas eritematosas en el tronco y el área facial. El examen histológico de una de estas lesiones confirmó el diagnóstico de HCL. Tras el estudio de extensión correspondiente, se estableció el diagnóstico de HCL multisistémica de bajo riesgo. La paciente inició tratamiento quimioterápico con vinblastina intravenosa semanal y prednisona oral diaria junto con la administración de corticosteroides intralesionales a nivel de la mastoide. Tras 3 meses de tratamiento, tanto las lesiones cutáneas como las óseas han desaparecido persistiendo aún ciertos cambios ungueales residuales.

**Discusión.** La afectación ungueal no es una manifestación clínica inicial de las HCL. Clínicamente, estas alteraciones ungueales son muy variadas y afectan de manera indistinta a las uñas de manos y pies. El número de unidades ungueales afectadas es variable, pero es frecuente encontrar la afectación de múltiples uñas<sup>1,2</sup>. No existen diferencias histológicas entre las lesiones cutáneas y las lesiones ungueales. La respuesta de la afectación ungueal a la quimioterapia puede depender de en qué medida la matriz ungueal se encuentre afectada<sup>2</sup>.

Aunque la afectación ungueal aparece fundamentalmente en aquellos casos con enfermedad multisistémica, su presencia no parece suponer un factor pronóstico independiente, sino que es la afectación acompañante de otros órganos la que determina en última instancia la supervivencia global de estos pacientes.

**Bibliografía**

1. Holzberg M, Wade TR, Buchanan ID, Spraker MK. Nail pathology in histiocytosis X. *J Am Acad Dermatol*. 1985;13:522-4.
2. De Berker D, Lever LR, Windebank K. Nail features in Langerhans cell histiocytosis. *Br J Dermatol*. 1994;130:523-7

**5. ¿MUCINOSIS CUTÁNEA O HISTIOCITOSIS?**

R. de Lucas, M.J. Iglesias<sup>a</sup>, M. Feito R., J. García-Macarrón, A. Quesada, L. Campos, M. González-Beato<sup>b</sup> y M. Casado

*Servicio de Dermatología y <sup>b</sup>Dpto. Anatomía Patológica. Hospital la Paz. Madrid. <sup>a</sup>Dpto. de Pediatría. Hospital San Rafael. Madrid. España.*

**Introducción.** La mucinosis cutánea juvenil autoinvolutiva (SHJCM) es un entidad extraordinariamente rara, propia de la

infancia, caracterizada por la aparición brusca de lesiones asintomáticas consistentes en nódulos, placas y pápulas, localizadas preferentemente en el cara, cuello, abdomen, cuero cabelludo, muslos y regiones periarticulares. Generalmente el cuadro se resuelve en algunas semanas o pocos meses. Presentamos el caso de un niño con un cuadro clínico idéntico a la SHJCM, pero con una evolución e histología que sugieren una histiocitosis no X.

**Caso clínico.** Niño de 3 años de edad, visto en nuestra unidad por un cuadro de 1 mes de evolución, de febrícula, dolor articular y lesiones cutáneas generalizadas, de características no inflamatorias, tipo pápulas, nódulos de entre 0,5 y 4 cm de diámetro. Los estudios de laboratorio, incluyendo función tiroidea, body scanner, resonancia magnética, ecografía abdominal y articular y biopsia de médula ósea resultaron normales o negativas. Se realizaron varias biopsias cutáneas, y en todas ellas encontramos depósitos de mucina en dermis papilar y reticular, con ligero incremento de los fibroblastos y un infiltrado histiocitario (CD68) muy importante. Se observó una involución espontánea de alguna de las lesiones, mejoría del dolor articular, pero el paciente ha venido presentando nuevos nódulos hasta la actualidad. Un año después el paciente está sano, pero sigue con un cuadro cutáneo similar al inicial.

**Comentario.** Bonerandi y colaboradores, en 1980, propusieron los siguientes criterios diagnósticos de la SHJCM: edad precoz de presentación, distribución típica de las lesiones, presencia de nódulos en el cara y regiones periarticulares, ausencia de afectación sistémica con un inicio brusco del cuadro y remisión espontánea. El estudio histopatológico demostraba separación de las bandas de colágenos y un material mucinoso fundamentalmente compuesto por ácido hialurónico, junto a una intensa proliferación fibroblástica. En nuestro paciente, el cuadro clínico no involucionó tras un año de estrecho seguimiento y se observaba una proliferación histiocitaria prominente. Hemos revisado las características de esta rara entidad y discutimos su diagnóstico diferencial.

#### Bibliografía

1. Cowen EW, Scott GA, Mercurio MG. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:97-100.

### 6. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS TRAS LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA

A. Mas Ferrà<sup>a</sup>, M.A. Vicente Villa<sup>a</sup>, M. Suñol Capella<sup>b</sup>, N. Pérez Muñoz<sup>b</sup>, S. Rives Solà<sup>c</sup>, O. Cruz Martínez<sup>d</sup>, J. Mora Graupera<sup>d</sup>, A. Parareda Sallés<sup>d</sup>, J. Estella Aguado<sup>c</sup> y M.A. González Enseñat<sup>a</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica, <sup>c</sup>Hematología y <sup>d</sup>Oncología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat. Barcelona. España.*

**Introducción.** La asociación entre histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y diversos procesos neoplásicos malignos es bien conocida, aunque poco frecuente. De especial interés es la asociación entre la leucemia linfoblástica aguda (LLA) e HCL. Presentamos un caso de HCL que se desarrolló después de una LLA de fenotipo T.

**Caso clínico.** Niña de 6 años con antecedentes de LLA de fenotipo T de muy alto riesgo diagnosticada el año 2004, tratada con poliquimioterapia y autotransplante de progenitores hematopoyéticos de sangre periférica, actualmente en remisión completa. Tres meses después del trasplante presentó máculas y placas hipocromas, algunas eritematosas, en tronco y cara que fueron aumentando en tamaño, y posteriormente aparecieron pápulas de aspecto umbilicado, nódulos y tumores. Se realizaron biopsias cutáneas que mostraron un denso infiltrado de células de hábito histiocitario con morfología de células de Langerhans que mostraban una intensa positividad para CD1a, S-100 y más débil para

CD4 y CD68. Las tinciones para TdT, CD3, CD5 y CD57 fueron negativas. El estudio de la cadena gamma del receptor de células T mostró un patrón monoclonal. El estudio de extensión descartó enfermedad sistémica. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de HCL con afectación exclusivamente cutánea en una paciente con antecedentes de LLA, por lo que se inició tratamiento quimioterápico, que continúa realizando en la actualidad, con escasa respuesta terapéutica.

**Discusión.** La HCL incluye un amplio espectro de cuadros clínicos en los que se produce una proliferación de células de Langerhans. La naturaleza clonal de dichas células se ha demostrado en varios estudios, aunque sigue existiendo debate sobre su naturaleza reactiva o maligna. La HCL puede asociarse a diferentes tumores malignos, entre ellos las leucemias agudas linfoblásticas. En varios de estos casos ha podido demostrarse el mismo patrón de monoclonalidad para el gen de la cadena gamma del receptor de células T tanto en lesiones de HCL como en las de LLA, hecho que apoya un posible origen citológico común en ambos procesos.

#### Bibliografía

1. Chiles LR, Christian MM, McCoy DK, Hawkins HK, Yen AH, Raimer SS. Langerhans cell histiocytosis in a child while in remission for acute lymphocytic leukemia. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:S233-4.
2. Feldman AL, Berthold F, Arcenci RJ, Abramowsky C, Saeta BM, Mann KP, et al. Clonal relationship between precursor T-lymphoblastic leukaemia/lymphoma and Langerhans-cell histiocytosis. *Lancet Oncol.* 2005;6:435-7.
3. Anjuere F, Martinez del Hoyo G, Martin P, Ardavin C. Langerhans cells develop from a lymphoid-committed precursor. *Blood.* 2000;96:1633-7

### 7. UNA RECIÉN NACIDA CON XANTOGRANULOMA JUVENIL SISTÉMICO Y APLASIA MEDULAR

A. Alfaro, A. Torrelo, A. Hernández, D. Azorín<sup>a</sup>, I. de Prada<sup>a</sup>, I. Colmenero<sup>a</sup> y A. Zambrano.

*Servicio de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Introducción.** Los recién nacidos con xantogranuloma juvenil (XGJ) pueden tener lesiones sistémicas en forma de tumores o de infiltración orgánica difusa.

**Caso clínico.** Una niña recién nacida, sin antecedentes obstétricos, personales ni familiares de interés presentaba anemia y trombocitopenia severas. Tenía también 3 nódulos de color amarillo-marrón en el tronco y cuello desde el nacimiento. Las analíticas revelaron anemia (Hgb 7,7 g/dl), trombocitopenia severa (10.000/mm<sup>3</sup>) y leucopenia (110/mm<sup>3</sup>). La bioquímica sérica reveló un aumento de GOT (500 U/l), GPT (809 U/l) y bilirrubina (24,20 mg/dl), con gamma-GT normal. Una biopsia cutánea fue diagnóstica de XGJ. Las biopsias de médula ósea mostraron un tejido estromal casi ausente. El aspirado medular mostró una celularidad disminuida. La biopsia hepática mostró una infiltración difusa por XGJ. Los siguientes estudios fueron normales o negativos: Rx serie ósea, RM craneal, estudios citogenéticos y estudios para translocaciones de leucemia y estudios serológicos. La paciente fue tratada con prednisolona y vinblastina. Debido a un fracaso hepático progresivo se añadieron citarabina y metotrexate, sin respuesta. La aplasia medular no respondió a la quimioterapia y la paciente requirió múltiples transfusiones. La paciente falleció a la edad de 2 meses por fallo hepático. El examen postmortem reveló una infiltración difusa por XGJ en pulmones, hígado, riñones, médula ósea y sistema nervioso central. **Discusión.** La pancitopenia es muy infrecuente en pacientes con XGJ en ausencia de leucemia juvenil. Además, la infiltración medular por XGJ sólo se ha informado una vez<sup>1</sup>. Igualmente, es

muy inusual un éxitus por infiltración hepática por XGJ y fallo hepático<sup>2</sup>.

#### Bibliografía

1. Chantranuwat C. Systemic form of juvenile xanthogranuloma: report of a case with liver and bone marrow involvement. *Pediatr Dev Pathol.* 2004;7:646-8.
2. Hu HK, Gilliam AC, Wiersma SR, Dahms BB. Fatal congenital systemic juvenile xanthogranuloma with liver failure. *Pediatr Dev Pathol.* 2004;7:71-6

### 8. A PROPÓSITO DE DOS GEMELOS RECIÉN NACIDOS CON EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA SIMPLE

J.L. Martínez-Amo Gámez, O. López-Barrantes González, C. Bahílo Monné y D. García Almagro

*Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.*

**Caso clínico.** Presentamos dos pacientes recién nacidos, hermanos gemelos monocoriales biamnióticos, prematuros con parto vaginal provocado por interés fetal a la 34 + 2 semana, con crecimiento intrauterino retardado del 2.º gemelo y aumento de las resistencias vasculares placentarias. Que desarrollaron Ictericia del prematuro tratada con fototerapia profiláctica durante tres días. A la semana del nacimiento, ambos pacientes, comenzaron a desarrollar ampollas en dorso de manos y pies (zonas de roce) acompañadas de uñas displásicas. A la exploración física se observaron ampollas tensas llenas de contenido claro, erosiones y costras en zonas de tracción lateral o rotación. Asimismo las uñas presentaban matriz de aspecto costroso y color amarillento, no purulento. La biopsia de región volar de muñecas reveló la formación de ampolla subepidérmica con desprendimiento epidérmico. Se llegó al diagnóstico mediante la conjunción clínico-patológica. En cuanto al tratamiento, al igual que en el resto de epidermolisis congénitas, no existe como tal, y solo son útiles las medidas de soporte y el manejo cauteloso. En la actualidad (seis meses tras el nacimiento) los dos hermanos siguen desarrollando lesiones ampollosas en zonas de roce y de movimientos de tracción lateral y rotación. Presentamos este caso debido a lo inusual del mismo, y la peculiaridad de presentarse en dos hermanos gemelos, lo cual pone de manifiesto su componente genético.

### 9. ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA AMPOLLOSA. UN CASO ESPORÁDICO PRODUCIDO POR UNA NUEVA MUTACIÓN DEL GEN KRT10 I. BETLLOCH, A. LUCAS, M. PÉREZ-CRESPO, J. MATAIX, M.P. ALBARES, R. RAMÓN Y J.L. TARAZONA<sup>A</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>A</sup>Neonatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** La existencia de un cuadro eritrodérmico con despegamiento ampolloso en un neonato supone un reto asistencial ya que se incluyen en el diagnóstico diferencial cuadros infecciosos, o enfermedades ampollosas congénitas en las que una intervención precoz puede ser fundamental.

**Caso clínico.** Una recién nacida de 48 horas de vida es ingresada en la Unidad de Neonatología por presentar un eritema generalizado con áreas de despegamiento ampolloso. La niña no presentaba antecedentes familiares de interés. Las serologías de lues, VIH, TORCH, maternas eran negativas. El embarazo y el parto se habían desarrollado normalmente. Su peso era adecuado para la edad gestacional, se encontraba afebril y con buen estado general. A la exploración cutánea resaltaba la presencia de grandes

áreas denudadas sobre un epitelio eritematoso afectando toda la superficie corporal. No se apreciaban lesiones en mucosa oral, conjuntival ni genital. Tampoco existía afectación periungueal ni palmoplantar. Se realizó un cultivo del exudado de las ampollas, que fue negativo. El principal diagnóstico diferencial se planteó entre una epidermolisis ampollosa hereditaria, y una eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (EICA), por lo que se procedió a realizar una biopsia cutánea. La exploración clínica nos inclinó hacia este último diagnóstico que fué confirmado histológicamente con la característica imagen de hiperqueratosis epidermolítica. Posteriormente se remitió una muestra de sangre para estudio genético, identificándose una mutación E445K en el exón 6 del gen KRT10. En la evolución de la niña se ha podido apreciar una desaparición de las lesiones ampollosas y un engrosamiento progresivo de las áreas ictiosiformes.

**Discusión.** La eritrodermia y las ampollas con las que suele debutar la EICA suelen desaparecer y las lesiones hiperqueratósicas son las más prominentes, de manera que con los años la piel se va engrosando y adquiriendo un aspecto que recuerda la piel de serpiente. El principal problema en estos pacientes va a derivar de la sobreinfección y de la maceración de las lesiones. La EICA es una rara enfermedad, habitualmente de herencia autonómica dominante aunque hasta un 50 % de casos pueden ser mutaciones *de novo*. En algunos casos es posible apreciar en alguno de los progenitores un mosaicismo de la enfermedad. La EICA es una enfermedad de las queratinas y en ella ocurre una mutación en los genes KRT1 y/o KRT10, que codifican las queratina 1 y 10 del estrato espinoso, provocando una pérdida de la estabilidad mecánica de los queratinocitos con formación de ampollas. Se han identificado más de 20 mutaciones en estos 2 genes, localizados en los genes 17q y 12q. La mutación E445K o Glu445Lys detectada en nuestra paciente, no ha sido descrita hasta la fecha.

#### Bibliografía

1. Lacz NL, Schwartz R, and Kihiczak G. Epidermolytic hyperkeratosis: a keratin 1 or 10 mutational event. *Int J Dermatol.* 2005;44:1-6.
2. Irving AD, McLean WHI. Human keratin diseases: the increasing spectrum of disease and subtely of phenotype/genotype correlation. *Br J Dermatol.* 1999;140:815-28.

### 10. LESIONES HIPERPIGMENTADAS LINEALES COMO MANIFESTACIÓN DE UN TRIPLE MOSAICISMO

M. Gilaberte<sup>a</sup>, M. Ferrán, B. Espinet, F. Solé, A. Twose<sup>b</sup> y R.M. Pujol<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología, Anatomía Patológica (Laboratorio de Citogenética), Hospital del Mar. IMAS. <sup>b</sup>Laboratorio Dr. Echevarne. Barcelona. España.*

**Caso clínico.** Niña de 7 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por la presencia de máculas hiperpigmentadas, marrones, lineales, de distribución blaschkoides, a lo largo de las extremidades superiores, extremidades inferiores y del tronco, de aparición a los 2 años de edad tras la exposición solar. En la exploración física se observaron dichas maculas lineales, que se atenuaron tras el verano, siendo difíciles de objetivar. El resto de la exploración física fue normal, salvo una talla levemente inferior a la correspondiente a su percentil normal. El estudio del cariotipo en sangre periférica mostró tres poblaciones celulares: una mayoritaria de 45 cromosomas, faltando un cromosoma X, (36 metafases); la otra línea celular de 46 cromosomas observándose un cromosoma marcador pequeño metacéntrico, (2 metafases); la última línea celular de 47 cromosomas, observándose dos cromosomas, siendo posiblemente doble Y, (1 metafase). En el estudio mediante técnicas FISH centroméricas para el cromosomo

ma X e Y se observaron, 70 núcleos con una señal para el cromosoma X, 26 núcleos con una señal para la X y otra para la Y, y 16 núcleos con una señal para la X y dos señales para la Y, siendo la señal doble para cada cromosoma: dicéntricos. La técnica FISH específica para el GEN SRY mostró dos señales de hibridación en el cromosoma marcador, y dos señales dobles para los cromosomas dicéntricos. Con estos estudios se identificó el cromosoma marcador como un isocromosoma de brazos cortos del cromosoma Y. La otra línea de 47 cromosomas identificó cromosomas isodicéntricos del cromosoma Y. Actualmente se están realizando estudios complementarios (exploración oftalmológica y neurológica, ECO de abdomen, análisis de sangre: hemograma, bioquímica, estudio hormonal y estudio citogenético en piel sana y afecta).

**Discusión.** La asociación entre un mosaicismo pigmentario y diferentes alteraciones cromosómicas en forma de mosaico ha sido descrita ampliamente en la literatura. Sin embargo, dichas lesiones suelen corresponder a lesiones hipopigmentadas con distribución blaschkoide. Por otra parte, la presencia de un mosaico con alteraciones cromosómicas de síndrome de Turner es un fenómeno poco frecuente. En nuestro caso destacamos el carácter excepcional de la coexistencia de lesiones hiperpigmentadas de distribución lineal y de una triple población celular, con predominio de una población correspondiente a un síndrome de Turner. La observación de lesiones hipo o hiperpigmentadas siguiendo los distintos patrones de mosaicismo descritos, debe obligar a plantear la existencia de un mosaicismo cromosómico subyacente, que cuando afecta los cromosomas sexuales puede conllevar importantes repercusiones futuras tanto psicológicas como terapéuticas.

#### Bibliografía

1. Pigmentary anomalies and mosaicism for chromosomal aberration: association with clinical features similar to hypomelanosis of Ito. *J Pediatr.* 1990;116:581-6.
2. Pigmentary mosaicism and mosaic Turner syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:918-9.

### 11. LÍNEAS HIPERPIGMENTADAS, BILATERALES, HORIZONTALES Y TRANSITORIAS EN EL ABDOMEN Y EN EL TRONCO DE UNA RECIÉN NACIDA

N. Martí Fajardo, J.M. Martín Hernández, V. López Castillo, C. Pereda Carrasco, I. Molina, A. Revert y E. Jordá Cuevas

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** Distintos patrones de pigmentación transitoria cutánea han sido ampliamente descritos en recién nacidos sanos. Recientemente hemos observado una recién nacida caucasiana con bandas pigmentarias transitorias en abdomen y espalda.

**Caso clínico.** Una niña caucasiana de 2 semanas de edad, nacida a término por cesárea, fue remitida para evaluación de una pigmentación lineal congénita en tronco, con múltiples líneas transversales paralelas marrón-grisáceas en abdomen y espalda. Además, presentaba una zona ancha vertical hiperpigmentada a lo largo de la columna vertebral y múltiples máculas hiperpigmentadas dispersas por la espalda. No existían antecedentes familiares de lesiones similares. El resto de exploración fue normal. Las lesiones se resolvieron en los siguientes seis meses.

**Discusión.** Con frecuencia, en neonatos de piel oscura, se observa en algunas zonas, como en los genitales, en el hemiabdomen inferior, o en la base de las uñas de las manos, una hiperpigmentación. Se ha postulado un estímulo hormonal para estos hallazgos. Menos frecuentemente, se han descrito otros tipos de hiperpigmentación no relacionados con estímulos hormonales,

como es un raro trastorno pigmentario consistente en líneas transitorias horizontales hiperpigmentadas en los pliegues del abdomen y de la espalda. Se piensa que estas líneas se deben a traumas mecánicos, probablemente secundarios a la flexión en el útero que provoca una pigmentación postinflamatoria. Esta variante pigmentaria ha sido descrita en niños varones negros y desaparece sin tratamiento en 6 meses.

#### Bibliografía

1. Lucky AW. Transient benign cutaneous lesions in the newborn. En: Eichenfield LF, Frieden IJ, Esterly NB, editores. *Textbook of neonatal dermatology.* Filadelfia: WB Saunders Company; 2001.
2. Halper S, Rubenstein D, Prose N, Levy ML. Pigmentary lines of the newborn. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28:893-4.

### 12. RECIÉN NACIDO CON PIEL DESCAMATIVA Y DISPLASIA PILAR

J. Ferrando, B. Pérez<sup>a</sup>, M. Marulanda<sup>b</sup>, A. Vicente<sup>c</sup>, M.A. González-Enseñat<sup>c</sup>, V. Cusi<sup>d</sup> y A. Domínguez<sup>e</sup>

*Servicios de Dermatología. Hospital Clínico. Servicios de <sup>a</sup>Neurología, <sup>b</sup>Neonatología, <sup>c</sup>Dermatología y <sup>d</sup>Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. <sup>e</sup>Servicios Científico-Técnicos. Universidad de Barcelona. España.*

**Introducción.** Presentamos un RN varón, con antecedentes familiares de dos varones fallecidos en la familia a los pocos meses de vida (uno de ellos por convulsiones y rechazo al alimento), ingresado por hipotonía, con piel seca descamativa y pelo fino y ralo.

**Caso clínico.** Teniendo en cuenta la displasia pilar y el aspecto eritrodérmico y descamativo de la piel se realizan estudios para descartar: tricotiodistrofia, síndrome de Conradi y síndrome de Netherton. Se cursa estudio metabólico y se realiza microscopia óptica del cabello. Dichos estudios permiten excluir los diagnósticos anteriores y no aportan datos específicos. Otros estudios normales fueron: EEG, ecografía cardíaca y abdominal y otoemisiones. La RM reporta focos de hemorragias cortico-subcorticales parietales bilaterales posteriores, que han conllevado posteriormente a hidrocefalia. El fondo de ojo mostraba excavación papilar bilateral 3/6. Niveles de cobre y ceruloplasmina ligeramente disminuidos. A los 19 días de vida presenta sepsis de foco urinario. A los 29 días de vida hipertrofia congénita de píloro, corregida quirúrgicamente. Ingresó a los 2 meses y 14 días de vida por fiebre, hipotonía marcada y depresión neurológica con crisis focales mioclonicas que mejoran con tratamiento antimicrobiano. Se informa además de aspecto redundante de la piel y pelo ralo y muy fino. Con estos hallazgos se orienta como enfermedad de Menkes. Se realiza nuevamente microscopia óptica que muestra claramente los cambios típicos del *Kinky hair*, cabellos muy finos con *pili torti* atípico (irregular) y cambios de *trichorrhexis nodosa* y *monilethrix* con fracturas diversas e irregulares. Se realizan nuevos niveles de cobre y ceruloplasmina que siguen ligeramente disminuidos. En la serie esquelética se objetiva rosario costal, aumento de las metafisis de huesos largos y huesos wormianos abundantes. Se decide tratamiento con histidinato de cobre subcutáneo.

**Comentario.** La enfermedad de Menkes es una enfermedad neurodegenerativa causada por mutaciones en el gen *ATP7A*, localizado en el cromosoma Xq12-q13, que codifica una ATPasa transportadora de cobre. Presenta un patrón de herencia recesivo ligado al cromosoma X y un tercio de los casos se debe a mutaciones *de novo*. Como consecuencia de una mala distribución del cobre se producen manifestaciones en diferentes sistemas, deterioro neurológico y compromiso de pelo y huesos. Un cuadro en un neonato con convulsiones y displasia pilar debe de hacer sospechar este diagnóstico.

**Bibliografía**

- Smith VV, Anderson G, Malone M, Sebire NJ. Light microscopic examination of scalp hair samples as an aid in the diagnosis of paediatric disorders: retrospective review of more than 300 cases from a single centre. *J Clin Pathol.* 2005;58:1294-8.

**13. ICTIOSIS Y ALOPECIA EN UNA NIÑA DE 12 AÑOS**

S. Bel, A. Azón, R. Bartralt<sup>a</sup> y L. Ibáñez<sup>b</sup>

*Servicio de Dermatología. Hospital Comarcal Móra d'Ebre. <sup>a</sup>Hospital Vall d'Hebron. <sup>b</sup>Hospital San Joan de Déu. Barcelona. España.*

**Introducción.** Las alteraciones tiroideas pueden asociarse a una gran variedad de manifestaciones dermatológicas.

**Caso clínico.** Niña de 12 años, sin antecedentes de interés que consultó por xerosis cutánea generalizada y progresiva, consistente en lesiones descamativas de morfología anular en tronco y escamas parduzcas poligonales en extremidades, junto con alopecia difusa de un año de evolución. Todo ello se asociaba a estreñimiento, hipotonía y mala escolaridad. En la exploración física destacaba una talla baja, no desarrollo de genitales y cuello corto. Se planteó el diagnóstico diferencial entre varias ictiosis congénitas como el síndrome de Netherton, el síndrome de Sjögren-Larson y la enfermedad de Refsum y las ictiosis adquiridas. En la analítica se observó una TSH de 527 UI/ml, T4 libre < 0,4 ng/ dl y ANA positivos 1/1280. Con el diagnóstico de hipotiroidismo primario se inició tratamiento con levo tiroxina, alcanzando un desarrollo ponderoestatural adecuado para su edad, mejoría de la clínica cutánea e inicio del desarrollo puberal.

**Discusión.** La piel es uno de los órganos que puede mostrar manifestaciones clínicas en las personas que padecen de enfermedades tiroideas. El hipotiroidismo en particular, puede asociarse a cambios en la piel como mixedema, hipotermia, xerosis, hipohidrosis, alopecia y palidez, así como también con manifestaciones menos conocidas como carotenemia, eccema, hiperqueratosis palmo plantar y más raramente ictiosis adquirida e hipertricosis. Algunos autores han demostrado relación entre el hipotiroidismo y el desarrollo de sequedad cutánea, que mejora tras el tratamiento con la sustitución hormonal. Las ictiosis adquiridas son alteraciones de la queratinización infrecuentes en la infancia, cuyas principales causas son fármacos y neoplasias subyacentes.

**Bibliografía**

- Burman KD, McKinley-Grant L. Dermatologic aspects of thyroid disease. *Clin Dermatol.* 2006;24(4):247-55.
- Brazzelli V, et al. Acquired ichthyosis and hypertrichosis due to autoimmune thyroiditis: therapeutic response to thyroxine replacement. *Pediatr Dermatol.* 2005;22(5):447-9.

**14. CASO PARA EL DIAGNÓSTICO: SÍNDROME MALFORMATIVO ASOCIADO A QUELOIDE**

A.L. Rodríguez Bujaldón, C. Vázquez Bayo, R. Jiménez Puya, F. Gómez García, M. Galán Gutiérrez, G. Garnacho, V. Amorrinch Campos y J.C. Moreno Giménez

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba. España.*

**Introducción.** Paciente varón nacido en el 1991, cuyos padres consultan por un tumor de gran tamaño de naturaleza queiloidea localizado en pabellón auricular izquierdo. El paciente presenta un síndrome malformativo inicialmente sin identificar caracterizado por retraso mental, coartación de aorta, alteración de vías urinarias, criptorquidia, púrpura trombocitopénica idiopática,

anomalías faciales, hipertricosis, sinofridia, sindactalia y pectum excavatum.

**Posibilidades diagnósticas.** Nos planteamos si la presencia de un queiloide de tan importante tamaño era un hecho casual, o se trataba de una asociación al síndrome de base. La literatura recoge varios síndromes que comparten características fenotípicas y clínicas con nuestro paciente, algunos de ellos con mayor propensión al desarrollo de queloides: 1. *Síndrome de Rubenstein Taybi:* trastorno multisistémico que presenta pulgares anchos y pies grandes, retraso mental y diversas anomalías faciales, y desde el punto de vista dermatológico, formación de queloides, malformaciones capilares y pilomatrixomas. 2. *Síndrome de Noonan:* síndrome cardiorcariocutáneo con retraso mental leve (retraso motor, lenguaje, etc), defectos cardíacos congénitos (85%) y fenotipo similar al síndrome de Turner. 3. *Síndrome de Dubowitz:* Retraso mental (leve), retraso en el crecimiento, corta estatura y anomalías congénitas múltiples (variable en su expresión). 4. *Síndrome de Goeminne:* los pacientes afectados pueden presentar tortícolis muscular congénita, queloides, displasia renal, o criptorquidia. 5. *Síndrome Cornelia de Lange:* retraso del crecimiento (pre y postnatal), retraso mental severo, problemas para alimentación, ciertas malformaciones, anomalías faciales, hirsutismo o hipertricosis y microcefalia.

**Bibliografía**

- Henkan RC. Rubinstein-Taybi syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2006;14:981-5.
- Salazar FN. Dermatological manifestations of the Cornelia de Lange syndrome. *Arch Dermatol.* 1966;94:38-43.
- Bertola DR, Pereira C, Albano LM. PTPN11 gene analysis in 74 Brazilian patients with Noonan syndrome or Noonan-like phenotype. *Genet Test.* 2006;10:186-91.
- Marneros AG, Norris JE, Olsen BR. Clinical genetics of familial keloids. *Arch Dermatol.* 2001;137:1429-34.

**15. ANÁLISIS MUTACIONAL DEL GEN DEL RECEPTOR DEL FACTOR DE CRECIMIENTO FIBROBLÁSTICO TIPO 3 (FGFR3) EN EL NEVUS EPIDÉRMICO**

A. Fernández-Casado, S. Hernández<sup>a</sup>, A. Toll, E. Baselga<sup>b</sup>, A. Ribé<sup>b</sup>, R.M. Pujol y F.X. Real<sup>a</sup>

*Servei de Dermatologia. Hospital del Mar. IMAS. Unitat de Biologia Cel·lular i Molecular. <sup>a</sup>Institut Municipal d'Investigació Mèdica (IMIM). <sup>a</sup>Universitat Pompeu Fabra. Servei de Dermatologia y Patologia. <sup>b</sup>Hospital de Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** La presencia de mutaciones activadoras de *FGFR3* se ha descrito en un 70% de carcinomas uroteliales (generalmente en los exones 7, 10 y 15), asociándose a tumores de bajo grado y buen pronóstico. Las mismas mutaciones han sido descritas en pacientes con displasias esqueléticas. En ambos procesos, dichas mutaciones confieren una actividad quinasa constitutiva y existe una buena relación con la severidad de la enfermedad. Recientemente se han descrito asimismo dichas mutaciones en un 39% de las queratosis seborreicas (QS) y algunos autores han sugerido asimismo su posible participación en situación de mosaicismo en algunas formas de nevus epidérmico.

**Material y métodos.** Se revisaron 23 NE queratinocíticos con distintos patrones histopatológicos («común», acroqueratosis verruciforme-like o queratosis seborreica-like). Se realizó amplificación por PCR de los exones 7, 10 y 15 del *FGFR3*. Se valoró asimismo la expresión de *FGFR3* por técnicas inmunohistoquímicas.

**Resultados.** Un total de 25 NE de 23 pacientes fueron estudiados. En 6 pacientes (26,1%), se detectó una mutación R248C en el exon 7 del gen del *FGFR3* (*FGFR3*mut). El análisis mutacional

de los exones 10 y 15 no demostraron la presencia de mutaciones (patrón salvaje o wild-type-wt). La piel no afecta de dos pacientes con *FGFR3*mut mostró secuencias *FGFR3*wt. El estudio de expresión de *FGFR3* evidenció una tinción débilmente positiva en el estrato basal de la epidermis normal. En el nevus epidérmico, el *FGFR3* mostró un patrón de distribución similar en 2/6 y 9/13 de los casos de *FGFR3*mut y *FGFR3*wt respectivamente. No se constató una relación entre la presencia de mutaciones de *FGFR3* y las características clínicas o histopatológicas de los NE. En dos pacientes con asociación de NE con CU no se evidenció la presencia de mutaciones de *FGFR3* ni en las lesiones de NE ni en el tumor vesical.

**Discusión.** Nuestros resultados indican que las mutaciones en *FGFR3* se detectan en un porcentaje significativo de NE (1/4 parte de los casos). La característica distribución de las lesiones y la ausencia de mutaciones en la piel sana indican que las mutaciones acontecen en una situación de mosaicismo. Nuestros hallazgos sugieren asimismo la participación de otros genes como responsables en el desarrollo de lesiones de NE. La ausencia de sobreexpresión de *FGFR3* en el NE, al contrario de lo que ocurre en el carcinoma de vejiga urinaria, sugiere que la sobreexpresión del *FGFR3* puede contribuir al fenotipo neoplásico.

#### Bibliografía

1. Billerey C, Chopin D, Aubriot-Lorton MH, Ricol D, Gil Diez de Medina S, Van Rhijn B, et al. Frequent *FGFR3* mutations in papillary non-invasive bladder (pTa) tumors. *Am J Pathol.* 2001;158:1955-9.
2. García de Jalon A, Azua-Romeo J, Trivez MA, Pascual D, Blas M, Rioja LA. Epidermal naevus syndrome (Solomon's syndrome) associated with bladder cancer in a 20-year-old female. *Scand J Urol Nephrol.* 2004;38:85-7.

### 16. A PROPÓSITO DE UN CASO DE HALO SCALP RING

V. López Castillo, J.M. Martín Hernández, N. Martí Fajardo, C. Pereda Carrasco, L. Ramón Quilis, L. Caldach Rodríguez y E. Jordá Cuevas

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** Una presión prolongada producida por los huesos del canal del parto sobre el cuero cabelludo durante o antes del parto puede provocar una alopecia llamada «halo scalp ring». Esta forma infrecuente de pérdida de pelo suele ser con mayor frecuencia un proceso temporal no cicatricial atribuido al caput succedaneum. Describimos un nuevo caso de «halo scalp ring» en una prematura.

**Caso clínico.** Una mujer de 31 años primípara ingresó con 26 semanas de gestación por inicio de parto espontáneo. Dos días después del ingreso, parió una niña de 1093 g por vía vaginal sin necesidad de fórceps. A la exploración, se observó un importante caput succedaneum en la región occipital. También, se apreció un halo de aproximadamente 2 cm de ancho de piel contusionada en la zona parieto-occipital. La piel afectada bordeaba el hematoma y era alopecica. En el seguimiento, el caput succedaneum se resolvió y la niña recuperó el pelo casi en su totalidad, aunque persistió una pequeña zona de alopecia cicatricial en la zona interparietal.

**Discusión.** La alopecia neonatal puede aparecer en áreas de cuero cabelludo dañadas por instrumentación como son fórceps, monitores, partos con ventosa y sobre cefalohematomas. Además, existe una característica pérdida de pelo perinatal, con disposición anular, que ha sido publicada como «halo scalp ring». Suele afectar a recién nacidos de primíparas, sobretudo tras partos traumáticos, y con frecuencia se asocia a caput succedaneum. Aunque el «halo scalp ring» suele ser un proceso auto-involutivo

que no deja secuelas, se han descritos algunos casos permanentes de alopecia cicatricial asociados a rotura prematura de membranas y a caputs succedaneums necrótico-hemorrágicos. El «halo scalp ring» es un trastorno sin repercusión sistémica que no requiere pruebas complementarias para descartar anomalías en el sistema nervioso central.

#### Bibliografía

1. Neal PR, Merk PF, Norins AL. Halo scalp ring: A form of localized scalp injury associated with caput succedaneum. *Pediatr Dermatol.* 1984;2:52-4.
2. Tanzi EL, Hornung RL, Silverberg NB. Halo scalp ring. A case series and review of the literature. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2002;156:188-90.

### 17. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Bahillo Monné, O. López-Barrantes González, J.L. Martínez-Amo Gámez y D. García Almagro

*Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.*

**Introducción.** Presentamos el caso de una paciente, nacida a término, que el momento del nacimiento presentaba una lesión névica que ocupaba desde la zona superior de la espalda hasta la cara posterior de los muslos, con extensión a abdomen, área genital, ingles y raíz anterior de miembros. Junto a ésta, presentaba, lesiones de menor tamaño, distribuidas en cuero cabelludo, cara, extremidades superiores e inferiores. Todas las lesiones eran de color marrón, con áreas más oscuras y recubiertas de vello en su mayoría. No había áreas sugerentes de transformación focal a melanoma, no se palpaban adenopatías y el resto de la exploración física fue normal. En la analítica y demás exámenes complementarios realizados, entre ellos ecografía cerebral y abdominal, no se encontraron alteraciones. Con el diagnóstico de nevus melanocítico congénito gigante se informó a la familia de los diferentes riesgos y posibles opciones terapéuticas. Durante los siguientes meses fueron apareciendo lesiones, de distribución generalizada, en forma de máculas marrón claro, que posteriormente se fueron oscureciendo, mostrando la apariencia de nevus. Haremos una revisión de la clínica, riesgos, y sobre todo las diferentes opciones de manejo de los nevus melanocíticos congénitos gigantes.

### 18. PROLIFERACIONES MELANOCÍTICAS SOBRE LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO EN EL ÁREA GENITAL

A. Boada, I. Bielsa, C. Mangas, J. Romani<sup>a</sup>, M.T. Fernández Figueras<sup>b</sup> y C. Ferrándiz

*Servicio de Dermatología y <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. <sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari Parc Taulí de Sabadell. España.*

**Introducción.** Las lesiones pigmentadas en los genitales a menudo presentan características clínicas atípicas que obligan a plantear un diagnóstico diferencial con el melanoma maligno. La coexistencia de lesiones pigmentadas y de liquen escleroso y atrófico (LEA) en estas áreas aumenta la dificultad para el diagnóstico clínico de estas lesiones.

**Casos clínicos.** Presentamos a tres pacientes, que consultaron por lesiones pigmentadas en el área genital. Caso 1 Varón de 11 años que presentaba una lesión de un año de evolución intensamente pigmentada con bordes irregulares en el glande y en las caras mucosa y cutánea del prepucio. En la exploración física

también se evidenciaba una fimosis con numerosas adherencias entre el glande y el prepucio. La histología de la lesión fue compatible con nevus melanocítico compuesto sobre LEA. Caso 2 Niña de 14 años visitada por una lesión pigmentada de pequeño tamaño y de coloración no uniforme que había aparecido tres meses antes. La lesión se situaba en el labio mayor sobre una placa de coloración blanquecina y aspecto atrófico. El examen histológico de la lesión fue sugestivo de nevus melanocítico compuesto sobre LEA. Caso 3 Niña de 9 años que consultó por una lesión pigmentada de márgenes irregulares en la mucosa vulvovaginal izquierda, de un año de evolución. Asimismo, se observaba un área de coloración blanca nacarada, especialmente visible en la zona de la lesión pigmentada. En la histología se observó una proliferación melanocítica atípica en la unión dermoepidérmica asociada a un LEA.

**Discusión.** El LEA es una dermatosis inflamatoria de origen desconocido que afecta sobre todo a la región anogenital y con frecuencia se observa en los niños. Las proliferaciones melanocíticas sobre estas lesiones son raras y difíciles de interpretar ya que debido a la inflamación subyacente propia del LEA, los hallazgos clínicos e histológicos pueden ser muy similares a los del melanoma maligno. Además, aunque el melanoma maligno en genitales es extremadamente raro en la edad infantil, cerca del 40% de los descritos estaban asociados a un LEA. En nuestros casos, la atípica clínica y la dificultad en la interpretación de la epiluminiscencia de las lesiones pigmentadas justificó la exéresis de las mismas. Aunque todos los casos correspondieron a proliferaciones melanocíticas benignas, ilustran la extrema precaución que el dermatólogo y el patólogo deben tener ante la observación de estas lesiones en el contexto de un LEA.

#### Bibliografía

1. Carlson JA, Mu XC, Slominski A, Weismann K, Crowson AN, Malfetano J, et al. Melanocytic proliferations associated with lichen sclerosus. *Arch Dermatol.* 2002;138:77-87.
2. El Shabrawi-Caelen L, Soyar HP, Schaeppi H, Cerroni L, Schirren CG, Rudolph C, et al. Genital lentigens and melanocytic nevi with superimposed lichen sclerosus: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:690-4.

### 19. NEVUS DE SPLITZ ERUPTIVO DISEMINADO DE COMIENZO EN EL PERÍODO NEONATAL

M. Feito Rodríguez, J. García-Macarrón, L. Campos Muñoz, A. Quesada Cortés, A. Mariño Enriquez<sup>a</sup>, M. González-Beato<sup>a</sup>, A. Pizarro Redondo y R. de Lucas Laguna

*Servicio de Dermatología, <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Paz. Madrid. España.*

**Introducción.** El nevus de Spitz es una tumoración melanocítica benigna que suele presentarse de forma solitaria a lo largo de las dos primeras décadas de la vida. Una forma de presentación más infrecuente es el nevus de Spitz agminado o agrupado, caracterizado por la aparición en número variable de lesiones con distribución localizada o segmentaria, que suele aparecer sobre placas hiperpigmentadas o hipopigmentadas congénitas. Pero es sin duda el nevus de Spitz eruptivo diseminado, con lesiones salpicadas de forma difusa por la superficie corporal, la forma más rara de presentación con sólo aproximadamente una decena de casos recogidos en la literatura.

**Caso clínico.** Niña de dos meses de edad, sin antecedentes familiares de interés, que comenzó a presentar de forma progresiva, desde los diez primeros días de vida, lesiones múltiples asintomáticas distribuidas por todo el tegumento, con mayor predilección por miembros inferiores. A la exploración física se objetivó la presencia de múltiples pápulas cupuliformes de color rosado o eritematoso, menores de 1 cm de diámetro, con tendencia a agru-

parse en miembros inferiores y salpicadas de forma más difusa por el tronco, que coexistían con otras lesiones planas de coloración marrón oscura de escasos milímetros de diámetro distribuidas en menor número por tronco y extremidades. Los estudios de laboratorio practicados fueron normales. Se realizó biopsia de cinco de las lesiones más representativas, y en todas ellas el diagnóstico histológico fue de nevus de Spitz. Además, esta paciente había sido intervenida quirúrgicamente a los cuatro días de vida de una lesión nodular congénita de varios centímetros de diámetro en cuero cabelludo, cuyo diagnóstico histológico reveló la presencia de un nevus congénito. En los últimos meses, no han aparecido lesiones nuevas similares a las del brote eruptivo inicial y la mayoría han mostrado estabilización o ligera reducción en su tamaño.

**Discusión.** El nevus de Spitz eruptivo diseminado es una condición muy infrecuente, por lo que resulta complicado extraer datos concluyentes acerca de su etiopatogenia. Se ha postulado que un estímulo cutáneo (p. ej. infección, traumatismo u hormonal como en la gestación y pubertad) pudiera desencadenar la aparición de múltiples lesiones diseminadas. Dado el carácter benigno de las lesiones y que resulta impracticable la excisión de cada una de las lesiones, se recomienda seguimiento con el objetivo de detectar precozmente cambios en alguna de las lesiones que aconsejen su extirpación.

### 20. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DERMATOSCÓPICAS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA Y RELACIÓN CON FACTORES AMBIENTALES Y CONSTITUCIONALES

P. Aguilera, D. Romero, A. Gilabert, M. Julià, A. Vicente<sup>a</sup>, A. González-Enseñat<sup>a</sup>, I. Kolm, J. Malvey y S. Puig

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Barcelona. <sup>a</sup>Sección de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. Universidad de Barcelona. España.*

**Introducción.** El número de nevos y el patrón dermatoscópico dominante en población pediátrica en Cataluña y relacionarlo con factores ambientales y constitucionales.

**Métodos.** En un estudio de prevalencia de cohortes, se evaluaron en 96 pacientes de edad pediátrica (1-15 años), el número corporal total de nevos, los patrones dermatoscópicos de dichos nevos, las características fenotípicas, las actitudes frente a la exposición al sol y los antecedentes familiares.

**Resultados.** El número medio de nevos era de 19,6, incrementando el número con la edad. Los varones tenían un número superior de nevos que las niñas. El 62% de los niños presentaban nevos en la región de cabeza y cuello y el 20% de los niños tenían nevos acrales. El 31,7% de los niños presentaban nevus congénitos. Existe una asociación entre el número de nevus, las efélides faciales, la presencia de lentigos actínicos, los antecedentes de quemaduras solares y los antecedentes familiares de cáncer de mama. Todos ellos y el sexo, son factores independientes de riesgo para tener más de 50 nevos. Se identificó una relación estadísticamente significativa entre la presencia de nevos en cabeza y cuello y las quemaduras solares previas. El patrón globular fue el patrón dermatoscópico predominante en el 46% de los niños. De forma interesante, el patrón reticulado estaba también presente en el 53% (incrementándose con la edad) y el globular en el 77%.

**Conclusiones.** Los factores asociados a un número superior de nevus en nuestra población pediátrica son: 1. sexo masculino, 2. presencia de efélides faciales, 3. presencia de lentigos actínicos, 3. antecedentes de quemaduras solares, y 4. historia familiar de cáncer de mama. El número de nevus incrementa con la edad. Estos niños presentan una elevada incidencia de nevus acrales y congénitos. El patrón dermatoscópico predominante en la infan-

cia en nuestra población es el patrón globular aunque el patrón reticulado está presente en la mitad de los niños y se incrementa con la edad.

## 21. HEMANGIOMA CONGÉNITO CON COAGULOPATÍA DE CONSUMO. TRATAMIENTO CON EMBOLIZACIÓN

E. Roé, E. Baselga, C. Castaño, G. Guinovart, R. Curell y A. Alomar

**Introducción.** Los hemangiomas congénitos (HC) son tumores vasculares que al nacimiento ya han adquirido su mayor tamaño y no muestran un crecimiento postnatal acelerado. Existen 2 tipos de HC, los hemangiomas de rápida involución (RICH) y los hemangiomas no involutivos (NICH). Ambos se diferencian de los hemangiomas infantiles por ser inmunonegativos a la tinción con la proteína de transporte de glucosa 1 (GLUT-1). El fenómeno de Kassabach-Merritt (KMS) es una complicación de los tumores vasculares que se presenta con trombocitopenia importante acompañada de coagulopatía de consumo. Este fenómeno suele asociarse hemangioendotelomas kaposiformes y los angiomas en penacho.

**Caso clínico.** Recién nacida que presenta una tumoración eritemato-violácea de superficie plana, con teleangiectasias prominentes y centro necrótico en el brazo derecho. A la palpación estaba caliente e irradiaban venas prominentes y vasos de alto flujo desde el centro del tumor hasta la axila. Los estudios de coagulación tras el nacimiento mostraban PTT 38 %, INR 2,1; tiempo parcial de tromboplastina 31,2 s (control 29,25s); fibrinógeno 1,64 g/l (normal 2,06-3,69 g/l) y dímero D > 5.000 µg/l (rango normal < 2500 íg/l). En la exploración física no se palpaba hepatomegalia. Se auscultaba soplo pansistólico cardíaco, objetivándose cardiomegalia en la radiografía de tórax. A los pocos días el recuento de plaquetas bajó a 73.000/mm<sup>3</sup>; el fibrinógeno descendió a 1,2 g/l con un aumento de dímero D > 10.000 µg/l; El tiempo de trombina era de 23 s (rango normal 17-24 s); INR 0,88. Los enzimas hepáticos fueron normales. Ante la coagulopatía progresiva y el miedo al desarrollo de un fallo cardíaco se decidió realizar una angiografía terapéutica. En la angiografía se apreciaba una masa vascular de llenado rápido con múltiples ramas nutricias de la arteria braquial, con un ovillo capilar en la periferia y una opacificación del lecho venoso inicial. Se realizó cateterización supraseductiva con una embolización mediante etanol. Dos días después de la arteriografía el recuento plaquetario empezó a normalizarse y el dímero D empezó a disminuir. Tras 3 semanas la paciente se fue de alta con una normalización del recuento plaquetario y de la coagulopatía. Tras la angiografía se realizó una biopsia de la tumoración objetivándose un patrón sugestivo de HC, siendo GLUT-1 negativo. La tumoración muestra una involución rápida y a los 5 meses persisten todavía las teleangiectasias y una arteria nutricia prominente.

**Discusión.** Con este caso pretendemos ilustrar que los hemangiomas congénitos también pueden complicarse con coagulopatías de consumo, pudiéndose quizá considerar en el espectro de los hemangioendotelomas kaposiformes o los angiomas en penacho. Por otro lado, también queremos enfatizar la utilidad de la embolectomía como tratamiento en casos de alto riesgo.

### Bibliografía

1. Konez O, Burrows PE, Mulliken JB, Fishman SJ, Kozakewich HP. Angiographic features of rapidly involuting congenital hemangioma (RICH). *Pediatr Radiol.* 2003;33:15-9.
2. Berenguer B, Mulliken JB, Enjolras O, Boon LM, Wassef M, Jossset P, Burrows PE, Perez-Atayde AR, Kozakewich HP. Ra-

pidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features. *Pediatr Dev Pathol.* 2003;6:495-510.

## 22. GLOMANGIOMA (MALFORMACIÓN GLOMOVENOSA) SEGMENTARIO EN PLACA CONGÉNITO GIGANTE

T. Martín González, J. del Boz González, E. Samaniego González, A. Vera Casaño y A. Sanz Trelles<sup>a</sup>  
*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** Los tumores glómicos son hamartomas constituidos por células musculares lisas modificadas que constituyen los cuerpos glómicos, que son anastomosis arteriovenosas especializadas en la termorregulación. Se clasifican en solitarios y múltiples. Los solitarios son característicamente acrales y dolorosos. Los múltiples (glomangiomas) representan menos del 10 % de todos los casos (1) y pueden dividirse en formas localizadas, diseminadas y congénitas en placa. Recientemente los glomangiomas se han denominado malformaciones glomovenosas (MGV) porque presentan vasos venosos anómalos junto con una proliferación de células glómicas. Presentamos un caso de glomangioma (MGV) segmentario en placa congénito gigante.

**Material y métodos.** El material histológico recibido fue tallado e incluido en parafina. Se realizaron cortes para hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica.

**Caso clínico.** Paciente mujer de 16 años sin antecedentes personales ni familiares de interés consulta por una lesión presente desde el nacimiento en hemitorax, hombro y brazo derechos. A la exploración encontramos una placa de distribución segmentaria en cara anterior y posterior de hemitorax derecho, así como en hombro y brazo del mismo lado, con un componente superficial de color rojo formando placas y un componente profundo de color azulado, así como venas de aspecto varicoso en brazo derecho. Entre las pruebas complementarias se realizó TAC craneal, cervical, torácico y abdominopélvico que fueron normales. El Eco doppler de la lesión fue compatible con malformación venosa hemodinámicamente inactiva. En la radiografía del brazo derecho no se encontraron flebolitos. En la biopsia realizada encontramos una lesión angiomatosa no encapsulada compuesta por numerosas luces vasculares dilatadas rodeadas por una población monomórfica de células de citoplasma eosinófilo y núcleo central pálido. La inmunohistoquímica fue positiva para actina y negativa para desmina llegando al diagnóstico de glomangioma (MGV).

**Discusión.** Los tumores glómicos son lesiones poco frecuentes que se originan del cuerpo glómico. Histológicamente, los tumores glómicos múltiples (glomangioma o MGV) difieren de los tumores glómicos solitarios por la presencia de espacios vasculares dilatados y la ausencia de cápsula. Hay tres variantes descritas de tumores glómicos múltiples: localizada, diseminada y forma congénita en placa. Según Happle los glomangiomas (MGV) congénitos en placa se podrían clasificar como una manifestación segmentaria tipo 2 debida a una mutación postzigótica en un estadio inicial de la embriogénesis, dando lugar a una pérdida de heterocigosidad (2).

### Bibliografía

1. Goodman TF, Abele DC. Multiple glomus tumors: a clinical and electron microscopic study. *Arch Dermatol.* 1971;103:11-23.
2. Happle R, König A. Type 2 segmental manifestation of multiple glomus tumors: a review and reclassification of 5 case reports. *Dermatology.* 1999;198:270-2.

### 23. GLOMANGIOMAS MÚLTIPLES CONGÉNITOS

J.M. Casanova, V. Sanmartín, X. Soria, M. Baradad, R.M. Martí y R. Egido<sup>a</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Facultat de Medicina de Lleida. España.*

**Introducción.** Presentamos una niña con 20 o 30 pápulas violáceas, de aspecto angiomaso, desde el nacimiento, por lo que había sido diagnosticada de «Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome» (BRBNS). Las lesiones eran ligeramente dolorosas a la presión y estaban aisladas o se agrupaban en pequeñas placas en tronco, axila derecha y hueco poplíteo izquierdo. A los 8 años se practicó biopsia cutánea que mostró espacios vasculares dilatados en la dermis delimitados por 1-3 hileras de células glómicas, compatible con tumor glómico.

**Discusión.** Se denominan tumores glómicos a los derivados del *glomus*, complejo vascular especializado en la termorregulación que se localiza en la punta de los dedos. Existe una variante extradigital que puede ser congénita o adquirida y se presenta como una o varias lesiones en forma de pápulas, placas o nódulos, de coloración violácea, indoloras o ligeramente dolorosas. La forma congénita, familiar o no, es extremadamente rara ya que se han descrito hasta la actualidad una veintena de casos<sup>1</sup>. El diagnóstico diferencial debe establecerse en especial con el BRBNS, aunque en éste la afectación gastrointestinal es común y en la biopsia no se detecta la presencia de células glómicas rodeando el endotelio características de los glomangiomas<sup>2</sup>.

#### Bibliografía

1. Allombert-Blaise CJ, et al. Type 2 segmental manifestation of congenital multiple glomangiomas. *Dermatology*. 2003;206:321-5.
2. Lu R, et al. Multiple glomangiomas: potential for confusion with blue rubber bleb nevus syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52:731-2.

### 24. SINUS PERICRANII: A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Corella, E. Baselga y A. Alomar

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** El sinus pericranii es una rara enfermedad que se caracteriza por la presencia de una tumoración extracraneal formada por múltiples vasos venosos que se comunica de forma directa a través de venas diploicas con el sinus venoso intracraneal dural. Aportamos la descripción de un nuevo caso.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una lactante de 2 meses con una tumoración en región frontal media desde el nacimiento. La gestación había transcurrido sin complicaciones finalizando a las 38 semanas mediante cesárea por presentación de nalgas del feto. No destacaban antecedentes de lesiones similares en la familia. A la exploración se observaba una tumoración de 7 × 6,5 cm, azulada, blanda al tacto, caliente, no pulsátil, que aumentaba de tamaño al realizar maniobras de Valsalva y de la cual se apreciaba la salida de venas dilatadas hacia la región parietal. A la palpación profunda de la lesión se observaba un defecto óseo frontal. Sobre la lesión se apreciaba una mácula eritematosa compatible con malformación capilar. Se realizó un estudio de imagen mediante angio-RMN con técnica TOF-3D hallándose múltiples estructuras vasculares venosas en comunicación con el seno longitudinal superior a través de un colector que atravesaba la sutura metópica. La paciente fue intervenida en otro centro.

**Discusión.** El término sinus pericranii fue introducido por primera vez por Stromeyer en 1850. En 1975 Ohta define esta anomalía como una colección de vasos venosos, localizados ex-

tracranealmente y en comunicación con sinus venosos intracraneales a través de venas diploicas, diferenciándolo de las malformaciones venosas. Se han descrito casos congénitos, espontáneos y secundarios a traumatismos. La patogenia no está clara pero se cree que podría deberse a la formación de conexiones anormales entre arterias y venas pericraniales cuya diferencia de presión provocaría la dilatación de éstas con erosión de la calota y progresión extracraneal de la lesión. Clínicamente se presenta como una masa blanda, depresible y que aumenta con la presión intracraneal. Frecuentemente se localizan en línea media y mayoritariamente se asocia a un defecto en el hueso frontal. Pueden acompañarse de síntomas como dolor local, cefalea y vértigo. Se ha asociado a otras manifestaciones como la coloración azuladorojiza de la piel suprayacente y a alopecia de la zona. El diagnóstico se realiza a través de pruebas de imagen como radiografía, TAC, RMN y de forma definitiva mediante angiografía. En la anatomía patológica se observan vasos dilatados no musculares con o sin trombosis asociada. El diagnóstico diferencial incluye otras lesiones vasculares como hemangiomas, cavernomas venosos o fístulas arteriovenosas, quistes leptomeníngeos traumáticos, cefalocelos, meningiomas y tumores dermoides. El tratamiento del sinus pericranii para evitar complicaciones potenciales como la hemorragia y las infecciones es quirúrgico.

#### Bibliografía

1. Kaido T, Kim YK, Ueda K. Diagnostic and therapeutic considerations for sinus pericranii. *J Clin Neurosci*. 2006;13:788-92.
2. Sheu M, Fauteux G, Chang H, Taylor W, Stopa E, Robinson-Bostom L. Sinus pericranii: dermatologic considerations and literature review. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:934-41.

### 25. CORTICOSTEROIDES EN EL TRATAMIENTO DE LOS HEMANGIOMAS

J.M. Fernández Vozmediano y J.C. Armario Hita

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.*

**Introducción.** Los corticoides se utilizan desde hace más de 40 años para controlar el crecimiento y desarrollo de los hemangiomas. Estos fármacos tienen la capacidad de inhibir la proliferación de los núcleos germinativos de las células endoteliales en el seno del tumor. Se emplean por vía sistémica, tópica e intralesional.

**Material y método.** Presentamos nuestra experiencia con corticoterapia en el tratamiento de hemangiomas cutáneos. La vía sistémica está indicada en la fase de crecimiento de hemangiomas de gran tamaño, en los llamados complejos y en los de difícil abordaje quirúrgico, en casos con lesiones múltiples o hemangiomatosis y en aquellos con crecimiento rápido o riesgo de desarrollar complicaciones cutáneas o viscerales. El tratamiento se instaura al inicio de la fase de proliferación para conseguir inducir la regresión de forma más efectiva. La dosis de inicio es prednisona, 2-4 mg/kg/día, durante 2 a 4 semanas, introduciendo terapia pulsátil a partir del décimo día. Cuando aparecen los primeros signos de regresión disminuimos la dosis de forma lenta durante 2-3 meses para evitar el posible efecto rebote. Los efectos adversos incluyen anorexia, pérdida de peso, retraso del crecimiento, facies cushingoides e inmunosupresión. El riesgo de desarrollo de complicaciones es casi nulo cuando se utiliza la terapia pulsátil, que es nuestra forma de tratar estos tumores: diez días a diario y continuar a días alternos hasta el control del proceso. Aunque se ha descrito la utilización tópica de corticoides en hemangiomas, los resultados observados no son significativos y nosotros no tenemos experiencia. La administración intralesional es muy útil, sobre todo en hemangiomas cutáneos bien delimitados y de difi-

cil localización para tratamiento quirúrgico (párpados, labios, ápex nasal, mejilla y pabellón auricular). Aconsejamos infiltrar corticoides de vida media corta, ya que no contienen partículas en suspensión y evitamos el riesgo de microembolismos y oclusión de la arteria central de la retina. La dosis infiltrada suele ser de 4-8 mg (0,5 a 1 ml) de betametasona con una aguja 27-30 G, aspirando antes de introducir el líquido para constatar que no estamos en localización intravascular. Realizamos un mínimo de 4-6 infiltraciones a razón de una sesión por semana. Los primeros signos de respuesta clínica se aprecian en 1-3 días, en forma de pérdida de tensión intratumoral, blanqueamiento del patrón vascular y regresión del hemangioma. Entre las complicaciones se encuentran oclusión de la arteria central de la retina, hematoma retrobulbar y perforación ocular. Todos estos efectos son evitables con una correcta realización de la técnica. Se han comunicado casos de palidez, detención del crecimiento, atrofia subcutánea, hipertricosis localizada y equimosis.

**Conclusión.** La corticoterapia, por vía sistémica o en infiltraciones intralesionales, es una alternativa terapéutica eficaz y segura en el tratamiento de hemangiomas cutáneos. Los efectos adversos descritos se evitan con una correcta administración del fármaco.

#### Bibliografía

1. Ranchod TM, Frieden IJ, Fredrick DR. Corticosteroid treatment of periorbital haemangioma of infancy: a review of the evidence. *Br J Ophthalmol.* 2005;89:1134-8.
2. Werner JA, Dunne AA, Lippert BM, Folz BJ. Optimal treatment of vascular birthmarks. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:745-6.

## 26. LUZ PULSADA INTENSA EN EL TRATAMIENTO DE HEMANGIOMAS INFANTILES ULCERADOS

B. Fernández-Jorge, J. del Pozo Losada, C. Peña Penabad, I. Castiñeiras y E. Fonseca

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. la Coruña. España.*

**Introducción.** La ulceración, que se presenta en el 5 al 13 % de los pacientes, es la complicación más frecuente de los hemangiomas infantiles. Aparece habitualmente durante la fase proliferativa y es más común en los hemangiomas grandes (de más de 6 cm<sup>2</sup>) y/o en los localizados en zonas del roce o maceración. Su aparición supone un reto terapéutico, ya que además de originar dolor, infecciones o hemorragias, conlleva la aparición de una cicatriz tras su curación.

**Caso clínico.** Niña de cuatro meses que presentaba un hemangioma que había aparecido a los pocos días de nacimiento, y que ocupaba prácticamente toda la superficie cutánea de la extremidad inferior izquierda. Fue remitida a nuestro Servicio para el tratamiento de cuatro ulceraciones, localizadas en cara interna de muslo, de más de un mes de evolución, que no habían respondido a las medidas tópicas convencionales. Se inició tratamiento de las zonas ulceradas con luz pulsada intensa (LPI) en modo VL a 570 nm. Tras la segunda sesión, se observó una reepitelización completa. Posteriormente, la paciente presentó una nueva ulceración, localizada en el hueso poplíteo, que se resolvió del mismo modo.

**Comentario.** Se han descrito varias opciones terapéuticas en el manejo de los hemangiomas ulcerados. Entre ellas, el láser de colorante pulsado aparece referido en la literatura médica como el tratamiento de elección. La luz pulsada intensa, dado los resultados satisfactorios que hemos obtenido en nuestra paciente, parece ser otra herramienta terapéutica útil, con resultados superponibles al del colorante pulsado. Además, queremos reseñar que los hemangiomas de extremidades no se acompañan de hipertrofia de tejidos blandos y sobrecrecimiento óseo.

#### Bibliografía

1. Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas: clinical characteristics and response to therapy. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:962-72.
2. David LR, Malek MM, Argenta LC. Efficacy of pulse dye laser therapy for the treatment of ulcerated haemangiomas: a review of 78 patients. *Br J Plast Surg.* 2003;56(4):317-27.

## 27. LUPUS ERITEMATOSO DISCOIDE SIMULTÁNEO EN GEMELOS UNIVITELINOS

A. Vera Casaño, J. del Boz González, T. Martín González, E. Samaniego González y A. Sanz Trelles

*Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** El lupus eritematoso crónico discoide (LECD) es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica. Solo un 2-5 % de los LECD aparecen en la infancia. Presentamos dos casos de lupus discoide en gemelos univitelinos, cuyas lesiones aparecieron en ambos hermanos con un intervalo de una semana.

**Casos clínicos.** Niño de 11 años que acudió a consulta por presentar desde hacía 1 mes varias placas eritematosas con ligera descamación periférica y cierta atrofia central. Las lesiones se localizaban en mejillas, dorso nasal y labio inferior. La biopsia de una lesión mostró atrofia epidérmica, hiperqueratosis folicular, degeneración vacuolar y engrosamiento de la basal, infiltrados linfocitarios perianexiales y perivasculares y depósitos mucinosos en el intersticio. La analítica fue normal y los ANA (-). Su hermano gemelo univitelino vino una semana más tarde a la consulta por presentar una lesión similar en la mejilla derecha. Estas lesiones se habían desarrollado al inicio del verano. La histología de la lesión del hermano era similar a la descrita anteriormente y tampoco se encontraron alteraciones en la analítica. Ambos pacientes fueron tratados con cloroquina a dosis de 200 mg/día y tacrolimus tópico con remisión de las lesiones en mes y medio.

**Discusiones.** El LECD en la infancia es menos frecuente que la forma sistémica, existiendo 1 caso de lupus discoide por cada 18 de lupus eritematoso sistémico. Desde el punto de vista clínico, histológico y analítico no ofrece diferencias con el lupus discoide de los adultos. Lo que sí se ha observado es que tiene una mayor facilidad para progresar a la forma sistémica (26-31 %) y a diferencia de los adultos estos casos no tienen lesiones diseminadas, ni mala respuesta al tratamiento. En la bibliografía revisada solo hemos encontrado otro caso de gemelos univitelinos con LECD en edad pediátrica.

#### Bibliografía

1. Moisés Alfaro C, Berrón Pérez R, Carrasco Daza D, Gutiérrez Castellón P, Ruiz Maldonado R. Discoid lupus erythematosus in children: Clinical, histopathologic, and follow-up features in 27 cases. *Pediatric Dermatology.* 2003;20:103-7.
2. Childhood discoid lupus erythematosus. George PM, Tunnessen W. *Arch Dermatol.* 1993;129:613-7.

## 28. ESCLERODERMIA LINEAL CON AFECTACIÓN NEUROLÓGICA

M. Julià, A. Barasoain, B. Pérez, J. Campistol, R. Puy, A. Capdevila, J. Antón, M.A. Vicente y M.A. González-Enseñat  
*Hospital de Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. España.*

**Introducción.** La esclerodermia lineal es una forma localizada de esclerodermia que afecta predominantemente a pacientes pediátricos. Cuando ésta afecta la cabeza, se conoce como esclerodermia en «coup de sabre» y puede acompañarse de alteraciones oftálmológicas y neurológicas entre otras. Presentamos un pa-

ciente que consultó por un cuadro neurológico grave cuyas lesiones cutáneas permitieron realizar el diagnóstico de esclerodermia en «coup de sabre».

**Caso clínico.** Varón de 2 años y 9 meses que fue trasladado al Hospital Sant Joan de Déu por un cuadro agudo con disminución del nivel de conciencia, crisis comicial y hemiparesia derecha aguda que precisó ingreso en la UCI. Los exámenes radiológicos realizados mostraron alteraciones que afectaban el plexo coroides y ventrículo lateral izquierdo. El resto de las exploraciones complementarias fueron normales o negativas. El cuadro se orientó inicialmente como una meningo-encefalitis herpética y se inició tratamiento con aciclovir endovenoso. El paciente durante el ingreso fue visitado por el Servicio de Dermatología del mismo hospital por unas lesiones faciales lentamente progresivas de 10 meses de evolución. A la exploración física, destacaban lesiones cutáneas en forma de placas de centro nacarado y halo violáceo de distribución lineal que afectaban el mentón, el ala nasal izquierda y el párpado ipsilateral con ptosis del mismo. Se realizó una biopsia cutánea que fue compatible con esclerodermia. Bajo el diagnóstico de esclerodermia lineal con afectación neurológica grave asociada, el paciente fue sometido a tratamiento con bolus de ciclofosfamida y metilprednisolona con mejoría de las lesiones cutáneas y control de la afectación neurológica.

**Discusiones.** Las complicaciones neurológicas son la manifestación sistémica más frecuente de la esclerodermia «en coup de sabre» apareciendo típicamente en pacientes previamente diagnosticados de la enfermedad cutánea. En nuestro paciente la manifestación neurológica ocurrieron antes del diagnóstico de esclerodermia. Con este caso clínico, destacamos la importante contribución de las lesiones cutáneas para el correcto diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

## 29. LUPUS NEONATAL CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

J. Suárez Fernández<sup>a</sup>, C. Marrero Pérez<sup>b</sup>, R. Fernández de Misa Cabrera<sup>a</sup>, V. García Martín<sup>c</sup>, B. Carrera Clemente<sup>b</sup> y A. Ibáñez de Alonso<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Pediatría. <sup>c</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. España.

**Palabras clave.** Lupus eritematoso neonatal, lupus, sistema nervioso central, hidrocefalia.

**Caso clínico.** Un varón nacido a término presentó un aumento de tamaño de ambos ventrículos laterales cerebrales que fue detectado intraútero mediante ecografía en el 8º mes del embarazo. El paciente fue fruto de la 1ª gestación de una mujer de 28 años, con antecedentes personales de enfermedad de Graves-Basedow y crioglobulinemia. Al nacer mostró lesiones cutáneas distribuidas por todo el cuerpo, hepatoesplenomegalia, macrocefalia e hipotonía axial en la exploración neurológica. Los estudios de laboratorio revelaron la existencia de trombopenia (24.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>), y títulos altos de anticuerpos antinucleares (patrón moteado-título > 1/1280), anticuerpos anti ENAs, anti-Ro/SSA, anti-La/SSB y p-ANCA. Una ecografía transfontanelar realizada durante el primer día de vida mostró dilatación de ambos ventrículos laterales, más importante en el izquierdo y dilatación del tercer ventrículo sin calcificaciones. Una tomografía axial computerizada cerebral mostró reblandecimiento de carácter isquémico en la zona temporal posterior izquierda y asimetría entre atrio ventricular izquierdo respecto a su contralateral, siendo de mayor tamaño el ventrículo izquierdo. La ecocardiografía demostró la existencia de tres comunicaciones interventriculares musculares. El estudio morfológico de la biopsia de piel mostró alteraciones mínimas. Esporádicos queratinocitos

necróticos en la epidermis con ocasional taponamiento queratósico e hiperqueratosis «en cesta», sin evidencia degeneración hidrópica basal ni engrosamiento de la membrana basal. La dermis no evidenció infiltrado inflamatorio intersticial ni perivascular y no pudo comprobarse la existencia de vasculitis. El estudio de inmunofluorescencia directa no fue valorable por problemas técnicos. El paciente fue tratado con esteroides sistémicos e inmunoglobulinas por vía intravenosa evolucionando favorablemente. La afectación del sistema nervioso central en pacientes con lupus neonatal es infrecuente y puede cursar con imágenes anormales en los estudios de imagen cerebral que es importante saber reconocer cuando evaluamos un neonato con enfermedad multisistémica.

### Bibliografía

- Prendiville JS, Cabral DA, Poskitt KJ, Au S, Sargent MA. Central nervous system involvement in neonatal lupus erythematosus. *Pediatr Dermatol.* 2003;20:60-7.
- Nakayama-Furukawa F, Iwatsuki K, Sato M, Sato H. Hydrocephalus in two female siblings with neonatal lupus erythematosus. *Arch Dermatol.* 1994;130:1210-2.

## 30. VARICELA: TRES CASOS CON SOBREENFECCIÓN BACTERIANA SEVERA

A. Martín-Santiago, A. Miguélez Hernando, D. Hervás Masip<sup>a</sup>, A. Bauzá, J. Escalas, F. Mestre y J. del Pozo

Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

**Introducción.** La varicela es una enfermedad aguda contagiosa que afecta al 90 % de los niños antes de los 14 años. Aunque es un proceso generalmente benigno y autolimitado, pueden aparecer complicaciones severas en sujetos inmunocompetentes y en inmunodeprimidos. La complicación más frecuente es la sobreinfección bacteriana de la piel y de los tejidos blandos, producidas generalmente por *Staphylococcus aureus* o por estreptococo betahemolítico del grupo A (*Streptococcus pyogenes*).

**Caso clínico.** Se presentan 3 casos de varicela con sobreinfección bacteriana severa en niños sanos, que estuvieron ingresados en el hospital de Son Dureta en marzo de 2006. Uno de ellos desarrolló una fasciitis necrotizante y un shock tóxico por estreptococo con elevado riesgo vital y mutilación de varios dedos como secuela.

**Discusión.** En los últimos años se ha evidenciado un incremento de las complicaciones cutáneas de la varicela. Sin embargo, el dermatólogo raras veces es consultado y existen muy pocas referencias en la literatura dermatológica sobre la varicela en niños inmunocompetentes. Se ha sugerido que algunas medidas terapéuticas tópicas y la ingesta de antiinflamatorios no esteroideos podrían favorecer la sobreinfección bacteriana severa de las lesiones. El aciclovir es un fármaco antivírico eficaz y bien tolerado que disminuye las secuelas graves de la enfermedad y que, en nuestra opinión, está infrautilizado. La vacunación antivariela sistemática en la infancia consigue reducir la incidencia, hospitalizaciones y muertes de la varicela. En España todavía no se ha implantado.

### Bibliografía

- Santos-Juanes J, Medina A, Concha A, et al. Varicella complicated by group A beta streptococcal facial cellulitis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:770-2.
- Fernández Barrio B, Santos-Juanes J, Suárez S, et al. Las complicaciones de la varicela, rara vez consultadas al dermatólogo, un argumento más a favor de la vacunación sistemática. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:291-2.
- Nguyen HQ, Juman AO, Seward JF. Decline in mortality due to varicella after implementation of varicella vaccination in the United States. *N Engl J Med.* 2005;352:450-8.

### 31. LEISHMANIASIS MUCOCUTÁNEA DEL NUEVO MUNDO

M. Roncero Riesco, A. Martínez de Salinas Quintana, E. Fernández López, N. Izquierdo Herce, J. Sánchez Sánchez y P. Unamuno Pérez

*Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.*

**Introducción.** La leishmaniasis es una enfermedad granulomatosa causada por un protozoo del género *Leishmania*. Es una zoonosis que se transmite por insectos vectores. Mientras que la mayoría de las especies del Viejo Mundo causan una enfermedad cutánea benigna y autolimitada, las especies americanas provocan un amplio abanico de manifestaciones que van desde benignas a graves, incluyendo afectación mucosa.

**Caso clínico.** Niño boliviano de 5 años que dos semanas después de llegar a España consulta por lesiones cutáneas y en mucosa oral asintomáticas. La madre no sabe el tiempo de evolución y el padre nos orienta el diagnóstico al decirnos que en su país esta enfermedad se llama «espundia». A la exploración física las lesiones cutáneas están localizadas en sien izquierda, en pierna derecha y región lumbar, tratándose de úlceras de fondo amarillento y borde eritematoso infiltrado. En encía superior presentaba dos pequeñas ulceraciones amarillentas. El resto de la exploración por aparatos fue normal así como la exploración por ORL para descartar otras lesiones en mucosa respiratoria. Se realizaron dos biopsias cutáneas, frotis y cultivo de parte de una de ellas, que resultó negativo y PCR que resultó positivo para *Leishmania braziliensis*. Tanto la biopsia como en el frotis mostraban numerosos amastigotes en macrófagos. Se trató con Anfotericina liposomal i.v. a 3 mg/kg/día durante 5 días que toleró bien. Un mes después las lesiones habían empeorado de forma clara así que se reconsidera la actitud terapéutica comenzando tratamiento con antimoniato de meglumina (Glucantime®) i.m. durante un mes y curas locales con pomada de paramomicina al 15%. La evolución ha sido favorable con resolución completa de las lesiones a excepción de la úlcera de mayor tamaño localizada en la pierna, que está curando de forma más lenta.

**Discusión.** La leishmaniasis cutánea debe ser considerada dentro del diagnóstico diferencial de lesiones ulcerosas que no curan en pacientes que han estado en zonas endémicas. El método diagnóstico de elección es la PCR, debido a su alta sensibilidad y al hecho de que aporta un diagnóstico específico por especie. Se discuten los fármacos sistémicos y tópicos empleados en la leishmaniasis, así como su administración, uso y efectos adversos.

### 32. LESIÓN CUTÁNEA POR BARTONELLA HENSELAE

M.L. Martínez Barranca, M.M. Martín Jaén, J.M. Rojo García, J.M. Conde Zurita, F.J. Martín Gutiérrez, C. Begines Cabeza y J. Escudero Ordóñez

*Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. España.*

**Introducción.** La enfermedad por arañazo de gato es una infección que causa linfadenopatía regional subaguda que se caracteriza por la presencia de adenopatías regionales, tras un arañazo o picadura. *Bartonella henselae* es el principal agente etiológico. La manifestación cutánea más común es una papula en el sitio de inoculación, seguidas de artralgias y fiebre.

**Caso clínico.** Varón de 14 años que presentaba desde hacía varias semanas, una adenopatía inguinal de gran tamaño, dolorosa en región inguinal izquierda, junto a un cuadro general de fiebre persistente y dolores articulares a nivel de tobillos y rodillas. A la exploración solo destacaban pequeñas papulas en miembro inferior izquierdo, que no le ocasionaban molestias. Existían antece-

dentos de contactos con animales ya que es del medio rural. Se planteó descartar linfogranuloma venéreo, tularemia o enfermedad por arañazo de gato, entre otros posibles diagnósticos. Se practicaron serologías diversas, encontrándose positividad por *Bartonella (rochalimea) Hansenae*. Se efectuó estudio histológico haciendo una punción aspiración siendo informada de linfadenitis reactiva, compatible con infección por arañazo de gato. Se instauró tratamiento antibiótico con Doxiciclina con buenos resultados. No ha habido complicaciones hepáticas ni afectación de ningún otro órgano en estos meses.

**Conclusión.** Presentamos un caso de enfermedad por arañazo de gato, que nos parece interesante, por ser un cuadro quizás infradiagnosticado en nuestro medio y que quizás sea más conocido por internistas e infectólogos.

#### Bibliografía

1. Aguirrebengoa K, Benito JR, Montejo M, Bereciartua E, Perez-Irezabal J, Gonzalez-Zarate P. Enfermedad por arañazo de gato: una serie de 14 casos. La utilidad del diagnóstico serológico. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 1999;17:15-8.
2. Landau M, Kletter Y, Avidor B, Ephrat G, Ephros M, Brenner S, et al. Unusual eruption as a presenting symptom of cat scratch disease. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:833-6.
3. Di Lorenzo G, Rizzo M, Mansueto P, Falci C, Mazzola G, Affronti M, et al. Three cases of bartonellosis (cat scratch disease). *Ann Ital Med Int.* 2002;17:256-60.

### 33. ¿QUÉ HUBIESE HECHO USTED ANTE ESTA URGENCIA DERMATOLÓGICA?

C. Heras Mulero, D. Bodet Castillo, G. Aparicio Español, J. Mollet Sánchez, R. Bartralot Soler y V. García-Patos Briones  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España.*

**Fundamento.** Las enfermedades de la piel son un motivo muy frecuente de consulta en urgencias. En su mayoría son procesos banales, pero a veces no son tan inocentes y requieren la intervención rápida del dermatólogo, a quien le toca tomar decisiones nada fáciles. Como muestra exponemos un caso que vivimos en el Servicio de Urgencias Pediátricas de nuestro hospital hace 4 años.

**Caso clínico.** A las cinco y media de una fría noche de diciembre llegó a urgencias una niña de 20 meses con fiebre y una lesión en la ingle derecha que progresaba rápidamente desde la tarde anterior. Tres días antes había comenzado un catarro, que trataba con antitérmicos y corticoides sistémicos. En la exploración física se observó una placa eritemato-violácea, con tonalidad negruzca en el centro, mal delimitada, infiltrada al tacto y con desprendimiento epidérmico. El diámetro inicial fue de 8 × 3 cm; 6 horas después medía 10 × 4 cm. El estado general fue bueno en todo momento. El hemograma era normal y la PCR estaba poco elevada. En el gram urgente de un frotis se identificaron cocos gram positivos. A las 7 horas del ingreso se decidió desbridamiento quirúrgico y antibioticoterapia. De todos los estudios practicados destacaron: trombosis de la vena femoral, presencia de *S. aureus* en los cultivos de la lesión y necrosis dermo-epidérmica con un infiltrado neutrofílico difuso dérmico en la histología. Fue dada de alta a los 20 días del ingreso y permanece asintomática.

**Discusión.** La decisión de adoptar una actitud terapéutica agresiva generó muchas discusiones entre pediatras, infectólogos, cirujanos y dermatólogos. La exéresis amplia y temprana de los tejidos afectados y la antibioterapia empírica de amplio espectro son los pilares terapéuticos de las infecciones necrotizantes de los tejidos blandos. Sin embargo, en casos sin sepsis ni fallo multiorgánico el manejo es controvertido. Afortunadamente, la evolución clínica y el resultado estético y funcional de nuestra decisión fue satisfactorio, pero... ¿qué hubiera hecho usted?

### 34. SÍFILIS CONGÉNITA PRECOZ

M.J. Fuente, J.M. Carrascosa, I. Bielsa, M. Ribera y C. Ferrándiz  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona. España.*

**Introducción.** Aunque la correcta implementación de los protocolos de control del embarazo y la mejora en las condiciones socio-sanitarias de la población general tuvo como consecuencia la práctica erradicación de la sífilis congénita en nuestro medio durante las últimas décadas, el incremento en los últimos años del número de embarazos no controlados podría estar en el origen de un cierto repunte de la enfermedad. Presentamos el caso de un niño de 2 meses cuyo ingreso hospitalario por un cuadro respiratorio permitió la detección de una sífilis congénita.

**Caso clínico.** Varón de 2 meses, que ingresó en el Servicio de Pediatría con el diagnóstico de bronquiolitis procedente de un centro de acogida para menores. La madre del paciente no había seguido control prenatal alguno y en las serologías realizadas durante el parto se detectó positividad para el VIH, siendo la serología luética negativa, por lo que el paciente recibía tratamiento con terapia antiretroviral. En la exploración física el paciente aparecía hipotónico, con moderado deterioro del estado general. En la inspección se observó una palidez cutáneo-mucosa generalizada, hepatoesplenomegalia y unas pápulas eritematoamarronadas de entre 0,5 y 1 cm de diámetro localizadas en las palmas, las plantas y los genitales, así como, áreas erosivas en la mucosa nasal y el labio superior. En el hemograma se detectó una anemia normocítica-normocrómica (hemoglobina de 7,1 g/dl y hematocrito de 20%). Las funciones hepática y renal fueron normales. La serología de lúes (VDRL y TPHA) y la detección de DNA proviral de HIV resultaron positivas. La serología luética en LCR fue negativa. Se solicitó una revaloración de la serología luética materna que fue positiva (1/256). La biopsia cutánea de una lesión en la ingle mostró una dermatitis liquenoide con tumefacción endotelial e infiltrado plasmocelular sugestivo de infección luética. Se diagnosticó al paciente de sífilis congénita precoz y se instauró tratamiento con Penicilina G endovenosa durante 12 días con mejoría de las lesiones cutáneas y reducción de la hepatoesplenomegalia.

**Discusión.** La sífilis congénita es una enfermedad compleja y multisistémica que puede ocasionar importantes secuelas e incluso conducir a la muerte sin el diagnóstico y tratamiento adecuados, extremo que podría verse facilitado por la escasa experiencia de las nuevas generaciones de pediatras y dermatólogos en la detección de los signos y síntomas característicos del proceso. En el caso presentado las lesiones fueron detectadas de forma incidental, y podrían haber sido ignoradas o no consultadas en el caso de no mediar un ingreso hospitalario. El actual resurgimiento de esta enfermedad en nuestro medio, posiblemente consecuencia de los flujos migratorios desde países donde no se realiza detección prenatal, obliga a incluir a la sífilis congénita dentro del diagnóstico diferencial de determinadas dermatosis en el neonato.

#### Bibliografía

1. Woods CR. Syphilis in children: congenital and acquired. *Semin Pediatr Infect Dis.* 2005;16:245-57.
2. Karthikeyan K, Thappa DM. Early congenital syphilis in the new millennium. *Pediatr Dermatol.* 2002;19:275-6.

### 35. NIÑO DE 8 AÑOS CON «ABSCEOS PERIANALES». ENFERMEDAD DE CROHN CON LESIONES CUTÁNEAS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA

J. Domínguez Cruz, P. Fernández-Crehuet, B. García Bravo, A. Rodríguez Pichardo y F. Camacho

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

**Introducción.** La enfermedad de Crohn es un proceso granulomatoso crónico del intestino que puede empezar entre la segunda

y la cuarta década de la vida, aunque solo en un tercio de los casos se desarrolla antes de los 20 años de edad. En un 22-44% de los pacientes se aprecian alteraciones mucosas y cutáneas. Aunque la EC no es infrecuente en niños, son raros los casos en las que las manifestaciones cutáneas son el primer síntoma de la enfermedad. Las lesiones cutáneas en la EC son raras y de difícil diagnóstico, especialmente cuando no hay síntomas gastrointestinales. El diagnóstico diferencial incluye los abusos sexuales, sobre todo cuando la enfermedad cutánea localiza en área anal o perianal y recuerda a los condilomas perianales.

**Caso clínico.** Varón de 8 años remitido al servicio de Dermatología por Cirugía Pediátrica después de ser operado de «*apéndice perianal*» porque en el estudio histológico de la lesión se observaron granulomas epitelioides no caseificantes informados por Anatomía Patológica como compatibles con sífilis secundaria («*condiloma lata*»). El paciente presentaba en área perianal y glúteos elementos indurados, eritematosos y dolorosos a la palpación, algunos de ellos con supuración. Efectuado el estudio complementario fue diagnosticado de enfermedad de Crohn con lesiones cutáneas como primer signo de la enfermedad.

**Discusión.** Las manifestaciones cutáneas más frecuentes de la EC son lesiones inespecíficas reactivas tipo eritema exudativo multiforme, eritema nudoso y pioderma gangrenoso. Otras dermatosis menos frecuentes de esta afección son la EC cutánea caracterizada por lesiones cutáneas granulomatosas no caseificantes separadas del tubo digestivo por áreas de piel normal, que deben diferenciarse de las complicaciones directas de la afectación de la piel del proceso gastrointestinal; por ejemplo: inflamaciones perianales y/o fístulas. Aproximadamente el 20% de EC cutánea preceden a la aparición de clínica gastrointestinal. El diagnóstico diferencial debería incluir otros procesos granulomatosos como sarcoidosis cutánea, infecciones por micobacterias, actinomicosis, infecciones fúngicas profundas o sífilis. El estudio histológico es esencial para llegar al diagnóstico, pero si no se sospecha EC puede conducir a error. En conclusión, la afectación cutánea de la EC en la infancia puede preceder al diagnóstico de la enfermedad sin sintomatología gastrointestinal; sin embargo, el diagnóstico precoz y su correcto manejo.

#### Bibliografía

1. Acker SM, Sahn EE, Rogers HC, et al. Genital cutaneous Crohn disease. *Am J Dermatopathol.* 2000;22:443-6.
2. Pinna AL, Atzori L, Ferrel CF, et al. Cutaneous Crohn disease in a child. *Pediatric Dermatol.* 2006;23:49-52.

### 36. LINFEDEMA DE MANOS ASOCIADA A DERMATITIS ATÓPICA

F. Gómez García, A. Rodríguez Bujaldón, R. Jiménez Puya, M.V. Amorrinch Campos y J.C. Moreno Giménez

*Servicio de Dermatología. H. U. Reina Sofía de Córdoba. España.*

**Introducción.** El linfedema es una entidad caracterizada por un exceso de fluido en el espacio intersticial. Clínicamente se distingue de otras formas de edema por la alteración que produce en la textura de la piel y el aumento de consistencia del tejido subcutáneo. Se clasifica en primario (congénito, precoz o tardío) o secundario. En este último caso puede deberse a causas infecciosas, inflamatorias, traumáticas, venosas, malignas y disfuncionales. En el linfedema secundario a inflamación crónica se produce un daño progresivo de los vasos de drenaje linfático. Cuando aparece en el miembro superior puede ser secundario a una dermatitis crónica de las manos y presentarse, o no, junto a linfangitis. Las posibles complicaciones son la hinchazón, las infecciones secundarias o la transformación maligna. Podemos emplear pruebas como la linfocistografía, la TAC o la RMN para el diagnóstico.

En el tratamiento es fundamental el ejercicio, la compresión externa y el masaje.

**Caso clínico.** Niña de 10 años que consultó por linfedema recidivante de la mano derecha que tendía a hacerse persistente y bilateral, de 3 años de evolución que presentaba pletismografía dentro de la normalidad. Entre sus antecedentes personales destacaban dermatitis atópica desde los 2 meses de edad, asma, alergia al huevo marisco y fresas e intolerancia al paracetamol. Los antecedentes familiares arrojaban atopia en la familia materna. Tras realizársele pruebas epicutáneas se detectó alergia al níquel y al cromo. La linfografía isotópica demostró una insuficiencia linfática. Se llegó al diagnóstico de linfedema secundario a inflamación crónica de las manos. La evolución tras el tratamiento (tratamiento de la dermatitis atópica y compresión elástica) ha sido buena, no presentando en la actualidad signos de linfedema.

**Conclusiones.** Presentamos un caso de linfedema asociado a inflamación crónica de las manos en una niña de 10 años que ha experimentado una buena evolución tras el tratamiento. En la búsqueda bibliográfica realizada sólo hemos encontrado 9 artículos relacionados.

#### Bibliografía

1. Falagas ME, et al. Narrative review: diseases that masquerade as infectious cellulitis. *Ann Intern Med.* 2005;142:47-55.
2. Fitzgerald DA. Lymphoedema of the hands as a complication of chronic allergic contact dermatitis. *Contact Dermatitis.* 1994;30:310.

### 37. PAPILOMATOSIS CONFLUENTE RETICULADA DE GOUGEROT Y CARTREAUD

M.J. Seoane Pose, T. Fernández Blanco, J. Antúnez López<sup>a</sup> y H. Vázquez-Veiga

*Servicio de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Hospital de Conxo. España.*

**Fundamento.** La Papilomatosis Confluente Reticulada es una enfermedad de etiología desconocida, que aparece en la pubertad, de forma esporádica, extrañamente familiar que afecta más a niñas que a varones y más a negros que a blancos. Su frecuencia relativamente baja y su peculiar tratamiento no llevan a presentar el presente caso clínico.

**Material y métodos.** La exploración dermatológica y estudio anatomopatológico.

**Caso clínico.** Se presenta un paciente de 15 años, que tres años antes de acudir a consulta presenta manchas oscuras, que comenzando por el cuello se extienden a axilas y tronco, las lesiones son asintomáticas y se hacen cada vez más llamativas. Fue diagnosticado de pitiriasis versicolor y de acantosis nigricans y sometido a tratamientos con antifúngicos orales y tópicos, calcipotriol, retinoides tópicos, hidratantes y queratolíticos sin mejoría. Antecedentes familiares y personales son anodinos. A la exploración dermatológica se aprecian pápulas pequeñas, pardas que confluyen en placas de tamaño variado. La exploración con luz de Wood no demuestra fluorescencia. Tras realizar un estudio histológico, donde se aprecia papilomatosis, acantosis e hiperqueratosis e hiperpigmentación de la basal, se confirma el diagnóstico clínico de Papilomatosis Confluente Reticulada y se inicia tratamiento con minociclina oral a dosis de 100 mg día por vía oral con desaparición completa de las lesiones. Unos 14 meses más tarde comienza con nuevas lesiones en cuello por lo que recibe un nuevo ciclo de tratamiento con el mismo resultado.

**Conclusiones.** Se presenta un caso de un varón con lesiones típicas de Papilomatosis Confluente Reticulada, que ha presentado

una respuesta muy buena a la minociclina oral tras el fracaso de los tratamientos tópicos. En base a este caso revisamos las opciones terapéuticas posibles para el control de esta enfermedad.

#### Bibliografía

1. Scheinfeld N. Confluent and reticulated papillomatosis: a review of the literature. *Am J Clin Dermatol.* 2006;7(5):305-13.
2. Chang SN, Kim SC, Lee SH, Lee WS. Minocycline treatment for confluent and reticulated papillomatosis. *Cutis.* 1996;57:454-7.
3. Rodríguez Prieto MA. Papilomatosis confluente y reticulada de Gougerot-Carteaud: respuesta al tratamiento con minociclina. *Actas Dermatosifiliogr.* 2004;95:394-6.
4. Sánchez-Pedreño Martínez J, Hernández Gil A, Vicente V. Gougerot-Carteaud confluent and reticulated papillomatosis. *Actas Dermosifiliogr.* 1981;72(1-2):63-4.
5. Ginarte M, Fabeiro JM, Toribio J. Confluent and reticulated papillomatosis (Gougerot-Carteaud) successfully treated with tacalcitol. *J Dermatolog Treat.* 2002;13(1):27-30.

### 38. PSORIASIS DESENCADENADA TRAS TRATAMIENTO CON GH EN NIÑO CON DÉFICIT DE CRECIMIENTO AISLADO

C. Grau y A. Azón

*Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Reus. Tarragona. España.*

**Introducción.** La psoriasis es una enfermedad cutánea crónica y recidivante, con manifestaciones clínicas variables. El frío, traumatismos físicos, infecciones, fármacos y el estrés se han documentado como factores desencadenantes en el desarrollo de la psoriasis.

**Caso clínico.** Varón de 15 años de edad, que es remitido al Servicio de Dermatología por lesiones cutáneas de varios años de evolución, aproximadamente desde los 7 años, y sin diagnóstico específico. Durante este periodo de tiempo el paciente fue catalogado de Dermatitis Atópica, pitiriasis y tiña corporis. La familia refería que las lesiones cutáneas se habían iniciado tras el tratamiento con GH por retraso estatural. Las lesiones cutáneas son diagnosticadas de psoriasis en tronco, extremidades y cuero cabelludo en forma de placas extensas. La dosis de GH inicial fue de 4 mg/sem y se aumentó progresivamente hasta 8,4 mg/sem a la edad de 15 años siendo en este momento cuando la clínica cutánea reflejó un brote intenso.

**Resultados.** Presentamos una clínica compatible con psoriasis desencadenado tras tratamiento con GH por déficit de crecimiento en un varón de 7 años y relacionándose el empeoramiento de la clínica cutánea con un aumento en la dosis de hormona.

**Discusión.** En los últimos años se han realizado algunos estudios para investigar la relación entre la hormona de crecimiento y la psoriasis. Algunos autores han observado niveles elevados de GH en pacientes psoriásicos y la mejora de la clínica cutánea durante el tratamiento con somatostatina y bromocriptina (inhibidores de la GH). No obstante, otros trabajos no han podido correlacionar los niveles plasmáticos de GH en el desarrollo de la psoriasis.

#### Bibliografía

1. Maghnie M, Borroni G, Larizza D et al. Relapsing Eruptive Psoriasis and immunological Changes Triggered by Growth Hormone Therapy in a Growth Hormone-Deficient girl. *Dermatologica.* 1990;181:139-41.
2. Damasiewicz-Bodzek A, Kos-Kudła B, Suwala-Jurczyk B. The effect of various methods of psoriasis treatment on somatotrophin hormones in serum. *J Clin Pharm Ther.* 2006;31:343-9.

### 39. SÍNDROME DE WELLS

C. Laguna, I. Febrer, B. Martín, E. Roche, V. Alegre y M.L. García-Melgares

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Fundamento.** Describir el caso de un niño con síndrome de Wells.

**Material y métodos.** Niño de 5 años diagnosticado en el servicio de dermatología del Hospital General Universitario de Valencia en Septiembre del 2006.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 5 años que desarrolló un síndrome de Wells donde sólo se identificó como posible factor desencadenante el consumo de ibuprofeno 36 horas antes del inicio de las lesiones. Presentaba una erupción recidivante de dos meses de evolución, formada por placas eritematosas asociadas a ampollas, que afectaban a los miembros y al tronco. El estudio histopatológico demostró un infiltrado eosinofílico dérmico y subcutáneo con la presencia de figuras en llama. Las exploraciones de laboratorio descartaron la existencia de enfermedades infecciosas o parasitarias asociadas.

**Discusión.** La celulitis eosinofílica o síndrome de Wells es una dermatosis inflamatoria rara y recurrente de patogénesis desconocida. Las lesiones típicas consisten en placas eritematosas solitarias o múltiples que clínicamente recuerdan una celulitis, sin embargo las lesiones no se resuelven con antibioterapia y son frías al tacto. Además de estas placas eritematosas también pueden aparecer lesiones nodulares o ampollosas. El examen histológico muestra un infiltrado eosinofílico difuso y figuras en llama, éstas no son patognomónicas del síndrome de Wells y pueden observarse en otras condiciones inflamatorias. Ciertos fármacos o las inmunizaciones recientes se han comunicado entre los factores precipitantes así como las picaduras de artrópodos las infecciones fúngicas o parasitarias. Las opciones terapéuticas incluyen antihistamínicos, prednisona y ciclosporina así como griseofulvina, minociclina o dapsona de forma anecdótica.

#### Bibliografía

1. Boura P, Sarantopoulos A, Lefaki I, Skendras P, Papadopoulos P. Eosinophilic cellulitis (Well's syndrome) as a cutaneous reaction to the administration of adalimumab. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:839-40.
2. Ghislain PD, Van Eeckhout P. Eosinophilic cellulites of papulonodular presentation (Well's syndrome). *Eur Acad Dermatol Venereol.* 2005;19:226.

### 40. TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS: UNA FORMA DE MASTOCITOSIS EXCEPCIONAL EN LA INFANCIA

J. García-Dorado, N. Izquierdo, J. Sánchez, A. Santos-Briz y P. de Unamuno

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.*

**Introducción.** La *telangiectasia macularis eruptiva perstans* (TMEP) una de las diferentes formas de las mastocitosis cutáneas, supone el 1% de las mismas y es observada casi exclusivamente en adultos ya que es excepcional en la infancia. Se caracteriza por la presencia de máculas telangiectásicas con escasa expresión del signo de Darier. Histológicamente, se detectan mastocitos en disposición perivascolar. En la analítica, la histamina y sus derivados suelen encontrarse dentro de los niveles normales.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un paciente que desde los 6 meses de vida presenta en espalda una mácula rojiza de aspecto telangiectásico que, comenzando como un punto, ha ido aumen-

tando progresivamente hasta los 13 meses de edad, momento en que fue visto en consulta, y en la que se estabilizó. Se enrojece y se inflama (signo de Darier) con la fricción, el roce –por leve que sea– y el baño. Al poco rato la mácula adopta el aspecto habitual. Simultáneamente 5 o 6 pequeñas lesiones de pequeño tamaño en extremidades, que han permanecido invariables desde su aparición. Resto anamnesis sin interés. Estudio histológico: en dermis superficial se aprecian capilares dilatados y, a nivel del intersticio, incremento en la densidad de mastocitos, contando en zonas más de 10 elementos por campo de gran aumento; compatible con TMEP. Estudio analítico normal, incluyendo histamina en orina, triptasa en sangre y ácido n-metilimidazol acético en orina. Un año después de la primera consulta la placa grande y las pequeñas no han sufrido modificación.

**Comentarios.** Comentamos los escasos referentes bibliográficos pediátricos que se encuentran sobre esta forma peculiar de mastocitosis, y que dificultan la posibilidad de establecer un pronóstico sobre el futuro de esta patología en este grupo de edad.

#### Bibliografía

1. Gibbs NF, Friedlander SF, Harpster EF. *Telangiectasia macularis eruptiva perstans*. *Pediatr Dermatol.* 2000;17(3):194-7.
2. Neri I, Guareschi E, Guerrini V, Patrizi A. Familial telangiectasia macularis eruptiva perstans. *Pediatr Dermatol.* 2005; 22(5): 488-9.

### 41. NUESTRA ACTITUD FRENTE A LAS MASTOCITOSIS CUTÁNEAS

A. Padiál Gómez-Torrente, J.C. Armario Hita, V. Morales Gordillo y J.M. Fernández Vozmediano

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. España.*

**Introducción.** Las mastocitosis constituyen un grupo poco frecuente de procesos que se caracterizan por una hiperplasia de mastocitos funcionalmente normales. En general es una enfermedad limitada a la piel, pero de una manera excepcional puede afectar a otros órganos, sobre todo médula ósea y tracto gastrointestinal. En la actualidad se clasifican en cuatro grupos: mastocitosis indolentes cutáneas (urticaria pigmentosa, mastocitoma, telangiectasia eruptiva perstans, mastocitosis cutánea difusa o eritrodermica) y sistémicas (afectación de al menos un órgano); mastocitosis con alteraciones hematológicas asociadas (trastornos mielodisplásicos y mielodisplásicos); mastocitosis agresiva con linfadenopatía y eosinofilia y leucemia de mastocitos. La mayor parte de los pacientes presentan formas indolentes de la enfermedad, con un pronóstico excelente y más aún durante la edad pediátrica.

**Material y método.** Presentamos nuestra experiencia en mastocitosis y nuestro protocolo de actuación. En nuestro Servicio de Dermatología hemos tenido la oportunidad de observar las distintas variantes de mastocitosis cutánea, en forma de urticaria pigmentosa, que es la forma más frecuente, mastocitomas solitarios, telangiectasia eruptiva perstans e incluso mastocitosis cutánea difusa ampollosa. Todos nuestros pacientes, incluyendo las formas más extensas, inflamatorias e incluso la ampollosa, tuvieron un pronóstico excelente, con tendencia a la resolución espontánea de las lesiones y sin desarrollo de complicaciones sistémicas de la enfermedad. En nuestra opinión, el diagnóstico se debe basar en la exploración clínica (signo de Darier), en la biopsia cutánea y en el estudio de sangre periférica. La biopsia de médula ósea sólo estaría indicada en aquellos casos con recuento de sangre periférica alterado. En aquellos pacientes con niveles elevados de triptasa, es aconsejable la realización de una ecografía abdominal y un estudio óseo sólo si se sospecha afectación. El tratamiento se basa en la evitación de los factores desencadenantes de la liberación del mastocito y el empleo de

antihistamínicos, estabilizadores del mastocito, corticosteroides y en casos muy seleccionados foto-quimioterapia. Se debe informar a los padres de que es una enfermedad benigna, que suele evolucionar hacia el blanqueamiento progresivo de las lesiones cutáneas y en ningún caso se debe alarmar de forma innecesaria sobre posibles complicaciones dramáticas francamente excepcionales. Sólo en casos de mastocitosis sistémica demostradas o de reacciones exageradas a picaduras de insectos se deberá dar una información completa y correcta sobre las medidas a adoptar para prevenir o tratar una posible reacción anafiláctica.

**Conclusión.** Las mastocitosis son un grupo raro de enfermedades primordialmente cutáneas, con pronóstico excelente en la gran mayoría de los casos. La obligación del especialista en Dermatología debe ser la de reconocer la enfermedad, estudiarla de forma completa y ofrecer a los padres una información completa e individualizada para cada caso en concreto.

#### Bibliografía

1. Hartmann K, Henz BM. Mastocytosis: recent advances in defining the disease. *Br J Dermatol.* 2001;144:682-95.
2. Almahroos M, Kurban AK. Management of mastocytosis. *Clin Dermatol.* 2003;21:274-7.

## 42. TERAPIA FOTODINÁMICA DE QUERATOSIS ACTÍNICAS Y CARCINOMAS BASOCELULARES MÚLTIPLES EN XERODERMA PIGMENTOSUM

R. Cabeza Martínez, L. Barchino Ortiz, V. Leis Dosil, M. Sánchez Viera y J.M. Hernanz Hermosa

*Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Fundamento.** El xeroderma pigmentoso (XP) es una enfermedad cutánea de origen genético, con patrón de herencia autosómico recesivo, que se caracteriza por provocar fotosensibilidad, cambios de pigmentación, envejecimiento prematuro de la piel y desarrollo de tumores. Todas estas características se deben a una hipersensibilidad celular a la radiación ultravioleta debido a un defecto en la reparación del ADN.

**Material y métodos.** Se han propuesto diferentes tratamientos para pacientes con XP. Se debe evitar toda exposición solar. El uso combinado de fotoprotectores solares junto con otros métodos que eviten la exposición solar (sombreros, gafas de sol, ropa) minimiza el daño actínico inducido por la radiación ultravioleta. Los retinoides sistémicos han demostrado disminuir la incidencia de cáncer en estos pacientes. Sin embargo este tratamiento viene limitado por el riesgo de calcificación irreversible de ligamentos y tendones. El uso de 5-fluorouracilo puede ser útil en caso de queratosis actínicas. Algunos autores han sugerido que el tratamiento combinado de acitretino e imiquimod puede ser una alternativa a la cirugía. En caso de aparición de tumores se debe realizar extirpación quirúrgica.

**Resultados.** Varón de 16 años de edad, natural de Venezuela, donde había sido diagnosticado de Xeroderma Pigmentosum hacía tres años. No otros antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares refiere hermana con Xeroderma pigmentosum. El paciente minimiza la exposición solar mediante el empleo de gorra, ropa protectora y evitando salidas diurnas al exterior. Durante el seguimiento dermatológico en su país natal se le extirparon dos lesiones cutáneas, una en dorso nasal compatible con tricopeptelioma y otra en mejilla derecha compatible con carcinoma basocelular. Acude a nuestra consulta por aparición de nuevas lesiones en región facial. A la exploración física se aprecian signos intensos de daño actínico como cambios de pigmentación, queratosis actínicas múltiples faciales y un carcinoma basocelular en región supraciliar derecha. Los hallazgos verificados en el examen físico del paciente

confirman el diagnóstico de este síndrome. Asimismo el paciente es sometido a una exploración oftalmológica y neurológica sin hallazgos significativos. Se decide proceder a la extirpación quirúrgica de la lesión supraciliar e iniciar tratamiento con terapia fotodinámica de las queratosis actínicas. Tras tratamiento con terapia fotodinámica se observa desaparición de las queratosis actínicas y disminución del fotoenvejecimiento cutáneo.

**Discusión.** La terapia fotodinámica es una modalidad terapéutica que emerge como alternativa a los tratamientos convencionales para el cáncer cutáneo. Ofrece una serie de ventajas: no tiene efectos adversos sistémicos, no es un tratamiento invasivo, permite tratar áreas extensas y se consiguen excelentes resultados cosméticos. Actualmente, las queratosis actínicas representan una de las mejores indicaciones de terapia fotodinámica en dermatología. En muchos estudios clínicos los porcentajes de curación de estas lesiones oscilan del 80-100%. Aunque menos estudiado también se ha observado que la terapia fotodinámica mejora el fotoenvejecimiento cutáneo. Por estos motivos decidimos tratar al paciente con terapia fotodinámica con buenos resultados clínicos. No se apreciaron reacciones adversas al tratamiento.

#### Bibliografía

1. Wolf P, Kerl H. Photodynamic therapy in patient with xeroderma pigmentosum. *Lancet.* 1991;337:1613-4.
2. Babilas P, Landthaler M, Szeimies RM. Photodynamic therapy in dermatology. *Eur J Dermatol.* 2006;16(4):340-8.

## 43. TOXICODERMIA TIPO ENFERMEDAD DEL SUERO POR CEFALOSPORINAS

D. Bodet Castillo, C. Heras Mulero, G. Aparicio Español, J. Mollet Sánchez, R. Bartralot Soler y V. García-Patos Briones  
*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España.*

**Introducción.** Entre las toxicodermias graves está la enfermedad del suero por antibióticos. Las cefalosporinas, sobre todo el cefaclor, son los que están implicados en estas reacciones con mayor frecuencia en la infancia. Presentamos el caso de un niño de 2 años que muy probablemente desarrolló una enfermedad del suero grave en relación con la administración de cefuroxima.

**Caso clínico.** Un niño de 2 años acudió a urgencias por fiebre de 6 días de evolución. Cuatro días antes había iniciado tratamiento con cefuroxima oral, apareciendo una erupción cutánea tras la segunda dosis, por lo que a los 2 días se cambió por azitromicina. En urgencias se sospechó una neumonía y se añadió cefotaxima endovenosa. La evolución fue desfavorable, con hipotensión, poliserositis, edema agudo de pulmón, hepatoesplenomegalia, exantema urticariforme con edema acral, anemia, trombopenia, eosinofilia y reactantes de fase aguda muy elevados. A los tres días de estar en UCI con drogas vasoactivas se consultó al dermatólogo. A las 24-48 horas de suspender los antibióticos e iniciar corticoides sistémicos la mejoría fue espectacular. Se descartaron infecciones, enfermedades sistémicas y neoplasias. Mediante pruebas *in vitro* e *in vivo* (exceptuando la prueba de provocación) no se pudo demostrar alergia a los betalactámicos.

**Discusión.** No hemos encontrado ningún caso de enfermedad del suero en relación con la administración de cefuroxima. La gravedad y persistencia de la sintomatología puede ser atribuida a una reacción cruzada con la cefotaxima. La mejoría clínica espectacular a las 24 horas de suspender los betalactámicos apoya su papel etiológico. El diagnóstico correcto y temprano de la enfermedad del suero por medicamentos evita procedimientos diagnósticos y terapéuticos innecesarios y puede llegar a ser vital para el paciente.

## PÓSTERES

### 1. ERITEMA NODOSO ASOCIADO A TIÑA CAPITIS INFLAMATORIA (QUERION DE CELSO). COMUNICACIÓN DE 2 CASOS

X. Soria, V. Sanmartín, J.M. Casanova, M. Baradad y R.M. Martí

Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Facultat de Medicina de Lleida. España.

**Introducción.** La asociación del eritema nodoso con las dermatofitosis, en especial las tiñas *capitis* inflamatorias, se describe en la práctica totalidad de los libros de texto dermatológicos. No obstante, la práctica clínica diaria nos ha permitido comprobar que esta asociación no es habitual. De igual forma, su descripción en la literatura científica es escasa (14 citas en Medline). Por este motivo presentamos 2 casos de eritema nodoso asociados a tiña *capitis* inflamatoria (Querion de Celso).

**Casos clínicos.** Pacientes varones de 9 y 11 años, sin antecedentes de interés que consultaron por presentar una placa inflamatoria dolorosa en cuero cabelludo con drenaje de pus por múltiples orificios foliculares y zonas de alopecia. Con la sospecha clínica de Querion de Celso se realizó un cultivo micológico que resultó positivo para *T. mentagorphytes* en ambos casos y se instauró tratamiento con griseofulvina micronizada 15 mg/kg/día. Los pacientes presentaron lesiones nodulares eritematovioláceas dolorosas al tacto en la región pretibial compatibles con eritema nodoso a los 26 y 16 días respectivamente. Se instauró tratamiento con reposo añadiendo ibuprofeno en un paciente, con la posterior resolución de las lesiones. En ninguno de los casos se suspendió la griseofulvina.

**Discusión.** La patogenia del eritema nodoso en las dermatofitosis no está aclarada. En los dos casos descritos por nosotros, su aparición ha transcurrido durante el curso de tratamiento con griseofulvina. Esto nos ha conducido a plantear las siguientes hipótesis patogénicas: El eritema nodoso como fenómeno de hipersensibilidad a la griseofulvina, a diferentes productos liberados por el hongo durante la infección o a diferentes productos liberados por la lisis del hongo durante el tratamiento.

**Conclusión.** La asociación clásica de eritema nodoso y dermatofitosis es infrecuente. La patogenia de esta asociación no está aclarada. Proponemos una serie de hipótesis patogénicas que puedan permitir su investigación en futuros estudios.

#### Bibliografía

1. Foti C, Diaferio A, Daddabbo M, Angelini G. Tinea barbae associated with erythema nodosum in an immunocompetent man. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2001;15:250-1.
2. Calista D, Schianchi S, Morri M. Erythema nodosum induced by kerion celsi of the scalp. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:114-6.

### 2. DERMATOFITOS POR TRICHOPHYTON VIOLACEUM EN BARCELONA. ESTUDIO CLÍNICO-TERAPÉUTICO DE 40 CASOS

A. Jaén, P. Aguilera, A. Vicente, M.A. González-Enseñat, E. Palacin<sup>a</sup>, T. Juncosa<sup>a</sup> y V. Fumadó<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. <sup>a</sup>Servicio de Microbiología. <sup>b</sup>Unidad de Patología Importada. Hospital San Joan de Déu. Universidad de Barcelona. España.

**Introducción.** Las dermatofitosis son micosis de amplia distribución mundial cuya etiología está directamente relacionada con diversos factores como la localización corporal y el área geográfica. La inmigración y la adopción de personas precedentes de zonas endémicas están influyendo en el aumento de estas mico-

sis entre la población infantil, además de suponer un cambio en su etiología.

**Objetivos.** Determinar las principales características clínicas de la dermatofitosis por *Trichophyton violaceum* de los pacientes pediátricos atendidos Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona durante los últimos 5 años (2001-2005). Evaluar la respuesta al tratamiento.

**Materiales y métodos.** Se han revisado todos los aislamientos de *T. violaceum* desde el año 2001 y valorado la edad, sexo, país de origen de los pacientes, tiempo estancia en España, localización de la infección, características clínicas, tratamiento efectuado y existencia de contactos familiares.

**Resultados.** En febrero del 2001 se aisló en nuestro laboratorio la primera cepa de *T. violaceum*, a partir de este momento se han obtenido 40 aislamientos, correspondiendo todos a niños de entre 11 meses y 15 años de edad (media de 5 años). El número de aislados aumentó desde dos casos en el 2001 a 17 en el 2005. El 95 % de los pacientes procedían de zonas endémicas (37,5 % Etiopía, 27,5 % Marruecos, 10 % Pakistán, 5 % India, 2,5 % Ecuador y desconocido en 12,5 %), y 2 pacientes (5 %) eran de nacionalidad y residencia española. De estos 40 pacientes 8 eran cuatro parejas de hermanos. El 95 % de estos pacientes padecían una *tinea capitis*, pero sólo el 13 % manifestaban signos inflamatorios (querion). El 67 % de los pacientes fueron tratados con Griseofulvina oral a dosis de 20-25 mg/kg por un período de 6-8 semanas, y de éstos el 89 % presentó una curación completa, los 4 pacientes restantes no acudieron a revisión posterior. Seis pacientes (15 %) fueron tratados con Terbinafina oral durante 4 semanas siguiendo el siguiente régimen: < 20 kg: 62,5 mg/d, 20-40 kg: 125 mg/d, con curación completa en el 100 % y *tinea pedis*, respectivamente, y los otros 4 recibieron tratamiento tópico por presentar alguna contraindicación de tratamiento sistémico en el momento del estudio.

**Conclusiones.** 1. *T. violaceum* representa en nuestra área un nuevo agente causante de dermatofitosis. 2. La forma más frecuente de presentación clínica fue la *tinea capitis* (95 % de los casos), no inflamatoria en el 87 % de los pacientes. 3. El aumento de casos de *tinea capitis* por *T. violaceum* está directamente relacionado con la inmigración y adopción de niños precedentes de zonas endémicas. Hemos obtenido una buena respuesta al tratamiento sistémico con Griseofulvina 20-25 mg/kg durante 6-8 semanas o con terbinafina durante 4 semanas con dosis en relación al peso del paciente.

### 3. SÍNDROME ESTAFILOCÓCITO DE LA PIEL ESCALDADA Y VARICELA

M. Sàbat, J. Luelmo, C. Muñoz, N. Fernández-Chico, D. García-Fernández, M. Yébenes y L. Palacio

Servicio de Dermatología. Hospital de Sabadell. Barcelona. España.

**Fundamentos.** La sobreinfección de las lesiones cutáneas de varicela por cepas toxigénicas de *Staphylococcus aureus*, puede producir desde un impétigo ampollar localizado (la denominada varicela ampollar) hasta un síndrome generalizado de la piel escaldada. Presentamos tres casos de este síndrome generalizado como complicación poco frecuente de la varicela, dos de ellos en niños sanos y el tercero en una niña inmunodeprimida.

**Material y métodos.** Se analizan retrospectivamente los casos de síndrome estafilocócico de la piel escaldada asociados a varicela diagnosticados en nuestro hospital en los últimos tres años.

**Resultados.** Dos de los casos eran varones de 3 años de edad y sin antecedentes patológicos de interés, que desarrollaron lesiones vesiculosas generalizadas acompañadas de fiebre alta. Entre las 24 y 48 horas de la erupción inicial, aparecieron ampollas flácidas y grandes de predominio en el tronco y periorificiales. Al desprenderse la epidermis se observaba una base húmeda eri-

tematosa. Los hemocultivos y cultivo del exudado de las ampollas fueron negativos en ambos casos. Recibieron tratamiento antibiótico endovenoso, con remisión de la fiebre y curación rápida de las áreas denudadas. El tercer caso corresponde a una niña de 15 años, esplenectomizada y diagnosticada de síndrome linfoproliferativo autoinmune. Cuatro días antes del ingreso inicia lesiones pápulo-vesiculosas localizadas en la cabeza, el tronco y los genitales. A los tres días aparecen lesiones ampollosas generalizadas junto con fiebre alta y disnea por lo que acude a urgencias. La exploración física detecta mal estado general y fiebre de 38,5 °C, múltiples vesículas y pústulas generalizadas junto con ampollas flácidas y áreas de piel denudada. El hemograma muestra leucocitosis, la Rx tórax un patrón alveolar bilateral, hemocultivos y cultivo de las lesiones cutáneas negativos. Ingresó en UCI pediátrica y se inicia tratamiento endovenoso con aciclovir, cefotaxima y gammaglobulina inespecífica. A los 5 días del ingreso requiere intubación orotraqueal y ventilación mecánica. Evolucionó a distrés respiratorio y coma por anoxia cerebral. Fallece a los 10 días del ingreso.

**Discusión.** La complicación más frecuente de la varicela en niños previamente sanos es la infección bacteriana secundaria de las lesiones cutáneas, la cual está facilitada por la disrupción de la barrera cutánea y posiblemente por la alteración transitoria del sistema inmune. Dentro de estas complicaciones y con escasos casos reportados, se encuentra el síndrome estafilocócico de la piel escaldada, causado por la diseminación hematogena de la toxina exfoliativa elaborada por algunas cepas de *S. aureus*. De acuerdo con esta patogenia, los cultivos obtenidos de las flictenas intactas son habitualmente estériles. En conclusión, la aparición simultánea de ampollas junto con lesiones pápulo-vesiculosas típicas de la varicela debe hacernos pensar en una sobreinfección secundaria por *S. aureus* productor de toxina epidermolítica, sea como una infección localizada (la llamada varicela ampollar) o más raramente generalizada (síndrome estafilocócico de la piel escaldada), como los tres casos que presentamos.

#### Bibliografía

1. Oranje AP. Varicella complicated by staphylococcal scalded skin syndrome with unusual necrosis. *Int J Dermatol.* 1988; 27:38-9.
2. Melish ME. Bullous varicella: its association with the staphylococcal scalded skin syndrome. *J Pediatr.* 1973;83: 1019-21.

#### 4. SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA COMO COMPLICACIÓN DE LA VARICELA

M.L. García-Melgares Linares, E. Roche Gamón, L. Martínez Casimiro, V. Zaragoza Ninet, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miquel

*Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** La infección primaria por el virus varicella-zóster (VVZ) produce la varicela, que se presenta con mayor frecuencia en los primeros años de vida. En los niños sanos suele ser una enfermedad benigna. La gravedad y las complicaciones son mayores en personas inmunodeprimidas, neonatos, niños menores de un año, adolescentes y adultos.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 12 meses de edad, sin antecedentes de interés, que presentaba lesiones de varicela de cinco días de evolución. Acudió al servicio de Urgencias por el desarrollo de febrícula y exantema macular generalizado confluyente de 48 horas de evolución. En la exploración física se apreciaba exudado conjuntival en el ojo derecho,

lesiones costrosas periorales, y áreas de despegamiento epidérmico que predominaban en las flexuras. También se apreciaban algunas lesiones ampollosas, y signo de Nikolsky en toda la superficie cutánea. Los estudios bacteriológicos realizados (exudado faríngeo, cutáneo, conjuntival, coprocultivo, urinocultivo y hemocultivo) resultaron negativos, excepto por el crecimiento de un *S. viridans* en el exudado nasal, y *E. faecalis*, *S. epidermidis* y *E. coli* en el exudado perianal. Se instauró tratamiento con cloxacilina intravenosa, reposición hidroelectrolítica y eosina acuosa al 2% tópica. El cuadro clínico se resolvió a los pocos días con descamación generalizada.

**Discusión.** Presentamos un caso de varicela en un lactante, complicada con un síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS). La incidencia estimada de complicaciones de la varicela en niños menores de 14 años es de 2,6 por cada 1.000 casos de varicela. La complicación más frecuente en la infancia es la sobreinfección bacteriana de las lesiones cutáneas por *S. aureus* o *S. pyogenes*. Sin embargo, a pesar de que el 30% de la población es portadora de *S. aureus* en piel y mucosas, de los que el 5% de cepas son productoras de exotoxina exfoliativa, el síndrome SSSS es infrecuente. En la literatura médica se describen muy pocos casos de varicela complicada con síndrome SSSS en la infancia, y la mayoría de ellos podrían considerarse, en realidad, impétigos ampollosos, motivo por el cual nos ha parecido interesante presentar este caso clínico.

#### Bibliografía

1. Amela C, Peña-Rey I, Pachón del Amo I, Martínez de Aragón MV. Actualización en varicela. *Rev Clin Esp.* 2006;206(1): 48-9.
2. Oranje AP, et al. Varicella complicated by staphylococcal scalded skin syndrome with unusual necrosis. *Int J Dermatol.* 1988;27(1):38-9.

#### 5. AUMENTO DE LAS COMPLICACIONES POR VARICELA EN LA ISLA DE MALLORCA: 1995-2005

D. Hervás<sup>a</sup>, F. Ferrés<sup>a</sup>, C. Masip<sup>b</sup>, S. Yeste<sup>a</sup>, J. Ramis<sup>a</sup> y A. Martín-Santiago<sup>c</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Pediatría y <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Son Dureta. <sup>b</sup>Instituto Universitario de Investigaciones de las Ciencias de la Salud (IUNICS). Palma de Mallorca. España.*

**Introducción.** La varicela es una enfermedad con una elevada prevalencia, que puede presentar importantes complicaciones. Existe en los últimos años un interés creciente por esta patología ante la introducción de la vacuna en el calendario oficial.

**Materiales y métodos.** Estudiamos las tasas de hospitalización por varicela de los niños menores de 15 años en la Isla de Mallorca. Se analizaron las complicaciones por varicela en el Hospital Universitario Son Dureta (HUSD), único hospital terciario de la Isla de Mallorca. Además se compararon las tasas de incidencia a lo largo de los años de estudio, comparando 2 periodos: 1995-1999 y 2000-2005. Para ello se realizó un estudio retrospectivo de las historias clínicas del HUSD y se analizaron los CMBD de los hospitales públicos de la Isla de Mallorca.

**Resultados.** Durante el período 1995-2005, la incidencia de varicela en Mallorca fue de 3396 casos por 100.000 niños menores de 15 años. Se ingresaron 213 niños con una tasa media de hospitalización de 5,4 por 1000 casos de varicela, existiendo un aumento relativo durante el período 2000-2005 ( $p < 0,001$ ). En el HUSD durante el período 1995-2005 fueron ingresados 147 pacientes con el diagnóstico de varicela, 57% varones y 43% hembras. La edad media fue de 2 años y 9 meses. La mayoría de los ingresados eran menores de 6 años (135/147, 91,8%). 22 pacientes presentaban factores de riesgo de desarrollar varicela grave

(18 inmunodeprimidos y 4 neonatos). 10 niños estaban ingresados por otro motivo y desarrollaron varicela. En 38 casos no presentaban complicaciones evidentes al ingreso y se hospitalizaron por: factores de riesgo (19) y por fiebre alta y/o afectación del estado general (19). Las complicaciones más frecuentes fueron: cutáneas y de los tejidos blandos en 21 % (31/147), neurológicas en 15 % (22/147), respiratorias en 15,6 % (incluyendo 14/147 neumonías, 5/147 con derrame pleural), osteoarticulares en 6,8 % (7/147 artritis y 2/147 osteomielitis) y septicemia en un 7,5 % (11/147). *S. pyogenes* (7/13 casos) y *S. aureus* (3/13 casos) fueron los principales causantes de las infecciones invasivas asociadas a varicela. Se administró aciclovir a 74 pacientes (50,3 %) y antibioterapia a 68 (46,3 %). 3 pacientes precisaron drenaje pleural, 2 pacientes recibieron gammaglobulina específica y uno requirió fasciotomía descompresiva. Ninguno estaba vacunado frente a varicela-zóster. La duración media de la hospitalización (HUSD) fue de 7,6 días (rango 1-102).

**Discusión.** A pesar de la disminución de la incidencia de la varicela en la Isla de Mallorca ha habido un aumento de las complicaciones secundarias a varicela. Es de especial relevancia el aumento en los últimos años de las complicaciones invasivas.

#### Bibliografía

1. Gali K, Brown C, Lin F, Seward J. Hospitalizations for varicella in the United States, 1988 to 1999. *Pediatric Infect Dis J*. 2002;21:931-4.
2. Gil A, Gonzalez A, Oyaguez I, Martin MS, Carrasco P. The burden of severe varicella in Spain, 1995-2000 period. *Eur J Epidemiol*. 2004;9(7):699-702.

## 6. ERUPCIÓN PETEQUIAL GENERALIZADA

R. Alfonso Alberola, B. Escutia Muñoz<sup>a</sup>, J. Miralles Botella, A. Sevilla Llinares y M. Moragón Gordón

*Servicios de Dermatología. Hospital Universitario de San Juan. Hospital General de Elda. Alicante.*

**Caso clínico.** Varón de 14 años que ingresa en pediatría a cargo de medicina interna con la orientación diagnóstica de púrpura de Henoch-Schonlein y pauta de corticoides orales. El cuadro empeora en las siguientes 48 horas y es valorado por dermatología. En la exploración se aprecia un cuadro petequeial generalizado con marcado edema labial y erosiones en mucosa oral, adenopatías generalizadas, fiebre de 39 °C y artralgias incapacitantes. En la analítica solo destaca una VSG de 60. Ante la sospecha clínica de infección por parvovirus B-19 se suspenden corticoides orales y se pauta ibuprofeno para las artralgias. A las 72 horas y ante la buena evolución del proceso se decide alta hospitalaria. Posteriormente la serología confirmaría el diagnóstico.

**Discusión.** La infección por parvovirus B-19 clásicamente produce el eritema infeccioso (5ª enfermedad). Durante las pasadas 2 décadas otras erupciones cutáneas más raras se describieron en asociación con infección por este virus, como la púrpura en guante y calcetín. En el último año hay varias publicaciones que describen un síndrome petequeial generalizado con afectación del área perioral como manifestación de esta infección. Nosotros aportamos un caso de un varón de 14 años con evidencia serológica de infección por parvovirus B-19 que desarrolló una erupción petequeial generalizada con lesiones más concentradas en cara, extremidades y gran parte del tronco y revisamos otras presentaciones clínicas, cutáneas y analíticas de esta infección.

#### Bibliografía

1. McNeely M, Fredman J, Pope E. Generalized petechial eruption induced by parvovirus B-19 infection. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52(5 Suppl 1):S109-13.
2. Miron D, Luder A, Horovitz A, Shizgreen I, David EB, Ohnna FS, Schesinger Y. Acute human parvovirus B-19 infection in hospitalized children: A serologic and molecular survey. *Pediatr Infect Dis J*. 2006;25(10):898-901.

## 7. MIASIS FORUNCULOIDE MÚLTIPLE DEL CUERO CABELLUDO EN UNA NIÑA INMIGRANTE

M. Yébenes, C. Muñoz, L. Palacio, B. San Vicente<sup>a</sup>, F.J. Travería<sup>b</sup> y J. Luelmo

*Servicios de Dermatología, bPediatría y aCirugía Pediátrica. Hospital Parc Taulí de Sabadell. España.*

**Introducción.** La misáis forunculoide es una enfermedad parasitaria producida por la larva de la mosca *Dermatobia hominis*. Es endémica en sur de México y Centro de Sudamérica. Presentamos un caso de infestación múltiple en una niña inmigrante procedente de Bolivia.

**Caso clínico.** Niña de 4 años, recién llegada de Bolivia, sin antecedentes personales de interés, que acude al Servicio de Urgencias, por la presencia de unas lesiones forunculosis en cuero cabelludo de 7 días de evolución. A la exploración física destacaba la presencia de una gran placa inflamatoria que ocupaba todo el vértice del cuero cabelludo con varios orificios de drenaje de 1 centímetro de diámetro con bordes esfacelados por donde drenaba abundante exudado seroso sanguinolento, y por donde se podían observar la presencia de múltiples larvas vivas. Se decidió aplicar una cura oclusiva con aceite de parafina, durante toda la noche. A las 24 horas de la oclusión, se retiró la capelina de plástico y se procedió al rasurado completo del pelo, limpieza con suero y povidona yodada de la calota, apertura y puesta en comunicación de los cráteres, hasta la eliminación completa de las larvas. Finalmente se realizó una aproximación de las incisiones con seda 3/0. La zona central de la herida se dejó granular por segunda intención. El servicio de microbiología confirmó el diagnóstico de misáis e identificó la larva como *Dermatobia hominis*, perteneciente a la familia *Cochliomyia hominivorax*. Actualmente, tras 6 meses de seguimiento, la niña se halla libre de enfermedad.

**Discusión.** La misáis se caracteriza por la presencia de una lesión forunculosis, generalmente única, que contiene de 1 a 8 larvas vivas en su interior. El interés de este caso radica sobre todo en el gran número de lesiones y larvas que presentaba la niña, y que a pesar de ser un cuadro clínico muy aparatoso, su diagnóstico y abordaje terapéutico son muy sencillos, si se conoce la entidad.

#### Bibliografía

1. Diaz JH. The epidemiology, diagnosis, management, and prevention of ectoparasitic diseases in travelers. *J Travel Med*. 2006;13(2):100-11.
2. Kokcam I, Saki CE. A case of cutaneous myiasis caused by Wohlfahrtia magnifica. *J Dermatol*. 2005;32(6):459-63.
3. Contreras-Ruiz J, Arenas-Guzman R, Vega-Memije ME, Castillo-Diaz M. Furunculoid myiasis due to *Dermatobia hominis*. A case imported to the Mexican capital's Federal District from Costa Rica. *Gac Med Mex*. 2004;140(1):81-3.
4. Maier H, Honigsmann H. Furuncular myiasis caused by *Dermatobia hominis*, the human botfly. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(2 Suppl):S26-30.

## 8. PATOLOGÍA DERMATOLÓGICA EN NIÑOS INMIGRANTES ATENDIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE

M.P. Albares, I. Belinchón, I. Betlloch, J. Mataix y R. Ramón  
*Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** Algunas áreas geográficas de nuestro país, como Alicante, son uno de los principales destinos de los movimientos migratorios. En el campo de la asistencia sanitaria la inmigración supone un reto para los clínicos ya que deben incluir en su diagnóstico diferencial enfermedades endémicas de las áreas de procedencia. En Dermatología esto se ve agravado por la dificultad en explorar pieles de diferente color. En los últimos años se han

publicado numerosos trabajos científicos en nuestro país analizando diferentes aspectos de los problemas de salud del colectivo de inmigrantes, pero apenas existen estudios en los problemas dermatológicos y menos en el colectivo infantil.

**Objetivo.** Estudiar las características sociodemográficas y de la patología cutánea de la población inmigrante infantil y compararlas con las del grupo control.

**Ámbito de estudio.** Área de actividad asistencial dependiente del Servicio de Dermatología del área de salud n.º 19 de Alicante.

**Material y métodos.** Durante el año 2005 se han recogido de modo prospectivo, los datos epidemiológicos, de historia clínica y de exploración dermatológica de todos los pacientes inmigrantes atendidos en el ámbito de estudio. Se ha considerado como inmigrante a toda persona nacida en un país diferente de la Unión Europea o de estados con un producto nacional bruto *per cápita* superior al de España, incluyendo a los hijos de inmigrantes nacidos en España y a los niños adoptados nacidos en España y el 2,6% niños adoptados. La mayoría de los niños fueron atendidos en consulta ambulatoria (71,6%), seguida en frecuencia por la consulta urgente (14,4%). En el grupo control la mayoría de los niños también fueron atendidos en el ambulatorio (56,9%), y en segundo lugar en la consulta hospitalaria (23,6%). El área geográfica de la que procedía el grupo más numeroso fue latinoamericana (62%). Los pacientes de raza indioamericana fueron el 46,7%, seguidos por los de raza blanca (25,8%), árabes (12,7%), negros (8,7%), orientales (3,5%), indioasiático (1,3%) y mulatos (0,4%). Las patologías más frecuentes fueron las enfermedades eritematoescamosas (38%), seguidas de la patología infecciosa (28,4%). En el grupo control las patologías más frecuentes fueron la patología inflamatoria (25,2%) y los tumores melanocíticos (22,8%).

**Resultados.** Se atendieron un total de 1089 inmigrantes, de los cuales el 21% eran niños. El análisis del grupo pediátrico obtuvo los siguientes resultados: La edad media de los pacientes atendidos fue de 6,7 años (50,7% niños y 49,3% niñas). El 55,9% eran inmigrantes, el 41% hijos de inmigrantes nacidos en España y el 2,6% niños adoptados. La mayoría de los niños fueron atendidos en consulta ambulatoria (71,6%), seguida en frecuencia por la consulta urgente (14,4%). En el grupo control la mayoría de los niños también fueron atendidos en el ambulatorio (56,9%), y en segundo lugar en la consulta hospitalaria (23,6%). El área geográfica de la que procedía el grupo más numeroso fue latinoamericana (62%). Los pacientes de raza indioamericana fueron el 46,7%, seguidos por los de raza blanca (25,8%), árabes (12,7%), negros (8,7%), orientales (3,5%), indioasiático (1,3%) y mulatos (0,4%). Las patologías más frecuentes fueron las enfermedades eritematoescamosas (38%), seguidas de la patología infecciosa (28,4%). En el grupo control las patologías más frecuentes fueron la patología inflamatoria (25,2%) y los tumores melanocíticos (22,8%).

**Discusión.** De nuestro trabajo, queremos resaltar a grandes rasgos, los siguientes aspectos en el grupo de inmigrantes.

1. Un mayor porcentaje de enfermedades eritematoescamosas.
2. Una mayor frecuencia de patología infecciosa debida a la mayor incidencia de *molluscum contagiosum* y de escabiosis.
3. Una menor frecuencia de tumores melanocíticos que en el grupo control.

## 9. SÍNDROME DE SWEET

E. González-Guerra, R. Haro, M.C. Fariña, L. Martín y Requena L.

*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

**Introducción.** El síndrome de Sweet es una dermatosis neutrofílica febril aguda, caracterizada por la aparición de pápulas, nódulos y/o placas eritematosas, localizadas en la cara, el cuello, parte superior de tronco y los miembros, junto a fiebre y neutrofilia. Puede asociarse a otras enfermedades inflamatorias, infecciones, neoplasias, embarazo, vacunas o la ingesta de algún fármaco. En los niños es extremadamente raro y generalmente se asocia a infecciones.

**Caso clínico.** Niña de 14 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, acudió a consulta por la presencia de lesiones de semana y media de evolución, localizadas en las extre-

midades inferiores y las nalgas. Fueron interpretadas en el Servicio de Urgencias como foliculitis bacteriana, siendo dada de alta con tratamiento antibiótico tópico. No presentaba sintomatología sistémica asociada. No refería antecedentes de proceso infeccioso previo, vacunaciones recientes, ni toma de ningún fármaco. En la exploración física se observaban pápulas redondeadas, eritematosas, con centro purpúrico-necrótico. Algunas lesiones presentaban una ampolla central de contenido hemorrágico. Realizamos biopsia de una de las lesiones donde se demostraba la presencia de edema de dermis papilar e infiltrado masivo de neutrófilos en dermis con frecuentes signos de cariorrexis. En la inmunofluorescencia directa no se observó fijación de anti IgG, IgA y C3. El hemograma demostraba leucocitosis (12.360 leucocitos/microlitro, 27,7% linfocitos, 65,3% neutrófilos, 5,7% monocitos, 1,1% eosinófilos, 0,2% basófilos) y VSG elevada (22mm/hora); bioquímica sanguínea: cifras dentro de los límites de la normalidad. Orina elemental y sedimento de orina sin alteraciones; radiografía de tórax: normal. Con todos estos datos realizamos el diagnóstico de síndrome de Sweet. Se inició tratamiento con prednisona oral 0,5 mg/kg/día (20 mg/día). Al cabo de una semana ya habían remitido la mayoría de las lesiones. Se continuó con tratamiento en pauta descendente durante un mes y medio más, lográndose la remisión completa de las lesiones. Se realiza seguimiento de forma periódica desde entonces.

**Discusión.** La dermatosis neutrofílica febril aguda, descrita por primera vez en 1964 por Robert Sweet, está caracterizada histológicamente por un infiltrado de polimorfonucleares en la epidermis y la dermis, en ausencia de microorganismos. Es infrecuente la presencia de leucocitoclastia con signos mínimos de vasculitis. Puede asociar manifestaciones de otros órganos y sistemas produciendo artralgias, artritis y mialgia con más frecuencia, pulmonares, oculares, renales, óseas, hepáticas, pancreáticas y meníngeas. Es característica la mejoría rápida tras la administración de corticosteroides sistémicos. Describimos un caso de síndrome de Sweet en la infancia, de etiología desconocida hasta el momento.

## 10. ENFERMEDAD AMPOLLOSA POR IGA LINEAL DE LA INFANCIA. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

M.L. García-Melgares Linares, E. Roche Gamón, C. Requena Caballero<sup>a</sup>, C. Laguna Argente, V. Zaragoza Ninet, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miguel

*Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España. <sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.*

**Fundamento.** La enfermedad ampollosa por IgA lineal de la infancia (LADB) es una enfermedad ampollosa benigna infrecuente que aparece tanto en adultos como en niños. En los adultos, la presentación clínica puede ser similar a una dermatitis herpetiforme o a un penfigoide ampolloso; sin embargo, la presentación clínica en los niños es característica.

**Material y métodos.** Presentamos 3 casos de LADB valorados en nuestro Servicio entre el año 1997 y el 2006, y se revisan los aspectos clínicos, patológicos y terapéuticos de los mismos. En los tres casos, se confirmó el diagnóstico mediante estudio histológico, inmunofluorescencia directa (IFD), e inmunofluorescencia indirecta (IFI).

**Resultados.** Caso 1: Niña de 24 meses de edad. Lesiones en cuello, genitales y muslos. Recibió tratamiento con prednisona oral y sulfonas, con buena respuesta pero recidivas al disminuir las dosis de una de ellas. La enfermedad remitió completamente tras 30 meses. Caso 2: Niño de 24 meses. Lesiones en hélix, labios, área perioral, brazos y piernas. Excelente respuesta con predni-

sona oral y corticoides tópicos. La enfermedad remitió tras 6 meses desde su inicio. Caso 3: Niña de 18 meses de edad. Lesiones en miembros inferiores, superiores, tronco y cuello. Actualmente, se encuentra en tratamiento con prednisona oral y sulfonas, y tras 8 meses de actividad de la enfermedad, no presenta lesiones; sin embargo, ha desarrollado un síndrome de Cushing iatrogénico secundario al tratamiento prolongado con prednisona. Los tres pacientes presentaron una clínica inicial de brotes de lesiones ampollas agrupadas «en collarite» en tronco y extremidades, las biopsias cutáneas fueron diagnósticas de LADB, y las IFD demostraron la presencia de IgA lineal en la zona de la membrana basal.

**Discusión.** Las características clínico-patológicas de nuestros casos son similares a las de otros casos publicados en la literatura. La enfermedad ampollas por IgA lineal de la infancia es la enfermedad ampollas infantil, no hereditaria, más frecuente en los niños. Se caracteriza por el desarrollo de ampollas tensas sobre una base eritematosa, que se disponen adoptando una configuración anular, como un «collar de perlas». La inmunofluorescencia revela depósitos lineales de IgA en la zona de la membrana basal. La enfermedad responde muy bien a la sulfapiridina, aunque también puede utilizarse la dapsona, y en algunos casos, se requiere la administración simultánea de prednisona para lograr un adecuado control de la misma. En la literatura se describen casos tratados con éxito con antibióticos como las tetraciclinas, la eritromicina y la dicloxacilina. La mayoría de los casos de LADB se resuelven en 2 a 4 años. Solamente un pequeño subgrupo de pacientes experimenta recidivas episódicas que persisten hasta la edad adulta.

#### Bibliografía

- Herron M, Zone J. Dermatitis herpetiformis and Linear IgA bullous dermatosis. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, editores. *Dermatology*. 2003;479-89.
- Ang P, Goh BK, Giam YC. Case reports of linear IgA dermatosis of childhood. *Ann Acad Med Singapore*. 1999;28(6): 849-54.

### 11. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON EN UNA NIÑA DE 3 AÑOS DE EDAD

N. Pastor Tomás<sup>a</sup>, L. García Fernández<sup>a</sup>, A. Jaén Larrieu<sup>a</sup> y I. Betlloch Mas<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Elda. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

**Caso clínico.** Una niña de 3 años de edad con antecedentes de crisis epilépticas parciales ingresó en el servicio de Pediatría por fiebre y dificultad respiratoria. La paciente recibía tratamiento con ácido valproico y clobazam desde hacía 10 meses, a los que se había añadido lamotrigina en las últimas 10 semanas para un mejor control de sus crisis. Tres semanas antes del ingreso la niña había comenzado con fiebre intermitente, tos y aumento de la mucosidad de vías altas siendo tratada por su pediatra con paracetamol, ibuprofeno, amoxicilina y cefuroxima de forma secuencial. En estas semanas la niña también recibió la vacuna antigripal. Este cuadro clínico fue empeorando progresivamente hasta precisar ingreso hospitalario por fiebre alta persistente, tos y disnea. A las 24 horas del ingreso, la paciente comenzó a presentar eritema y edema conjuntival, lesiones erosivas en mucosas oral y genital y lesiones cutáneas en diana en palmas. Simultáneamente, la situación general de la paciente se deterioró; se produjo un aumento del trabajo respiratorio que obligó al ingreso de la niña en la UCI Pediátrica y a su intubación urgente para ventilación mecánica. La biopsia cutánea demostró la presencia de una hendidura subepidérmica con necrosis epidérmica extensa y un infiltrado inflamatorio escaso en la dermis. Los hallazgos clí-

nicos e histológicos ayudaron a establecer el diagnóstico de eritema multiforme (Sd. Stevens-Johnson). La Rx de tórax evidenció unos infiltrados intersticiales bilaterales. La serología de agentes infecciosos (micoplasma, herpes...) y los hemocultivos fueron negativos. El tratamiento anticonvulsivante fue suspendido excepto el ácido valproico y se instauró tratamiento con corticoides, aciclovir y claritromicina iv. A los pocos días la situación general mejoró y permitió la extubación de la paciente aunque pocas horas después desarrolló un neumomediastino que obligó a realizarle una traqueotomía. A las 2 semanas se consiguió retirar la cánula traqueal sin presentar otras complicaciones. Las lesiones cutáneas y mucosas mejoraron en pocas semanas sin dejar secuelas. Dos años después, la paciente está asintomática.

**Discusión.** El eritema multiforme (Sd. Stevens-Johnson) es una dermatosis reactiva grave, rara en los niños. Las causas pueden ser múltiples aunque las más frecuentes son los fármacos y las infecciones. Aunque en nuestro caso no se pudo establecer una causa definitiva sí le dimos valor al tratamiento anticonvulsivante (lamotrigina). Repasaremos brevemente las características de esta entidad en la edad pediátrica.

### 12. ETANERCEPT: UNA ALTERNATIVA TERAPÉUTICA EN LA PSORIASIS INFANTIL

D. Barco, L. Puig, X. García-Navarro, E. Roé, F. Corella y A. Alomar

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

**Introducción.** El tratamiento de la psoriasis es de larga duración y puede requerir el uso de fármacos sistémicos con efectos secundarios potencialmente graves. Una nueva modalidad terapéutica es la administración de moléculas biológicas que actúan sobre dianas específicas del sistema inmune, permitiendo evitar las toxicidades asociadas a los tratamientos sistémicos. El uso de etanercept, un anti-TNF alfa recombinante humano, ha sido aprobado para la psoriasis moderada-grave del adulto y la artritis crónica juvenil.

**Caso clínico.** Presentamos una niña de 14 años con historia de psoriasis invertida desde el primer año de vida. A los 5 años de edad, dada la falta de respuesta al tratamiento tópico, recibió ciclosporina a unas dosis de 60-100 mg/d durante 13 meses, que se asoció a una coloración amarillenta y un aspecto atrófico de la dentadura (hipoplasia del esmalte). Posteriormente recibió ciclos de tratamiento con metotrexato durante 8 meses y terapia con PUVA con respuestas variables. Dada la inestabilidad de la psoriasis y a la importante afectación psicológica, se decidió iniciar etanercept 25 mg/dos veces por semana después de un nuevo brote. Actualmente, la paciente está siendo tratada desde hace ocho meses con etanercept, con blanqueamiento total de las lesiones y sin aparición de efectos adversos.

**Conclusión.** La ciclosporina puede conllevar una toxicidad importante a largo plazo. Un efecto adverso escasamente conocido de la ciclosporina es la hipoplasia dental, de especial importancia en población pediátrica. Los fármacos biológicos constituyen una alternativa terapéutica en pacientes que requieren tratamiento sistémico prolongado y en los que hay riesgo de aparición de efectos adversos. Etanercept ha sido aprobado para el tratamiento de la artritis crónica juvenil y podría constituir una nueva modalidad terapéutica en el paciente pediátrico afecto de una psoriasis de cierta intensidad. La utilización de este fármaco podría reducir la incidencia de efectos adversos relacionados a otras terapias sistémicas como el metotrexato o la ciclosporina.

#### Bibliografía

- Dadlani C, Orlow SJ. Treatment of children and adolescents with methotrexate, cyclosporine, and etanercept: review of the dermatologic and rheumatologic literature. *J Am Acad Dermatol*. 2005;52(2):316-40.

2. Wondimu B, Nemeth A, Modeer T. Oral health in liver transplant children administered cyclosporin A or tacrolimus. *Int J Paediatr Dent.* 2001;11(6):424-9.

### 13. PSORIASIS INFANTIL. TRATAMIENTO CON UVB-BE

P. Zamberk Majlis, D. Velázquez Tarjuelo, V.M. Leis Dosal y J.M. Hernanz Hermosa

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.*

**Fundamentos.** Son bien conocidas la efectividad y seguridad del tratamiento de la psoriasis en adultos, con fototerapia UVB de banda estrecha (311 nm). Sin embargo, el uso de esta modalidad terapéutica se ha limitado en niños debido a sus potenciales efectos carcinogénicos a largo plazo. No obstante, dicho tratamiento ha demostrado ser una adecuada alternativa terapéutica en aquellos pacientes no suficientemente controlados con tratamiento tópico.

**Material y métodos.** Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de la psoriasis infantil con fototerapia UVB de banda estrecha, desarrollado en la unidad de Dermatología Pediátrica de nuestro hospital entre los meses de agosto de 2005 y octubre de 2006.

**Resultado.** Entre los meses de agosto de 2005 y octubre de 2006, un total de 14 niños con el diagnóstico clínico de psoriasis (ya sea en placas o guttata) y con mal control mediante tratamientos tópicos, recibieron fototerapia UVB de banda estrecha (3 sesiones/semana y dosis basadas en el fototipo de Fitzpatrick). La media de edad de los pacientes tratados fue de 11 años, con un rango de edades comprendido entre los 6 y los 16 años. El 64,28 % fueron niñas, frente a un 35,71 % de varones. La media de los PASI (Psoriasis Area and Severity Index) iniciales fue de 10. Se requirió una media de 29 sesiones para conseguir la mejoría clínica, alcanzándose la total o casi completa remisión de las lesiones en todos los pacientes, (media del PASI final 0,95); excepto uno, el cual finalizó el tratamiento con un PASI de 3,9. Un total de 5 pacientes requirieron un nuevo ciclo de tratamiento por rebrote de lesiones, siendo la duración de la remisión de 7 meses de media. En un paciente se siguieron dosis de mantenimiento de una a dos sesiones por semana, consiguiendo una mayor duración del efecto terapéutico. Ningún paciente experimentó efectos indeseables durante el tratamiento, y se suspendió la terapia únicamente en un paciente por problemas no relacionados con la misma.

**Discusión.** Hay pocos datos en la literatura científica acerca del tratamiento de la psoriasis infantil con UVB-BE. Esta modalidad terapéutica se ha limitado debido a su potencial efecto carcinogénico a largo plazo, y se han realizado muy pocos estudios al respecto; extrapolándose la mayor parte de la información, de la obtenida en adultos. Sin embargo, se trata de un recurso muy eficaz y bien tolerado en pacientes con una severidad clínica que requiere tratamiento sistémico; muchos de los cuales con potenciales efectos deletéreos sobre la salud del niño. En un futuro deberían realizarse nuevos estudios prospectivos que evalúen la eficacia y seguridad a largo plazo, para así determinar la relación beneficio/riesgo de la fototerapia UVB de banda estrecha en la población infantil, no sólo para la psoriasis, sino también otras dermatosis inflamatorias con mala respuesta al tratamiento tópico.

#### Bibliografía

- Holme SA, Anstey AV. Phototherapy and PUVA photochemotherapy in children. *Photodermatol Photoimmunol Photomed.* 2004;20:69-75.
- Pasic A, Romana C, Lipozencic J, Husar K, et al. Phototherapy in Pediatric Patients. *Pediatr Dermatol.* 2003;20(1):71-7.

### 14. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO PARA ANALIZAR LAS CARACTERÍSTICAS DEL PACIENTE CON URTICARIA Y ANGIOEDEMA EN LA PRÁCTICA CLÍNICA ESPAÑOLA Y SUS CONSECUENCIAS SOBRE LA CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS

A. Guerra-Tapia, I. Bielsa Marsol<sup>a</sup> y A. García Díez<sup>b</sup>

*Grupo Ortigaria. Hospital Universitario 12 de Octubre. <sup>a</sup>Hospital Germans Trias y Pujol de Badalona. <sup>b</sup>Hospital Universitario de la Princesa de Madrid. España.*

**Fundamento.** La urticaria es un proceso común en los niños. Con la finalidad de analizar de forma sistemática el manejo clínico que actualmente se realiza, sus características epidemiológicas, y su repercusión sobre la calidad de vida se ha diseñado el estudio ORTIGARIA, del que se han valorado en esta comunicación de forma específica los datos correspondientes a la población infantil.

**Material y métodos.** Con la colaboración de dermatólogos de toda España se han estudiado pacientes de ambos sexos y menores de 16 años que acudieron a consulta de dermatología a demanda, para el tratamiento de urticaria y angioedema. Fueron introducidos en el estudio 68 pacientes.

**Discusión y conclusiones.** Como datos preliminares hemos encontrado los siguientes hechos en la práctica clínica habitual.

**Frecuencia.** Es más frecuente la urticaria aguda que la crónica (67,69 %).

**Etiología.** Los hechos asociados más frecuentes fueron la infección, endocrinopatías y los medicamentos.

**Clínica.** La manifestación clínica más frecuente es en forma de ronchas generalizadas (79,37 %) No se han encontrado casos de angioedema sin ronchas (0 %). Las ronchas sin angioedema son la presentación más común (91,8 %). Las ronchas con angioedema se presentan en pocas ocasiones (8,20 %).

**Diagnóstico.** No se suele realizar exploración complementaria alguna para el estudio de la urticaria y generalmente se hace por historia clínica (79,07 %).

**Tratamiento.** Se asocian frecuentemente los antihistamínicos de primera y de segunda generación (35,48 %). Cuando se utiliza un sólo tipo de antihistamínicos suele ser de primera generación (25,8 %), siendo los antihistamínicos de segunda generación poco prescritos en monoterapia (6,45 %).

**Calidad de vida.** No se evidenció repercusión significativa.

### 15. ERUPCIÓN PRIMAVERAL INFANTIL

M. Lecha, S. Baltá y R. Grimalt

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona. España.*

**Introducción.** Esta entidad forma parte de las llamadas Fotodermatosis idiopáticas. Es probablemente la menos prevalente, por lo que la información sobre la misma es limitada. En los estudios de prevalencia más recientes, ésta se cifra entre un 4,1 %-6,7 % correspondiendo estas cifras a Grecia en el área mediterránea y a Nueva Zelanda<sup>1,2</sup>. Predomina en el sexo masculino posiblemente por la tendencia a llevar el pelo más corto. Su aparición muestra una clara estacionalidad, primavera-verano, con recidivas en años consecutivos y limitación a la población infantil prepuberal, aunque también se han descrito casos en adultos jóvenes. Las lesiones tienen habitualmente una localización específica en el área del hélix de los pabellones auriculares, de forma simétrica. No se excluyen lesiones en otras localizaciones como cara o dorso manos. Se trata en general de lesiones papulosas inflamatorias que evolucionan a vesículas o ampollas que posteriormente remiten con formación de placas costrosas.

**Conclusiones.** La poca frecuencia de esta entidad dificulta el poder establecer su etiología, patogenia y tratamiento. No se ha

conseguido por el momento reproducir las lesiones con UVB o UVA. Por una parte se considera que pueda tratarse de una variante de la erupción polimorfa lumínica. Desde el punto de vista anatomopatológico las lesiones muestran un espectro que va desde la presencia de un infiltrado perivascular superficial en las lesiones inflamatorias hasta la formación de vesículas o ampollas subepidérmica en las lesiones más características<sup>3</sup>. Estos datos serían más comparables a las lesiones de Hydroa que a las de Erupción polimorfa lumínica.

#### Bibliografía

1. Stratigos AJ, Antoniou C, Papatou E, et al. Spectrum of idiopathic photodermatoses in a Mediterranean country. *Int J Dermatol.* 2003;42:449-54.
2. Tan E, Eberhart-Phillips J, Sharples K. Juvenile spring eruption: a prevalence study. *N Z Med J.* 1996;109:293-5.
3. Requena L, Alegre V, Hasson A. Spring eruption of the ears. *Int J Dermatol.* 1990;29:284-6.

### 16. ESTUDIO CLÍNICO, BIOQUÍMICO Y GENÉTICO DE ONCE PACIENTES CON PROTOPORFIRIA ERITROPOYÉTICA INCLUYENDO UN CASO HOMOCIGOTO

C. Herrero<sup>a</sup>, J. To-Figueras<sup>b</sup>, C. Bádenas<sup>b</sup>, P. Serrano<sup>a</sup> y M. Lecha<sup>a</sup>

Unidad de Porfiria. <sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Centro de diagnóstico biomédico. Hospital Clínic. IDIBAPS. Universidad de Barcelona. España.

**Introducción.** La protoporfiria eritropoyética es una enfermedad hereditaria de la vía de síntesis del hem causada por un déficit parcial de la enzima ferroquelatasa (FECH; EC 4.99.1.1) que cataliza la inserción del hierro en la protoporfirina IX para formar el hem. Los pacientes con PPE acumulan protoporfirina libre en los tejidos. El principal hallazgo clínico es la fotosensibilidad cutánea, pero algunos pacientes pueden desarrollar alteración hepática. Hasta hoy se han descrito más de 110 mutaciones diferentes en el gen FECH en familias con PPE. La expresión clínica de la enfermedad requiere la herencia simultánea de un alelo de FECH nulo con un alelo salvaje de baja expresión, que es la variante C de un polimorfismo de nucleótido único (SNP), IVS348-T-C, en el intrón 3 del gen FECH. Debido a que el alelo IVS348-T-C es relativamente común en la población general, la PPE normalmente se hereda como una enfermedad autosómica dominante con baja penetrancia clínica. En algunos casos raros, la PPE se hereda como una enfermedad autosómica recesiva con mutaciones verdaderas en ambos alelos.

**Material, métodos y resultados.** Hemos realizado una investigación clínica, bioquímica y molecular de 11 pacientes con PPE, no relacionados entre sí y 19 familiares. Encontramos cuatro mutaciones nuevas. Diez pacientes eran heterocigotos y tenían el alelo IVS348-T-C. Un paciente tenía una mutación no descrita previamente en homocigosis. Esta mutación se expresó en *Escherichia coli* y mostró una actividad muy baja. Este es el segundo caso publicado de un paciente con PPE homocigoto verdadero, confirmado a nivel molecular. El paciente presentaba fotosensibilidad cutánea parecida a la de los casos heterocigotos, pero con una mayor acumulación de protoporfirina en los hematíes, anemia microcítica y signos de afectación hepática. Diez familiares asintomáticos fueron heterocigotos, sin el alelo de baja expresión.

**Conclusiones.** Estos hallazgos confirman que la PPE, también en España es debida a la herencia simultánea de una mutación de un alelo de baja expresión. El estudio también documenta la existencia de pacientes homocigotos verdaderos, que pueden presentar una forma más grave de la enfermedad.

#### Bibliografía

1. Gouya L, Martin-Schmitt C, Robreau AM, et al. Contribution of a common single-nucleotide polymorphism to the genetic

predisposition for erythropoietic protoporphyria. *Am J Hum Genet.* 2006; 78(1):2-14.

2. Whatley SD, Mason NG, Khan M, et al. Autosomal recessive erythropoietic protoporphyria in the United Kingdom: prevalence and relationship to liver disease. *J Med Genet.* 2004;41(8):e105.

### 17. XERODERMA PIGMENTOSO, A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Zaragoza Ninet, L. Martínez Casimiro, M.L. García-Melgares, P. Hernández Bel, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miguel

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

**Introducción.** El Xeroderma Pigmentoso (XP) constituye una genodermatosis autosómica recesiva caracterizada por un déficit en los mecanismos de reparación del ADN y en los sistemas de inmunovigilancia cutánea, que se deriva en un incremento de hasta 1000 veces en el desarrollo de cáncer cutáneo inducido por la radiación ultravioleta (uv). Con una incidencia estimada de 1/1.000.000 recién nacidos en los países occidentales, y de 1/40.000-100.000 en Japón, el XP es una entidad relativamente frecuente en los países del Magreb pero rara en África Subsahariana. Sin embargo, en ambos casos se presentan con elevada morbimortalidad derivada de la intensidad de la insolación, el retraso diagnóstico y la escasez de recursos preventivos y terapéuticos. De instauración precoz, los pacientes presentan fácilmente quemaduras con eritema y vesiculación con exposiciones solares mínimas. A la edad de 2 años, prácticamente todos han desarrollado lentiginosis solar. Progresivamente, sobre una piel xerótica y pigmentada se desarrollan queratosis actínicas, carcinomas basocelulares, carcinomas epidermoides y melanomas. Por otra parte, hasta el 30% de pacientes con XP muestran alteraciones neurológicas y presentan un riesgo incrementado de entre 10 y 20 veces en el desarrollo de neoplasias internas. El manejo incluye fotoprotección rigurosa y continuada, así como el tratamiento de lesiones pre-malignas y malignas mediante crioterapia, electrocoagulación o cirugía. Los retinoides orales pueden ser útiles como agentes de quimioprevención. Finalmente, se están incorporando recursos terapéuticos esperanzadores como la enzima bacteriana de reparación del ADN T4 endonucleasa V liposomal.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño saharauí de 4 años remitido a nuestro servicio para diagnóstico y tratamiento. A la exploración física destacaba, en áreas fotoexpuestas, piel xerótica y pigmentada así como múltiples lentigos solares y pápulas hiperqueratósicas. Se realizó extirpación-biopsia de 2 lesiones hiperqueratósicas de la cara con hallazgo de queratosis actínica bowenoide y carcinoma epidermoide, estableciéndose el diagnóstico de xeroderma pigmentoso. Se obtuvo autorización para uso compasivo de imiquimod 5% crema, pautándose 1 vez al día, 3 veces a la semana, con buena evolución clínica.

**Discusión.** Aunque se desconocen los mecanismos que median la actividad antitumoral del imiquimod, se postula la estimulación de la respuesta inmune en el XP. El caso clínico permite revisar las características fisiopatológicas del XP, así como su presentación clínica, curso evolutivo y manejo, ofreciendo nuevos recursos terapéuticos.

#### Bibliografía

1. Xeroderma pigmentosum. Cutaneous, ocular, and neurologic abnormalities in 49 Tunisian cases, *Tunis Med.* 2005;83(12):760-3.
2. Excellent response of basal cell carcinomas and pigmentary changes in xeroderma pigmentosum to imiquimod 5% cream. *Br J Dermatol.* 2003;149(4):858-61.

## 18. ACRODERMATITIS ACIDÉMICA EN VARÓN CON ACIDEMIA PROPIÓNICA

M. Bueno Delgado, M. Pérez Pérez, J. Quintana del Olmo<sup>a</sup> y J. González Caro

*Dpto de Nutrición clínica y dietética. Unidad de Metabolopatías. Hospital Infantil. <sup>a</sup>Dpto. de Dermatología. HH. UU. Virgen del Rocío. España.*

**Introducción.** La acrodermatitis enteropática (AE) es un trastorno genético de la absorción del Zinc, que se presenta en la lactancia y se caracteriza por dermatitis acra, alopecia y diarrea. En personas con déficit adquirido de Zinc se puede observar un cuadro clínico con síntomas superponibles a la AE. Se ha descrito un cuadro de similares características en pacientes afectos de déficit enzimático del metabolismo de la leucina, isoleucina y valina denominado acrodermatitis acidémica. La acidemia propiónica es un trastorno del metabolismo del propionato (metabolito de la isoleucina y valina) cuyo síntoma más relevante es la acidosis metabólica con episodios de agravamiento en las enfermedades intercurrentes o al incrementar la ingesta de proteínas naturales.

**Caso clínico.** Varón de 2 años y 4 meses diagnosticado de acidemia propiónica que en el contexto de un empeoramiento de la hipoproteinemia que habitualmente presentan estos pacientes desarrolla una acrodermatitis acidémica.

**Discusión.** La acrodermatitis acidémica es un rash cutáneo que recuerda al de la acrodermatitis enteropática. Se ha descrito principalmente en pacientes con trastornos del metabolismo de los aminoácidos de cadena ramificada leucina, isoleucina y valina. El tratamiento de los déficits enzimáticos involucrados en el metabolismo de los aminoácidos consiste en reducir el acúmulo de tóxicos intermediarios mediante la restricción de proteínas naturales. Una restricción de proteínas excesiva o un proceso intercurrente causa un catabolismo proteico que puede resultar en malnutrición debida a déficit de proteínas. El cuadro clínico se caracteriza por lesiones eritematosas y descamativas que afecta principalmente a zonas periorificiales que pueden evolucionar a lesiones vesiculoampollosas, erosiones y costras dolorosas. Se puede observar también queilitis fisurada, cabello corto, fino y quebradizo. Bioquímicamente se detecta hipoproteinemia, hipoalbuminemia y niveles bajos de isoleucina, zinc, selenio y vitamina B6. El tratamiento de la AE consiste en un adecuado aporte de proteínas de alto valor biológico, dieta hipercalórica y suplementos de zinc y vitaminas consiguiéndose una recuperación completa. Presentamos un caso de acrodermatitis acidémica en un varón de 2 años con acidemia propiónica en relación con hipoproteinemia grave.

### Bibliografía

- Hoffmann GF, Happle R, Kölker S. Acrodermatitis acidemica secondary to «overtreatment» and protein deficiency. *J Inher Metab Dis.* 2006;29:173-4.
- Niiyama S, Koelker S, Degen I, et al. *Eur J Dermatol.* 2001;11:244-6.
- Bosch IS, Sillevs Smitt JH, Van Gennip AH, et al. Iatrogenic isolated isoleucine deficiency as the cause of an acrodermatitis Enteropathica-like syndrome. *Br J Dermatology.* 1998;139:488-91.

## 19. ACRODERMATITIS ACIDÉMICA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS

Y. Peñate Santana, N. Guillermo Martínez, D. Islas Norris, J. Rodríguez López, B. Hernández-Machín y L. Borrego Hernando

*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.*

**Introducción.** Acrodermatitis acidémica es un término propuesto para las manifestaciones cutáneas de las enfermedades metabóli-

cas que recuerdan a la acrodermatitis enteropática. Presentamos dos casos con acidemia propiónica y aciduria glutárica tipo I.

**Casos clínicos.** Caso 1: Varón de 2 años, diagnosticado de acidemia propiónica a los 12 meses, que durante una descompensación metabólica desarrolló en zonas periorificiales dermatitis erosiva y en pliegues placas eritemato-exudativas y descamación simulando un síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS). Caso 2: Varón de 20 meses, diagnosticado de aciduria glutárica tipo I a los 12 meses y en tratamiento con dieta hipoproteica, que fue valorado por presentar en cuello placas eritemato-descamativas, en pliegues auriculares fisuras y en cara queilitis angular de 6 días de evolución.

**Discusión.** Se han descrito varias lesiones cutáneas (dermatitis periorificial, dermatitis psoriasiforme, alopecia y lesiones que asemejan al SSSS) secundarias a enfermedades metabólicas, a veces indistinguibles de la acrodermatitis enteropática. Algunas responden al tratamiento del déficit nutricional asociado, mientras que otras siguen un curso independiente.

## 20. PSEUDOHIPOPARATIROIDISMO EN DOS HERMANAS ASOCIADO A OSTEOMA CUTIS

M.L. Zubiri<sup>a</sup>, R. Baldellou<sup>a</sup>, C. Yus<sup>b</sup>, R. Álvarez<sup>b</sup>, J.I. Labarta<sup>c</sup>, E. Mayayo<sup>c</sup> y A. Ferrandez<sup>c</sup>

*Servicios de <sup>a</sup>Dermatología, <sup>b</sup>Anatomía Patológica y <sup>c</sup>Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza. España.*

**Palabras clave.** Pseudohipoparatiroidismo, osteoma cutis, osteodistrofia hereditaria de Albright (OHA).

**Introducción.** El pseudohipoparatiroidismo (SPH) es un trastorno hereditario que representa a un heterogéneo grupo de enfermedades caracterizadas por hipocalcemia, hiperfosfatemia y niveles elevados de paratohormona (PTH), producido por un defecto en los receptores, que se asocia con defectos óseos y malformaciones.

**Casos clínicos.** Caso n.º 1: Niña recién nacida que se diagnosticó mediante la prueba de talón (TSH 48 mcUI/ml) de hipotiroidismo, en estudios posteriores se confirma (TSH 67,1 mcUI/ml, T4 libre 13,2 pg/ml, Tiroglobulina 24,5 ng/ml), gammagrafía tiroidea con tiroideos de morfología normal, con disminución de la captación, Rx rodillas núcleos de osificación normales; con el diagnóstico de Hipotiroidismo congénito primario se inicia tratamiento con tiroxina. El padre padecía también un hipotiroidismo congénito. Al año de vida presenta lesiones maculo-papulosas, violáceas de consistencia dura en pierna izda, costado derecho y zona lumbar izda, se realiza biopsia de una de ellas con el resultado de osteoma cutis. Se realiza el estudio de PTH, calcio y fósforo diagnosticándose un Pseudohipoparatiroidismo 1a, iniciándose tratamiento con carbonato cálcico y rocaltrol. La niña presentaba un fenotipo de Osteodisplasia hereditaria de Albright (OHA) con obesidad y facies tosca. Caso n.º 2: Hermana pequeña de la anterior, diagnosticada de hipotiroidismo congénito con gammagrafía tiroidea normal, Rx rodillas normal, inicia tratamiento con tiroxina, a los 15 días de vida masa endurecida en cara, se biopsia con el resultado de osteoma cutis; como su hermana se diagnostica un Pseudoparatiroidismo tipo 1ª con fenotipo de Osteodisplasia hereditaria de Albright (OHA). La madre padece un Pseudopseudohipoparatiroidismo.

**Discusión.** Nuestras pacientes presentaban un fenotipo típico de osteodisplasia hereditaria de Albright (OHA) con talla baja, facies tosca y obesidad, asociado a calcificaciones subcutáneas, pero de momento no se encontraron las manifestaciones óseas características.

### Bibliografía

Kotler ML, Linglart A, Carel JC. Albright hereditary osteodystrophy. *Orphanet encyclopedia.* 2004.

Goeteyn V, De Potter CR, Naeyaert JM. Osteoma cutis in pseudohipoparathyroidism. *Dermatology.* 1999;198:209-11.

## 21. DERMATOSIS NEONATALES EN HIJOS DE INMIGRANTES NACIDOS EN EL HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ALICANTE

A. Lucas, I. Betlloch, M.T. Martínez<sup>a</sup>, M. Pérez-Crespo, J. Mataix, I. Belinchón, M.P. Albares y P. Oñate<sup>a</sup>

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción.** En los últimos años el número de nacimientos se ha incrementado en nuestra área, principalmente debido al aumento de población inmigrante. Existen ciertas dermatosis neonatales, tanto fisiológicas como patológicas, que podrían darse con mayor o menor frecuencia en hijos de inmigrantes (HI). Existen varios estudios epidemiológicos sobre la piel del recién nacido en otras poblaciones, pero en nuestro ámbito son escasos. En el curso de un estudio que estamos realizando sobre las características de la piel del neonato, nos hemos planteado un análisis del subgrupo de recién nacidos hijos de inmigrantes.

**Objetivo.** Describir la frecuencia y las características de las distintas manifestaciones cutáneas en los neonatos hijos de inmigrantes.

**Ámbito de estudio.** Hospital General Universitario de Alicante.

**Material y métodos.** Durante el año 2006, se ha estudiado una muestra representativa de los recién nacidos a término en el HGUA. Se han recogido datos epidemiológicos, de historia clínica (antecedentes patológicos maternos y antecedentes obstétricos) y de exploración dermatológica, en las primeras 48 horas de vida. Las principales variables dermatológicas recogidas fueron: color de piel, dermatosis transitorias, marcas de nacimiento, eritema tóxico y lesiones yatrogénas. Se han considerado como HI aquellos cuyo padre, madre o ambos, hubieran nacido en un país diferente a la Unión Europea o de Estados con un producto nacional bruto *per cápita* superior al de España, y como no inmigrantes (NI) al resto. Se han comparado los datos de los HI y los NI.

**Resultados.** De una muestra de 327 neonatos, 76 (23 %) fueron HI. De 60 (78,9 %), los dos padres eran inmigrantes, y del resto sólo uno. Los países de procedencia paternos más frecuentes fueron los latinoamericanos: Ecuador 13 (17,1 %) y Colombia 6 (7,8 %). No existen diferencias en la edad materna ni en los antecedentes patológicos maternos entre HI y NI. Entre los antecedentes obstétricos, se ha observado que es más frecuente en madres NI el hábito tabáquico, (17,6 %, frente a 6,6 % en HI), la fecundación *in vitro* (3,8 % frente a 1,3 %) y la amniocentesis (8,8 % frente a 1,3 %). En madres de HI se habían producido más abortos espontáneos previos (35,5 % frente a 22 % en NI), mayor positividad para estreptococo (39,5 % frente a 20,4 %) y mayor utilización de antibióticos durante el parto (57,9 % frente a 45,6 %). El tipo de parto y la utilización de anestesia durante el mismo, fueron similares en ambos grupos. No hay diferencias en el número de neonatos que requirieron ingreso hospitalario. La exploración dermatológica, aporta los siguientes resultados: En los HI, 26 (34,2 %) eran blancos, 23 (30 %) indioamericanos, 13 (17,1 %) árabes, 12 (15,7 %) negros y 2 (2,6 %) orientales. Las principales diferencias estadísticamente significativas ( $p < 0,05$ ) entre HI y NI, las encontramos en la mayor presencia en HI de áreas de hiperpigmentación (55,3 % frente a 9,6 %), mancha mongólica (40,8 % frente a 11,6), y manchas café con leche (7,9 % frente a 1,2 %). Existe también una tendencia a presentar más ictericia, aunque no es significativa (31,6 % frente a 20,8 %). Las lesiones yatrogénas se dan por igual en los dos grupos.

**Conclusiones.** El mayor porcentaje de HI, son hijos de latinoamericanos, como reflejo de la población inmigrante. Los antecedentes patológicos maternos y los datos de asistencia al parto, no presentan diferencias significativas entre HI y NI, pero sí que se han observado algunas diferencias en ciertos datos obstétricos. En cuanto a la exploración dermatológica, destaca la mayor presencia en HI de áreas de hiperpigmentación, mancha mongólica y manchas café con leche.

## 22. SÍNDROME UÑA-PATELA

L. Martínez Casimiro, V. Zaragoza Ninet, E. Roche Gamón, J. López Dávila, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miquel

*Consorcio Hospital General Universitario. Valencia. España.*

**Introducción.** La hiponiquia y anoniqia congénita son malformaciones raras que pueden formar parte de síndromes como el síndrome uña-patela, displasias ectodérmicas y braquiodactilias, o puede ocurrir como un hecho aislado. Las hiponiquias y anoniqias congénitas están frecuentemente acompañadas por alteraciones esqueléticas subyacentes. Presentamos el caso de un varón de cinco meses. Le realizamos un exámen físico, le preguntamos acerca de familiares afectos, le realizamos una exploración oftalmológica, analíticas de sangre y orina, una serie ósea y ecografías renales.

**Caso clínico.** Encontramos displasia de las uñas de los tres primeros de dos de ambas manos y presentaba una marcha anómala. Su padre, hermana y abuelo tenían también diversas uñas de las manos afectas junto con hipoplasia de rótula. En la serie ósea encontramos cuernos iliacos posteriores. El resto de exploraciones fueron normales. El síndrome uña-patela es un trastorno de herencia autosómica dominante que afecta a las uñas, sistema esquelético, riñones y ojos. Tiene una tetrada clínica característica incluyendo displasia de las uñas de los dedos de las manos, hipoplasia o ausencia de rótula (no se puede apreciar en las radiografías hasta los 3 años de edad), dislocación de la cabeza del radio y cuernos iliacos posteriores. Se han encontrado mutaciones en un factor de transcripción (LMX1B), requerido para el desarrollo normal de las estructuras dorsales del miembro, de la membrana basal del glomérulo, el segmento anterior del ojo, y de las neuronas dopaminérgicas y serotoninérgicas. El diagnóstico de este síndrome es importante por la cojera degenerativa y la posibilidad de desarrollo de fallo renal de estos pacientes.

### Bibliografía

- Seitz CS, Hamm H. Congenital brachydactyly and nail hypoplasia: clue to bone-dependent nail formation. *Br J Dermatol.* 2005;152(6):1339-42.
- Schulz-Butulis BA, Welch MD, Norton SA. Nail-patella syndrome. *J Am Acad Dermatol.* 2003;49(6):1086-7.

## 23. DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

J.C. Pascual y J. Matarredona

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Elche. Alicante.*

**Introducción.** Las displasias ectodérmicas son un grupo de enfermedades hereditarias caracterizadas por defectos congénitos de una o más de las estructuras ectodérmicas: pelo, uñas, dientes y glándulas sudoríparas. Son un grupo de más de 170 síndromes clínicos distintos. La displasia ectodérmica hipohidrótica ligada a X es la forma más frecuente de displasia ectodérmica.

**Caso clínico.** Niña de 5 años que consulta por lesiones eritematosas, descamativas y pruriginosas en el tronco y los miembros. Estas lesiones habían estado presentes por 3 meses y previamente había sufrido brotes repetidos de lesiones similares. Se diagnosticó clínicamente de dermatitis atópica. En sus antecedentes personales destacaba una sudación disminuida ante el ejercicio físico y los ambientes calientes con un patrón parcheado, además de una intolerancia al calor y anomalías en la dentición consistentes en dentición retardada, ausencia de dientes, dientes separados y dientes de forma cónica. Su pelo en el cuero cabelludo era escaso, fino y claro. Además presentaba múltiples pápulas milia-like en la espalda y los brazos. Sus uñas eran normales. Su madre y su abuela materna referían sudación disminuida y pelo escaso y fino. Los hallazgos clínicos sugieren el diagnóstico de displasia ectodérmica hipohidrótica. Se realizó un examen sanguíneo completo que incluía inmunoglobulinas

que no demostró hallazgos relevantes. El estudio genético está pendiente de resultado.

**Discusión.** La displasia ectodérmica hipohidrótica ligada a X es la forma más frecuente de displasia ectodérmica y está causada por la mutación en el gen que codifica la ectodisplasina-A. También existen una forma autosómica recesiva y otra autosómica dominante. La displasia ectodérmica hipohidrótica autosómica recesiva es clínicamente idéntica a la ligada a cromosoma X. Las anomalías dentarias varían desde ausencia completa de dientes a dientes separados y de forma anormal. La dentición está retardada y los dientes tienden a ser pequeños y con forma cónica. El cabello es escaso, fino y claro. La sudación está disminuida debido a la escasez o ausencia de glándulas ecrinas. La capacidad de termorregulación es inadecuada y pueden ocurrir episodios de hipertemia con el ejercicio y los ambientes calientes. El 25% de las mujeres heterocigotas presentan intolerancia al calor y la mitad sudación reducida. La piel es fina, suave y seca. Hiperpigmentación y finas arrugas periorbitarias son un hallazgo característico. El eccema es común y es más llamativo en pliegues. Pueden encontrarse pequeñas pápulas milia-like en la cara. La morfología de la cara es característica con frente amplia, nariz en silla de montar y labios evertidos. Es posible realizar diagnóstico genético de esta enfermedad. El tratamiento es multidisciplinar. La prevención de la hipertemia es crítica.

#### **Bibliografía**

1. Kere J, Srivastava AK, Montonen O, Zonana J, et al. X-linked anhidrotic (hypohidrotic) ectodermal dysplasia is caused by mutation in a novel transmembrane protein. *Nat Genet.* 1996;13:409-16.
2. Clarke A, Phillips DI, Brown R, et al. Clinical aspects of X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Arch Dis Child.* 1987;62:989-96.

## **24. FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULAR**

R. Ramón, N. Pastor, I. Betlloch, J. Mataix, A. Lucas y M. Pérez  
*Sección de Dermatología. Hospital General Alicante. España.*

**Fundamento.** La facomatosis pigmento vascular se caracteriza por la presencia de lesiones vasculares y melanocíticas, asociadas en ocasiones a defectos de varios órganos, especialmente los ojos y el sistema nervioso central.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de una paciente de 1 mes, hija de padres no consanguíneos, que presenta asociación de lesión vascular (gran nevus flameus que afecta cara) y una lesión pigmentaria extensa (manchas mongólicas). No había hiperplasia de ninguna parte del cuerpo. La exploración oftalmológica fue normal. La RMN está pendiente de realización. La analítica sanguínea y ecografías resultaron normales.

**Discusión.** La facomatosis pigmento vascular es una entidad que asocia una lesión vascular (nevus flameus o cutis marmorata telangiectásica congénita) y una lesión pigmentaria (nevus pigmentoso, verrucoso, spilus, anémico, mancha mongólica, nevus de Ota o Ito) y que pueden o no presentar alteraciones sistémicas asociadas. Inicialmente formaba parte de otros síndromes (Sturge-Weber, Klippel-Trenaunay), pero actualmente se le considera una entidad separada. La clasificación más empleada ha sido la que las dividía en 5 categorías dependiendo de las lesiones dermatológicas que presenten, y subclasificadas según la presencia o ausencia de afectación sistémica. En el año 2005 Happle propone una clasificación más sencilla en 3 categorías: Cesioflamea (nevus flameus y melanocitosis dérmica), spilovascularis (nevus flameus y nevus spilus) y cesiomarmorata (cutis marmorata telangiectásica congénita y melanocitosis dérmica).

#### **Bibliografía**

1. Happle R. Phacomatosis pigmentovascularis revisited and reclassified. *Arch Dermatol.* 2005;141(3):385-8. Review.

2. Torrelo A, Zambrano A, Happel R. Cutis marmorata telangiectatica congenita and extensive mongolian spots: type 5 phacomatosis pigmentovascularis. *Br J Dermatol.* 2003;148(2):342-5.

## **25. HOYUELOS CUTÁNEOS BILATERALES CONGÉNITOS A NIVEL DE HOMBROS, CODOS, MUÑECAS, RODILLAS Y TOBILLOS**

C. Pereda Carrasco, V. López Castillo, N. Martí Fajardo, L. Calduch Rodríguez, I. Molina Gallardo, M.I. Pinazo Canales, M.D. Ramón Quiles y E. Jordá Cuevas

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico de Valencia. España.*

**Introducción.** Los hoyuelos cutáneos son depresiones cutáneas profundas que se observan con relativa frecuencia a nivel de las mejillas y de la barbilla pero de manera muy infrecuente a nivel articular.

**Caso clínico.** Niña de 3 meses que presentaba a nivel de las articulaciones de los hombros, los codos, las muñecas, las rodillas y los tobillos, hoyuelos congénitos de forma bilateral. La exploración física fue anodina. Se solicitó un cariotipo cuyo resultado fue 46XX y ecografías: transfontanelar, de médula espinal, de pelvis y abdominal siendo normales.

**Discusión.** Estos hoyuelos cutáneos suelen aparecer sobre prominencias óseas, posiblemente por la presión que padecen los tejidos al estar comprimidos entre el hueso y la pared uterina, aunque, algunos autores han sugerido, también, la posibilidad de una herencia autosómica dominante con penetrancia variable. Este hallazgo ha sido descrito asociado a distintos procesos como son síndromes malformativos congénitos, infecciones (rubeola congénita), trastornos metabólicos (hipofosfatasa) y traumatismos (amniocentesis) pero también a pacientes sanos. Describimos el caso de una paciente sana con hoyuelos congénitos bilaterales múltiples; en la bibliografía consultada sólo hemos hallado afectación bilateral de los hombros o de las mejillas en los pacientes sanos.

#### **Bibliografía**

1. Spencer JM, Schneiderman PI, Grossman ME. Bilateral skin dimples on the shoulders. *Pediatr Dermatol.* 10(1):16-8.
2. Samlaska C. Congenital supraspinous fossae. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25(6 Part 1):1078-9.

## **26. POLIDACTILIA POSTAXIAL TIPO B. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

M. Blanes Martínez<sup>a</sup>, I. Betlloch Mas<sup>b</sup> y A. Lucas Costa<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa. Alicante. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Alicante. España.

**Presentación.** Comunicación oral.

**Introducción.** La polidactilia postaxial (PPA) consiste en la presencia total o parcial de uno o más dedos extra en localización ulnar o fibular. En la PPA tipo A el dedo supranumerario está totalmente desarrollado y articula con el quinto o con un metacarpo/metatarso adicional, mientras que es rudimentario en la PPA tipo B, en la cual se presenta como un fibroma péndulo en la mano. Aunque se trata de una alteración frecuente, a menudo la PPA-B no es remitida al dermatólogo, de manera que la propia entidad y sus asociaciones, aunque infrecuentes, no son bien conocidas.

**Caso clínico.** Presentamos tres pacientes con PPA tipo B. Las lesiones habían sido detectadas desde el nacimiento, apareciendo como pápulas o nódulos pediculados del color de la piel normal en la cara lateral del quinto dedo de la mano, y en dos casos se

observaba además una uña vestigial. En ninguno de los niños examinados la alteración fue bilateral. Los niños estaban sanos y no presentaban ninguna anomalía adicional. En los tres casos, se realizaron radiografías para descartar la presencia de hueso en el dedo supranumerario y/o la conexión con el quinto metacarpo. En dos pacientes se realizó una ecografía abdominal que no mostró alteraciones. Durante el seguimiento realizado el crecimiento, así como el desarrollo psicomotor ha sido normal en todos los casos. El dedo supranumerario fue extirpado quirúrgicamente en los tres pacientes.

**Discusión.** La PPA aislada generalmente se hereda como un rasgo autosómico dominante con expresión variable. Se ha comunicado la presencia de PPA-B en uno de cada 531 nacidos vivos, pero la prevalencia exacta es difícil de determinar. La PPA-B suele aparecer como una malformación aislada, pero en el 6,6% de los casos se acompaña de otras anomalías tales como retraso mental, dismorfias craneofaciales o retraso del crecimiento. Así mismo se ha comunicado la asociación con hipospadias, hidroureteronefrosis y neurofibromatosis tipo 1. No hemos observado ninguna de estas anomalías en nuestros tres pacientes.

#### **Bibliografía**

1. Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1997;79:65-8.
2. Fryns JP, Lagae L, Rizzo WB. Pre- and postnatal growth retardation, scaling skin, moderate mental retardation and quadrupasticity, hypospadias grade 2 and hydro-uretero nephrosis, postaxial polydactyly. A distinct MCA/MR syndrome? *Clin Dysmorphol.* 1998;7:275-7.

## **27. SIGNO DEL COLLAR DE PELO EN APLASIA CUTIS**

D. Martínez-Sánchez, A. Hernández-Núñez, R. Miñano, A. Romero, T. Sanz, J.M. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. España.*

**Caso clínico.** Niña de 7 días remitida para valoración de lesiones localizadas en cuero cabelludo desde el nacimiento. Nacida de parto eutócico tras gestación normal. A la exploración se apreciaban en zona parietal derecha tres placas alopecias rodeadas de un anillo de pelo más largo, grueso y oscuro. El estudio ecográfico trasfontanelar no mostró alteraciones ventriculares ni de otras estructuras internas, óseas ni de partes blandas.

**Discusión.** La aplasia cutis congénita es un trastorno infrecuente en el cual la piel está ausente o es cicatrizal, representado una interrupción del desarrollo intrauterino como forma frustrada de defectos del tubo neural. El signo del collar de pelo consiste en un anillo de pelo largo y oscuro alrededor de una lesión de cuero cabelludo. Se observa en nódulos congénitos del cuero cabelludo, siendo un marcador relativamente específico de la presencia de tejido neural ectópico, y en casos de aplasia cutis membranosa. Es importante la identificación de los casos de tejido neural ectópico para su adecuado manejo. Se presenta un caso del signo del collar de pelo en aplasia cutis membranosa y un algoritmo de actuación ante la asociación de una lesión del cuero cabelludo con un collar de pelo.

#### **Bibliografía**

1. Heterotopic brain tissue presenting as bald cysts with a collar of hypertrophic hair: the 'hair collar' sign. *Commens C, Rogers M, Kan A. Arch Dermatol.* 1989;1253-6.
2. Membranous aplasia cutis' with hair collars: congenital absence of skin or neuroectodermal defects? *Drolet B, Prendiville J, Golden J, et al. Arch Dermatol.* 1995;1427-31.
3. Antaya R, Schaffer JV. Developmental anomalies. En: *Bologna, Jorizzo, Papini, editores. Dermatology.* Londres: Mosby; 2003.

## **28. SÍNDROME DE SETLEIS Y DISPLASIA FACIAL FOCAL DÉRMICA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO**

E. Samaniego González, T. Martín González, J. del Boz González y A. Vera Casano

*H.G.U. Carlos Haya de Málaga. España.*

**Introducción.** El Síndrome de Setleis es una rara enfermedad de herencia autosómico recesiva descrita por Setleis en 1963 en cinco niños de Puerto Rico. Éstos presentaban unas características depresiones simétricas bilaterales en ambas sienas de aspecto cicatrizal. A ello también se asociaban principalmente: facies leonina, anomalías en las pestañas, cejas y párpados, aplanamiento del puente nasal con punta prominente y línea de implantación del pelo baja. Sin embargo, no se relacionó con defectos del crecimiento o desarrollo.

**Caso clínico.** Niña de 7 años que presenta desde el nacimiento placas ovaladas de aspecto atrófico y cicatrizal en ambas regiones malares; dos en el lado derecho y uno en el izquierdo. Asimismo se observa una hemihipertrofia derecha de la cara. Otros acontecimientos de interés durante la evolución fueron displasia acetabular de la cadera y un angioma infantil de la espalda. Actualmente la paciente ha mejorado notablemente de su asimetría facial, mientras que las placas atróficas permanecen sin cambios.

**Discusión.** La displasia facial focal dérmica es un término descrito para referirse dentro del Síndrome de Setleis a los defectos de tipo aplasia de piel en las zonas características descritas. Sin embargo, pueden afectarse otras regiones de la cara y parece tener un patrón de herencia autosómico dominante por lo que se discute que represente el mismo desorden.

#### **Bibliografía**

1. Ward KA, Moss C. Evidence for genetic homogeneity of Setleis' syndrome and focal facial dermal dysplasia. *Br J Dermatol.* 1994;130(5):645-9.
2. Jason J Rosemberg, Beth A, Prolet MD What syndrome is this? *Pediatric Dermatology.* 2004;2(1):82-3.

## **29. HEMATOPOYESIS DÉRMICA NEONATAL**

G. Aparicio, B. Ferrer<sup>a</sup>, P. Bassas, C. Heras, D. Bodet, J. Mollet, R. Bartralot, V. García-Patos.

*Servicio de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía-Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.*

**Introducción.** La hematopoyesis es un proceso que ocurre en la piel durante la vida embrionaria. Sin embargo, de forma infrecuente, se ha descrito en neonatos como consecuencia de una infección intrauterina (toxoplasma, rubéola, citomegalovirus, herpes virus, coxsachie) o discrasias sanguíneas.

**Caso clínico.** Un varón recién nacido ingresó por sospecha de una cardiopatía congénita. Correspondía a una 3.<sup>a</sup> gestación, de curso normal, salvo por el hallazgo en la ecografía del 2.<sup>o</sup> y 3.<sup>er</sup> trimestre de una cardiopatía. El niño presentaba un buen estado general y un fenotipo peculiar, con hendiduras palpebrales pequeñas, pabellones auriculares de implantación baja, edema facial y nugal, junto con critorquidia, anemia y plaquetopenia, confirmándose además la existencia de la cardiopatía. A la exploración cutánea llamaba la atención la presencia de placas violáceas infiltradas bien delimitadas en la cara anterior de la pierna derecha, párpados e ingles. La biopsia cutánea puso de manifiesto un infiltrado polimorfo de disposición perivascular, y las técnicas de inmunohistoquímica (esterasas, mieloperoxidasa y Mac-387) demostraron el origen mielóide y eritroide de estas células. El estudio genético confirmó la presencia de una mutación en el gen PTPN11, asociada al síndrome de Noonan.

**Discusión.** La hematopoyesis dérmica es un proceso infrecuente, con una clínica variable. Se han descrito lesiones solitarias o

múltiples, en forma de pápulas, nódulos, placas, úlceras y ampollas. Nos ha parecido interesante presentar este caso de hemato-poyesis dérmica asociado a anemia y plaquetopenia en un neonato con síndrome de Noonan.

#### Bibliografía

1. Bowden JB, Hebert AA, Rapini RP. Dermal hematopoiesi in neonatos: report of five cases. *J Am Acad Dermatol.* 1989;20: 1104-10.
2. Patel BN, Su WPD, Perniciaro C, Gertz MA. Cutaneous extra-medullary hematopoiesis. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32: 805-7.

### 30. HALLAZGOS DERMATOSCÓPICOS DEL ANGIOQUERATOMA SOLITARIO EN LA INFANCIA

P. Zaballós, J. Rodero, L. Pastor, J.M. Vives, E. Salsench, S. Puig<sup>a</sup> y J. Malvehy<sup>b</sup>

*Servicio de Dermatología. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona.* <sup>b</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Clinic de Barcelona. Barcelona.*

**Fundamento.** El angioqueratoma solitario es una lesión vascular benigna que se manifiesta clínicamente en forma de pápulas o placas eritemato-violáceas queratósicas y que se caracteriza por presentar, desde el punto de vista histológico, ectasias vasculares superficiales y acantosis y/o hiperqueratosis. Desde el punto de vista clínico, su diagnóstico diferencial es amplio e incluye el melanoma.

**Material y métodos.** Reunión de una serie de angioqueratomas solitarios en la infancia y adolescencia. Análisis de los parámetros y patrones dermatoscópicos característicos de estos tumores.

**Resultados.** Se han encontrado 6 parámetros dermatoscópicos presentes en la mayoría de los angioqueratomas solitarios (lagunas oscuras, lagunas rojas, velo blanquecino, eritema, eritema periférico y costras hemorrágicas); siendo el patrón «lagunas oscuras y velo blanquecino», característico de estos tumores.

**Discusión.** La dermatoscopia es una técnica diagnóstica no invasiva que permite mejorar la precisión diagnóstica de los angioqueratomas solitarios, permitiendo la diferenciación con otros tumores, como el melanoma.

#### Bibliografía

1. Malvehy J, Puig S. Principles of dermoscopy. Barcelona: CEGE; 2002.
2. Wolf IH. Dermoscopic diagnosis of vascular lesions. *Clin Dermatol.* 2002;20:273-5.

### 31. ANGIOMAS EN PENACHO CONGÉNITOS REGRESIVOS

D. Barco, E. Baselga y A. Alomar

*Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** El angioma en penacho (AEP) es un tumor vascular benigno compuesto por lóbulos de células endoteliales que se distribuyen en perdigonada y con células fusiformes que empujan las luces vasculares. Inmunohistológicamente no marcan con GLUT-1. Clínicamente aparece como máculas, placas mal delimitadas o nódulos eritemato-violáceos. La mayoría son adquiridos, y tienen tendencia a persistir y aumentar de tamaño con el tiempo, pudiéndose complicar con una coagulopatía por consumo (fenómeno de Kasabach-Merritt). Se han descrito casos congénitos que, a diferencia de los adquiridos, tienen tendencia a desaparecer total o parcialmente durante los primeros años de vida. Presentamos dos casos de angiomas en penacho congénitos con una regresión parcial o completa.

**Casos clínicos.** Caso 1: Varón de 1 mes de edad que presenta desde el nacimiento una placa violácea de 5 cm de diámetro, no caliente, pulsátil ni dolorosa al tacto, con superficie en piel de naranja y cubierta de lanugo en el brazo derecho. La biopsia cutánea mostró una tumoración GLUT-1 negativa, con características de angioma en penacho. Al año de edad del paciente lesión había desaparecido parcialmente. Caso 2: Varón que presenta al nacer un nódulo eritematoso de 2 cm de diámetro en antebrazo derecho. El estudio histológico mostró hallazgos característicos de angioma en penacho, siendo GLUT-1 negativo. Al año de edad la lesión había desaparecido completamente.

**Discusión.** Los angiomas en penacho congénitos tienen tendencia a la regresión espontánea parcial o completa, un hecho que no se observa en los casos adquiridos. Por ello recomendamos una actitud expectante ante angiomas en penacho presentes al nacer o de aparición temprana.

#### Bibliografía

1. Browning J, Frieden I, Baselga E, Wagner A, Metry D. Congenital, self-regressing tufted angioma. *Arch Dermatol.* 2006;142(6):749-51.
2. Enjolras O, Picar A, Soupre V. Hemangiomes congenitaux et autre tumeurs vasculaires infantiles rares. *Ann Chir Plast Esthet.* 2006;51(4-5):339-46.

### 32. HEMANGIOMAS ABORTIVOS: EVIDENCIA IMMUNOHISTOQUÍMICA DE QUE REPRESENTAN VERDADEROS ANGIOMAS

X. García-Navarro<sup>a</sup>, F. Corella<sup>a</sup>, A. Ribe<sup>b</sup>, A. Alomar<sup>a</sup> y E. Baselga<sup>a</sup>

*Departamento de <sup>a</sup>Dermatología y <sup>b</sup>Patología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción.** Los hemangiomas de la infancia son los tumores vasculares benignos más frecuentes de la infancia y habitualmente aparecen en las primeras semanas de vida, presentan un periodo de crecimiento rápido seguido de un periodo de lenta involución. Un tercio de los hemangiomas infantiles están ya presentes al nacimiento como una lesión precursora la cual típicamente empieza a proliferar en las primeras semanas de vida. Nosotros hemos observado que hay algunos recién nacidos que presentan lesiones vasculares al nacer que inicialmente parecen ser lesiones precursoras o lesiones que parecen malformaciones capilares y que o bien no proliferan o bien muestran un patrón limitado de crecimiento. Los hemangiomas de la infancia como otros tumores vasculares, incluidos los hemangiomas congénitos, expresan la proteína transportadora de glucosa 1 (GLUT-1) en las células endoteliales.

**Casos clínicos.** Presentamos 16 pacientes con lesiones clínicamente compatibles con «angiomas abortivos», en cuatro de los cuales se realizó una biopsia que mostró positividad para la tinción GLUT-1 apoyando la hipótesis de que estas lesiones representan verdaderos hemangiomas infantiles. En 5 pacientes estas lesiones coexistían con hemangiomas clásicos de la infancia en otras localizaciones o mostraban algún grado de proliferación limitado a algunas pápulas en la superficie de las lesiones.

**Discusión.** Las lesiones precursoras se encuentran en un tercio de los recién nacidos con hemangiomas infantiles. Estas lesiones precursoras varían en morfología pero tienen una serie de patrones característicos. Éstas incluyen máculas o placas discretamente eritematosas o rosadas (malformación pseudocapilar), áreas de telangiectasias localizadas, áreas de vasoconstricción blanquecinas, placas violáceas que parecen equimosis o menos frecuentemente áreas de ulceración. Algunas veces podemos ver lesiones precursoras que nunca desarrollan una fase de crecimiento. No está claro la naturaleza exacta de estas lesiones «precursor-like» que nunca proliferan. Nosotros demostramos que representan, en

vista la positividad para GLUT-1, verdaderos hemangiomas de la infancia con un ciclo de crecimiento «abortado» o «detenido».

#### Bibliografía

1. Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: missing links. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50(6):875-82.
2. Martínez-Perez D, Fein NA, Boon LM, Mulliken JB. Not all hemangiomas look like strawberries: uncommon presentations of the most common tumor of infancy. *Pediatr Dermatol.* 1995;12(1):1-6.

### 33. HEMANGIOMAS MEDIASTÍNICOS PARAVERTEBRALES

A. Hernández, A. Torreló y A. Zambrano

*Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.*

**Introducción.** Los hemangiomas infantiles cutáneos pueden asociarse a hemangiomas internos o bien continuarse con grandes masas hemangiomas invasivas.

**Casos clínicos.** Caso 1: Un varón presentaba desde poco después del nacimiento una gran masa tuberosa en cara y cuello. El estudio mediante RM craneal no detectó anomalías, pero la RM cervico-torácica reveló la existencia de una gran masa que se extendía hasta el mediastino posterior junto a los cuerpos vertebrales cervicales, penetrando hacia el canal medular a través de los agujeros de conjunción. El paciente no presentaba ninguna clínica neurológica. Se instauró tratamiento con corticoides orales, con estabilización del crecimiento de la lesión, pero con escasa regresión de la misma. Dos años después, el paciente no muestra sintomatología neurológica y las proliferaciones faciales y mediastínicas han experimentado regresión parcial. Caso 2: Una niña presentaba, desde poco después de nacer, una masa tuberosa que ocupaba la nariz y surco nasogeniano derechos. El estudio mediante RM craneo-cervico-torácica mostró la existencia de una gran masa mediastínica cervical posterior paravertebral, con leve compromiso de los agujeros de conjunción. No presentaba sintomatología neurológica alguna. El tratamiento con corticoides orales indujo regresión de la lesión facial y la cervical. Pasados 18 meses, la paciente no muestra síntomas y ambas lesiones muestran una avanzada regresión.

**Discusión.** Los hemangiomas faciales pueden, ocasionalmente, mostrar afectación paravertebral e incluso compromiso del canal medular. Esta situación puede ser preocupante, bien por la posibilidad de compresión medular o de sangrado al canal medular.

### 34. LINFOMA LINFOBLÁSTICO EN UNA NIÑA DE 7 AÑOS

C. Abellaneda Fernández, A. Vicente Villa, M. Hortalà, M. Suñol Capella<sup>a</sup>, A. Parareda Sallés<sup>b</sup>, J. Mora Graupera<sup>b</sup>, O. Cruz Martínez<sup>b</sup> y M.A. González-Enseñat

*Sección de Dermatología, <sup>a</sup>Anatomía Patológica y <sup>b</sup>Oncología. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. España.*

**Introducción.** Aunque los linfomas son el segundo tumor más frecuente en la infancia, el linfoma linfoblástico es extremadamente raro. El linfoma linfoblástico suele afectar a niños con presentación inicialmente cutánea (área de cabeza y cuello) o en los ganglios linfáticos. Es un tumor agresivo, excepto en los casos de afectación exclusiva cutánea, que se debe tratar siempre bajo protocolos hematológicos.

**Caso clínico.** Niña de 7 años sin antecedentes médicos de interés. Antecedente de traumatismo frontoparietal hacía 3 meses a raíz del cuál la familia detectó una lesión de aspecto contusiforme con signos inflamatorios, sin fiebre ni otra sintomatología

acompañante. La lesión experimentó un crecimiento progresivo, hecho que motivó la consulta a un facultativo. Con la sospecha clínica de hematoma sobreinfectado se le realizó un desbridamiento quirúrgico asociando antibióticoterapia sistémica. La evolución posterior fue tórpida con un crecimiento tumoral de la lesión. Se le realizó una ecografía de partes blandas que demostró la presencia de una formación heterogénea con áreas de hipodensidad y abundante vascularización sugestiva de granuloma, proceso proliferativo o angiomatoso. Fue derivada a dermatología. A la exploración se observaba un tumor de 6,5 cm en la zona frontoparietal dura y dolorosa al tacto, no supurativa y con alopecia parcial. No se palpaban adenopatías. Resto de exploración física normal. Con la sospecha diagnóstica de lesión tumoral se le realizó una biopsia. El estudio anatomopatológico con H-E mostró una infiltración difusa en dermis e hipodermis por células de estirpe linfocítica con preservación de la epidermis y presencia de zona Grenz. La inmunohistoquímica confirmó el diagnóstico de linfoma linfoblástico de estirpe T con positividad para tdt, CD10, CD79a y PAX5. El estudio de extensión fue negativo. La paciente recibió tratamiento quimioterápico. Seis meses después la paciente está en remisión de su enfermedad.

**Discusión.** Aunque el linfoma linfoblástico es un tumor infrecuente, debido a que se presenta con más frecuencia en la infancia hay que pensar en esta posibilidad diagnóstica especialmente en lesiones atípicas que abarcan el área de cabeza y cuello.

#### Bibliografía

1. Kahwash SB, Qualman SJ. Cutaneous Lymphoblastic lymphoma in children: report of six cases with precursor Bcell lineage. *Pediatr Dev Pathol.* 2002;5(1):45-53.

### 35. NEUROFIBROMATOSIS SEGMENTARIA CON NÓDULOS DE LISCH

A. Hernández-Núñez, D. Martínez, S. Córdoba, E. Castaño, D. Arias y J. Borbujo

*Servicio de Dermatología. Hospital de Fuenlabrada. Madrid. España.*

**Introducción.** La neurofibromatosis (NF) segmentaria se presenta en aquellos individuos con alteraciones típicas de NF-1 limitadas a un área del cuerpo. Se postula que aparece como consecuencia de una mutación post-concepción en el gen de la NF-1 que daría lugar a un mosaicismo somático. La NF segmentaria es menos frecuente que la NF-1 (fenotipo generalizado), aunque existen varias series importantes en la literatura<sup>1,2</sup>. La existencia de nódulos de Lisch en la NF segmentaria es muy infrecuente. Presentamos un caso con esta asociación.

**Caso clínico.** Niña de 14 años de edad con antecedentes de síncope, en cuyo estudio se hallaron nódulos de Lisch en ambos ojos. Los padres referían la existencia desde la infancia precoz de máculas pigmentadas en tronco y brazo derecho. A la exploración física presentaba máculas café con leche de gran tamaño en tronco izquierdo y brazo derecho. No se apreciaban otras lesiones. No había antecedentes familiares con lesiones similares.

**Discusión.** La NF segmentaria es un trastorno probablemente infradiagnosticado debido a la frecuente ausencia de síntomas y signos asociados<sup>1</sup>. Estos pacientes no suelen presentar las complicaciones típicas de la NF-1, aunque existen casos de niños con alteraciones esqueléticas y oculares<sup>2</sup>. La presencia de nódulos de Lisch es poco frecuente en estos casos.

#### Bibliografía

1. Ruggieri M, Pavone P, Polizzi A, et al. Ophthalmological manifestations in segmental neurofibromatosis type 1. *Br J Ophthalmol.* 2004;88:1429-33.
2. Listernick R, Mancini AJ, Charrow J. Segmental neurofibromatosis in childhood. *Am J Med Genet A.* 2003;30:132-5.

### 36. NEVUS EPIDÉRMICO LINEAL EPIDERMOLÍTICO Y POROQUERATÓSCICO ASOCIADO A TORTÍCOLIS CONGÉNITA

M. Pérez-Crespo, J. Mataix, A. Lucas, N. Pastor, I. Bellocht, J. Bañuls, R. Botella, J. Guijarro y J.F. Silvestre

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Caso clínico.** Niño de 9 meses de edad que presenta lesiones verrucosas en extremidad inferior derecha y hemi-abdomen derecho, desde los 2 meses de edad, que habían ido progresando. Las lesiones cutáneas comenzaron como placas ligeramente verrucosas que fueron engrosándose progresivamente, de manera asintomática. Presentaba como único antecedente relevante una tortícolis congénita. No existía ningún antecedente familiar de interés, salvo una hermana que presentaba un nevus sebáceo en pabellón auricular. A la exploración física, se observaban placas marrones, de superficie verrucosa, que se localizaban en hemi-abdomen derecho y nalga derecha extendiéndose según las líneas de Blaschko, por la cara externa del muslo, rodilla, cara anterior de la pierna y pie. En el examen anatomopatológico se podía apreciar una epidermis hiperplásica con papilomatosis y paraqueratosis, en la que coexistían zonas con hiperqueratosis epidermolítica y otras con cambios poroqueratósicos.

**Discusión.** El nevo epidérmico es un grupo de hamartomas benignos de la epidermis y de la dermis papilar, que puede presentar diferentes aspectos clínicos e histológicos. Clínicamente su extensión y localización puede ser variable, siguiendo las líneas de Blaschko. Las formas extensas o múltiples pueden formar parte del síndrome del nevo epidérmico<sup>1</sup>, con diferentes cuadros que asocian anomalías del sistema nervioso, oculares y músculo-esqueléticas. En cuanto a la histología, se han descrito al menos diez patrones histológicos distintos<sup>2,3</sup> y, aunque poco frecuente, es posible que concurren varios en una misma lesión. La patogenia de estas lesiones parece residir en mosaicismos para mutaciones de diversos genes, entre ellos los responsable de las queratinas 1,10 (causantes también de la hiperqueratosis epidermolítica) y 16, y del FGFR3 (receptor 3 de FGF). Si esta mutación afecta a la línea germinal es posible que la descendencia de un paciente con nevus epidérmico padezca hiperqueratosis epidermolítica generalizada (4). Existen diferentes opciones de tratamiento que pueden abarcar la exéresis en lesiones pequeñas, hasta láser, tratamiento oral con retinoides o tratamiento tópico con retinoides o 5-FU. En nuestro paciente nos gustaría destacar la extensión de las lesiones, la coexistencia de dos patrones histológicos en la lesión, así como la asociación con tortícolis congénita.

#### Bibliografía

1. Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sanchez L, Duran-McKinster C, De la Luz Orozco-Covarrubias M, Ruiz-Maldonado R. Related Articles, Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:432-9.
2. Su WP. Histopathologic varieties of epidermal nevus. A study of 160 cases. *Am J Dermatopathol.* 1982;4:161-70.

### 37. NEVUS BLANCO ESPONJOSO FAMILIAR

E. Roche Gamón, C. Laguna Argente, B. Martín González, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miquel

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** El nevus blanco esponjoso de Cannon (NBE) es un raro trastorno autonómico dominante que afecta al epitelio estratificado no cornificado. Se presenta de forma casi invariable en la mucosa oral, y menos frecuentemente en la nariz, el esófago, el recto y la mucosa vulvovaginal. Esta condición normalmente empieza en la infancia temprana o en la primera década de la

vida. Clínicamente se manifiesta como un engrosamiento esponjoso, de color blanco opalescente. Histológicamente muestra un engrosamiento epitelial, paraqueratosis y una extensa vacuolización de los queratinocitos suprabasales. Los queratinocitos suprabasales del epitelio bucal, nasal, esofágico y anogenital expresan las citoqueratinas K4 y K13. Recientemente el NBE se ha asociado con mutaciones en los genes que codifican estas proteínas KRT4 y KRT13.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un niño de 12 años, que desde hacía 5 años, presentaba unas placas blancas asintomáticas que afectaban extensamente a la mucosa bucal. Clínicamente las mucosas oral y labial mostraban placas blancas, irregularmente engrosadas y con repliegues, sin un límite neto con la mucosa normal. Las mucosas nasal y anogenital no estaban afectadas. Su hermano de 18 años, su padre y su abuela paterna presentaban lesiones similares. Ninguno de los miembros asociaba lesiones extraorales. El paciente ha sido controlado anualmente durante 5 años mostrando variaciones en el tamaño y la intensidad de las lesiones. Debido a que se trata de un trastorno benigno no se ha prescrito ningún tratamiento.

**Discusión.** El diagnóstico diferencial incluye leucoplaquia, quemaduras químicas, traumatismos, tabaco, uso de nuez de betel, sífilis, candidiasis, paquioniquia congénita, disqueratosis intraepitelial benigna hereditaria, enfermedad de Darier, disqueratosis congénita, liquen plano o lupus eritematoso. Estas patologías pueden distinguirse clínicamente del NBE por las lesiones extraorales asociadas y la histología. En la literatura se describen varios tratamientos empleados vitaminas, antibióticos, antihistamínicos o enjuagues orales con resultados variables. Sin embargo, debido a su carácter benigno, la mayoría de autores adoptan una postura tranquilizadora como única medida. Presentamos una familia afecta de esta rara condición a lo largo de tres generaciones.

#### Bibliografía

1. Chao C-C, Tsai Y-M, Yang M-H, Lee J Y-Y. A novel mutation in the keratin 4 gene causing white sponge naevus. *B J Dermatol.* 2003; 148:1125-8.
2. Smith F. The molecular genetics of keratin disorders. *Am J Clin Dermatol.* 2003;4:347-64.
3. Irvine AD, Mclean VHI. Human keratin diseases: the increasing spectrum of disease and subtlety of the phenotype  $\pm$  genotype correlation. *Br J Dermatol.* 1999;140:8 15-28.

### 38. HAMARTOMA ANGIOMATOSO ECRINO DE PRESENTACIÓN FAMILIAR

N. Fernández-Chico, C. Muñoz-Santos, M. Sàbat, A. Sáez<sup>a</sup> y J. Luelmo

*Servicios de Dermatología y <sup>a</sup>Anatomía Patológica. Corporació Sanitària Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.*

**Introducción.** El hamartoma angiomaso ecrino (HAE) es una entidad de naturaleza benigna que se presenta con escasa frecuencia. En la literatura anglosajona se han publicado hasta la actualidad alrededor de una cincuenta de casos. La gran mayoría de ellos son de presentación esporádica y la hipótesis etiológica más señalada es la de una diferenciación anómala de las estructuras epiteliales-anexiales y mesenquimales durante la embriogénesis. Describimos dos casos de HAE afectando a dos miembros de una misma familia.

**Caso clínico.** Niña de 3 años de edad que fue traída a la consulta por presentar varias lesiones asintomáticas desde el nacimiento. En la exploración física se observaron diversas máculas eritematovioláceas de aspecto angiomaso localizadas en la región anterior del tronco y alguna en las extremidades. El resto de la exploración física fue estrictamente normal y el desarrollo pondoestatural el esperado para su edad y sexo. En el estudio histo-

patológico de una biopsia en sacabocados de una de las lesiones se observó una proliferación de glándulas sudoríparas ecninas junto con un componente vascular. El padre, de 53 años de edad y sin antecedentes personales ni familiares de interés, presentaba dos lesiones idénticas a las de su hija en el dorso de un pie y en el tórax, también evidentes desde el nacimiento.

**Discusión.** El HAE es una malformación combinada, vascular y ecrina, poco frecuente, que puede presentarse como máculas, pápulas, placas o nódulos de coloración eritematoviolácea, parduzca o similar a la piel normal. Lo más habitual es que se trate de una lesión única, en general localizada en la región distal de las extremidades y que sea patente en el nacimiento o antes de la pubertad. Aproximadamente una tercera parte de las lesiones son asintomáticas, pero también pueden ser dolorosas y/o exhibir hiperhidrosis. En el estudio histopatológico se observa una proliferación de glándulas sudoríparas ecninas en íntima asociación con vasos sanguíneos de naturaleza capilar en la dermis media y profunda. La existencia de otros componentes como tejido adiposo, estructuras pilares, mucina o vasos linfáticos indica la naturaleza hamartomatosa de estas lesiones. Como se ha comentado, existen pocos casos descritos de HAE. De todos ellos sólo hemos encontrado uno de presentación familiar, publicado por el grupo del Hospital del Carmen de Ciudad Real. Describimos dos nuevos pacientes con esta rara malformación, afectos de múltiples lesiones y miembros, además, de la misma familia.

#### **Bibliografía**

1. García-Arpa M, Rodríguez-Vázquez M, Cortina-de la Calle P, Romero-Aguilera G, López-Pérez R. Multiple and familial eccrine angiomatous hamartoma. *Acta Derm Venereol.* 2005; 85:355-6.
2. Pelle MT, Pride HB, Tyler WB. Eccrine angiomatous hamartoma. *J Am Acad Dermatol.* 2002;47:429-35.

### **39. MUCOCELE DE LAS GLÁNDULAS DE BLANDIN-NUNH**

J. Hernández-Gil Sánchez, M.V. Guiote Domínguez, G. Aguilar García, A. Clemente Ruíz de Almirón, F.M. Almazán Fernández y R. Naranjo Sintés

*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada. España.*

**Introducción.** El mucocele es una lesión originada en las glándulas salivares menores y sus correspondientes conductos, en la mayoría de las ocasiones ocasionados por traumatismos. Son lesiones quísticas comunes en la cavidad oral, sin embargo, los mucoceles originados en las glándulas salivares menores de la cara ventral de la lengua son poco frecuentes.

**Caso clínico.** Paciente de 11 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por una lesión en la parte anterior de la cara ventral de la lengua de 4 meses de evolución. La paciente refería un traumatismo en dicha zona unas semanas antes de su aparición y crecimiento gradual de la misma hasta el momento de la consulta. A la exploración física se podía observar un tumor de 2,5 x 2 cm de diámetro, localizado lateralmente al frenillo lingual en la cara ventral de la lengua, de consistencia elástica, misma coloración que el resto de la lengua e indoloro a la palpación. Realizamos punción de la lesión, sin resultado, y extirpación de la misma. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de sospecha de mucocele.

**Discusión.** Los mucoceles son tumores benignos frecuentes de la cavidad oral. Estas lesiones se originan a partir de las glándulas salivares menores. Pueden aparecer en cualquier localización de la superficie de la boca, pero lo hacen con mayor frecuencia en la mucosa del labio inferior (96 % de los casos). Los mucoceles de las glándulas salivares linguales anteriores (glándulas de Blandin y Nuhn) son relativamente infrecuentes, representando tan solo

del 2 al 10 % de este tipo de tumores. Se presentan con mayor frecuencia en el sexo femenino y la mayoría de los pacientes son menores de 20 años. Destacamos este caso por su baja frecuencia, gran tamaño e interesante diagnóstico diferencial con otras lesiones tumorales que pueden aparecer en la lengua.

#### **Bibliografía**

1. Jinbu Y, Kusama M, Matsumoto K, et al. Mucocele of the glands of Blandin-Nuhn: clinical and histopathologic analysis of 26 cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2003;95:467-70.
2. Guimaraes Ms, Hebling J, Filho VA, et al. Extravasation mucocele involving the ventral surface of the tongue (glands of Blandin-Nuhn). *Int J Paediatr Dent.* 2006;16:435-9.

### **40. MIOFIBROMATOSIS INFANTIL GENERALIZADA**

G. Villalón, J. Martín, C. Monteagudo, V. Alonso, E. Montesinos, A. Revert y E. Jordá

*Servicio de Dermatología. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.*

**Introducción.** La miofibromatosis infantil es una enfermedad poco común con tres variantes clínicas diferenciadas. Existe una forma cutánea solitaria autolimitada y otra multicéntrica (lesiones en piel, en tejidos blandos y hueso). Finalmente, existe una variedad generalizada, con lesiones viscerales asociadas, siendo la gastrointestinal la más frecuente, aunque la afectación pulmonar y neurológica son las que condicionan un peor pronóstico.

**Caso clínico.** Un recién nacido varón ingresó para estudio por presentar múltiples lesiones nodulares subcutáneas que estaban distribuidas de forma generalizada por toda la superficie corporal. En la exploración se apreciaron múltiples nódulos de distintos tamaños y consistencia dura que se localizaban preferentemente en el tronco, algunas adheridas a planos profundos. El examen histopatológico de una lesión reveló una proliferación dérmica y subcutánea de bordes imprecisos, constituida por células redondeadas y fusiformes asociadas a vasos numerosos con imagen en «asta de ciervo» (patrón hemangiopericitoma-like), y sin necrosis significativa. La población tumoral mostró inmunotinción para vimentina y actina músculo específica, siendo negativa para desmina. La fracción de proliferación medida por inmunotinción para Ki67 era inferior al 10 %. Una RMN cerebral puso de manifiesto múltiples nódulos de hasta 3 cm, de localización supra e infratentoriales y bien delimitados. En la serie ósea se evidenciaron múltiples lesiones osteolíticas de pequeño tamaño y metafisarias en huesos largos. Una ecografía demostró también nódulos hipoecoicos de diferentes tamaños localizados en planos musculares superficiales tanto del tórax como de la espalda. La ecografía abdominal no reveló alteraciones en los riñones ni en la vía urinaria. El fondo de ojo fue normal. Una ecocardiografía, un enema opaco, un tránsito intestinal y un esofagograma fueron normales. Una TAC toracoabdominal puso de manifiesto múltiples nódulos pulmonares de diferentes tamaños distribuidos en ambos hemitórax y un nódulo en el lóbulo hepático derecho. También se apreciaron nódulos que afectaban al psoas izquierdo, a la musculatura glútea, a la retrovertebral, a la pared anterior abdominal y a la torácica paravertebral posterior. Dado el buen estado general del paciente, se decidió adoptar una actitud conservadora. A los 3 meses de vida habían desaparecido casi por completo las lesiones cutáneas y la mayoría de las viscerales a los 8 meses.

**Discusión.** Presentamos un caso de miofibromatosis infantil generalizada con buena evolución. El pronóstico de las miofibromatosis es favorable en las variedades solitaria y multicéntrica. En cambio, en los casos con compromiso visceral la tasa de mortalidad se eleva hasta un 75 % de los afectados. La mayoría de fa-

llecimientos ocurren durante las primeras semanas de vida o no más allá de los 4 meses de vida. Paradójicamente, los miofibromas no tienen un comportamiento biológico metastático, sino que el tamaño lesional de los elementos localizados en los órganos viscerales condiciona una interferencia con la función vital de los mismos provocando la muerte. Inicialmente se recomienda una actitud expectante. En las variedades generalizadas con comportamiento biológico agresivo la quimioterapia puede resultar de utilidad.

#### Bibliografía

1. Leaute-Labreze C, Labarthe MP, Blanc JF, Sanyas P, Dosquet C, Taieb A. Self-healing generalizad infantile myofibromatosis with elevated urinary bFGF. *Pediatr Dermatol*. 2001;18:305-7.
2. Gandghi MM, Nathan PC, Weitzman S, Levitt GA. Successful treatment of life-threatening generalized infantile myofibromatosis using low-dose chemotherapy. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2003;25:750-4.

#### 41. PAQUIDERMODACTILIA

P. Zamberk Majlis, M. Campos Domínguez, R. Cabeza Martínez, D. Velázquez Tarjuelo y J.M. Hernanz Hermosa

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Marañón. Madrid. España.*

**Introducción.** La paquidermodactilia es un trastorno poco frecuente que pertenece al grupo de las fibromatosis digitales benignas. Se caracteriza clínicamente por engrosamiento de los tejidos blandos a nivel de las articulaciones interfalángicas proximales de las manos. Puede simular una inflamación articular.

**Material y métodos.** Presentamos un caso de paquidermodactilia evaluado en la unidad de Dermatología Pediátrica de nuestro hospital, aportando los datos de la historia clínica y las pruebas complementarias que nos llevaron al diagnóstico.

**Caso clínico.** Se trata de un paciente varón, de 13 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que fue remitido a la consulta de Dermatología por un cuadro de 3 meses de evolución, de engrosamiento asintomático de los tejidos blandos de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de la mano derecha. Negaba traumatismos o movimientos que pudieran motivar dicha clínica. A la exploración física, pudo objetivarse un engrosamiento fusiforme del tejido periarticular de las articulaciones reflejadas. Era indoloro a la palpación, y no presentaba rigidez. No se apreciaron otros signos anormales. Se realizaron hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, factor reumatoide y anticuerpos antinucleares, que resultaron normales. En la radiografía simple, se apreció un aumento de las partes blandas adyacentes a las articulaciones interfalángicas proximales del 2.º al 4.º dedos, sin encontrarse datos de afectación articular u ósea. El estudio anatómopatológico de la zona de engrosamiento, evidenció en epidermis, hiperqueratosis ortoqueratósica, junto con acantosis. La dermis presentaba un aumento de fibroblastos, fibras de colágeno engrosadas, y abundantes depósitos de mucina. No se apreciaron infiltrados inflamatorios. En base a los datos clínicos y pruebas complementarias obtenidas, se realizó el diagnóstico de paquidermodactilia. Dado que se trata de un proceso benigno, no se ha realizado ningún tratamiento.

**Discusión.** La paquidermodactilia, es considerada como una entidad infrecuente que forma parte de las fibromatosis digitales superficiales benignas. Fue descrita por primera vez por Bazex, en 1973, y desde entonces, se han publicado únicamente alrededor de 65 casos en la literatura. Se trata de un proceso benigno, que se manifiesta con mayor frecuencia en varones entre los 15 y 30 años y consiste en una tumefacción fibrosa asintomática a ni-

vel de las articulaciones interfalángicas proximales de los dedos segundo al cuarto, siendo característica la afectación unilateral. Puede asociarse a otras enfermedades, tales como Ehlers-Danlos, esclerosis tuberosa o síndrome del túnel carpiano. Dado que provoca engrosamiento articular, puede confundirse con otros procesos reumatológicos, sin embargo el diagnóstico es fundamentalmente clínico, y no requiere la realización de pruebas cruentas. Anatomopatológicamente, se caracteriza por una hiperqueratosis con acantosis, junto con engrosamiento de la dermis a expensas de las fibras colágenas, con celularidad variable. Se han descrito con frecuencia, depósitos de mucina. Al ser un proceso totalmente benigno, no requiere tratamiento, pudiendo recurrirse a las infiltraciones de corticosteroides o extirpación quirúrgica, por motivos estéticos.

#### Bibliografía

1. Bardazzi F, Neri I, Raone B, Patrizi A. Pachydermodactyly: seven new cases. *Ann Dermatol Venereol*. 1998;125(4):247-50.
2. Chamberlain AJ, Venning VA, Wojnarowska F. Pachydermodactyly: a form frustre of knuckle pads? *Australas J Dermatol*. 2003;42(7):530-2.

#### 42. LIPOATROFIA LOCALIZADA IDIOPÁTICA

B. Martín González, C. Laguna Argente, E. Roche Gamón, L. Martínez Casimiro, I. Febrer Bosch y V. Alegre de Miquel

*Servicio de Dermatología. Consorci Hospital General Universitari de València. España.*

**Introducción.** La lipoatrofia localizada idiopática es una entidad poco frecuente que se define como la disminución o desaparición del tejido graso subcutáneo en ausencia de inflamación clínica e histológica.

**Caso clínico.** Paciente de 14 años consultó por el desarrollo de una lesión deprimida, lineal y asintomática en fosa iliaca izquierda que había crecido de manera progresiva en los últimos 3 meses. No refería antecedentes traumáticos en la zona, ni signos inflamatorios previos, ni inyecciones locales. A la exploración no se apreciaban signos inflamatorios, ni hiperpigmentación, ni induración. Su único antecedente médico de interés era la aparición, a los 9 años de edad, de una banda anular, de idéntico curso evolutivo y similares características clínicas, localizada en la cara interna del pie izquierdo, que desde la planta del pie se extendía por detrás del maleolo interno hasta el tercio distal de la pierna. Desde su aparición hasta la fecha actual la lesión del tobillo se mantenía estable, sin ocasionarle ningún déficit funcional, tan sólo un defecto estético poco aparente. Se solicitó una RMN pélvica que mostraba en el lado afecto una zona de morfología en banda donde la piel prácticamente contactaba con el plano muscular de la pared anterior del abdomen, mostrando la grasa un grosor menor de 1 mm, frente a los 10 mm del lado contralateral. Se le realizó además una analítica sanguínea con hemograma y bioquímica básica, así como serología infecciosa para Borrelia y Autoanticuerpos (ANA, ENA). No se hallaron datos patológicos. Las mismas exploraciones analíticas fueron repetidas a los 9 años, cuando desarrolló la lesión del tobillo, y también entonces resultaron normales. En ambas ocasiones se realizó una biopsia en huso de las lesiones, y ambas mostraron una epidermis y dermis respetadas y una disminución de los lóbulos grasos del panículo adiposo, con áreas acidófilas formadas por adipocitos retraídos del tejido circundante, con vasos prominentes y sin vasculitis. La paciente se encuentra actualmente en seguimiento clínico de sus lesiones, que permanecen estables.

**Discusión.** La lipoatrofia localizada involutiva puede aparecer en múltiples localizaciones, y, en función del área afectada y de su presentación clínica, se han descrito varios patrones: lipoatrofia anular de los tobillos, lipoatrofia semicircular, lipoatrofia locali-

zada postinyección, lipoatrofia abdominal centrífuga. El origen es desconocido, aunque en algunas formas se identifica un antecedente traumático previo. Las lipoatrofias postinyección se han descrito tras la administración subcutánea o intramuscular de diversos fármacos, fundamentalmente tras corticoides o insulina. Histológicamente se observan los hallazgos que hemos descrito anteriormente. Aisladamente se han demostrado depósitos de IgM y C3 o fibrina en la pared de los vasos, o de inmunocomplejos no específicos en la unión dermoepidérmica, tanto en casos idiopáticos como postinyección. En la mayoría de los casos se opta por la simple observación clínica dada la ausencia de signos inflamatorios tanto clínicos como histológicos. Algunos casos de lipoatrofia anular han respondido a los corticoides orales o a los antimaláricos. Otras opciones terapéuticas son los AINES, el yoduro potásico o la dapsona oral, y en los casos con deformidad cosmética la cirugía reconstructiva.

#### **Bibliografía**

1. Dahl PR, Zalla MJ, Winkelmann RK. Localized involutinal lipoatrophy: a clinicopathologic study of 16 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:523-8.
2. Dimson OG, Esterly NB. Annular lipoatrophy of the ankles. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:S40-2.

### **43. HIPERTRICOSIS LOCALIZADA TEMPORAL TRASPSEUDOTATUAJE DE HENNA**

J. del Boz González, T. Martín González, E. Samaniego González, A. Vera Casañó y S. Martínez García

*Hospital Carlos Haya. Málaga. España.*

**Introducción.** Se entiende por hipertricosis el crecimiento excesivo de pelo para la edad, sexo o raza del individuo, o para un área particular del cuerpo, sin que exista alteración hormonal alguna. Ésta puede presentarse de forma congénita o adquirida, existiendo determinadas sustancias químicas que aplicadas de forma tópica pueden producirlo. La henna es un tinte vegetal obtenido de las hojas de un arbusto, la *Lawsonia inermis*. Aunque se encuentra extendido por todo el mundo, su uso es especialmente frecuente en el mundo árabe e hindú para el cuidado cosmético de piel, cabello y uñas. Asimismo, presenta propiedades terapéuticas como antifúngico y tuberculostático. Hoy en día el uso de la henna para la realización de tatuajes temporales (pseudotatuajes) está muy extendido por todo el mundo. El uso de diferentes sustancias aditivas para conseguir acortamiento del tiempo de secado del tinte, su mayor longevidad y el logro de diferentes tonalidades de coloración, ha provocado la aparición de diferen-

tes efectos secundarios, como son la producción de reacciones alérgicas de contacto, que pueden llegar a ser graves, habiéndose descrito casos de angioedema y reacciones anafilácticas.

**Caso clínico.** Presentamos el caso de un varón de 5 años de edad que se realizó un tatuaje temporal de henna con forma de dragón en región escapular izquierda. 4 días después, al presentar debilitada la coloración, procedió al reforzamiento de éste. Desde 2 semanas después, al comenzar a borrarse el pseudotatuaje de nuevo, se evidenció aparición de hipertricosis dibujando el área del tatuaje. Se realizó biopsia cutánea, que mostró aumento del número de folículos pilosos de tipo velloso, con leve fibrosis periférica. El cuadro se resolvió espontáneamente, comenzando la desaparición del vello 4 meses más tarde, sin que se observase lesión residual alguna 5 después de la aplicación de la henna.

**Discusión.** La aparición de hipertricosis en el área del tatuaje nos hace sospechar que ésta se deba a alguna de las sustancias aditivas utilizadas junto con la henna, aunque al haberse aplicado por un mercader ambulante, no pudimos averiguar la composición. No encontramos en la literatura ningún caso similar.

#### **Bibliografía**

1. Lestringnat GC, Berner A, Frossard PM. Cutaneous reactions to henna and associated additives. *Br J Dermatol.* 1999;141:598-600.
2. Wendelin DS, Pope DN, Mallory SB. Hypertrichosis. *J Am Acad Dermatol.* 2003;48:161-90.

### **44. PALMAS DE LAS PISCINAS**

J.M. Azaña Defez y M. Rodríguez Vázquez

*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. España.*

**Introducción.** Son varias las dermatosis descritas relacionadas con traumatismos mecánicos en la edad pediátrica. Las «palmas de piscinas» son una de ellas.

**Caso clínico.** Presentamos dos niños remitidos a nuestra consulta para valoración de manchas eritematosas en palmas, aparecidas tras el contacto con la superficie rugosa de la piscina en los días previos. Las lesiones, asintomáticas, desaparecieron espontáneamente tras cesar dicha actividad.

**Discusión.** Las palmas de piscinas, conocidas también en la literatura francesa como dermatitis palmar juvenil de las piscinas, constituye una entidad clínica descrita en «nadadores jóvenes», con un aspecto característico que permite su rápido diagnóstico y que no requiere tratamiento específico.