

REUNIÓN DE LA SECCIÓN CATALANO-BALEAR DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA

Barcelona, 27 de abril de 2000

ORDEN DEL DÍA

1. RUEGOS Y PREGUNTAS.
2. SOLICITUDES DE NUEVOS ACADÉMICOS.
3. CUATRO CASOS CLÍNICOS.
«SÍNDROME PROTEUS: ARQUETIPO DE POLIMORFISMO FENOTÍPICO», *por los Dres. García Fernández D, García-Patos Briones V, Pedragosa Jové R, Rodríguez Cano L, Castells Rodellas A.* Servicio Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.
4. CURSO PARA RESIDENTES: «DERMATOSIS PROFESIONALES». Coordina: *Dr. Vilaplana J.* Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.
«LAS GOMAS EN DERMATOLOGÍA: IMPORTANCIA, CUADROS CLÍNICOS, EXPERIENCIA PERSONAL», *por el Dr. Conde Salazar L.* Servicio de Dermatología Laboral. INMST. Madrid.
«LOS METALES EN DERMATOLOGÍA: CUADROS CLÍNICOS MÁS FRECUENTES. DERMATITIS DE CONTACTO POR PRÓTESIS», *por la Dra. Vilaplana J.* Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.

COMUNICACIONES

- 69 «SÍNDROME PROTEUS: ARQUETIPO DE POLIMORFISMO FENOTÍPICO», *por los Dres. García Fernández D, García-Patos Briones V, Pedragosa Jové R, Rodríguez Cano L, Castells Rodellas A.* Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Proteus es una patología infrecuente que se caracteriza por el aspecto abigarrado de los pacientes debido a múltiples malformaciones progresivas que pueden afectar estructuras cutáneas, esqueléticas y viscerales. Ilustramos esta particularidad presentando dos casos diagnosticados en diferentes etapas de la vida.

CASOS CLÍNICOS

Dos mujeres fueron diagnosticadas de síndrome Proteus a los 14 meses y 41 años de edad, respectivamente. Ambas tenían múltiples malformaciones congénitas distribuidas en mosaico, incluyendo la hipertrofia parcial de diferentes partes del cuerpo, macrodactilia con hiperplasia cerebriforme plantar, deformidades esqueléticas, hamartomas de tejidos blandos, malformaciones vasculares y anomalías viscerales variadas. La paciente adulta presentaba además un *nevus comedonicus* en la espalda y malformaciones cerebrales asociadas a alteraciones faciales.

COMENTARIO

El síndrome Proteus es una patología polimalformativa congénita y esporádica que pertenece al grupo de las hamartomatosis. La clínica no siempre es evidente en el nacimiento, pero se hace más aparente con la edad debido al precoz y acelerado desarrollo dismórfico que padecen. Los principales hallazgos clínicos son el gigantismo asimétrico de diferentes porciones del cuerpo, anomalías esqueléticas, hamartomas subcutáneos múltiples, nevos epidérmicos, malformaciones vasculares y neoplasias, siendo el hallazgo más característico la hiperplasia cerebriforme de plantas y/o palmas. La enfermedad se define por su polimorfismo, teniendo los pacientes un aspecto muy diferente entre sí, como nuestros dos casos, causando errores diagnósticos. También comunicamos por primera vez la asociación a *nevus comedonicus*, una variedad de nevo epidérmico.