

**SECCIÓN CENTRO
DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA**

Reuniones mensuales de 2000

P R O G R A M A S Y R E S Ú M E N E S

Sedes: Madrid, Hotel Holiday Inn y Casino de Madrid

SESIÓN CIENTÍFICA DE LA SECCIÓN CENTRO DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA

27 de enero de 2000

PROGRAMA

«PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA POR AZITROMICINA», *por los Dres. Díez E, Rivas M, Aparicio S, Carmena R, Harto A, Moreno R.* Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

«SÍNDROME DE BABOON DE ORIGEN INUSUAL», *por los Dres. Córdoba S, Bartolomé B, Sánchez-Pérez J, Fernández-Herrera J, García-Díez A.* Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

«GRANULOMA EXTRAVASCULAR DE CHURGSTRAUSS Y VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSICA», *por los Dres. Izquierdo MJ, Pastor MA, Carrasco L, Fariña MC, Martín L, Requena L.* Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

«DERMATOMIOSITIS DE EVOLUCIÓN ATÍPICA», *por los Dres. Rodríguez M, Del Río R, García Arpa M, Palencia S, Vanaclocha F, Iglesias L.* Hospital 12 de Octubre. Madrid.

«SÍNDROME DEL NEVO DE CABELLO LANOSO», *por los Dres. De Árgila D, Rodríguez Nevado I, Fuentes E, Pimentel JJ.* Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

«PAQUIONIQUIA CONGÉNICA», *por los Dres. Rodríguez I, De Árgila D, Rovira I.* Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

«PROGERIA NEONATAL», *por los Dres. Pérez-España L, Rodríguez J*, Sigüenza M, Sánchez-Simón R*, De Lucas R, Díaz R, Casado M.* Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital La Paz. Madrid.

«HIPOPIGMENTACIÓN MACULAR EN ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLOSA», *por los Dres. Marrero D, Torrel A, Mediero IG, Zambrano A.* Hospital del Niño Jesús. Madrid.

COMUNICACIONES

90 «PUSTULOSIS EXANTEMÁTICA AGUDA GENERALIZADA POR AZITROMICINA», *por los Dres. Díez E, Rivas M, Aparicio S, Carmena R, Harto A, Moreno R.* Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El término de pustulosis exantemática aguda generalizada (PEAG) se introdujo en 1980 por Beylot. Es un cuadro poco

frecuente caracterizado por un exantema escarlatinoforme con pústulas no foliculares milimétricas acompañado de fiebre que se desarrolla tras una infección y/o la ingestión de fármacos. Cursa en un único brote y evoluciona hacia la remisión espontánea en unos días.

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años de edad sin antecedentes personales ni familiares de interés que presentaba fiebre de 38° C y una erupción cutánea pruriginosa de 1 día de evolución. El día previo al cuadro la paciente había tomado azitromicina por cuadro de infección de vías altas. A la exploración presentaba un exantema escartiniforme generalizado de predominio en tronco y extremidades con pústulas milimétricas no foliculares en su superficie, edema facial y leves erosiones en la mucosa oral. En la analítica destacaba una neutrofilia de 4.000/mm³. Las serologías para echovirus, coxsackievirus, adenovirus, Epstein-Barr, citomegalovirus, virus de la hepatitis B y *Mycoplasma pneumoniae* fue en todos los casos negativa, así como los títulos de anticuerpos antiestrepolisina (ASLO). El cultivo del contenido de una pústula y los hemocultivos fueron negativos. El estudio histológico mostró una pústula subcórnea, edema papilar y un infiltrado perivascular polimorfo. Se suspendió la azitromicina y se pautó prednisona oral con dosis inicial de 1 mg/kg/día, con resolución del cuadro a los 10 días. Tras 6 meses de seguimiento no ha presentado nuevos episodios. Un mes después de la resolución del cuadro se realizó un patch test con azitromicina que fue negativo.

DISCUSIÓN

A nuestro entender este caso sería el primer caso español de PEAG por azitromicina. Aunque este cuadro presenta una incidencia baja, consideramos que está subestimada, en muchas ocasiones por un diagnóstico erróneo, sobre todo por confundirse con el psoriasis pustuloso.

91 «SÍNDROME DE BABOON DE ORIGEN INUSUAL», *por los Dres. Córdoba S, Bartolomé B, Sánchez-Pérez J, Fernández-Herrera J, García-Díez A.* Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

INTRODUCCIÓN

El término síndrome de «baboon» o del babuino hace referencia a un cuadro clínico peculiar, en el que aparece eritema

difuso afectando a glúteos, área genital y pliegues. Aunque este cuadro se ha relacionado con múltiples agentes, el mercurio sigue siendo la causa más frecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 15 años, estudiante. Como antecedentes personales refería desde la infancia historia de lesiones cutáneas en relación con el uso de mercurocromo y un episodio de eritema en axilas 2 años antes, tras la rotura de un termómetro. Acude presentando edema y eritema difuso, pruriginoso, de 2 días de evolución, en dorso de dedos y pies que progresivamente había ido aumentando en intensidad dando lugar a la aparición de múltiples vesículas y ampollas. Rápidamente habían aparecido lesiones similares en huecos poplíteos, zona superointerna de muslos y área genital. El paciente negaba ingesta de medicación previa. El cuadro se había iniciado pocas horas después de una visita escolar a las minas de Almadén (Ciudad Real), durante la cual el paciente había manipulado mercurio metal en estado líquido, con protección y sin ningún contacto directo con la piel. Se pautó tratamiento con corticoides orales y tópicos con resolución completa de las lesiones en pocos días. El estudio histopatológico mostró una epidermis con espongiosis, vesiculación y exocitosis linfocitaria. En la dermis superficial se observó edema e infiltrados linfocitarios perivasculares. Se realizaron pruebas epicutáneas con los alérgenos recomendados por el GEIDC y la serie mercuriales. Se encontró positividad (++) a las 48 y 96 horas con todos los mercuriales, no observándose reacción cruzada con el timerosal.

COMENTARIOS

En la mayoría de los casos de síndrome de baboon por mercurio éste procede de la rotura de un termómetro o de amalgamas dentales. No hemos encontrado publicado ningún caso en que el mercurio procediera directamente de las minas.

- 92 «GRANULOMA EXTRAVASCULAR DE CHURG-STRAUSS ASOCIADO A VASCULITIS LEUCOCITOCLÁSICA», por los Dres. Izquierdo MJ, Pastor MA, Carrasco L, Fariña MC, Martín L, Requena L. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

RESUMEN

El granuloma extravascular de Churg-Strauss fue descrito por estos autores en 1951 como patrón histopatológico del síndrome que lleva su nombre, y que consiste en asma, hipereosinofilia y vasculitis sistémica.

Posteriores revisiones han demostrado que el granuloma de Churg-Strauss es un tipo de granuloma en empalizada específico, que no sólo se observa en el síndrome antes descrito, sino que puede estar también presente en las lesiones cutáneas que se producen en otras enfermedades autoinmunes, síndromes linfoproliferativos, vasculitis, etc.

Histológicamente el granuloma extravascular de Churg-Strauss es un granuloma necrobiótico constituido por un centro de colágeno con degeneración basofílica, salpicado de leucocitos polimorfonucleares y rodeado de una empalizada de histiocitos.

Presentamos el caso de un paciente que ingresa por lesiones consistentes en pápulas eritematovioláceas de distintos tamaños en miembros inferiores y una diarrea de 2 meses de evolución que se resolvió de forma espontánea durante el ingreso.

En la exploración física el paciente estaba caquéctico y presentaba en miembros inferiores unas lesiones purpúricas en resolución, que clínicamente correspondían a una vasculitis de pequeño vaso, que no se biopsiaron por tratarse de lesiones muy evolucionadas.

En la región occipital del cuero cabelludo, así como en los codos y en las rodillas, presentaba unas lesiones nodulares, de consistencia firme y adheridas a planos profundos, algunos de ellos erosionados en su superficie y cubiertos de costras. El estudio histológico de uno de estos nódulos correspondía a un granuloma extravascular de Churg-Strauss.

- 93 «DERMATOMIOSITIS DE EVOLUCIÓN ATÍPICA», por los Dres. Rodríguez M, Del Río R, García M, Palecia S, Vanaclocha F, Iglesias L. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso de dermatomiositis, que hemos denominado «atípica», por sus manifestaciones clínicas, bioquímicas y por su resistencia al tratamiento corticoide convencional.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 15 años de edad diagnosticada a principios de 1999 de dermatomiositis en base a la presencia de debilidad muscular de predominio proximal desde hacía 1 año y medio y de lesiones cutáneas asintomáticas macopapulares eritematosas en dorso de dedos de las manos, codos y rodillas, así como edema violáceo palpebral desde hacía 4-6 meses, con electromiograma con potenciales de características miopáticas y biopsia muscular informada de miopatía inflamatoria, sin elevación de las enzimas musculares repetidas en múltiples ocasiones. En abril de 1999 comienza con lesiones edematosas, discretamente eritematosas, muy dolorosas, simétricas en raíz de miembros, abdomen y región glútea que limitaban aún más su movilidad. Se realiza biopsia cutánea de estas últimas lesiones en las que se detecta edema en todo el espesor de la dermis y del tejido celular subcutáneo. La paciente a pesar del tratamiento corticoideo a dosis entre 1-1,5 mg/kg/día y de gammaglobulinas a dosis de 25 g/día i.v. no mejoró ni de su debilidad muscular ni de sus lesiones cutáneas edematosas.

DISCUSIÓN

Hemos presentado el caso de una paciente con una dermatomiositis atípica por:

- No elevación de las enzimas musculares con clínica muscular detectada tanto clínica como electromiográficamente. En la serie de Bohan 1977, encuentra en 153 pacientes con polimiositis y dermatomiositis en un 4,6% la CPK normal, la aldolasa en un 3,9%; en otras series como la de Hiketa que estudia 114 pacientes con dermatomiositis encuentra la CPK normal en un 10,7%.
- Resistencia al tratamiento corticoideo. En la anterior serie de Bohan encuentra resistencia en un 7,5%, pero en otras indican que puede llegar hasta el 25%.
- La presencia de lesiones cutáneas edematosas. En 1945 Bergouignan describe por primera vez esta clínica en la dermatomiositis en su artículo «La polymiosite oedematuse: sa place en nosologie». Posteriormente, Cabanel en 1970 describe un caso muy similar al nuestro tanto por sus manifestaciones clínicas como por su mala evolución.

- 94 «SÍNDROME DEL NEVO DE CABELLO LANOSO», por los Dres. De Árgila D, Rodríguez-Nevado I, Fuentes E, Pimentel JJ. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

El nevo de cabello lanoso (NCL) es una infrecuente alteración congénita del pelo, no hereditaria, caracterizada por áreas circunscritas de pelo ensortijado, fino, que recuerda la lana de la oveja y se riza más cuando se sumerge en agua caliente. En el 50% de los casos se asocia a un nevo epidérmico lineal. Algunos autores llaman síndrome del nevo de cabello lanoso a la coexistencia de un NCL y un nevo epidérmico más o menos generalizado (NEG). Este síndrome puede asociar otras alteraciones nevoides o congénitas cutaneomucosas, así como malformaciones dentales, oculares, cardíacas, endocrinas y esqueléticas.

Presentamos una paciente de 14 años, natural de Badajoz, sin antecedentes familiares de interés que presenta un NCL multifocal, un NEG, hiper e hipopigmentaciones en placas y lineales en tronco y miembros (algunas con imágenes especulares, en negativo) y nevos epidérmicos verrucosos en las zonas de cabello lanoso de cuero cabelludo y en regiones periauriculares. También presenta hiperqueratosis amarillenta palmoplantar en zonas de apoyo, de inicio en la infancia, compatibles clínicamente con una queratodermia palmoplantar focal estriada. Se realizaron varios estudios para descartar otras alteraciones asociadas, de los que destaca la identificación de un hipotiroidismo subclínico, un osteocondroma tibial derecho y sensibilización intradérmica a varios pólenes de gramíneas. El estudio cardiológico incluido el ecocardiográfico fue normal.

Tras revisar la literatura española e inglesa hemos encontrado seis casos con criterios de síndrome de NCL, ninguno de los cuales asociaba una queratodermia palmoplantar.

- 95 «PAQUIONIQUIA CONGÉNITA», por los Dres. Rodríguez-Nevado I, De Árgila D, Rovira I. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

INTRODUCCIÓN

La paquioniquia congénita (PC) es una genodermatosis incluida en el grupo de queratodermias palmoplantares. Se trata de un síndrome con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, tanto cutáneas como de otras estructuras ectodérmicas. Las principales características son: paquioniquia, hiperqueratosis palmoplantar y leucoqueratosis. No tiene tratamiento curativo. Se emplea únicamente tratamiento sintomático con queratolíticos tópicos y retinoides sistémicos, con una respuesta clínica variable.

Presentamos a una paciente mujer diagnosticada a los 10 años de PC. Es vista en nuestras consultas por primera vez a la edad de 20 años. A la exploración física se objetivó paquioniquia, hiperqueratosis plantar en áreas de presión, leucoqueratosis y lesiones faciales de acné polimorfo de carácter moderado. Dedicamos introducir tratamiento con isotretinoína oral a dosis de 40 mg/día, apreciándose mejoría de prácticamente todas las lesiones.

Queremos reseñar en este caso la buena respuesta terapéutica obtenida con isotretinoína y se comenta la nueva clasificación de este complejo síndrome.

- 96 «PROGERIA NEONATAL», por los Dres. Pérez-España L, Rodríguez JJ*, Sigüenza M, Sánchez-Simón R*, De Lucas R, Díaz R, Casado M. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La progeria es un raro cuadro polimalformativo, siendo excepcional su presentación neonatal. Se caracteriza por presentar un fenotipo peculiar, destacando envejecimiento prematuro. Su pronóstico a medio plazo es fata.

CASO CLÍNICO

Presentamos un varón de 2 meses, nacido a término, sin consanguinidad paterna, ni otros antecedentes familiares de interés, diagnosticado de crecimiento intrauterino retardado y subsecuente bajo peso para su edad gestacional.

Desde el nacimiento destacaba: 1) piel fina y arrugada, de aspecto envejecido, redundante en el tronco y en la región cervical, con hipotricosis en cuero cabelludo y con transparencia cutánea que permitía observar un trazado venoso muy prominente; 2) desproporción craneofacial con amplia fontanela y ausencia de osificación frontoparietal; 3) micrognatia; 4) braquidactilia con anoniquia en todos los dedos, y 5) criptorquidia.

Con estas alteraciones y con una histología compatible se estableció el diagnóstico de presunción de progeria o síndrome de Hutchinson-Gilford de presentación neonatal.

DISCUSIÓN

Se trata de un cuadro malformativo, con muy pocos casos descritos en la literatura. Después de destacar en el caso presente, tanto las alteraciones cutáneas como su inicio en el nacimiento, discutimos los posibles diagnósticos diferenciales, especialmente con varios síndromes progeroides.

- 97 «HIPOPIGMENTACIÓN MACULAR EN ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA NO AMPOLLOSA», por los Dres. Marrero D, Torredo A, Mediéro IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

FUNDAMENTO

La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa (EICNA) es un trastorno heterogéneo en el que se han descrito diversos fenotipos y asociaciones.

CASO CLÍNICO

Una niña presentaba EICNA desde el nacimiento y se encontraba en tratamiento con acitretín desde los 2 años de edad. Se descartó la asociación de EICNA con trastornos metabólicos y síndromes asociados. A los 4 años comenzó a desarrollar pequeñas máculas hipopigmentadas, salpicadas por la piel del tronco y raíz de miembros. La histología de dichas lesiones mostró una menor hiperqueratosis, acantosis e hiperplasia vascular que las biopsias realizadas sobre piel eritematosa.

CONCLUSIONES

La existencia de máculas hipopigmentadas salpicadas por la piel de pacientes con EICNA es un hecho excepcional. Su histología muestra cierto grado de corrección del trastorno de la queratinización subyacente. No puede descartarse que se trate de un fenómeno inducido por el tratamiento con retinoides.