

# GENODERMATOSIS

## 40 FACOMATOSIS PIGMENTO QUERATOCÍTICA

A. Escudero Gómez-Pardo, I. Febrer Bosch, I. Calvo Peláez

Alicante Salud. Hospital General Valencia.

Presentamos el caso de una niña de 6 años de edad afectada por proceso consistente en facomatosis pigmento queratocítica.

Enfermedad con entidad propia dentro del síndrome del nevus epidérmico.

En este caso existen dos mutaciones somáticas postzigóticas afectando a dos clonas celulares distintas, una epidérmica y otra melanocítica.

Dada la baja incidencia de este proceso (11 casos publicados), consideramos de interés su comunicación.

## 41 SÍNDROME DE NETHERTON CON LESIONES PAPILOMATOSAS TRATADAS CON IMIQUIMOD

E. Rodríguez-Rey, A. Rodríguez-Pichardo, J. J. Ríos\*, F. Camacho

Departamentos de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción:** El síndrome de Netherton (SN) es un trastorno de herencia autosómica recesiva, poco frecuente, constituido por la tríada ictiosis, tallo piloso «en bambú» y diátesis atópica. Se han descrito elementos papilomatosos en áreas intertriginosas.

**Caso clínico:** Mujer de 53 años con antecedentes de ictiosis linear circunfleja. Consultó porque desde hacía 1 año presentaba en región inguinal izquierda una masa papilomatosa, exudativa y maloliente. En la región derecha se apreciaba otra masa de similares características, aunque de menor tamaño. En la analítica sólo destacaba una VGS de 32 mm en la primera hora y en el tricograma se demostraron imágenes de tricorrexis invaginada.

El estudio dermopatológico de la placa verrugosa mostró un patrón psoriasiforme. La IFD fue negativa. La búsqueda de VPH, mediante PCR, también fue negativa.

Iniciamos tratamiento tópico con imiquimod tres veces en semana con gran mejoría a los 2 meses, ya que las lesiones se fueron reabsorbiendo y finalmente desaparecieron dejando un área eritematosa, erosionada, ligeramente infiltrada.

**Discusión:** El SN se caracteriza por la tríada atopia, ictiosis y alteraciones del tallo piloso conocidas como pelo en caña de bambú o tricorrexis invaginada. La ictiosis puede presentarse como ictiosis linear circunfleja (ILC) o como eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa (EIC). La ILC se caracteriza por lesiones migratorias policíclicas, de doble borde de descamación y aparece en el 80-90% de los casos. La atopia aparece en la mitad de los casos o como antecedente familiar.

Se han descrito lesiones papilomatosas en diversos pliegues de pacientes con SN que se han relacionado con la presencia de infección por VPH; sin embargo, en nuestro caso no hemos identificado VPH.

## 42 HIPERQUERATOSIS DIGITADA DIMINUTA MÚLTIPLE. PRESENTACIÓN DE UNA FORMA FAMILIAR

E. Cuerda Galindo, E. Sánchez Yus, I. Mansilla Pérez, A. Cuenca, R. Henche Martín, M. L. Peña Payero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

**Introducción:** La hiperqueratosis digitada diminuta múltiple (HDDM) es un trastorno no folicular de la queratinización muy poco frecuente. Se ha clasificado en tres grupos: familiar (autosómica dominante), esporádica y una forma postinflamatoria. Presentamos un caso de HDDM hereditario.

**Caso clínico:** Mujer de 50 años sin antecedentes de interés que acude por presentar desde los 30 años unas espículas que comenzaron en cuello y que se fueron extendiendo progresivamente en la piel del tronco y raíz de miembros superiores. Su padre, ya fallecido, también las presentaba. A la exploración se apreciaban pápulas digitiformes hiperqueratósicas en abdomen, axilas, escote, hombros y tercio superior de brazos de un milímetro de diámetro. No presentaban afectación palmoplantar ni ungueal y la piel alrededor de las lesiones era normal.

Se realizó biopsia de una de estas lesiones en la región subcapilar y estudiando numerosos cortes se observaron dos hiperqueratosis de base mínima y longitud relativamente larga, constituidas por una capa córnea laminar. No asentaban en ninguna concavidad epidérmica, sino en una zona de ligera acantosis con papilomatosis. El diagnóstico anatomopatológico fue de HDDM.

**Discusión:** La HDDM fue descrita por primera vez en 1967 y hay alrededor de 26 casos publicados hasta la fecha. La clínica típica es la aparición alrededor de los 20 años, de lesiones digitiformes, finas, hiperqueratósicas en caras laterales del cuello, que se van diseminando. En las formas postinflamatorias puede asentarse sobre otras zonas. La histología es característica: una hiperqueratosis ortoqueratósica que asienta en una epidermis normal, excepto en casos postinflamatorios que la espícula aparece sobre una invaginación epidérmica. El tratamiento consiste en queratolíticos tópicos o tretinoína tópica. En la mayoría de los casos esporádicos o hereditarios las lesiones persisten durante años pese a los tratamientos.

## 43 NEUROFIBROMATOSIS TIPO 7

M. González Güemes, R. González Hermosa, R. González Pérez, B. Aseguinolaza, M. Lozano\*, R. Soloeta

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria-Gasteiz.

**Introducción:** La neurofibromatosis (NF) es una enfermedad autosómica dominante que destaca por su marcada variabilidad clínica, su naturaleza progresiva y su capacidad de desarrollar malignidad. La forma clásica de NF (NF tipo 1 o enfermedad de Von Recklinghausen) comprende el 85-90% de los casos, pero han sido postuladas otras formas de NF, basándose en los distintos hallazgos clínicos.

**Caso clínico:** Mujer de 60 años, sin antecedentes familiares de interés ni antecedentes personales relevantes. Consultó por la aparición de numerosas lesiones nodulares, blandas, carnosas, algunas pediculadas y ocasionalmente dolorosas, localizadas en la zona central de la espalda. Las lesiones habían comenzado a aparecer hace 5 años e iban aumentando progresivamente en número. El estudio histológico confirmó la sospecha clínica de neurofibromas.

**Discusión:** La NF de inicio tardío o NF tipo 7 es una rara forma de presentación de neurofibromatosis, caracterizada por la aparición de múltiples neurofibromas a partir de la tercera década de la vida, asociados o no a la presencia de otras manifestaciones de neurofibromatosis. Todos los casos descritos de NF tipo 7, excepto el nuestro, han sido precedidos o han aparecido coincidentalmente con enfermedades o tratamientos que producen alteraciones del sistema inmune. Aportamos un nuevo caso de NF de inicio tardío haciendo una revisión bibliográfica y discusión de su patogénesis.

## 44 HIPERQUERATOSIS DIGITATA MINUTA MULTIPLE

C. García, I. Polimón, N. Barrientos, A. Miguélez, S. Palencia, A. Guerra, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

**Introducción:** La hiperqueratosis digitata minuta múltiple es un trastorno de la queratinización, relativamente raro, de origen desconocido, que fue descrito por Goldstein en 1967. Existen tres formas de presentación: familiar, esporádica y postinflamatoria.

**Caso clínico:** Mujer de 60 años sin antecedentes personales de interés que acude a nuestra consulta porque desde hace 8-10 años comenzó con lesiones papuloqueratósicas, espiculadas, de 0,1-0,2 cm, de diámetro distribuidas de forma simétrica por toda la superficie corporal, respetando cara y cuello. Como antecedentes familiares presenta padre con trastorno de semejantes características e hija con lesiones incipientes. El estudio histopatológico muestra piel con papilomatosis puntiforme y marcada hiperqueratosis ortoqueratósica, no afectación dérmica.

**Conclusiones:** Presentamos el caso de una paciente con hiperqueratosis digitata minuta múltiple de aparición tardía sin existencia de neoplasia subyacente, radioterapia sobre la zona o proceso inflamatorio intestinal. La presencia del cuadro de su padre e hija nos hacen incluirla en una forma familiar de herencia autosómica dominante.

## 45 PRURIGO NODULAR DE HYDE

J. J. Casañ, A. M. Pérez Bernal, R. González Cámpora, I. Sotillo, F. Camacho

Departamentos de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción:** El prurigo nodular es una afección idiopática bien definida desde los puntos de vista clínico e histopatológico, caracterizada por elementos «nódulares» pruriginosos de evolución crónica que se distribuyen por las superficies de extensión de los miembros.

**Caso clínico:** Mujer de 60 años sin antecedentes personales de interés que consultó por placas de elementos cutáneos muy pruriginosos, localizados en miembros y tronco, de 1 año de evolución, que no habían mejorado con tratamiento corticoideo tópico y antihistamínicos orales.

A la exploración se observaron múltiples elementos cupuliformes excoriados y pigmentados localizados en tronco y extremidades junto a placas de liquenificación. Exámenes comple-

mentarios dentro de la normalidad. La anatomía patológica se informó como prurigo nodular. La paciente está en espera de tratamiento con talidomida, habiendo mejorado con doxepina.

**Comentario:** Trastorno poco frecuente de etiología desconocida, descrito por Hyde en 1909, más frecuente en mujeres de edad media. Se caracteriza por la presencia de pocos o múltiples elementos cupuliformes «nódulares» duros, redondeados y queratósicos, muy pruriginosos, de distribución simétrica y con predominio en la superficie extensora de las extremidades. Suele existir excoriación e hiperpigmentación postinflamatoria. La piel entre los elementos puede ser normal o xerodérmica y liquenificada. El estudio dermatopatológico muestra hiperqueratosis y acantosis, infiltrado inflamatorio inespecífico linfocitocitario con mastocitos y eosinófilos, destrucción de fibras elásticas e hiperplasia de los nervios de la dermis. El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras entidades que provoquen intenso prurito. La resistencia al tratamiento es la norma.

## 46 RADIODERMITIS CRÓNICA POSTCATETERISMO CARDÍACO. CUATRO CASOS

J. Zubizarreta, A. Tuneu, A. Gurrea, C. Lobo

Hospital Nuestra Señora de Aránzazu. San Sebastián.

**Introducción:** La fluoroscopia y la cineradiografía utilizadas durante la realización de coronariogramas, y especialmente si se realiza angioplastia coronaria expone a los pacientes a altas dosis de radiación ionizante.

**Casos clínicos:** Presentamos cuatro pacientes que presentaron una radiodermatitis crónica tras cateterismo cardíaco y angioplastia coronaria. El primero de ellos, visto por nosotros y en otro Servicio hospitalario en 1993, fue diagnosticado de lesión única de liquen escleroso y atrófico. Retrospectivamente, tras la primera publicación en 1996 de radiodermatitis crónica postcateterismo cardíaco fue diagnosticado correctamente.

Los otros tres pacientes, sometidos a coronariografía diagnóstica y tratados con angioplastia coronaria en 1998, tuvieron lesiones de radiodermatitis que precisaron de cirugía plástica para su resolución.

**Conclusiones:** Día a día aumenta la realización de cateterismos diagnósticos y de cateterismos con finalidad intervencionista, tales como las angioplastias, que en muchos pacientes son una excelente alternativa para evitar la cirugía coronaria que tiene un riesgo de mortalidad mayor.

En la realización de angioplastias la irradiación en un campo muy pequeño se realiza durante un tiempo considerable mientras se controla la localización de las guías y «balones» necesarios para la dilatación de las arterias coronarias. De esta forma aumenta el tiempo de exposición a la radioscopia y por tanto el riesgo de producir una radiodermatitis. Conviene llamar la atención sobre esta secuela a medio-largo plazo del cateterismo cardíaco para valorar la posibilidad de tomar medidas preventivas para reducir la radiodermatitis.

## 47 URTICARIA SOLAR

C. Gómez, M. Ortega, A. Herrera, F. Camacho

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

**Introducción:** La urticaria solar es una patología infrecuente. Predomina en mujeres entre 10 y 50 años. En su etiopatogenia se postula un fenómeno de hipersensibilidad tipo I frente a un alérgeno fotoinducido por radiación UVA, UVB o más frecuentemente luz visible. Aunque hay casos descritos secundarios a porfirias, lupus o medicamentos, generalmente es idiopática.

**Descripción del caso:** Varón de 23 años que presentaba desde hacía 18 meses elementos urticariformes después de exposi-

ción solar de 30 minutos de duración, así como dos episodios de urticaria generalizada y pérdida de conciencia. Las exploraciones complementarias como hemograma, bioquímica, porfirinas en orina, TSH, T4, inmunoproteínas, C3, C4, proteinograma, ANA, AMA, Ag. VHB, Ac. VHC, ácido vanilmandélico, ácido homovalínico, IgE para veneno de abeja, avispa, grama, ballico, grama mayor y centeno, test de metacolina, de presión y del tubo de agua fría y caliente fueron normales. El estudio dermatopatológico mostró características de urticaria. El test de provocación con exposición solar resultó positivo, así como el fototest a luz visible y UVA. Con juicio diagnóstico de urticaria solar se realizó tratamiento con cetirizina y fototerapia con UVA con mejoría del proceso.

*Comentario:* Nuevo caso de urticaria solar idiopática producida por luz visible y UVA, en el que se ha realizado tratamiento con antihistamínicos y exposiciones paulatinamente crecientes según respuesta clínica a UVA, con posterior exposición diaria a luz solar para mantener los resultados.

## 48 PAPILOMATOSIS RETICULADA Y CONFLUENTE DE GOUGEROT Y CARTEAUD. TRATAMIENTO CON TACALCITOL

M. Ginarte, B. Amrouni, A. León, A. Flórez, J. M. Fabeiro\*, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. \*Hospital Xeral-Cíes. Vigo.

*Introducción:* La papilomatosis reticulada y confluyente de Gougerot y Carteaud (PCR) es un trastorno dermatológico infrecuente, cuya etiología es aún materia de debate. La mayor parte de los autores plantean cuatro posibles teorías patogénicas: a) una respuesta anómala al *Malassezia furfur*; b) un trastorno de la queratinización; c) una forma de amiloidosis cutánea, y d) una reacción cutánea secundaria a un trastorno endocrino-lógico. La PRC cursa con unas placas hiperqueratóticas, pigmentadas, de aspecto aterciopelado, localizadas en cuello, parte alta de espalda, región preesternal e inframamaria, adoptando periféricamente un típico aspecto reticulado. Histopatológicamente se caracteriza por presentar hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis, con ocasional adelgazamiento de la granulosa o hiperpigmentación de la basal.

*Descripción del caso:* Presentamos una paciente de 14 años con el cuadro clínico e histopatológico típicos en la que a pesar de presentar *Malassezia furfur* el tratamiento con itraconazol

oral fue ineficaz. Posteriormente iniciamos tratamiento con tacalcitol tópico, obteniéndose una respuesta favorable. Los estudios complementarios descartaron presencia de amiloide y alteraciones endocrinológicas asociadas.

*Comentario:* Presentamos esta paciente por dos motivos: 1) por tratarse de un caso típico de esta infrecuente dermatosis, y 2) porque el fracaso del tratamiento con itraconazol oral a pesar de aislarse *Malassezia furfur* y el éxito del tacalcitol tópico apoyan la idea de que esta dermatosis es un trastorno de la queratinización y no una respuesta anómala a dicho hongo.

## 49 GRANULOMA ANULAR GENERALIZADO EN PACIENTE VIH (+). TRATAMIENTO CON SULFONA

L. Barco, R. Henche, M. Martín, I. Gonzalo, B. Pérez

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

*Introducción:* En el granuloma anular se describen cuatro formas clínicas fundamentales: localizada, perforante, generalizada y profunda.

La variante localizada constituye una entidad relativamente común en la población general, no así la variante generalizada. En los pacientes VIH(+) la forma de presentación más frecuente de granuloma anular es la generalizada aun tratándose de un cuadro de presentación rara.

*Caso clínico:* Se reporta el caso de una mujer de 33 años con infección por VIH(+) de 7 años de evolución y en estadio C3 que presentó una erupción generalizada, compuesta por múltiples pápulas de diámetro comprendido entre 1 y 2 mm, de superficie liquenoide, con cierta tendencia a la confluencia y color eritematomarrónáceo. Las lesiones se extendían sobre todo por extremidades y cara y en menor medida por tronco. Las palmas y plantas se hallaban afectas mientras que las mucosas estaban respetadas.

Entre sus antecedentes destacaban: tener hábito enólico importante, ser portadora del virus de la hepatitis B y C, haber padecido leishmaniasis visceral, tuberculosis y un absceso miocárdico tras endocarditis.

Se realizó una biopsia que concretó el diagnóstico de granuloma anular generalizado (GAG) y tras valorar con la enferma las distintas estrategias terapéuticas (incluida la abstención terapéutica) se decide iniciar tratamiento con sulfona oral.

*Conclusiones:* La bibliografía referente al tratamiento del GAG es escasa y en el contexto del SIDA, prácticamente inexistente. Presentamos el primer caso de GAG en tratamiento con sulfona en paciente VIH(+).