

**XI Y XII REUNIONES DEL GRUPO
ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA
PEDIÁTRICA**

Córdoba, 28 y 29 de enero de 2000
Barcelona, 26 y 27 de enero de 20001

PROGRAMAS Y RESÚMENES

Sedes:

Córdoba: Palacio de Congresos y Exposiciones
Barcelona: Hotel Comtes de Barcelona

XI REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Córdoba, 28 y 29 de enero de 2000

PROGRAMA		
Viernes, 28 de enero de 2000		
15,00-16,00 h. ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN.	17,00 h.	«NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO», por los Dres. Longo I, González-Beato M, Marenco R, Valdivieso M, Hernanz JM, Lecona M*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
16,00-18,00 h. COMUNICACIONES. Moderador: Dr. Ferrando.		
16,00 h. «SÍNDROME DE PROTEUS», por los Dres. Rodríguez M, Polimón I, Guerra A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.	17,15 h.	«ENFERMEDAD DE CROHN VULVAR», por los Dres. Luélmo J, González U, Sáez A*, Domingo M**, Colomer L**, Rivera J**. Unidad de Dermatología. Servicios de *Anatomía Patológica y **Pediatria. Corporació Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.
16,15 h. «LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON LESIONES TIPO ERITEMA MULTIFORME ASOCIADO A LINFADENITIS NECROTIZANTE DE KIKUCHI», por los Dres. Vera Casañó A, Sanz Trelles A, Villares Torquemada VA, Márquez Gámez E, Crespo Erchiga V. Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica y Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.	17,30 h.	«SÍNDROME LEOPARD: ¿QUÉ SON LAS MANCHAS CAFÉ NOIR?», por los Dres. Vélez García-Nieto A, García Aranda JM, Ocaña Wilhelmi MS, Salvatierra Cuenca J*, Moreno Giménez JC. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
16,30 h. «A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE APLASIA CUTIS CONGÉNITA DEL CUERO CABELLUDO ASOCIADOS: SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER Y SÍNDROME DE LA BRIDA AMNIÓTICA», por los Dres. Azón-Masoliver A, Grau-Salvat C, Balaguer JA*, Bofarull JM*. Unitat de Dermatología y *Servei de Pediatría. Hospital Sant Joan. Reus.	17,45 h.	«SÍNDROME LEOPARD. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA», por los Dres. Gilaberte M, Pujol RM*, Gil J*, Subirana MT*, Alomar A. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. *Servicio de Cardiología. Hospital Nostra Sra. del Mar. Barcelona.
16,45 h. «NIÑA CON POLINEUROPATÍA, DERMATITIS ACRAL Y ALOPECIA», por los Dres. Belloch Mas I, Bañuls Roca J, Camero González L, Botella Antón R, Martínez Salcedo E*, Campistol J**, Luélmo Aguilar J***. Servicios de Dermatología y *Pediatria. Hospital General Universitario de Alicante. **Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ***Unitat de Dermatología. Corporació Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.	18,00-18,30 h. CAFÉ Y VISITA PÓSTERS.	
	18,30-20,30 h. COMUNICACIONES. Moderador: Dr. Fonseca.	
	18,30 h.	«LACTANTE CON FOTOSENSIBILIDAD», por los Dres. Baselga E*., Viñallonga J**, Gaurí JM**, Campistol J**, Porta R**, Molina V**, Noguera J***, Puig L*, Alomar A*. *Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. Departamentos de **Pediatria y ***Dermatología. Instituto Universitario Dexeus. Barcelona.

- 18,45 h. «MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES EN LA INFANCIA», por los Dres. González Enseñat MA, Vicente MA, Arimany J, Vilaseca MA, Artuch R, Pavia C, Pineda M. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.
- 19,00 h. «CALCINOSIS CUTIS IDIOPÁTICA MILIA-LIKE EN CUATRO PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN», por los Dres. Vicente MA, Gallego I, Macaya A, Villanueva J, Vila J, Manzanares R, González-Enseñat MA. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.
- 19,15 h. «NAIL SHEDDING COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA», por los Dres. Moreno JC, Vélez A, Ocaña MS, Medina I, Valverde F. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- 19,30 h. «A PROPÓSITO DE UN CASO DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA RECESIVA DISTRÓFICA», por los Dres. Armario Hita JC, Ruiz Gómez MC, González Cabrerizo A, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.
- 19,45 h. «¿ENFERMEDAD DE HASHIMOTO-PRITZKER O HISTIOCITOSIS X CONGÉNITA?», por los Dres. Bartralt R, García Patos V, Moller J, Bel S, Sábado J*, Fernández Figueras M**, Castells A. Servicios de Dermatología y *Oncología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona).
- 20,00 h. «HISTIOCITOSIS INTRAVASCULAR FRENTE A LINFANGITIS GRANULOMATOSA: ¿DIFERENTES ESTADIOS DE UN MISMO PROCESO?», por los Dres. Mollet J, García-Patos R, Bartralt R, Bel S, Huguet P*, Pedregosa R, Castells A. Departamentos de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.
- 20,15 h. «PAN INFANTIL», por los Dres. Pérez Santos S, García Morrás P, Pico Valimaña M, Martínez Sánchez D, Lázaro Ochaíta P. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
- 20,30 h. «SÍNDROME CHILD», por los Dres. García-Bravo B, García Hernández MJ, Moreno JC, Camacho F. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.
- 20,45 h. «DERMATOFITOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE 12 CASOS», por los Dres. Escudero Ordóñez J, Martínez Díaz de Argandoña C, Vera Tovar I, Rojo García JM, Martín Mazuelos E. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.
- 21,00 h. «APÉNDICES CUTÁNEOS EN PREMATURO MALFORMADO», por los Dres. Caramés Varela Y, Unamuno Pérez P, Sánchez Palla MA*, Giménez Cortés ME, Fernández López E. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. *Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.
- 22,00 h. CENA.
- Sábado, 29 de enero de 2000**
- 9-11 h. COMUNICACIONES. Moderador: Dr. Zambrano.
- 9,00 h. «ANGIOQUERATOMA PSEUDOLINFOMATOSO ACRAL INFANTIL (APACHE). PRESENTACIÓN DE UN CASO LOCALIZADO EN PENE», por los Dres. Ribera M, Bigatà X, Bielsa I, Fernández-Figueras M^T*, Ferrándiz C. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.
- 9,15 h. «DESARROLLO Y TRATAMIENTO DEL ACNÉ EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT», por los Dres. Puig Ll, Gilaberte M, Alomar A. Servicio de Dermatología. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.
- 9,30 h. «MICOSIS FUNGOIDE EN LA INFANCIA», por los Dres. Obón L, Febrer I, Molinero J, Rodríguez Serna M, Aliaga A. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Valencia.
- 9,45 h. «¿QUÉ FUE DE ELLOS? EVOLUCIÓN A POSTERIORI DE ALGUNOS DE LOS CASOS PRESENTADOS EN

- LAS REUNIONES PREVIAS DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA (1991 A 1999)», por los Dres. Molinero Caturla J, Febrer Bosch I, Obón Losada L, Aliaga Boniche A. Servicio de Dermatología. Hospital General de Valencia.
- 10,00 h. «LÍNEA TRANSVERSA NASAL», por el Dr. García Muret MP. Clínica Quirón. Barcelona.
- 10,15 h. «VERRUGAS GENITALES PERIANALES EN NIÑOS Y ABUSOS SEXUALES, ¿QUÉ ACTITUD DEBEMOS SEGUIR?», por los Dres. Vázquez Veiga H, Capeans M^a. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Hospital de Conxo.
- 10,30 h. «OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT», por los Dres. Polimón I, Rodríguez M, Guerra A, Iglesias L. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- 10,45 h. «GLOMANGIOMAS MÚLTIPLES EN NALGA Y MUSLO DERECHOS», por los Dres. Peña C, García-Silva J, Del Pozo J, Yebra MT*, Fonseca E, Cuevas J**, Contreras J***. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Insalud. Guadalajara. ***Servicio de Anatomía Patológica. Hospital La Paz. Madrid.
- 11,00-11,30 h. CAFÉ Y VISITA PÓSTERS.
- 11,30-13,00 h. COMUNICACIONES. Moderador: Dr. Ferrándiz.
- 11,30 h. «DOS CASOS DE INCONTINENTIA PIGMENTI: IMPORTANCIA DE LA CLÍNICA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO DE ESTE SÍNDROME», por los Dres. Segurado Rodríguez MA, Pérez García LJ, Azaña Defez JM, Íñiguez Orozco L*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Albacete.
- 11,45 h. «LESIONES HIPOCRÓMICAS EN LA INFANCIA TARDÍA COMO MANIFESTACIÓN DE INCONTINENCIA DE PIGMENTO», por los Dres. Del Pozo J, Peña C, Fonseca E. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.
- 12,00 h. «INCONTINENCIA PIGMENTI COMO MOSAICISMO GENÉTICO», por los Dres. Rodríguez Rey EM, García Bravo B, Aranzana A, Camacho Martínez F. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.
- 12,15 h. «ANOMALÍAS DE LA PIGMENTACIÓN CUTÁNEA EN UN SÍNDROME DE TURNER: ANÁLISIS DEL CARIOTIPO», por los Dres. Bielsa I, Rex J, Artigas M*, Granada I**, Ribera M, Ferrándiz C. Servicios de Dermatología y *Pediatria. **Unidad de Citogenética. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona.
- 12,30 h. «HIPOTRICOSIS Y MILIUM MÚLTIPLE. ¿SÍNDROME DE BAZEK-DUPRE? DESCRIPCIÓN DE UN CASO», por los Dres. Navarro A, Jorquera E, Jiménez G, Escudero J*, Requena L**. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. *Hospital de Valme. Sevilla. **Fundación Jiménez Díaz. Madrid.
- 12,45 h. «HIPERTRICOSIS NEVOIDE», por los Dres. Robles MT, Estrach T, López I, Mascaró Galy JM, Mascaró JM^a, Lecha M. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Facultad de Medicina. Barcelona.
- 13,00 h. «DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS ATRÓFICO EN LA INFANCIA», por los Dres. Segura J, Grimalt R, Ferrando J, Navarra E, Palou J, Vilalta A, Lecha M. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.
- 13,15 h. «CICATRICES BITEMPORALES EN UN NEONATO: ¿SÍNDROME DE SETLEIS?, por los Dres. Giménez Cortés ME, Unamuno Pérez P, Sánchez Jiménez MC*, Hernández Lozano MJ*, Caramés Varela Y. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. *Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.
- 13,30-13,45 h. DISCUSIÓN. PÓSTER. Moderador: Dr. Moreno.
- 14,00 h. ASAMBLEA.
- PÓSTERS
- «PITIARISIS RUBRA PILARIS INFANTIL AGUDA», por los Dres. Ramón R, Belloch I, Guijarro J, Albares P, Carnero L, Bañuls L, Silvestre JF, Navas J, Botella R. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante.

«NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA INFANTIL», por los Dres. *García Fernández D, García-Patos Briones V, Moller Sánchez J, Bel Pla S, Castells Rodellas A*. Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

«ONICOMICOSIS EN LA INFANCIA», por los Dres. *Hernández Martín A, Sánchez Bermejo C**. Fundación Hospital Verín. Verín (Orense). *Fundación Hospital Manacor. Manacor (Mallorca).

«ERITEMA MULTIFORME EN UN LACTANTE», por los Dres. *González Hermosa MR, Manrique P, Calderón MJ, Álvarez JA, Sanz de Galdeano C, Artola JL*. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Galdakao. Bilbao.

«HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON AFECTACIÓN CUTÁNEA DEL ÁREA DEL PAÑAL», por los Dres. *Márquez Gámez E, Vera Casaño A, Rodríguez Sánchez I, San Téllez A, Ojeda Martos A*. Hospital Materno-Infantil de Málaga.

«QUERATODERMIA PALMOPLANTAR EPIDERMOLÍTICA ASOCIADA A SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS», por los Dres. *Navarro V, Llombart B, Caldach L, Revert A, Montesinos E, Cardá C*, Monteagudo C*, Jordá E*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

«LIPOMA LUMBOSACRO», por los Dres. *Alfonso Albeola R, Belinchón Romero I*. Servicio de Dermatología. Hospital General de Elda. Alicante.

«ULERYTHEMA OPHRIOGENES ASOCIADO A SÍNDROME DE NOONAN», por los Dres. *Martínez-Ruiz E, Caldach L, Sánchez R, Molina I, Pinazo I, Román D, Jordá D*. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

«HIPERPIGMENTACIÓN LINEAL SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO ASOCIADA A SITUS INVERSUS TOTALIS», por los Dres. *Tercedor J*, Fernández-Vilaño E, López Gutiérrez M***, Massare E***, García Mellado V**. Servicios de Anatomía Patológica. *Sección de Dermatología. **Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

«TIÑA INCÓGNITO SIMULANDO DERMATITIS POR MILWAUKEES», por los Dres. *Linares M, Sánchez Conejo-Mir J**. Consulta de Dermatología. Instituto Social de la Marina. Delegación Provincial de Cádiz. *Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

«DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA», por los Dres. *Morillo Montañés V, Armario Hita JC, Alcaraz Vera M, González Cabrerizo A, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

COMUNICACIONES

- 274 «SÍNDROME DE PROTEUS», por los Dres. *Rodríguez M, Polimón I, Guerra A*. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

FUNDAMENTO

El síndrome de Proteus es una rara enfermedad congénita hamartomatosa que puede afectar a cualquier estructura corporal.

Presentamos el caso de un paciente, actualmente de 2,5 años, que puede ser encuadrado dentro de este síndrome.

CASO CLÍNICO

Se trata de un niño que al nacimiento presentaba dos masas cutáneas, una de ellas de 7 x 11 cm a nivel lumbar izquierdo y otra de menor tamaño en región lumbar derecho con histología de hemangiomas cavernosos con componente lipomatoso, manos y pies grandes, objetivándose en estos últimos separación de primer y segundo dedos, clinodactilia de los restantes dedos y superficie plantar cerebriforme. En los primeros meses se detecta sordera severa neurosensorial bilateral y posteriormente a los 2 años de vida, la madre nota asimetría de ambos muslos, con aumento del vasto externo del muslo derecho, así como escoliosis. Las mencionadas masas a nivel lumbar, a pesar de la pronta extirpación de una de ellas, han aumentado progresivamente de tamaño, observándose cada vez mayor asimetría de ambos muslos.

DISCUSIÓN

El síndrome de Proteus es una enfermedad poco frecuente, habiéndose descrito hasta el momento menos de 100 casos. No hay predilección sexual y no es hereditario. Aunque ya en el nacimiento se observan muchos de los rasgos de esta enfermedad, posteriormente van siendo éstos más evidentes. El espectro de esta enfermedad es muy variable. Presenta un gran polimorfismo fenotípico, existiendo más de 50 manifestaciones diferentes. No existen criterios claros diagnósticos, pero los hallazgos clínicos más relevantes son: tumoraciones subcutáneas (linfangiomas, hemangiomas, lipomas, etc.), hemihipertrofia, exostosis, macrodactilia, nevus epidérmicos, escoliosis y superficie plantar cerebriforme, que se observan en más de la mitad de los pacientes. Otras anomalías son: alteraciones oculares y auditivas, malformaciones faciales y óseas, atrofia musculares, convulsiones, retraso mental, atrofia cutánea, manchas café con leche, angioqueratoma, neurofibromas, agenesia mamaria, alteración del crecimiento, miopatías, protusión abdominal, quistes hepáticos y pulmonares, etc.

Presentamos el caso de un niño con malformaciones diversas que podríamos encuadrarlo dentro del síndrome de Proteus. Aunque no presente la totalidad de la sintomatología descrita en este síndrome, ya hemos comentado que este cuadro es muy variable dentro de cada paciente, aparte de que muchos de los rasgos de la enfermedad se observan durante la infancia.

- 275 «LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO CON LESIONES TIPO ERITEMA MULTIFORME ASOCIADO A LINFADENITIS NECROTIZANTE DE KIKUCHI», por los Dres. *Vera Casaño A, Sanz Trelles, Villares Torquemada MA, Márquez Gámez E, Crespo Erchiga V*. Servicios de Derma-

tología, Anatomía Patológica y Pediatría. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN

Se comentan los datos clínicos e histológicos de una paciente con síndrome de Kikuchi (linfadenitis necrotizante histiocitaria), que en el transcurso de su enfermedad desarrolló lesiones tipo eritema multiforme, asociadas a un lupus eritematoso sistémico.

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años con tumefacción laterocervical de 8 cm de diámetro y de 18 días de evolución que en los últimos 4 días se acompaña de fiebre de 38-39° C, astenia, anorexia y artralgias. Durante su ingreso desarrolló lesiones purpúricas de disposición anular sobre fondo eritematoso en cara y pabellones auriculares y lesiones erosivas en mucosa oral.

El estudio histológico del ganglio fue informado de linfadenitis necrotizante histiocitaria y el estudio de la piel compatible con lupus eritematoso. La IFD fue negativa. Hay que reseñar que la paciente estaba tomando dosis altas de corticoides cuando la biopsia cutánea fue realizada debido a la compresión que las adenopatías provocaban en la vía aérea superior.

En la analítica destacaba ANA (+) 1/160, anemia y plaquetopenia discretas y franca leucopenia. Los Acs anti-DNA, anti-Ro y anti-Jo1 fueron negativos. La Rx de tórax mostró un derrame pleural bilateral.

La paciente tuvo una mala evolución durante 2 semanas, tras las cuales mostró una mejoría progresiva.

CONCLUSIONES

La presencia de lesiones similares al eritema multiforme en el contexto de un lupus eritematoso son inusuales, pero se han publicado distintos casos y se ha denominado a esta asociación síndrome de Rowell.

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (linfadenitis necrotizante histiocitaria) es un trastorno autolimitado de los ganglios linfáticos que se ha descrito muy poco en niños. Esta entidad se ha mencionado en diferentes publicaciones asociada al LES.

276 «A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE APLASIA CUTIS CONGÉNITA DEL CUERO CABELLUDO ASOCIADOS: SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER Y SÍNDROME DE LA BRIDA AMNIÓTICA», por los Dres. Azón-Masoliver A, Grau-Salvat C, Balaguer JA*, Bofarull JM*. Unitat de Dermatología y *Servei de Pediatría. Hospital Sant Joan. Reus.

INTRODUCCIÓN

La aplasia cutis congénita (ACC) se define como una ausencia congénita localizada de la piel. Su presencia puede ser aislada o formar parte de otras anomalías congénitas como parte de un síndrome, secuencia o asociación.

OBSERVACIONES

Caso 1. Niña de 17 meses. AP maternos de interés: cesárea por distocia del parto. Al nacimiento presentó una extensa área alo-

péica cicatricial en línea media del cuero cabelludo. Presentaba además un cutis marmorata telangiectásico congénito en la parte externa del muslo izquierdo. No se evidencian alteraciones clínicas en zonas distales de miembros o en otros sistemas. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica sangre y orina normales. Cariotipo normal. Rx manos y pies: hipoplasia de primeros metacarpianos. Hipoplasia falange distal segundo dedo. ECO cerebral y ecocardiograma normales. Con los datos disponibles se establece el diagnóstico de síndrome de Adams-Oliver.

Caso 2. Niña de 6 meses de edad. AP maternos de interés: fumadora 1 paquete/día. Duplicidad ureteral. Decalage ecográfico detectado a la 30 semana. AP de la paciente: prematuridad (36 semanas). Al nacimiento se observaron áreas cicatriciales (cuatro en cuero cabelludo). Banda cicatricial longitudinal en antebrazo izquierdo. Sindactilia con ausencia de falanges distales del dedo 3-4-5 mano izquierda. Resto de exploración física normal. Pruebas complementarias: hemograma, bioquímica sangre y orina normal. Ecografía abdominal y cerebral normal. Rx: ausencia de falanges distales 3-4-5 dedos mano izquierda. Con estos datos se establece el diagnóstico de síndrome de la brida amniótica.

COMENTARIO

La presencia en nuestros casos de alteraciones cutáneas, óseas y vasculares (caso 1) permitió el diagnóstico de ambos síndromes. Se comentarán la patogenia de la ACC, sus clasificaciones, así como los pasos a seguir ante un cuadro de ACC.

BIBLIOGRAFÍA

Evers MEJW. *Clinical Genetics* 1995;47:295-301.

Frieden IJ. *JAAD* 1986;14:646-60.

277 «NIÑA CON POLINEUROPATÍA, DERMATITIS ACRAL Y ALOPECIA», por los Dres. Belloch I, Bañuls Roca J, Carnero González L, Botella Antón R, Martínez-Salcedo E*, Campistol J**, Luelmo-Aguilar J***. Servicios de Dermatología y *Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. **Servicio de Neuropediatría. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. ***Unitat de Dermatología. Corporació Sanitaria parc Taulí. Sabadell.

INTRODUCCIÓN

Un cuadro de polineuropatía y ataxia en un niño puede plantear problemas de diagnóstico diferencial entre diversas enfermedades hereditarias, víricas, etc. Su coexistencia con lesiones cutáneas, alopecia y fotofobia debe hacer considerar algunos cuadros de origen metabólico en que una intervención terapéutica precoz puede evitar secuelas importantes.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 años que fue remitida a Dermatología para valorar una dermatitis y una alopecia progresiva. Desde los 4 años presentaba una ataxia e hiperalgia en extremidades inferiores, fotofobia y pérdida de peso por el que estaba diagnosticada de polineuropatía mixta tipo Guillain Barré y tratada exclusivamente con fisioterapia. A la exploración se trataba de una niña pálida, frágil y triste con hipotrofia de EEIIs, pérdida de visión, fotofobia, alopecia difusa, queilitis angular y una dermatitis eritematodescamativa en dedos de manos y pies. En las

exploraciones complementarias destacaron los siguientes resultados: niveles de zinc, ácido fitánico, aminoácidos y ácidos orgánicos en sangre y orina normales. Biopsia cutánea: queratodermia. Examen de pelo normal. EEG: actividad de fondo irregular y desorganizada con salvas de ondas cortas. EMG: polineuropatía sensitivomotora. Exploración oftalmológica: atrofia del nervio óptico.

EVOLUCIÓN

Con la sospecha de déficit de biotinidasa (pendiente de resultado) se instauró tratamiento con biotina 20 mg/día, obteniéndose una respuesta terapéutica espectacular con mejoría de la dermatitis y la fotofobia, recuperación total de la alopecia y parcial de la polineuropatía. Posteriormente se recibieron las determinaciones de biotinidasa que fueron normales. A pesar de la mejoría inicial la paciente sufrió un deterioro neurológico progresivo, por lo que fue remitida al Hospital Sant Joan de Déu para estudio, detectándose cifras elevadas de mercurio en sangre.

COMENTARIO

Aunque la respuesta favorable al tratamiento sugería un déficit de biotinidasa, la posterior comprobación de cifras normales de esta enzima y una intoxicación crónica por mercurio nos hacen suponer que este tóxico haya podido interferir enzimáticamente provocando una alteración en el metabolismo de la biotina. Presentamos el caso por las dificultades diagnósticas que ha presentado y porque a pesar de ser excepcional creemos que la intoxicación por metales pesados debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de cuadros neurológicos con lesiones cutáneas.

BIBLIOGRAFÍA

Mock DM. Skin manifestations of biotin deficiency. *Seminars in Dermatology* 1991;10:296-302.

278 «NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO», por los Dres. Longo I, González-Beato M, Marengo R, Valdivieso M, Hernanz JM, Lecona M*. Servicio de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

La necrosis grasa del recién nacido es un proceso inflamatorio poco frecuente, autoinvolutivo que cursa con la aparición de placas o nódulos en mejillas, nalgas, brazos, muslos y troncos.

OBSERVACIÓN

Paciente de 2 semanas de edad nacida pretérmino. Ingresada para tratamiento quirúrgico de atresia esofágica, al retirar vías periféricas se objetiva leve induración y cambio de coloración en cuero cabelludo. El estudio histológico reveló cuadro compatible con necrosis grasa.

COMENTARIO

Presentamos un caso de necrosis grasa del recién nacido de localización atípica, en probable relación con traumatismo mecánico y compromiso vascular local.

BIBLIOGRAFÍA

Darmstadt GL, Lane A. Diseases of subcutaneous tissue. En: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, eds. *Nelson textbook of pediatrics*, 15.^a ed. Philadelphia: W. B. Saunders Co.; 1996. p. 1878-80.

Weston WL, Lane AT. Neonatal dermatology. En: Freedberg IM, ed. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. New York: McGrawHill; 1999. p. 1666.

Katz DA y cols. Subcutaneous fat necrosis of the newborn. *Arch Dermatol* 1984;120(11):1517-8.

279 «ENFERMEDAD DE CROHN VULVAR», por los Dres. Luelmo J, González U, Sáez A*, Domingo M**, Colomer L**, Rivera J**. Unidad de Dermatología. Servicios de * Anatomía Patológica y ** Pediatría. Corporació Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Crohn es una enfermedad inflamatoria que afecta de forma primaria el tubo digestivo, aunque puede implicar otros órganos, incluso la piel. La infiltración vulvar con edema e inflamación sin conexión o extensión directa con el tracto gastrointestinal (enfermedad de Crohn metastásica), es muy rara y en la infancia excepcional.

OBSERVACIÓN

Niña de 9 años que consulta por edema vulvar unilateral de 6 meses de evolución. Refería una historia de fisuras y hemorroides perianales de 5 años de evolución, acompañadas de fiebre intermitente y pérdida de peso de más de 1 año de duración. La biopsia del labio reveló una lesión dérmica granulomatosa no caseiforme, rodeada de un infiltrado linfomonocitario. Las pruebas de laboratorio con hemograma, bioquímica e inmunología fueron normales o negativas, excepto con anemia hipocrómica, hipoalbuminuria y elevación de la velocidad de sedimentación. No se detectó enfermedad infecciosa. El PPD fue negativo. La colonoscopia con biopsia intestinal confirmó el diagnóstico de enfermedad de Crohn.

COMENTARIO

Presentamos el caso de una niña de 9 años de edad que se diagnosticó de enfermedad de Crohn por sus manifestaciones cutáneas en forma de edema e inflamación vulvar. La enfermedad de Crohn metastásica en la vulva es excepcional y que tengamos constancia sólo hemos podido encontrar seis casos infantiles en la literatura inglesa.

BIBLIOGRAFÍA

Lehrnbecher T, Udo-Kontny H, Jeschke R. Metastatic Crohn disease in a 9-year-old boy. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 1999;28:321-3.

280 «SÍNDROME LEOPARD: ¿QUÉ SON LAS MANCHAS CAFÉ NOIR?», por los Dres. Vélez García-Nieto A, García Aranda JM, Ocaña Wilhelmi MS, Salvatierra Cuenca J*, Moreno Giménez JC. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica.

Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

tra Sra. del Mar. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Leopard es un raro proceso autosómico dominante que se asocia a una alta prevalencia de anomalías cardíacas. Se conoce también como lentiginosis cardiomiopática y síndrome de Moynahan. El acrónimo fue propuesto por Gorlin y cols. (1) para memorizar las distintas alteraciones incluidas, es decir, lentiginosis, EKG alterado, ojos hipertelóricos, pulmonar estenosada, anomalías genitales, retraso del crecimiento y defecto auditivo. Durante la infancia aparecen múltiples léntigos que se incrementan en número hasta la pubertad. Son de color marrón o negro y de 1 a 2 mm de diámetro, aunque pueden ser más grandes, denominándose entonces máculas café noir, que a veces son congénitas. La mayoría de los pacientes con síndrome Leopard tienen una expectativa de vida normal, y sólo en unos pocos casos fallecen a causa de miocardiopatía.

CASO CLÍNICO

Describimos un varón de 8 años de edad con numerosas máculas de pequeño tamaño, color marrón oscuro, diseminadas por tronco y extremidades y una mancha hiperpigmentada congénita de mayor tamaño en parte superior de tórax anterior. La facies era triangular y había hipertelorismo ocular. El EKG evidenció defectos de conducción. El ecocardiograma fue normal. No se pudo demostrar ninguna otra anomalía sistémica. Las biopsias mostraron cambios histológicos de léntigo en una de las máculas pequeñas y de nevo melanocítico en la mancha grande.

DISCUSIÓN

Manchas *café noir* es un término propuesto por Gorlin y cols. para describir lo que ellos consideraron que eran meramente léntigos de mayor tamaño y más pigmentados que aparecían en el síndrome Leopard. Sin embargo, no realizaron estudios histológicos. La publicación de más casos ha evidenciado que estas manchas hiperpigmentadas son frecuentes en este síndrome y que pueden ser congénitas, pero, salvo en un caso, no se han llegado a biopsiar. Que nosotros sepamos el nuestro es el segundo paciente en el que se ha biopsiado una de estas lesiones, mostrando, como en el caso de Selmanowitz (2), un nevo melanocítico. Esto sugiere que el síndrome Leopard puede ser un proceso asociado no sólo a léntigos, sino también a nevos melanocíticos, como ocurre en el complejo de Carney. Este dato subraya asimismo el solapamiento clínico que existe entre estos dos síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

- Gorlin RJ, Anderson RC, Blaw M. Multiple lentigenes syndrome. *Amer J Dis Child* 1969;117:652-62.
 - Selmanowitz VJ. Lentiginosis profusa syndrome (multiple lentigenes syndrome). *Acta Derm Venereol (Stock)* 1971;51:387-93.
- 281 «SÍNDROME DE LEOPARD. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA», por los Dres. Gilaberte M, Pujol RM*, Gil J*, Subirana MT*, Alomar A. Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. *Servicio de Cardiología. Hospital Nos-

CASO CLÍNICO

Paciente de 33 años con antecedentes de cardiopatía congénita compleja (miocardiopatía hipertrófica con estenosis aórtica subvalvular, estenosis pulmonar, estenosis mitral, insuficiencia aórtica leve) y malformación coronaria concomitante diagnosticada a la edad de 20 años, que consultó por la aparición progresiva de máculas marronosas en cara, cuello, tronco y extremidades desde hacía 15 años. La exploración física demostró la existencia de múltiples léntigos en cara, tronco y extremidades, estatura baja, camptodactilia, deformidad de raquis (escoliosis, cifosis, escápula alata) y sordera neurosensorial. La paciente refería alteraciones menstruales no estudiadas. Ante dichos hallazgos se estableció el diagnóstico de síndrome de Leopard o lentiginosis múltiple.

COMENTARIO

La lentiginosis múltiple es una dismorfogénesis de herencia autosómica dominante con penetrancia y expresividad variable. El acrónimo Leopard fue introducido en 1969 por Gorlin y cols. en referencia a sus características clínicas: L, léntigos (múltiples); E, alteraciones de la conducción en el electrocardiograma; O: hipertelorismo ocular; P: estenosis pulmonar; A: alteraciones genitales; R: retraso del crecimiento, y D: *deafness* (sordera de lentiginosis múltiple, lentiginosis generalizada, lentiginosis centrofacial, síndrome de lentiginosis profusa, síndrome cardiocutáneo y lentiginosis cardiomiopática progresiva). La lentiginosis es el signo principal de este síndrome y se inicia habitualmente en la infancia o adolescencia; sin embargo, ningún signo es patognomónico y pocos pacientes presentan la clínica completa. El pronóstico viene determinado por la afectación cardíaca.

En esta paciente el diagnóstico no se realizó hasta la edad adulta, a pesar de presentar las características clínicas típicas de este síndrome.

- 282 «LACTANTE CON FOTOSENSIBILIDAD», por los Dres. Baselga E* ***, Viñallonga J**, Gairí JM**, Campistol J**, Porta R**, Molina V**, Noguera J***, Puig L*, Alomar A*. *Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Cruz y San Pablo. Departamentos de **Pediatría y ***Dermatología. Instituto Universitario Dexeus.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 2 meses de edad que consultó por eritema difuso de cara y cuello cabelludo con costras melicéricas. El paciente era el fruto de una segunda gestación normal de padres no consanguíneos. Parto por cesárea a las 36 semanas por detención del crecimiento fetal. Peso al nacer, 2.350 kg. Talla, 46 cm. Perímetro cefálico, 30 cm (-2 DE). A la exploración neonatal destacaba una facies peculiar con microcefalia, microftalmia y unos pabellones auriculares grandes.

A los 2 meses de edad ingresa por eritema difuso de la cara y cuero cabelludo con exudación serosa y costras melicéricas. A la exploración física se constató una microcefalia progresiva (-4 DE), microftalmia, falta de seguimiento visual, hipertonía e hiperreflexia en extremidades inferiores. El resto de la exploración física fue normal. Se realizó un cultivo de piel, con-

juntiva ocular y nasal aislándose *S. aureus*. El paciente evolucionó favorablemente con antibiototerapia sistémica y corticoides tópicos. A la semana de abandonar el hospital ingresa de nuevo por eritema difuso en cara que en esta ocasión afectaba también a manos. El paciente evolucionó favorablemente con corticoides tópicos, por lo que es dado de alta a los 4 días del ingreso. A los 3 días del alta, tras el primer paseo al aire libre, reaparecen las lesiones en áreas fotoexpuestas. Se plantearon las siguientes posibilidades diagnósticas: protoporfiria eritropoyética, porfiria eritropoyética congénita, fotosensibilidad por fármacos, fototoxia, síndrome de Dubowitz, síndrome de Rothmund-Thomson, pelagra, síndrome de Bloom, xeroderma pigmentoso, síndrome de Cockayne, enfermedad de Hartnup.

En la presentación se discutirán las pruebas complementarias realizadas para llegar al diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

Garzón MC, DeLeo VA. Photosensitivity in the pediatric patient. *Curr Opin Pediatr* 1997;9:377-87.

- 283 «MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LAS ENFERMEDADES MITOCONDRIALES EN LA INFANCIA», por los Dres. González Enseñat MA, Vicente MA, Arimany J, Vilaseca MA, Artuch R, Pavia C, Pineda M. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.

Hemos explorado desde el punto de vista cutáneo a los pacientes afectados de enfermedades mitocondriales y hemos encontrado alteraciones dermatológicas en 9 casos.

Los hallazgos más frecuentes han sido xerosis, acantosis nigricans, hiperpigmentaciones abigarradas (lineales y en parches) en zonas fotoexpuestas y cubiertas.

Otras alteraciones cutáneas que hemos hallado de forma ocasional han sido: eccema, acné, intertrigo genitocrural, placas liquenificadas, fotosensibilidad y lipoma cervical.

En un paciente afecto de síndrome de Kearns-Sayre, los síntomas iniciales de la enfermedad fueron cutáneos con una fotosensibilidad muy severa y poiquilodermia en zonas fotoexpuestas durante la lactancia y primera infancia.

Estamos realizando un estudio de la afectación multisistémica de las enfermedades mitocondriales en la infancia. Creemos que las alteraciones cutáneas en estas enfermedades no son raras y que deben buscarse en todos los pacientes en los que se sospeche una encefalomiopatía mitocondrial (1-3).

(Este estudio ha sido realizado gracias a una beca del FIS n.º 98/0049-01).

BIBLIOGRAFÍA

1. Artuch R, Pavia C, Playán A y cols. Multiple endocrine involvement in two pediatric patients with Kearns-Sayre syndrome. *Horm Res* 1998;50:99-104.
2. Flynn MK, Wee SA, Lane AT. Skin manifestations of mitochondrial DNA syndromes: case report and review. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:819-23.
3. Bodemer C, Rötig A, Rustin P y cols. Hair and skin disorders as signs of mitochondrial disease. *Pediatrics* 1999; 103:428-33.

- 284 «CALCINOSIS CUTIS IDIOPÁTICA MILIA-LIKE EN CUATRO PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN», por los Dres. Vicente MA, Gallego I, Macaya A, Villanueva J, Vila J, Manzanares R, González-Enseñat MA. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.

Varias enfermedades cutáneas se describen asociadas al síndrome de Down (SD). Presentamos las características clínicas, histológicas y radiológicas de cuatro casos de SD con calcinosis cutis idiopática milia-like (CCIM).

Cuatro pacientes de 5 a 13 años de edad afectados de síndrome de Down consultaron por lesiones papulosas pequeñas en las manos presentes desde hacía varios meses. Algunas lesiones remitían espontáneamente, apareciendo nuevas lesiones. La exploración clínica evidenció múltiples pápulas redondas, blanquecinas, duras, de 1-4 mm en ambas manos en los cuatro pacientes. Un paciente tenía lesiones generalizadas. Algunas lesiones estaban rodeadas por un halo eritematoso.

Histopatología. Epidermis hiperortokeratótica. Depósitos calcificados redondeados en dermis superficial. En algunas lesiones se evidenciaba fenómenos de transelección epidérmica.

Radiología. En dos pacientes se pudo evidenciar en las radiografías de las manos calcificaciones redondas y pequeñas en los tejidos blandos.

Análítica. Normal, incluyendo calcio, fósforo y PTH.

Ecocardiograma. No reveló calcificaciones.

DISCUSIÓN

Pocos casos de CCIM se han descrito en la literatura, casi todos asociados al SD y sólo tres casos en pacientes con cariotipo normal. Las calcificaciones pequeñas observadas en la radiografía serían la traducción radiológica de las lesiones cutáneas. Creemos que esta es la primera descripción de los hallazgos radiológicos en pacientes afectados de CCIM.

BIBLIOGRAFÍA

Schepis C, Siragusa M, Palazzo R y cols. *Br J Dermatol* 1996;134:143-6.

Delaporte E, Gosselin P, Catteau B y cols. *Ann Dermatol Venerol* 1997;124:159-61.

- 285 «NAIL SHEDDING COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA», por los Dres. Moreno JC, Vélez A, Ocaña MS, Medina I, Valverde F. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones ungueales son un hecho habitual en la clínica de las epidermolisis ampollas, pero aparecen prácticamente siempre en fases avanzadas de la enfermedad. Presentamos a discusión un caso que presentó como primer síntoma caída cíclica y masiva de las uñas.

CASO CLÍNICO

Niño varón fruto de un embarazo normal, sin antecedentes de consanguinidad. La madre en una ocasión presentó un cuadro de caída de uñas (onicomadesis) sin nuevas recidivas.

Desde los 9 meses de edad presenta caída periódica y masiva de las uñas de las manos y los pies. El cuadro viene precedido de dolor importante y «hematoma» subungueal. Las biopsias de la uña no aportaron datos significativos.

Al año de edad comienza con lesiones ampollas en piernas que se han extendido al resto del organismo. El examen histológico demostró un despegamiento subepidérmico, pero el ultraestructural resultó normal.

COMENTARIOS

El *nail shedding* (onicoptosis defluvium, alopecia unguium o anoniquia aplástica) se caracteriza por una caída atraumática de la uña como consecuencia de una alteración en la región proximal de la matriz. Los pocos casos descritos se pueden agrupar en dos formas: idiopática, generalmente familiar, y autosómica dominante y sintomática como manifestación de una epidermólisis ampollas, enfermedad de Kawasaki entre otras.

Exponemos el presente caso para someter a discusión los posibles diagnósticos diferenciales.

BIBLIOGRAFÍA

Martín S, Rudolf AH. Familial dystrophic periodic shedding of the nails. *Cutis* 1980;25:622-3.

Pilapil VR, Quizon DF. Nail shedding in Kawasaki syndrome. *Am J Dis Child* 1990;144:142-3.

286 «A PROPÓSITO DE UN CASO DE EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA RECESIVA DISTRÓFICA», por los Dres. Armario Hita JC, Ruiz Gómez MC, González Cabrerizo A, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Cádiz.

INTRODUCCIÓN

Las epidermólisis ampollas distróficas son genodermatosis poco frecuentes y graves que se caracterizan por la aparición espontánea de cicatrices y quistes de millium, lo que la diferencia de otros tipos de epidermólisis ampollas. Se han descrito casos dominantes y recesivos, siempre en relación con alteraciones del gen del colágeno VII (COL7A1, localizado en el locus 3p21.1). En el tipo recesivo o enfermedad de Hallopeau-Siemens el trastorno se caracteriza por estar presente desde el nacimiento en forma de un proceso ampollas extenso o de predominio en extremidades. De forma secundaria a las ampollas aparecen cicatrices atróficas y quistes de millium, sobre todo en manos y pies, donde se producen fusiones digitales con retracciones en «guantes y calcetines». En otros casos se ha asociado contracturas en flexión de articulaciones, afectación de mucosas con alteración de la deglución y la defecación, estenosis esofágica, retraso del crecimiento y anemia ferropénica. Es una enfermedad con una alta morbilidad y mortalidad y es posible que forme carcinomas espinocelulares sobre las cicatrices. La histopatología muestra ampollas subepidérmicas sin cambios inflamatorias y la microscopía electrónica pone de manifiesto restos de fibrillas de anclaje en el techo de la ampolla y colagenólisis en la dermis papilar en el suelo de la misma. No existe tratamiento y la profilaxis se basa en la prevención de los traumatismos, tratamiento de las sobreinfecciones y empleo de técnicas ortopédicas o quirúrgicas para evitar las contracturas y corregir los deformidades. Es esencial el control oftal-

mológico, dental y de las estenosis esofágicas, así como el soporte nutricional, siendo a veces necesario la transfusión de sangre.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón sin antecedentes familiares de interés que desde el nacimiento presentaba lesiones ampollas de contenido serohemático en muñecas y tobillos. Durante su estancia hospitalaria, en la que se realizó tratamiento local, se produjo la diseminación de las lesiones por el resto de la superficie corporal y en mucosa oral. Acude a nuestra consulta a los 3 años de edad, refiriendo los padres episodios ampollas repetidos, sobre todo en manos y pies y habiendo recibido sólo tratamiento local. En el momento de la consulta presentaba lesiones ampollas dispersas, de predominio en manos y pies y de carácter pruriginoso y estaba siendo seguido por Nutrición para control de soporte nutricional. Se realizó un hemograma que mostró anemia microcítica e hipocrómica, que resultó de origen ferropénico. La biopsia y el estudio de microscopía electrónica confirmaron el diagnóstico de epidermólisis ampollas recesiva distrófica. Hasta la actualidad el paciente ha seguido con brotes sucesivos de lesiones ampollas que han seguido tratamiento local y se ha conseguido una mejor evolución mediante tratamiento oral con fenitoína 0,20 mg/ día, suplemento de hierro.

CONCLUSIONES

La epidermólisis ampollas distrófica recesiva es un proceso poco frecuente y de mal pronóstico que da lugar a una incapacidad importante para el paciente que la padece. Desde nuestro punto de vista una correcta información a los padres, el tratamiento adyuvante y un apoyo de la asistencia social son fundamentales para la correcta integración de estos pacientes.

287 «¿ENFERMEDAD DE HASHIMOTO-PRITZKER O HISTIOCITOSIS X CONGÉNITA?», por los Dres. Bartralot R, García-Patos V, Mollet J, Bel S, Sábado J*, Fernández Figueras M**, Castells A. Servicios de Dermatología y *Oncología Pediátrica. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hashimoto-Pritzker se considera una histiocitosis de células de Langerhans con lesiones cutáneas típicas autoinvolutivas, sin afectación visceral y con rasgos ultraestructurales sugestivos. Sin embargo, hay formas de histiocitosis congénitas de mal pronóstico con lesiones similares o con lesiones distintas, pero que autoinvolucionan a pesar de la afectación visceral.

OBSERVACIÓN

Recién nacido con pápulas y nódulos generalizados congénitos de hasta 7 mm, algunos con necrosis central, de predominio cefálico. La histología convencional y las tinciones inmunohistoquímicas fueron compatibles con histiocitosis X. El estudio ultraestructural reveló escasos histiocitos con gránulos de Birbeck y abundantes con cuerpos densos laminares. El estado

general era normal, así como las exploraciones analíticas y radiológicas. A los 30 días apareció un brote de lesiones con afectación de mucosa oral y glánde, adenopatías y hepato y espleno-megalia y una masa en amígdala izquierda con disnea y estridor. La radiografía de tórax mostró patrón intersticial bilateral. Ante la evidencia de afectación sistémica se inició tratamiento con vinblastina, etopósido y prednisona, con buena respuesta.

COMENTARIO

Aunque la enfermedad de Hashimoto-Pritzker es una entidad de buen pronóstico, la existencia de formas congénitas sistémicas con hallazgos clínicos y patológicos similares sugiere que todas estas histiocitosis forman parte de un espectro y nos obliga a un control clínico, analítico y radiológico estrictos.

288 «HISTIOCITOSIS INTRAVASCULAR FRENTE A LINFANGITIS GRANULOMATOSA: ¿DIFERENTES ESTADIOS DE UN MISMO PROCESO?», por los Dres. Mollet J, García-Patos V, Bartrallot R, Bel S, Huguet P*, Pedragosa R, Castells A. Departamentos de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se han publicado casos de placas eritematoinfiltradas que histológicamente se caracterizaban por una proliferación histiocitaria endovascular o por la presencia de granulomas no caseificantes alrededor de los vasos linfáticos. Presentamos el hallazgo de ambos patrones histológicos en diferentes momentos evolutivos de un mismo paciente.

OBSERVACIÓN

Paciente de 11 años con antecedentes de asma bronquial e intervenido de un absceso perianal 3 años antes que consultaba por edema del área genital de 2 años de evolución. El estudio histológico mostró edema dérmico y una proliferación de células histiocitarias (CD68+) en el interior de los espacios linfáticos y algunas de ellas alrededor de estos vasos. Meses después se realizó una nueva biopsia de la zona púbica ante la progresión del cuadro en que se apreció la formación de granulomas histiocitarios sin necrosis, con células gigantes y linfocitos. Las exploraciones complementarias fueron normales.

COMENTARIO

Se han descrito formas de histiocitosis intravascular y de linfangitis granulomatosa como causa de lesiones cutáneas infiltradas. El hallazgo de ambas lesiones en el mismo paciente sugiere que se trate de diferentes estadios evolutivos de una misma entidad. Debemos realizar el diagnóstico diferencial con la angioendoteliomatosis maligna y reactiva, la linfangitis carcinomatosa, la enfermedad de Crohn y la enfermedad de Rosai-Dorfmann.

BIBLIOGRAFÍA

- Rieger E, Soyer HP, Leboit PE, Metz D, Slovak R, Kerl H. Reactive angioendoteliomatosis or intravascular histiocytosis? *Br J Dermatol* 1999;140:497-504.
- Mor Y, Zaidi Z y cols. Granulomatosis lymphangitis of the penile skin as a cause of penile swelling in children. *J Urol* 1997; 158:591-2.

289 «PAN INFANTIL», por los Dres. Pérez Santos S, García Morrás P, Pico Valimaña M, Martínez Sánchez D, Lázaro Ochaíta P. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa es una arteritis necrotizante de vasos medianos que afecta principalmente riñón, hígado, corazón y tracto gastrointestinal. La afectación cutánea ocurre en un 20-25% de los casos. El daño multiorgánico le confiere un carácter agresivo, con pronóstico sombrío.

OBSERVACIÓN

Presentamos el caso de un niño de 7 años con una lesión en la planta del pie derecho que cursaba con dolor, tumefacción y enrojecimiento, sin antecedentes traumáticos, de 2 meses de evolución. A la exploración se observaba en zona lumbar derecha otra lesión de características semejantes. La analítica era normal, así como los anticuerpos antinucleares y los ANCA.

Se realizó biopsia de la zona plantar en la que se apreciaba en las arterias de mediano y grueso calibre del límite dermohipodérmico un infiltrado de eosinófilos, neutrófilos y linfocitos que rodeaban y ocupaban las paredes. La luz de los vasos estaba trombosada.

Con el diagnóstico de PAN sistémica se inició tratamiento y se remitió al nefrólogo para estudio más extenso y seguimiento.

COMENTARIOS

Aunque poco frecuente, la PAN sistémica ocurre en niños y adolescentes. La patogenia es desconocida. Se relaciona con episodios infecciosos por *Streptococcus* y también virus de la hepatitis B y C.

Es una enfermedad grave, con mal pronóstico, en la que se afectan vasos de órganos vitales como el corazón, riñón, sistema nervioso, etc. El diagnóstico temprano es, por tanto, de gran importancia. En ocasiones el primer órgano afectado es la piel, que por su accesibilidad nos lleva al diagnóstico de manera rápida. El diagnóstico diferencial se plantea con la PAN cutánea, en la cual la afectación es exclusivamente cutánea; la anatomía patológica contribuye al diagnóstico mostrando afectadas arterias de menor tamaño.

290 «SÍNDROME CHILD», por los Dres. García-Bravo B, García-Hernández MJ, Moreno JC, Camacho F. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El síndrome CHILD (*Congenital Hemidysplasia Ichtyosiform dermatitis, Limb Defects*) es una rara afección que parece heredarse de forma dominante ligada al cromosoma X.

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años que consultó por primera vez a los 7 meses porque desde el nacimiento presentaba elementos verrugosos e hiperqueratósicos sobre base eritematosa y congestiva, con zonas exudativas que afectaban a hemicuerpo y extremidades izquierdas, con sindactilia en mano ipsilateral entre segundo y tercer dedos.

El estudio dermatopatológico confirmó la presencia de nevus epidérmico inflamatorio lineal con reacción xantomatosa en algunas áreas.

Durante el seguimiento, la paciente presentó convulsiones, anemia ferropénica y varios cultivos positivos de *Pseudomonas aeruginosa*.

El estudio radiológico mostró escoliosis y disimetría de miembros inferiores con acortamiento del izquierdo, por lo que usa plantilla ortopédica de elevación. La gammagrafía ósea fue normal.

La paciente ha sido tratada localmente con queratolíticos, corticoides y antibióticos y vía oral con acitetrino; e intervenida en varias ocasiones del nevus (desmabración, extirpación e injertos) y de la sindactilia.

DISCUSIÓN

El síndrome CHILD debe distinguirse de otros nevus epidérmicos lineales por sus signos característicos como un «patrón» de afectación difusa y lineal con células xantomatosas en las papilas (xantoma verruciforme). Asocia a las manifestaciones cutáneas otras neurológicas, óseas y viscerales. El seguimiento durante 12 años permitió constatar la presencia de estas alteraciones en la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

Happle R, Mittag H, Kuster W. The CHILD syndrome: a distinct skin disorder. *Dermatology* 1995;191:210-6.

- 291 «DERMATOFITOSIS EN LA EDAD PEDIÁTRICA. REVISIÓN DE 12 CASOS», por los Dres. Escudero Ordóñez J, Martínez Díaz de Argandoña C, Vera Tovar I, Rojo García JM, Martín Mazuelos E. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Las dermatofitosis son enfermedades ocasionadas por hongos queratinofílicos que afectan piel y anejos.

Su incidencia se estima en España entre un 5,3 y un 10%, aproximadamente. Hemos realizado una revisión de 12 casos de tiñas en la edad pediátrica, en pacientes pertenecientes a un área fundamentalmente agrícola y ganadera. Reseñamos la diferencia existente entre la frecuencia de estas dermatosis en nuestro medio y el diagnóstico de las mismas, en ocasiones dificultando por administración de tratamiento corticoideo.

MÉTODO

Durante un período comprendido entre junio de 1998 y octubre de 1999 se ha realizado una revisión de 12 casos de tiñas en la edad pediátrica (entre 2 y 14 años) pertenecientes al área sur de Sevilla. A dichos pacientes se les tomó muestras de escamas en lesiones sospechosas, efectuado examen directo microscópico (KOH en solución acuosa al 40%) y cultivo en medio Sabouraud Dextrosa agar.

RESULTADOS

Doce cultivos fueron positivos a dermatofitos con la siguiente distribución. En el 67% de los casos el patógeno aislado fue el *Microsporum canis*. El *Trichophyton mentagrophytes* fue el causante de las tiñas en el 25% y en un 8% de los casos el *Epidermophyton floccosum*. Cabe reseñar que el 80% de las formas clínicas pertenecían a *Tinea corporis* frente a un 20% de *Tinea capitis*.

CONCLUSIONES

Destacamos la persistencia en nuestro medio del *Microsporum canis* como causante más frecuente de tiñas y la valoración de algunos pacientes mal diagnosticadas y tratados con corticoides (*Tinea incógnita*).

Revisión de la literatura y últimos estudios realizados en la provincia de Sevilla y áreas limítrofes.

BIBLIOGRAFÍA

Vera Tovar I. Estudio clinicoepidemiológico de la dermatofitosis en el área Sur de Sevilla. Tesis doctoral. Sevilla, 1995.

Moreno Giménez JC. Contribución al estudio clínico y epidemiológico de las dermatofitosis en Sevilla. Tesis doctoral. Sevilla, 1981.

Fernández Roldán JC. Contribución al estudio de los hongos productores de micosis en la provincia de Córdoba. Tesis doctoral. Córdoba, 1993.

- 292 «APÉNDICES CUTÁNEOS EN PREMATURO MALFORMADO», por los Dres. Caramés Varela Y, Unamuno Pérez P, Sánchez Pala MA*, Giménez Cortés ME, Fernández López E. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. *Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.

La gran variedad de síndromes con malformaciones congénitas, hereditarias o no, hace difícil, en ocasiones, clasificar a un paciente en uno de estos procesos conocidos.

Presentamos una paciente nacida prematura a las 29 semanas de gestación, cariotipo normal 46xx, en la que se observaban tres apéndices cutáneos localizados en región dorsal alta, muslo derecho y brazo derecho y que además manifestaba otras alteraciones estructurales: fisura palatina, mielomeningocele cerrado, ectrodactilia y sindactilia, pie equino varo derecho y zambo izquierdo, CIA, hernia umbilical, exoftalmos moderado y discreta dilatación del asta temporal del ventrículo lateral izquierdo.

Comentamos las distintas posibilidades diagnósticas y valoramos su inclusión en algunos de los síndromes malformativos ya conocidos.

BIBLIOGRAFÍA

Der Kaloustian VM, Kurban AK. Genetic diseases of the skin. Berlín, Heidelberg: Springer-Verlag; 1979.

Van Den Berg DJ, Francke U. Robert's syndrome: a review of 100 cases and a new rating system for severity. *Am J Med Genet* 1993;47:1104-23.

- 293 «ANGIOQUERATOMA PSEUDOLINFOMATOSO ACRAL INFANTIL (APACHE). PRESENTACIÓN DE UN CASO LOCALIZADO EN PENE», por los Dres. Ribera M, Bigatà X, Bielsa I, Fernández-Figueras M^{AT}*, Ferrándiz C. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El angioqueratoma pseudolinfomatoso acral infantil o APACHE (*Acral Pseudolymphomatous Angiokeratoma of CHILDEN*) fue des-

crita en 1988 (1), como una erupción unilateral de lesiones papulares y queratósicas, localizadas en superficies flexoras y extensoras de los dedos en niños. Los pocos casos publicados con posterioridad, aunque tienen una apariencia histológica idéntica, no cumplen los criterios clínicos de la serie inicial. Presentamos un paciente con una lesión única de localización no acral.

OBSERVACIÓN

Paciente de 10 años de edad que presentaba una erupción de pápulas rosadas y translúcidas de 3-4 mm de diámetro agrupadas en una placa de 15 mm de diámetro localizadas en frentillo del pene de 2 meses de evolución. No refería antecedentes de traumatismo en la zona. El estudio histológico de la biopsia de una de las pápulas permitió el diagnóstico de APACHE. Las lesiones involucraron sin tratamiento en 3 años.

COMENTARIO

El diagnóstico de este cuadro es fundamentalmente histológico. Se caracteriza por un infiltrado linfocitario dérmico bien circunscrito con una llamativa proliferación de vénulas postcapilares de pared engrosada. El diagnóstico diferencial clinicopatológico debe realizarse con los angioqueratomas, con la papulosis linfomatoide, el granuloma piogénico, las reacciones persistentes a picaduras y la hiperplasia linfoide con eosinofilia (2). La denominación APACHE resulta atractiva y fácil de recordar, pero no refleja la variabilidad clínica y los hallazgos histológicos de alguno de los casos publicados. Por otra parte este término en la literatura médica se usa mayoritariamente para designar una escala de valoración del estado de los enfermos, en cuyo caso el acrónimo proviene de Acute Physiology Chronic Health Evaluation, motivo por el que discutimos su denominación (3). La evolución indolente, con tendencia a la involución espontánea, como ocurrió en el paciente presentado, desaconseja un tratamiento agresivo para este proceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ramsay B, Dahl MGC, Malcom AJ, Soyer HP, Wilson-Jones E. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma of children (APACHE). *Br J Dermatol* 1988;119(suppl 33):13.
2. Kaddu S, Cerroni L, Pilatti A, Soyer HP, Kerl H. Acral pseudolymphomatous angiokeratoma. *Am J Dermatopathol* 1994;16:130-3.
3. Fernández-Figueras MT, Puig L. Of APACHES and PALE-FACES. *Am J Dermatopathol* 1995;17:209-11.

294 «DESARROLLO Y TRATAMIENTO DEL ACNÉ EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE APERT», por los Dres. Puig L, Gilaberte M, Alovera A. Servicio de Dermatología. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Presentamos el caso de un paciente joven con síndrome de Apert y lesiones acneiformes asociadas al mismo que respondió favorablemente tras ser tratado con isotretinoína y revisamos la fisiopatología del acné en dicho síndrome.

CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años que consulta por acné pustuloso y quístico, de predominio facial y truncal, con afectación de brazos y muslos, sin respuesta a tratamiento tópico y con minociclina oral. Diagnosticados de síndrome de Apert con estudio citogenético demostrativo de anisomorfía del cromosoma 9 y anisomorfía de los brazos cortos del par 18 en un 6% de metafases. Sometido a

osteotomía frontoorbitaria bilateral con avanzamiento según técnica de Marchac y corrección sindactilia de ambas manos y pies y hendidura palatina durante el primer año de vida. Inició tratamiento con isotretinoína oral 40 mg/ día hasta completar una dosis de 7 g, con excelente respuesta clínica.

COMENTARIO

El síndrome de Apert (acrocefalosindactilia tipo I), descrito por primera vez en 1906, es una enfermedad autosómica dominante con una incidencia de 1 por cada 160.000 recién nacidos vivos, debida en la mayoría de los casos a mutaciones *de novo* influenciadas por la edad paterna. Se produce por una sustitución que afecta a los aminoácidos (Ser252Trp o Pro253Arg) en la zona de unión entre el segundo y tercer dominio de las inmunoglobulinas del receptor 2 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR2). Clínicamente se caracteriza por turri-braquicefalia, cierre prematuro de las suturas, hipoplasia media facial (hipertelorismo, tendencia a la proptosis) y sindactilia severa de manos y pies. En la pubertad es típico el desarrollo del acné disseminado, afectando la cara, tórax, espalda y antebrazos. En estos casos se ha descrito una respuesta satisfactoria del acné tras tratamiento con isotretinoína. Se ha descrito la presencia de la mutación característica del síndrome de Apert en lesiones de acné segmentario, que se han atribuido a mosaicismo somático. Revisamos la experiencia publicada, el posible mecanismo de acción de la isotretinoína y las implicaciones fisiopatológicas con respecto al acné y otras patologías del folículo pilosebáceo.

295 «MICOSIS FUNGOIDE EN LA INFANCIA», por los Dres. Obón L, Febrer I, Molinero J, Rodríguez-Serna M, Aliaga A. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide es un linfoma cutáneo de células T (LCCT) que suele producirse en adultos de edad media o avanzada. Es infrecuente en la población pediátrica y adolescente (en menores de 40 años su incidencia es de 0,5 por 100.000). Se han publicado pocos casos en niños y en la mayoría de ellos se produjo un retraso diagnóstico considerable. El diagnóstico inicial más frecuente fue de dermatitis atópica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 10 años de edad diagnosticado y tratado de dermatitis atópica desde los 4 años. Fue remitido a nuestro hospital para reevaluar su diagnóstico ante la falta de respuesta a los tratamientos habituales. Carecía de antecedente personal o familiar de atopía. A la exploración física presentaba grandes placas eritematodescarnativas localizadas en pliegues inguinales y flancos, totalmente asintomáticas. No se detectaron adenopatías ni hepatoesplenomegalia y el estudio de extensión resultó negativo. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de micosis fungoide en placas. En función de los hallazgos clínicos e histológicos se le clasificó como estadio IA, según los criterios de la EORTC. Se inició tratamiento con PUVAterapia, inicialmente tres sesiones semanales para posteriormente descender a una sesión semanal.

COMENTARIOS

El diagnóstico de micosis fungoide en la infancia con frecuencia se retrasa varios años, debiendo esforzarnos dermatólogos y pediatras en que ello no ocurra.

BIBLIOGRAFÍA

Koch SE, Zackheim HS, Williams ML, Fletcher V, LeBoit PE. Mucosoides beginning in childhood and adolescence. *J Am Acad Dermatol* 1987;17(4):563-70.

296 «¿QUÉ FUE DE ELLOS? EVOLUCIÓN A POSTERIORI DE ALGUNOS DE LOS CASOS PRESENTADOS EN LAS REUNIONES PREVIAS DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA (1991 A 1999)», por los Dres. Molinero Caturla J, Febrer Bosch MI, Obón Losada L, Aliaga Boniche A. Servicio de Dermatología. Hospital General de Valencia.

En esta comunicación os comentaremos la evolución clínica de algunos de los pacientes presentados por nosotros en las reuniones previas del Grupo desde el año 1991 hasta 1999. Por orden cronológico, los casos clínicos son los siguientes:

- Protoporfiria eritropoyética (Córdoba, 1991): evolución desconocida.
- Eritema elevatum diutinum (Sitges, 1992): resolución de las lesiones tras tratamiento con sulfona oral. Tres años después desarrolla una dermatitis herpetiforme (la paciente había sido diagnosticada previamente de enfermedad celíaca y DMID).
- Escleromiositis infantiles (Haro, 1993): actualmente sólo discretas lesiones cutáneas residuales inactivas, sin compromiso muscular.
- Morfea panesclerótica (Salamanca, 1994): evolución favorable con respuesta a tratamiento prolongado con D-penicilamina, PUVA y corticoides sistémicos.
- Calcinosis cutis. Hipoparatiroidismo 1.º (Puerto de Santa María, 1995): probable evolución a colagenopatía «overlap».
- Xantomas eruptivos (A Coruña, 1996): resolución completa de las lesiones en 1 semana sin tratamiento.
- Síndrome PHACE (Sevilla, 1997): regresión progresiva del angioma facial. La lesión aórtica permanece asintomática.
- Miofibromatosis infantil (Madrid, 1999): la lesión involucionó espontáneamente en varios meses.

297 «LÍNEA TRANSVERSA NASAL», por el Dr. García Muret MP. Clínica Quirón. Barcelona.

FUNDAMENTO

La línea transversa nasal es un signo dermatológico que consiste en una línea o surco, que se ubica transversalmente entre los dos tercios superiores y el tercio inferior del dorso nasal. De forma frecuente se ubican en ella comedones y quistes de millium. Puede ser hereditario y se sugiere que el defecto puede ser causado por un gen simple autosómico dominante que no se expresa siempre fenotípicamente. Se ha relacionado con el padecimiento de una rinitis alérgica y de forma reciente se ha propuesto un origen embriológico (1).

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Varón de 5 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta por presentar una línea

eritematosa transversal en el dorso nasal, entre la parte inferior y las dos partes superiores de la nariz. Su madre refiere que presenta esta línea desde aproximadamente los 7 meses de edad y que cuando el niño suda le aparecen encima de la línea como «vesículas» brillantes autorresolutivas al ceder el calor. No refiere otra sintomatología acompañante.

Caso 2. Varón de 7 años de edad, con antecedente personales y familiares de rinitis alérgica, que consulta por la presencia de pápulas blanquecinas perladas que forman una línea transversa en dorso nasal, entre la parte inferior y las dos partes superiores de la nariz. Clínicamente se trataba de pequeños quistes de millium.

En ninguno de los dos casos existían antecedentes familiares de línea transversa nasal. No se consideró necesaria la práctica de un estudio histológico.

DISCUSIÓN

La línea transversa nasal es una más entre las alrededor de 400 líneas definidas en el diccionario médico, aunque se le ha prestado poca atención y no suele aparecer en los tratados de dermatología, ni referetada más que en escasos artículos. A raíz de que fue el motivo de consulta en estos dos pacientes, se revisan las diferentes hipótesis a cerca de su patogenia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shelley WB, Shelley DE, Pansky B. The transverse nasal line: an embryonic fault line. *Br J Dermatol* 1997;137:963-5.

298 «VERRUGAS GENITALES Y PERIANALES EN NIÑOS Y ABUSOS SEXUALES ¿QUÉ ACTITUD DEBEMOS SEGUIR?», por los Dres. Vázquez-Veiga H, Capeans M^a. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Hospital de Conxo.

FUNDAMENTO

La existencia de verrugas genitales o perianales en niños es un motivo de consulta no excesivamente raro. Su diagnóstico y tratamiento suele ser sencillo en la mayoría de las ocasiones, pero siempre queda la duda en el dermatólogo en cuanto a la forma del contacto y si el niño que las padece pudo haber sido, o está siendo, objeto de abusos sexuales.

MATERIAL Y MÉTODOS

La exploración dermatológica completa, la toma de muestras para descartar ETS, tanto de una niña que consultó por verrugas perianales y perigenitales, como la de un acusado de abusos sexuales y su esposa.

CASO CLÍNICO

Se presenta una paciente de 12 años que remite el Servicio de Ginecología por lesiones perianales y perigenitales. Al ser diagnosticada, se interroga a la niña y se le comunica a su madre las dudas de los facultativos sobre el origen. En siguientes visitas y en su domicilio la paciente confiesa estar siendo objeto de abusos deshonestos por parte de un familiar. Se realiza entonces un estudio venereológico más completo, encontrando en el cultivo de una muestra rectal un gonococo de crecimiento peculiar. Tras la correspondiente denuncia y tras la detención

del sospechoso se interviene en la instrucción judicial, encontrándose una verruga en el dedo de la mano del acusado y en la uretra un gonococo con las mismas peculiaridades en cuanto a crecimiento. Estudios más amplios confirmaron las sospechas y el acusado fue condenado.

CONCLUSIONES

Un caso donde la consulta ocasional de verrugas genitales y perianales que termina con el descubrimiento, esclarecimiento y condena de un caso de abusos deshonestos más que dejarnos tranquilos nos llena de dudas ante otros casos que han pasado o pasan por nuestra consulta, que no tienen el mismo final. El conocimiento de las actitudes y comportamiento de los niños que son víctimas de estos hechos, así como la metódica en la exploración y los estudios complementarios, no ayudarán a ser más efectivos en nuestro trabajo.

BIBLIOGRAFÍA

- Allen AI, Siegfried EC. The natural history of condyloma in children. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:951-5.
- 1998 guidelines for treatment of sexually transmitted diseases. Centers for Diseases Control and Prevention. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 1998;47:1-111.
- Hammerschal MR. Sexually transmitted diseases in sexually abused children: medical and legal implications. *Sex Transm Infect* 1998;74:167-4.
- Cobo Plana JA. Manual de asistencia integral a las mujeres víctimas de agresión sexual. Barcelona: Masson; 1998.
- Gómez de Terreros I. Abuso sexual. En: Los profesionales de la salud ante el maltrato infantil. Granada: Ed. Comaree; 1995.
- 299 «OSTEODISTROFIA HEREDITARIA DE ALBRIGHT», por los Dres. Polimón I, Rodríguez M, Guerra A, Iglesias L. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La osteodistrofia hereditaria de Albright es un trastorno autosómico dominante o ligado al X que afecta a la piel, huesos y glándulas endocrinas y que presenta distintas características como osificaciones cutáneas o subcutáneas, pseudohipoparatiroidismo, hipotiroidismo, hipogonadismo y obesidad. En la infancia, las manifestaciones cutáneas pueden ser el signo de presentación.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un niño de 15 meses de edad que nos fue remitido por valoración de numerosas lesiones en piel, asintomáticas, que estaban presentes desde el nacimiento y que iban aumentando en número y tamaño. A la exploración física se apreciaban múltiples lesiones papulosas, blanquecinas, brillantes, de consistencia dura, localizadas en el miembro inferior izquierdo, tronco y, menos visibles, en el brazo izquierdo. El niño tenía un cara redondeada, labio leporino y paladar hendido. En la analítica destacaban unas cifras normales de calcio y fósforo con aumento de la parathormona e hipotiroidismo. Se le realizaron pruebas de imagen en las que se notaba la presencia de calcificación de partes blandas en la pierna izquierda y en la biopsia cutánea se veían depósitos de calcio con formación de trabéculas óseas.

COMENTARIO

La aparición de tejido óseo heterotópico en la piel de forma primaria en la infancia es muy poco frecuente y puede ocurrir en la fibrodiasplasia osificante progresiva, el osteoma cutis en placa, la heteroplasia ósea progresiva y en la osteodistrofia hereditaria de Albright. Esta última es una enfermedad genética cuyo fenotipo comprende una cara redonda, baja estatura, braquidactilia y osificación cutánea. Además en algunos casos se ha detectado una resistencia en los órganos diana, tanto a la parathormona como a la tirotrópina y gonadotropinas.

Presentamos un caso de osteodistrofia hereditaria de Albright en el que las lesiones cutáneas llevaron al diagnóstico definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Prendville MB y cols. Osteoma cutis as a presenting sign of pseudohypoparathyroidism. *Ped Derm* 1992;9(1):11-8.
- Trüeb RM y cols. Cutaneous ossification in Albright's hereditary osteodystrophy. *Dermatology* 1993;186:205-9.
- Canillot S y cols. Ostéomes cutanés et ostéodystrophie héréditaire d'Albright. *Ann Derm Ven* 1994;121:408-413.
- 300 «GLOMANGIOMAS MÚLTIPLES EN NALGA Y MUSLO DERECHOS», por los Dres. Peña C, García-Silva J, Del Pozo J, Yebra MT*, Fonseca E, Cuevas J**, Contreras J***. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. Servicio de Anatomía Patológica. **Hospital Insalud. Guadalajara. ***Hospital La Paz. Madrid.

INTRODUCCIÓN

Los tumores glómicos son neoplasias vasculares benignas derivadas del segmento arterial del glomus cutáneo. Histológicamente están compuestos por células glómicas, estructuras vasculares y fibras musculares; dependiendo de que predomine una u otra, se clasifican en tumores glómicos sólidos, glomangiomas y glomangiomiomas. Generalmente son lesiones únicas. Las formas múltiples son muy poco frecuentes (<10%) y en un tercio de los casos existen antecedentes familiares, con un patrón de herencia autosómico dominante. Histológicamente suelen ser formas poco celulares y muy vasculares.

CASO CLÍNICO

Mujer de 12 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que consultó por la aparición progresiva de lesiones en extremidad inferior derecha, alguna de ellas dolorosa. A la exploración, presentaba múltiples lesiones nodulares azuladas de pocos milímetros de diámetro que se localizaban en la nalga derecha, en dos grupos y en la cara posterolateral del muslo derecho, todas dentro del dermatoma L2. Se practicó una extirpación-biopsia de una de estas lesiones, cuyo estudio histológico fue diagnóstico de glomangioma.

DISCUSIÓN

Se presenta un nuevo caso de glomangiomas múltiples, sin antecedentes familiares de lesiones similares, resaltando su peculiar distribución. En una reciente revisión de la literatura (1) se recogen 34 casos de tumores glómicos múltiples, de

los cuales nueve son unilaterales y tres afectan exclusivamente a una extremidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Parsons ME, Russo G, Fucich L y cols. Multiple glomus tumors. *Int J Dermatol* 1997;36:894-900.

301 «DOS CASOS DE *INCONTINENTIA PIGMENTI*: IMPORTANCIA DE LA CLÍNICA CUTÁNEA EN EL DIAGNÓSTICO DE ESTE SÍNDROME», por los Dres. Segurado Rodríguez MA, Pérez García LJ, Azaña Defez JM, Íñiguez Orozco L*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Albacete.

INTRODUCCIÓN

La *incontinentia pigmenti* constituye un síndrome hereditario de escasa frecuencia caracterizado por la afectación predominante de derivados neuroectodérmicos. En la mayoría de los casos se ha demostrado una herencia dominante ligada a X, letal para los fetos masculinos, aunque se han descrito casos originados por traslocaciones o mutaciones *de novo* que explicarían la aparición del síndrome en varones (2,3% de los casos publicados).

El rasgo predominante es la afectación cutánea ya en el nacimiento o durante el período neonatal. Son lesiones de distribución metamérica y de evolución generalmente secuencial, pasando por cuatro estadios: vesículoampolloso, verrucoso, hiperpigmentación e hipopigmentación (estadio involutivo). La trascendencia del diagnóstico cutáneo radica en la frecuente asociación con alteraciones sistémicas (hasta un 80% de los casos) de las cuales las más frecuentes son las dentales, las oftalmológicas y por su repercusión, las del sistema nervioso central.

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos pacientes con *incontinentia pigmenti*. Se trata de dos niñas diagnosticadas durante el período neonatal inmediato por presentar lesiones cutáneas específicas que obligaron a realizar una exploración por aparatos más detallada reveló alteraciones sistémicas.

El primer caso es una lactante de 3 días de vida, nacida de una primera gestación tras fecundación *in vitro* y sin antecedentes de interés. Vista en el hospital por crisis comiciales clónicas en miembro superior y hemicuerpo derechos. En la exploración física se observaron lesiones eritematovesiculosas de distribución lineal en brazo derecho y pierna izquierda, cuyo estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de *incontinentia pigmenti*. En los estudios complementarios se objetivaron anomalías en la exploración neurológica y en el electroencefalograma y el TAC cerebral mostró una imagen de disgenesia cerebral a nivel temporoparietal izquierdo.

El segundo caso es otra niña de 25 días de vida, nacida a término de una cuarta gestación: dos hermanos varones sanos y un aborto. Vista en nuestro Servicio por la evidencia en una exploración pediátrica, de lesiones cutáneas eritematovesiculosas lineales en cara interna de pierna derecha. La biopsia mostró los rasgos característicos de la *incontinentia pigmenti*. El resto de las exploraciones y pruebas practicadas en esta paciente son hasta el momento normales.

CONCLUSIONES

La afectación multisistémica que puede originar la *incontinentia pigmenti*, explicaría la variabilidad de su pronóstico. Por tanto, ante un niño con lesiones cutáneas compatibles con este cuadro será necesario una exploración minuciosa y un seguimiento multidisciplinario estrecho con el fin de detectar precozmente cualquier alteración, así como el consejo genético a los padres.

302 «LESIONES HIPOCRÓMICAS EN LA INFANCIA TARDÍA COMO MANIFESTACIÓN DE INCONTINENCIA DE PIGMENTO», por los Dres. Del Pozo J, Peña C, Fonseca E. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

INTRODUCCIÓN

La incontinencia de pigmento es una genodermatosis multisistémica con una herencia dominante ligada al cromosoma X, en la que se asocian a un cuadro cutáneo bastante característico, anomalías variables en pelo, dientes, uñas, ojos, sistema nervioso y sistema musculoesquelético. Las lesiones cutáneas que suelen aparecer en el nacimiento o en los primeros días de vida pasan normalmente por tres estadios, el primero vesículoampolloso, el segundo con lesiones liquenoides o verrucosas y el tercero con alteraciones pigmentarias. Estas últimas, que son generalmente hiperpigmentaciones, normalmente se resuelven con el tiempo y sólo en casos raros llegan a la edad adulta.

CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años, sin antecedentes familiares de interés, que acude a nuestra consulta por lesiones blanquecinas, nacaradas, induradas y lineales en la cara anterior de ambas piernas, prácticamente simétricas y de varios años de evolución. Su madre refería que a los 3 días de nacer había presentado lesiones ampollas en las extremidades inferiores, de las cuales al curar no quedó ninguna lesión residual. La exploración reveló además una placa de alopecia en el cuero cabelludo y alteraciones dentarias.

DISCUSIÓN

Las lesiones hipopigmentadas en la incontinencia de pigmento son un hecho conocido pero poco frecuente. Aparecen hasta en el 14% de los casos como lesiones hipopigmentadas lineales y algunos las consideran como la cuarta fase de la enfermedad. Pero además lesiones hipopigmentadas lineales pueden ser la única manifestación en portadoras sanas de la enfermedad que no han desarrollado en ningún momento lesiones vesículoampollas, verrucosas o hiperpigmentaciones o, en casos como el que presentamos, acompañan a una forma paucisintomática de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guerra Tapia A. Incontinencia pigmentaria e incontinencia pigmentaria achromians. *Piel* 1993;8:263-71.
2. Escario E, Fonseca E, Sánchez-Luna M, Hernández R. Incontinencia de pigmenti. Estudio de una familia con tres generaciones afectas. *Revista de Crecimiento* 1989;2:62-6.
3. Fonseca E. Lesiones hipocrómicas en la edad adulta como marcador de incontinencia de pigmento. *Piel* 1994;9:92.

- 303 «INCONTINENCIA PIGMENTI COMO MOSAICISMO GENÉTICO», *por los Dres. Rodríguez Rey EM, García Bravo B, Aranzana A, Camacho Martínez F*. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Mosaicismo es la presencia de dos o más líneas celulares de distinto genotipo derivadas de un solo cigoto. Clínicamente se puede manifestar en la forma de lesiones pigmentarias, con cuatro patrones cutáneos: 1) siguiendo las líneas de Blaschko (1a bandas estrechas y 1b bandas anchas); 2) en tablero de damas; 3) en forma de hojas, y 4) en parches sin línea media de separación.

El fenotipo del mosaicismo puede dividirse en dos categorías según el mecanismo subyacente: mosaicismo funcional como resultado de la inactivación de un cromosoma X (fenómeno de Lyon) y mosaicismo genómico originado por mutación autosómica. El mosaicismo funcional puede originarse por mutaciones letales y no letales, mientras que el mosaicismo genómico se debería a mutaciones, letales, no letales, pérdida de heterocigotidad, fenómeno de manchas gemelas *twin spotting* y herencia paradominante.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años estudiada en nuestro Departamento desde los 10 meses. Presenta máculas hiperpigmentadas, siguiendo las líneas de Blaschko, que se extienden por tronco, cuello, cara y miembros.

El informe genético en cultivo de sangre periférica demostró 46 cromosomas en todas las células, salvo en una que presentaba poliploidía con múltiples roturas cromosómicas y presencia de cromosomas doble minuto. La exploración oftalmológica mostró hiperpigmentación en limbo conjuntival, iris, retina y coroides y leve miopía.

DISCUSIÓN

Ante un mosaicismo genético tipo 1a es obligado a tener en cuenta los cinco síndromes con este tipo de hiperpigmentación: incontinencia pigmenti, hipoplasia dérmica focal, condrodysplasia punctata ligada al X dominante, síndrome oral-facial-digital tipo I y síndrome de CHILD. La distribución en bandas estrechas permite el diagnóstico de incontinencia pigmenti.

BIBLIOGRAFÍA

- Happle R. Mosaicism in human skin. *Arch Dermatol* 1993;129:1460-70.
Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. *J Am Acad Dermatol* 1999;41:143-61.

- 304 «ANOMALÍAS DE LA PIGMENTACIÓN CUTÁNEA EN UN SÍNDROME DE TURNER: ANÁLISIS DEL CARIOTIPO», *por los Dres. Bielsa I, Rex J, Artigas M*, Granada I**, Ribera M, Ferrándiz C*. Servicios de Dermatología y *Pediatría. ** Unidad de Citogenética. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Son cada vez más los casos con anomalías lineales de la pigmentación en forma de bandas hipo o hiperpigmentadas, en los que es posible identificar la presencia de un mosaicismo somático, ya sea en los linfocitos de sangre periférica o en los fibroblastos de la dermis y/o queratinocitos de la piel afectada. Describimos el caso de una niña con un síndrome de Turner y la presencia en la piel de bandas hipo e hiperpigmentadas.

OBSERVACIÓN

Niñas de 2 años de edad afecta de un síndrome de Turner y varias malformaciones viscerales congénitas (ductus arterioso persistente intervenido, comunicación interauricular tipo óstium secundum), además de una broncodisplasia pulmonar y bronquitis de repetición que han obligado a realizar múltiples ingresos, así como administrar tandas de glucocorticoides orales y broncodilatadores nebulizados. A los 10 meses de edad y durante uno de sus ingresos hospitalarios se observan unas anomalías de la pigmentación en la piel del tronco y de las extremidades que al parecer ya habían sido advertidas por la familia desde las primeras semanas de vida. La exploración física permite objetivar en la piel del tronco y de las extremidades unas lesiones lineales, de límites imprecisos, de coloración pardusca, que a modo de bandas alternan con otras áreas de piel más clara. En el estudio microscópico comparativo de una zona de piel más clara y otra más oscura se pudo comprobar, en esta última, la presencia de una leve hiperpigmentación de la capa basal. En ninguna de las dos biopsias se observaron en la dermis melanófagos, inflamación ni otra alteración significativa. Se procedió a realizar un estudio citogenético de sangre periférica, así como de los fibroblastos de piel hipo e hiperpigmentada con los siguientes resultados: sangre periférica 45,X,inv(17)(q11q23); piel hipopigmentada 47,XY,+7,inv(17)(q11q23) (40%)/45,X,inv(17)(q11q23) (60%); piel hiperpigmentada 47,XY,+7,inv(17)(q11q23) (86%)/45,X,inv(17)(q11q23) (14%).

COMENTARIO

Las alteraciones genéticas específicas asociadas a estos mosaicismos de la pigmentación son extraordinariamente variables, siendo los cromosomas 15, 12, 7, 11q, 13, 14, 18, 22 y el cromosoma X los que con una mayor frecuencia sufren alguna anomalía (pérdida, delección o disrupción) en estos pacientes. En nuestro caso, el mosaicismo se halla presente en toda la piel, siendo únicamente el porcentaje en el que se hallan cada una de las líneas celulares, lo que diferencia entre las bandas hipo e hiperpigmentadas.

- 305 «HIPOTRICOSIS Y MILIUM MÚLTIPLE. ¿SÍNDROME DE BAZEX-DUPRE? DESCRIPCIÓN DE UN CASO», *por los Dres. Navarro A, Jorquera E, Jiménez G, Escudero J*, Requena L***. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. * Hospital de Valme. Sevilla. ** Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Se presenta el caso de un varón de 9 meses de edad, sin antecedentes familiares de ningún tipo que presenta múltiples lesiones faciales semejantes a quistes de millium junto a hipotricosis congénita.

La hipotricosis se mantiene estable durante los últimos meses, pero los «quistes de milium» no sólo involucionan, sino que aparecen nuevas lesiones y aumentan progresivamente de tamaño (en

este momento existen alrededor de 200 lesiones). El niño presenta un buen estado general sin alteraciones viscerales objetivables. La sudoración y el desarrollo de la dentición es normal. El estudio anatomopatológico de tres lesiones distintas muestra lesiones superponibles a hamartomas foliculares, mientras que el estudio morfológico de cabellos de distintas zonas, tanto a microscopía óptica como electrónica, no muestra alteraciones relevantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goetyen y cols. The Bazex-Dupre syndrome. Arch Dermatol 1994;130(3):337-42.
2. Mascaró J y cols. Congenital generalized follicular hamartoma associated with alopecia and cystic fibrosis in three siblings. Arch Dermatol 1995;131:454-8.

306 «HIPERTRICOSIS NEVOIDE», por los Dres. Robles MT, Estrach T, López I, Mascaró Galy JM, Mascaró JM^a, Lecha M. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Facultad de Medicina. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La hipertricosis nevoide es un proceso congénito poco frecuente que consiste en la presencia de pelo terminal localizado sin existencia de lesión pigmentaria acompañante.

La lesión suele ser asintomática y no se asocia a otras anomalías.

CASO CLÍNICO

Niño de 2 años de edad que consultó por presentar desde los primeros meses de vida zona pilosa localizada en muslo izquierdo. A la exploración se observaba placa de pelo terminal localizada en zona glútea y cara posterolateral de muslo izquierdo.

No se observaba hiperpigmentación de dicha zona. No existía evidencia de alteración ósea, muscular ni trastornos de la sensibilidad o sudoración. Resto de la exploración física normal. Se practicó biopsia cutánea que mostró epidermis sin alteraciones de consideración con presencia de folículos pilosos terminales. No existía aumento de fibras musculares lisas ni de melanocitos o mastocitos.

DISCUSIÓN

La hipertricosis nevoide manifiesta como una lesión congénita, en general en forma de placa única de pelo terminal sin existencia de hiperpigmentación subyacente y debe diferenciarse de otros procesos congénitos que cursan asimismo con hipertricosis localizada, tales como hamartomas de músculo liso, nevus de Becker, nevus pilosos congénitos, nevus conectivos y lesiones de neurofibromas con hipertricosis.

BIBLIOGRAFÍA

- Rupert LS, Bechtell M, Pellegrini A. Nevoid hypertrichosis: multiple patches associated with premature graying of lesional hair. Pediatr Dermatol 1994;11:49-51.
- Cox NH, McClure JP, Hardie RA. Naevoid hypertrichosis—report of a patient with multiple lesions. Clin Exp Derm 1989;4:62-4.

307 «DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS ATRÓFICO EN LA INFANCIA», por los

Dres. Segura J, Grimalt R, Ferrando J, Navarra E, Palou J, Vilalta A, Lecha M. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor dérmico mesenquimal de malignidad intermedia con marcada recurrencia local. Por inmunohistoquímica, ultraestructura y cultivos celulares se demuestra que puede originarse de histiocitos, fibroblastos y células periendoneurales. Se asocia a anomalías cromosómicas (cromosomas en anillo de sello, clones anormales, traslocaciones, etc.). Han sido descritos dos tipos: patrón clásico o invasión por los septos y el patrón multicapas o paralelo a la superficie cutánea. Se diferencia del dermatofibroma en que es CD34+ y factor XIII-.

OBSERVACIÓN

Joven de 17 años que desde hacía 7 presentaba placa atrófica, crónica, de crecimiento lento y progresivo en región subumbilical. Tres años antes se había practicado extirpación-biopsia del tumor en esta área, informado de dermatofibroma. La histología mostró un tumor formado por fascículos de células fusiformes paralelos a la epidermis y otros adoptando un patrón estoriforme, ocupando toda la dermis e infiltrando la grasa a través de los septos. El CD 34 fue muy positivo y el factor XIII negativo. Se realizó una exéresis quirúrgica (2,5 cm de margen) con cierre directo.

COMENTARIO

Existen cuatro variantes histológicas de DFSP: mixoide, «herringbone» o anaplásico, atrófico y pigmentado. La variante atrófica presenta atrofia dérmica mayor al 50% con acercamiento epidermis/ grasa. Algunas áreas presentan patrón estoriforme y otras patrón multicapas. Nuestra observación plantea la necesidad de seguimiento de tumores infantiles de inicio supuestamente benigno.

308 «CICATRICES BITEMPORALES EN UN NEONATO: ¿SÍNDROME DE SETLEIS?», por los Dres. Giménez Cortés ME, Unamuno Pérez P, Sánchez Jiménez MC*, Hernández Lozano MJ*, Caramés Varela Y. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. * Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Vega. Salamanca.

En 1963 se describió la *displasia ectodérmica de la cara* como lesiones cicatriciales bitemporales que remendan las «marcas de un fórceps», junto con displasia facial, pelo ralo, hipo e hiperpigmentación cutánea y otras anomalías que no están presentes en todos los casos y se denominó síndrome de Setleis. Existe discusión sobre las características fenotípicas de este síndrome y se cree que puede corresponder al extremo final de un espectro de anomalías faciales, entre las cuales la única constante es la existencia de cicatrices bitemporales.

Recién nacido varón procedente de gestación a término y parto vía vaginal normal, Apgar 5-8 por circular de cordón apretada. Es el primer hijo de padres no consanguíneos. En la anamnesis no destacan antecedentes familiares de interés. A la exploración presenta lesiones cicatriciales bitemporales, en número de cinco, en cola de cejas, retromicrognatia, engrosamiento labial y punta nasal bulbosa. Se aprecian también pústulas diseminadas aisladas y escasas, que desaparecieron de manera

espontánea en una semana sin dejar lesiones residuales. Las pruebas complementarias realizadas fueron normales. En controles posteriores, hasta los 18 meses, el niño ha tenido un desarrollo psicomotor y pondoestatural normales.

Hemos diagnosticado a nuestro paciente de síndrome de Setleis tras hacer el diagnóstico diferencial con otros cuadros que cursan con cicatrices bitemporales. Se plantea la discusión sobre qué incluye este síndrome y si realmente podemos decir que nuestro paciente lo presenta. Queremos reforzar la idea de que ante cualquier lesión cutánea en un recién nacido, por insignificante que parezca, es necesario investigar para descartar síndromes complejos con lesiones graves a otros niveles.

309 «PITIRIASIS RUBRA PILAR INFANTIL AGUDA», por los Dres. Ramón R, Belloch I, Guisarro J, Albares P, Camero L, Bañuls J, Silvestre JF, Navas J, Botella R. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis rubra pilar aguda infantil (PRPAI) no se incluye habitualmente en el diagnóstico diferencial de los exantemas agudos febriles de la infancia. Consideramos de interés su reconocimiento clínico para evitar actitudes diagnósticas o terapéuticas innecesarias.

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años que ingresó en Pediatría por un cuadro febril agudo precedido 10 días antes por un cuadro respiratorio de vías altas. La fiebre se acompañaba de enrojecimiento y edema palmoplantar, eritema conjuntival, palpebral y peribucal con labios secos y fisurados, lengua aframbuesada y adenopatías. Las lesiones de manos evolucionaron provocando una descamación en guante. La analítica general de sangre y orina, Rx de tórax y punción lumbar fueron normales. Con el juicio clínico de enfermedad de Kawasaki se instauró tratamiento con gammaglobulina intravenosa sin respuesta alguna. A los 8 días de su ingreso la fiebre había remitido, pero persistían las lesiones cutáneas motivo por el que se consultó con el Servicio de Dermatología. A la exploración el niño presentaba un exantema en tronco y extremidades compuesto de elementos hiperqueratósicos foliculares. En la cara existía un eritema de descamación y fisuración que daban a la cara un aspecto apergaminado. Existía afectación periocular, peribucal y de labios. La biopsia cutánea mostró una acantosis con dilatación del orificio folicular e hiperqueratosis. El resto de exploraciones realizadas (cultivos, serologías víricas y bacterianas, inmunoglobulinas, etc.) fueron normales.

EVOLUCIÓN

Se pautó tratamiento tópico emoliente con mejoría importante a la semana. Al cabo de 1 mes existía una remisión total y al cabo de 1 año el niño continúa sin lesiones.

DISCUSIÓN

La PRPAI se considera como un subtipo especial de pitiriasis rubra pilar (PRP) tipo III. Se caracteriza por su inicio agudo tras un cuadro infeccioso con un eritema escarlatiforme inicial seguido de pápulas hiperqueratósicas foliculares y posterior descamación. El diagnóstico diferencial se plantea con la enfermedad de Kawasaki, el síndrome de la piel escaldada estafilo-

cócica y la escarlatina, todas ellas enfermedades con posible implicación patogénica de los superantígenos.

CONCLUSIONES

Por sus peculiaridades clínicas y por el diagnóstico diferencial que plantea la PRPAI podría tratarse de una enfermedad mediada por superantígenos. Creemos que en un futuro esta entidad se desglosará del grupo de las PRP y será considerada probablemente como un exantema reactivo con patrón folicular y descamativo.

BIBLIOGRAFÍA

Larrègue M y cols. Le pytiriasis rubra pilaire aigu de l'enfant. A propos de 4 observations. Ann Dermatol Venereol 1983; 110:222-8.

310 «NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA INFANTIL», por los Dres. García Fernández D, García-Patos Briones V, Mollet Sánchez J, Bel Pla S, Castells Rodeillas A. Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La necrólisis epidérmica tóxica es una urgencia dermatológica vital. Generalmente afecta a niños mayores y adultos y raramente se observa en niños pequeños, como es el caso que comunicamos.

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años que recibió penicilina, ibuprofeno y paracetamol por un síndrome gripal 10 días antes del ingreso. En las últimas 48 horas había aparecido fiebre, malestar general y un exantema macular evanescente con formación de ampollas, afectando tronco, extremidades, palmas, plantas y mucosas. Fue ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos, desarrollando una extensa epidermólisis (90% de la superficie corporal), anemia (5,6 g/dl), leucopenia con neutropenia ($1,1 \cdot 10^9/l$) y sepsis por gramnegativos. Fue tratada con sulfadiazina argéntica tópica, hemoderivados, cuidados oftalmológicos y antibiocioterapia y corticoterapia durante los primeros días. Al cabo de 45 días fue dada de alta con máculas discrómicas, distriquia de pestañas, sinequias conjuntivales y palpebrales y anoniquia.

COMENTARIO

La necrólisis epidérmica tóxica (NET) o síndrome de Lyell es una dermatitis ampollosa infrecuente (0,4-1,3 casos/millón de habitantes/año) caracterizada por una necrosis epidérmica mucocutánea extensa, una afectación severa del estado general y una elevada mortalidad (25-70% de los casos pediátricos). Los fármacos son señalados como agentes etiológicos en el 70-94% de los casos, en especial antibióticos, antimicóticos, analgésicos y antiinflamatorios no esteroideos. Los principales factores de mal pronóstico son la extensión de necrólisis (>40% de la superficie corporal), pacientes ancianos, niveles plasmáticos de urea, NET idiopático, sepsis, leucopenia, neutropenia y trombocitopenia. El tratamiento es similar al de los quemados. Tiene múltiples secuelas, pero las más importantes son las oculares. Nuestra paciente, pese a tener múltiples factores de mal pronóstico, sobrevivió, aunque con secuelas mucocutáneas.

- 311 «ONICOMICOSIS EN LA INFANCIA», *por los Dres. Hernández Martín A, Sánchez Bermejo C**. Fundación Hospital Verín. Verín (Orense). * Fundación Hospital Manacor. Manacor (Mallorca).

La onicomicosis, una de las consultas dermatológicas más habituales, es muy poco frecuente durante la infancia.

Presentamos dos casos de onicomicosis en la edad infantil. El primer caso se trataba de un paciente con síndrome de Down de 7 años de edad que consultó por la alteración progresiva de todas las uñas de los pies, aislándose *Tricophyton mentagrophytes* como agente etiológico. El segundo paciente solamente mostraba afectación de la primera uña de ambos pies, obteniéndose en este caso un cultivo positivo para *Candida albicans*.

La onicomicosis infantil se asocia con frecuencia a *Tinea pedis* y a historia familiar de onicomicosis. Su baja incidencia en los niños hace imprescindible confirmar el diagnóstico clínico por medio del análisis micológico, ya que, en la mayoría de los casos, los antifúngicos sistémicos son el único tratamiento eficaz. Aunque se tiene mayor experiencia con la griseofulvina, los nuevos antifúngicos orales como el itraconazol, la terbinafina y el flucanazol parecen ser mejores alternativas terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

- Gupta AK, Chang P, De Rosso JQ, Adam P, Hofstader SL. Onychomycosis in children: prevalence and management. *Pediatr Dermatol* 1998;15:464-71.
- Gupta AK, De Rosso JQ. Management of onychomycosis in children. *Postgrad Med* 1999;31-7.

- 312 «ERITEMA MULTIFORME EN UN LACTANTE», *por los Dres. González Hermosa MR, Manrique P, Calderón MJ, Álvarez JA, Sanz de Galdano C, Artola JL*. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Galdakao. Bilbao.

INTRODUCCIÓN

El eritema multiforme (EM) es una erupción cutánea aguda, autolimitada, que cursa con brotes y afecta a piel y mucosas. Se caracteriza por la lesión distinta en diana o iris. El EM es excepcional en niños menores de 3 años.

CASO CLÍNICO

Niña de 15 meses de edad que a las 3 semanas de una gingivostomatitis herpética comenzó con una erupción cutánea pruriginosa generalizada, sin afectación de mucosas. Con el estudio histológico se confirmó el eritema multiforme.

COMENTARIO

El EM en niños lactantes es muy infrecuente y asociado a una gingivostomatitis herpética es muy inusual. Estudios recientes han demostrado, en los casos de EM postherpético, una mayor prevalencia con los antígenos de histocompatibilidad HLA-B15 y HLA-A9. Por tanto, es probable que el EM represente una patología por una respuesta inmune alterada al virus herpes simple, que está genéticamente regulada.

Este caso pone de manifiesto que en niños lactantes también hay una relación entre el EM y el herpes virus.

- 313 «HISTICIOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON AFECTACIÓN CUTÁNEA EN ÁREA DEL PAÑAL», *por los Dres. Márquez Gámez E, Vera Casañó A, Rodríguez Sánchez I, Sanz Téllez A, Ojada Martos A*. Hospital Materno-Infantil de Málaga.

INTRODUCCIÓN

Se presentan los datos clínicos e histológicos de un paciente diagnosticado de histiocitosis de células de Langerhans (HCL) con afectación cutánea única en el área del pañal.

CASO CLÍNICO

Varón de 8/12 meses de edad que ingresa en Traumatología Infantil por impotencia funcional en pierna izquierda. Con diagnóstico de granuloma eosinófilo monostótico de fémur izquierdo, la lesión se trata mediante legrado, curetaje e injerto óseo. Como antecedentes personales destacan otitis media de repetición y dermatitis del pañal recidivante.

A la edad de 1,5/12 años, coincidiendo con una recidiva de la lesión femoral primitiva, presenta marcadas lesiones eritematosas en áreas inguinales y anal, practicándose biopsia cutánea con resultado de HCL. La inmunofluorescencia mostró positividad al marcador S-100 y la ME la presencia de gránulos de Birbeck en las células proliferantes.

Tras realizar nuevo curetaje óseo se inicia quimioterapia con VP-16 y vinblastina. Tras el tratamiento desaparecen las lesiones cutáneas en su totalidad.

Seis meses más tarde aparecen tumoraciones en brazo y pierna derechas, apreciándose recidiva tumoral en cúbito y fémur. Se inicia un segundo ciclo de QMT que posteriormente, ante la progresión de las lesiones líticas, se cambiará por metotrexato y leucovorín, finalizando éste en junio de 1995.

Actualmente el enfermo se encuentra asintomático, libre de lesiones cutáneas y con buena evolución de las lesiones de ambos fémures y cúbito, sin evidencia radiológica de nuevas lesiones.

COMENTARIOS

La HCL es una enfermedad multisistémica de presentación extremadamente variable. Afecta al esqueleto en el 80% de los pacientes, aunque también puede manifestarse con hepatoesplenomegalia con disfunción hepática, linfadenopatías, trombocitopenia y afectación cutánea, entre otros.

Las lesiones cutáneas aparecen en el 50% de los pacientes en algún momento de la evolución y suelen localizarse en zonas seborreicas, aunque resulta excepcional la afectación exclusiva en el área del pañal.

- 314 «QUERATODERMIA PALMOPLANTAR EPIDERMOLÍTICA ASOCIADA A SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS», *por los Dres. Navarro V, Llombart B, Caldach L, Revert A, Montesinos E, Cardá C*, Monteagudo C*, Jordá E*. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

INTRODUCCIÓN

La queratodermia palmoplantar epidermolítica es un tipo de trastorno de la queratinización no muy frecuente y con un marcado componente hereditario. Presentamos un caso de esta dermatosis asociada a un síndrome de Peutz-Jeghers.

CASO CLÍNICO

Varón de 15 años de edad que desde los 4 meses de vida inicia en palmas y plantas una hiperqueratosis progresiva con unos límites muy nítidos y asociando coiloniquia e hiperhidrosis. El paciente no presentaba ninguna alteración a nivel del cabello y no existían antecedentes de atopía. Se realizó una biopsia que confirmó el diagnóstico de hiperqueratosis epidermolítica.

A los 3 años de edad se comienza a observar máculas pigmentadas en labios superior e inferior, muy sugestivas de Peutz-Jeghers, presentando posteriormente en su curso evolutivo pólipos gastrointestinales, motivo por el cual está siendo controlado.

DISCUSIÓN

Las queratodermias palmoplantares son cuadros que pueden asociarse a muchas entidades, entre ellas las anomalías pigmentarias, y dentro de éstas resaltamos la asociación a síndrome de Peutz-Jeghers no descrita hasta el momento en la literatura.

315 «LIPOMA LUMBOSACRO», por los Dres. Alfonso Alberola R, Belinchón Romero I. Servicio de Dermatología. Hospital General de Elda. Alicante.

Los lipomas lumbosacros suelen asociarse a defectos espinales ocultos. Se pueden encontrar acompañados de angiomas, hipertriosis, hoyuelos dérmicos, manchas acrómicas, senos dérmicos o nevos melanocíticos.

Pueden provocar isquemia por tracción del canal espinal durante el crecimiento y provocar déficit sensorial o motor en miembros inferiores, vejiga o intestino. Debe realizarse RMN o mielografía para descartar extensión o adherencia al SNC; se deberá extirpar la lesión lo más tempranamente posible.

A propósito de esta lesión presentamos el caso de un niño de 8 años que presentaba un lipoma lumbosacro asociado a:

- Espina bífida.
- Médula atada.
- Lipomielomeningocele.

BIBLIOGRAFÍA

Rivosecchi M, Luchetti M, Zaccara A y cols. Spinal dysraphism detected by MRI in patients with anorectal abnormalities: incidence and clinical significance. *J Pediatr Surg* 1995;30:480-90.

316 «ULERYTHEMA OPHRYOGENES ASOCIADO A SÍNDROME DE NOONAN», por los Dres. Martínez-Ruiz E, Calduch L, Sánchez R, Molina I, Pinazo I, Ramón D, Jordá E. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Valencia

Se conoce como *keratosis pilaris atrophicans faciei* o *Ulerythema ophryogenes* a una entidad de etiología desconocida, que afecta principalmente a niños y adultos jóvenes, caracterizada por eritema persistente de distribución en área seborreica.

OBSERVACIÓN

Varón de 14 años con síndrome de Noonan remitido para estudio de sus lesiones cutáneas. Presentaba eritema persistente de distribución en áreas seborreicas, con pápulas pequeñas queratósicas, pérdida de la mitad externa de la ceja y marcada queratosis pilar en miembros compatible con *Ulerythema ophryogenes*.

DISCUSIÓN

El *Ulerythema ophryogenes* se ha descrito asociado a distintas entidades: atopía, síndrome de Noonan, retraso mental y síndrome cutáneo cardiorfacial.

Se ha propuesto al *Ulerythema ophryogenes* como marcador cutáneo de síndrome de Noonan.

317 «HIPERPIGMENTACIÓN LINEAL SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO ASOCIADA A SITUS INVERSUS TOTALIS», por los Dres. Tercedor J*, Fernández-Vilariño E, López Gutiérrez M^a**, Massare E***, García Mellado V*. Servicios de Anatomía Patológica. *Sección de Dermatología. **Unidad de Gastroenterología Infantil. Hospital Virgen de las Nieves. Granada.

Paciente de 12 años que acude a nuestra consulta por presentar manchas oscuras en el muslo izquierdo y zona mamaria homolateral que son asintomáticas y a veces se hacen más manifiestas.

Al examen físico se apreciaban máculas marrones-blancuecinas levemente descamativas en algunas zonas, distribuidas linealmente siguiendo las líneas de Blaschko en muslo y zona mamaria izquierdas. No se apreciaban lesiones cutáneas en otras localizaciones, ni lesiones orales, ni ungueales ni pilosas.

El estudio histológico mostraba hiperpigmentación de la basal y zonas de hiperqueratosis compacta de espesor moderado. La dermis era completamente normal.

La paciente y su madre nos referían que padece dolor abdominal recurrente de años de evolución junto a estreñimiento. Evaluada por la Unidad de Gastroenterología Infantil se detectó un *situs inversus totalis* sin cardiopatía ni afectación respiratoria asociada. Que nosotros sepamos es la primera descripción de esta asociación. Alteraciones en los genes que controlan la asimetría derecha-izquierda podrían ser responsables de ambas manifestaciones.

Se discute el diagnóstico diferencial de la hipermelanosis nevoide lineal y girada con el nevus epidérmico lineal, la incontinencia pigmenti e hipomelanosis de Ito.

BIBLIOGRAFÍA

Nehal KS, PeBeneto R, Orlow SJ. Analysis of 54 cases of hypopigmentation and hyperpigmentation along the lines of Blaschko. *Arch Dermatol* 1996;132:1167-70.

Piedra ME, Icardo JM, Albajar M, Rodríguez-Rey JC, Ros MA. Ptx 2 participates in late phase of pathway controlling left-right asymmetry. *Cell* 1998;94:319-24.

318 «TIÑA INCÓGNITO SIMULANDO DERMATITIS POR MILWAUKEES», por los Dres. Linares M, Sánchez Conejo-Mir J*. Consulta de Dermatología. Instituto Social de la Marina. Delegación Provincial de Cádiz. * Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

El uso indiscriminado de corticoides tópicos puede alterar las características clínicas de cualquier dermatosis, denominándose tiña incógnito a las infecciones dermatofíticas cutáneas modificadas por tratamiento esteroideo. La dermatitis por Milwaukeees es una dermatitis irritativa mecánica que se observa en pacientes jóvenes que usan corsé ortopédico para la corrección

de deformidades de la columna vertebral. Presentamos un caso de una joven con una tiña incógnito, cuya distribución inicial hizo pensar en una dermatitis por Milwaukeees.

CASO CLÍNICO

Mujer de 12 años de edad con antecedentes personales de escoliosis en tratamiento con corsé ortopédico desde hacía 1 año. Consultó por la presencia de lesiones de más de 6 meses de evolución de inicio en fosa ilíaca derecha con posterior extensión a área umbilical y axila derecha. Por este motivo había sido tratada con furoato de mometasona tópico sin resultado. El cultivo de hongos y examen en fresco tras 10 días sin tratamiento resultaron negativos y los test epicutáneos con la batería estándar del GEIDC mostraron positividad débil a Thimerosal a las 48 y 72 horas. La biopsia cutánea mostró estructuras PAS positivas en capa córnea. Con diagnóstico de tiña incógnito y tras realizar tratamiento con terbinafina oral 250 mg/ 24 h e imidazólicos tópicos durante 1 mes las lesiones evolucionaron hacia la curación completa sin secuelas.

DISCUSIÓN

El caso ilustra la necesidad de descartar la presencia de hongos junto con la realización de test epicutáneos y biopsia en presencia de lesiones relacionadas con corsés ortopédicos de diagnóstico dudoso. Dada la amplia variedad actual de corsés, quizá fuera más correcto el término dermatitis irritativa por corsé ortopédico que el de dermatitis por Milwaukeees.

- 319 «DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓ-TICA», por los Dres. Morillo Montañés V, Armario Hita JC, Alcaraz Vera M, González Cabrerizo A, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real.

INTRODUCCIÓN

Las displasias ectodérmicas son un grupo heterogéneo de enfermedades de difícil clasificación. Dentro de esta amplia

variedad de procesos se incluye la displasia ectodérmica hipohidrótica o síndrome de Siemens-Touraine caracterizada por ausencia de glándulas sudoríparas con disminución de la sudoración, hipotricosis e hipodoncia total o parcial. En algunas ocasiones también pueden asociarse prominencia de huesos frontales y malares, labios gruesos y evertidos, orejas grandes y alteraciones del pelo. La piel suele mostrar un aspecto seco, suave, con arrugas finas, sobre todo alrededor de los ojos que indican un envejecimiento cutáneo prematuro. Desde el punto de vista de la histopatología se observa una epidermis adelgazada y glándulas sudoríparas ausentes o rudimentarias de intensidad variable y en la dermis aparecen las fibras colágenas fragmentadas. El tratamiento debe ser profiláctico, evitando el ejercicio físico o profesiones que conlleven gran movilidad en prevención de crisis de fiebre central por no tener sudoración. Debe realizarse un apoyo escolar y psicológico a los pacientes. Son muy importantes los controles odontológicos regulares y el consejo genético familiar.

CASO CLÍNICO

Varón de 19 años de edad sin antecedentes familiares de interés que nos consultó por hipotriquia. La historia clínica del paciente puso de relevancia un síndrome que asociaba desde el nacimiento disminución o ausencia de la sudoración, atriuria y anodoncia. Como antecedente distinto sólo se detectó una talasemia menor. La ortopantografía confirmó la anodoncia y el test del sudor fue negativo a los 20 minutos de la prueba. Los estudios familiares fueron normales y se procedió al consejo genético informando a las dos hermanas que el proceso tiene un riesgo de transmisión de la enfermedad del 90% de la descendencia.

CONCLUSIÓN

La displasia ectodérmica hipohidrótica es una enfermedad de importancia, presente desde el nacimiento, de fácil diagnóstico cuando se conocen sus características clínicas. Creemos importante su diagnóstico con el fin de poder realizar consejo genético familiar y tomar las medidas profilácticas necesarias para evitar crisis de fiebre central.