



XII REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Barcelona, 26 y 27 de enero de 2001

programa

Viernes, 26 de enero de 2001

15,00 h. ENTREGA DE DOCUMENTACIÓN.

COMUNICACIONES

Primera sesión: Dres. J. C. Moreno y A. Guerra.

- 16,00 h. «LUPUS ERITEMATOSO INFANTIL», por los Dres. Requena Caballero C, Navarro Mira M, Marí Ruiz JI, Botella Estrada R*, Febrer Bosch I, Aliaga Boniche A. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. *Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- 16,15 h. «LUPUS ERITEMATOSO LINEAL SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO», por los Dres. Sábat M, Ribera M, Rex J, Bielsa I, Mangas C, Ferrándiz C. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona (Barcelona).
- 16,25 h. «PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME AGUDA», por los Dres. García Donoso C, Palencia S, García Arpa M, Rodríguez Vázquez M, Peralto JL, Guerra Tapia A. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- 16,35 h. «PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA EN UN LACTANTE», por los Dres. Torrel A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.
- 16,45 h. «PAPULOSIS LINFOMATOIDE INFANTIL», por los Dres. Palencia S, García C, Segurado A, Guerra A, Iglesias L. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.
- 16,55 h. «ERUPCIÓN ROSACEIFORME EN NIÑO CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA», por los Dres. García Morrás P, Pérez Santos S, Longo I, Miñano R, Lecona M*, Hernanz JM. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.
- 17,05 h. «FASCITIS Y MIOSITIS NECROTIZANTE ASOCIADA A SÍNDROME DEL SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO EN UN NIÑO DE 12 AÑOS», por los Dres. Fonseca E, Quiroga E, Del Pozo J, Peña C, López-Amado M, Álvarez A. Servicio de Dermatología, UCI Pediátrica, ORL y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.
- 17,15 h. «SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA VERSUS ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. Ruiz Gómez MC, Armario Hita JC, Morillo Montañés V, González Cabrerizo A, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz.
- 17,25 h. «PÉNFIGO VULGAR NEONATAL CON AFECTACIÓN CUTÁNEA Y MUCOSA EXTENSA DE MADRE CON PÉNFIGO VULGAR ORAL», por los Dres. Campo-Voegeli A, Muñoz F*, Casals M, Mascaró JM Jr***, García F**, Mascaró JM***, Amagai M****, Camps A. Servicios de Dermatología, *Pediatria y **Anatomía Patológica. Hospital General de Cataluña. Barcelona. ***Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. ****Departamento de Dermatología. Keio University. School of Medicine. Tokyo (Japón).
- 17,40 h. «SARCOIDOSIS MICROPAPULAR DIFUSA Y TUMEFACCIÓN ARTICULAR EN UN PREESCOLAR», por los Dres. Vera Casaño A, Sanz Trelles A, Romero Gómez J, Martínez García S, Ojeda Martos A. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.
- 17,50 h. «AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA POIQUILODÉRMICA Y FAMILIAR», por los Dres. Pardo L, Escalonilla P, Unamuno P, Blanco S, Martín Pascual A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca.
- 18,00 h. CAFÉ Y VISITA PÓSTERS.

Segunda sesión: Dres. V. García-Patos y J. M. Mascaró-Galy

- 18,30 h. «SÍNDROME POLIMALFORMATIVO CON RETRASO MENTAL, QUERATOSIS PILAR Y ALTERACIONES DIGITALES», por los Dres. *Belloch Mas I, Bañuls Roca J, Botella Antón R, Silvestre Salvador JF, Vergara Aguilera G, Martínez Salcedo E, Climent Barberá JM**, Luemo Aguilar J****. Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante. ***Unidad de Dermatología. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.
- 18,45 h. «SÍNDROME ELATTOPROTEUS: ¿UNA VARIANTE HIPOPLÁSTICA DEL SÍNDROME PROTEUS?», por el Dres. *García-Fernández D, García-Patos V, Bel S, Aparicio G, Mollet J, Castells A*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.
- 19,00 h. «CUTIS LAXA. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. *Medina I, Ocaña PS, Moreno JC, Vélez A, Valverde F, Zapatero M*, Salvatierra J***. Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- 19,10 h. «CUTIS LAXA CONGÉNITA», por los Dres. *García-Bravo B, Rodríguez-Pichardo A, Ríos J*, Camacho F*. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.
- 19,20 h. «SÍNDROME IFAP», por los Dres. *Romero Gómez J, Vera Casaño A, Martínez García S, Ojeda Martos A, Crespo Erchiga V*. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya. Málaga.
- 19,30 h. «SÍNDROME DE NOONAN», por los Dres. *Rodríguez-Pichardo A, Rodríguez Rey E, García-Bravo B, Camacho F*. Departamento de Dermatología. Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.
- 19,40 h. «SÍNDROME DE CHRIST-SIEMENS-TOURNAINE. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. *Escudero Ordóñez J, Casanovas Lax J*, Robles Frías A**, Martínez Díaz de Argandoña C, Correa Ruiz I*, López Garrido J**, Sánchez E*, Rojo García JM^a*. Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.
- 19,50 h. «SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE», por los Dres. *Del Pozo J, Peña C, García Silva J,*

Martínez W, Goday JJ, Fonseca E. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

- 20,00 h. «SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS», por los Dres. *Vidal D*, Baselga E*·**, Romaní J*, Porta R**, Puig L*, Alomar A**. *Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. **Institut Universitari Dexeus. Barcelona.
- 20,10 h. «MIOFIBROMA CUTÁNEO CONGÉNITO», por los Dres. *Bergua P, Baselga E, Rodríguez E*, Matías-Guú X**, Alomar A*. Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu y Sant Pau. Barcelona.
- 20,20 h. «NEVUS DE REED DE LOCALIZACIÓN GENITAL», por los Dres. *Blanco S, Fernández López E, Unamuno P, Pardo L, Martín Pascual A*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca.
- 21,30 h. CENA.

Sábado, 27 de enero de 2001**Tercera sesión: Dres. T. Estrach y C. Peña Penabad.**

- 9,00 h. «BEBÉ COLODIÓN Y DÉFICIT DE LA ENZIMA 8 ΔESTEROL ISOMERASA», por los Dres. *Fuente MJ, Bielsa I, Pintos G*, Coroleu W*, Ferrándiz C*. Servicios de Dermatología y *Pediatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona.
- 9,15 h. «ICTIOSIS CONGÉNITA, RETRASO MENTAL Y PARÁLISIS ESPÁSTICA (SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON)», por los Dres. *Peña Penabad C, Del Pozo J, Vázquez J, Almagro M, Vereá MM, Fonseca E*. Servicio de Dermatología. Hospital Juan Canalejo. A Coruña.
- 9,30 h. «ICTIOSIS "EN CONFETTIS"», por los Dres. *López-Barrantes O, Torreló A, Mediero IG, Zambrano A*. Hospital del Niño Jesús. Madrid.
- 9,40 h. «ICTIOSIS ADQUIRIDA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON ESTATINAS», por los Dres. *Bel S, García-Patos V, Bartralot R, García D, Aparicio G, Castells A*. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.
- 9,50 h. «INCONTINENTIA PIGMENTI: REVISIÓN DE 10 CASOS», por los Dres. *González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Villanueva Lamas J, Arimany Manso J, Macaya Pascual A, Pineda Marfá M.*

- Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Universidad de Barcelona. Barcelona.
- 10,05 h. «HIPOMELANOSIS DE ITO ASOCIADA A SÍNDROME DE STURGE-WEBER SIN ANGIOMA FACIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO», *por los Dres. García Muret MP, Puig L, Del Toro*, Alomar A.* Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. *Neurología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.
- 10,15 h. «SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS. A PROPÓSITO DE UN CASO», *por los Dres. Rojo García JM^a, Gutiérrez Benjumea A*, Robles Frías A**, López Garrido J**, Aguilera Llovet MA*, Escudero Ordóñez J, García Arqueza C*, Martínez Díaz de Argandoña C.* Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.
- 10,25 h. «¿SÍNDROME DE STURGE-WEBER O FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULAR?», *por los Dres. Mollet J, Pascual C, García-Patos V, Bartralot R, Castells A.* Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.
- 10,35 h. «FOLICULITIS PUSTULOSA EOSINOFÍLICA EN LA INFANCIA: APORTACIÓN DE CUATRO CASOS», *por los Dres. Luelmo J, Sáez A*.* Unitat de Dermatología. *Servicio de Anatomía Patológica. Consorci Sanitari del Parc Taulí. Sabadell (Barcelona).
- 10,50 h. «PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA EN UN LACTANTE», *por los Dres. Vicente Villa MA, Fortuño Y, Del Río G, Martínez S*, Caritg J*, Cusí V**, González-Enseñat MA.* Servicios de Dermatología, *Pediatría y **Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.
- 11,00 h. «ESTEATONECROSIS NEONATAL DIFUSA», *por los Dres. Ferrando J, Grimalt R, Gómez-López L*, Boté F*, Figueras V*, Estrach T.* Servicios de Dermatología y *Pediatría. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. Barcelona.
- 11,10 h. CAFÉ. VISITA PÓSTERS.
- Cuarta sesión: Dres. R. Grimalt y A. Torrelo.**
- 11,40 h. «RADIOLOGÍA VASCULAR INTERVENCIÓNISTA EN LAS LESIONES VASCULARES EN LA INFANCIA. CASOS CLÍNICOS», *por los Dres. Esteban MI*, Nagore E, Sevilla A, Botella R, Sanmartín O, Guillén C en representación del Comité Multidisciplinar y Multinstitucional de Lesiones Vasculares.* *Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital La Fe. Valencia. Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- 11,55 h. «FACTORES ASOCIADOS A LA FOTOPROTECCIÓN DE LOS NIÑOS: UNA ENCUESTA REALIZADA A PADRES», *por los Dres. Gilaberte Y, Coscojuela C, Aguares MJ, Pueyo A*, Fajó J*, Doste D**, Pardos C**, Teruel MP***.* Servicio de Dermatología. Hospital San Jorge. *Docentes de Educación Primaria. **Pediatría de Atención Primaria. Huesca. ***E. U. de Profesorado de EGB. Zaragoza.
- 12,10 h. «HIDROA VACCINIFORME», *por los Dres. Valverde Blanco F, Moreno Giménez JC, Medina I, Ocaña Wilhelmi MJ, Fuentes Vahamonde E.* Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
- 12,20 h. «ECCEMA DE CONTACTO POR 'HOBBY'», *por los Dres. Rodríguez-Serna M, Molinero J, Febrer I, Pérez A, Aliaga A.* Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.
- 12,30 h. «CONDRODERMATITIS NODULAR DEL HÉLIX EN LA INFANCIA», *por los Dres. Vázquez-Veiga HA, Capeán's Outeiro M, Navajo M, Suárez-Peñaranda JM*.* Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario. Universitario de Santiago de Compostela.
- 12,40 h. «LESIONES ULCERATIVAS EN ALA NASAL EN TRES HERMANOS», *por los Dres. Armario Hita JC, Sánchez Gaviño JA, Ingunza Barcala JL, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM.* Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz.
- Quinta sesión: Dres. I. Febrer y J. Ferrando**
- 12,50 h. DISCUSIÓN PÓSTERS.
- P-1 «PITIRIASIS LIQUENOIDE EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 10 CASOS», *por los Dres. Belloch I, Belinchón I, Bañuls J, Jiménez MJ*, Ortega E*, Albares MP, Carnero L, Guijarro J.* Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante.
- P-2 «LUPUS INDUCIDO POR CARBAMACEPINA», *por los Dres. Alfonso Alberola R, Giménez Cortés M^aE, Durán García R*.* Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Elda.
- P-3 «FETO ARLEQUÍN», *por los Dres. Martínez García S, Vera Castaño A, Romero Gómez J, Ojeda Martos A, Sanz A, Crespo Erchiga V.* Departamento de Dermatología. Complejo Hospi-

- talario Carlos Haya. Málaga.
- P-4 «EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA HEREDITARIA DE LA UNIÓN CON ATRESIA DE PÍLORO», *por los Dres. De Argila D, Rodríguez-Nevado I, Tallo E, Catalina M, Rafel E**. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. *Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.
- P-5 «DIAGNÓSTICO DE LAS EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSAS HEREDITARIAS MEDIANTE "MAPEO" ANTIGÉNICO DE LA MEMBRANA BASAL UTILIZANDO TÉCNICAS DE INMUNOFUORESCENCIA», *por el Dr. Mascaró Galy JM*. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.
- P-6 «HEMIATROFIA FACIAL PROGRESIVA (SÍNDROME DE PARRYROMBERG)», *por los Dres. Zubiri Ara M^L, Baldellou Lasierra R, García Felipe R, Sáenz de Santa María Esguevillas MC*. Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.
- P-7 «HIPERMELANOSIS NEVOIDE LINEAL Y ESPIRAL», *por los Dres. Martínez E, Calduch L, Sánchez R, Ramón D, Montesinos E, Pinazo I, Jordá E*. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- P-8 «SÍNDROME DEL NEVO DE CABELLO LANOSO», *por los Dres. De Argila D, Rodríguez-Nevado I, Rovira I, Pimentel JJ*. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.
- P-9 «NEVUS MUCINOSO ECRINO», *por los Dres. Llombart B, Molina I, Monteagudo C*, Martín JM, Revert AI, Jordá A*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.
- P-10 «TUMORES FIBROSOS DEFORMANTES EN UNA PACIENTE PORTADORA DE UN SÍNDROME POLIMALFORMATIVO», *por los Dres. González Pérez R, González Hermosa R, González Güemes M, Calderón MJ, Lozano M*, Soloeta R*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria-Gazteiz.
- P-11 «MASTOCITOMA PLANTAR», *por los Dres. Velasco AM, Millán F, Navarro P*, Pujol C, Gimeno E*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.
- P-12 «TRICOEPITELIOMA MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE UN CASO», *por los Dres. Rodero J, Lafuente RF, Zaballo P, Dachary MT, Lázaro C, Navarro M, Grasa M, Carapeto FJ*. Departamento de Dermatología. H. C. U. de Zaragoza.
- P-13 «LIPOMA CERVICAL ASOCIADO A DISRAFISMO ESPINAL OCULTO», *por los Dres. Bartralot R, Rodríguez Cano L, García-Patos V, Mollet J, Castells A*. Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.
- P-14 «ENFERMEDAD DE BEHÇET. A PROPÓSITO DE UN CASO», *por los Dres. Lafuente RF, Rodero J, Morales A, Ros C, Roca C, Jiménez A, Carapeto FJ*. Departamento de Dermatología. H. C. U. Lozano Blesa. Zaragoza.
- P-15 «ERITEMA INFECCIOSO CON LESIONES VISICULOSAS POR PARVOVIRUS HUMANO B19», *por los Dres. González Hermosa MR, González Pérez R, González Güemes M, Calderón MJ, Soloeta R*. Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria-Gazteiz.
- P-16 «LEISHMANIASIS CUTÁNEA CON LESIONES MÚLTIPLES DE CURSO PROLONGADO EN UNA NIÑA DE 18 MESES. RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON KETOCONAZOL TÓPICO», *por los Dres. García Durá E, Massare E*, García Lora E, Tercedor J, Concha A*, García Mellado V*. Sección de Dermatología y *Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.
- P-17 «TRATAMIENTO DEL GRANULOMA ANULAR INFANTIL CON VITAMINA E», *por los Dres. Tercedor J, García Durá E, García Mellado V*. Sección de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.
- P-18 «PITIRIASIS RUBRA PILARIS AGUDA INFANTIL. RESPUESTA A TRATAMIENTO CON CALCIPOTRIOL», *por los Dres. Rodríguez-Nevado I, De Argila D, Rovira I, Chaves A*. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.
- P-19 «RADIOLOGÍA VASCULAR INTERVENCIÓNISTA EN LAS LESIONES VASCULARES EN LA INFANCIA. PROCEDIMIENTOS», *por los Dres. Esteban MJ*, Nagore E, Sevilla A, Botella R, Sanmartín O, Guillén C en representación del Comité Multidisciplinar y Multinstitucional de Lesiones Vasculares*. *Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital La Fe. Valencia. Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.
- P-20 «URGENCIAS EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA», *por los Dres. Escutia B, Marí JI, Navarro MA, Requena C, Obon L, Molinero J, Pérez G, Larrea M, Febrer I, Aliaga A*. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario

de Valencia.

13,45 h. ASAMBLEA GENERAL.

COMUNICACIONES

- 320 «LUPUS ERITEMATOSO INFANTIL», por los Dres. Requena Caballero C, Navarro Mira M, Botella Estrada R*, Febrer Bosch I, Aliaga Boniche A. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. * Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.

El lupus eritematoso (LE) pediátrico se divide en dos tipos: el lupus eritematoso neonatal y las tres formas de lupus eritematoso del adulto, muy similares a aquéllas, pero con ciertas peculiaridades. El lupus eritematoso discoide (LED) infantil es menos fotosensible y tiene mayor probabilidad de progresión hacia lupus eritematoso sistémico (LES). El LES pediátrico se considera en general de peor pronóstico que el del adulto, fundamentalmente por la mayor frecuencia de afectación renal al diagnóstico. El lupus eritematoso neonatal (LEN) es una entidad de buen pronóstico si no hay afectación cardíaca y para algunos autores supone la forma pediátrica del lupus eritematoso subagudo.

El LE es raro en la infancia, no obstante, en el último año hemos diagnosticado cinco nuevos casos de lupus eritematoso pediátrico: dos casos de LEN, un LES, un LED y un eritema lúpico en alas de mariposa sin afectación sistémica. Presentamos estos casos y revisamos estas entidades con especial atención a sus diferencias con el LE del adulto.

- 321 «LUPUS ERITEMATOSO LINEAL SIGUIENDO LAS LÍNEAS DE BLASCHKO», por los Dres. Sábat M, Ribera M, Rex J, Balsa I, Mangas C, Ferrándiz C. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona (Barcelona).

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso de distribución lineal es una forma de presentación poco frecuente de la enfermedad y sólo en algunos casos las lesiones siguen, además, las líneas de Blaschko.

OBSERVACIÓN

Mujer de 23 años de fenotipo especial: retraso mental, talla corta, obesidad, hiperpigmentación cutánea difusa, subluxación congénita de cadera, orejas de implantación baja, nariz en pico, malposición dentaria, paladar ojival, pies hipotróficos y estrabismo convergente. El estudio genético mostró un cariotipo 46XX en la sangre periférica y en la piel sana e hiperpigmentada. Presentaba desde los 19 años unas lesiones eritematosas y atróficas localizadas en la región centrofacial y laterocervical. Las lesiones de la cara se habían iniciado en el canto interno de ambos ojos y habían progresado hasta afectar la nariz, siguiendo las líneas de Blaschko. En el último año se habían desarrollado varias placas de alopecia cicatrizal en el cuero cabelludo. Se realizó una biopsia de las lesiones de la cara cuyas alteraciones fueron compatibles con el diagnóstico de lupus eritematoso. Se realizó una analítica sanguínea que fue normal y un estudio diagnóstico de lupus eritematoso. Se realizó una analítica sanguínea que fue normal y un estudio de autoinmunidad en el que destacaron unos

anticuerpos antinucleares positivos (1/ 2.560 patrón nucleolar y 1/ 640 patrón homogéneo). La paciente no refería historia de fotosensibilidad ni síntomas de afección sistémica. Se inició tratamiento con cloroquina, que tuvo que sustituirse por hidroxiclороquina debido a la aparición de efectos secundarios graves.

COMENTARIO

La distribución lineal de las lesiones cutáneas de determinadas dermatosis puede estar relacionado con estructuras anatómicas, factores mecánicos o líneas embriológicas (líneas de Blaschko). Se han descrito en la literatura ocho pacientes con una erupción lineal como forma de presentación de un lupus eritematoso. De ellos solamente tres tenían lesiones faciales que seguían las líneas de Blaschko como el caso presentado. Los anticuerpos antinucleares fueron negativos en todos los pacientes excepto en uno (1/ 80) y no se ha documentado la progresión a lupus eritematoso sistémico en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Abe M, Ishikawa O, Miyachi Y. Linear cutaneous lupus erythematosus following the lines of Blaschko. *Br J Dermatol* 1998;139:307-10.
- Abe M, Ohnishi K, Ishikawa O. Guess what? Linear cutaneous lupus erythematosus: relationship with Blaschko lines. *Eur J Dermatol* 2000;10:229-31.
- Bouzit N, Grezard P, Wolf F, Balme B, Perrot H. Linear cutaneous lupus erythematosus in an adult. *Dermatology* 1999;199:60-2.

- 322 «PITIRIASIS LIQUENOIDE Y VARIOLIFORME AGUDA», por los Dres. García Donoso C, Palencia S, García Arpa M, Rodríguez Vázquez M, Peralto JL, Guerra Tapia A. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA) o enfermedad de Mucha-Haberman es una forma clínica de presentación de pitiriasis liquenoide, como evolución o brote en el curso de una pitiriasis liquenoide crónica (PLC) o *de novo*. Cursa con la formación de máculo pápulas que evolucionan a vesiculación y necrosis central, dejando una cicatriz varioliforme. Existe una forma más severa: ulceronecrotica febril con afectación del estado general (PLUH).

CASO CLÍNICO

Varón de 8 años, sin antecedentes personales de interés, que comienza con exantema pruriginoso en zona alta de tórax, con evolución hacia la formación de maculopápulas de centro descamativo o con costra central. Se confirma histológicamente la sospecha clínica de PLEVA. Las lesiones progresaron sin respuesta al tratamiento inicial, por lo que se efectuó tratamiento con metotrexate 12,5 mg/ semana con resolución paulatina de las lesiones, quedando cicatrices varioliformes residuales. Hasta el momento el niño no ha presentado nuevas lesiones.

CONCLUSIÓN

Presentamos el caso de un niño con PLEVA, *de novo*, con un curso agresivo sin cumplir criterios para incluirlo en una forma ulceronecrotica febril; la evolución habitualmente es en un

único brote, a diferencia de lo que ocurre en la PLC.

BIBLIOGRAFÍA

Lauzarika E y cols. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda: a propósito de dos casos en edad infantil. *Actas Dermosifiliogr* 1992;83(4):179-85.

Takkuo T y cols. Mucha Habermann disease and its febrile ulceronecrotic variant. *Cutis* 1996;58.

323 «PAPULOSIS ATRÓFICA MALIGNA EN UN LACTANTE», por los Dres. Torreló A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

FUNDAMENTO

La papulosis atrófica maligna (enfermedad de Degos) es un raro proceso de causa desconocida, extremadamente infrecuente en la infancia.

CASO CLÍNICO

Se presenta una niña que desde los 4 meses de edad presentaba pápulas eritematosas que evolucionaban a pequeñas máculas atróficas blanquecinas nacaradas con un halo eritematoso en el tronco y miembros. Presentaba además vómitos y dolor abdominal, con dificultad a la alimentación y afectación del estado general. La biopsia cutánea fue compatible con papulosis atrófica maligna (PAM). Se apreció una gran agregabilidad plaquetaria. Se inició tratamiento con aspirina y dipiridamol, con cese de aparición de nuevas lesiones cutáneas y gran mejoría del cuadro intestinal y general.

CONCLUSIONES

La PAM es muy infrecuente en lactantes y los escasos casos descritos han tenido una evolución fatal.

324 «PAPULOSIS LINFOMATOIDE INFANTIL», por los Dres. Palencia S, García C, Segurado A, Guerrero A, Iglesias L. Departamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

INTRODUCCIÓN

La papulosis linfomatoide (PL) fue definida por Macaulay (1) en 1968 como «una erupción papulosa, rítmica, paradójica, autolimitada, clínicamente benigna, pero histológicamente maligna». Aunque histológicamente se trata de un linfoma de células T cutáneo, el curso clínico generalmente es benigno. La PL afecta principalmente a adultos jóvenes, siendo excepcional en la niñez.

CASO CLÍNICO

Niña de 23 meses de edad que acude por erupción cutánea de 15 días de evolución, asintomática, sin otros síntomas asociados. Presentaba múltiples lesiones papulonodulares, de color rojizo-marrón y tamaño variable; distribución generalizada, sobre todo tronco y extremidades. No adenopatías ni organomegalias. Las lesiones remitieron espontáneamente, dejando fina cicatriz atrófica circular al regresar. Diagnóstico anatomo-

patológico: linfoma T CD30+, compatible con PL tipo A (CD3, CD43 y CD30+). El reordenamiento de genes del RCT fue policlinal. Posteriormente presentó nuevo brote de lesiones a los 2 meses del inicio. Se instauró tratamiento con corticoide tópico potente y las lesiones remitieron, dejando hiperpigmentación residual; ocasionalmente aparecen nuevas lesiones, con curso similar a previas.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La mayoría de los casos ocurren en la edad adulta (adultos jóvenes), aunque han sido descritos casos en niños. Thomas y cols. (2) en 1998 publican un nuevo caso de PL en una niña y refieren la existencia de sólo 35 casos descritos en la literatura inglesa en menores de 20 años. Los pacientes requieren seguimiento a lo largo de toda su vida por la posible aparición de enfermedad sistémica (3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis. *Arch Dermatol* 1986;97:23-30.
2. Thomas GJ, Conejo-Mir JS, Ruiz AP, y cols. LyP in childhood with exclusive acral involvement. *Pediatr Dermatol* 1998; 15(2):146-7.
3. Zirbel GM, y cols. LyP in children. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:741-8.

325 «ERUPCIÓN ROSACEIFORME EN NIÑO CON LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA», por los Dres. García Morrás P, Pérez Santos S, Longo I, Miñano R, Lecona M*, Hernanz JM. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

INTRODUCCIÓN

D. folliculorum es un parásito saprofita del folículo humano. Su presencia es rara en niños y excepcional en neonatos, aumentando el número con la edad. Diversos cuadros clínicos se atribuyen a este parásito: pitiriasis folicular, foliculitis pustulosa, blefaritis, erupción rosaceiforme y una forma papular granulomatosa, todas ellas localizadas generalmente en la cara.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 4 años de edad diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda pre-B desde hace 2 años, en tratamiento quimioterápico de mantenimiento con metotrexate y mercaptopurina. Fue visto en nuestra consulta por presentar desde hacía 4 meses una erupción cutánea en cara, asintomática. Las lesiones no empeoraban con el aumento de temperatura; no presentaba episodios vasomotores. A la exploración se apreciaban lesiones eritematosas papulosas y papulopustulosas en mejillas, surcos nasogenianos y dorso de nariz.

El hemograma y la bioquímica eran normales.

La biopsia mostraba un infiltrado inflamatorio perifolicular superficial, con predominio de neutrófilos. En dermis alta se apreciaban vasos telangiectásicos. Se observaban *Demodex* en algunos de los folículos sin infiltrado inflamatorio. La epidermis era normal.

El diagnóstico ante la clínica y los hallazgos histopatológicos fue de erupción rosaceiforme en un niño inmunocomprometido.

DISCUSIÓN

Las erupciones cutáneas relacionadas con *D. folliculorum* son raras en la infancia. La mayoría de los casos descritos ocurren en niños inmunocomprometidos, principalmente por infección HIV o con leucemia linfoblástica aguda con tratamiento quimioterápico.

La clínica es variada, así como los hallazgos histopatológicos. A diferencia de la rosácea no presenta telangiectasias, ni las lesiones tienen relación con el calor ni bebidas calientes.

El papel del Demodex es controvertido. La inmunosupresión puede aumentar el número de parásitos favoreciendo la aparición de una reacción inflamatoria; otros autores sugieren la existencia de una respuesta inmunológica alterada frente a los parásitos.

La respuesta al tratamiento, tanto con permetrina tópica como con antibióticos sistémicos, es rápida y eficaz.

326 «FASCITIS Y MIOSITIS NECROTIZANTE ASOCIADA A SÍNDROME DEL SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO EN UN NIÑO DE 12 AÑOS», por los Dres. Fonseca E, Quiroga E, Del Pozo J, Peña C, López-Amado M, Álvarez A. Servicio de Dermatología, UCI Pediátrica, ORL y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

FUNDAMENTO

Las manifestaciones claves para el diagnóstico del síndrome del shock tóxico estreptocócico (SST-strep) son ampollas violáceas, hipotensión, fiebre y fallo multiorgánico. Este cuadro clínico se asocia a mortalidad del 50% en 72-96 h, por lo que es necesario intentar reconocer y tratar el SST-strep en fases más precoces. Comunicamos un caso de fascitis y miositis necrotizante asociada a SST-strep en un paciente de 12 años.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por febrícula de 8 días de evolución y tumefacción y dolor cervical desde hacía 4 días. Había sido tratado con amoxicilina (1 día), cefprozil (1 día) y penicilina IM (1 día), cambiando de antibioterapia por vómitos.

Al ingreso se observó buen estado general, tumefacción laterocervical izquierda leñosa, amígdalas hiperémicas con punteado blanquecino, temperatura de 38,2° C, TA, 120/ 75; 39.000 leucocitos/ mm³ con 94% neutrófilos; VSG, 58; PCR, 12,9 mg/ dl, y amilasa, 215 U/ l. TAC con área de hipodensidad retrofaríngea. Fue tratado con penicilina, clindamicina, gentamicina, anti-térmicos y esteroides. Cuatro días más tarde los cultivos faríngeos, nasales y hemocultivos eran negativos, la tumefacción se extendía a hemifacies, región cervical y supraclavicular izquierda e impedía abrir la boca. La TAC demostraba hipodensidad retrofaríngea de 4×3×1 cm, afección de espacio parafaríngeo, adenopatías, algunas necrosadas, en cadena yugular izquierda y yugular comprimida y con probable trombosis.

Se realizó intervención quirúrgica evidenciándose celulitis,

fascitis y miositis necrotizante de musculatura cervical y trombosis yugular. Se disecaron y liberaron espacios parafaríngeo y paravertebral, celda submaxilar y región parotídea, dejando drenajes. No se encontró pus. El estudio histológico demostró necrosis e inflamación aguda y crónica, con tinciones de PAS y gramnegativas. Los cultivos de todas las muestras quirúrgicas fueron negativos.

En los 7 días siguientes el paciente permaneció en la UCI, recibiendo tratamiento con penicilina, clindamicina, gentamicina, lavados por drenajes, ventilación asistida, sedoanalgesia, nutrición parenteral y otras medidas sintomáticas. En la evolución destacó hipotensión, epistaxis, hemorragia digestiva alta, hematuria, atelectasia pulmonar, episodio de rigidez, taquicardia y sudación que requirió ventilación manual, depapilación lingual y rash pruriginoso generalizado, con inicio en axilas, ombligo, palmas y genitales, que evolucionó a descamación. En la analítica persistió leucocitosis con desviación izquierda, anemia, hiperkalemia, hiponatremia, hipocalcemia, hipoalbuminemia y hematuria. En dos muestras a partir de drenajes cervicales se aisló *S. viridans*. La fiebre persistió 5 días más tras el alta en UCI, siendo el curso clínico satisfactorio, con alta hospitalaria en 21 días. No se han observado casos relacionados ni recaídas en 2 años.

DISCUSIÓN

Algunas peculiaridades de este caso son la edad de presentación, ya que las infecciones graves de tejidos blandos y el SST-strep predominan en lactantes, ancianos y en el período de 20-50 años. *S. viridans* es una causa conocida, pero muy infrecuente de estas infecciones, habitualmente debidas a *S. pyogenes* grupo A (GAS). La evolución satisfactoria es muy improbable cuando existe mionecrosis, habiéndose descrito tasas de mortalidad del 80-100%. Es importante destacar también la necesidad de profilaxis antibiótica en contactos de riesgo con SST-strep.

327 «SÍNDROME DE LA PIEL ESCALDADA ESTAFILOCÓCICA VERSUS ESCARLATINA ESTAFILOCÓCICA. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. Ruiz Gómez MC, Armario Hita JC, Morillo Montañés V, González Cabrerizo A, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de la piel escaldada estafilocócica (SSSS) es un cuadro cutáneo, de mayor frecuencia en niños, producido por las toxinas exfoliativas o epidermolíticas del estafilococo, que suelen ser del grupo II. Es característico que a los pocos días de la infección bacteriana se produzca un eritema urente y doloroso a la palpación que afecta a la práctica totalidad de la superficie cutánea y que da lugar a descamaciones en grandes láminas de las capas superficiales de la epidermis. El pronóstico es bueno, siempre y cuando se realicen los cuidados cutáneos necesarios y se establezca antibioterapia específica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una niña de 4 años de edad que comenzó a desarrollar tras un cuadro prodrómico pseudogri-

pal, un eritema cutáneo de predominio en áreas de flexión asociado a una intensa sensación urente y dolor a la palpación. En su evolución, la paciente desarrolló un cuadro descamativo en grandes láminas que afectó a casi la totalidad de la superficie corporal y que fue más evidente en zona facial, sobre todo en los párpados y áreas de flexión. No se apreciaron formaciones de ampollas, ni claro signo de Nikolsky. Las analíticas de rutina realizadas a la paciente, incluyendo hemograma y bioquímica, no mostraron alteraciones significativas, al margen de un aumento de velocidad de sedimentación globular, signos de infección aguda. El cultivo de exudado nasal fue positivo para *Staphylococcus aureus*, por lo cual, tras el diagnóstico clínico de síndrome de piel escaldada estafilocócica, instauramos tratamiento mediante antibióticos betalactámicos orales, consiguiendo la resolución del cuadro en unos 14 días. El tratamiento de mantenimiento consistió en tratamiento local nasal con pomada de mupirocina, con lo que se consiguió negativizar los cultivos nasales en 3 meses.

CONCLUSIÓN

El síndrome de piel escaldada del estafilococo es un cuadro cutáneo de buen pronóstico, en general, aunque con una clínica muy llamativa. El diagnóstico precoz es fundamental para comenzar el tratamiento específico lo antes posible. Para ello, una clave diagnóstica puede ser el dolor a la palpación y la sensación urente que presentan los pacientes. Nuestro caso fue diagnosticado muy procedente, en las primeras fases del proceso, de todas formas se ha descrito recientemente un cuadro de escarlatina estafilocócica, que se considera una forma atenuada de SSSS y se caracteriza tan sólo por la descamación sin presentar despegamiento ampuloso ni signo de Nikolsky.

- 328 «PÉNFIGO VULGAR NEONATAL CON AFECTACIÓN CUTÁNEA Y MUCOSA EXTENSA DE MADRE CON PÉNFIGO VULGAR ORAL», por los Dres. Campo-Voegli A, Muñoz F*, Casals M, Mascaró JM Jr***, García F**, Mascaró JM***, Amagai M****, Camps A. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Anatomía Patológica. Hospital General de Cataluña. Barcelona. *** Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. **** Departamento de Dermatología. Keio University. School of Medicine. Tokyo.

INTRODUCCIÓN

El pénfigo vulgar (PV) neonatal es una enfermedad causada por la transmisión trasplacentaria de anticuerpos de una madre afecta de PV a su feto. Existen publicaciones previas de madres con lesiones exclusivamente orales, cuyos hijos presentaban lesiones cutáneas y mucosas. Presentamos aquí el primer caso de PV neonatal en el que se ha realizado la identificación de la especificidad antigénica de los anticuerpos de madre e hija. Nuestra observación apoya las teorías actuales de que la diferente distribución de las desmogleínas (Dsg) 1 y 3 en pieles de adultos y neonatos explica la patogenia de las lesiones y su localización.

CASO CLÍNICO

Una niña nacida de parto normal presentaba lesiones ampollas y erosivas en piel y mucosas. La biopsia de una de las lesiones y las inmunofluorescencias (IF) directa e indirecta establecieron el diagnóstico de PV. La madre aquejaba lesiones erosivas orales de meses de evolución. El estudio anatomopatológico de una de las lesiones y la IF directa e indirecta establecieron en ella el diagnóstico de PV. La identificación de la especificidad antigénica mediante ELISA para Dsg 1 y 3 detecta una positividad elevada para Dsg 3 y negatividad para Dsg1 en el suero de la hija, y positividad elevada para Dsg 3 y positividad para Dsg 1 en la madre.

DISCUSIÓN

Estudios recientes han demostrado el poder patogénico de los anticuerpos anti-Dsg 1 y anti-Dsg 3 en el pénfigo vulgar y foliáceo. La coexpresión de dichas proteínas en ciertas áreas y el poder protector de dicha coexpresión justifican la localización de las lesiones en cada una de dichas enfermedades. Estudios recientes sugieren la posibilidad de que la piel del neonato tenga una distribución de Dsg similar a la mucosa del adulto. La existencia en nuestro caso de pénfigo neonatal de lesiones orales y mucosas en presencia de anticuerpos sólo contra la Dsg 3 apoyaría esa teoría.

- 329 «SARCOIDOSIS MICROPAPULAR DIFUSA Y TUMEFACCIÓN ARTICULAR EN UN PRE-ESCOLAR», por los Dres. Vera Casaño A, Sanz Trellés A, Romero Gómez J, Martínez García S, Ojeda Martos A. Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Materno-Infantil. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida, poco frecuente en la infancia. La mayoría de los casos descritos ocurren entre los 9 y 15 años. Se comentan los datos clínicos e histológicos de un caso de sarcoidosis que debutó antes del año de vida con lesiones micropapulares difusas y afectación tenosinovial.

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años de edad que presentaba desde hacía más de 1 año múltiples pápulas distribuidas de forma difusa por cara, tronco y extremidades. Las lesiones eran de pequeño tamaño (2-3 mm), de color marrón claro y asintomáticas. Además presentaba nódulos blandos al tacto en muñecas y tobillos y tumefacción de ambas rodillas, con cierta limitación de la movilidad. La ecografía y resonancia magnética de estas articulaciones mostraba una tenosinovitis y entesitis de los músculos extensores de la mano y tibial anterior. La Rx de tórax y el estudio oftalmológico fueron normales. La histología de una lesión cutánea mostraba granulomas de tipo sarcoideo en dermis.

El paciente fue tratado inicialmente con antipalúdicos con mejoría de las lesiones cutáneas.

CONCLUSIONES

La sarcoidosis es una enfermedad poco común en la infancia. Cuando afecta a niños preadolescentes suele presentar una afectación multisistémica similar a la que ocurre en el adulto, con frecuente adenopatía parahiliar e infiltración pulmonar. Sin embargo, en edad preescolar se caracteriza por afectar a la piel, articulaciones y ojos. En la infancia la sarcoidosis suele tener

un curso benigno y autolimitado, aunque un 10-20% pueden tener secuelas durante largo tiempo.

- 330 «AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA POIQUILODÉRMICA Y FAMILIAR», por los Dres. Pardo L, Escalonilla P, Unamuno P, Blanco S, Martín Pascual A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca.

La amiloidosis cutánea primaria puede presentarse en sus formas comunes (amiloidosis macular, liquen amiloideo o amiloidosis «bifásica») o, por el contrario, aparecen como una de sus formas infrecuentes, entre ellas la amiloidosis cutánea poiquilodérmica. En escasas ocasiones se han encontrado casos familiares con un patrón hereditario autosómico dominante.

CASO CLÍNICO

Niñas de 12 y 7 años, sin antecedentes de interés, que acudieron a nuestra consulta por presentar lesiones en nalgas, manos y antebrazos de varios años de evolución, que habían aumentado progresivamente de tamaño. A la exploración se apreciaban placas de aspecto poiquilodérmico en las zonas mencionadas.

Varios componentes de la familia presentaban lesiones de morfología y localización similar, llegando tras el estudio clínico, histológico y familiar al diagnóstico de amiloidosis cutánea primaria familiar.

COMENTARIO

Aportamos un nuevo caso de amiloidosis cutánea primaria poiquilodérmica y familiar, entidad poco frecuentes con un patrón de herencia autosómica dominante, al igual que todos los casos de amiloidosis cutánea primaria familiar publicada hasta el momento.

- 331 «SÍNDROME POLIMALFORMATIVO CON RETRASO MENTAL, QUERATOSIS PILAR Y ALTERACIONES DIGITALES», por los Dres. Bellloch Mas I, Bañuls Roca J, Botella Antón R, Silvestre Salvador JF, Vergara Aguilera G, Martínez Salcedo E*, Climent Barberá JM**, Luengo Aguilar J***. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Rehabilitación. Hospital General Universitario de Alicante. *** Unitat de Dermatología. Corporación Sanitaria Parc Taulí. Sabadell.

INTRODUCCIÓN

La mayoría de pacientes con patrones malformativos son evaluados inicialmente por problemas categóricos mayores como retraso mental o psicomotor, alteraciones neurológicas, anomalías esqueléticas y del desarrollo, anomalías oculares, etc. Sin embargo, existen otras anomalías menores, algunas de ellas cutáneas, que pueden considerarse como claves de aproximación para el reconocimiento de estos síndromes polimalformativos.

CASO CLÍNICO

Niña de 12 años controlada en el Servicio de Pediatría por

un cuadro de retraso psicomotor y una escoliosis. No presentaba antecedentes familiares de interés. Nació de un embarazo y parto normales con bajo peso y cariotipo normal. A la exploración se trataba de una paciente de estatura elevada con aspecto marfanoide y cifoescoliosis muy marcada que le dificultaba la bipedestación. Su facies tenía un aspecto particular con eversión del labio inferior, una acentuada queratosis pilar y unas orejas adelgazadas con lóbulo hipoplásico. En los ojos se apreciaba una discreta ptosis palpebral, un estrabismo convergente y unas escleróticas azules. El desarrollo genital era normal. En el resto de exploración cutánea destacaba la presencia de múltiples nevus melanocíticos atípicos y de unas manos con dedos triangulares y almohadillado en los pulpejos.

Otros hallazgos remarcables fueron una miopía, una microcefalia, un adelgazamiento de huesos largos y una osteoporosis difusa. Los exámenes cardiológico y ORL fueron normales.

El análisis de aminoácidos en sangre y orina detectó un aumento de glicina.

COMENTARIO

Analizamos el diagnóstico diferencial de los rasgos malformativos de esta paciente (escoliosis, osteoporosis, alteraciones oculares, etc.) y consideramos la posible aportación de los signos dermatológicos (nevus melanocíticos, queratosis pilar y almohadillado digital o *finger tip pads*) en la orientación de su cuadro clínico.

BIBLIOGRAFÍA

Jones KL. Smith's recognized patterns of human malformation. Philadelphia, PA: WB Saunders; 1997.

- 332 «SÍNDROME ELATTOPROTEUS: ¿UNA VARIANTE HIPOPLÁSTICA DEL SÍNDROME PROTEUS?», por el Dres. García-Fernández D, García-Patos V, Bel S, Aparicio G, Mollet J, Castells A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome Proteus es una entidad polimalformativa progresiva y «en mosaico», caracterizada por un sobrecrecimiento regional. Sin embargo, existe una variante «inversa» en la que predomina el componente hipoplásico: el síndrome Elatto-proteus. A continuación describimos un segundo caso.

OBSERVACIÓN

Niña de 8 años que desde el nacimiento presentaba múltiples *nevus flammeus* «en mosaico» con zonas de hipoplasia dérmica, coloboma papilar y atrofia retrocoroidea oculares izquierdos, escoliosis dorsolumbar progresiva y hemimegalencefalia izquierda con polimicroglía, paquigiria, crisis comiciales por hemihipsarritmia y tetraparesia flácida. Además se evidenció un aspecto marfanoide, retraso psicomotor profundo, nistagmo horizontal, estrabismo derecho, microftalmia izquierda, hipoplasia de extremidad inferior derecha y alargamiento de extremidad superior izquierda.

COMENTARIO

El síndrome Elattoproteus fue descrito en 1999 en un paciente que cumplía criterios diagnósticos de síndrome Proteus, pero en el que predominaban lesiones hipoplásicas, el hipercrecimiento regional era leve y faltaban las características de hiperplasia cerebriiforme plantar y macrodactilia. Dentro del espectro del síndrome Proteus existen formas con predominio del hipercrecimiento (formas «clásicas» o síndrome Pleioproteus) y otras con predominio del hipocrecimiento (síndrome Elattoproteus). La convivencia de ambos componentes en un mismo paciente se atribuye a un fenómeno de *twin spot* alélico. El locus responsable del síndrome de Proteus estaría ocupado en un cromosoma por un alelo responsable del hipocrecimiento (alelo elattoproteus) y en el homólogo por un alelo responsable del hipercrecimiento (alelo pleioproteus), por lo que la recombinación somática junto con la pérdida de heterocigiosidad durante la embriogénesis precoz determinaría la aparición del mosaicismo de zonas hipoplásicas, hiperplásicas y sanas.

BIBLIOGRAFÍA

Happle R. Elattoproteus syndrome: delineation of an inverse form of proteus syndrome. *Am J Med Genet* 1999;84:25-8.

- 333 «CUTIS LAXA. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. Medina I, Ocaña PS, Moreno JC, Vélez A, Valverde F, Zapatero M*, Salvatierra J**. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN

El cutis laxa se caracteriza por una piel poco elástica y péndula más llamativa a nivel de pliegues e histológicamente por la pérdida de fibras elásticas en la dermis. Se puede presentar tanto de forma hereditaria como adquirida.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una recién nacida de 6 días de edad que fue vista en nuestro Servicio por presentar desde el día de su nacimiento una piel de características normales, pero redundante y con excesiva tendencia a la formación de pliegues, sobre todo en región posterior de cuello y espalda. A la exploración física destacaba además una hiperlaxitud articular y entre la patología asociada una cardiopatía congénita consistente en una estenosis de la válvula pulmonar y ductus arterioso persistente.

Se realizó analítica de rutina que resultó normal y se practicó biopsia.

DISCUSIÓN

El cutis laxa es una enfermedad que se presenta tanto de forma hereditaria como adquirida, consistente en una piel laxa, poco elástica, redundante y péndula, que tarda en volver a su posición normal tras ser pellizcada. La cara y el cuello están frecuentemente afectados, lo que da al enfermo un aspecto de vejez prematura.

Los órganos internos pueden afectarse de la misma manera, siendo más frecuente la afectación del aparato cardiovascular y pulmonar. El diagnóstico debe confirmarse por biopsia. El diagnóstico diferencial habría que realizarlo fundamentalmente con la enfermedad de Ehlers-Danlos y pseudoxantoma elástico,

si bien para algunos autores ciertos tipos de cutis laxa podría incluirse en el tipo IX de la enfermedad de Ehlers-Danlos.

- 334 «CUTIS LAXA CONGÉNITA», por los Dres. García-Bravo B, Rodríguez-Pichardo A, Ríos J*, Camacho F. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y * Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

El cutis laxa congénito (CCL) es una genodermatosis rara caracterizada por piel inelástica, sin hiperlaxitud articular que se manifiesta clínicamente con apariencia de envejecimiento prematuro. Se han descrito tres patrones hereditarios: autosómico dominante, recesivo y dominante ligado al X. Clínicamente las tres formas son muy heterogéneas, siendo más benignas las formas dominantes que las recesivas.

CASO CLÍNICO

Niña que consultó con 5 años por presentar grandes pliegues de piel redundante generalizada desde el nacimiento. Facies avejentada con baja implantación de pabellones auriculares, hipertelorismo y alteraciones bucales y dentarias. Neumonías de repetición en los primeros años. Epilepsia parcial. Estrabismo convergente. Ligero retraso psicomotor. *Pectus excavatum*.

El estudio histológico mostró fibras elásticas escasas y rotas en dermis papilar.

DISCUSIÓN

Confirmamos una forma autosómica recesiva de CCL que no ha presentado hasta el momento alteraciones cardiovasculares ni digestivas características de este síndrome y en la que eran llamativas las alteraciones neurológicas que son poco frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA

Rybojad M, Baumann C, Godeau G, y cols. Cutis laxa généralisée congénitale: 5 cas. *Ann Dermatol Venereol* 1999;126:317-9.

- 335 «SÍNDROME IFAP», por los Dres. Romero Gómez J, Vera Casaño A, Martínez García S, Ojeda Martos A, Crespo Erchiga V. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Carlos Haya. Málaga.

INTRODUCCIÓN

Síndrome definido por la tríada ictiosis folicular, atriquia y fotofobia que conforman el acrónimo anglosajón IFAP, si bien pueden observarse otros síntomas acompañantes (alt. ungueales, hiposudoración, etc.).

OBSERVACIÓN

Varón de 3 años nacido de embarazo a término sin complicaciones. Su madre presentó alopecia total durante el primer año vida, conservando actualmente un cabello fino y escaso, así como una piel xerótica. Desde el nacimiento el paciente presenta ausencia total de cabello, cejas y pestañas, micropápulas queratósicas de distribución folicular e intensa fotofobia. El

desarrollo psicomotor es normal. Se realizó estudio histológico que resultó inespecífico, mostrando tapones queratósicos.

COMENTARIO

Se discute su posible patrón hereditario, sin determinar debido a la rareza del síndrome, su clasificación, actualmente incierta y su diagnóstico diferencial con otras genodermatosis con las que comparte características comunes.

BIBLIOGRAFÍA

MacLeod J. Three cases of «ichthyosis follicularis» associated with baldness. *Br J Dermatol* 1909;21:165-89.

Eramo LR, Esterly NB, Zieserl EJ, y cols. Ichthyosis follicularis with alopecia and photophobia. *Arch Dermatol* 1985; 121:1167-74.

Sato-Matsumura KC, Matsumura T, Kumakiri M, y cols. Ichthyosis follicularis with alopecia and photophobia in a mother and daughter. *Br J Dermatol* 2000;142:157-62.

336 «SÍNDROME DE NOONAN», por los Dres. Rodríguez-Pichardo A, Rodríguez Rey E, García-Bravo B, Camacho F. Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

El síndrome de Noonan es una afección multisistémica caracterizada por una clínica similar al síndrome de Turner con cariotipo normal, retraso mental leve, anomalías cardíacas, retraso en el crecimiento y diversas alteraciones cutáneas.

CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de edad con ptosis palpebral, epicanthus, blefarofimosis, paladar ojival, atrofia glabellar, *pterygium colli*, *pectus excavatum*, enanismo distrófico y dedos segundo y tercero de pie derecho palmípedos. No mostraba alteraciones en el tricograma.

DISCUSIÓN

El síndrome de Noonan se transmite probablemente con herencia autosómica dominante, aunque hay casos recesivos. La incidencia se ha estimado entre 1 en 1.000 ó 2.500. Algunos casos se asocian con *loose anagen hair*, *woolly hair*, lesiones pigmentadas, linfedema y eritema ofriogénes. La expresividad clínica es tan variable que se ha sugerido que sea un síndrome autosómico dominante «iceberg» con más de un 1% de población portadora de estos genes que no manifiestan la clínica típica.

BIBLIOGRAFÍA

Bernier-Buzzanga, Su D. Noonan's syndrome with extensive verrucae. *Cutis* 1990;46:242-6.

Tosti A, Misciali P, Borrello PA, y cols. Loose anagen hair in a child with Noonan's syndrome. *Dermatología* 1991;182:247-9.

337 «SÍNDROME DE CHRIST-SIEMENS-TOU-

RAINE. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. Escudero Ordóñez J, Casanovas Lax J*, Robles Frías A**, Martínez Díaz de Argandoña C, Correa Ruiz I*, López Garrido J**, Sánchez E*, Rojo García JM^a. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

FUNDAMENTO

Las displasias ectodérmicas (DE) forman un grupo heterogéneo de enfermedades que han sido pobremente definidas en el pasado y fue Freire-Maia quien sugirió que el término de DE se limitará a estos desórdenes con un defecto primario en pelo, dientes, uñas y glándulas sudoríparas. La displasia ectodérmica hipohidrótica (síndrome de Christ-Siemens-Touraine) se caracteriza por ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas, hipotricosis y anodontia total o parcial.

CASO CLÍNICO

Presentamos un recién nacido varón, de 3.570 gramos de peso al nacer, que durante su estancia en el hospital sufre dos episodios de fiebre inexplicada, que cede con medios físicos. A la exploración se aprecia nula sudoración, ausencia de vello en cejas y pestañas, hipotricosis, ligera retromigrognatia, ausencia de mamilas y piel seca. Se efectúa biopsia cutánea, que nos muestra una epidermis adelgazada y la ausencia total de anejos epidérmicos. La radiografía de la arcada dentaria muestra una ausencia de embriones dentarios.

DISCUSIÓN

Comentamos la rareza del síndrome y las características de las complejas displasias ectodérmicas.

BIBLIOGRAFÍA

Freire-Maia, N. Ectodermal dysplasias revisited. *Acta Genet Gemellol* 1977;26:121-131.

Pinheiro M, Freire-Maia N. Christ-Siemens-Touraine syndrome. A clinical and genetic study analysis of a large brazilian kindred. *Am J Med Genet* 1979;4:113-22.

Richards W, Kaplan M. Anhidrotic ectodermal dysplasia. An unusual case of pyrexia in the newborn. *Am J Dis Child* 1969;117:597-8.

338 «SÍNDROME DE CORNELIA DE LANGE», por los Dres. Del Pozo J, Peña C, García Silva J, Martínez W, Goday JJ, Fonseca E. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Cornelia de Lange se caracteriza por retraso psicomotor, del crecimiento y mental severos, anomalías craneofaciales y facies característica (implantación baja del cabello, hipertriosis con sinofridia; cabeza pequeña con implantación auricular baja, nariz achatada y recesión mentoniana, labios delgados y diastema). Es típico el llanto y pueden presentarse otras anomalías: oculares, esqueléticas, cardíacas, genitales y endocrinas. Se han sugerido varios tipos de herencia autosómica

dominante o recesiva, aunque muchos casos son esporádicos. Se han descrito alteraciones cromosómicas inespecíficas.

OBSERVACIÓN

Niña de 11 años de edad que nació con bajo peso, retraso psicomotor y mental, talla baja, «coxa valga», alteraciones en el ECG, hipoplasia de cuerpo calloso, dermatitis atópica con IgE elevada y cariotipo normal. Presentaba facies característica, además de fisura palatina y acortamiento del cuarto dedo de la mano.

COMENTARIO

Se han referido pocos trabajos de las manifestaciones cutáneas de este síndrome puesto que no son patognomónicas (hipertrichosis, hirsutismo, cutis marmorata-like). En nuestro caso destacaba la asociación a dermatitis atópica no referida anteriormente, aunque probablemente casual.

REFERENCIAS

Schuster DS, Jhonson AM. Cutaneous manifestations of the Cornelia de Lange syndrome. *Arch Dermatol* 1966;93:702-7.

Jackson L, y cols. De Lange syndrome: a clinical review of 310 individuals. *Am J Med Genet* 1993;47:940-6.

- 339 «SÍNDROME DE ADAMS-OLIVER. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS», por los Dres. Vidal D*, Baselga E*, **, Romani J*, Porta R**, Puig L*, Alomar A*. * Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ** Institut Universitari Dexeus. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Adams-Oliver (SAO), de herencia autosómica dominante, se caracteriza por una cutis marmorata telangiectásica congénita, aplasia cutis y defectos distales en las extremidades.

CASOS

Se presentan dos casos con alteraciones fenotípicas típicas del SAO y cariotipo normal. El primer caso asociaba calcificaciones intracraneales sin evidencia serológica de infección intrauterina, hipoplasia tiroidea e hipotiroidismo subclínico, retraso psicomotor y alteración motora con inestabilidad en la marcha. El segundo caso, con un defecto óseo extenso en cuero cabelludo, presentó un sangrado masivo en las primeras horas de vida. La evolución posterior fue favorable y a los 9 meses de seguimiento no se ha objetivado retraso psicomotor.

COMENTARIO

Presentamos estos dos casos típicos de SAO por su rareza y para comentar aspectos prácticos del manejo de niños con este síndrome.

BIBLIOGRAFÍA

- Adams FH, Oliver CP. Hereditary deformities in man due to arrested development. *J Hered* 1945;36:3-7.
Whitley GB, Gorlin RJ. Adams-Oliver syndrome revisited. *Am J Med Genet* 1991;40:319-26.

Romani J, Puig L, Aznar G, y cols. Adams-Oliver syndrome with unusual central nervous system alterations. *Pediatr Dermatol* 1998;15:48-50.

- 340 «MIOFIBROMA CUTÁNEO CONGÉNITO», por los Dres. Bergua P, Baselga E, Rodríguez E*, Matías-Guñu X**, Alomar A. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu y Sant Pau. Barcelona.

La miofibromatosis infantil es una entidad poco frecuente caracterizada por la aparición, en el nacimiento o en las primeras semanas de vida, de placas o nódulos cutáneos asintomáticos. Existen formas solitarias y multicéntricas; estas últimas pueden afectar a partes blandas y hueso exclusivamente (*m. superficial*) con excelente pronóstico o a órganos internos (*m. viscerales*) con una mortalidad de hasta el 80%.

CASO CLÍNICO

Niña lactante de 3 meses de edad, fruto de un embarazo trigemelar, que consultaba por presentar en cara interna del muslo izquierdo una placa indurada asintomática de 3 x 1 cm, con centro deprimido, de coloración eritematoviolácea con telangiectasias en la periferia. La lesión era de consistencia dura y se hallaba adherida a la piel, pero no a planos profundos. La radiografía de tórax, la ecocardiografía y la seriada ósea fueron normales. El estudio histopatológico de la lesión fue compatible con miofibroma. No se realizó tratamiento alguno.

A propósito de este caso revisamos los casos de miofibromatosis congénita recogidos en nuestro hospital.

BIBLIOGRAFÍA

Standford D, Rogers M. Dermatological presentation of infantile myofibromatosis: a review of 27 cases. *Austral J Dermatol* 2000;41:156-61.

Parker RK, Mallory SB, Baker GF. Infantile myofibromatosis. *Ped Dermatol* 1991;8(2):129-32.

Dimson OG, y cols. Congenital generalized myofibromatosis in a neonate. *Arch Dermatol* 2000;136:597-600.

- 341 «NEVUS DE REED DE LOCALIZACIÓN GENITAL», por los Dres. Blanco S, Fernández López E, Unamuno P, Pardo L, Martín Pascual A. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca.

El nevus de células fusiformes pigmentado fue descrito por primera vez en 1975 por Reed. Sigue siendo todavía una lesión poco conocida que plantea problemas diagnósticos tanto en la clínica como en la histología.

Presentamos el caso de una paciente de 8 años con una lesión pigmentada negra de 4 años de evolución localizada en cara interna de labios mayores que impresionaba clínicamente de malignidad y cuyo estudio histopatológico muy discutido fue de nevus de Reed.

Destacamos la localización inusual de la lesión en esta paciente y revisamos los nevus de células fusiformes pigmentados vistos en nuestro Servicio en los últimos años.

Comentamos las características clínicas patológicas de esta

controvertida lesión melanocítica, que para algunos autores es una entidad con carácter propio, mientras que otros la consideran una variante pigmentada del nevus de Spitz.

- 342 «BEBÉ COLODIÓN Y DÉFICIT DE LA ENZIMA 8 ΔESTEROL ISOMERASA», por los Dres. Fuente M.J, Bielsa I, Pintos G*, Coroleu W*, Ferrándiz C. Servicios de Dermatología y * Perdiatría. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. Badalona.

INTRODUCCIÓN

La descamación lamelar del recién nacido o bebé colodion es un término clínico que describe a los niños que nacen envueltos en una película amarillenta y brillante semejante al celofán. Esta clínica puede ser la primera manifestación de algunas ictiosis bien definidas o de otros cuadros ictiosiformes en el contexto de un síndrome plurimalformativo. Se describe el caso de un niño con un déficit en la enzima 8 Δ esterol isomerasa, que presentó al nacer una clínica de bebé colodion.

OBSERVACIÓN

Presentamos a un varón de 3 días de edad, nacido a término y sin antecedentes familiares de interés. En el momento del nacimiento se observó que todo el tegumento cutáneo estaba cubierto por una membrana brillante. En pocos días esta membrana se despegó dejando al descubierto una piel aparentemente sana. Además se observaron múltiples malformaciones: hipospadias, criptorquidia, facies dismórfica y sindactilia en algunos dedos de los pies. Los análisis generales fueron normales, a excepción de un colesterol en el límite inferior de la normalidad. El cariotipo era 46 XY. Se realizó un estudio del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga y del colesterol que determinó un incremento del 8 dehidrocolesterol y del 8(9)-colestenol, junto con un descenso en el colesterol, todo ello sugestivo de un déficit de la 8 Δ esterol isomerasa.

COMENTARIO

El colesterol constituye un 25% de los lípidos del estrato córneo. Algunas enfermedades con alteraciones en su biosíntesis pueden manifestarse con cuadros ictiosiformes. La más conocida es la ictiosis ligada al X secundaria a un déficit de la enzima sulfatasa esteroidea. Con menos frecuencia se han descrito otros cuadros ictiosiformes, en general asociados a múltiples malformaciones en niños con otros déficit enzimáticos de la biosíntesis del colesterol como ocurrió en nuestro caso.

- 343 «ICTIOSIS CONGÉNITA, RETRASO MENTAL Y PARÁLISIS ESPÁSTICA (SÍNDROME DE SJÖGREN-LARSSON)», por los Dres. Peña Penabad C, Del Pozo J, Vázquez J, Almagro M, Vereá MM, Fonseca E. Servicio de Dermatología. Hospital Juan Canalejo. A Coruña.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) es un trastorno genético raro, autosómico recesivo, que se caracteriza por la tríada ictiosis congénita, retraso mental y paresia espástica. El defecto

genético consiste en mutaciones en el gen que codifica la enzima aldehído graso-deshidrogenasa, localizado en el cromosoma 17. Antes de determinarse la alteración enzimática responsable, el diagnóstico era exclusivamente clínico; la demostración del déficit enzimático causante de la enfermedad ha permitido diagnosticar casos clínicamente incompletos.

CASO CLÍNICO

Varón nacido en las 33 semanas 3 días de gestación, hijo de padres consanguíneos, que en el momento del nacimiento presentaba ictiosis generalizada e hipospadias balanoprepucial.

A los 19 meses de edad ingresó por retraso psicomotor importante, siendo incapaz de mantenerse en pie, con sedestación inestable y con un coeficiente intelectual de un niño de 12 meses. Se le practicaron las siguientes pruebas diagnósticas: EEG, normal; radiografía de huesos largos, normal; TAC craneal, con datos de enfermedad desmielinizante; examen de fondo de ojo: borramiento de papilas. Se estableció el diagnóstico de SSL.

A los 3 años de edad se evidenció espasticidad de miembros inferiores con deformidades en flexión y dificultad para caminar.

En el momento actual el paciente se encuentra en silla de ruedas. Presenta además macrocefalia, miopía magna y estrabismo.

DISCUSIÓN

Se trata, por tanto, de un paciente que presenta la tríada que define el SSL (ictiosis congénita, retraso mental y paresia espástica) junto con hipospadias y miopía, asociaciones descritas excepcionalmente en la literatura.

- 344 «ICTIOSIS "EN CONFETTIS"», por los Dres. López-Barrantes O, Torrelo A, Mediero IG, Zambrano A. Hospital del Niño Jesús. Madrid.

FUNDAMENTO

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

CASO CLÍNICO

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

CONCLUSIONES

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

- 345 «ICTIOSIS ADQUIRIDA SECUNDARIA AL TRATAMIENTO CON ESTATINAS», *por los Dres. Bel S, García-Patos V, Bartralot R, García D, Aparicio G, Castells A.* Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Las ictiosis adquiridas son alteraciones de la queratinización, infrecuentes en la infancia, cuyas principales causas son fármacos y neoplasias subyacentes.

OBSERVACIÓN

Varón de 11 años, trasplantado renal desde hace 3 años, en tratamiento inmunosupresor (corticoides, mofetilmicofenolato y tacrólimus), con fracaso parcial del injerto e hipercolesterolemia. Al mes de iniciar el tratamiento con estatinas (atorvastatina) presentó xerosis cutánea generalizada, consistente en escamas parduzcas poligonales de predominio en tronco y zonas extensoras de extremidades, respetando palmas y plantas. A las 6 semanas de suspender la atorvastatina la sintomatología cutánea mejoró espectacularmente.

COMENTARIO

Las ictiosis adquiridas, a diferencia de las ictiosis genéticamente determinadas, suelen aparecer en la edad adulta y frecuentemente acompañan a diversos procesos, entre los que destacan neoplasias malignas (linfoma de Hodgkin), conectivopatías (lupus eritematoso), enfermedades infecciosas (lepra, SIDA) y patología endocrinometabólica (hipotiroidismo, insuficiencia renal, malnutrición). También puede ser un efecto adverso al tratamiento con múltiples fármacos, destacando los hipocolesterolemiantes, ya que el colesterol es un importante constituyente de las membranas intercelulares del estrato córneo y participa en las funciones de permeabilidad y descamación.

BIBLIOGRAFÍA

- Baykal C, Korkmaz Y, Kavak A. Lovastatin-induced, acquired ichthyosis. *Eur J Dermatol* 1996;6:581-3.
- Williams ML, Feingold KR, Grubauer G, Elias PM. Ichthyosis induced by cholesterol-lowering drugs. Implications for epidermal cholesterol homeostasis. *Arch Dermatol* 1987; 123:1535-8.

- 346 «INCONTINENTIA PIGMENTI: REVISIÓN DE 10 CASOS», *por los Dres. González Enseñat MA, Vicente Villa MA, Villanueva Lamas J, Arimany Manso J, Macaya Pascual A, Pineda Marfá M.* Unidad Integrada de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu-Clínic. Universidad de Barcelona.

La *incontinentia pigmenti* es un síndrome hereditario complejo producido por un rasgo ligado a X dominante, usualmente letal para los varones homocigotos, en el que se producen unas alteraciones cutáneas asociadas a defectos del desarrollo del ojo, sistema esquelético y sistema nervioso central. El pronóstico depende de las manifestaciones extracutáneas.

MATERIAL Y MÉTODOS

En este trabajo hemos revisado 10 casos que hemos observado desde 1978 hasta 1999. La media del período de seguimiento ha sido de 6 años.

En todos los casos se hizo un examen físico completo, especialmente de los hallazgos cutáneos, neurológicos, oftalmológicos y odontológicos. También se realizaron estudios de laboratorio, seriada esquelética, electroencefalograma y biopsia cutánea. En dos pacientes se realizó también resonancia nuclear magnética cerebral.

RESULTADOS

Los 10 casos eran niñas; ocho se diagnosticaron en el período neonatal y dos durante la lactancia. Las alteraciones cutáneas fueron la primera manifestación en todos ellos, salvo en un caso que debutó con convulsiones neonatales. No todas las pacientes han presentado los cuatro estadios cutáneos de la enfermedad. Sólo hemos hallado antecedentes familiares en un caso.

Aproximadamente la mitad de los casos tienen afectación extracutánea (alteraciones oftalmológicas en dos pacientes, alteraciones dentales en tres y alteraciones neurológicas en cuatro).

Presentamos nuestros datos y los comparamos con otras series similares publicadas.

BIBLIOGRAFÍA

- Carney RG. Incontinentia pigmenti: a world statistical analysis. *Arch Dermatol* 1976;112:525-42.
- O'Brien JE, Feingold M. Incontinentia pigmenti. *Am J Dis Child* 1985;139:711-2.

- 347 «HIPOMELANOSIS DE ITO ASOCIADA A SÍNDROME DE STURGE-WEBER SIN ANGIOMA FACIAL. A PROPÓSITO DE UN CASO», *por los Dres. García Muret MP, Puig L, Del Toro*, Alomar A.* Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. * Neurología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

FUNDAMENTO

La hipomelanosis de Ito (1) se define como una hipopigmentación cutánea a lo largo de las líneas de Blaschko. Inicialmente descrita como una entidad únicamente cutánea, posteriormente se ha publicado asociada a patología extracutánea en un 33 a 94%. Presentamos un caso asociado a un síndrome de Sturge-Weber con la peculiaridad de no tener angioma facial.

OBSERVACIÓN

Paciente varón de 8 meses de edad, sin antecedentes de consanguinidad, sin antecedentes familiares de interés, fruto de una primera gestación de curso normal y parto a término distócico por fórceps. Acudió a consulta por la presencia de una lesión hipocrómica desde encima del talón, el dorso del pie y en la cara anterior e interna de la pierna hasta el muslo, clínicamente sugestiva de hipomelanosis de Ito. A la edad de 10 meses presentó un episodio convulsivo, sin fiebre, parcial, semicorporal izquierdo, mioclónico, de unos 20 minutos de duración. Durante los días siguientes reaparecieron varios epi-

sodios similares hasta un cuadro de *status* epiléptico que tardó una hora en ceder. Se realizó una RMN que evidenció la presencia de una malformación vascular en forma de una angiomasia venosa que afecta al plexo coroideo derecho y probablemente vasos leptomeníngeos occipitotemporoparietales, sugestivo de síndrome de Sturge-Weber. Se instauró tratamiento con ácido valproico controlando la sintomatología. Quedó una hemiparesia izquierda que ha ido mejorando posteriormente.

COMENTARIO

Se trata, por tanto, de una hipomelanosis de Ito asociada a un síndrome de Sturge-Weber, pero sin angioma facial (2). Esta forma infrecuente correspondería al tipo 3, según la clasificación de Roach, y generalmente tampoco se asocia a glaucoma. A propósito de esta observación se discute si la hipomelanosis de Ito es un entidad singular o bien no es más que una manifestación inespecífica de un mosaicismo cromosómico.

BIBLIOGRAFÍA

- Ruggueri M, Pavone L. Hypomelanosis of Ito: clinical syndrome or just phenotype? *J Child Neurol* 2000;15:635-44.
 - Pacual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Viano J, Martínez V, Coya J. Sturge-Weber syndrome without facial nevus. *Neuropediatr* 1995;26:220-2.
- 348 «SÍNDROME DE PEUTZ-JEGHERS. A PROPOSITO DE UN CASO», por los Dres. Rojo García JM^a, Gutiérrez Benjumea A*, Robles Frías A**, López Garrido J**, Aguilera Llovet MA*, Escudero Ordóñez J, García Arqueza C*, Martínez Díaz de Argandoña C. Servicios de Dermatología, * Pediatría y ** Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

FUNDAMENTO

La denominación de síndrome de Peutz-Jeghers fue utilizada por primera vez por un médico de la Clínica Mayo, Bruwer en 1954. Desde entonces se han publicado casos aislados en todo el mundo, así como descripción de varias generaciones familiares de SPJ. Este síndrome es hereditario y se transmite de forma autosómica dominante, se caracteriza por la asociación de lentiginosis mucocutánea y poliposis intestinal. Tan sólo el 2% de estos pólipos presentan potencial maligno.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 10 años de edad, con la presencia de lentiginosis en la mucosa oral acompañada de una anemia rebelde a tratamiento; sucesivos estudios muestran la existencia de pólipos en aparato digestivo (estómago e intestino delgado). El estudio histológico cutáneo y la biopsia intestinal confirman la existencia de lesiones lentiginosas y hamartomas, respectivamente. No existiendo antecedentes familiares de pigmentación o pólipos intestinales.

RESULTADOS

Intervención quirúrgica por invaginación intestinal yeyunal de 40 cm de diámetro cuya cabeza es un pólipo de 3 cm de diámetro.

metro.

DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial es fácil y el cuadro clínico completo permite diagnosticar con facilidad la enfermedad. Se puede confundir con la poliposis juvenil, con el síndrome de Leopard y con el síndrome de Cronhkite-Canada.

BIBLIOGRAFÍA

- McGarrity TJ, Kulin HE, Zaino RJ. Peutz-Jeghers síndrome. *Am J Gastroenterol* 2000;95(3):596-604.
- Fernández Seara MJ, Martínez Soto MI, Fernández Lorenzo JR, y cols. Peutz-Jeghers syndrome in a neonate. *J Pediatr* 1995; 126(6):965-7.
- Moreno de Vega V, Miguel Holgado V. Síndrome de Peutz-Jeghers. *Rev Clín Esp* 1996;100(1):61-4.
- Linder NM, Green MH. The concise handbook of family cancer syndromes. *J Natl Cancer Inst* 1998;90:1039-71.
- Tomlison JPM, Houlston RS. Peutz-Jeghers syndrome. *J Med Genet* 1997;34:1007-11.

- 349 «¿SÍNDROME DE STURGE-WEBER O FACOMATOSIS PIGMENTO VASCULAR?», por los Dres. Mollet J, Pascual C, García-Patos V, Bartralt R, Castells A. Servei de Dermatologia. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La existencia de un nevo *flammeus* en la zona facial asociado a una angiomasia leptomeníngea homolateral define el síndrome de Sturge-Weber.

OBSERVACIÓN

Paciente de 5 meses de edad ingresado por crisis comicial del brazo derecho que presentaba una malformación capilar en cara, parte superior del tronco, extremidad superior izquierda y extremidad inferior derecha. Se realizó una resonancia nuclear magnética que mostró una angiomasia leptomeníngea temporoccipital izquierda. La existencia de una mácula azulada extensa en la parte superior de la espalda, junto a la presencia de las malformaciones capilares y la afectación neurológica, orientaron el diagnóstico de una facomatosis pigmentovascular tipo IIb.

COMENTARIO

Tanto el síndrome de Sturge-Weber como las facomatosis pigmentovasculares se diagnosticaron por características clínicas y exploraciones complementarias, muchas de ellas comunes, que pueden dificultar la diferenciación entre ambas entidades. Casos como el que presentamos ponen en duda que se trate de dos enfermedades distintas.

BIBLIOGRAFÍA

- Hagiwara K, Uezato H, Nonaka S. Phacomatosis pigmentovascularis type IIb associated with Sturge-Weber syndrome and pyogenic granuloma. *J Dermatol* 1999;25(11):721-9.

Uysal G, Guven A, Ozhan B, Ozturk MH, Mutluay AH, Tulunay O. Phakomatosis pigmentovascularis with Sturge-Weber syndrome: a case report. *J Dermatol* 2000;27(7):467-470.

350 «FOLICULITIS PUSTULOSA EOSINOFÍLICA EN LA INFANCIA: APORTACIÓN DE CUATRO CASOS», por los Dres. Luelmo J, Sáez A*. Unitat de Dermatologia. *Servicio de Anatomía Patológica. Consorci Sanitari del Parc Taulí. Sabadell (Barcelona).

INTRODUCCIÓN

La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) es una anomalía inflamatoria de origen desconocido que se caracteriza en la infancia por presentar brotes recurrentes de pústulas estériles que afectan principalmente o casi de forma exclusiva el cuero cabelludo y de forma ocasional cara, tronco y extremidades. Presentamos cuatro nuevos casos de FPE y comentamos sus características clínicas y evolución.

OBSERVACIONES

Reportamos cuatro pacientes (tres varones y una hembra) con edades comprendidas entre 3 y 11 meses, con un cuadro clinicopatológico compatible con FPE. Todos presentaban papulopústulas pruriginosas en cuero cabelludo, de forma recurrente y autolimitada. En uno de ellos se localizaban principalmente en extremidades. Los cultivos para bacterias, hongos y virus fueron negativos. No se encontró ninguna enfermedad sistémica asociada. El tratamiento con corticoides tópicos fue efectivo en tres casos, aunque recurrían después de suspenderlo. No se instauró tratamiento sistémico, excepto la ceterizina en el paciente corticorresistente, con poca respuesta.

COMENTARIO

Nuestro propósito es describir las características clínicas y evolutivas de cuatro casos pediátricos. Confirmamos el origen estéril de estas lesiones pustulosas en nuestros casos y el no estar asociados con la infección por el VIH como en la gran mayoría de los casos publicados en la literatura. La etiología de la FPE continúa siendo poco conocida.

BIBLIOGRAFÍA

García-Patos V, Pujol RM. Infantile eosinophilic pustular folliculitis in infancy. *Dermatology* 1994;189:133-8.

Larralde M, Morales S, Santos-Muñoz A, Lamas F, Schroh R, Corbella C. Eosinophilic pustular folliculitis of infancy: report of two new cases. 1999;16(1):118-21.

351 «PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA EN UN LACTANTE», por los Dres. Vicente Villa MA, Fortuño Y, Del Río G, Martínez S*, Caritg J*, Cusi V**, González-Enseñat MA. Servicios de Dermatología, *Pediatria y ** Anatomía Patológica. Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona.

El psoriasis pustuloso generalizado (PPG) ha sido descrito raramente en niños, pero son excepcionales los casos en niños

menores de 1 años.

CASO CLÍNICO

Lactante varón, de 7 meses de edad. Desde los 2 meses de vida presenta dermatitis generalizada con respuesta parcial a los corticoides. A los 7 meses de vida ingresa por un cuadro clínico de mal estado general, fiebre alta (40°) y eritrodermia con múltiples pústulas. Histopatología: compatible con psoriasis pustuloso. Analítica: leucocitosis y hemocultivo positivo para *Staphylococcus aureus*.

El paciente recibe tratamiento con corticoides tópicos y antibióticos sistémicos sin respuesta terapéutica. Se decide iniciar tratamiento con acitretín (1,2 mg/ kg/ día) con mejoría de su enfermedad en 3 semanas.

COMENTARIO

Se trata de un cuadro grave de PPG en un lactante que presenta una muy buena respuesta al tratamiento con acitretín. Otros tratamientos, como prednisona, dapsona, metotrexate, PUVA y ciclosporina, se han propuesto también para esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

Shelnitz LS, Esterly NB, Honig PJ. Etretnate therapy for generalized pustular psoriasis in children. *Arch Dermatol* 1987; 123:230-3.

Zelickson BD, Muller SA. Generalized pustular psoriasis in childhood. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:186-94.

352 «ESTEATONECROSIS NEONATAL DIFUSA», por los Dres. Ferrando J, Grimalt R, Gómez-López L*, Botet F*, Figueras V*, Estrach T. Departamentos de Dermatología y *Pediatria. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. Barcelona.

La necrosis grasa subcutánea o esteatonecrosis del recién nacido (ENRN) es un cuadro inflamatorio neonatal reactivo de causa desconocida, aunque se han implicado factores isquémicos y traumáticos del parto e hipotermia local. Se asocia a hipercalcemia y no es excepcional en neonatología.

OBSERVACIÓN

Recién nacido varón a término, cesárea, hijo de madre diabética tipo I, de 3,7 kg de peso y APGAR 7/ 10/ 10. Encefalopatía hipoxicoisquémica grado I con acidosis fetal e hipotonía global. En las primeras semanas presentó flebitis, absceso de partes blandas y hemograma séptico con plaquetopenia e hipercalcemia. Se aisló *E. coli* y mejoró con antibioticoterapia. El estudio de inmunodeficiencia (PCR, RCP, función macrófaga, etc.) fue normal.

A los 28 días presentan múltiples pápulas y nódulos en región supraescapular izquierda, duros al tacto. La biopsia de dos elementos confirma el diagnóstico de ENRN con depósitos de calcio. Al cabo de 3 meses el cuadro ha ido remitiendo espontáneamente.

CONCLUSIÓN

La ENRN debe diferenciarse del escleredema *neonatorum*, cuadro de inicio similar que se extiende y progresa hasta imposi-

bilitar la vida del paciente.

- 353 «RADIOLOGÍA VASCULAR INTERVENCIONISTA EN LAS LESIONES VASCULARES EN LA INFANCIA. CASOS CLÍNICOS», *por los Dres. Esteban MI*, Nagore E, Sevilla A, Botella R, Sanmartín O, Guillén C, en representación del Comité Multidisciplinar y Multinstitucional de Lesiones Vasculares.* * Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital La Fe. Valencia. Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.

Exponemos los resultados tras el tratamiento de lesiones vasculares mediante los procedimientos intervencionistas endovasculares, percutáneos y mitos, así como los efectos secundarios a corto y medio plazo de la esclerosis percutánea. Entre ellos destacan las fistulizaciones del material esclerosante a través del punto de punción.

Aunque los procedimientos técnicamente parecen ser sencillos, se nos presentan ciertos interrogantes en el manejo de estos pacientes, sobre todo cuando utilizamos la esclerosis percutánea. Éstos son:

- ¿Por qué se producen las fistulizaciones?
- ¿A qué edad está indicado el tratamiento cuando algunas lesiones son diagnosticadas al nacimiento?
- ¿Qué problemas puede encontrar el cirujano si posteriormente realiza tratamiento quirúrgico de la lesión?

Exponemos nuestra experiencia en estos tres puntos y nuestras conclusiones.

- 354 «FACTORES ASOCIADOS A LA FOTOPROTECCIÓN DE LOS NIÑOS: UNA ENCUESTA REALIZADA A PADRES», *por los Dres. Gilaberte Y, Coscojuela C, Aguaréles MJ, Pueyo A*, Fajó J*, Doste D**, Pardos C**, Terud MP***.* Servicio de Dermatología. Hospital San Jorge. * Docentes de Educación Primaria. ** Pediatría de Atención Primaria. Huesca. *** E. U. de Profesorado de EGB. Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La exposición solar en la infancia parece ser un factor de riesgo importante para el desarrollo del cáncer de piel. En el comportamiento de los niños influye de forma decisiva los conocimientos y las actitudes de los padres.

OBJETIVO

Conocer qué saben los padres sobre los efectos del sol en la piel y cuáles son sus hábitos de fotoprotección, los de sus hijos y los factores relacionados con ello.

MÉTODOS

Estudio transversal en el que se encuestaron 460 padres de niños de primero, tercero y quinto curso de educación primaria pertenecientes a cinco colegios de Huesca.

RESULTADOS

Cuatrocientos cuarenta y dos padres respondieron la

encuesta. Todos ellos (100%) opinaron que la fotoprotección es necesaria en los niños y el 96,7% de los padres afirman que sus hijos utilizan al menos un método de fotoprotección. El más usado fue la crema, tanto por padres como por hijos, siendo ésta de factor de protección solar (FS) ≥ 15 en el 78,05% de los hijos y el 50% de los padres. El uso de dicho FPS por los hijos se asociaba principalmente con que sus padres también lo utilizaran y, además, con que los hijos tuvieran 7 o menos años de edad, su piel fuera clara y sus padres conocieran la relación entre exposición solar en la infancia y cáncer de piel.

CONCLUSIONES

Los hábitos de fotoprotección de los padres parecen ser el factor más determinante en la fotoprotección de sus hijos.

- 355 «HIDROA VACCINIFORME», *por los Dres. Valverde Blanco F, Moreno Giménez JC, Medina I, Ocaña Wilhelmi MJ, Fuentes Vahamonde E.* Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

INTRODUCCIÓN

Presentamos un paciente varón, de 7 años de edad, que fue atendido en nuestra sección con lesiones cutáneas eritematosas e inflamatorias, generalmente simétricas y circunscritas en donde se apreciaban pequeñas vesículas que rápidamente se rompían vertiendo un contenido seroso, viscoso o hemorrágico. Estas lesiones al secarse formaban costras melicéricas o negruzcas que al desprenderse dejaban cicatrices importantes. La localización de las lesiones era preferentemente en mejillas, nariz, pabellones auriculares y dorso de manos, oscilando el tamaño de las mismas entre uno y varios centímetros, no acompañados de fiebre ni malestar general. Aunque las lesiones aparecían más en primavera y verano, también había crisis en otras épocas. Al año de estar siendo atendido en nuestra sección comenzó con un cuadro digestivo que fue diagnosticado y tratado por el Servicio de Pediatría como enfermedad de Crohn.

El diagnóstico de sospecha es eminentemente clínico, aunque es necesario efectuar diagnóstico diferencial con otras patologías, sobre todo fotodermatósicas, así como con las porfirias.

La *hidroa vacciniforme* es una fotodermatosis que se inicia generalmente en primavera, de causa desconocida, que comienza con lesiones en zonas fotoexpuestas, en principio vesiculares, que finalmente evolucionan a cicatrices hipo o hiperpigmentarias.

Se comenta la respuesta terapéutica, así como su evolución en estos 2 años.

- 356 «ECCEMA DE CONTACTO POR "HOBBY"», *por los Dres. Rodríguez-Serna M, Molinero J, Febrer I, Pérez A, Aliaga A.* Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.

CASO CLÍNICO

Varón de 9 años de edad, con antecedentes personales de asma intrínseco y rinitis, que consultó por episodios repetidos de eccema agudo que afectaba las palmas de las manos. Las lesiones mejoraban tras el tratamiento, pero las recidivas eran continuas. Sospechando la posibilidad de un eccema de contacto en un paciente con historia personal de atopia, se remitió para realizar pruebas epicutáneas. Al realizar la anamnesis

dirigida a cerca de sus actividades diarias, el paciente refería ser jugador de baloncesto en el equipo del colegio, por lo que entrenaba varias horas diarias.

Se realizaron parches con la batería estándar del GEIDEC y con raspado procedente de la pelota que el niño usaba. Las lecturas a las 48 y 96 horas mostraron las siguientes positividads: mezcla de mercapto (++) , mezcla de thiuram (++) , mercapto-benzotiazol (++) , raspado de la pelota propia (++) . Con todo ello se realizó el diagnóstico de eccema de contacto por acelerantes de la goma en un paciente aficionado al baloncesto. El paciente actualmente juega al fútbol y está libre de lesiones.

COMENTARIO

El eccema de contacto en la infancia no es tan infrecuente como se pensaba y las indicaciones de la prueba del parche son las mismas que en los adultos. Es muy importante realizar una historia clínica cuidadosa sobre las actividades diarias del niño, sin olvidarnos de preguntar sobre sus aficiones.

- 357 «CONDRODERMATITIS NODULAR DEL HÉLIX EN LA INFANCIA», por los Dres. Vázquez-Veiga HA, Capeán Outeiro M, Navajo M, Suárez-Peñaranda JM*. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital de Conxo. Complejo Hospitalario. Universitario de Santiago de Compostela.

FUNDAMENTO

La condrodermatitis nodular del hélix (CNH) es una enfermedad frecuente en hombres adultos, pero muy rara en niños. En los 15 años de existencia en nuestro Servicio nunca se ha diagnosticado un caso infantil.

MATERIAL Y MÉTODOS

Además de la observación clínica y la revisión bibliográfica, se realizó tratamiento quirúrgico y estudio histológico.

CASO CLÍNICO

Un niño sano de 9 años, de zona urbana interior, acude a consulta por presentar una lesión nodular en hélix, unilateral, ligeramente dolorosa, que ocasionalmente se ulcera. El paciente se expone intensamente al sol. No refiere traumatismos «especiales» sobre la zona afecta, ni duerme exclusivamente de ese lado. Diagnosticado de CNH se procede al tratamiento quirúrgico, con la extirpación de la lesión nodular y el cartilago subyacente. El anatomopatólogo confirmó el diagnóstico. A los pocos meses aparecen lesiones en el lado contralateral y molestias y nuevas lesiones en la zona intervenida.

DISCUSIÓN

La CNH es muy rara en niños, al margen de relación etiológica con la presión mantenida y los traumatismos ocasionales, se ha responsabilizado de su génesis a los factores medioambientales. Nuestro caso y el publicado recientemente en *Actas Dermosifiliográficas* son pacientes con una exposición solar importante, lo que parece indicar la importancia de esta causa en su presentación en los pacientes jóvenes. De ser cierta la teoría del daño solar, el diagnóstico de la CNH en niños será cada vez más frecuente.

BIBLIOGRAFÍA

Mestre-Bazúa F, Martín-Santiago A, y cols. Condrodermatitis helicis en una niña de 10 años. *Actas Dermosifiliogr* 1999;90:595-8.

- 358 «LESIONES ULCERATIVAS EN ALA NASAL EN TRES HERMANOS», por los Dres. Armario Hita JC, Sánchez Gaviño JA, Ingunza Barcala JL, Romero Cabrera MA, Fernández Vozmediano JM. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Puerto Real. Universidad de Cádiz. Cádiz.

INTRODUCCIÓN

El rinoescleroma es una enfermedad infecciosa de evolución lenta, crónica y en algunos casos infausta, que afecta a las vías aéreas superiores y está producida por la *Klebsiella rhinoscleromatis*. Se suele localizar en las fosas nasales, dando lugar a un granuloma infiltrativo con una marcada tendencia a la esclerosis y a la obstrucción. Su diagnóstico, que no siempre es fácil, ya que los cultivos suelen ser negativos y se basa en la clínica; los signos histopatológicos son característicos con un infiltrado inflamatorio mixto, células de Mikulicz y cuerpos de Russell; la identificación microbiológica del bacilo de Frisch y la positividad de los test de fijación del complemento servirían como ratificación. El tratamiento se basa en la asociación de trimetropim-sulfametoxazol y derivados betalactámicos.

CASO CLÍNICO

Presentamos los casos de tres hermanos, un varón de 4 años, que era el más afectado con lesiones ulcerativocostrosas, y dos mujeres de 9 y 1 año de edad, respectivamente, que presentaban lesiones cicatrizales y residuales o con escasa actividad. En los tres pacientes referían varios meses de evolución del cuadro, de características tórpidas e insidiosas, con sangrado espontáneo o a leve manipulación, en especial en el caso del varón. En los tres casos se afectaba el vestíbulo y la aleta nasal de un solo lado. Realizamos en los tres casos cultivo microbiológico que resultó positivo para *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*, ambos flora habitual de las fosas nasales. El estudio dermatopatológico apreció imágenes de hiperplasia pseudoepiteliomatosa y densa celularidad inflamatoria de tipo mixto, con algunos agrupamientos de citoplasma espumoso y células de Mikulicz, compatibles con rinoescleroma y que también eran más evidentes en el paciente varón de 4 años. Ante este diagnóstico se instauró tratamiento con trimetropim-sulfametoxazol y cefalexina por vía oral y mupirocina tópica, tras lo cual se ha obtenido una buena evolución. De todas formas el tratamiento tiene que ser prolongado por la gran tendencia a la recidiva que está descrita en estos casos.

CONCLUSIÓN

El rinoescleroma es una patología infecciosa muy infrecuente, poco contagiosa y de difícil diagnóstico. El cultivo del agente responsable es complejo y los estudios dermatopatológicos no siempre son concluyentes. Por tanto es el clínico el que debe sospechar este proceso ante la presencia de lesiones ulcerativocostrosas con pérdida de sustancia en el ala nasal. En este caso procede destacar que los padres de los niños son deficientes mentales con un grado de oligofrenia media, lo cual puede justificar falta de aseo y condiciones higiénicas deficientes que jus-

tifiquen la afectación de los tres hermanos.

- 359 «PITIRIASIS LIQUENOIDE EN LA INFANCIA. REVISIÓN DE 10 CASOS», por los Dres. *Balloch I, Belinchón I, Bañuls J, Jiménez MJ*, Ortega E*, Albarres MP, Camero L, Guijarro J*. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante.

FUNDAMENTO

La pitiriasis liquenoide (PL) es una enfermedad rara autolimitada con un espectro clínico que va desde la forma aguda o pitiriasis liquenoide y variceliforme aguda (PLEVA) a la forma crónica (PLC). Con frecuencia se ve en la infancia, donde suelen predominar las formas agudas, aunque no siempre están claras las diferencias entre la PLEVA y la PLC.

OBJETIVO

Revisión clínica e histológica de todos los casos diagnosticados en nuestro hospital de PL en niños menores de 15 años durante el período comprendido entre 1991 y 2000.

MATERIAL Y MÉTODO

- Revisión de la clínica con los datos obtenidos de la historia clínica y sus correspondientes fotografías.
- Revisión de las preparaciones histológicas aplicando los parámetros de diagnóstico de la PL de Ackerman.

RESULTADOS

Se revisaron un total de 10 pacientes pediátricos (seis niños y cuatro niñas) de edades comprendidas entre 5 y 15 años. El diagnóstico clínico en la mitad de los casos fue de PLEVA y en el resto de PLC. No se registró ningún caso de PLEVA ulceronecrotizante. El número de lesiones la mayoría de casos fue superior a 100, con una distribución generalizada en tronco y extremidades y sólo en un caso las lesiones en siguieron un patrón de predominio acral. Los síntomas sistémicos más relevantes fueron el prurito y la astenia. Ningún paciente presentó fiebre y un paciente mostró lesiones en la mucosa oral. Sólo un paciente desarrolló cicatrices en su evolución. Histológicamente se encontraron hallazgos consistentes con PLEVA en cinco casos, de los cuales sólo en tres el diagnóstico clínico fue concordante.

DISCUSIÓN

En nuestra serie todos los pacientes presentaron un curso benigno, autorresolutivo. La distinción entre las formas aguda y crónica de PL no fue siempre posible. Los datos histológicos de forma aislada no permiten su diferenciación. El diagnóstico debería basarse en una correlación clinicopatológica.

BIBLIOGRAFÍA

- Romaní J, Puig LL, Fernández-Figueras MT, Moragas JM. Pityriasis lichenoides in children: clinicopathologic review of 22 patients. *Pediatr Dermatol* 1998;15:1-6.
- Gelmetti C, Rigoni C, Alessi E, y cols. Pityriasis lichenoides in children: a long term follow-up of eighty-nine cases. *J Am Acad Dermatol* 1990;23:473-8.

- 360 «LUPUS INDUCIDO POR CARBAMACEPINA», por los Dres. *Alfonso Alberola R, Giménez Cortés M^oE, Durán García R**. Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Elda.

CASO CLÍNICO

Niño de 13 años de edad remitido a nuestro Servicio el 7 de noviembre de 2000 por presentar desde agosto de este mismo año lesiones circinadas eritematovioláceas en zonas expuestas de cara, hombros y brazos que habían sido tratadas con antimicóticos tópicos y orales sin mejoría. Entre sus antecedentes personales destacaba el tratamiento con carbamacepina 700 mg/ día desde hacía 1 año por padecer una epilepsia mioclónica juvenil.

Ante la sospecha clínica de lupus inducido por carbamacepina se realizó una biopsia confirmatoria y se realizaron los estudios pertinentes para descartar afectación sistémica. El niño fue remitido a su pediatra para la sustitución del fármaco por otro anticonvulsivante y a los días de suspender el tratamiento tan sólo se apreciaban lesiones residuales en mejilla derecha.

DISCUSIÓN

En los últimos 10 años se han publicado unos 16 casos de lupus eritematoso inducido por carbamacepina. La frecuencia estimada de este cuadro es menor del 0,001%. En la mayoría de ellos existe positividad de anticuerpos antinucleares, a pesar de lo cual tras la suspensión del tratamiento desaparece la clínica y se normalizan la serología.

El mecanismo patogénico parece estar relacionado con un metabolito reactivo de la carbamacepina denominado carboxaldehído 9-acridina y su interferencia *in vitro* con la función de las células inmunes.

BIBLIOGRAFÍA

- Toepfer M, Sitter T, Lochmuller H, Pongratz D, Muller-Felber W. Drug-induced systemic lupus erythematosus after 8 years of treatment with carbamazepine. *Eur J Clin Pharmacol* 1998;54(2):193.
- Jain KK. Systemic lupus erythematosus (SLE)-like syndromes associated with carbamazepine therapy. *Drug Saf* 1991; 6(5):350-60.
- Furst SM, Uetrecht JP. The effect of carbamazepine and its reactive metabolite. 9-acridine carboxaldehyde on immune cell function *in vitro*. *Int J Immunopharmacol* 1995;17(5):445-52.

- 361 «FETO ARLEQUÍN», por los Dres. *Martínez García S, Vera Castaño A, Romero Gómez J, Ojeda Martos A, Sanz A, Crespo Erchiga V*. Departamento de Dermatología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga.

CONCEPTO

El feto arlequín es un trastorno de la queratinización clasificado como una ictiosis congénita con un patrón de herencia AR y un pronóstico fatal en la mayoría de los casos durante el primer año de vida.

OBSERVACIÓN

Presentamos el caso de un RN hembra de 34 semanas de gestación y 2.050 g de peso, de padres consanguíneos (primos hermanos). Parto espontáneo, presentación cefálica y APGAR 9/ 10, con un líquido amniótico de coloración amarillenta.

El RN presentó grandes escamas, duras, gruesas y de coloración marrón-amarillenta, separadas por fisuras de fondo eritematoso, recubriendo toda la superficie corporal. Importante etropión con hiperemia conjuntival que ocultaban los globos oculares, *eclabium* y alteraciones de la pirámide nasal y pabellones auriculares.

Se realizó una biopsia *punch* de la pierna izquierda en la que se describió una hiperqueratosis compacta lamelar con focos aislados de paraqueratosis y persistencia de la capa granulosa.

Una vez comentado el caso con los padres se desestimó el tratamiento con ácido retinoico y se le administró nutrición enteral, sueroterapia, pomadas oculares epitelizantes, analgésicos, emolientes y curas sépticas con sulfato de zinc.

Al final de la primera semana se empezó a descamar en grandes láminas mostrando debajo una piel eritematosa. Aparecieron lesiones cianóticas en la punta de los dedos de los pies.

A los 18 días del nacimiento fallece, precedido de empeoramiento del estado general e intensos episodios de vómitos y pausas de apneas. No se realizó autopsia.

DISCUSIÓN

La escasa frecuencia, así como la gravedad del feto arlequín, hace de éste un caso interesante. El dilema ético de prolongación de vida de estos pacientes añade controversia a esta entidad, así como los efectos derivados del tratamiento con retinoides.

- 362 «EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA HEREDITARIA DE LA UNIÓN CON ATRESIA DE PÍLORO», por los Dres. De Argila D, Rodríguez-Nevado I, Tallo E, Catalina M, Rafel E*. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. * Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Las epidermolisis ampollosas hereditarias (EAH) son un grupo de enfermedades ampollosas ocasionadas por un defecto congénito de las proteínas de unión que conforman la unión dermoepidérmica (UDE). Un consenso internacional reciente (1) ha revisado la clasificación, reduciendo el número de cuadros que quedan así incluidos en tres grandes grupos: epidermolíticos, junturales y dermolíticos.

OBSERVACIÓN

Neonato de sexo femenino, prematuro, con lesiones congénitas vesiculoampollosas y cicatriciales, en tronco y zonas acrales de miembros, más intensas en zonas de roce y respetando cara. Al nacer se diagnosticó un distrés respiratorio y una atresia de píloro, que fue corregida quirúrgicamente mediante resección de píloro y anastomosis terminolateral. Algunas lesiones cutáneas curaban dejando una cicatriz atrófica de aspecto apergaminado. La histología demostró una ampolla subepidérmica y el estudio ultraestructural una epidermolisis subbasal. La IFD fue negativa. La paciente fue tratada en la UCI, donde se presentaron numerosas complicaciones (atelectasias pulmonares,

dilatación pielocalicial renal), falleciendo a los 17 días de vida.

COMENTARIO

Presentamos un caso de EAH de tipo juntural no Herlitz con atresia de píloro, cuyo defecto molecular se ha localizado en las alfa6-beta4 integrinas de la UDE.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fine JD, y cols. Revised classification system for IEB: report of the second International Consensus Meeting on diagnosis and classification of EB. JAAD 2000;2:1051-66.

- 363 «DIAGNÓSTICO DE LAS EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSAS HEREDITARIAS MEDIANTE "MAPEO" ANTIGÉNICO DE LA MEMBRANA BASAL UTILIZANDO TÉCNICAS DE INMUNO-FLUORESCENCIA», por el Dr. Mascaró Galy JM. Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.

Las epidermolisis ampollosas (EA) hereditarias son un grupo de genodermatosis caracterizadas por la aparición de ampollas y erosiones tras traumatismos mínimos. Se clasifican en tres grandes grupos según el nivel en que se producen las ampollas: EA simples funcionales y distróficas. Hasta ahora este diagnóstico se ha basado en la realización de estudios ultraestructurales de microscopía electrónica, que son a menudo difíciles de realizar y requieren personal muy experimentado.

MÉTODOS

Se ha realizado el «mapeo» antigénico en biopsias congeladas de pacientes con EA hereditarias utilizando técnicas de inmunofluorescencia y un panel de anticuerpos monoclonales dirigidos contra diferentes proteínas de la membrana basal (integrina α_6 , integrina β_4 , BP180, laminina 5, colágeno IV y colágeno VII).

RESULTADOS

Los anticuerpos monoclonales han permitido definir el nivel de la separación en la mayoría de los casos estudiados (siempre que hubiese una ampolla en la biopsia). Además en algunos casos la técnica ha permitido identificar cuál es la proteína defectuosa causante del fenotipo clínico del paciente.

CONCLUSIÓN

El «mapeo» antigénico es una técnica diagnóstica muy útil en el diagnóstico de las EA. Representa una alternativa válida a la microscopía electrónica y además en algunas EA recesivas puede permitir detectar la proteína defectuosa.

BIBLIOGRAFÍA

- Bergman R. Immunopathologic diagnosis of epidermolysis bullosa. Am J Dermatopathol 1999;21:185-92.
- Fine JD, Eady RAI, Bauer EA, y cols. Revises classification system for inherited epidermolysis bullosa: report of the second international consensus meeting on diagnosis and classification of epidermolysis bullosa. J Am Acad Dermatol 2000;42:1051-66.

- 364 «HEMIATROFIA FACIAL PROGRESIVA (SÍN-

DROME DE PARRYROMBERG)», por los Dres. Zubiri Ara M^aL, Baldellou Lasiera R, García Felipe R, Sáenz de Santa María Esguevillas MC. Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La hemiatrofia facial progresiva o síndrome de Parry-Romberg es un entidad rara, caracterizada por máculas hiperpigmentadas con el centro escleroso, atrofia del tejido celular subcutáneo y en ocasiones del músculo y hueso subyacente, produciendo una importante asimetría facial; puede asociarse con alteraciones neurológicas, oculares y vasculares.

CASO CLÍNICO

Niño de 5 años, sano, que presenta de 3 meses de evolución en hemicara derecha placa de centro esclerodermiforme, no adherida a planos profundos de bordes pigmentados, que ocupa la zona media e inferior de cara, mandibular y lateral de cuello. La analítica realizada, estudio de inmunidad, serología a *Borrelia*; RM cerebral, TAC craneal, estudio neurológico y oftalmológico fueron normales.

DISCUSIÓN

La hemiatrofia facial progresiva se encuadra dentro de las esclerodermias localizadas, considerándola algunos autores similar a la esclerodermia lineal y en «coup de sabre», teniendo en común con ellas su etiología desconocida, aparición en la infancia y asociación en ocasiones con alteraciones neurológicas.

BIBLIOGRAFÍA

López Estébanez JL, Sánchez Albisua B, Alonso Llamazares J, Lauzurica Pérez E, López Gómez S, Guerra Tapia A. Hemiatrofia facial progresiva (síndrome de Parry-Romberg). A propósito de dos casos. *Actas Dermosifiliogr* 1992;83:281-4.

365 «HIPERMELANOSIS NEVOIDE LINEAL Y ESPIRAL», por los Dres. Martínez E, Caldach L, Sánchez R, Ramón D, Montesinos E, Pinazo I, Jordá E. Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

Se conoce como hipermelanosis nevoide lineal y espiral a una entidad clínica, descrita por Kalter y cols. en el año 1988, que se caracteriza por la presencia, desde el nacimiento o a las pocas semanas de vida, de bandas hiperpigmentadas lineales y en espiral siguiendo las líneas de Blaschko.

CASO CLÍNICO

Varón de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Está siendo controlado en nuestro Servicio porque desde los 6 meses de edad comienza con una pigmentación de color marrón claro, a nivel de rodilla y que progresivamente se va generalizando, con un patrón lineal y arremolinado en miembros y espalda, siguiendo las líneas de Blaschko.

La biopsia realizada demostró una hiperpigmentación cutá-

nea sin hiperplasia melánica acompañante.

Solicitamos estudios complementarios (TAC craneal, exploraciones cardiológicas, oftalmológicas, neurofisiológicas, otorrinológicas y cariotipo), resultando todas normales o negativas.

En las revisiones periódicas realizadas se detectó un varicocele bilateral y una hipoacusia de transmisión unilateral.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de hiperpigmentación nevoide lineal y espiral asociado a sordera y varicocele.

Se discuten los criterios diagnósticos y el diagnóstico diferencial.

Se recomienda el seguimiento de estos pacientes por las posibles asociaciones descritas.

366 «SÍNDROME DEL NEVO DE CABELLO LANOSO», por los Dres. De Argila D, Rodríguez-Nevado I, Rovira I, Pimentel JJ. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.

El nevo de cabello lanoso (NCL) es una infrecuente alteración congénita del pelo, no hereditaria, caracterizada por áreas circunscritas de pelo ensortijado que recuerda la lana de la oveja. Algunos autores llaman síndrome del nevo de cabello lanoso a la coexistencia de un NCL y un nevo epidérmico más o menos generalizado (NEG). Este síndrome puede asociar otras alteraciones nevoides o malformativas congénitas.

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

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

367 «NEVUS MUCINOSO ECRINO», por los Dres. Llombart B, Molina I, Monteagudo C*, Martín JM, Revert A, Jordá A. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

INTRODUCCIÓN

El nevus ecrino es un hamartoma poco frecuente que suele estar presente al nacimiento y localizarse en los miembros. La histología se caracteriza por aumento del número y el tamaño de los ovillos ecrinos. Presentamos una variante mucinosa.

CASO CLÍNICO

Niña de 2 años que presentaba dos lesiones localizadas en nalga derecha, papulosas, de coloración marrón violáceo, mal delimitadas, de 1 cm de diámetro, asintomáticas. El estudio histológico evidenció una proliferación dérmica lobulada constituida por glándulas sudoríparas con discreto incremento del número de las unidades y dilatación luminal, así como abundante material mixoide envolviendo dichas estructuras, confirmado con azul alción.

CONCLUSIÓN

Presentamos una variante de nevus ecrico mucinoso no descrito con anterioridad en la infancia.

BIBLIOGRAFÍA

Craig J, Taira JW. Mucinous eccrine nevus. *Cutis* 1994;53:259-61.

Jung WK, Lee JS, y cols. A case of eccrine nevus. *Ann Dermatol* 1995;7:270-2.

- 368 «TUMORES FIBROSOS DEFORMANTES EN UNA PACIENTE PORTADORA DE UN SÍNDROME POLIMALFORMATIVO», por los Dres. González Pérez R, González Hermosa R, González Güenes M, Calderón MJ, Lozano M*, Soloeta R. Servicio de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria-Gazteiz.

INTRODUCCIÓN

Dentro del capítulo de los «tumores y proliferaciones fibrosas» se incluyen un gran número de entidades, algunas de ellas no bien definidas.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años, con padre y hermano afectados por la enfermedad de Steinert, que acudió a nuestras consultas en 1996 por la aparición de unas formaciones fibrosas en los dedos de los pies, principalmente en el derecho. Inicialmente fueron interpretadas como queloides, siendo tratadas con infiltraciones de corticoides. Durante estos años estas tumoraciones han progresado en número y extensión hasta la práctica fusión de las mismas, interfiriendo con la deambulación de la paciente. Se tomaron varias biopsias de las lesiones, siendo informadas como proliferación celular fusiforme de aspecto fibroblástico.

Además, la joven presentaba un síndrome polimalformativo estudiado por varias especialidades, incluyendo un genetista clínico, sin que hasta el momento haya podido ser filiado.

DISCUSIÓN

Presentamos este caso por dos cuestiones interesantes. Por un lado, por el síndrome polimalformativo tan florido hallado en esta paciente. Aunque algunas de las malformaciones presentes en esta joven ya han sido descritas en algunos de los síndromes conocidos, no hemos encontrado referencias en las que se observen todas ellas asociadas. Por otro lado, destaca la presencia de estas tumoraciones fibrosas que deforman ambos pies. Después de considerar múltiples diagnósticos lo único que hemos podido concluir es la naturaleza fibroblástica y la acusada progresión del proceso.

- 369 «MASTOCITOMA PLANTAR», por los Dres. Velasco AM, Millán F, Navarro P*, Pujol C, Gimeno E. Servicios de Dermatología y * Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

El mastocitoma es un tipo de mastocitosis que aparece generalmente como un nódulo solitario durante los primeros 2 años de vida. Son frecuentes la hiperpigmentación, la aparición de ampollas y la positividad del signo de Darier, siendo las manifestaciones sistémicas muy infrecuentes. Clásicamente, el mastocitoma suele aparecer en el tronco o en las extremidades, pero no en las palmas ni en las plantas. Presentamos un caso de mastocitoma localizado en la planta del pie. Que sepamos, se trata del primer caso de mastocitoma plantar.

CASO CLÍNICO

Un niño de 10 meses acude a la consulta con nódulo rosado en la planta del pie derecho, de 5 meses de evolución. El signo de Darier fue positivo y no existían manifestaciones sistémicas. Se practicó una biopsia que mostró la presencia de mastocito infiltrando la dermis papilar y reticular. No se instauró ningún tratamiento y, tras 1 año de seguimiento, la lesión se ha aplanado, aunque el signo de Darier sigue siendo positivo.

COMENTARIO

La mayor parte de las revisiones sobre mastocitosis afirman que el mastocitoma es frecuente en las extremidades, pero no aparecen en palmas y plantas, sin que exista una explicación para ello (1, 2). Presentamos un caso de mastocitoma en la planta del pie. Recientemente se ha publicado un caso de mastocitoma en la palma de la mano (3). Tras estos casos puede afirmarse que los mastocitomas en las plantas y las palmas son raros pero posibles.

BIBLIOGRAFÍA

1. Longley J, y cols. The mast cell and mast cell disease. *J Am Acad Dermatol* 1995;32:545-61.
2. Torrelo A, y cols. Diagnóstico, tratamiento y clasificación de la mastocitosis pediátrica. Estudio de 172 casos. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:461-76.
3. Lee HP, y cols. Solitary mastocytoma on the palm. *Pediatr Dermatol* 1998;15:386-7.

- 370 «TRICOEPI TELIOMA MÚLTIPLE. A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. Rodero J, Lafuente RF, Zaballos P, Dachary MT, Lázaro C, Navarro M, Grasa M, Carapeto FJ. Departamento de Dermatología. H. C. U. de Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

El tricoepitelioma (TE) es un tumor derivado del germen piloso con limitada diferenciación folicular. Se distinguen el TE múltiple, el solitario y el desmoplásico. El TE múltiple presenta con frecuencia HAD, iniciándose en la infancia como pápulas múltiples de 2 a 8 mm de diámetro y de localización habitual centofacial. Histológicamente se caracteriza por un tumor bien circunscrito en dermis constituido por islotes de células basalioides con empalizada periférica y tendencia a la queratinización abrupta y completa. Hay que hacer diagnóstico diferen-

cial con el epiteloma basocelular queratósico y el síndrome del epiteloma basocelular nevoide. El tratamiento no es fácil en el caso del TE múltiple.

OBSERVACIÓN

Presentamos el caso de una niña de 11 años que desde los 6 van apareciendo lesiones múltiples sobre elevadas de milímetros de tamaño, de color piel, algo translúcidas, localizadas en surcos nasogenianos, frente, cuero cabelludo, cuello y parte superior de espalda. No existen antecedentes personales ni familiares de interés. Se realizaron biopsias de las lesiones resultando en el estudio histológico el diagnóstico de tricoepitelioma.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso de tricoepitelioma múltiple en una niña sin antecedentes familiares, que por su gran número y la tendencia a la recidiva, a pesar de su benignidad, dificulta plantearse tratamientos resolutivos y estéticos.

BIBLIOGRAFÍA

Yang JE, y cols. Multiple trichoepithelioma with secondary localized amyloidosis. *Br J Dermatol* 2000;143(6):1343-4.

Bettencourt MS, y cols. Trichoepithelioma: a 19-year clinicopathologic re-evaluation. *J Cutan Pathol* 1999;26(8):398-404.

371 «LIPOMA CERVICAL ASOCIADO A DISRAFISMO ESPINAL OCULTO», por los Dres. *Bartrolat R, Rodríguez Cano L, García Patos V, Mollet J, Castells A*. Servicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.

INTRODUCCIÓN

Diversas lesiones cutáneas son consideradas como marcadores del disrafismo espinal oculto (DEO). Se subdividen en lesiones con elevado índice de sospecha (hipertricosis, hoyuelos, acrocordones, pseudocolas, colas, lipomas, hemangiomas, aplasia cutis o cicatriz, quistes dermoides y senos) y lesiones con bajo índice de sospecha (telangiectasias, malformaciones capilares, hiperpigmentación, nevus melanocíticos y teratomas). La mayoría de estas lesiones se localiza a nivel lumbosacro, aunque raramente se ha descrito su presencia en la región cervical.

OBSERVACIÓN

Niña de 9 años con desarrollo psicomotor normal, sin historia de problemas motores ni esfinterianos, remitida para valoración de tumoración subcutánea congénita, de 2,5 cm de diámetro, en región cervical posterior. La exploración neurológica fue normal. Se realizó una resonancia nuclear magnética (RNM) que evidenció una tumoración grasa compatible con un lipoma en el tejido celular subcutáneo de la región cervical posterior y la presencia de una cavidad siringohidromiética en el centro del cordón medular, a nivel D1-D4, sin asociación a otras malformaciones intrarraquídeas. Se decidió seguimiento clínico y por RNM dada la ausencia de repercusión neurológica.

COMENTARIO

El DEO puede cursar con déficit neurológicos de inicio temprano o tardío, como debilidad de extremidades, incontinen-

cia de esfínteres y trastornos tróficos, debido a compresión o tracción de la médula espinal (síndrome de la médula anclada). Al ser susceptible de corrección quirúrgica, su reconocimiento clínico y diagnóstico mediante RNM o ecografía en menores de 6 meses puede permitir un tratamiento temprano.

BIBLIOGRAFÍA

Enjolras O, Bouzkobza M, Jdid R. Cervical occult spinal dysraphism: MRI findings and the value of a vascular birthmark. *Ped Dermatol* 1995;12:256-9.

Drolet B. Birthmarks to worry about. Cutaneous markers of dysraphism. *Dermatol Clín* 1998;16:447-53.

Puig L. Lesiones de la línea media: senos, fístulas, quistes y otras lesiones cutáneas como expresión de defectos de cierre del tubo neural y otras manifestaciones de disrafismo. *Act Dermatolog* 2000;4:295-310.

372 «ENFERMEDAD DE BEHÇET: A PROPÓSITO DE UN CASO», por los Dres. *Lafuente RF, Rodero J, Morales A, Ros C, Roca C, Jiménez A, Carapeto FJ*. Departamento de Dermatología. H. C. U. Lozano Blesa. Zaragoza.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad multisistémica, rara en niños, en la que la ausencia de marcadores biológicos y test de laboratorio específicos hacen que el diagnóstico se base en criterios clínicos.

OBSERVACIÓN

Presentamos el caso de una niña de 12 años que desde los 3 meses de edad presenta brotes recurrentes de aftas orales que ocasionalmente se acompañan de fiebre, que ceden para reaparecer en pocos días. Coincidiendo con el inicio de la menarquía aparecen aftas genitales dolorosas. Desde los 7 años de edad refiere síntomas articulares matutinos en manos, con pérdida de fuerza y dolores articulares en rodillas, caderas y espalda. Coincidiendo con uno de los brotes presenta una parálisis facial izquierda con buen pronóstico. Se instaura tratamiento con corticoides tópicos orales y colchicina.

DISCUSIÓN

Los pacientes con aftas orales y genitales deben ser seguidos con regularidad por la posibilidad de desarrollo de EB. En nuestro caso la existencia de episodios recurrentes de aftosis bucal y genital, junto a la aparición de clínica articular y la parálisis facial periférica nos llevaron al diagnóstico clínico de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

Sakane T, Mitsuhiro T, Noboru S, y cols. Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999;341(17):1284-91.

Quecedo E, Gil MP, Febrer MI, y cols. Enfermedad de Behçet: revisión clinicopatológica de siete casos. *Actas Dermosifiliogr* 1995;86:581-8.

373 «ERITEMA INFECCIOSO CON LESIONES

VISICULOSAS POR PARVOVIRUS HUMANO B19», por los Dres. González Hermosa MR, González Pérez R, González Güemes M, Calderón MJ, Soleta R. Servicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria-Gasteiz.

INTRODUCCIÓN

El parvovirus humano B19 (PVH B19) es el agente causal del eritema infeccioso, también denominado megaloeritema infeccioso o quinta enfermedad. Se caracteriza por un eritema facial acompañado de un exantema reticular que predomina en las extremidades y el tronco.

CASO CLÍNICO

Niña de 6 años con una erupción reticulada en tronco y extremidades, acompañada de un intenso eritema en ambas mejillas «en bofetón». Coincidiendo con este exantema aparecían lesiones vesiculosas dispersas por la espalda, el abdomen y las piernas. En el estudio serológico se demostró anticuerpos IgM contra el PVH B19. Las serologías para CMV y virus de Epstein-Barr resultaron negativas.

DISCUSIÓN

El espectro de manifestaciones dermatológicas de la infección por el PVH B19 es cada vez más amplio. El caso que presentamos es singular, porque se asocian lesiones vesiculosas, variante clínica escasamente descrita, a la forma clásica del eritema infeccioso.

374 «LEISHMANIASIS CUTÁNEA CON LESIONES MÚLTIPLES DE CURSO PROLONGADO EN UNA NIÑA DE 18 MESES. RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON KETOCONAZOL TÓPICO», por los Dres. García Durá E, Massare E*, García Lora E, Tercedor J, Concha A*, García Mellado V. Sección de Dermatología. * Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

La leishmaniasis cutánea es una zoonosis cuya incidencia mundial llega a ser de un millón y medio de casos nuevos al año.

Las lesiones cutáneas suelen ser uno o dos pequeños nódulos con costra que se resuelven espontáneamente en pocos meses, por lo cual en la mayoría de estos casos resulta innecesario el tratamiento. Sin embargo, cuando la respuesta inmune es insuficiente pueden aparecer formas múltiples o diseminadas de curso crónico o recidivante que sí lo requieren.

El tratamiento en estos casos puede realizarse con diversos fármacos, que como los antimoniales pentavalentes la pentamidina, los antimicóticos imidazólicos o la anfotericina, poseen una elevada toxicidad y una eficacia no constante.

Nuestra paciente, de 18 meses de edad, presentaba cuatro nódulos mayores de 1 centímetro eritematoescamosos en el cuero cabelludo de 9 meses de evolución. La biopsia demostró una lesión histiocítica granulomatosa con múltiples microorganismos intracitoplasmáticos que tintorialmente correspondían a leishmanias. Se inició tratamiento con paramomicina en ungüento que fue suspendido por irritación local con empeoramiento de las lesiones. Posteriormente se instauró tratamiento

con ketoconazol tópico en crema dos veces al día que indujo una rápida mejoría, con desaparición completa de las lesiones en 3 meses.

Creemos interesante aportar este caso a la reunión para ilustrar la dificultad del tratamiento de la leishmaniasis cutánea en la edad pediátrica temprana, en aquellos casos que, como en el nuestro, lo requieran.

375 «TRATAMIENTO DEL GRANULOMA ANULAR INFANTIL CON VITAMINA E», por los Dres. Tercedor J, García Durá E, García Mellado V. Sección de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

INTRODUCCIÓN

El granuloma anular es una enfermedad inflamatoria cutánea, habitualmente autoinvoluntiva de causa desconocida. La resolución espontánea ocurre en los 2 primeros años en el 50% de los pacientes, aunque en otros puede persistir durante décadas. No existe un tratamiento estándar plenamente satisfactorio para esta enfermedad, por lo que se emplean diversas modalidades orales y tópicos. Nosotros aportamos nuestra corta experiencia en tres niños con vitamina E.

OBSERVACIONES

Niña de 6 años con antecedentes de dermatitis atópica, alopecia areata, asma bronquial extrínseca, alergia a aspirina, josamicina y cefaclor, que acude por placa levemente eritematosa de 2 cm de diámetro en dorso de mano derecha con borde elevado y centro plano de crecimiento centrífugo y que no había mejorado con prednicarato durante meses. Se trató con acetato de alfa-tocoferol 150 UI/ml en emulsión tres veces al día con mejoría objetiva y disminución de la lesión en 3 meses.

Niña de 3 años sin antecedentes personales de interés, que acudió por erupción en mano y pie derechos de 9 meses de evolución que oscilaba de intensidad y era asintomática. Había sido tratada con terbinafina y lutrimazol tópicos sin mejora. Al examen físico se apreciaban tres placas de 1,5 a 2,5 cm de diámetro de color eritematoso, borde elevado sin descamación en dorso pie, dorso mano y codo derechos. Se trató con acetato de alfa-tocoferol 150 UI/ml en emulsión tres veces al día con desaparición total de las lesiones en 4 meses.

Niño de 2 años sin antecedentes patológicos de interés que acude por cinco placas de 5 meses de evolución que eran asintomáticas y no habían mejorado con mometasona. En el examen físico se apreciaban ocho placas de 2 a 5 cm de diámetro levemente eritematosas de bordes elevado y sin descamación en dorso manos, pie y muslo derechos, cadera izquierda. Dado el mayor número de lesiones se decidió tratar con vitamina E oral 50 mg dos veces al día durante 3 meses con atenuación de las lesiones y desaparición de seis de ellas y sin efectos adversos.

COMENTARIO

Aunque son pocos los casos aportados, los resultados son prometedores y, sobre todo, por tratarse de un fármaco bastante inocuo. Solamente grandes dosis orales de vitamina pueden producir trastornos hemorrágicos al antagonizar con los efectos de la vitamina K. Se ha visto que dosis de 800 mg/día en adultos sanos no producen ningún trastorno. No obstante, hay que ser cautos en pacientes con hepatopatías, que tendrán mayor faci-

lidad de este efecto adverso. Aunque los resultados del tratamiento con vitamina E no son espectaculares, creemos que puede incluirse en el arsenal terapéutico del granuloma anular.

BIBLIOGRAFÍA

Bogenrieder T, Landthaler M, Szemies R-M. Successful treatment of granuloma annulare with a topically applied vitamin E emulsion: a retrospective study. *J Dermatol Treatment* 1998; 9:169-73.

376 «PITIRIASIS RUBRA PILARIS AGUDA INFANTIL. RESPUESTA A TRATAMIENTO CON CALCIPOTRIOL», por los Dres. Rodríguez-Navado I, De Argila D, Rovira I, Chaves A. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

La pitiriasis rubra pilaris (PRP) es un proceso de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia de pápulas foliulares, placas de color salmón, que generalmente contienen islotes de piel normal, así como queratodermia palmoplantar.

Griffiths la clasificó en cinco grupos, en base al aspecto clínico, epidemiológico y evolutivo: tipo I o clásico del adulto, tipo II o atípico del adulto, tipo III o clásico juvenil, tipo IV o circunscrito juvenil y tipo V o atípico juvenil. Sin embargo, hay formas que pueden evolucionar de un tipo a otro o que no se adaptan exhaustivamente a ninguno de los grupos. Así, Gelmetti y cols. clasificaron la PRP de los niños en aguda, aguda con curso prolongado, crónica y hereditaria, pudiendo ser tanto localizadas como difusas.

Nosotros presentamos el caso de una paciente de 5 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares reseñables, que inició cuadro cutáneo consistente en pápulas eritematoescamosas en rodillas y tobillos y queratodermia palmoplantar rosada con descamación laminar. El proceso se había precedido de cuadro catarral 2 semanas antes. Se diagnosticó de PRP aguda infantil y comenzó a tratarse con crema de calcipotriol, remitiendo completamente las lesiones a los 2 meses de tratamiento.

377 «RADIOLOGÍA VASCULAR INTERVENCIONISTA EN LAS LESIONES VASCULARES EN LA INFANCIA. PROCEDIMIENTOS», por los Dres. Esteban MJ*, Nagore E, Sevilla A, Botella R, Sanmartín O, Guillén C, en representación del Comité Multidisciplinar y Multinstitucional de Lesiones Vasculares. * Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital La Fe. Valencia. Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.

Dentro de las lesiones vasculares es importante saber ante qué tipo de lesión nos encontramos, ya que el tratamiento puede ser diferente.

Nuestra finalidad con la radiología vascular intervencionista (RVI) puede ser curativa, preoperatoria o paliativa.

Las técnicas intervencionistas se pueden realizar por vía endovascular, percutánea o mixta.

La embolización endovascular, mediante la utilización de catéteres especiales, está indicada para el tratamiento de las malformaciones vasculares de alto flujo (malformaciones arterio-

venosas y fístulas arteriovenosas).

Los procedimientos percutáneos, como la esclerosis percutánea, están indicados en el tratamiento de las malformaciones vasculares de tipo venoso y linfático (linfangiomas macroquisticos y mixtos).

Exponemos técnicas radiológicas utilizadas para el diagnóstico, procedimientos intervencionistas, materiales utilizados para la oclusión vascular y medidas postprocedimiento.

378 «URGENCIAS EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA», por los Dres. Escutia B, Marí JI, Navarro MA, Requena C, Obon L, Molinero J, Pérez G, Larrea M, Febrer I, Aliaga A. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia.

Existen diversos estudios sobre patología dermatológica que acude a los servicios de urgencias hospitalarios. Sin embargo, aquéllos centrados en patología dermatológica pediátrica son todavía escasos.

Revisamos todas las visitas realizadas por urgencias que referían patología cutánea en pacientes pediátricos (0-14 años) durante el período comprendido entre septiembre de 1999 y septiembre de 2000. Analizamos de forma descriptiva los siguientes parámetros: edad, sexo, remitente, destino, tiempo de evolución y diagnóstico.

Valoramos el papel del dermatólogo de urgencias en el contexto de las urgencias pediátricas, así como las consultas más frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA

Gil MP, Velasco M, Miquel FJ, y cols. Análisis de las urgencias dermatológicas de un hospital terciario. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:681-6.

Herrera M, Calvente MJ, Del Cerro M, y cols. Urgencias en dermatología. *Actas Dermosifiliogr* 1996;87:675-80.