

GENODERMATOSIS

41 COMIENZO EN ADULTO DE UN NEVUS EPIDERMICOVERRUCOSO INFLAMATORIO LINEAL, ASOCIADO A PSORIASIS, CON RESPUESTA A CLOBETASOL TÓPICO

M. Vázquez Blanco, C. Paredes Suárez, H. Vázquez Veiga, J. Labandeira, L. Casas Fernández* y J. Toribio

Servicio de Dermatología. * Hospital de Barbanza. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: El nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL) es una hiperplasia benigna de la epidermis de etiología desconocida. Para algunos, en Nevil es una entidad distinta de la psoriasis. Entre los criterios clínicos para el diagnóstico de Nevil destacan edad de comienzo temprana y refractariedad al tratamiento tópico estándar propio de la psoriasis.

Descripción del caso: Mujer de 57 años que consulta por una lesión hiperqueratósica eritemato-descamativa de 5×3 cm en región occipital derecha del cuero cabelludo. Presentaba además una lesión verrucosa de 4 mm sobre línea de implantación del pelo, y lesiones de aspecto comedoniano en región frontal derecha. Las lesiones recidivaron a pesar del tratamiento con ácido salicílico y crioterapia. Posteriormente aparecieron nuevas lesiones en mejilla derecha y una placa eritematosa de 7 cm de diámetro en región lumbar, asintomática. Los resultados del estudio histopatológico fueron compatibles con nevus epidérmico en cuero cabelludo desapareció tras tratamiento con clobetasol tópico.

Discusión: Consideramos que se trata de un caso raro de presentación de un Nevil, en el que destacamos: Asociación a Psoriasis, presentación en adulto de un Nevil y remisión completa de la lesión de cuero cabelludo con corticoterapia tópica.

Bibliografía

1. Kawaguchi H., Takeuchi M., Ono H., Nakajima H. Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *J. Dermatol* 1999;26:599-602.
2. Oram Y., Arisoy A. E., Hazneci E., et al. Bilateral Inflammatory linear verrucous epidermal nevus associated with psoriasis. *Cutis* 1996;57:275-278.
3. Jong E., Rulo H. F., Kerkhof P. C. Inflammatory linear verrucous epidermal naevus (ILVEN) versus linear psoriasis. A clinical, histological and immunohistochemical study. *Acta Derm Venereol* 1991;71:343-346.
4. Rulo H. F., Kerkhof P. C. Treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Dermatologica* 1991;182:112-114.
5. Toribio J., Quiñones, P. A., Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Dermatologica* 1975;150:65-69.

42 ERUPCIÓN PAPULOSA LINEAL

P. Sánchez Sambucety, M. Martínez Fernández, I. Ruiz González, J. Vega, P. Gil Agapito, M. A. Rodríguez Prieto

Servicio de Dermatología del Hospital de León.

Presentamos el caso de un varón de mediana edad que acude a nuestra consulta por presentar una erupción papulosa li-

neal localizada a lo largo de la cara posterior de la extremidad inferior derecha. Realizamos el diagnóstico diferencial con el liquen plano lineal, NEVIL, nevus verrucoso, psoriasis y tras el estudio clínico - patológico llegamos al diagnóstico de Liquen Estriatus.

El liquen Estriatus descrito por Senear y Caro en 1941, es una rara dermatosis inflamatoria subaguda lineal y asimétrica que aparece con más frecuencia en la infancia y se caracteriza por su inicio brusco y evolución transitoria.

Aportamos un nuevo caso de esta rara enfermedad y discutimos el diagnóstico diferencial.

43 HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA GENITAL.

A. González Morán, C. Román Curto, M. L. Ramos Nieto, M. P. González Asensio, R. Martín López, C. López Elzaurdía
Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila.

Introducción: El patrón histológico conocido como hiperqueratosis epidermolítica (HE) ha sido descrito en un amplio abanico de procesos dermatológicos: congénitos, adquiridos, de piel, de mucosas, con procesos benignos, premalignos o malignos.

La HE constituye un hallazgo principal, definitorio y constante en algunos de ellos. Ocasional o coincidente en otros, o ser un hecho puramente incidental.

Descripción: Varón de 71 años de edad quien presentaba desde hacía 5 años dificultad para retraer el prepucio. Esto provocaba constantes episodios inflamatorios que eran origen de molestias locales: prurito, sensación de ardor y escozor, lo que motivó la realización de una circuncisión en Urología. La pieza quirúrgica fue enviada para estudio histológico. Tras su intervención se pusieron de manifiesto alteraciones en la mucosa del glande y del surco balanoprepucial, motivo por el que fue enviado a la consulta en Dermatología. A la exploración se observaban áreas maculares, blanquecinas, de límites netos y geográficos afectando a gran parte de la superficie del glande y surco balanoprepucial. En la porción lateral de este existía una formación elevada, de 12×20 mm de base. Tonalidad blanco-amarillenta y de superficie áspera. El estudio histológico del material de biopsia obtenido incluía: mucosa de aspecto leucoplásico y la zona elevada. En las secciones teñidas con H&E se podía observar un epitelio ordenado sin atípicas nucleares con discretos focos de paraqueratosis en la zona de leucoplasia. La zona elevada mostraba una hiperqueratosis ortoqueratósica, debajo de la cual se apreciaba una acantosis regular, granulosa con granos de queratolialina basófilos y anfófilos. En los estratos superiores de la epidermis existía una separación de los queratinocitos, dando a estas zonas un aspecto apolillado. Revisada la pieza operatoria de circuncisión se objetivó que toda la mucosa del glande presentaba uniformemente signos de HE.

Discusión: Se han señalado casos de hiperqueratosis epidermolítica en distintos tipos de patología de las mucosas. Existen escasas publicaciones de leucoplasias cuyo sustrato histológico correspondía con una HE. Se discute la posición nosológica de este cuadro infrecuente.

44 POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL DISEMI-NADA ASOCIADA A POROQUERATOSIS LINEAL EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE BEHÇET

F. Peral Rubio, D. Moreno Ramírez, P. Jurado Escámez*, B. García Bravo, F. Camacho.

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica*. H. U. Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: La poroqueratosis es un trastorno de la queratinización, caracterizado histológicamente por la «lamina corneida». Se han identificado cuatro formas clínicas de la enfermedad. La coexistencia de algunas de estas variantes clínicas también ha sido descrita, aunque de forma infrecuente.

Caso clínico: Mujer de 58 años, con antecedentes personales de enfermedad de Behçet de 15 años de evolución, trombosis venosa profunda y síndrome postflebítico de miembro inferior derecho, colecistectomizada, cólicos nefríticos de repetición y alergia a complejo vitamínico B. Consultó por presentar, desde hacía dos años, elementos papulosos y pruriginosos, en el tercio distal de la superficie de extensión de extremidades, que empeoraban con la exposición solar.

En la exploración dermatológica se observaron múltiples elementos papulosos-queratósicos de color marrón y borde sobre-elevado, y un elemento queratósico de distribución lineal, localizada en superficie posterior de pierna derecha. Según refería la paciente este último elemento era congénito, y también lo presentaban una hermana, la madre y la abuela materna.

El estudio dermatopatológico, mostró columnas de células paraqueratósicas, ausencia de estrato granuloso y células disqueratósicas. Infiltrado inflamatorio en dermis papilar.

Diagnóstico: Poroqueratosis actínica superficial diseminada asociada a poroqueratosis lineal.

La PASD se trató con calcipotriol tópico, 2 veces al día y fotoprotección, aconsejando tratamiento quirúrgico por el riesgo de degeneración maligna.

Conclusión: La coexistencia de PASD y PL es infrecuente, existiendo pocas publicaciones. La asociación de enfermedad de Behçet con cualquier tipo de poroqueratosis no ha sido descrita hasta la fecha.

45 SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ ASOCIADO A MALFORMACIÓN CONGÉNITA

L. Caldach Rodríguez, B. Llombart Cussac, R. Sánchez Castaño, J. M. Martín Hernández, L. García Fernández, C. Monteagudo Castro*, E. Jordá Cuevas

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica* Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Se presentan dos casos de este síndrome correspondientes a una mujer de 60 años y su hija de 33. Ambas presentaban múltiples lesiones de aparición progresiva consistentes en pequeñas pápulas en cara, cuello y axilas principalmente, donde tenían aspecto clínico de acrocordones. Histológicamente las lesiones cutáneas corresponden a fibrofolliculomas, tricodiscomas y fibromas blandos. Además la hija tenía una agenesia de falanges distales de los tres últimos dedos de la mano izquierda y espina bífida oculta, asociaciones no descritas previamente en la literatura.

46 INCONTINENTIA PIGMENTI: ESTUDIO DE 10 CASOS

MA Vicente Villa, AI Sánchez del Campo, J Villanueva, J Arimany Manso, M Macaya Pascual, M Pineda Pascual, MA González-Enseñat.

Hospital Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona. Barcelona

Introducción: 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 diez casos que hemos observado de 1978 hasta 1999. La media del periodo 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, 8 se diagnosticaron en el periodo neonatal y 2 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 4 estadíos cutáneos de la enfermedad. Sólo hemos hallado antecedentes familiares en un caso. Aproximadamente la mitad de los casos tienen afectación extracutánea (alteraciones oftalmológicas en 2 pacientes, alteraciones dentales en 3 y alteraciones neurológicas en 4).

Discusión: Presentamos nuestros datos y comparándolos con otras series similares publicadas observamos que ninguno tiene retraso mental y una frecuencia menor de afectación oftalmológica y dental.

Conclusiones: Creemos que los pacientes afectados de incontinentia pigmenti deben realizarse exploraciones complementarias para descartar afección extracutánea. Esta patología debe ser controlada por un equipo multidisciplinario.

47 FENÓMENO DE KOEBNER POR CELULITIS EN ICTIOSIS X.

A. Pérez Gil, C. Gómez Espejo, B. García Bravo, A. Rodríguez Pichardo, F. Camacho Martínez

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Introducción: La ictosis recesiva ligada al cromosoma X (ILX) es una genodermatosis que se caracteriza por la aparición, desde el nacimiento o primeras semanas de vida, de escamas grandes adheridas, cuadrangulares y de coloración oscura, que llegan a ocupar las superficies de extensión de las extremidades y tronco hacia la adolescencia. En su evolución es muy característico la desaparición de las lesiones en primavera o en verano, volviendo a aparecer en otoño o invierno. La etiopatogenia de esta ictosis es bien conocida y se basa en el déficit de la enzima sulfatasa esteroidea. Por el tipo de herencia, esta genodermatosis afecta siempre a los varones, siendo las mujeres portadoras.

Caso clínico: Comentamos el caso de un varón de 30 años afecto de ILX, que en septiembre del año pasado sufrió episodio de celulitis por E. coli, en miembro inferior izquierdo, secundaria a erosión en talón, y a consecuencia de esto presentó sepsis grave con afectación pluriorgánica por el mismo germen. Cuando remitieron los signos clínicos de celulitis en la pierna izquierda, aparecieron en pocos días escamas poligonales, oscuras y adheridas que sólo ocupaban ese miembro estando ausente en el resto del tegumento.

Discusión: Presentamos un caso de fenómeno de Koebner en la pierna de un paciente con ILX, cuando estaba libre de sintomatología cutánea, desencadenado por celulitis por E. coli. Se trata de acontecimientos no descritos antes en la literatura en pacientes con este tipo de ictosis, tanto la reproducción de la sin-

tomatología cutánea localizada como la sepsis secundaria a la celulitis.

48 SÍNDROME DE GORLIN: TRATAMIENTO CON IMIQUIMOD

C. Muñoz Fdez.-Lomana, E. Vidal Romero, A. Mariscal Polo, T. Bordel Gomez, J. Bassas Vila, M. Aguilar Bernier, G. Martínez García, A. Miranda Romero

Hospital Universitario de Valladolid

Introducción: El síndrome de Gorlin o del carcinoma basocelular nevoide (SCBN), descrito por Gorlin y Goltz en 1960, es una genodermatosis de herencia autosómica dominante caracterizada por la presencia de carcinomas basocelulares múltiples, quistes mandibulares, depresiones puntiformes palmo-plantares,

calcificaciones ectópicas cerebrales, junto con diversas alteraciones esqueléticas y neoplasias internas.

Caso clínico: Mujer de 45 años de edad con múltiples lesiones tumorales, localizadas en cara y tronco. En palmas de manos destacaba la presencia de depresiones puntiformes múltiples que característicamente se extendían al dorso de las mismas.

En las exploraciones complementarias realizadas para descartar malformaciones asociadas se observaron quistes mandibulares, calcificación de la hoz cerebral y 3ª costilla bífida. Se extirparon a la paciente más de 60 lesiones cuyos hallazgos histopatológicos fueron compatibles con carcinomas basocelulares. Actualmente se ha iniciado tratamiento con Imiquimod 5% en las lesiones tumorales, constatándose un control parcial del proceso.

Discusión: Presentamos un caso de síndrome de gorlin con