

**RESÚMENES COMUNICACIONES LIBRES
DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN
VASCO-NAVARRO-ARAGONESA-RIOJANA
DE LA AEDV**

Zaragoza, 27 de octubre de 2007

Vitoria, 15 de marzo de 2008

RESÚMENES

1. REACCIÓN DE HIPERSENSIBILIDAD RETARDADA NEGATIVA A LA INYECCIÓN DE DERMATOFITINA EN UN PACIENTE CON *TINEA PEDIS* Y DERMATOFÍTIDES

L. Aguado Gil, M. Pretel Irazabal, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marques Martín y A. España Alonso

Clínica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. Las dermatofítides se deben a una reacción de hipersensibilidad a los antígenos dermatofíticos. En pacientes con *tinea pedis*, la forma clínica más frecuente es vesicular, con afectación de manos, aunque también se han descrito erupciones generalizadas.

Caso clínico. Paciente de 22 años que consulta por lesiones pruriginosas en brazos y piernas, de dos meses de evolución, que comenzaron tras aparecer lesiones en espacios interdigitales de pie derecho. Se observaban pápulas eritematosas confluentes formando placas en muslos y piernas, además de maceración y costras melicéricas en espacios interdigitales del pie. En el cultivo (en espacios interdigitales) se aisló *T. rubrum* y *S. aureus*. La biopsia (en piel de muslo) mostró un infiltrado linfocitos eosinofílico perivasculares sin daño endotelial. El diagnóstico fue *tinea pedis* y dermatofítides. Se indicó tratamiento con terbinafina y corticoides orales, así como con antibióticos y antifúngicos tópicos. Dos semanas después de finalizar el tratamiento con corticoides, se inyectó en el brazo solución de dermatofitina. No se objetivó reacción cutánea a las 48 ni a las 96 horas.

Discusión. Se ha observado que la respuesta de hipersensibilidad retardada a la inyección de dermatofitina varía en función del dermatofito causante de la infección (*T. mentagrophytes* es un potente sensibilizador en comparación con *T. rubrum*), de la localización de la infección (es más frecuente en *tinea cruris* que en *tinea pedis*), y de la cronicidad de la infección (las crónicas se caracterizan por reacciones inmediatas y pocas reacciones retardadas. En cambio, las agudas se caracterizan por reacciones retardadas y pocas reacciones inmediatas).

Conclusiones. Aunque el resultado de la prueba de hipersensibilidad a la dermatofitina en nuestro paciente fue negativo, no se puede descartar el diagnóstico de dermatofítides, ya que la reacción de hipersensibilidad a la dermatofitina no se produce en todos los casos.

2. ECTIMA CONTAGIOSO (NÓDULO DE ORF) TRATADO CON IMIQUIMOD: ESTUDIO HISTOLÓGICO COMPARATIVO

G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Pretel Irazabal, L. Aguado Gil, L. Marques Martín, G. Toledo^a e I. Sánchez-Carpintero

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El ectima contagioso (nódulo de Orf) es una infección causada por un parapoxvirus. Presentamos el caso de esta entidad en una localización inusual, resuelto tras la aplicación de Imiquimod.

Material y métodos. Varón de 58 años, que acude por presentar desde hace 15 días un nódulo rojizo, asintomático, en la mejilla derecha. No había presentado traumatismo previo ni picaduras. Trabaja en contacto con corderos. Se realizó una biopsia confirmando la sospecha de nódulo de Orf. Histológicamente se observó acantosis, necrosis epidérmica y espongirosis. En el citoplasma de los queratinocitos había abundante material eosinofílico. En la dermis se objetivó vasos dilatados y un infiltrado inflamatorio intenso compuesto principalmente por linfocitos. Resultados. El paciente aceptó iniciar tratamiento con Imiquimod al 5%, 2 veces al día, 2 semanas. Al final de este periodo se desarrolló una reacción inflamatoria intensa. Se propuso realizar una nueva biopsia para conocer los mecanismos de acción de Imiquimod. Se aplicó una semana adicional Imiquimod. En el estudio inmunohistoquímico comparativo se caracterizó la expresión de CD20, CD3, CD4, CD8, CD1a, CD56, CD68 y CD31. El infiltrado inflamatorio de la segunda biopsia fue mayor. En ambas biopsias había linfocitos CD20 y CD3. De los linfocitos T había una proporción mayor en la segunda biopsia de CD8 frente a CD4. CD1a y CD56 fueron negativos en ambas biopsias. CD31 se expresó en menor proporción en la segunda.

Discusión. Imiquimod tópico es un fármaco inmunomodulador con acción indirecta frente a infecciones víricas. Hay un artículo que muestra la resolución de 4 casos de Orf con este fármaco. Presentamos un nuevo caso, en una localización inusual, con un estudio histológico comparativo tras tratamiento con Imiquimod. Aunque estas lesiones se resuelven espontáneamente en 6-8 semanas, el tratamiento con imiquimod puede ofrecerse como una alternativa.

3. CONDILOMAS ACUMINADOS TRATADOS CON CIDOFOVIR TÓPICO

M.E. del Prado, S. Letona^a, I. Sanjoaquín^a, J. Lanuza^b y F.J. Carapeto^c

Unidad de Dermatología. Hospital San Jorge. Huesca. España.

^aServicio de Infecciosas Hospital Clínico Universitario

Lozano-Blesa. Zaragoza. España. ^bDepartamento de Farmacología. Facultad de Medicina. Zaragoza. España.

^cServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano-Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El cidofovir es un nucleótido análogo de la deoxicitidina monofosfato, con actividad antiviral contra un amplio rango de virus ADN, entre los cuales se encuentra el virus del papiloma humano causante entre otras patologías de los condilomas anogenitales.

Caso Clínico. Mujer de 28 años, inmunocompetente, diagnosticada en 2006 de condilomas genitales que habían sido tratados con: imiquimod tópico (Aldara), podofilino (Wartec), sin resultado, posteriormente con crioterapia, reapareciendo de nuevo las lesiones. En la revisión bibliografía actualizada del tratamiento de éstas lesiones aparece el uso de cidofovir tópico, por lo que decidimos utilizarlo en nuestra paciente, para ello demostramos mediante técnica de PCR, que se trataba de una infección causada por el virus del papiloma humano para poder

solicitar el uso de cidofovir como medicación de uso compasivo ya que este fármaco no está comercializado ni tiene estas indicaciones actualmente a pesar de los resultados encontrados. Inició tratamiento en enero de 2007 con cidofovir gel al 1% una aplicación/día, descansando el séptimo día de la semana. Le provocó importantes erosiones, por lo que decidimos suspender tratamiento. En febrero de 2007 se trató con electrocoagulación de las lesiones. En abril de 2007: reaparición de nuevas lesiones. En mayo de 2007 se le propone de nuevo tratamiento con cidofovir tópico pero ésta vez en crema al 1% una vez/día durante 11 semanas, consiguiendo la total desaparición de las lesiones.

Conclusión. Cidofovir cura las lesiones originadas por el virus del papiloma humano que a su vez es un factor de riesgo para el cáncer de cérvix en la mujer. Por lo tanto podría tener una gran utilidad en lesiones dermatológicas originadas por virus ADN, como son: verrugas vulgares, molluscum contagiosum, condilomas genitales etc. presentes en un gran número de la población tanto inmunocompetentes como inmunosuprimidos, por lo que la demostración clínica de su efectividad ayudaría a muchos profesionales a resolver este tipo de lesiones en sus pacientes sin tener que utilizar técnicas tan agresivas como las anteriormente descritas.

4. TUMORACIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE CON FRACTURA PATOLÓGICA

R. Baldellou Lasierra, J. Alfaro Torres^a, P. Giraldo Castellano^b, M.L. Zubiri Ara, E. Simal Gil, N. Porta Aznarez y M. Ara Martín

Servicios de Dermatología, "Anatomía Patológica y" Hematología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El mieloma múltiple (MM) es una hemopatía maligna caracterizada por la proliferación monoclonal de células plasmáticas que producen inmunoglobulinas monoclonales. Raramente ocasiona metástasis cutáneas en estadios avanzados con gran masa tumoral.

Caso clínico. Varón de 63 años. Antecedentes: obesidad, hipertensión arterial, diabetes mellitus insulino dependiente tipo II, infarto de miocardio, accidente cerebrovascular (hemiplejía Izquierda), fractura de fémur y de húmero hace 7 y 2 años respectivamente y neoplasia de vejiga. En mayo de 2007 ingresa en Traumatología por fractura de fémur derecho tratada quirúrgicamente. Durante su ingreso apareció en muslo izquierdo tumoración cutánea eritematoviolácea de consistencia firme, asintomática y rápido crecimiento, motivo de Interconsulta a Dermatología. Practicamos biopsia. Diagnóstico: plasmocitoma cutáneo de alto grado. Éste y la no consolidación de la fractura condujeron al estudio y diagnóstico final: mieloma múltiple IgG lambda con afectación ósea, cutánea, ganglionar, hepática y renal en estadio IIA de Durie y Salmon. Tratamiento fractura con radioterapia y general con melfalan y prednisona vía oral con buena respuesta inicial.

Discusión. El MM puede originar distintas lesiones cutáneas inespecíficas. El plasmocitoma cutáneo es muy infrecuente. Puede aparecer por contigüidad desde lesión ósea, diseminación linfática o hemática o *de novo*. La primera es la forma más frecuente según textos y publicaciones. No es así en nuestro caso ni en la mayoría de las series publicadas, lo que nos permite dudar de la veracidad de ese concepto.

Conclusión. Presentamos nuevo caso de MM IgG lambda avanzado cuyas primeras manifestaciones fueron fracturas patológicas y metástasis cutánea. La biopsia de piel condujo al diagnóstico de la enfermedad, lo que es raro en los infrecuentes casos de metástasis cutánea de MM.

5. PLASMOCITOMA CUTÁNEO PRIMARIO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

S. Pérez-Barrio, X. Eizaguirre Uriarte, M. Marcellán Fernández, J.L. Díaz-Ramón, J.C. Burgos Bretones y J.L. Díaz-Pérez
Servicio de Dermatología. Hospital Cruces. Vizcaya. España.

Introducción. El plasmocitoma cutáneo primario es un tipo raro de linfoma B cutáneo incluido dentro del linfoma de la zona marginal, con menos de 50 casos publicados en la literatura.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 62 años con dos lesiones nodulares eritematovioláceas, muy próximas entre sí, en mucosa de labio superior y piel adyacente, de 2 años de evolución. El paciente refería episodios ocasionales de herpes labial en dicha localización. Se realiza una biopsia, observándose un infiltrado monomorfo de células plasmáticas en disposición nodular que ocupaba toda la dermis. Inmunohistoquímicamente las células eran CD 38 y CD 138+, con expresión monotípica de cadenas ligeras kappa. Se realizó estudio de extensión con analítica (bioquímica, hematimetría, LDH, β 2-microglobulina, proteinograma), Bence-Jones en orina y serie ósea dentro de la normalidad; por lo que se estableció el diagnóstico de plasmocitoma cutáneo primario.

Discusión. El plasmocitoma cutáneo primario puede presentarse de forma solitaria o multifocal, y debe diferenciarse de la afectación cutánea secundaria por un mieloma múltiple. Es más frecuente en varones ancianos y su localización en mucosa labial se ha descrito de forma aislada en relación con infecciones herpéticas. Su pronóstico es incierto, aunque probablemente esté asociado a la carga tumoral.

Conclusiones. Presentamos este caso debido a las escasas descripciones en la literatura de plasmocitomas cutáneos primarios.

6. ACANTOMA DE CÉLULAS CLARAS ERUPTIVO

V. Morillo, P. Manrique, I. Imaz, A. Arechalde, J.L. Artola, I. Bilbao, S. Vildosola y A. Mariscal
Hospital de Galdakao. Vizcaya. España.

Introducción. El acantoma de células claras fue descrito por Degos et al en 1962. Ellos sugirieron que se trataba de un tumor epitelial benigno de origen epidérmico en lugar de una hiperplasia reactiva de origen inflamatorio, aunque en los últimos años hay autores que defienden que se trate de una forma localizada de psoriasis. Son más frecuentes las lesiones aisladas, aunque también pueden ser múltiples. De forma excepcional se presenta una forma eruptiva de la enfermedad, con más de 400 lesiones.

Caso clínico. Mujer de 32 años sin antecedentes personales de interés, consulta por la aparición progresiva desde hace 20 años, de múltiples pápulas eritematosas en miembros inferiores y glúteos. Durante el último año estaban apareciendo también de forma progresiva en tronco y miembros superiores. Se han realizado 3 biopsias que confirman el diagnóstico de acantoma de células claras.

Conclusión. Presentamos un caso de acantoma de células claras eruptivo, descrito de forma aislada en la literatura médica. Aunque el diagnóstico histológico es fácil, el diagnóstico clínico en estas formas múltiples presenta cierta dificultad. Discutimos también formas de tratamiento.

7. QUISTE BRONCOGÉNICO CUTÁNEO

B. Blaya Álvarez, J. Gardeazabal García, N. Agesta Sánchez, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya, S. Pérez Barrio y J. L. Díaz-Pérez
Servicio de Dermatología. Hospital Cruces. Vizcaya. España.

Introducción. Los quistes broncogénicos cutáneos son lesiones poco frecuentes, con escasas descripciones en la literatura, que se caracterizan por la presencia, habitualmente desde el nacimiento, de estructuras propias de los órganos respiratorios en la piel.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 43 años con una lesión eritematosa discretamente infiltrada en región prees-ternal desde su infancia que en ocasiones exudaba pequeñas cantidades de líquido claro. Ante la posibilidad de que la lesión estuviese en comunicación con estructuras más profundas, se decidió realizar un escáner y una fistulografía en los que no se apreció la existencia de trayecto fistuloso alguno. Se realizó una exéresis simple de la lesión y al examen histológico encontramos una formación quística dérmica constituida por epitelio cilíndrico pseudoestratificado de tipo respiratorio y numerosas formaciones glandulares adyacentes. También se observaban aislados fascículos de músculo liso y una estructura recubierta de epitelio plano poliestratificado que correspondería al trayecto que fistulizaba al exterior.

Conclusión. Con estos datos, se estableció el diagnóstico de quiste broncogénico, una patología rara difícil de diferenciar por su aspecto clínico de otras lesiones quísticas o neoplásicas de la piel.

8. QUERATOSIS LIQUENOIDE CRÓNICA

A. López Pestaña, A. Tuneu Valls, J. Zubizarreta Salvador, C. Lobo Morán, P. Eguino Gorrochategui, C. López Obregón, M. López Núñez y B. Aseginolaza Zabaleta

Hospital Donostia. San Sebastián-Donostia. España.

Introducción. La queratosis liquenoide crónica (KLC) es una dermatosis poco frecuente de curso crónico y progresivo. Se caracteriza por la presencia de pápulas de color rojo oscuro, descamativas, que adoptan un patrón lineal y/o reticular, distribuidas en el dorso de miembros y glúteos. El estudio histológico muestra hiperqueratosis, paraqueratosis, atrofia epidérmica alternando con áreas de acantosis y un infiltrado liquenoide, con afectación predominante del infundíbulo. Su etiología es desconocida. La respuesta al tratamiento es mala, aunque se han observado mejorías con fototerapia, retinoides orales y calcipotriol tópico. Se presenta un caso de KLC y su respuesta a los tratamientos ensayados.

Caso clínico. Mujer de 54 años que acudió a nuestro servicio en 1996 para valoración de lesiones papulosas, eritemato-escamosas, con disposición lineal, ligeramente pruriginosas, a nivel de brazos y muslos, que se habían iniciado 20 años antes. La biopsia cutánea mostró hiperqueratosis, paraqueratosis, atrofia epidérmica y un infiltrado liquenoide. En los años siguientes las lesiones se fueron extendiendo por extremidades, cuello, abdomen y glúteos, provocando cada vez mayor prurito. La paciente ha sido tratada con corticoides y derivados de la vitamina D tópicos y foterapia, con leve mejoría. La adherencia al tratamiento ha sido irregular, y hasta el momento no desea otro tratamiento sistémico.

Discusión. La KLC es una enfermedad poco habitual, de la que hemos encontrado 62 casos en la literatura. El principal diagnóstico diferencial se plantea con el liquen plano. De hecho, para algunos autores se debería considerar una variante clínica de este proceso. Sin embargo, en la KLC las lesiones tienen una disposición lineal y/o reticular característica, el prurito es leve, son resistentes a los corticoides orales y su evolución es más crónica. Todo ello nos permite etiquetarla como una entidad independiente.

9. TRICORREXIS NODOSA LOCALIZADA ADQUIRIDA

Z. Martínez de Lagrán, M^{ra} R. González Hermosa, E. Acebo Mariñas, M. Lázaro Serrano y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Cruces. Vizcaya. España.

Introducción. La tricorrexis nodosa (TN), también denominada triconodosis es la alteración estructural más frecuente del tallo

piloso. Se debe a la pérdida, en ciertas áreas, de la cubierta cuticular, lo que deja al descubierto y sin protección a las células de la corteza, haciéndolas más susceptibles a la rotura. Clínicamente el pelo es frágil y presenta formaciones nodulares blanquecino-grisáceas. Bajo microscopia óptica la separación y deshilachamiento de las células corticales en las zonas de fractura provoca un característico aspecto de «pincel». Existen tres variantes: TN proximal, distal y localizada.

Caso clínico. Varón de 24 años. Desde hacía 3 años había notado que un mechón de pelo en la línea de implantación frontal derecha, no crecía al mismo ritmo que el resto del cabello y se rompía con mucha facilidad. A la exploración, la zona afectada presentaba un aspecto deslustrado, con cabellos cortos, quebradizos y con puntos blanquecinos en su interior. No había alteraciones cutáneas de base, salvo una leve alopecia androgenética de patrón masculino. El paciente negaba la aplicación de productos tópicos o traumatismos repetidos sobre la zona, y sólo refería que, por motivos de estudios, había utilizado con mucha frecuencia un flexo de luz que incidía directamente sobre la zona alterada. Se realizó un tricograma, compatible con TN.

Discusión. Lo habitual es que la TN aparezca en cabellos normales, pero sometidos a agresiones externas excesivas y repetidas, tanto físicas como químicas. En ciertas patologías asociadas con fragilidad capilar (aciduria argininosuccínica, síndrome de Menkes, moniletrix, síndrome de Netherton...), la TN puede desarrollarse ante traumatismos mínimos. No existe un tratamiento específico, salvo evitar el daño mantenido sobre el cabello.

10. PLACAS ERITEMATOSA SIMÉTRICAS EN PIRÁMIDE NASAL

V. Lezcano Biosca, V. de Diego Pericas, P. Juberías Gutiérrez, C. Corredera Carrión, H. Giménez Serrano, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad sistémica, con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, siendo una de las «grandes imitadoras», por lo que es necesario tener en cuenta para su diagnóstico las características clínicas, radiológicas, analíticas e histopatológicas.

Caso clínico. Paciente de 69 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, glaucoma e hiperglucemia, que consulta por lesiones simétricas a ambos lados de pirámide nasal con sensación urente, de 2 meses de evolución, mialgias y pérdida de peso. A la exploración destacan dos placas eritemato-violáceas, discretamente infiltradas, de límites bien definidos. Se solicitan analíticas, Mantoux, pruebas epicutáneas y serologías, sin encontrarse alteraciones. La biopsia cutánea evidencia una reacción granulomatosa epitelioides con linfocitos distribuidos de forma irregular y escasas células plasmáticas, PAS y Ziehl negativo. A los 2 meses de nuestra valoración inicial, la paciente presenta molestias oculares, siendo diagnosticada de uveítis. Se repiten controles analíticos, observándose elevación de ECA e hipercalcemia, así como la biopsia, con hallazgos similares a la previa. En la radiografía de torax se aprecia patrón intersticial con adenopatías hiliares bilaterales. Con la sospecha diagnóstica de sarcoidosis se remite al Servicio de Medicina Interna, donde se confirma diagnóstico con gammagrafía + SPECT.

Discusión. Las lesiones cutáneas fueron el primer marcador de la enfermedad pero la biopsia de las mismas no presentó el patrón histológico típico de la sarcoidosis (tubérculos desnudos). Se revisaron los patrones histológicos menos comunes de la sarcoidosis así como el diagnóstico diferencial de los granulomas no infecciosos.

11. PANICULITIS NEUTROFÍLICA ASOCIADA A SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

J. Zubizarreta, A. Tuneu, A. López-Pestaña, B. Aseginolatz, P. Eguino, C. Lobo^a, C. López Obregón y M. López Núñez

Servicios de Dermatología y "Anatomía Patológica. Hospital Donostia. Donostia-San Sebastián. España.

Introducción. El síndrome mielodisplásico es un desorden clonal preleucémico de la médula ósea que afecta especialmente a personas mayores de 50 años. Los pacientes con discrasias sanguíneas, entre ellas el síndrome mielodisplásico, pueden desarrollar erupciones cutáneas neutrofilicas tipo síndrome de Sweet.

Caso clínico. Un varón de 64 años diagnosticado en noviembre de 2006 de un síndrome mielodisplásico con exceso de blastos, con monosomía del cromosoma 7 y blastosis periférica, fue remitido a Dermatología por un cuadro febril de días de evolución asociado a lesiones cutáneas poco sintomáticas. Presentaba una veintena de pápulas y nódulos de menos de 2 cm, localizados en tronco, muslos, brazos, antebrazos y dorso de manos. En la analítica destacaba una hemoglobina de 7,6 g/dl, 5.000 plaquetas, 2.490 leucocitos (860 neutrófilos). La biopsia cutánea de dos lesiones mostró una paniculitis neutrofilica de disposición predominantemente lobulillar. El cultivo fue negativo. Las lesiones cutáneas desaparecieron a los pocos días de un tratamiento esteroideo, reapareciendo nuevas lesiones al suspenderlos y respondiendo al reiniciarlos.

Discusión. La paniculitis neutrofilica es un proceso poco frecuente que se encuadra dentro de las dermatosis neutrofilicas. Clínicamente se caracteriza por brotes de nódulos subcutáneos. Histopatológicamente muestra un infiltrado neutrofilico lobulillar, que debe diferenciarse de otros tipos de paniculitis, y de la paniculitis septal que se asocia a algunos casos de síndrome de Sweet y del eritema nodoso. La paniculitis neutrofilica lobulillar ha sido descrita en pacientes con artritis reumatoide y más raramente asociada a síndrome mielodisplásico. Responde muy rápidamente a esteroides sistémicos como ocurrió en nuestro caso.

12. SÍNDROME DE ROBO VASCULAR EN PACIENTE CON FÍSTULA ARTERIOVENOSA

P. Eguino Gorrochategui, J.M. Egaña Barrenechea^a, C. López Obregón, M. López Núñez, J. Zubizarreta Salvador, B. Aseginolatz Zabaleta, A. López Pestaña y A. Tuneu Valls

Servicios de Dermatología y "Cirugía Vascular. Hospital Donostia. San Sebastián. España.

Introducción. Los accesos vasculares para hemodiálisis conllevan una serie de complicaciones poco frecuentes, entre las que se encuentra la isquemia por síndrome de robo vascular. Este síndrome obedece a la reversión del flujo en la arteria distal a la fístula, debido a la caída en la resistencia producida por la fístula al llevar sangre al sistema venoso de baja presión. Aunque este fenómeno es frecuente en los pacientes portadores de una fístula arteriovenosa, el porcentaje en el que el robo es clínicamente importante es bajo, del orden del 1 al 5%.

Caso clínico. Paciente de 53 años, trasplantada renal desde hacía 5, que tenía una fístula arteriovenosa en antebrazo derecho, ya que antes había estado en hemodiálisis. Había comenzado a fumar un año antes. Fue enviada a nuestras consultas porque desde hacía 6 meses, a raíz de una herida en pulgar derecho, refería eritema y dolor a la palpación en los dos primeros dedos de mano derecha, con onicolisis asociada. El dolor se localizaba principalmente a nivel subungueal, con exudación a la presión. Con sospecha de onicomiosis, se había tomado previamente un cultivo de la uña, aislándose *Candida parapsilopsis*. A la exploración era llamativo el dolor al mínimo roce. Se tomó un nuevo cultivo y a la espera del resultado, la paciente acudió al servicio de Urgencias por empeo-

ramiento, extirpándose la uña. Ante la persistencia de la sintomatología, se sospechó una etiología isquémica secundaria a la fístula. Fue derivada al servicio de Cirugía vascular, donde le realizaron una ligadura de la fístula, desapareciendo el dolor.

Conclusiones. El síndrome de robo vascular asociado a fístula arteriovenosa es poco frecuente, pero puede tener consecuencias graves, como la amputación. En los pacientes portadores de fístula arteriovenosa se consideran factores de riesgo para desarrollar este fenómeno aquellos que dificulten el riego en la zona distal a la fístula, como la arteriosclerosis obliterante periférica, la arteriopatía diabética, o la edad.

13. MALFORMACIÓN LINFÁTICA MACROQUÍSTICA EN NIÑO TRATADA CON OK-432

M. Pretel Irazabal, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez, L. Marqués Martín, A. Martínez de la Cuesta^a, M. Casellas^b e I. Sánchez-Carpintero

Departamentos de Dermatología y "Radiología. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

^b*Clínica San Miguel, Pamplona. España.*

Introducción. Las malformaciones linfáticas son anomalías congénitas del desarrollo de los vasos linfáticos. Por su crecimiento expansivo e infiltrante pueden ocasionar deformidades importantes, sobre todo las localizadas en la región cervico-facial. Se clasifican en dos subtipos: microquísticas y macroquísticas. Esta diferencia tiene importantes implicaciones terapéuticas.

Material y métodos. Presentamos el caso de un niño de 11 meses con una malformación linfática macroquística localizada en brazo derecho, presentes desde los 8 meses de edad, al que se le realizó tratamiento con escleroterapia intralesional con OK-432 (Picibanil[®]), con buena evolución.

Discusión. Las malformaciones linfáticas son lesiones benignas. Pueden causar importantes deformidades y alteraciones funcionales. La excisión quirúrgica completa es muchas veces difícil y las recurrencias frecuentes. El OK-432 es un preparado de bacterias muertas (*Streptococcus pyogenes*) liofilizadas que se ha usado con éxito como esclerosante intralesionalmente en malformaciones linfáticas macroquísticas.

Conclusión. La inyección intralesional de OK-432 representa una alternativa segura y efectiva para el tratamiento de malformaciones linfáticas. Es una alternativa que debe valorarse en los pacientes con malformaciones linfáticas macroquísticas.

14. ENFERMEDAD DE BOWEN DE TIPO PAPILOMATOSO

M. Lázaro Serrano, J.A. Ratón Nieto, B. Navajas Pinedo, I. Allende Markixana, B. Blaya Álvarez y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. La variante papilomatosa representa la variedad clínico-patológica menos frecuente de la enfermedad de Bowen, con escaso número de casos descritos en la literatura hasta la fecha.

Caso clínico. Presentamos el caso clínico de una mujer de 84 años sin antecedentes personales de interés, que consultaba por una lesión tumoral en la mejilla izquierda, de 2 años de evolución. La lesión había crecido más rápidamente en los últimos 3 meses y había sangrado ocasionalmente tras el roce. En la exploración física se apreciaba una masa tumoral exofítica eritematosa, friable, de 1,5 cm de diámetro. Tras realizar afeitado de la lesión, el examen histológico reveló la presencia de un papiloma escamoso con intensa displasia sin signos de infiltración dérmica.

Discusión. La variante papilomatosa de la enfermedad de Bowen se presenta clínicamente como una lesión tumoral bien delimitada, exo y/o endofítica, a veces queratósica, cuya localización más frecuente es la cabeza y el cuello. En el estudio histológico, destacan la presencia de queratinocitos atípicos con un halo perinuclear prominente, proyecciones papilomatosas, un grado variable de hipergranulosis y ausencia de focos de regresión o discontinuidad histológica. En el diagnóstico diferencial se incluyen principalmente la variante verrucosa-hiperqueratótica de la enfermedad de Bowen y el carcinoma epidermoide (especialmente, de tipo verrucoso). El curso clínico y el tratamiento no difieren del de otras formas de enfermedad de Bowen.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de enfermedad de Bowen papilomatosa, dada la escasa frecuencia de esta entidad clínico-patológica en la literatura.

15. CARCINOMA EPIDERMOIDE SOBRE QUERATOSIS SEBORREICA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

L. Carnero González, R. Soloeta Arechavala, M.A. Arregui Murua, I. García Río, I. Trébol Urrea, I. Arrue Michelena, N. Arbide Del Río^a y R. González Pérez

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La queratosis seborreica es uno de los tumores epidérmicos benignos más frecuentes que encontramos en nuestra práctica clínica. Su transformación maligna es excepcional.

Caso clínico. Mujer de 94 años de edad que acudió a nuestra consulta por una tumoración en abdomen de 30 años evolución, que en los últimos meses había aumentado de tamaño produciéndole dolor y sangrado. A la exploración se observaba una queratosis seborreica de 12 centímetros, sobre la cual crecían varias tumoraciones mamelonadas sangrantes. Se realizó extirpación completa de la lesión más cierre por planos y sutura directa bajo anestesia local. El examen histológico reveló dentro de la queratosis seborreica una zona de transición a carcinoma epidermoide.

Discusión. La queratosis seborreica es una neoplasia epidérmica benigna que raramente se asocia a otras lesiones de la piel, y menos aún con lesiones malignas. Dentro de estas asociaciones, lo más frecuente es que la lesión se encuentre adyacente o contigua a la queratosis seborreica, siendo excepcional la degeneración maligna de ésta. En estos casos la incidencia es mayor en varones con lesiones de larga evolución y con predominio en cabeza y cuello así como en otras áreas fotoexpuestas. Se piensa que en la queratosis seborreica existe una alteración en la expresión de diversas proteínas implicadas en la regulación del ciclo celular, lo que provocaría la aparición de otros tumores.

16. EVOLUCIÓN TÓRPIDA DE CARCINOMA EPIDERMOIDE TRAS SU EXTIRPACIÓN

C. Corredera, V. de Diego, M.^aV. Fuentelsaz, R. Martín, M.^aP. Grasa y F.J. Carapeto

Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El carcinoma epidermoide es el segundo en frecuencia de los tumores malignos de la piel, después del carcinoma basocelular. Tiene la capacidad de infiltrar, destruir localmente y metastatizar por vía linfática, siendo infrecuente la diseminación hematológica.

Caso clínico. Varón de 76 años que presenta induración y dolor en raíz de extremidad superior y zona pectoral izquierdos, dolores óseos y malestar generalizado en el contexto de una leucemia linfática crónica de 13 años de evolución. Presentaba además, adenop

patías cervicales desde hacía 7 años y axilares izquierdas dolorosas desde hacía meses. El paciente fue intervenido hace 1 año de epiteloma espinocelular en zona pectoral izquierda, sin afectación de los márgenes. La biopsia cutánea de la zona pectoral indurada muestra infiltración subepidérmica de carcinoma escamoso poco diferenciado sin afectación de los márgenes. La gammagrafía ósea que revela la existencia de metástasis óseas múltiples, por lo que se realiza búsqueda del tumor primario responsable, no encontrándose otra causa más que el citado carcinoma espinocelular.

Conclusión. La existencia de adenopatías atribuibles en un principio al proceso linfoproliferativo dificulta enormemente la detección precoz de una recidiva tumoral escamosa cutánea por parte del dermatólogo, existiendo además, una mayor agresividad de dicha neoplasia cutánea en pacientes que padecen tumores hematológicos.

17. CARCINOMA VERRUCOSO FACIAL: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

I. Trébol Urrea, R. González Pérez, M.^aA. Arregui Murua, I. García Río, L. Carnero González, I. Arrue Michelena, B. Catón Santaren^a y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. Álava. España.

Introducción. El carcinoma verrucoso es una variante clinicopatológica de carcinoma escamoso de bajo grado de malignidad, que puede afectar la piel, la mucosa anogenital y la mucosa orofaríngea. Su aspecto clínico verrucoso, su lento crecimiento y su aparente benignidad histológica condicionan en muchas ocasiones un retraso en su diagnóstico, especialmente si aparece en localizaciones atípicas.

Casos clínicos. *Caso 1.* Paciente de 45 años que consultó por una tumoración en mentón de 2 cm, crateriforme e indurada al tacto que había crecido en los últimos 6 meses. *Caso 2.* Paciente de 74 años de edad que acudió a nuestras consultas por una tumoración verrucosa en región temporal derecha de 4 cm y más de 2 años de evolución. La extirpación completa del tumor y su estudio histopatológico en ambos casos fue compatible con el diagnóstico de carcinoma verrucoso. La PCR para la identificación de virus del papiloma humano (VPH) 6, 11, 16, 18, 31 y 33 resultó negativa. **Discusión.** Atendiendo a su localización anatómica se distinguen 4 tipos de carcinoma verrucoso: oral, anogenital, plantar y localizado en otras regiones (papillomatosis cutis carcinoides). La localización facial es muy infrecuente y únicamente hemos encontrado 2 casos publicados. En su etiopatogenia se han implicado factores químicos, la inflamación crónica y el VPH. En otros casos publicados de localizaciones atípicas no se ha demostrado la presencia de VPH al igual que nuestros casos; lo cual puede plantear la posibilidad de que en la aparición de carcinomas verrucosos de esta localización –fotoexpuesta– estén implicados otros factores patogénicos, principalmente la radiación ultravioleta, como sucede en otros carcinomas escamosos cutáneos.

18. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

I. García Río, R. González Pérez, M.^aA. Arregui Murua, I. Trébol Urrea, L. Carnero González, I. Arrue Michelena, J. de Diego Rivas^a y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. El histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el sarcoma más frecuente en el adulto. Histológicamente se distinguen 5 tipos: la forma pleomorfica, la angiomatoide, la mixoide, la de células gigantes y la inflamatoria.

Caso clínico. Varón de 19 años que acudió por una lesión de 5 meses de evolución, de crecimiento progresivo, localizada en la región interna del muslo derecho. A la exploración se apreciaba una lesión tumoral de 3,5 × 3 cm de diámetro, ulcerada en su porción central. El resto de la exploración física, así como las pruebas complementarias realizadas fueron normales. En la histopatología se demostró a nivel de dermis y tejido subcutáneo una proliferación de células fusiformes que se disponían en fascículos y en algunas zonas adoptaba un patrón estoriforme. Asimismo se evidenciaban áreas de pleomorfismo nuclear y células multinucleadas. La inmunohistoquímica mostraba positividad para vimentina y S-100 y negatividad para CD34, actina, queratinas AE1-AE3, EMA, HMB-45 y MELAN-A. El diagnóstico fue de fibrohistiocitoma maligno pleomorfo.

Comentario. Nuestro caso plantea 2 cuestiones interesantes. Por un lado, su aparición a una edad muy infrecuente -19 años-, ya que habitualmente surge entre los 50 y 70 años. Y por otro, a nivel histológico, su localización en dermis y tejido subcutáneo, respetando fascia y músculo.

19. PÁPULAS LIQUENOIDES FLEXURALES: MANIFESTACIÓN ATÍPICA DE ENFERMEDAD DE GALLI-GALLI

I. García-Salces, ^aC. Hörndler, R. García-Felipe, M. Sánchez e I. Querol Nasarre

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. La enfermedad de Galli-Galli es una genodermatosis rara, descrita inicialmente por Bardach en 1982 en dos hermanos de los que tomó el apellido para denominarla. Esta «nueva enfermedad» parecía manifestar características clínicas e histológicas mixtas entre las enfermedades de Dowling-Degos (EDD), Grover, Darier y Hailey-Hailey. Muy pocos casos han sido comunicados en la literatura desde entonces, por lo que en la actualidad la Enfermedad de Galli-Galli, más que una entidad independiente, es considerada una variante acantolítica de EDD, siendo ambas clínicamente indistinguibles.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 28 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, en la que desde hacía 2 años habían comenzado a aparecer pápulas pigmentadas inguinales y en pliegue interglúteo, con posterior afectación de la región cervical posterior y, más recientemente, a ambas flexuras antecubitales. La biopsia reveló hiperplasia de crestas epidérmicas con incremento de la pigmentación basal, asociado a acantolisis suprabasal no disqueratótica.

Discusión. Analizamos las características de la enfermedad de Galli-Galli, teniendo en cuenta su polimorfismo clínico y su diagnóstico diferencial histológico con otras dermatosis acantolíticas.

20. PÉNFIGO CRÓNICO BENIGNO FAMILIAR TRATADO MEDIANTE APLICACIÓN DE LÁSER CO₂

L. Marques Martín, L. Aguado Gil, M. Pretel Irazabal, G. Ruiz-Carrillo Ramírez y A. España Alonso

Clínica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. El pénfigo crónico benigno familiar (enfermedad de Hailey-Hailey) es un trastorno autosómico dominante. Se caracteriza por ampollas flácidas y erosiones en el cuello, así como en áreas intertriginosas, sobre todo las axilas y las ingles. Pueden desarrollarse lesiones vegetantes húmedas malolientes y fisuras. Los síntomas de esta enfermedad pueden interferir con las actividades del paciente. Solo los métodos ablativos consiguen remisiones duraderas (excisión, criocirugía, dermoabrasión...).

Casos clínicos. Presentamos los casos de cuatro pacientes de entre 41 y 60 años, sin respuesta a tratamientos antibióticos, antimicóticos ni a corticoides (orales y/o tópicos), que recibieron tratamiento mediante láser de CO₂, dos pases a una intensidad de 20 w/cm². En algunos, se realizó un tercer pase a una intensidad de 18 w/cm². La reepitelización fue casi total a los 20 días de la intervención. Estos pacientes han seguido una evolución muy satisfactoria, con desaparición casi total de sus brotes.

Discusión. La razón por la cual los métodos ablativos son eficaces no está del todo clara. La re-epidermización con queratinocitos de los anejos cutáneos que no expresan el defecto molecular, y la formación de tejido cicatricial en la dermis, son dos hipótesis propuestas.

Conclusiones. La aplicación de laser CO₂ parece ser un tratamiento eficaz para la enfermedad de Hailey-Hailey.

21. ENFERMEDAD AMPOLLOSA EN LACTANTE

P. Juberías, V. Lezcano, Verónica de Diego, V. Fuentelsaz, H. Giménez, M.P. Grasa y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico y Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Las enfermedades ampollas adquiridas de la infancia son entidades poco prevalentes, dentro de las cuales las más frecuentes son la dermatosis IgA lineal, el penfigoide ampolloso juvenil y la dermatitis herpetiforme. El tratamiento de todas ellas se basa en la utilización de corticoides sistémicos asociados a sulfona.

Caso clínico. Lactante varón de 3 meses de vida, sin antecedentes personales, que presenta, desde hace 3 semanas, inicio de lesiones puntiformes en manos y pies, y desde hace 5 días, lesiones eritematosas en rosetas con bordes sobrelevados con vesículas y ampollas tensas periféricas en pétalos de rosa en tronco, extremidades, manos y pies, sin afectación de mucosas ni del estado general. En la biopsia cutánea se aprecia tendencia al despegamiento epidérmico con un infiltrado inflamatorio dérmico difuso constituido por neutrófilos y eosinófilos. En la inmunofluorescencia directa se aprecian depósitos basales de IgG y C3. También se aprecia una marcada eosinofilia periférica. Se inicia tratamiento con corticoides sistémicos a dosis altas combinada con cloxacilina, remitiendo el cuadro en un periodo de 3 meses.

Discusión. Clínicamente el penfigoide ampolloso juvenil puede ser indistinguible de la enfermedad ampollosa crónica infantil (dermatosis IgA lineal). De hecho algunos autores la consideran que ambas enfermedades son idénticas en cuanto a su etiopatogenia. También cabe destacar el difícil control de la enfermedad en nuestro caso a pesar del tratamiento corticoideo a altas dosis.

22. PENFIGOIDE AMPOLLOSO DE LEVER PARANEOPLÁSICO

V. de Diego Pericas, P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, H. Giménez Serrano, J. Lázaro^a, M^aP. Grasa Jordán y F. José Carapeto

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El penfigoide ampolloso es la enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmunitaria más común y afecta principalmente a personas ancianas. Aunque podría relacionarse con la edad avanzada del paciente, parece existir mayor riesgo de presentar determinadas neoplasias malignas.

Caso clínico. Mujer de 72 años, que acudió a urgencias por presentar desde hacía 15 días, lesiones ampollas tensas y pruriginosas, en la cara interna de antebrazos, muslos y mucosa oral. Reconocía también, pérdida de peso y episodios de febrícula ves-

pertina, todo ello precedido de un cuadro de prurito generalizado y lesiones habonosas fugaces de 5 meses de duración. Se ingresó para estudio, destacando únicamente: moderada eosinofilia periférica, elevación de reactantes de fase aguda y sangre oculta en heces positiva. En la fibrocolonoscopia se halló un adenocarcinoma de colon, sin signos de enfermedad a distancia en la tomografía axial computarizada. La biopsia cutánea corroboró la sospecha de penfigoide ampolloso de Lever y la inmunofluorescencia directa demostró depósitos lineales de IgG. En espera de ser intervenida quirúrgicamente, fue tratada con corticoides orales y tópicos obteniendo una pobre respuesta, pero, tras la realización de una hemicolectomía derecha y, completada una pauta de prednisona oral, alcanzó la curación completa hasta el día de hoy.

Conclusiones. Ante el diagnóstico de penfigoide ampolloso hay que tener en cuenta la posibilidad de coexistencia con una neoplasia maligna, pues podría ayudar a su detección precoz, como ocurrió en este caso. La buena evolución tras la extirpación del tumor apoya que se tratase realmente de un cuadro paraneoplásico.

23. ESTUDIO DEMOSCÓPICO SOBRE EL USO DE PRUEBAS ALÉRGICAS DE CONTACTO ENTRE LOS DERMATÓLOGOS DE LA SECCIÓN VASCO-NAVARRA-ARAGONESA-RIOJANA (SVNAR). RESULTADOS

M. Hervella Garcés^a, A. Larumbe Irurzun^b, M.^aE. Iglesias Zamora^b, J.I. Yanguas Bayona^b y M. Gállego Culleré^b

^aUnidad de Dermatología. Hospital de Estella.

^bServicio de Dermatología. Hospital de Navarra. España.

Objetivo y métodos. Retratar la situación de la Dermatología de Contacto en la SVNAR. Estudio elaborado a partir de un cuestionario anónimo entregado en la última reunión territorial (Logroño, 5 de mayo de 2007), con diversas preguntas sobre el manejo de enfermos con dermatitis y el uso de las pruebas de contacto.

Resultados. Participaron 56 dermatólogos, que trabajan sobre todo en hospitales públicos o en la actividad mixta. Ante un paciente con sospecha de dermatitis de contacto, 18 % de los encuestados lo estudia él, 25 % lo deriva al alergólogo y el resto lo envía a un dermatólogo experto. Un 37 % declara que usa las pruebas de contacto habitualmente, y un 38 % no las usa. El número de pruebas realizadas es muy variable; sólo 6 individuos

(11 %) aplican 75 o más al año. La mitad de los que usan pruebas emplea sólo el TRUE test como serie estándar, y se observan algunas incongruencias en el uso de alérgenos específicos.

Discusión. Es arriesgado generalizar conclusiones porque las pautas de trabajo son variables incluso entre profesionales de un mismo perfil académico o un mismo centro sanitario, y más con cuatro servicios de salud diferentes. Por otro lado, existe un sesgo de selección en la encuesta: participaron pocos dermatólogos de práctica sólo privada, debido a que no asistieron a la reunión en la que se desarrolló. Parece que pocos dermatólogos se sienten capacitados para estudiar a los enfermos con dermatitis de contacto: a menudo los remiten a alergología, y son muchos los que no usan o ponen muy pocas pruebas de contacto (38 y 31 %, respectivamente). Además, su aplicación es subjetiva, como se deduce del uso del TRUE test y alérgenos comunes. Las necesidades más referidas son formación, más tiempo de consulta, más medios, creación de unidades específicas, y mejoras organizativas y de las contraprestaciones de los seguros médicos. Un 58 % de los encuestados nunca ha participado en las reuniones del GEIDAC, y la queja más común es la falta de información sobre sus actividades.

Conclusiones. Este estudio sugiere que la dermatología de contacto se encuentra poco desarrollada en la SVNAR, aunque no hay datos de otros colectivos dermatológicos con los que compararla.

24. LOS PACIENTES SIEMPRE VIENEN A PARES

I. Martínez de Lizarduy, O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, M.^aJ. Calderón Gutiérrez y J.M. Careaga Alzaga

Hospital de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. Presentamos dos casos de una enfermedad poco común como la reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM), vistos en el plazo de 2 meses.

Material y métodos. Paciente con artropatía, derivada por Reumatología, por presentar lesiones cutáneas en manos. Paciente lúpica derivada por Reumatología por sospecha de vasculitis en dedos de manos. Se realizan estudios histológicos y tomografía axial computarizada.

Resultados. Se confirma el diagnóstico de RHM y se descubre un carcinoma de ovario subyacente en una de las pacientes.

Conclusiones. Es frecuente que las patologías infrecuentes se repitan en la consulta, en un corto espacio de tiempo.

VITORIA

15 de marzo de 2008

1. PILOMATRICOMAS MÚLTIPLES ASOCIADOS A TRISOMÍA PARCIAL DEL CROMOSOMA 9

A. de Vicente Aguirre, M.^aR. González Hermosa, B. Blaya Álvarez, X. Eizaguirre Uriarte, Z. Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Presentamos un caso de pilomatricomas múltiples en un paciente afecto de trisomía parcial del cromosoma 9. Los pilomatricomas son tumores cutáneos benignos con tendencia a la calcificación que derivan de las células de la matriz del pelo. Su aparición en forma múltiple es poco frecuente, y se ha relacionado con varias entidades como la distrofia miotónica, el síndrome de Gardner o el de Rubinstein Taybi.

Caso clínico. Varón de 15 años que explicaba la aparición progresiva de lesiones cutáneas de crecimiento lento, asintomáticas. Hijo único de un matrimonio sano no consanguíneo. Había sido diagnosticado prenatalmente de una trisomía parcial del cromosoma 9 en mosaico. Su cariotipo era: 46 XY (42,4%)/47 XY+ del (pter-q32) (57,6%). Este hecho le condicionaba una fisonomía peculiar, con braquicefalia, *filtrum* largo, labios finos, implantación baja de las orejas y un pliegue palpebral inferior marcado. Además, presentaba una separación algo acentuada de las mamilas y una osificación anómala del esternón. Desde los 3 años, la madre del paciente refería la aparición de lesiones de crecimiento progresivo, duras al tacto y aparentemente indoloras en piel de cara y las extremidades, habiendo sido intervenido en diversas ocasiones por el Servicio de Cirugía Infantil de nuestro Hospital, extirpándose un total de 6 lesiones que tras su estudio histológico fueron informadas como pilomatricomas. No se ha producido recidiva de ninguna de estas lesiones extirpadas, pero durante este periodo le han ido apareciendo más lesiones, de manera que en marzo 2007, el paciente presentaba 5 de ellas localizadas en cara, espalda y brazo.

Discusión. Los pilomatricomas múltiples son una entidad rara que se da en un 3,5% de pacientes con este tipo de lesiones. En la literatura revisada hemos encontrado un único caso de pilomatricomas múltiples en una paciente asiática portadora de una trisomía 9. La existencia de este caso junto con el que presentamos sugiere una probable relación entre estas dos patologías.

2. XANTOMA VERRUCIFORME VULVAR INFANTIL

O. Lasa Elgezua, A. Sánchez Díez, I. Martínez de Lizarduy, A. Fernández de Larrinoa^a, R. Izu Belloso, M.J. Calderón Gutiérrez y J.M. Careaga Alzaga

Servicios de Dermatología y "Anatomía Patológica. Hospital de Basurto. Bilbao. España.

Introducción. El xantoma verruciforme es una lesión tumoral benigna poco común que se desarrolla principalmente en la mucosa oral y a partir de la cuarta década de la vida. Su etiopatogenia es

desconocida y clínicamente consiste en una lesión verrucosa o papilomatosa generalmente solitaria y asintomática. El diagnóstico es histológico y la escisión quirúrgica es el tratamiento curativo de elección.

Caso clínico. Niña de 7 años de edad con antecedentes de hipercolesterolemia controlada con tratamiento dietético por su pediatra. Presentaba desde hacía aproximadamente dos años una lesión hiperqueratósica en la vulva que fue tratada con corticoides e inmunomoduladores tópicos sin obtener ninguna mejoría. Se tomó una biopsia en la cual se podían observar una hiperplasia epidérmica y acúmulos de histiocitos con citoplasma espumoso en las papilas dérmicas.

Conclusiones. Presentamos un caso excepcional de xantoma verruciforme debido a la localización anatómica de la lesión y la edad de presentación de la paciente.

3. CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO

L. Aspe Unanue, N. Agesta Sánchez, J.A. Ratón Nieto, S. Pérez Barrio y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya). España.

Introducción. El carcinoma anexial microquístico es una neoplasia poco común que pertenece al espectro de los carcinomas anexiales localmente agresivos, y con alta tendencia a la recidiva.

Caso clínico. Varón de 55 años, sin antecedentes personales de interés. Consulta por la aparición de una tumoración de crecimiento progresivo en la región frontal derecha, sobre la cicatriz de una lesión previa extirpada hace 20 años, y de la que no se disponía de estudio histológico. A la exploración física, la lesión tenía una consistencia pétreo, era normocoloreada y con unas medidas de 25 x 35 mm. Se procedió a extirpar completamente la lesión y el estudio histológico mostró una proliferación neoplásica constituida por un estroma colágeno denso delimitando cordones de células basaloideas y formaciones ductales con ocasional contenido eosinófilo, que alcanzaba el plano muscular en profundidad y provocaba infiltración perineural, hallazgos compatibles con un carcinoma anexial microquístico.

Discusión. Desde la descripción inicial del carcinoma anexial microquístico en 1982, se han descrito poco más de 100 casos en la literatura. Afecta generalmente a personas mayores de 40 años y suele presentarse como una tumoración indurada de aspecto esclerodermiforme, localizada en cabeza y cuello. El diagnóstico diferencial suele establecerse con el tricoepitelioma desmoplásico, el carcinoma basocelular esclerosante y el dermatofibrosarcoma protuberans. El diagnóstico definitivo se basa en el estudio histológico, que muestra una tumoración ductal infiltrante en profundidad, con estructura pilar (quistes de queratina) y estroma desmoplásico. Es un tumor de crecimiento lento, pero localmente agresivo, con alta tendencia a la recurrencia. Por este motivo, el tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica de la lesión bien con amplios márgenes de seguridad o mediante cirugía de Mohs.

4. GRANDES DEFECTOS FRONTALES: CIERRE MEDIANTE COLGAJOS Y TRIÁNGULOS DE BUROW

G. Ruiz-Carrillo Ramírez, M. Pretel Irazabal, L. Aguado Gil, L. Marqués Martín y P. Redondo Bellón

Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. La frente es una de las mayores unidades cosméticas faciales y es esencial en la fisonomía de las personas. La reconstrucción de esta área anatómica, a veces difícil por su extensión, por la poca laxitud cutánea y por los escasos reservorios de piel a ese nivel, plantea ciertos retos para el dermatólogo. El tejido para reconstruir los defectos de la frente se obtiene de la región temporal, y en menor medida de la región glabellar y zona central de la frente.

Pacientes. Presentamos dos pacientes con carcinomas basocelulares en porción medial y lateral de frente, uno de ellos esclerodermiforme primario y otro microinfiltrante recidivante, que dejaron un gran defecto cutáneo tras la extirpación completa con cirugía controlada al microscopio.

Discusión. Para una reconstrucción adecuada de esta región anatómica se deben intentar conseguir los siguientes principios: 1) mantener la simetría de las cejas, 2) mantener las líneas de implantación del cabello a nivel temporal y frontal, 3) esconder las cicatrices, cuando sea posible, en las líneas de implantación del cabello o en las cejas, 4) realizar siempre las incisiones de forma transversal evitando, siempre que sea posible, las cicatrices verticales (excepto en la línea media) y diagonales. Generalmente utilizamos colgajos de avance, rotación y trasposición, tanto en su estado puro como en combinación, y evitamos la colocación de los injertos clásicos por su inestético efecto «parche». En ocasiones, puede haber defectos tan grandes donde no sea posible cerrar con colgajos y se necesite complementar con un injerto. En estas circunstancias, si es posible, utilizamos los triángulos de descarga de la piel perilesional como pequeños injertos de piel total, que asegurarán una textura y un color a largo plazo similar a la piel circundante. Este procedimiento se denomina «injertos de Burow».

5. DERMATOSIS CENICIENTA

I. Arrue Michelena, M.^aA. Arregui Murua, I. Trébol Urra, I. García Río, L. Carnero González, R. González Pérez, N. Saracibar Oyon^a y R. Soloeta Arechavala

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La dermatosis cenicienta es una hipermelanosis adquirida idiopática caracterizada por placas grisáceas localizadas en tronco y extremidades que afecta con mayor frecuencia a pacientes de Centro y Sudamérica.

Caso clínico. Una mujer de 42 años, natural de Colombia, colecistectomizada y sin otros antecedentes de interés acudió a nuestro Servicio por un cuadro de lesiones cutáneas pruriginosas en miembros superiores, de dos meses de evolución. La paciente refería un brote similar de lesiones más tenues dos años antes con afectación de tronco y extremidades que, al resolverse, dejó máculas residuales grisáceas. A la exploración se objetivaban en antebrazos y tercio inferior de brazos, máculas anulares, de borde eritematoso, circinado, discretamente papuloso y de coloración grisácea central. Con la sospecha de dermatosis cenicienta se tomó una biopsia del borde de una placa que mostró un infiltrado linfoide con patrón liquenoide, acompañado de abundantes melanófagos. En la epidermis no se objetivaban cambios. Con estos hallazgos se confirmó el diagnóstico de dermatosis cenicienta.

Discusión. El eritema discrómico perstans o dermatosis cenicienta es una hipermelanosis adquirida, idiopática y poco frecuente. Se caracteriza por máculas de coloración azul grisácea, de bordes eritematosos, localizadas en tronco y miembros, de evolución crónica. Debe hacerse diagnóstico diferencial con el liquen plano pigmentoso, la pigmentación eruptiva progresiva idiopática, la urticaria pigmentosa, la hiperpigmentación postinflamatoria, el exantema fijo medicamentoso o la enfermedad de Addison entre otras. Entre los tratamientos empleados se encuentran la clofazimina, la dapsona o los corticoides. Nuestro caso fue tratado con corticoides tópicos y sistémicos con buena respuesta.

6. ANEURISMA DE ARTERIA TEMPORAL SUPERFICIAL

I. Allende, J. Gardeazabal, S. Pérez-Barrio, L. Díaz-Ramón y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Los aneurismas de la arteria temporal superficial constituyen una entidad de escasa incidencia y se presentan clínicamente como una masa preauricular o en región frontotemporal pulsátil. Debido a su escasa frecuencia no se consideran en el diagnóstico diferencial a priori de masas en dicha región.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 58 años sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés que presentaba una lesión nodular subcutánea de 8 meses de evolución, sin antecedente traumático previo, dolorosa, depresible, pulsátil, con una superficie de piel normal y de 10 x 15 mm de diámetro. Se realizó una ecografía y una angiografía con diagnóstico de aneurisma de arteria temporal superficial. Fue extirpado y el estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico.

Discusión. Los aneurismas de la arteria temporal superficial constituyen una entidad poco frecuente, y un motivo de consulta raro en las consultas de dermatología. Se deben en la mayoría de los casos a traumatismos (90%) y suelen ser pseudoaneurismas. Con menos frecuencia se deben a arteriosclerosis siendo en este último caso aneurismas verdaderos. Se presentan clínicamente como una lesión nodular, depresible, bien delimitada, pulsátil y con thrill localizada en área frontotemporal, región preauricular o región parotídea. El diagnóstico se realiza mediante la clínica y técnicas de imagen (arteriografía, ecografía, angiografía magnética o tomografía axial computarizada). La actitud terapéutica más admitida es la quirúrgica mediante la exéresis del aneurisma bajo anestesia local.

7. GRANULOMA ANULAR PERFORANS

M.E. del Prado, M.C. Coscojuela, Y. Gilaberte, S. Viñuales, R.M. García Prats^a, A. Betran^b y A. Milagro^b

Servicios de Dermatología, ^aAnatomía Patológica y ^bMicrobiología. Hospital San Jorge. Huesca. España.

Introducción. El granuloma anular es una dermatosis de causa desconocida. Una forma clínica infrecuente es el granuloma anular perforante. El 30% de pacientes con ésta forma de granuloma son diabéticos.

Caso clínico. Varón de 23 años. Remitido a consultas de dermatología en diciembre de 2007, por tres lesiones en espalda de 6 meses de evolución, que habían sido tratadas el mes anterior con antibióticos tópicos y orales, sin mejoría de las mismas. Como antecedente laboral figuraba transporte de sulfatos agrícolas desde febrero hasta junio de 2007. A la exploración presentaba 3 lesiones circulares; una de ellas que fue la primera en aparecer (abril 2007) de mayor tamaño 4 x 2 cm de diámetro ma-

yor, con borde eritematoso, sobreelevado, vasos telangiectásicos en superficie y centro ulcerado con material costroso queratinizado en su interior que al ser desprendido presentaba un fondo friable sanguinolento con exudado supurativo purulento, la lesión descrita se localizaba próxima al hombro izquierdo. Debajo de la lesión descrita anteriormente había otra lesión de características similares pero de menor tamaño aproximadamente 1 x 1 cm de diámetro mayor y en hemiespalda derecha otra lesión de menos de 1 cm de diámetro mayor. El resto de la explotación cutánea normal. Ante los posibles diagnósticos clínicos que sugería la lesión: granuloma sarcoide, granuloma tuberculoide, granuloma piógeno, ectima gangrenoso, basaliomas ulcerados. Se solicitó: analítica y hemograma (normal), VSG, FR, Aslo (normales), ECA (normal), Mantoux (negativo), serologías (pendientes de resultados), cultivo para bacterias incluido Pseudomona-flora saprofita habitual, hongos-negativos. Cultivo en medio sólido y líquido para micobacterias, pendiente de resultados. Biopsia cutánea de la lesión de mayor tamaño: compatible con granuloma anular perforante.

Comentario. Presentamos este caso clínico por su forma clínica poco frecuente dentro de los granulomas anulares, así como por la atípica localización de las lesiones en una zona anatómica poco frecuente para el granuloma anular perforante, teniendo esa zona como único antecedente el apoyo de los recipientes para el transporte de los sulfatos agrícolas.

8. PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO

M. López-Núñez, C. López-Obrégón, A. Tuneu, C. Lobo^a, A. López-Pestaña, J. Zubizarreta, P. Eguino y B. Aseguiolaza
Sección de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica.
Hospital Donostia. España.

Introducción. El pseudoxantoma elástico (PXE) es un desorden de origen genético que se caracteriza por una desestructuración y calcificación progresiva de las fibras elásticas de piel, ojos y sistema cardiovascular, principalmente. Presentamos un caso de PXE con una intensa afectación cutánea, que tenemos la oportunidad de seguir en nuestro servicio.

Caso clínico. La paciente acudió por primera vez a nuestras consultas en 1999, a la edad de 25 años, presentando entonces múltiples pápulas y placas amarillentas asintomáticas, con aspecto de piel redundante en cuello, axilas, fosas antecubitales y poplíteas, que habían comenzado a aparecer 10 años antes en el cuello, siguiendo un curso progresivo. En la biopsia cutánea se observó una desestructuración y calcificación de las fibras elásticas. En el fondo de ojo se hallaron estrías angioides y puntos de hiperpigmentación en ambos ojos. Los exámenes cardiológicos (electrocardiograma, ecocardiografía,...) fueron normales. El cuadro clínico-patológico fue compatible con PXE. En años sucesivos tanto las lesiones oftalmológicas como cutáneas han permanecido estables y asintomáticas, ha tenido dos embarazos y partos normales, y no ha presentado eventos cardiovasculares o hipertensión arterial.

Discusión. El PXE es un trastorno de herencia autosómica recesiva que consiste en la acumulación de fibras elásticas fragmentadas y calcificadas, dando lugar a lesiones cutáneas, vasculares y oculares. Su origen se debe a una mutación en el gen ABCC6 del cromosoma 16p, encargado de codificar un sistema de transporte transmembrana. El diagnóstico diferencial incluye la elastosis amiloide, entre otras entidades. Las lesiones cutáneas suelen permanecer estables o seguir un curso lentamente progresivo, no existiendo un tratamiento eficaz. No suele existir una buena correlación entre la afectación a nivel de los diferentes órganos. Deben evitarse los traumatismos oculares por riesgo de rotura de la membrana corioidea, así como los factores de riesgo cardiovascular. Aunque no está del todo claro, se recomienda no tomar suplementos dietéticos de calcio.

9. NEVUS EPIDÉRMICO ACANTOLÍTICO Y DISQUERATÓTICO EN UN PACIENTE CON ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDAD DE DARIER

I Bilbao Badiola, P. Manrique Martínez, J.L. Artola Igarza, A. Aretxalde Pérez, S. Vildosola Esturo, M.V. Morillo Montañés e I. Imaz Murga^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica.
Hospital Galdakao-Usansolo. España.

Introducción. El nevus epidérmico es una malformación congénita epidérmica. Consiste en la presencia de placas verrugosas en la piel, generalmente de distribución lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Histológicamente se han descrito diversos patrones, siendo escasas las referencias a las formas acantolíticas y disqueratóticas.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 4 años, con antecedentes familiares de enfermedad de Darier, que presenta una placa congénita de distribución lineal de 6 x 3 cm de diámetro en zona lumbar, estable y presente a lo largo de los años y con la histología anteriormente descrita.

Discusión. La enfermedad de Darier es una genodermatosis autosómica dominante que en determinadas ocasiones se puede manifestar siguiendo un patrón segmentario. En los últimos años se han descrito dos fenotipos diferentes que responden a dos alteraciones genéticas distintas y correctamente caracterizadas. No obstante y a pesar de los antecedentes familiares que presenta nuestro caso, presenta diferencias clínicas y evolutivas que diferencian significativamente de estos dos tipos de Darier; por lo que preferimos denominarlo nevus epidérmico acantolítico y disqueratótico.

10. SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD. SÍNDROME DRESS

M. Larrea García, M.C. Ros Martín, J.I. Yanguas Bayona, J. Ibáñez Olcoz^a, R. Guarch Troyas^b, A. Córdoba Iturriagaogitia^c y M. Gállego Culleré

Servicio de Dermatología. Hospital de Navarra.
Servicios de Medicina Interna^a y Anatomía Patológica^b.
Hospital Virgen del Camino. ^cServicio de Anatomía Patológica.
Hospital de Navarra. España.

Caso clínico. Varón de 46 años en tratamiento con salazopirina, piroxicam y prednisona por tenosinovitis estiloidea radial. Un mes después, tras un cuadro de IVRS, presenta fiebre de 40 °C, exantema cutáneo confluyente con edema facial y ampollas tensas en áreas declives, nikolski negativo, clínica multiorgánica con hepatopatía severa, coagulopatía, linfocitosis de 90.000, (eosinofilia 15 %, linfocitos activados 44 %), adenopatías periféricas y centrales, fallo renal agudo (creatinina 2,57, urea 147), derrame pleural bilateral. Se trató con prednisona 120 mg/día con lenta mejoría de los síntomas, disminución del edema y la eritrodermia y curación con descamación. Veinte días después, presentó un síndrome de Stevens-Johnson con despegamiento cutáneo-mucoso y nikolski positivo, sin afectación sistémica. Al alta se habían normalizado los parámetros analíticos y presentaba hiperpigmentación y eritrodermia descamativa, hábito cushinoide, amioatrofia generalizada y talalgia severa. Recibía tratamiento con prednisona 30 mg/día, presentando rebrotes cutáneos y fiebre al intentar disminuirla. Se inició tratamiento con ciclosporina, suspendiéndose por empeoramiento de la función renal. Tras un año, el paciente se encuentra asintomático, salvo hiperpigmentación difusa y creatinina elevada y está con 2,5 mg de prednisona días alternos.

Discusión. El DRESS (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*) es una hipersensibilidad severa desencadenada

por fármacos, especialmente sulfamidadas, anticonvulsivos, antirretrovirales, antiinflamatorios no esteroideos y alopurinol. Cursa con dermatopatía exfoliativa, fiebre, adenopatías, linfocitosis con linfocitos activados, eosinofilia y afectación multiorgánica. Presenta una mortalidad del 10 %. El factor pronóstico más importante es la retirada precoz del fármaco desencadenante. Se han descrito casos con curso prolongado e imposibilidad de retirar los corticoides por rebrotos de la enfermedad. En la patogenia se barajan, además del fármaco desencadenante, un factor predisponente individual (HLA o acetiladores lentos) y reactivaciones de virus de la familia Herpes, provocadas por el tratamiento corticoideo, que intensifican y propagan la reacción.

11. NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA EN 2 PACIENTES CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

M. Pretel Irazabal, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo, M. Idoate Gastearena^a y A. España Alonso

Departamentos de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La necrólisis epidérmica tóxica (NET) es una reacción adversa a fármacos que puede ser mortal y que se ha asociado al lupus eritematoso sistémico (LES).

Material y métodos. Presentamos los casos de dos mujeres de 31 y 49 años diagnosticadas de LES con afectación orgánica y en tratamiento con inmunosupresores que desarrollaron un cuadro ampolloso generalizado con afectación de piel y mucosas. La primera de ellas había sido tratada pocos días antes con piperazilina-tazobactam y levofloxacino; y la segunda con ciprofloxacino y metamizol. El cuadro histopatológicamente fue diagnosticado de NET. La primera paciente evolucionó de manera satisfactoria con inmunoglobulinas. La segunda paciente falleció.

Discusión. La NET es una reacción mucocutánea de inicio brusco con una alta tasa de mortalidad que frecuentemente se asocia al consumo de fármacos. Existen varios casos en la literatura en el que se demuestra una asociación entre el LES y el NET. No está claro que estos pacientes presenten un riesgo más elevado que la población general a desarrollar un NET, aunque podría existir en ellos una susceptibilidad genética. Además, el diagnóstico en los pacientes con LES es más difícil, ya que se plantea un diagnóstico diferencial con el lupus eritematoso ampolloso.

Conclusión. La NET es un cuadro cutáneo-mucoso que puede ser mortal y que parece afectar con más frecuencia a pacientes con LES. Dada su dificultad diagnóstica y su mal pronóstico, es vital su diagnóstico precoz y la retirada del fármaco implicado.

12. SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON FARMACOLÓGICO

V. Lezcano Biosca, V. de Diego Pericas, P. Juberías Gutiérrez, V. Fuentelsaz del Barrio, M. Sobrevia Elfau^a, M. Ara, M.^aP. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Servicios de Dermatología y ^aAlergología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. Síndrome mucocutáneo agudo descrito en 1922 por Stevens y Johnson. Se han descrito diversos factores precipitantes de esta entidad siendo los fármacos los más frecuentemente implicados.

Caso clínico. Varón de 34 años con lumbociatalgia en tratamiento con tetrazepam durante un mes, desketoprofeno y una asociación farmacológica (0,25 mg de cianocobalamina 4 mg de dexametasona, 50 mg de clorhidrato de tiamina, 50 mg de clorhidrato de lidocaína) durante dos meses, que consultó por lesiones

pruriginosas de siete días de evolución, con sensación distérmica y molestias orales y genitales. En la exploración física se evidenciaron lesiones máculo-papulosas eritemato-violáceas, dianiformes, Nickolsky negativo, localizadas en cabeza, cuello, tronco, extremidades superiores junto con eritema en glándula y enantema en paladar. Durante el ingreso las lesiones aumentaron en número y extensión, se hicieron confluentes y en algunas áreas (tronco, antebrazos y pies) evolucionaron hacia el despegamiento. Presentó hipoalbuminemia, elevación de enzimas hepáticas y disminución de la actividad de protrombina. Autoanticuerpos y serologías negativas. El paciente evolucionó favorablemente con el tratamiento instaurado. Tras el alta fue remitido al Servicio de Alergología donde se le realizaron pruebas epicutáneas con los fármacos implicados y con posibles alternativas (mepivacaina y diazepam) siendo positivas al tetrazepam, se le realizaron posteriormente pruebas de provocación controlada con diazepam (como alternativa terapéutica) y mepivacaina con resultado negativo.

Discusión. El síndrome de Stevens-Johnson es una entidad grave y en ocasiones mortal, es importante conocer el fármaco causal dado que su reintroducción puede ser letal. Se discutirá sobre la utilidad de las pruebas epicutáneas como herramienta complementaria en el diagnóstico del Síndrome de Stevens-Johnson de origen farmacológico.

13. SÍNDROME DE LÖFGREN: A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Fuentelsaz del Barrio, V. de Diego Pericas, C. Corredera Carrión, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F.J. Carapeto

Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. El eritema nodoso es una paniculitis septal, manifestación clínica de numerosas enfermedades. La correcta anamnesis y otras exploraciones complementarias nos orientan al diagnóstico etiológico.

Caso clínico. Paciente de 41 años que ingresa en el Servicio de Dermatología procedente de Urgencias por presentar desde hace un mes lesiones cutáneas en extremidades inferiores, acompañadas de edema de pies y tobillos, artralgias de muñecas, febrícula y tos seca. En Urgencias se objetiva fiebre de 38 °C y adenopatías hiliares bilaterales sugestivas de sarcoidosis, en la radiografía de tórax. A la exploración física se apreciaban múltiples nódulos contusiformes de distintos tamaños, dolorosos distribuidos en cara pretibial de ambas extremidades inferiores. La paciente evolucionó favorablemente. Durante su ingreso se realizaron múltiples pruebas complementarias entre las que destacan: tomografía axial computarizada torácica abdominal, fibrobroncoscopia, lavado broncoalveolar y biopsia cutánea.

Discusión. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa en la que más de un tercio de los pacientes presentan lesiones cutáneas. El síndrome de Löfgren es una variante de sarcoidosis aguda, de evolución favorable que comprende la tríada eritema nodoso, poliartralgias y adenopatías hiliares.

14. SÍNDROME CONSTITUCIONAL, LESIONES AMPOLLOSAS Y EROSIONES

P. Lloret Luna, M. Pretel Irazabal, L. Aguado Gil, G. Ruiz-Carrillo Ramírez y A. España Alonso

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las lesiones cutáneas son en ocasiones un reflejo de un trastorno sistémico subyacente. Describimos el caso de una paciente con lesiones dermatológicas de un año de evolución asociadas a un síndrome constitucional.

Material y métodos. Paciente de 65 años con anemia y astenia de un año de evolución. Refiere lesiones eczematosas y úlceras en ambas extremidades de aproximadamente un año de evolución. Úlceras recidivantes en región perioral, genital y perianal y pits plantares. Presentaba además aisladas ampollas flácidas. Costras a modo de corona en región interglútea y en ambas comisuras. Fue realizada biopsia cutánea, con presencia de necrosis confluyente de la epidermis y en la dermis infiltrado linfocitario, compatible con el diagnóstico clínico de eritema necrolítico migratorio. En la tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen se objetiva una masa que parece depender del cuerpo y cola de páncreas, heterogénea e hipervascular. En la ecoendoscopia se observa una gran neoplasia de cuerpo y cola de páncreas. Con estos hallazgos fue realizada pancreatomectomía. Los hallazgos histológicos son de tumor endocrino pancreático, compatible con glucagonoma. Tras la extirpación desapareció por completo el cuadro cutáneo. Un año después la paciente se encuentra asintomática y sin lesiones en la TAC de control.

Conclusión. Destacamos el papel del dermatólogo en el diagnóstico temprano de enfermedades sistémicas con manifestaciones cutáneas.

15. DERMATOSIS PUSTULOSA SUBCÓRNEA: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

I. García-Salces, R. Baldellou Lasierra, C. Hörndler Argarate^a, R. García Felipe, E. Simal Gil, M. Sánchez Hernández, N. Porta Aznarez, R. Martín Marco y M.^aL. Zubiri

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. La dermatosis pustulosa subcórnea (DPS), o enfermedad de Sneddon-Wilkinson, es una dermatosis vesículo-pustulosa, crónica y recurrente, que ha sido asociada a varias enfermedades sistémicas, siendo la gammopatía monoclonal IgA la más frecuente. Otras asociaciones descritas en la literatura son el mieloma múltiple, pioderma gangrenoso, artritis reumatoide, colitis ulcerosa y enfermedad de Crohn, como en uno de nuestros casos.

Caso clínico. Presentamos dos casos de DPS vistos en los últimos meses en nuestro Servicio de Dermatología. El primero corresponde a un paciente con enfermedad de Crohn de varios años de evolución, que acude a la consulta por presentar brotes repetidos de lesiones eritematosas y vesículo-pustulosas. La aparición de dichas lesiones había comenzado en la región periorbitaria de un carcinoma basocelular lumbar, extirpado recientemente y de cicatrización tórpidas, con posterior extensión a las localizaciones típicamente afectas en la enfermedad de Sneddon-Wilkinson. En el segundo caso, clínica e histológicamente similar al anterior, no se objetivó enfermedad sistémica asociada.

Discusión. Presentamos dos casos de DPS. Revisamos la etiopatogenia de esta dermatosis, su pertenencia al espectro de dermatosis neutrofilicas y su diagnóstico diferencial, especialmente con el pénfigo IgA.

16. ENFERMEDAD IgA LINEAL CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA ORAL

M.^aA. Arregui Murua, R. González Peréz, I. Trébol Urrea, I. García Ríu, I. Arrue Michelena, L. Carnero González, B. Catón Santarén^a y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

Introducción. La enfermedad IgA lineal (EAL) es un proceso ampollosa mucocutáneo crónico e infrecuente de origen

autoinmune, caracterizado por depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal. En la mayor parte de los casos, además de las lesiones cutáneas, aparecen lesiones en mucosas, siendo excepcional la afectación exclusiva de la mucosa oral.

Caso clínico. Mujer de 49 años sin antecedentes de interés, que consultaba por lesiones en encías de varios años de evolución sugestivas de gingivitis descamativa. En el curso de su enfermedad desarrolló ampollas y erosiones, realizándose estudio histológico con inmunofluorescencia directa (IFD) que fue diagnóstico de enfermedad IgA lineal. En ningún momento había presentado lesiones en piel u otras mucosas. Tras intentar distintos tratamientos orales (sulfona, doxiciclina con nicotinamida, colchicina, corticoide oral), la paciente respondió a sulfapiridina manteniéndose asintomática 8 meses tras su suspensión.

Discusión. La EAL es un proceso ampollosa mucocutáneo crónico autoinmune. Se diferencian dos formas clínicas; la infantil o enfermedad ampollosa de la infancia y la del adulto. En ocasiones se ha podido implicar a determinados fármacos, infecciones virales o tumores malignos como inductores de la enfermedad. Aunque el 60-70 % de los pacientes presenta lesiones en mucosa oral, es excepcional su afectación exclusiva. En estos casos, la EAL suele manifestarse como una gingivitis descamativa y ulcerativa recalcitrante. Dado que clínicamente las lesiones son similares a las que tienen lugar en otras enfermedades mucocutáneas (liquen plano, pénfigo, penfigoide, etc.) es imprescindible el estudio histopatológico y de IFD para llegar al diagnóstico definitivo.

17. PÚRPURA PALPABLE: PRESENTACIÓN DE UN CASO ASOCIADO A INFECCIÓN RECIENTE POR PARVOVIRUS B19

P. Juberías Gutiérrez, V. Lezcano Biosca, V. de Diego Pericas, C. Corredera Carrión, M. Ara Martín, M.P. Grasa Jordán y F. José Carapeto

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Introducción. La vasculitis leucocitoclástica es un fenómeno de hipersensibilidad tipo III (mediado por IC) que se presenta clínicamente como una púrpura palpable en zonas declives. Su etiología es múltiple: idiopática, medicamentosa, infecciosa.

Caso clínico. Paciente varón de 51 años que ingresa en nuestro servicio procedente de urgencias por presentar lesiones purpúricas palpables en extremidades inferiores de 5 días de evolución, sin otra sintomatología asociada. La biopsia cutánea revela una vasculitis leucocitoclástica. Durante su ingreso el paciente presentó un cuadro de taquicardia supraventricular con bloqueo rama izquierda, así como un episodio de desaturación con infiltrado alveolointersticial bilateral que requirió el ingreso en UCI. También desarrolló insuficiencia renal leve con hematuria microscópica y proteinuria leve. La evolución fue favorable. Entre las pruebas complementarias realizadas se aprecia una serología IgG positiva para parvovirus B19, en títulos altos y ascendentes, que orientan a una infección reciente.

Discusión. La vasculitis leucocitoclástica a menudo se presenta únicamente con clínica cutánea pero, en ocasiones, puede aparecer afectación sistémica potencialmente grave. Presentamos este caso en el que se relaciona su etiopatogenia con una infección reciente por parvovirus B19, así como por presentar afectación renal y cardíaca que podrían relacionarse con el propio proceso.

18. INFECCIÓN POR *MYCOBACTERIUM FORTUITUM* SECUNDARIA A MESOTERAPIA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

I. Trébol Urra, I. Arrue Michelena, R. González Pérez, M.ªA. Arregui Murua, I. García Río, L. Carnero González, B. Catón Santarén^a y R. Soloeta Arechavala

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. Álava. España.

Introducción. La mesoterapia es un tratamiento alternativo que consiste en inyecciones por vía intradérmica de diferentes sustancias (vasodilatadores, lipolíticos, extractos de plantas, anestésicos locales, etc.), que teóricamente estimulan la dermis y el tejido celular subcutáneo. En la actualidad se utiliza especialmente para la obesidad, entre otros procesos.

Casos clínicos. Presentamos los casos de dos mujeres de 56 y 68 años que desarrollaron lesiones nodulares supurativas en abdomen y espalda, en zonas de inoculación de mesoterapia, realizadas en el mismo centro. Ninguna de las pacientes presentó clínica sistémica acompañante. Se realizó biopsia cutánea siendo la tinción de Ziehl-Neelsen negativa. El cultivo fue positivo para *Mycobacterium fortuitum* en ambos casos, y se realizó tratamiento con claritromicina y ciprofloxacino respectivamente.

Discusión. Las micobacterias no tuberculosas pueden causar una gama muy variada de cuadros clínicos, siendo las infecciones de partes blandas y tejido celular subcutáneo las más frecuentes, en su mayoría asociadas a un antecedente traumático en la piel. La clínica cutánea es inespecífica en forma de celulitis, nódulos y/o abscesos y el período de incubación varía de semanas a meses, lo que dificulta encontrar la relación con el traumatismo inoculador. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante cultivo en medios especiales. El tratamiento debe ser por lo menos de 3 meses y las micobacterias atípicas son resistentes a los tuberculostáticos habituales, por lo que se recomienda realizar antibiograma. En los últimos años han aumentado las infecciones por micobacterias atípicas en relación con la práctica de procedimientos estéticos. Es importante sospechar este tipo de infecciones en pacientes con antecedentes de mesoterapia o cualquier otro proceso invasivo, que presenten lesiones cutáneas que no respondan a antibióticos habituales, para realizar un cultivo adecuado para llegar al diagnóstico y tratamiento correcto.

19. DEFICIENCIA IDIOPÁTICA DE LINFOCITOS CD4+

C. López-Obregón, M. López-Núñez, A. Tuneu Vals, P. Eguino Gorrochategui, A. López-Pestaña, C. Lobo Morán^a, J. Zubizarreta Salvador y B. Aseguinolaza Zabaleta

Dermatología y ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Donostia. España.

Introducción. La presencia de múltiples verrugas diseminadas puede ser un indicador de inmunodeficiencia. La deficiencia idiopática de linfocitos CD4+ es una entidad que se caracteriza por la deplección de células T cooperadoras sin relación con el virus de la inmunodeficiencia adquirida. Se define como una disminución persistente del número de linfocitos T CD4+ por debajo de 300 células/mm³ o menos del 20% del total de linfocitos T en al menos dos mediciones separadas en el tiempo. El espectro clínico de esta entidad es muy variable e incluye desde pacientes con sintomatología mínima a pacientes que fallecieron por infecciones agudas oportunistas. Muchos de ellos mostraban manifestaciones cutáneas, principalmente, de tipo infeccioso (verrugas múltiples, herpes zóster, infecciones por *Candida albicans*...).

Caso clínico. Varón de 50 años que desde hacía 27 años presentaba verrugas en manos y pies que habían aumentando en número con extensión a cara, genitales y otras áreas del tegumento.

Por análisis de hibridación del ADN se detectaron los genotipos 16,18,31,33,35,45,51,52 y 56 en región genital y perianal y el genotipo 18 en lesiones verrucosas de ingle derecha, no pudiendo detectarse la presencia de papilomavirus en otras áreas del tegumento. Las verrugas no se resolvieron a pesar de múltiples tratamientos tópicos y sistémicos (timoestimulina, INF- α , etretinato). Tras años de persistencia de las verrugas, el paciente desarrolló carcinomas *in situ* en región perianal e ingle derecha. Entre las diferentes pruebas realizadas, se observó una disminución marcada y persistente del conteo de linfocitos CD4+ (150 células/mm³). No mostraba evidencia serológica del virus de la inmunodeficiencia humana y tampoco historia de infecciones oportunistas, siendo el resto de los estudios realizados normales.

Conclusiones. Se presenta un caso de verrugas múltiples y condilomas acuminados como manifestación cutánea característica de la deficiencia idiopática de linfocitos CD4+ y se revisan los casos previamente publicados haciendo especial énfasis en los hallazgos cutáneos.

20. HISTIOCITOSIS ERUPTIVA GENERALIZADA

A. Arechalde Pérez, P. Manrique Martínez, E. de Miguel Herran, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés, I. Bilbao Badiola, A. Mariscal Polo y S. Vildósola Esturo
Sección de Dermatología. Hospital de Galdakao Usansolo. Bizkaia. España.

Introducción. La histiocitosis eruptiva generalizada (HEG) es una enfermedad rara caracterizada por la aparición de múltiples pápulas eritemato-pigmentadas, simétricas, en tronco y zona proximal de extremidades. Histológicamente, se trata de un proceso histiocítico no-X y sin lipidificación. La tinción es S-100 negativa.

Caso clínico. Varón de 52 años de edad sin antecedentes médicos de interés ni anamnesis de toma de medicamentos. Consulta por la aparición progresiva desde hace 2 años de lesiones papulosas asintomáticas, en tronco y extremidades. El diagnóstico clínico es de xantomas diseminados. Se practica una biopsia y el estudio histológico mostró una lesión dérmica de contornos nodulares constituida por proliferación de células de hábito histiocitario, entremezclada con células redondas linfocitarias, algunas multinucleadas de forma aislada y ocasional, con morfología de células de Touton. Las técnicas de inmunohistoquímica muestran positividad para CD-68, con aisladas y ocasionales células S-100 positivas y negatividad para marcadores de CD-1. La analítica extensa fue normal. La progresión continua del número de lesiones ha motivado el inicio de un tratamiento de PUVA terapia, tratamiento descrito en la literatura con buenos resultados.

Discusión. La HEG fue descrita en 1963 por Winkelmann y Muller como una histiocitosis no-X rara, benigna y autorresolutiva. Actualmente, se considera que la histiocitosis eruptiva generalizada, la histiocitosis céfalica benigna, el xantoma diseminado y el xantogranuloma juvenil son formas diferentes de la misma histiocitosis no-X.

21. LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES T ALK-

S. Vildósola, P. Manrique, I. Barredo, G. Letamendi, A. Arechalde, J.L. Artola, I. Bilbao, A. Mariscal y V. Morillo
Hospital de Galdakao. Vizcaya. España.

Introducción. El linfoma anaplásico de células grandes sistémico es un linfoma de células T compuesto por células linfoides grandes CD30+, con citoplasma abundante y pleomórfico y núcleo en herradura. Representa aproximadamente el 3% de todos los linfomas no hodgkinianos en adultos y el 10-30% de los linfo-

mas infantiles. La mayoría de los casos son ALK+, siendo éste más frecuente en menores de 30 años y predominando en varones. La forma ALK- es más frecuente en mayores, sin diferencia de sexos. Este último presenta, en general, peor pronóstico. El linfoma anaplásico cutáneo primario es una enfermedad diferente estrechamente relacionada con la papulosis linfomatoide. Representa aproximadamente un 10% de los linfomas primarios cutáneos y la mayoría son clínicamente indolentes. Normalmente son ALK-.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 70 años de edad con antecedentes personales de enfermedad pulmonar obstructiva crónica y tuberculosis pulmonar, quien consulta por presentar la aparición, desde hacía varios meses, de lesiones infiltradas, eritematosas, asintomáticas, de 1 a 2 cm de diámetro, que involucionaban espontáneamente o con la aplicación de corticoide tópico, dejando una pigmentación de aspecto postinflamatoria residual. En el momento de la exploración el paciente presentaba varias de estas lesiones en tronco y abdomen, así como una adenopatía a nivel cervical; por lo demás, se encontraba asintomático. Se realizó una biopsia cutánea la cual se informó como linfoma anaplásico de células grandes T ALK-. La tomografía axial computarizada cérvico-torácica mostraba adenopatías a ambos niveles. El paciente fue derivado al servicio de hematología donde fue estadiado como IVa. En la actualidad está en tratamiento con quimioterapia (CHOP).

Conclusión. Presentamos un caso de linfoma agresivo sistémico que fue diagnosticado por las lesiones cutáneas.

22. LINFOMA T CUTÁNEO DE CÉLULAS GRANDES ANAPLÁSICO CD 30 POSITIVO

V. Almeida Llamas, A. Martínez de Salinas Quintana, E. Ortiz Barredo^a y A. Víguri Díaz^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Txagorritxu. Vitoria. España.

Introducción. Los Linfomas cutáneos T (LCT) CD30+ representan el segundo grupo en cuanto a frecuencia de los linfomas cutáneos de células T (LCCT), entre los que se incluye, el linfoma de células grandes CD30+, la papulosis linfomatoide y casos intermedios o indeterminados.

Caso clínico. Mujer de 60 años con AP de intolerancia cutánea a grupo PARA (brotes eczematosos de repetición desde los 30 años) e hipotiroidismo y IQ de un EB. Desde los 35 años (25 años de evolución) presenta cuadro cutáneo de descamación furfurácea sobre fondo eritrodérmico prácticamente generalizado, con episodios eczematosos focales ocasionales; se hace seguimiento periódico clínico-analítico y de pruebas complementarias, así como, múltiples biopsias de repetición y en ningún momento se detectaron hallazgos de LCCT tipo micosis fungoide (MF) o Sézary. Etiquetada de «posible» *pitiriasis rubra pilaris* y tras propuestas de tratamiento oral con tigasón, neotigason, metrotexate rechazadas por la paciente el cuadro persiste. Hace 9 meses le aparecen en lateral derecho de abdomen 5 nódulos engastados con estudio histológico e inmunohistoquímico diagnóstico de «linfoma cutáneo T anaplásico de células grandes CD30+», ya que el estudio de extensión no muestra afectación extacutánea, es tratada con radioterapia zonal y en 30 días aparecen más nódulos en zona próxima por lo que se añade tratamiento con Metrotexate. En el momento actual está libre de nódulos.

Discusión. Se discuten aspectos clínico-histológicos de LCCT subrayando que la piel eritrodérmica continua sin mostrar hallazgos de LCCT tipo MF o Sézary y el encuadre del LCT de células grandes CD30+ en la patología cutánea de esta paciente.

23. LESIONES CUTÁNEAS COMPLEJAS EN UNA PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

Z. Martínez de Lagrán, E. Acebo Mariñas, B. Navajas Pinedo, B. Blaya Álvarez, I. Allende Markixana y J.L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Cruces (Vizcaya). España.

Introducción. Las neoplasias hematológicas pueden acompañarse de diferentes manifestaciones dermatológicas, desde infiltrados específicos de leucemia cutis a reacciones inespecíficas como dermatosis neutrofilicas, vasculitis, paniculitis, dermatosis granulomatosas...

Caso clínico. Mujer de 59 años, diagnosticada en 2003 de una leucemia linfática crónica B con trombopenia inmunológica asociada. Tras tratamiento quimioterápico y esplenectomía, la paciente se mantuvo controlada con corticoides orales e Ig mensuales hasta diciembre de 2006, cuando ingresó por un cuadro de 4 semanas de evolución de artritis de grandes articulaciones, hipoacusia neurosensorial, queratitis y fiebre, catalogado como síndrome de Cogan. Se acompañaba de lesiones papulosas eritematosas, asintomáticas, algunas umbilicadas y con costra central, distribuidas preferentemente en las extremidades. Planteados varios diagnósticos (papulosis linfomatoide, tuberculides, enfermedad de Degos, PLEVA, vasculitis...), se tomó una biopsia cutánea que mostró áreas de necrosis cutánea con infiltrado inflamatorio leve e inespecífico y sin signos de vasculitis. Las exploraciones complementarias realizadas (analíticas, microbiológicas, radiológicas...) no mostraron hallazgos definitivos para el proceso actual. Tras la administración de bolos IV de corticoides los síntomas sistémicos se resolvieron, pero las lesiones cutáneas presentaron una evolución en brotes independiente del tratamiento con corticoides. En julio de 2007 la paciente reingresó por adenopatías generalizadas y datos de progresión hacia un linfoma de alto grado (síndrome de Richter). Las lesiones cutáneas eran de mayor tamaño que las previas y habían adoptado una morfología anular. Tras iniciar tratamiento quimioterápico con CHOP más rituximab, las lesiones mostraron una evidente mejoría. La paciente falleció 6 meses después por una insuficiencia cardíaca grave secundaria a la quimioterapia.

Discusión. Consideramos de interés presentar este caso por la evolución que han ido presentando las lesiones cutáneas a lo largo de las diferentes fases de la enfermedad y por la dificultad diagnóstica que éstas nos han planteado.

24. FIBRODISPLASIA OSIFICANTE PROGRESIVA

L. Aguado Gil, M. Pretel Irazabal, G. Ruiz-Carrillo Ramírez y P. Redondo Bellón

Departamento de Dermatología. Clínica Universitaria de Navarra. España.

Introducción. La fibrodisplasia osificante progresiva (enfermedad de Münchmeyer) es una enfermedad del tejido conectivo caracterizada por una malformación congénita del primer dedo del pie y por osificación heterotópica progresiva post-natal.

Caso clínico. Paciente de 13 meses, que consulta por lesiones de cuatro meses de evolución. Un mes antes sufrió un traumatismo en la cabeza y pocos días después apareció un bultoma que fue creciendo rápidamente. Posteriormente aparecieron lesiones en el tronco y los brazos. Finalmente también se afectaron la espalda y el tórax. Le han realizado dos biopsias, una inespecífica y en la segunda se apreciaba fibrosis media y profunda con aumento de la celularidad de la fascia sin signos de metaplasia ósea ni cartilaginosa. Ha sido diagnosticado de posible fibromatosis hialina juvenil. Como anécdota, la madre refiere que el niño nació con alteraciones en los pies en forma de «juanetes». En la exploración física se aprecian bultomas de consistencia ósea en tronco y brazos.

Discusión. La fibrodisplasia osificante progresiva tiene una prevalencia de 1 caso por cada 2 millones de habitante. No tiene un

tratamiento eficaz. La biopsia de las lesiones no es necesaria para establecer el diagnóstico y debería ser evitada, ya que los traumatismos en tejidos blandos (procedimientos dentales, inyecciones intramusculares, biopsias...) son capaces de inducir nuevos episodios de osificación heterotópica, con la consiguiente disminución de la movilidad.

Conclusiones. Los errores diagnósticos son frecuentes en la fibrodysplasia osificante progresiva, y se suelen asociar a procedimientos diagnósticos o terapéuticos inapropiados y que pueden empeorar el curso de la enfermedad.

25. DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA EN EL HOSPITAL DE TXAGORRITXU (2006-2008): APORTACIÓN DE 4 CASOS PECULIARES

A. Martínez de Salinas Quintana^a, V. Almeida Llamas^a,
C. Salado Marín^b, E. Ortiz Barredo^c y A. Azueta Etxebarria^c

*Servicios de Dermatología^a, Pediatría^b y Anatomía Patológica^c.
Hospital de Txagorritxu. Vitoria. España.*

Introducción. En el contexto de la amplitud de la patología dermatológica pediátrica que habitualmente observamos en nuestro

hospital, hemos seleccionado 4 casos de los dos últimos años por su complejidad clínica y/o terapéutica.

Casos clínicos. *Caso 1.* Niña de 2 años de edad, diagnosticada de angioma en penacho, que presenta una trombopenia en los controles analíticos. Finalmente desarrolla un síndrome de Kassabach-Merritt controlado inicialmente con corticoides orales y posteriormente con ticlopidina. *Caso 2.* Recién nacido varón con manchas mongólicas junto a cutis marmorata telangiectática congénita. Se diagnostica de Facomatosis pigmentovascular tipo V, recientemente denominada Facomatosis cesiomarmorata y se realizan las exploraciones complementarias pertinentes. *Caso 3.* Niño de 17 meses que ingresa por fiebre, dolor e induración en ambas piernas. Se realizan analíticas, biopsias y resonancia magnética nuclear diagnosticándole de fascitis eosinofílica. Se pauta tratamiento corticoideo oral. *Caso 4.* Presentamos 2 casos de líquen escleroso en dos niñas con afectación genital y extragenital, una en forma de gotas y otra en forma de placas.

Discusión. Comentamos en los diagnósticos aspectos clínico-histológicos, evolución y terapéutica de los casos seleccionados, detallándose los aspectos más particulares de cada uno de ellos.