



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LA SECCIÓN CANARIA DE LA AEDV

Reunión de la Sección Canaria de la Academia Española de Dermatología y Venereología

Las Palmas de Gran Canarias, 29 de octubre de 2016

1. LICHEN AUREUS GRANULOMATOSO

E. Piqué Durán^a, O. García Vázquez^b, J.A. Pérez Cejudo^a, M. Azcue Mayorga^b y C. Durán Hernández^b

^aSección de Dermatología; ^bServicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote. Lanzarote. España.

Caso clínico: Una mujer de 25 años consultó por una mácula única redondeada de 1 año de evolución. La lesión era asintomática y de tamaño estable, pero refería variaciones en la intensidad de color. La mácula presentaba una tonalidad dorada con un piqueteado eritematoso en el centro. El estudio histopatológico mostraba un infiltrado en banda en dermis papilar formado por linfocitos e histiocitos que en áreas se agrupaban remediando granulomas acompañados de extravasación hemática y presencia de hemosiderófagos, pero sin signos de vasculitis. En dermis reticular se apreciaba un infiltrado denso principalmente linfocitario pero que también contenía algún granuloma, que se disponía de forma perivascular y perianexial. La epidermis era normal y existía una zona Grenz. Se realizó un estudio analítico que demostró en una primera determinación unos niveles de enzima convertidor de angiotensina de 65,4 (N8-52), que se normalizó en una segunda determinación. Se completó el estudio con un TACAR que descubrió un nódulo único de 3 mm en segmento lóbulo medio pulmonar que se consideró inespecífico.

Discusión: Saito et al describieron una variante granulomatosa de púrpura pigmentaria crónica. Desde entonces aproximadamente una 20 de casos se han descrito. De ellos 4 podrían ser considerados como lichen aureus entendiendo como tal una variante de púrpura pigmentaria crónica con una o escasas lesiones, una coloración dorada y un infiltrado liquenoide.

2. LESIONES EN HUECOS ANTECUBITALES. ¿SIEMPRE DERMATITIS ATÓPICA?

C. Vázquez Rodríguez, I. Latour Álvarez, M. Arteaga Henríquez, V. Lukoviek, E. García Peris, M. Markthaler, S. González Hernández y N. Pérez Robayna

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: la dermatitis de contacto consiste en una reacción inflamatoria de la piel causada por distintos estímulos exógenos.

Podemos dividirla en dos grandes grupos, irritativa (la más frecuente) y alérgica, mucho menos frecuente, mediada inmunológicamente (hipersensibilidad de tipo IV o celular).

Caso clínico: Mujer de 23 años, con antecedentes de dermatitis atópica y varios episodios recientes de dermatofitosis en huecos antecubitales, confirmados mediante cultivo y resueltos tras tratamiento. Tras realizar tratamiento con corticoides tópicos por lesiones eczematosas presenta una reacción eritematoedematosa en las zonas de aplicación por lo que es remitida al módulo de contacto. Se decide realizar pruebas epicutáneas con la batería estándar del GEIDAC de 2012, batería de corticoides y el producto propio (betametasona valerato), con positividad al níquel, tiomersal, budesonida e hidrocortisona-17-butilato. Tras evitación de alérgenos y tratamiento con pimecrolimus en crema la paciente experimenta una gran mejoría clínica.

Discusión: Los fármacos aplicados tópicamente pueden causar reacciones cutáneas adversas, en su mayor parte irritativas, pero también alérgicas. Los corticoides son agentes antiinflamatorios que causan dermatitis alérgica de contacto (DAC) en un 0.2-6% de pacientes. Se debe sospechar en una dermatitis crónica, no mejoría de la misma con corticoides tópicos o exacerbación de la dermatitis tras el uso de corticoides. La budesonida y el tixocortol pivalato se consideran adecuados para el *screening*, detectando un 91.3% de las reacciones. Debido a su naturaleza antiinflamatoria debe realizarse siempre una lectura retardada para evitar falsos negativos.

Conclusiones: La DAC a corticoides supone un importante problema en aquellos pacientes con dermatitis crónica, en parte debido a la reactividad cruzada que se produce entre las moléculas del mismo grupo. A pesar de que el *screening* con budesonida y tixocortol detecte un alto porcentaje de sensibilizaciones, es importante parchear siempre los productos propios del paciente.

3. ESTUDIO RETROSPECTIVO DESCRIPTIVO UNICÉNTRICO DE LA ALOPECIA SECUNDARIA A TERIFLUNAMIDA

M. Arteaga Henríquez^a, N. Merino de Paz^a, A. de Andrés del Rosario^a, I. Latour Álvarez^a, M. Markthaler^a, C. Vázquez Rodríguez^a, V. Lukoviek Araya^a y M. González Platas^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Neurología. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: La esclerosis múltiple es una enfermedad crónica del Sistema Nervioso Central (SNC) y una de las enfermedades neu-

rológicas más comunes entre la población de los 20 y 30 años. Se trata de una enfermedad de origen desconocido, aunque se conoce que existen diversos mecanismos autoinmunes implicados. Se caracteriza por la aparición de lesiones desmielinizantes, siendo la prevalencia mayor entre mujeres y reduciendo la esperanza de vida de quienes la padecen en 5 a 10 años. Se han desarrollado diversos tratamientos, útiles en cuanto al control de los síntomas y el curso de la enfermedad. La teriflunamida es un nuevo fármaco aprobado para la EMRR que, a dosis de 14 mg/día, reduce los síntomas y enlentece el desarrollo de la enfermedad en estos pacientes. Desde un punto de vista farmacológico, la teriflunomida es un inhibidor de la síntesis *de novo* de pirimidinas con propiedades antiproliferativas e inmunomoduladoras. Los efectos adversos detectados son cefalea, diarrea, aumento de los niveles de las enzimas hepáticas, náuseas y alopecia, con una frecuencia mayor al 1/10. Objetivo del estudio: analizar el tipo y la frecuencia de efectos adversos en el cabello entre los pacientes tratados con 14 mg de teriflunamida una vez al día con el fin de desarrollar un protocolo para el manejo inicial de estos efectos en consultas de Neurología.

Material y métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de los pacientes con esclerosis múltiple, atendidos desde marzo de 2015 a septiembre de 2016, y tratados con teriflunamida, recogiendo datos clínicos y demográficos.

Resultados y conclusiones: Nuestro estudio demostró una prevalencia de alteraciones capilares del 42%, siendo todas las pacientes mujeres. Se desarrolló un protocolo de actuación inicial útil para la consulta de neurología.

4. INTOLERANCIA A COSMÉTICOS. LA PRESENCIA DE LESIONES FACIALES Y EXTRAFACIALES PUEDE SER UN MARCADOR DE DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO

M.N. Hernández Hernández^a y L. Borrego Hernando^{b,c}

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. Tenerife. España.

^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. ^cUniversidad de las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: La intolerancia a cosméticos es un motivo de consulta frecuente y una causa de dermatitis de contacto. La cara es la región principal donde se manifiesta la intolerancia a cosméticos, sin embargo, no existen estudios previos que describan un patrón de dermatitis alérgica de contacto a cosméticos por localización.

Material y métodos: Estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes que acudieron por intolerancia a cosméticos a la Unidad de Dermatitis de Contacto del Hospital Insular de Gran Canaria desde el año 2005 hasta el año 2015. Todos los pacientes fueron estudiados mediante el empleo de pruebas epicutáneas con la batería estándar española (True Test®) y la batería de cosméticos (Chemotechnique Diagnostics®). Describimos dos grupos de pacientes: 1) Pacientes con lesiones faciales y extra-faciales y 2) Pacientes con lesiones exclusivamente faciales.

Resultados: Se parchearon 1.186 pacientes en el periodo de estudio, de los cuales 588 fueron estudiados con la batería de cosméticos. 164 pacientes presentaron lesiones faciales y extra-faciales y 133 presentaron lesiones faciales exclusivamente. La intolerancia a cosméticos en pacientes con lesiones faciales y extrafaciales está asociada a una dermatitis alérgica de contacto (Chi-cuadrado $P < 0,05$), sin embargo, la asociación con otros diagnósticos por localización no fue significativa.

Conclusiones: En pacientes en los que se sospeche una intolerancia a cosméticos, la presencia de lesiones faciales y extrafaciales es un marcador de dermatitis alérgica de contacto y por tanto, estaría recomendado realizar pruebas epicutáneas, no obstante, si estamos ante un paciente con lesiones exclusivamente faciales, se de-

biera indicar inicialmente un tratamiento conservador y en caso de no respuesta proceder a la realización de pruebas epicutáneas.

5. IMPACTO DEL NIVEL EDUCATIVO EN EL ESPESOR TUMORAL AL DIAGNÓSTICO DE MELANOMA CUTÁNEO EN EL ÁREA NORTE Y CENTRO DE GRAN CANARIA

M. Grau Pérez^a, C.A. Cabello Zurita^a, C.P. Hernández Fernández^a, M.P. de la Rosa del Rey^b, N. Santana Molina^a, A.M. González Quesada^a, J.M. González Martín^c, P. Valerón Almazán^a, J. Vilar Alejo^a y G. Carretero Hernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cUnidad de Investigación. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín (HUGCDN). Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: El espesor tumoral al diagnóstico es un factor pronóstico determinante en el melanoma cutáneo. Algunos estudios extranjeros han establecido que un nivel educativo bajo se relaciona con un mayor espesor tumoral al diagnóstico. Nuestros objetivos fueron determinar el nivel educativo de los pacientes de la unidad de melanoma del HUGCDN y analizar si en nuestra población también existe una correlación entre el nivel educativo y el espesor tumoral al diagnóstico.

Material y métodos: Estudio observacional retrospectivo. Se incluyeron los pacientes diagnosticados de melanoma invasivo entre enero de 2000 y diciembre de 2014 en el área de referencia del HUGCDN, que hubieran recibido seguimiento en nuestro servicio.

Datos recogidos: Fecha de nacimiento, fecha de diagnóstico, sexo, subtipo y localización de melanoma, espesor tumoral al diagnóstico y nivel educativo. Este último se clasificó en "bajo" (educación primaria), "medio" (educación secundaria) y "alto" (estudios universitarios). El análisis estadístico se realizó con R Core Team, utilizando el Test ANOVA para el análisis univariante y la regresión lineal múltiple para el modelo multivariante.

Resultados: 453 pacientes fueron incluidos. El 54,7% fueron mujeres. El Breslow medio fue 1,93 mm (dt = 2,81 mm) y la mediana 1 mm ($P_{25} = 0,5$; $P_{75} = 2,06$). El subtipo más frecuente fue el melanoma de extensión superficial (62%). La información relativa al nivel educativo estaba presente en 323 pacientes. De ellos, 37,5% tenían un nivel educativo bajo, 31% un nivel medio y 31,5% un nivel alto. Los pacientes con nivel educativo bajo se presentaron con tumores más espesos que los pacientes con nivel educativo alto ($p = 0,002$) y medio ($p = 0,013$). Esta asociación permaneció estadísticamente significativa en el análisis multivariante que incluyó sexo, edad y localización del melanoma.

Conclusiones: Los pacientes con nivel educativo bajo representaron un 37,5% de la muestra y presentaron un espesor tumoral superior a los demás.

6. CULTIVOS DE PAPILAS DÉRMICAS HUMANAS EN ESFERAS 3D: EN BUSCA DE LA NEOFORMACIÓN DEL FOLÍCULO PILOSO

I. Hernández y F. Jiménez-Acosta

Mediteknia Dermatología y Trasplante Capilar. Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: La papila dérmica es la estructura esencial del folículo piloso humano. Están compuestas por células mesenquimales que reciben señales moleculares (IGF, Wnt, FGF, etc.) e interactúan con las células epiteliales de la matriz, estimulando a las mismas para dar lugar a la formación del tallo piloso. El aislamiento, cultivo e infiltración de papilas dérmicas en piel de ratones induce la neoformación de pelo, pero estos mismos ensayos hecho en humanos no han dado resultados positivos. El motivo principal es que las células de la papila al ser infiltradas en la piel se disgregan y pier-

den su capacidad inductiva. Para resolver este problema, se ha observado que cuando las papilas se cultivan en 3D las células forman agregados esféricos y retienen un fenotipo similar al de las células *in vivo*. El objetivo de nuestra investigación es reproducir este tipo de cultivos en nuestro laboratorio.

Material y métodos: Con técnicas de disección microscópica se aísla la papila dérmica de folículos humanos. A continuación se cultivan en medio DMEM durante 10 días, tras los cuales se realizan varios pases de los cultivos en expansión y finalmente se ajusta la concentración del cultivo para realizar los cultivos en 3D, en forma de gota colgante o *hanging drop*. Se incubó 48 h y se observa la formación de “esféricos” o agregación de células de la papila dérmica. Para comprobar la efectividad del cultivo y su fenotipo original, congelamos y analizamos con marcadores como el Versican y la AP.

Resultados: Las células de la papila crecen en estos cultivos formando agregados celulares de esféricos. Estas células se marcan con marcadores que sugieren que no han perdido su propiedad de inducción de folículo.

Discusión: Una vez establecido el método de cultivo de esféricos mediante el método 3D se comentarán sus posibles aplicaciones en el humano para el tratamiento de varios tipos de alopecia incluyendo la alopecia androgénica.

7. PAPULOSIS LINFOMATOIDE ASOCIADA A LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DIFUSO DE CÉLULAS B GRANDES: A PROPÓSITO DE UN CASO

C.P. Hernández^a, J. Vilar^a, J.C. Rivero^b, C. Cabello^a, M. Grau^a y G. Carretero^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: La papulosis linfomatoide es un linfoma cutáneo T de etiopatogenia desconocida que se asocia a la presencia de otros linfomas en un 5-20% de los casos, tales como la micosis fungoide, el linfoma de Hodgkin, el linfoma anaplásico de células grandes o, con menos frecuencia, otros tipos de linfomas cutáneos o sistémicos.

Caso clínico: Un varón de 66 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia, gammopatía monoclonal de significado incierto IgG kappa y linfocitosis NK crónica con estudio de médula ósea normal, consultó por un cuadro de 30 años de evolución de brotes autolimitados de pápulas eritematopurpúricas localizadas principalmente en axilas, ingles y cara interna de las extremidades. Una biopsia cutánea de una de las lesiones objetivó una proliferación dérmica de linfocitos atípicos CD30+ compatible con el diagnóstico de papulosis linfomatoide. Se descartó afectación sistémica mediante estudio analítico de extensión y TC toracoabdominal. Se inició tratamiento con corticoides tópicos y sistémicos, con mejoría clínica tras 6 semanas. Durante su seguimiento, el paciente experimentó nuevos brotes que fueron tratados efectivamente con corticoides intralesionales y sistémicos y PUVA-terapia. No obstante, dos años más tarde consultó por un cuadro distinto, caracterizado por nódulos marrónáceos asintomáticos en ambas piernas. El estudio anatomopatológico mostró una proliferación de linfocitos atípicos compatible con un linfoma difuso de células B grandes. Un estudio de extensión mediante TC, PET y biopsia de médula ósea descartó afectación sistémica, iniciándose tratamiento con poliquimioterapia (Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina y Prednisona) y radioterapia adyuvante, con respuesta clínica favorable.

Discusión: Debe practicarse un seguimiento crónico estrecho de todos los pacientes afectos de papulosis linfomatoide, una entidad que es precedida, acompañada o seguida por otro tipo de linfoma cutáneo o sistémico en hasta el 20% de los casos.

Conclusiones: Presentamos un caso excepcional caracterizado por la presencia de dos linfomas cutáneos primarios independientes.

8. “YO PROTEJO MI PIEL”: RESULTADOS DE UNA ENCUESTA SOBRE CONOCIMIENTOS DE FOTOEXPOSICIÓN Y CÁNCER CUTÁNEO EN LA POBLACIÓN DE GRAN CANARIA

S. Ponce^a, C. Cabello^b, G. Marrero^a, M. Grau^b, E. López^a, C.P. Hernández^b, S. Herrera^b, B. Roque^a, L. Borrego^a y A. Viera^b

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas. ^bHospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: Presentamos los resultados de una encuesta sobre conocimientos en fotoprotección y cáncer cutáneo realizada durante la V Feria de la Salud en la Piel.

Material y métodos: Se realizó una encuesta a pie de playa recogiendo datos demográficos, conocimientos y creencias sobre exposición solar mediante 14 preguntas de respuesta dicotómica (sí/no o verdadero/falso) y antecedentes de quemaduras solares. El análisis estadístico se obtuvo mediante Microsoft Excel® 2016, realizando un análisis descriptivo de los resultados y comparación de los mismos por sexo y grupos de edad.

Resultados: Se recogieron un total de 1261 encuestas. La media de edad fue de 49,51 ± 18,60, con edades comprendidas entre los 5 y los 93 años; el 62,97% de los encuestados fueron mujeres y el 37,03% fueron hombres. Con respecto a los conocimientos en fotoexposición, la mayoría contestó de forma adecuada a las diferentes preguntas, con porcentajes cercanos al 90% en la mayoría de ellas, observándose en todas las preguntas una mayor proporción de respuestas correctas en el sexo femenino. Obtuvieron una mayor proporción de respuestas incorrectas los ítems “las personas rubias de ojos azules se broncean más fácilmente que las morenas de ojos oscuros” (27,91%) y “el exceso de sol es malo solo para personas mayores” (23,31%). El 36,24% de los encuestados refería haber sufrido al menos una quemadura solar en el último verano (2,26 ± 1,54), y el 84,93% refería haber sufrido al menos una quemadura solar en su vida.

Conclusiones: Los resultados revelan un buen nivel de conocimiento acerca del cáncer cutáneo y su prevención mediante la fotoprotección. Paradójicamente, este hecho contrasta con el elevado índice de quemaduras solares en el año previo, lo cual indica que las futuras campañas deben incidir especialmente en cambios conductuales, más que en difusión de conocimientos.

9. COEXISTENCIA DE 2 DERMATOSIS AMPOLLARES EN UNA ADULTA MAYOR: UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO

V. Lukoviek, C. Vázquez Rodríguez, M. Arteaga Henríquez, I. Latour Álvarez, M. Markthaler, E. García Peris, M. Pestana Eliche y F. Guimerá Martín Neda

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

Introducción: El penfigoide ampolloso es una enfermedad autoinmune, crónica e inflamatoria que afecta principalmente a personas de edad avanzada. La disrupción de la barrera epidérmica y la alteración del sistema inmune facilitan las infecciones bacterianas y virales.

Caso clínico: Mujer de 76 años diagnosticada recientemente de penfigoide ampolloso en tratamiento con prednisona 15 mg por día, consulta por la aparición de lesiones costrosas dolorosas en extremidades inferiores. En la exploración física, destacaba la existencia de úlceras en sacabocados de 1-2 cm de diámetro, con costra central negruzca, sobre una base eritematosa. Se inició tratamiento con fomentos de sulfato de cobre 1:1000, crema de gentamicina-betametasona, ceftriaxona intravenosa y prednisona 60 mg por día. Tres días después, persistía el dolor y el ardor por lo que se realizó PCR para virus herpes simple (VHS), siendo positivo para el VHS tipo 1. Con el diagnóstico de erupción variceliforme de Kaposi, se inició tratamiento con aciclovir intravenoso a 6 mg/kg por día y

se disminuyó la dosis de prednisona a 15 mg. Tras diez días de tratamiento, el dolor y las lesiones cutáneas se resolvieron.

Conclusiones: La erupción variceliforme o eccema herpético de Kaposi es una infección viral sistémica secundaria a VHS en enfermedades preexistentes de la piel como la dermatitis atópica, la psoriasis y el eccema. Existen pocos casos en la literatura de erupción variceliforme de Kaposi en penfigoide ampolloso, y supone un reto diagnóstico por coexistir dos entidades que cursan con lesiones ampollasas. Esta patología es considerada como una de las pocas emergencias dermatológicas, ya que puede ser potencialmente mortal sin tratamiento. Este caso ilustra la importancia de un diagnóstico precoz y del tratamiento con antivirales sistémicos con el fin de mejorar la clínica y el pronóstico de estos pacientes.

10. DERMATOSCOPIA DIGITAL EN EL DIAGNÓSTICO DE MELANOMA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INSULAR DE GRAN CANARIA

E. López Jiménez, G. Marrero Alemán, S. Ponce de la Cruz, P. Almeida Martín, J. Hernández Santana y L. Borrego Hernando

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. Las Palmas. España.

Introducción: Los pacientes con múltiples nevos atípicos plantean una dificultad en el diagnóstico precoz del melanoma por su similitud clínica y dermatoscópica. El seguimiento mediante dermatoscopia digital (DD) en pacientes con múltiples nevos atípicos puede ser una estrategia eficiente para detectar melanomas en estadios tempranos con una baja morbilidad.

Objetivos: Describir las características de los pacientes en seguimiento con DD en nuestro servicio y evaluar su papel en el diagnóstico de melanoma.

Material y métodos: Análisis retrospectivo de 46 pacientes con múltiples nevos atípicos (5 o más) incluidos en el programa de seguimiento con fotografía corporal total (FCT) y DD en nuestro servicio desde 2010 hasta 2016.

Resultados: Un total de 2546 lesiones fueron monitorizadas en 46 pacientes (media 55 lesiones por paciente; mediana 42 lesiones). De estas, 20 lesiones (0,79%) fueron extirpadas (0,43 lesiones/paciente). Durante el seguimiento, 6 melanomas (30% de las extirpaciones, con un ratio nevos/melanoma 1:2.3) se diagnosticaron en 5 pacientes (10,9%). El tiempo medio para la detección de un melanoma debido a cambios en la DD fue de 23 meses (rango 6-71). A nivel histopatológico, 4 melanomas fueron *in situ* (67%), mientras que 2 fueron invasivos (33%) con índices de Breslow de 0, y 0,61 mm respectivamente, estadio IA.

Conclusiones: Nuestro estudio confirma que el seguimiento con dermatoscopia digital es una estrategia útil para el manejo de pa-

cientes con múltiples nevos atípicos, permitiendo el diagnóstico precoz de melanoma, a la vez que evita extirpaciones innecesarias.

11. A PROPÓSITO DE UN CASO: LESIONES CUTÁNEAS EN LÍNEAS DE BLASCHKO ACOMPAÑADAS CON DIENTES EN FORMA DE CLAVIJA Y QUISTE ARACNOIDEO FRONTOTEMPORAL

M. Markthaler^a, M. Arteaga Henríquez^a, C. Vázquez Rodríguez^a, V. Lukoviek Araya^a, I. Latour Álvarez^a, R. Rodríguez Rodríguez^b, N. Robayna Pérez^a, R. Sánchez González^a y F. Guimerá Martín Neda^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

Introducción: Incontinencia pigmenti o Síndrome de Bloch-Sulzberger es una genodermatosis rara, X dominante, con una mutación en el gen IKBKG en Xq28, que suele ser letal para embriones masculinos. Hay casos aislados descritos de varones afectados con cariotipo 47 XXY o con un mosaicismo somático. El síndrome incluye trastornos del desarrollo a nivel cutáneo, ocular, dental, del sistema nervioso central y del sistema esquelético.

Caso clínico: Niña de siete años de edad, sana, sin antecedentes familiares de interés, que presentaba tres días después de nacer múltiples placas en bandas arremolinadas, acompañadas de vesículas y posteriormente de una superficie verrucosa en algunas zonas, de color marronáceas, siguiendo las líneas de Blaschko, en todo el cuerpo. El cuadro cutáneo se acompañó con anodoncia y dientes en forma de clavija y con un quiste aracnoideo en región frontotemporal izquierda. El estudio histológico cutáneo presentaba melanófagos en dermis papilar. El desarrollo psicomotor y estudio oftalmológico se encontraban dentro de la normalidad.

Comentario: La paciente presentaba un cuadro clínico del Síndrome de Bloch-Sulzberger en cual las lesiones cutáneas pasan por cuatro fases con su correspondiente relación clínica-histológica: Primera fase vesiculosa o ampollasas con espongiosis eosinofílica histológicamente, segunda fase verrucosa con acantosis hiperqueratósica, luego se convierten en bandas con hiperpigmentación marronácea con signos de incontinencia pigmenti en la dermis y por último bandas cutáneas hipopigmentadas correspondiendo a atrofia de anejos cutáneos. En el síndrome de Bloch-Sulzberger se observa una correlación alta entre alteraciones dentales y lesiones en el sistema nervioso central como en nuestro caso. En el diagnóstico diferencial entran, en la fase vesiculosa, enfermedades infecciosas, enfermedades ampollasas y en fases avanzadas la hipo-/hipermelanosis de Ito o el eritema discrómico perstans.

Conclusiones: Es importante el diagnóstico correcto y precoz para mantener al paciente en un estrecho control multidisciplinar para evitar secuelas neurológicas o psicomotrices.