



Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica

**Libro de Resúmenes de Comunicaciones Orales y Pósteres de la
36 Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica de la
Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)**

PALMA DE MALLORCA | 24 y 25 de enero 2025



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Publicación oficial de la Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)

Libro de Resúmenes de Comunicaciones Orales y Pósteres de la 36 Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica de la Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)

PUBLICACIÓN OFICIAL DE LA ACADEMIA ESPAÑOLA DE DERMATOLOGÍA Y VENEREOLOGÍA (A.E.D.V.)

Coordinadora GEDP
Ángela Hernández Martín

Secretario GEDP
José Bernabeu Wittel

www.aedv.es

Publicación anual

Academia Española de Dermatología y Venereología
C/ Ferraz, 100 1º Izq - 28008 Madrid
Tel: 91 544 62 84 Fax: 91 549 41 45

© Copyright 2008 Academia Española de Dermatología y Venereología

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede ser reproducido, ni transmitido por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, ni registrado por ningún sistema de recuperación de información, en ninguna forma, ni por ningún medio, sin la previa autorización por escrito del titular de los derechos de explotación de la misma.

Protección de datos: la Academia Española de Dermatología y Venereología declara cumplir lo dispuesto por la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal.

ÍNDICE de la 36 Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica

VIERNES, 24 DE ENERO

- 5 | 1ª Sesión Científica
16:00 - 17:45
- 10 | 2ª Sesión Científica
18:15 - 20:00

SÁBADO, 25 DE ENERO

- 15 | 3ª Sesión Científica
09:00 - 10:30
- 20 | 5ª Sesión Científica:
Pósteres con discusión oral (Parte I)
12:00 - 12:40
- 27 | 5ª Sesión Científica:
Pósteres con discusión oral (Parte II)
12:40 - 13:20

Pósteres sin discusión oral

- 32 | Alteraciones del pelo o de las uñas
- 35 | Anomalías vasculares
- 39 | Enfermedades inflamatorias
- 47 | Genodermatosis
- 57 | Infecciones
- 64 | Neoplasias
- 69 | Otros
- 81 | Terapéutica
- 85 | Trastornos de la pigmentación

VIERNES 24 ENERO

16:00 - 17:45 h.

1ª SESIÓN CIENTÍFICA

MODERA

Ángela Hernández Martín, Madrid.

Jesús del Pozo Losada, A Coruña.

Cristina Nadal Lladó, Palma de Mallorca.

16:00 O-1 SÍNDROME DE CABELLO DE ANÁGENO CORTO: SERIE DE CASOS DE TRES PACIENTES PEDIÁTRICOS

Nelly Marlene Román Mendoza(1), Magdalini Louka(1), Sergio García González(1), Nelmar Valentina Ortiz Cabrera(2), Lucero Noguera Morel(1) y Ángela Hernández Martín(1) de (1)Departamento de Dermatología y (2)Departamento de Genética. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España

Introducción: El síndrome de cabello de anágeno corto (SAH) es un trastorno raro del crecimiento del cabello que afecta predominantemente a mujeres caucásicas, en el cual el cabello permanece en la fase de anágeno (crecimiento) durante un tiempo reducido, limitando su longitud a solo unos pocos centímetros. Aunque la causa precisa del SAH sigue siendo desconocida, se han identificado variantes en el gen WNT10A como un posible factor genético. Esta serie de casos describe tres pacientes pediátricos con SAH.

Casos clínicos: Tres pacientes femeninas sanas, de entre 7 y 14 años, se presentaron debido a la preocupación de los padres por el crecimiento limitado del cabello. Según los padres, el cabello de sus hijas no había requerido corte durante varios años, lo que restringía las opciones de peinado. Los tricogramas realizados en cada paciente revelaron raíces en forma de maza, características de la fase telógena, sin anomalías estructurales en el tallo del cabello, así como puntas cónicas en la parte distal del mismo. Tras el adecuado consentimiento informado, se extrajo ADN de sangre periférica para descartar variantes del gen WNT10A en las tres pacientes.

Discusión: El SAH es un trastorno pediátrico poco común, caracterizado por una longitud limitada del cabello y un aumento en la prevalencia de cabellos en fase telógena. El diagnóstico se basa principalmente en la historia clínica y los hallazgos del tricograma. Los diagnósticos diferenciales del SAH incluyen la hipotricosis hereditaria y el síndrome del cabello anágeno suelto. Los estudios genéticos han asociado variantes del gen WNT10A con el SAH en algunos pacientes. Aunque no existe un tratamiento definitivo, algunos pacientes experimentan mejoría con biotina y minoxidil tópico.

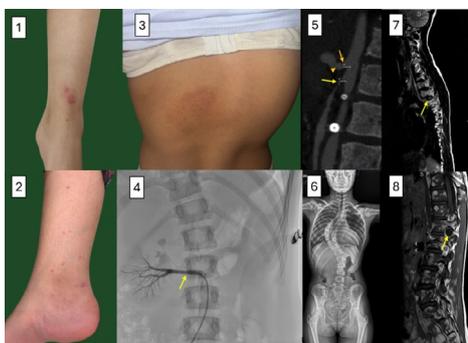
Conclusión: El diagnóstico de SAH requiere una evaluación clínica detallada y un análisis de tricograma. El diagnóstico temprano y un manejo individualizado son esenciales para brindar un apoyo efectivo a los pacientes con este desafiante trastorno capilar.

Referencias:

1. Cesarato N, Schwieger-Briel A, Gossmann Y, et al. Short anagen hair syndrome: association with mono- and biallelic variants in WNT10A and a genetic overlap with male pattern hair loss. Br J Dermatol. 2023 Nov 16;189(6):741-9.
1. Onoufriadi A. WNT10A gene variants at the root of short anagen hair syndrome. Br J Dermatol. 2023 Nov 16;189(6):653-4.

16:10 O-2 SALVADA POR UNA VASCULITIS

Marina De La Puenta Alonso(1), Luis Ángel Zamarro Díaz(1), Luis Jiménez Briones(1), Paloma García Piqueras(1), Julia Suárez González(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Unidad de Genómica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.



Lesiones cutáneas y manifestaciones radiológicas

Introducción: KRAS es una pequeña proteína de unión a nucleótidos. KRAS conduce a un aumento en la fosforilación de ERK activando la vía RAS/MAPK que puede modular el crecimiento y la proliferación celular.

Están descritas múltiples manifestaciones fenotípicas asociadas a la mutación somática de KRAS.

La inhibición de MEK se está estudiando para tratar variantes patogénicas activadoras de KRAS.

Caso clínico: Niña de 13 años con antecedentes de hipertensión arterial renovascular diagnosticada a los 3 años, portadora de stent por estenosis en ambas arterias renales, además, estenosis en la arteria mesentérica superior y en el origen del tronco celiaco. Estaba en tratamiento con hidralazina, espirolactona, carvedilol, amlodipino, clopidogrel y ácido acetilsalicílico. Además, presentaba displasia renal izquierda y hallazgo

reciente de glomerulonefritis mesangial. En una resonancia magnética realizada por escoliosis grave se encontraron quistes extradurales dorsales. Avisan a Dermatología por episodios recurrentes de lesiones cutáneas purpúricas en miembros inferiores en los últimos meses, asociados a edema y dolor de tobillos. La biopsia muestra una vasculitis cutánea de vasos pequeños. En la exploración completa, advertimos una malformación capilar en la región dorsal izquierda. Se realiza biopsia para estudio genético de la misma.

Ante sospecha de que la glomerulonefritis y la vasculitis cutánea fueran causadas por hidralazina se ajusta la medicación antihipertensiva y se cambia por losartán, everolimus y amlodipino, con mejoría de ambos cuadros sin desarrollo de nuevos brotes.

Se obtiene resultado de genética de la malformación capilar, encontrándose variante patogénica en el gen KRAS: c.35G>C, p.Gly12Ala (p.G12A), con una frecuencia alélica del 18%. Dada la descripción en la literatura de casos de estenosis arteriales, escoliosis y lesiones espinales asociados a mutaciones en KRAS, se considera que la variante encontrada podría estar detrás de todas las alteraciones presentes en la niña. En el momento actual, se planea el inicio de trametinib.

Discusión: Este caso nos muestra como pequeños estigmas cutáneos pueden ser la clave para llegar al diagnóstico de un cuadro complejo de mosaicismo somático con manifestaciones extracutáneas. Este hallazgo ha abierto la puerta al reposicionamiento de terapias médicas dirigidas.

16:20 O-3 PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN HEMANGIOMA CONGÉNITO DE ¿EXPANSIÓN TARDÍA?

Alfonso Gotor Rivera(1), Jesús Vicente Redondo Sedano(2), José Luis Rodríguez Peralto(3), Lara Rodríguez Laguna(4), María del Carmen Gallego Herrero(5) y Sara Isabel Palencia Pérez(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España, (2)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España, (3)Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España, (4)Genética molecular. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España y (5)Radiodiagnóstico. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España.



Placa exofítica de aspecto vascular y fibroadiposo, retroauricular y laterocervical en neonato

Introducción: Los hemangiomas congénitos (HC) se caracterizan por su ausencia de crecimiento. Sin embargo, existen publicaciones que describen lesiones tipo HC que muestran crecimiento en la vida extrauterina. Presentamos un caso de HC con crecimiento significativo postnatal.

Caso Clínico: Neonato varón con diagnóstico prenatal de tumoración de apariencia vascular con afectación superficial de regiones malar, cervical y occipito-nucal izquierdas. Al nacimiento se evidenció una placa exofítica, blanda, de aparente aspecto vascular, con áreas de infiltración grasa y halo blanquecino perimetral. A nivel de lóbulo auricular ipsilateral destaca nódulo amoratado sin thrill palpable.

Una ecografía de la lesión mostró una masa ecogénica superficial de elevada densidad vascular, índices de resistencia bajos y venas con un predominio del flujo monofásico, sin claros signos de shunt.

El paciente se mantiene asintomático, con adecuada tolerancia oral a pesar de la localización de la lesión, y con cambios iniciales de la tumoración que hacían pensar en aumento del componente fibroadiposo. Es dado de alta a los 6 días de vida.

Resultados: En un control ambulatorio al mes de vida se comprueba el crecimiento significativo de la lesión, especialmente a nivel cervical y occipital. Los controles analíticos se mantuvieron estables. La reevaluación radiológica de la lesión se realizó con RMN, siendo compatible con HC de extensión superficial.

El estudio se completó con una biopsia incisional de la lesión, con datos anatomopatológicos que sustentaban el diagnóstico de HC. En el estudio genético somático no se encontraron mutaciones de ganancia de función en GNA11 ni GNAQ.

A los 6 meses de vida la masa presentaba una involución del componente vascular de la lesión con persistencia del sobrecrecimiento fibroadiposo.

Conclusión: Las series presentadas en la literatura muestran características muy similares al caso expuesto, con predominio en varones y afectación de la región cervico-facial. Así mismo, las características radiológicas y anatomopatológicas son concordantes con el diagnóstico de HC de expansión tardía (TECH). La principal diferencia con la literatura es en la edad de inicio de la expansión de la lesión, que suele ser posterior a los 12 meses.

Bibliografía:

1. Heymann WR. Tardive expansion congenital hemangioma: A niche within NICH? J Am Acad Dermatol. 2021 May;84

16:30 O-4 SÍNDROME DE MALFORMACIÓN CAPILAR - MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA: ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN HOSPITALES ANDALUCES

Marina Romero Bravo(1), José Bernabeu Wittel(2), Francisco Javier del Boz González(1), José Manuel de la Torre García(3), Gloria M^a Garnacho Saucedo(4) y María Teresa Monserrat García(5) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga - España, (2)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España, (3)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla - España, (4)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba - España y (5)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España.

Introducción: El síndrome de malformación capilar – malformación arteriovenosa (MC-MAV) es una rasopatía de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de lesiones vasculares cutáneas de aspecto capilar (“malformaciones capilares” [MC]) asociadas frecuentemente a malformaciones arteriovenosas (MAV) en diversas localizaciones.

Objetivos: Describir las características clínicas de los pacientes pediátricos diagnosticados con este síndrome en cinco hospitales andaluces desde el año 2015.

Material y métodos: Se llevó a cabo un estudio retrospectivo para analizar las principales características clínicas, radiológicas, genéticas y termográficas de los pacientes diagnosticados de este síndrome.

Resultados: Se evaluaron un total de 26 pacientes. Se realizó estudio genético en el 92%, encontrándose RASA-1 mutado en el 48% y EPHB-4 mutado en el 32%. La mayoría de los pacientes presentaban lesiones desde el nacimiento que se localizaron más frecuentemente en extremidades superiores (92%) y tronco (88%). Habitualmente presentaban un halo blanquecino perilesional (84%) y existía una lesión mayor -parche heráldico- (52%). Las telangiectasias fueron un hallazgo común, mientras que las máculas de Bier y epistaxis se encontraron en menos de la mitad de los casos. Se realizó RMN de cráneo en el 80%, RMN espinal en el 56%, ecografía Doppler en el 72% y termografía en el 52%. Se objetivaron mediante pruebas de imagen cinco MAV. Mediante la termografía se objetivó que las MC de mayor tamaño se mostraban predominantemente hipotérmicas.

Discusión: La mayoría de nuestros hallazgos clínicos, epidemiológicos y de antecedentes familiares fueron consistentes con estudios previos. Sin embargo, a diferencia de lo descrito en la literatura, en nuestro estudio los pacientes con RASA1 mutado presentaron máculas de Bier y telangiectasias con frecuencia comparable (o incluso superior) a los de EPHB4 mutado. Por otro lado, solo dos de los pacientes examinados presentaron MAV a nivel de SNC, lo que contrasta con los datos de otros estudios en los que hasta el 20% presentaba MAV en cráneo y en torno al 2% en columna.

En nuestro estudio la termografía se postula como una herramienta de gran utilidad, ya que es una prueba complementaria rápida y no invasiva que puede ayudar al diagnóstico precoz y seguimiento de este síndrome.

16:40 O-5 EXPERIENCIA CON SIROLIMUS EN EL SÍNDROME DEL NEVUS AZUL EN TETINA DE GOMA: SERIE DE CASOS

Aniza Giacaman⁽¹⁾, Paloma Triana Junco⁽²⁾, María de los Ángeles Muñoz Miguelsanz⁽³⁾, María de la Concepción Montis Palos⁽¹⁾, Juan Carlos López Gutiérrez⁽²⁾ y Ana Martín-Santiago⁽¹⁾ de (1)Departamento de Dermatología. Instituto de Investigación Sanitaria Illes Balears (IdISBa). Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España, (2)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España y (3)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España.

Introducción: El síndrome del nevus azul en tetina de goma o blue rubber bleb nevus (BRBNS), es poco frecuente y se caracteriza por la aparición de malformaciones venosas en la piel, las mucosas y los órganos sólidos. Puede complicarse con anemia, coagulación intravascular localizada y hemorragia aguda potencialmente mortal.

Casos: Presentamos cuatro casos de pacientes con BRBNS tratados con sirolimus por malformaciones venosas digestivas, con escasa respuesta a los tratamientos previos, hemorragia persistente y anemia crónica.

Resultados: En todos los pacientes se ha logrado reducir las lesiones venosas, logrando recuperar la anemia. La cirugía y el láser Nd-YAG se han utilizado como técnicas complementarias frente al desarrollo de nuevas lesiones. El tratamiento con sirolimus se ha mantenido durante 13 años en el paciente más antiguo. No se han registrado efectos adversos graves.

Discusión: Desde el primer paciente con BRBNS tratado con sirolimus y publicado en el año 2012 se han descrito otros casos, sin embargo, los datos sobre el seguimiento a largo plazo son limitados. La eficacia y seguridad en nuestros pacientes, al igual que en otros publicados en la literatura, respalda el uso de sirolimus en BRBNS. Además, aportamos el seguimiento más largo descrito hasta la fecha.

Bibliografía:

- Weiss D, Teichler A, Hoeger PH. Long-term sirolimus treatment in blue rubber bleb nevus syndrome: Case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 2021;38:464–468.
- Duong JT, Geddis A, Carlberg K, Rudzinski E, Len M, Zheng HB. Sirolimus for management of GI bleeding in blue rubber bleb nevus syndrome: A case series. *Pediatr Blood Cancer.* 2022;69:e29970.

16:50 O-6 LIQUEN PLANO ORAL REFRACTARIO: CUANDO EL DIAGNÓSTICO GENÉTICO CAMBIA EL MANEJO CLÍNICO

Magí Brufau Cochs⁽¹⁾, Ángela Deyà Martínez⁽²⁾, Jordi Antón López⁽³⁾, Clàudia Fortuny Guasch⁽⁴⁾, Asunción Vicente Villa⁽¹⁾ y Eulalia Baselga Torres⁽¹⁾ de (1)Servicio de Dermatología, (2)Servicio de Alergia e Inmunología Clínica, (3)Servicio de Reumatología y (4)Servicio de Pediatría. Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona) - España.

Introducción: Presentamos el caso de un paciente pediátrico con liquen plano con afectación exclusiva en mucosa oral (LPO) en el que el estudio genético y la colaboración multicéntrica fueron claves para un diagnóstico y tratamiento exitosos.

Caso Clínico: Niño diagnosticado de LPO a los 5 años, cuya evolución atípica planteaba el diagnóstico diferencial con disqueratosis congénita, pero la histología confirmaba LPO. Como antecedentes, presentaba una sospecha de artritis idiopática juvenil y un episodio de fiebre de origen desconocido, además de infecciones respiratorias recurrentes. Hasta los 16 años presentó brotes recurrentes de su LPO sin respuesta a corticoterapia tópica ni ciclosporina oral. Dada la historia clínica del paciente y el curso del LPO, se realizó un estudio genético dirigido a descartar inmunodeficiencias y síndromes autoinflamatorios.

El exoma reveló una mutación probablemente patogénica en el gen SH2D1A, asociado al síndrome linfoproliferativo ligado al X tipo 1 (XLP1), que predispone a complicaciones graves tras infección por el virus de Epstein-Barr (VEB), como pueden ser el síndrome hemofagocítico o linfoma. Posteriormente se llevó a cabo la confirmación funcional de la patogenidad de la mutación. Dadas las características de la inmunodeficiencia diagnosticada se procedió a: suspender la ciclosporina, iniciar profilaxis mensual con inmunoglobulina intravenosa y se planificó un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), dado que es la única opción curativa para el XLP1.

El paciente recibió el TPH a los 16 años, logrando resolución del LPO a los 6 meses del trasplante.

Discusión: La literatura describe de manera limitada los signos cutáneos asociados al XLP1, y el LPO no ha sido reportado previamente como manifestación de este síndrome. Concluimos que, ante casos pediátricos de LPO de curso tórpido, que asocien otros signos de alarma de inmunodeficiencias (infecciones, autoinmunidad o autoinflamación) debería considerarse la posibilidad de la asociación de un error congénito de la inmunidad.

Bibliografía:

1. Panchal N, et al. X-Linked Lymphoproliferative Disease Type 1: A Clinical and Molecular Perspective. *Frontiers in Immunology*. 2018;9:666.
2. Booth C, et al. X-linked lymphoproliferative disease due to SAP/SH2D1A deficiency: a multicenter study on the manifestations, management and outcome of the disease. *Blood*. 2011;117:53–62.

17:00

O-7

SERIE DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ECCEMA NUMULAR EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Claudia Guerrero Ramírez(1), Mario Aparicio Domínguez(1), Laura Cossio(1), Lucero Noguera Morel(1), Antonio Torrello Fernández(1) y Ángela Hernández Martín(1) de (1)Servicio Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España

Antecedentes: El eccema numular (EcN) es una dermatosis inflamatoria pruriginosa caracterizada por lesiones redondeadas múltiples que suelen afectar a tronco y extremidades. Su carácter crónico y recidivante le convierte en un reto terapéutico cuando los corticoides tópicos son ineficaces. Existen datos limitados sobre el uso de terapia sistémica en eccemas numulares en niños.

Material y métodos: estudio retrospectivo de los casos diagnosticados de EcN entre 1999 y 2024 en el Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid. Se recogieron datos demográficos y clínicos, incluyendo entre otros la edad de inicio, comorbilidades atópicas, localización y morfología de las lesiones, tratamientos tópicos y sistémicos realizados durante el curso de la enfermedad, y la evolución clínica.

Resultados: Se recogieron 73 pacientes pediátricos, 74% varones y 26% mujeres, el 64% de origen caucásico. La mediana de aparición de los síntomas eran los 18 meses. La media de duración del tratamiento esteroideo tópico fue de 3 años. Los tratamientos sistémicos más utilizados fueron el metotrexate (58.75%), los glucocorticoides orales (26.25%) y la ciclosporina (12.50%). Otros tratamientos sistémicos empleados fueron dupilumab (10 pacientes), upadacitinib (4 pacientes) y azatioprina (2 pacientes). En el momento de la recogida de datos el 40,79% de los pacientes presentaban una mejoría parcial tras tratamiento y el 25% estaban en completa resolución.

Discusión: Existen pocos estudios donde se estudie la epidemiología y el curso clínico del EcN en los niños y se evalúen los resultados del tratamiento sistémico. A menudo son refractarios al tratamiento tópico, por lo que suelen precisar tratamiento sistémico inmunosupresor. El metotrexate es el fármaco más utilizado, y ha demostrado eficacia y seguridad en series de casos de EcN en población pediátrica. Aunque el dupilumab se ha usado para el tratamiento del EcN en adultos, el número de pacientes incluidos es muy pequeño y no es posible extraer conclusiones firmes sobre su idoneidad. Aunque todavía no disponemos de estudios que avalen la eficacia y seguridad de los tratamientos biológicos en el EcN infantil, es probable que sean una alternativa válida en el futuro.

Conclusiones: El eccema numular aparece durante la infancia precoz, y los pacientes son fundamentalmente varones que carecen de antecedentes de dermatitis atópica. Aunque todavía no disponemos de estudios que avalen la eficacia y seguridad de los tratamientos biológicos en el EcN infantil, es probable que sean una alternativa válida en el futuro.

17:10

O-8

ENFERMEDAD INJERTO CONTRA RECEPTOR CRÓNICA DERMATITIS ATÓPICA-LIKE. UNA SERIE DE 11 CASOS PEDIÁTRICOS

Carolina Prat Torres(1), Luisa Fernanda Montenegro Morillo(1), Silvia Planas Roman(2), Asunción Vicente Villa(1), Marta Ivars Lleo(1) y Eulalia Baselga Torres(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía patológica. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: La Enfermedad injerto contra receptor (EICR) crónica dermatitis atópica (DA)-Like es un cuadro cutáneo que aparece después de un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) y se caracteriza por la aparición de prurito, xerosis y eccema. Presentamos una revisión retrospectiva de los pacientes pediátricos diagnosticados de EICR crónica DA-like. Recogemos sus características demográficas, clínicas e histológicas, así como las diferentes opciones terapéuticas.

Resultados: Se seleccionaron 11 pacientes, de 3 a 18 años. Todos los pacientes presentaron síntomas cutáneos coincidiendo con el descenso de la inmunosupresión profiláctica. En ningún caso apareció clínica digestiva y únicamente un caso presentó leve elevación de las transaminasas. El 63,6% presentaban placas eccematosas en huecos poplíteos y/o antecubitales, un 90,9% de los casos presentaban un eccema a nivel facial, un 90,9% de los casos presentaban descamación a nivel del cuero cabelludo y un 54,5% presentaban un eccema en áreas intertriginosas. Todos los pacientes referían prurito de leve a moderado, pero únicamente tres de ellos presentaban lesiones de rascado. Se realizó una biopsia cutánea en 8 de los 11 pacientes. En todos los casos existía una dermatitis leve superficial y en 6 de los 8 casos, se acompañaba de degeneración vacuolar de la basal y la presencia de queratinocitos necróticos. El 72,2% de los pacientes fueron tratados con corticoides tópicos y en el 27,2% se inició tratamiento con dupilumab con remisión completa del cuadro.

Discusión: EICR DA-like es un cuadro eccematoso con unas características clínicas características.

Existen dudas sobre si esta entidad se corresponde con una variante eccematoso de EICR o por el contrario, se trata de una dermatitis atópica o un eccema post trasplante. Este cuadro clínico se asocia a un buen pronóstico. La mayoría de los casos responden favorablemente al uso de corticoides tópicos. En casos refractarios a corticoides tópicos, dupilumab supone un tratamiento eficaz y seguro.

Bibliografía:

1. Wei J et al. Atopic dermatitis-like presentation of graft-versus-host disease: a novel form of chronic cutaneous graft-versus-host disease. *J Am Acad Dermatol.* 2013 Jul;69(1):34-9.
2. Belmesk L, et al J. Successful use of dupilumab in recalcitrant pediatric atopic dermatitis-like graft-versus-host disease: A case series. *JAAD Case Rep.* 2023 Nov 1

17:20 O-9 UN DESENLACE FATAL PARA UNAS LESIONES CUTÁNEAS APARENTEMENTE INOFENSIVAS

Anton Popov Popov(1), Carmen Alcoverro Godoy(1), Adrià Plana Pla(1), Ariadna Quer Pi-Sunyer(2) y Isabel Bielsa Marsol(1) de (1)Dermatología y (2) Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona) - España.

El lupus eritematoso cutáneo (LEC) en población pediátrica se asocia con más frecuencia a enfermedad sistémica, hasta el punto de que en un tercio de los pacientes es la clínica inicial. En este subgrupo, además, son más habituales las manifestaciones atípicas que retrasan el proceso diagnóstico con las posibles complicaciones asociadas.

Se presenta el caso de una mujer de 16 años sin antecedentes importantes salvo unas lesiones cutáneas faciales de menos de un mes de evolución que se habían orientado inicialmente como acné excoriado por tele dermatología. Sin mejoría tras una tanda de antibiótico oral, consultó de urgencia por disnea de inicio agudo y evolución rápidamente progresiva hasta el punto de necesitar ingreso en UCI por hemorragia alveolar difusa (HAD). En aquel momento presentaba placas eritemato-costrosas en mejillas, implantación frontal del cuero cabelludo, pabellones auriculares, retroauricular y escote. Las pruebas realizadas revelaron complemento muy consumido, ANA 1/640, anti-Ro y anti-ribosomal-p positivos, afectación renal glomerular y coagulopatía de consumo. La biopsia cutánea para hematoxilina-eosina e IFD fueron compatibles con un lupus eritematoso agudo/subagudo tipo necrólisis epidérmica tóxica (NET). La paciente presentó una evolución tórpida a pesar de múltiples intentos terapéuticos falleciendo con los hallazgos necróticos de fallo multiorgánico de origen hemorrágico en paciente con lupus eritematoso sistémico (LES) de debut.

La HAD en contexto de LES es un cuadro infrecuente y de pronóstico infausto (mortalidad media estimada alrededor del 50%). Se suele asociar a afectación renal concomitante ya que ambas entidades están mediadas por inmunocomplejos. En aquellos casos donde el diagnóstico de la enfermedad de base no es evidente, la presencia de lesiones cutáneas específicas de LEC pueden ser de gran ayuda, como ocurrió en el caso descrito. Aunque en un principio se trataba de unas lesiones discretas y algo inespecíficas, su fotodistribución y unos hallazgos histológicos característicos como el daño de interfase de tipo vacuolar y la necrosis epidérmica decantaron el diagnóstico hacia un LEC tipo NET, una entidad que frecuentemente se asocia a afectación sistémica grave.

17:30 O-10 SÍNDROME CANDLE (CHRONIC ATYPICAL NEUTROPHILIC DERMATOSIS WITH LIPODYSTROPHY AND ELEVATED TEMPERATURE) CON UNA MUTACIÓN DOMINANTE DE NOVO EN PSMB8 ASOCIADO A UN FENOTIPO MÁS GRAVE

Jorge López Cano(1), Cristina Montero Valladares(2), María Teresa Monserrat García(3), José Bernabeu Wittel(3), Olaf Neth(2) y Julián Conejo-Mir Sánchez(3) de (1)Servicio de dermatología, (2)Servicio de Pediatría y (3)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España

Introducción: El síndrome CANDLE (dermatosis neutrofílica atípica crónica con lipodistrofia y fiebre elevada) es una enfermedad autoinflamatoria genética rara que se caracteriza por defectos en el sistema proteasoma-inmunoproteasoma, resultando en una producción sostenida de interferones tipo 1. Las manifestaciones típicas incluyen fiebre recurrente, lesiones cutáneas específicas y pérdida de grasa subcutánea progresiva. Actualmente, los tratamientos son limitados, aunque los inhibidores de JAK muestran resultados prometedores (1, 2).

Caso Clínico: Neonata de 4 semanas de vida sin antecedentes de interés a la que derivan a consulta de dermatología por la aparición de placas violáceas y edematosas en tronco y miembros, que se resuelven dejando púrpura residual.

A lo largo de la evolución presenta varios brotes de lesiones cutáneas típicas (placas violáceas periorificiales y en tronco, lesiones acrales perióticas y varios exantemas morbiliformes), fiebre recurrente, hepatitis, trombopenia y anemia severas. La biopsia cutánea fue inespecífica. Los corticoides tópicos y sistémicos lograban respuestas temporales.

Se realiza firma de interferón y activación JAK/STAT in vitro —que resultan alteradas— y un panel genético de enfermedades autoinflamatorias, donde se halla una mutación no descrita en el gen PSMB8 (G209R) que codifica la subunidad beta5i del inmunoproteasoma. Se envía una muestra al Instituto de Investigación del cáncer infantil St. Anna de Viena donde se caracteriza como mutación autosómica dominante asociada al síndrome CANDLE grave.

La paciente inicia baricitinib a dosis de 2mg diarios, incrementándose hasta lograr una respuesta completa con 4mg.

Discusión: Describimos el primer caso de síndrome CANDLE asociado a una mutación autosómica dominante en heterocigosis en el gen PSMB8 con espectacular respuesta a baricitinib.

Bibliografía

1. Torrelo A. CANDLE syndrome as a paradigm of proteasome-related autoinflammation. *Front Immunol* [Internet]. 2017;8:927. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2017.00927>
2. Zhang J, Tao P, Deutch NT, Yu X, Askentjevich I, Zhou Q. Proteasome-associated syndromes: Updates on genetics, clinical manifestations, pathogenesis, and treatment. *J Clin Immunol* [Internet]. 2024;44(4):88. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10875-024-01692-y>

VIERNES 24 ENERO

18:15 - 20:00 h.

2ª SESIÓN CIENTÍFICA

MODERA

Antonio Torrelo Fernández, Madrid.

Raúl De Lucas Laguna, Madrid.

Marta Pascual López, Illes Balears.

18:15

O-11

USO PRECOZ DE BIOLÓGICOS EN HIDROSADENITIS SUPURATIVA EN MENORES DE 18 AÑOS. OPTIMIZANDO EL PERIODO VENTANA

Oriol Corral Magaña(1), Lidia García Colmenero(1), Emili Masferrer i Niubò(1), Clara Torrecilla Vall-Llossera(1), Sara Fuentes Carretero(2) y Francesca Corella Vicente(1) de (1)Dermatología y (2)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa (Barcelona) - España.

Introducción: Hasta el 50% de los pacientes con hidrosadenitis supurativa (HS) debutarán entre los 10 y los 21 años(1). El diagnóstico y tratamiento precoz son claves en evitar la progresión y complicaciones de la enfermedad. Sin embargo, existen pocas publicaciones referentes a HS en población pediátrica y el único fármaco aprobado en mayores de 12 años es adalimumab, cuya indicación se obtuvo a través de estudios farmacocinéticos(1,2).

Casos Clínicos: Presentamos una serie de 7 pacientes, menores de 18 años, con edad media de 14 años, en tratamiento biológico para HS.

Resultados: Ningún paciente consume drogas ni tabaco. 4/7 refiere antecedentes familiares de HS, 4/7 sufren acné, 2/7 obesidad y 1/7 espondilitis paucisintomática. Tres realizan tratamiento depilatorio con láser. El retraso diagnóstico promedio ha resultado en 4 años desde el primer síntoma. El tratamiento más pautado desde urgencias o pediatría, previo a la primera visita dermatológica, fue el antibiótico sistémico en tanda corta (6/7) seguido del antibiótico tópico (5/7).

En todos los pacientes se ha prescrito adalimumab y 5 de ellos persisten y han superado las 24 semanas de seguimiento. Dos pacientes (los pacientes con más tiempo de seguimiento) han precisado de cambio de biológico en dos ocasiones, habiendo realizado tratamiento con secukinumab y finalmente switch a bimekizumab debido a fracaso de secukinumab, con buena respuesta tras el cambio de biológico. No se han registrado efectos secundarios graves en ningún caso. Un paciente en bimekizumab ha presentado muguet oral sintomático con necesidad de fluconazol.

Discusión: Aportamos nuestra experiencia en práctica clínica real con tratamientos biológicos para HS en pacientes menores de edad, recalcando la importancia de instaurar los tratamientos precozmente, optimizando así el periodo ventana de esta enfermedad y ejerciendo un papel en la modificación del curso de la enfermedad.

18:25

O-12

REACCIONES PSORIASIFORMES INDUCIDAS POR DUPILUMAB EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON DERMATITIS ATÓPICA MODERADA-GRAVE: ANÁLISIS DE UNA COHORTE Y MANEJO TERAPÉUTICO

Clara Ureña Paniego(1), Alberto Soto Moreno(1), Francisco Javier León Pérez(1), Sofía Haselgruber de Francisco(1), David López Delgado(1) y Jesús Tercedor Sánchez(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada - España.

Introducción: Dupilumab, un anticuerpo monoclonal dirigido contra IL-4Ra, bloquea simultáneamente las vías de señalización de IL-4 e IL-13, principales mediadores de la inflamación Th2, por lo que se utiliza ampliamente en dermatitis atópica (DA) moderada-grave. Sin embargo, la reacción psoriasiforme inducida por dupilumab (RPID) ha surgido como una reacción paradójica posiblemente vinculada a alteraciones en los ejes Th2/Th17. Este estudio analiza la incidencia y evolución clínica de estas reacciones en pacientes pediátricos tratados con dupilumab en nuestro centro, así como el manejo terapéutico de las mismas.

Material y Métodos: Se realizó un análisis retrospectivo de pacientes pediátricos tratados con dupilumab. Se recogieron datos sociodemográficos, de gravedad basal de la DA (SCORAD, EASI, IGA, BSA), uso previo de inmunosupresores y respuesta clínica a dupilumab. Asimismo, se recogió si los pacientes experimentaban RPID, las características clínicas de las mismas, su manejo terapéutico y evolución.

Resultados: Se incluyeron 16 pacientes pediátricos tratados con dupilumab con indicación en DA de los cuales el 31,25% (5/16) desarrolló una reacción psoriasiforme, con un tiempo promedio de aparición de 55(± 82,9) semanas. La aparición de RPID se asoció con una mayor afectación basal de BSA (62,5% vs. 46,7%) y EASI (31,0 vs. 25,3). Entre los pacientes que experimentaron RPID, el 80%(4/5) suspendieron dupilumab debido a la persistencia de la reacción a pesar del tratamiento tópico y pasaron a realizar tratamiento con baricitinib (1/4), upadacitinib (1/4) o tópicos (2/4). Aunque el reducido tamaño muestral impide extraer conclusiones definitivas, se observó que los pacientes que requirieron inhibidores de JAK (iJAK) no habían recibido tratamiento previo con metotrexato.

Discusión: La RPID en pacientes pediátricos con DA moderada-grave es un efecto adverso relativamente frecuente, que podría estar asociado a una mayor gravedad basal de la enfermedad y a la sobrecompensación de la vía inflamatoria mediada por los ejes Th17/Th1. Son necesarios estudios adicionales que permitan comprender la evolución de la RPID, identificar biomarcadores predictivos de su aparición y manejo, ya sea mediante la continuación de dupilumab o la transición a inhibidores de JAK. Este estudio aporta una caracterización preliminar de la RPID en nuestra cohorte y su manejo.

18:35

O-13

UTILIDAD DEL MAPEO ÓPTICO DEL GENOMA PARA EL DIAGNÓSTICO DE GENODERMATOSIS DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Pau Mora Capdevila(1), Nelmar Valentina Ortiz Cabrera(2), Bárbara Fernández Garoz(2), Isabel Colmenero Blanco(3) y Antonio Torrelo Fernández(1) de (1) Dermatología, (2)Genética y (3)Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: El mapeo óptico del genoma (OGM) es una técnica que permite una visualización del genoma con una alta sensibilidad para detectar deleciones, inserciones y variaciones en el número de copias, que pueden pasar desapercibidas con técnicas de secuenciación completa del genoma (WES). Presentamos 3 casos clínicos de genodermatosis con diagnósticos inciertos cuyo estudio genético en sangre periférica no demostró variantes relevantes en la WES, y en los que el OGM permitió el diagnóstico correcto.

Casos clínicos: Se presentan 2 casos de dos niñas con lesiones lineales vesículo-ampollosas e hiperqueratóticas en piernas desde el nacimiento, sin otras lesiones extracutáneas asociadas. Igualmente, se presenta el caso de una niña de 7 años con lesiones lineales hiperqueratóticas en las extremidades y vulva, presentes desde el año de vida. En los 3 casos se sospecharon lesiones en mosaico con herencia ligada a X. La WES no mostró variantes en los genes esperados. La realización de un OGM permitió identificar variantes patogénicas en IKBKG (2 casos) y NSDHL (1 caso), que confirmaron los diagnósticos clínicos.

Conclusiones: Cuando las técnicas genéticas habituales no permiten confirmar los diagnósticos, y en caso de una sospecha fundada, es aconsejable buscar otras alternativas que permitan alcanzar diagnósticos que pueden ser relevantes para el diagnóstico, tratamiento y consejo genético de los pacientes y sus familias.

18:45

O-14

SÍNDROME DE ROTHMUND-THOMSON: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

María del Mar Tapias Terre(1), Cristina Albanell Fernández(2), Ricard López Ortega(3), Eulalia Baselga Torres(2), María Asunción Vicente Villa(2) y Xavier Sòria Gili(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida - España, (2)Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España y (3)Servicio de Análisis Clínicas del Área de Genética y Citogenética. Hospital Universitari Arnau de Vilanova, Lleida - España.

El síndrome de Rothmund-Thomson (SRT) es una genodermatosis autosómica recesiva poco frecuente que se caracteriza por cambios poiquilodérmicos en la piel fotoexpuesta, acompañados de una amplia variedad de signos y síntomas clínicos que parecen depender del genotipo del paciente.

Clásicamente, se han diferenciado dos subtipos: SRT tipo 1 y SRT tipo 2. Ambos son secundarios a mutaciones en genes implicados en la replicación y la reparación del ADN, lo que conlleva inestabilidad genómica, envejecimiento celular prematuro y predisposición al cáncer. El SRT tipo I, asociado a mutaciones en el gen ANAPC1, se caracteriza por poiquilodermia, cataratas bilaterales precoces, y defectos neuroectodérmicos, como alteraciones en la dentición, uñas y pelo. Por otro lado, el SRT tipo II, causado por mutaciones bien caracterizadas en el gen de la helicasa RECQL4, asocia además de cambios poiquilodérmicos, anomalías esqueléticas y mayor riesgo de padecer carcinoma escamoso y osteosarcoma a edades tempranas, suponiendo una de las principales causas de muerte prematura de estos pacientes. Aun así, hasta un tercio de los casos de SRT no presentan ninguna de las mutaciones mencionadas, habiéndose descrito recientemente nuevos genes implicados en el SRT, aumentando la heterogeneidad clínica y genética de la enfermedad.

El diagnóstico de SRT es clínico, con posible confirmación mediante test genético, aunque a día de hoy no se disponen de criterios diagnósticos definidos. Deberá ofrecerse un abordaje multidisciplinar para la prevención y tratamiento de posibles complicaciones, además de un seguimiento estrecho para el diagnóstico y tratamiento precoz de enfermedades neoplásicas que condicionan el pronóstico de la enfermedad. Existe falta de consenso en la periodicidad del seguimiento y pruebas necesarias para ello, aún más teniendo en cuenta la sensibilidad aumentada de los pacientes con SRT a agentes genotóxicos, como la radiación ultravioleta y la ionizante.

Se presenta una serie de 4 casos de SRT, con las características clínicas y el abordaje empleados en dos centros hospitalarios de Catalunya. Se abre la propuesta a otros centros de ampliar la serie de casos y establecer un protocolo de manejo de estos pacientes.

18:55

O-15

¿NEVUS BLANCO ESPONJOSO UNILATERAL? MÁS ALLÁ DE LA PRIMERA IMPRESIÓN

Helena Iznardo Ruiz(1), Asunción Díaz Gómez(2), María Sabina Luna Mariné(3), Sara Bernal Noguera(4), Lluís Puig Sanz(1) y Esther Roé Crespo(1) de (1) Dermatología, (2)Neuropediatría, (3)Oftalmología y (4)Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España.

Introducción: El síndrome del nevus sebáceo lineal (SNSL) o de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims, es una RASopatía en mosaico caracterizada por la asociación de nevus sebáceo craneofacial con alteraciones multisistémicas variables (cerebrales, oculares, esqueléticas, cardiovasculares, genitourinarias y/o endocrinológicas).

Caso clínico: Niña de 10 meses con hiperqueratosis e hipertrofia discreta congénita del hemilabio izquierdo, inicialmente orientada como nevus blanco esponjoso. A los 4 meses desarrolla hipertrofia de encía, lengua y paladar, además de una placa hemifacial izquierda bien delimitada, amarillenta-anaranjada. Asocia estrabismo y convulsiones tónico-clónicas. Con la sospecha diagnóstica de SNSL, se realizan: resonancia magnética que muestra hemimegalencefalia izquierda con polimicrogiria difusa, electroencefalograma con registro compatible con epilepsia focal de causa estructural, ecocardiograma con fístula aorto-pulmonar, biopsia cutánea compatible con nevus sebáceo y estudio genético en tejido (pendiente). La ecografía abdominal, analítica sanguínea y exoma clínico no evidenciaron hallazgos destacables. Se inicia tratamiento anticonvulsivante (levetiracetam, oxcarbacepina y vigabatrina), con mal control de las crisis, pendiente de valoración quirúrgica. Además, se instauró tratamiento con toxina botulínica para el estrabismo y rapamicina tópica, con disminución del grosor y aclaramiento del nevus sebáceo.

Discusión: El SNSL es una RASopatía en mosaico con manifestaciones variables. Las cutáneas y neurológicas son las más frecuentes, destacando la epilepsia fármaco-resistente asociada a hemimegalencefalia unilateral ipsilateral al nevus sebáceo. Se han descrito al menos 24 casos de

SNSL con mutaciones en tejido en HRAS, KRAS y NRAS, predominantemente con cambios en Gly12, Gly13 y Gln61. La rapamicina y el trametinib tópico han mostrado eficacia en el manejo del nevus sebáceo. El bloqueo de la vía MAPK/ERK con trametinib o inhibidores selectivos de KRAS Gly12Cys (sotorasib, adagrasib) podrían ser útiles en el manejo del SNSL.

Conclusiones: Nuestro caso refleja la importancia del dermatólogo en el diagnóstico precoz y el enfoque multidisciplinar en el manejo del SNSL. El conocimiento de las mutaciones implicadas abre la puerta al tratamiento dirigido, haciendo posible la aplicación de la medicina de precisión en estos pacientes.

19:05

O-16

OSTEOMAS CUTIS COMO MANIFESTACIÓN DEL TRASTORNO DE INACTIVACIÓN DE LA SEÑALIZACIÓN DE PTH/PTHrP

María Rivera López(1), Álvaro March Rodríguez(1), Asunción Vicente Villa(2), Marta Bertolín Colilla(1), Alejandro Lobato Berezo(1) y Ramón M. Pujol Vallverdú(1) de (1)Dermatología. Hospital del Mar, Barcelona - España y (2)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: Los trastornos secundarios a inactivación de GNAS comprenden distintos fenotipos que se superponen desde el punto de vista clínico y bioquímico. Clásicamente se ha diferenciado entre pseudohipoparatiroidismo, osteodistrofia hereditaria de Albright (AHO), pseudopseudohipoparatiroidismo, heteroplasia ósea progresiva y osteomatosis cutis primaria, teniendo en común la formación de focos de osificación cutánea (osteomas cutis).

Caso clínico: Varón de 11 años con antecedente de retraso del crecimiento intrauterino y del lenguaje. Sin antecedentes familiares de interés. En la primera infancia presentó lesiones maculares atróficas en el tronco que involucionaron espontáneamente antes de los tres años. Posteriormente desarrolló diversas lesiones nodulares (3), duras al tacto de localización y tamaño variable en abdomen y extremidades, con unos hallazgos histopatológicos compatibles con la presencia en la dermis de tejido óseo (osteoma cutis). El paciente presentaba un desarrollo estado-ponderal normal, sin anomalías faciales, y en las distintas exploraciones complementarias no evidenciaron alteraciones en el metabolismo fosfo-cálcico (niveles normales de calcio, fósforo y PTH) ni alteraciones esqueléticas asociadas.

Resultados: Se realizó un estudio genético que confirmó la presencia en heterocigosis de una variante patogénica en GNAS (p.(Asp189Metfs*14)) causante de una inactivación en la proteína Gsa.

Comentario: Se ha propuesto una nueva clasificación para el diagnóstico de las entidades con alteración en la PTH y/o la vía del PTHrP cAMP dado el solapamiento clínico y molecular de las entidades clásicas y que las agrupa bajo el término "inactivating PTH/PTHrP signaling disorder" (iPPSD). Se han definido unos criterios mayores (resistencia a la PTH, osificaciones ectópicas y braquidactilia) y menores (resistencia a TSH u otras hormonas, retraso del crecimiento intrauterino o posnatal, obesidad y dismorfismo facial) para llegar al diagnóstico y se definen los distintos subtipos según el mecanismo molecular.

La presencia de osteomas cutis, en ausencia de historia familiar debe obligar a la búsqueda de mutaciones subyacentes del Gen GNAS. Se revisan las características de estas entidades. La clasificación genética de los iPPSD facilita su diagnóstico y permite la identificación de los subgrupos de entidades en base a sus mecanismos patogénicos.

19:15

O-17

MALFORMACIÓN CAPILAR CON SOBRECRECIMIENTO CON MUTACIÓN EN KRAS Y FBXW7

María Estrella Cobos Bonilla(1), Carmen Cruz Catalán(2), José Bernabeu Wittel(2), María Teresa Monserrat García(2), Michele Biscuola(3) y Julián Conejo Mir(2) de (1)Servicio de Dermatología y Venereología M-Q. Hospital Universitario Costa del Sol, Marbella (Málaga) - España, (2)Servicio de Dermatología y Venereología M-Q. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España y (3)Unidad de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España.

Los síndromes de sobrecrecimiento son un grupo de enfermedades producidas por mutaciones somáticas en diferentes genes (uno de los más frecuentes es PI3K). Conllevan un crecimiento de la parte del cuerpo afectada junto con otras alteraciones (malformaciones vasculares, tumores, problemas del desarrollo...), pudiendo coexistir solapamientos fenotípicos entre los distintos síndromes(1).

Caso Clínico: Lactante de 3 meses, sin antecedentes familiares, que presenta desde el nacimiento sobrecrecimiento de hemicuerpo derecho y miembros inferiores junto a una malformación capilar generalizada. Ante el cuadro clínico, se sospechó un síndrome de sobrecrecimiento relacionado con PI3K (PROS). Se solicitó estudio genético, ecografía abdominal para descartar anomalías renales y se inició tratamiento con rapamicina oral. No obstante, no se encontraron mutaciones en PI3K y la ecografía no mostró alteraciones. Se amplió el estudio, hallándose finalmente mutaciones patogénicas en mosaico en dos genes distintos: KRAS y FBXW7.

Discusión: Tanto la vía RAS/MAPK como la vía PI3K-AKT-mTOR controlan el crecimiento y la proliferación celular. Además, RAS participa también en la regulación de la vía de PI3K, lo que podría explicar el solapamiento fenotípico.

Existen muy pocos casos descritos de sobrecrecimiento y alteración vascular por mutación en KRAS. En el caso descrito por Slack et al (2), al igual que en nuestro caso, se halló además una segunda mutación en FBXW7. Se desconoce el papel patogénico de este gen, aunque se relaciona con la aparición del tumor de Wilms. También se ha descrito asociación entre este tumor y el síndrome PROS. En contraposición, los tumores más frecuentes en las rasopatías son el rhabdomyosarcoma y el carcinoma urotelial. A diferencia del caso descrito por Slack et al, nuestro paciente no ha presentado alteraciones renales, aunque mantenemos seguimiento ecográfico.

Recientemente se ha aprobado en España el primer inhibidor selectivo de KRAS, sotorasib, que permitiría ofrecer terapia dirigida (3).

Conclusiones: Presentamos un nuevo caso de mutación en KRAS en mosaico asociada a sobrecrecimiento y alteración vascular.

En pacientes con este nuevo fenotipo de rasopatía y que asocien otra mutación en FBXW7, recomendamos seguimiento ecográfico para descartar neoplasias renales.

Conocer las vías patogénicas y mutaciones asociadas permite ofrecer terapias dirigidas

19:25 0-18 SÍNDROME SAM: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Lucía Pinto Pulido(1), Elvira Cañedo Villarroya(2), Pablo Rodríguez Del Río(3), Deshan Sebaratnam(1), Rogelio González Sarmiento(4) y Ángela Hernández Martín(1) de (1)Dermatología, (2)Gastroenterología, (3)Alergología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España y (4)Departamento de Medicina e Instituto de Investigación Biomédica. Universidad de Salamanca, Salamanca - España.

Introducción: El síndrome SAM es una genodermatosis caracterizada por la presencia de dermatitis severa, alergias múltiples y desnutrición grave (severe dermatitis, multiple allergies and metabolic wasting). Desde su descripción en 2013 se han publicado 22 casos asociados a variantes patogénicas en los genes que codifican la desmogleína 1 (DSG1, n=17) o la desmoplaquina (DSP, n=5).

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón nacido pretérmino con eritrodermia ictiosiforme congénita, que desarrolló sepsis neonatal, alteraciones hidroelectrolíticas y retraso ponderal graves en los primeros meses de la vida. Presentaba además picor incoercible, alopecia, onicodistrofia y alteración del esmalte dental. Sus padres eran consanguíneos y presentaban queratodermia palmoplantar. El estudio genético del paciente detectó una variante patogénica en DSG1 (c.1801G>T; p.G601X) en homocigosis no descrita con anterioridad, también presente en un alelo de cada progenitor. Cuando el niño tenía 2 años, se realizó estudio inmunológico mediante citometría de flujo, detectándose una importante elevación de los linfocitos Th17. A pesar de ello, el tratamiento con fármacos biológicos bloqueantes de la vía Th17 sólo ha logrado una mejoría parcial de los síntomas.

Discusión: El síndrome SAM es un trastorno de la diferenciación epidérmica secundario a la alteración de los desmosomas. Mientras que las variantes patogénicas monoalélicas en DSG1 se asocian a distintas formas de queratodermia palmoplantar, la afectación bialélica produce un cuadro generalizado muy grave con afectación sistémica alergológica y nutricional. El síndrome SAM plantea un importante reto terapéutico; se han empleado diversos tratamientos, incluyendo acitretino, ciclosporina, gabapentina y terapias biológicas como el ustekinumab, el secukinumab y el dupilumab, pero todos ellos apenas logran mejorar el tegumento cutáneo o lo hacen de modo transitorio y/o parcial.

Conclusiones: Nuestro caso ilustra la importancia de la anamnesis y la exploración física de los progenitores en el diagnóstico de las eritrodermias severas, suma un nuevo caso con una variante no descrita en la literatura y aporta datos sobre la disfunción inmune de estos pacientes y la respuesta al tratamiento biológico dirigido.

19:35 0-19 DERMATOSIS NEUTROFÍLICA PSEUDOPUSTULOSA NEONATAL COMO MANIFESTACIÓN DE DISPLASIA ECTODÉRMICA CON INMUNODEFICIENCIA (EDA-ID) POR UNA NUEVA VARIANTE EN NFKBIA

Pablo López Sanz(1), Tristán Gabriel Sobral Costas(2), Eduardo López Granados(3), María Bravo García-Morato(3), Raúl de Lucas Laguna(2) y Marta Feito Rodríguez(2) de (1)Dermatología. Hospital Universitari de Sant Joan de Reus (Tarragona) - España, (2)Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España y (3)Inmunología Clínica. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.

Las variantes patogénicas con ganancia de función (GOF) en el gen NFKBIA (que codifica la proteína IKBA) causan displasia ectodérmica anhidrótica autosómica dominante con inmunodeficiencia (EDA-ID, OMIM:612132). Esta condición se asocia con inmunodeficiencia combinada, infecciones graves (fúngicas, piógenas, micobacterianas y virales) y rasgos característicos de displasia ectodérmica (cabello escaso, anomalías dentales, hipopigmentación cutánea y reducción de glándulas sudoríparas).

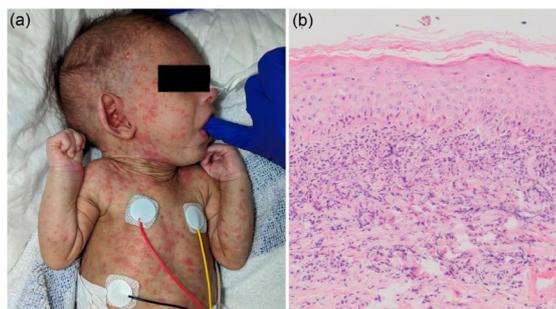


Figura 1.

Presentamos el caso de una recién nacida con una variante no descrita de NFKBIA de herencia materna y una evolución clínica caracterizada por manifestaciones cutáneas únicas e inmunodeficiencia combinada. La paciente, nacida a término con restricción del crecimiento intrauterino, fue ingresada en cuidados intensivos por dificultad respiratoria. Su madre, diagnosticada con artritis idiopática juvenil (AIJ), había sido tratada con adalimumab hasta el embarazo. La evolución se complicó con colestasis, fiebre persistente (<38°C) y dos sepsis (*Staphylococcus aureus* y *Candida albicans*). Presentaba cabello escaso, cara triangular, orejas de implantación baja y clinodactilia bilateral. A las tres semanas desarrolló pápulas pseudopustulosas monomorfas que evolucionaron hacia necrosis, resueltas con corticosteroides tópicos. Las biopsias cutáneas revelaron infiltrado neutrofilico con daño vacuolar y ausencia de glándulas sudoríparas.

Los análisis genéticos identificaron la variante c.91G>C p.(Asp31His) en NFKBIA, confirmada en mosaico en la madre. Estudios funcionales mostraron acumulación intracelular de IKBA y deterioro en su degradación tras estimulación. Además, los monocitos de la paciente presentaron una producción reducida de TNF- α tras estimulación con LPS, indicando activación defectuosa de NF- κ B.

Solo 22 pacientes con variantes GOF en NFKBIA han sido reportados previamente. Esta variante, clasificada como probablemente patogénica según los criterios ACMG, afecta residuos críticos para la degradación de IKBA. Este es el tercer caso descrito de herencia parental, asociado en todos los casos con AIJ en la ascendencia.

19:45 O-20 APLASIA CUTIS CONGÉNITA EN UN PACIENTE CON CONDRODISPLASIA PUNCTATA LIGADA AL X

María Nazaret Olmos García(1), Elisabeth Vanrell Büse(1), Aniza Giacaman Contreras(1), Fernando Santos Simarro(2), María Del Pilar Jarque Aguilar(3) y Ana Martín-Santiago(1) de (1)Dermatología, (2)Genética y (3)Pediatria. Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España.

La condrodisplasia punctata ligada al X es una enfermedad caracterizada por la aparición de focos de calcificación epifisarios durante la infancia, que puede asociar otros trastornos del aparato locomotor, alteraciones faciales y de la piel. A nivel cutáneo, las alteraciones más frecuentemente descritas en asociación a este síndrome son la ictiosis blashkoide, y la hiperqueratosis.

Presentamos un caso de un paciente recién nacido, que al nacimiento presentaba dos úlceras de morfología estrellada en vértex con fondo úlcero-necrótico diagnosticadas de aplasia cutis congénita, así como sindactilia del 2º y 3º dedo de la mano derecha, una facies peculiar en "casco griego" con la nariz ancha y aplanada y focos de condrodisplasia punctata en la serie ósea. Las principales sospechas clínicas fueron un síndrome de Adams-Olivier, que típicamente asocia sindactilia con aplasia cutis congénita, o un síndrome de 4p- de Wolf-Hirschhorn por esa facies peculiar, pero el estudio genético del paciente reveló que se trataba de una condrodisplasia punctata ligada al X por hemizigosis en el gen ASRL. En esta entidad, si bien son características las malformaciones faciales comentadas no estaba descrita la posible asociación a aplasia cutis congénita ni a sindactilia.

La aplasia cutis congénita es una entidad poco frecuente que puede constituir un defecto aislado o ir asociado a diversas anomalías del desarrollo que habrá que investigar siempre mediante una anamnesis y una exploración física exhaustivas y en ocasiones serán necesarios algunos exámenes complementarios. El estudio molecular es útil para filiar los casos de aplasia cutis más complejos, con malformaciones asociadas. Además, en el caso presentado permitió reconocer la aplasia cutis y la sindactilia como probables nuevas manifestaciones de la condrodisplasia punctata.

SÁBADO 25 ENERO**09:00 - 10:30 h.****3ª SESIÓN CIENTÍFICA****MODERA**

Altea Esteve Martínez, Valencia.

Vicente García-Patos Briones, Barcelona.

Azahara Agudo García, Palma de Mallorca.

09:00 O-21 LA PIEL Y LOS HUESOS: MÁS ALLÁ DEL ARTE

Malena Finello(1), Daniel Blaya Imbernón(1), Andrés Grau Echevarría(1), Esther Díez Recio(1), Violeta Zaragoza Ninet(1) y Altea Esteve Martínez(1) de (1) Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario, Valencia - España.

Introducción: La enfermedad de Cole es una genodermatosis rara caracterizada por queratodermia palmoplantar puntiforme, máculas hipopigmentadas y, en algunos casos, calcificaciones cutáneas o tendinosas. Se debe a mutaciones en el dominio somatomedina-B-like 2 del gen ENPP1.

Caso clínico: Niña de 5 años, remitida por lesiones en los pies desde su nacimiento, con empeoramiento en verano. A la exploración, se observa queratodermia palmoplantar punteada, más marcada en las plantas, junto con máculas hipopigmentadas distribuidas en las extremidades inferiores y superiores. Su padre, un varón de 45 años con antecedentes de osteoporosis precoz, en tratamiento con denosumab, calcio y vitamina D, presenta también lesiones de queratodermia.



Queratodermia plantar y máculas hipopigmentadas

Resultados: Ante la sospecha de enfermedad de Cole, se realizó un estudio del gen ENPP1 que mostró, tanto en la paciente como en su padre, la presencia en heterocigosis de la variante de significado clínico incierto c.550T>C p.(Cys184Arg), localizada en un dominio de somatomedina B y con efecto patogénico según el predictor bioinformático CADD. Se completó el estudio con la segregación familiar, que no demostró la presencia de esta variante en el hermano sano de la paciente.

Discusión: El gen ENPP1 codifica la ectonucleótido pirofosfatasa/fosfodiesterasa 1, una enzima transmembrana que cataliza la hidrólisis de ATP a AMP para producir pirofosfato inorgánico extracelular, actuando como un regulador clave de la calcificación tisular y el desarrollo óseo. Además de la enfermedad de Cole, se ha demostrado que algunas mutaciones y la haploinsuficiencia del gen ENPP1 causan varios trastornos, como calcificación arterial generalizada en la infancia, pseudoxantoma elástico, raquitismo hipofosfatémico autosómico recesivo tipo 2, osteoporosis de aparición temprana, hiperostosis esquelética idiopática difusa, osificación del ligamento longitudinal posterior y otros trastornos metabólicos.

Presentamos dos nuevos casos de esta enfermedad, que constituyen la segunda familia española afectada. Ambos pacientes presentan queratodermia palmoplantar punteada, junto con lesiones hipopigmentadas en la hija. Ninguno de los pacientes presenta calcificaciones ectópicas, pero el padre tiene osteoporosis asociada a fracturas a una edad temprana. Proponemos que la osteoporosis precoz encontrada podría estar relacionada con la mutación identificada.

09:10 O-22 DERMATOSIS EN EL ESPECTRO DE DEFICIENCIA DE GATA2

Daniel Ramos Rodríguez(1), María del Mar Pestana Eliche(2), María Arteaga Henríquez(2), Carmen Nieves Hernández León(3), Felicitas Díaz-Flores Estévez(4) y Carolina de Bonis Braun(5) de (1)Dermatología. Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España, (2)Dermatología, (3)Anatomía Patológica, (4)Genética y (5)Hematología. Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España.

Introducción: La deficiencia de GATA2 es una inmunodeficiencia primaria rara descrita en 2011. GATA2 es un factor de transcripción que regula la expresión de genes que intervienen en la hematopoyesis. Su espectro clínico es heterogéneo y no existe una correlación genotipo-fenotipo. La deficiencia de GATA2 incluye: el síndrome de Emberger, síndrome de monocitopenia asociado a infecciones por micobacterias no tuberculosas (del inglés, Monocytopenia with Mycobacterium Avium Complex - síndrome MonoMAC), deficiencia de DCML (del inglés, Dendritic Cell, Monocyte, B and NK Lymphoid) y casos familiares de síndromes mielodisplásico y leucemias mieloides agudas.

Caso clínico: Varón de 17 años con antecedentes de verrugas víricas en manos y cara desde los 9 años refractarias a tratamientos convencionales. Tras perder el seguimiento en las consultas de dermatología reconsulta por escabiosis y pancitopenia de reciente diagnóstico en estudio por hematología. Durante el tratamiento acaricida desarrolla una úlcera en pierna. Debido a la mala evolución, y tras descartar otras causas se biopsia la lesión con sospecha de pioderma gangrenoso. Se instaura tratamiento con corticoides tópicos y orales con curación completa. Por otro lado, el estudio de la pancitopenia con aspirado y biopsia de médula ósea confirmó la insuficiencia medular por lo que se solicitaron estudios de hemoglobinuria paroxística nocturna y de anemia de Fanconi que resultaron negativos.

Se solicitó el estudio de GATA2 ante un paciente con pancitopenia con neutropenia grave, verrugas recalcitrantes y pioderma gangrenoso que confirmó la deficiencia de GATA2.

Tras 6 meses de tratamiento las lesiones tipo pioderma gangrenoso recidivaron y se hicieron corticodependientes sin respuesta a tratamientos sistémicos como colchicina, doxiciclina o dapsona por lo que esta pendiente de trasplante alogénico de células madre.

Discusión: Las manifestaciones dermatológicas de la deficiencia de GATA2 incluyen: lesiones asociadas al virus del papiloma humano, infecciones por micobacterias u hongos, paniculitis/eritema nodoso, síndrome de Sweet, algunos casos de cáncer de piel melanoma y no melanoma, pápulas piezogénicas o psoriasis.

El pioderma gangrenoso no se ha descrito como una manifestación cutánea de los pacientes con deficiencia de GATA2.

09:20

O-23

TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO HYDROA VACCINIFORME: DE FOTODERMATOSIS BENIGNA A TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO

Daniel Martín Torregrosa(1), Miguel Mansilla Polo(1), Vicent Martínez i Cózar(2) y Montserrat Evole Buselli(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia - España.



Lesiones cutáneas

Presentamos el caso de un niño de 6 años que presenta desde los 2 años brotes de lesiones vesiculosas en zonas fotoexpuestas tras la exposición solar que se acompañan de episodios de queratitis y conjuntivitis. El estudio oftalmológico mostró una hiperemia conjuntival con reacción papilar y dos lesiones sobreelevadas perilímbicas en ojo derecho, así como pterigion y leucoma corneal en ojo izquierdo. La analítica de sangre fue normal, con anticuerpos antinucleares negativos y niveles del complemento dentro de la normalidad. El estudio de porfirias también fue negativo. La biopsia cutánea reveló un área nodular de epidermis necrosada con abundante fibrina, adyacente a una epidermis espongiótica con queratinocitos apoptóticos. Subyacente al área nodular necrosada se identificó abundante celularidad inflamatoria crónica a expensas de linfocitos de disposición perivascular, perianaxial e intersticial. Se constató positividad frente a EBER. Finalmente, se llegó al diagnóstico de trastorno linfoproliferativo hydroa vacciniforme (TLPHV). La serología de VEB fue positiva con una carga viral < 900 copias/mL. Se inició tratamiento con fotoprotección, hidroxycloquinina 100 mg/día y betacaroteno 30 mg/8h con moderada respuesta.

El hydroa vacciniforme (HV) es una fotodermatosis infantil muy rara. Su patogenia se desconoce, aunque se ha asociado a infección por VEB, detectándose con frecuencia células T y/o NK EBER+ en las biopsias. Se caracteriza por la aparición de lesiones vesiculosas en zonas fotoexpuestas al poco tiempo de la exposición solar que evolucionan a la formación de costras hemorrágicas y curan con cicatrices varioliformes. Las manifestaciones oftalmológicas son poco comunes y poco mencionadas en la literatura, pero pueden ser importante causa de morbilidad.

En la 5ª clasificación de la WHO de los tumores hematolinfoides se clasifica como TLPHV diferenciando entre una forma clásica y una forma sistémica. La forma clásica es más frecuente en países occidentales y cursa como una fotodermatosis benigna y autolimitada. Por el contrario, la forma clásica es más frecuente en países latinoamericanos y asiáticos, es más grave y cursa con mayores complicaciones y morbimortalidad. Es importante el seguimiento de estos pacientes por el riesgo de evolución a formas sistémicas.

09:30

O-24

LINFOMAS CUTÁNEOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA: EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE TERCER NIVEL

Lluís Dols Casanova(1), Nalia Domínguez Lirón(1), José Carrasco Muñoz(1), María Niveiro de Jaime(2), Laura Berbegal De Gracia(1) y María del Mar Blanes Martínez(1) de (1)Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario Dr. Balmis. ISABIAL, Alicante - España y (2)Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante, Alicante - España.

Los linfomas cutáneos representan un grupo heterogéneo de neoplasias donde la piel puede ser su localización primaria o bien puede afectarse de forma secundaria en un proceso linfoproliferativo sistémico.(1) Aunque ambas entidades son infrecuentes en la población pediátrica, su reconocimiento y manejo adecuado son fundamentales. Este trabajo muestra nuestra experiencia en la consulta de Dermatología Pediátrica de un centro de tercer nivel en los últimos 10 años.

Describimos los casos de cuatro pacientes, dos linfomas anaplásicos CD30+, uno de ellos sistémico con presentación cutánea inicial y otro cutáneo primario con afectación ganglionar regional; un linfoma B cutáneo primario de la zona marginal y una micosis fungoide que combinaba además lesiones de papulosis linfomatoide. Las lesiones se presentaron de forma heterogénea como tumores, nódulos, pápulas y parches. Los pacientes eran tres niños y una niña con edades comprendidas entre los 22 meses y los 11 años. En todos los casos se realizó un diagnóstico clinicopatológico y un estadiaje sistémico para evaluar la afectación en otros órganos. En los casos con afectación extracutánea se optó por regímenes quimioterápicos como tratamiento, mientras que en los casos limitados a la piel se pudo realizar un tratamiento menos agresivo. Aunque algunos de los casos se encuentran en remisión completa, todos ellos están en seguimiento en el momento actual.

La incidencia específica por edad de los linfomas cutáneos de células T en menores de 18 años es de aproximadamente 1 caso por millón de personas por año, siendo ligeramente superior a la de los linfomas cutáneos de células B. Al igual que en adultos, la micosis fungoide es el linfoma cutáneo más frecuente en la población pediátrica, seguido por los trastornos linfoproliferativos CD30+. Aunque la presentación clínica de estas entidades en niños es similar a la de los adultos, su baja frecuencia y heterogeneidad suelen ocasionar un retraso en el diagnóstico. (2). El diagnóstico y manejo de estos casos requiere una estrecha colaboración entre dermatólogos, patólogos especializados y oncólogos pediátricos. Una correlación clinicopatológica precisa, junto con un estadiaje adecuado de la enfermedad, es fundamental para diferenciar los linfomas cutáneos primarios de los sistémicos y garantizar un tratamiento adecuado en cada caso.

09:40

0-25

MASTOCITOSIS CUTÁNEAS PEDIÁTRICAS: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO VALL D'HEBRON. BARCELONA

Trinidad Repiso Montero(1), María Cecilia Juárez Dobjanski(1), Jordi Mollet Sánchez(1), Marc Falguera Mayoral(1), Berta Ferrer Fabrega(2) y Vicente García-Patos Briones(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona - España.

Introducción: Las mastocitosis son un conjunto heterogéneo de procesos ocasionados por la expansión y acumulación de mastocitos clonales en varios tejidos y órganos. El tegumento cutáneo es el que se afecta con mayor frecuencia. Las manifestaciones dermatológicas se clasifican en específicas y en secundarias a la liberación de mediadores mastocitarios.

Objetivo /Casos clínicos: Describir la experiencia de un hospital de tercer nivel en el diagnóstico, manejo y evolución de las mastocitosis cutáneas en niños y adolescentes (menores de 18 años).

Material y métodos: Estudio observacional, retrospectivo y descriptivo de pacientes menores de 18 años diagnosticados de mastocitosis cutánea entre 2000 y 2024 en nuestro servicio de dermatología.

Resultados: Se incluyen un total de 41 pacientes. El mastocitoma fue la presentación clínica más frecuente 22 (53,6%), seguido de las formas máculopapulares, 17 (41,4%) y, en menor proporción, las formas difusas 2 (4,8%). Exponemos los casos típicos y aquellos de mayor dificultad diagnóstica y/o de manejo terapéutico.

Discusión: La mastocitosis en niños tiene, en su mayoría, afectación únicamente cutánea y está presente antes de los dos años de edad. La forma de presentación más frecuente es el mastocitoma que puede ser congénito y presentar entre 1 a 3 lesiones. Regresa espontáneamente durante la infancia y adolescencia. Las formas máculopapulares pueden ser polimorfas (con curso benigno y autorresolutivo) o monomorfas (a menudo persisten más allá de la adolescencia). Esta clasificación no siempre es fácilmente aplicable en la práctica. La mastocitosis cutánea difusa es la forma menos frecuente, con riesgo de formación de ampollas y síntomas sistémicos por la liberación masiva de los mediadores mastocitarios y mayor dificultad terapéutica.

Bibliografía:

1. Hartmann K, et al. Cutaneous manifestations in patients with mastocytosis: Consensus report of the European Competence Network on Mastocytosis; the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; and the European Academy of Allergology and Clinical Immunology. *J Allergy Clin Immunol.* 2016;137(1):35-45.
2. Hanna Ługowska-Umer, Justyna Czarny, Agnieszka Rydz, Roman J. Nowicki and Magdalena Lange. Current Challenges in the Diagnosis of Pediatric Cutaneous Mastocytosis *Diagnostics* 2023, 13, 3583.

09:50

0-26

TAMBIÉN EN DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA, "LAS APARIENCIAS ENGAÑAN"

Sergio López Alcázar(1), Andrés Vidal González(1), Raúl de Lucas Laguna(1), Rocío Maseda Pedrero(1) y Marta Feito Rodríguez(1) de (1)Dermatología y Venereología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.

Introducción: Los patrones clínicos de las enfermedades carenciales y metabólicas son, en ocasiones, difíciles de distinguir. Generalmente se precisa una buena historia clínica y analítica específica para llegar al diagnóstico.

Caso clínico: Presentamos el caso de 2 gemelos univitelinos de 11 meses, prematuros de 35 semanas, ambos con antecedente de ingreso en UVI por bronquiolitis a los 3 meses. La prueba del talón fue normal. Acuden a Urgencias por lesiones cutáneas erosivas, de aspecto escaldado, gris-marronáceas; en área del pañal, extremidades y peribucales, de más de 6 semanas de evolución. Habían recibido tratamiento con cefadroxilo por sospecha de impétigo contagioso; y posteriormente deflazacort en pauta descendente por diagnóstico de dermatitis atópica. Se pautó amoxicilina-clavulánico y tratamiento tópico con ácido fusídico con betametasona, sin respuesta a los 7 días. Dada la distribución de las lesiones, se planteó que se tratara de una acrodermatitis enteropática (habían suspendido lactancia materna exclusiva mes y medio antes del inicio del cuadro); aunque llamaba la atención que no había pérdida del panículo adiposo, la coloración pajiza del cabello (previamente tenían pelo negro) y el edema generalizado que presentaban. Se ingresó para estudio, solicitando analítica con niveles de zinc y estudio del inmunológico siendo ambos normales, pero en ambos pacientes objetivamos un descenso franco de proteínas y albúmina en sangre, por lo que con sospecha de malnutrición se realizó estudio que descartó patología malabsortiva, maldigestiva y pérdida renal. Entrevistando a los padres se averiguó que al dejar la lactancia materna exclusiva, se alimentaban con 2 biberones diarios que llevaban una mezcla de agua, canela, panela y plátano y sólo en ocasiones algún puré de verduras con pollo y pescado. Con todo esto, se llegó al diagnóstico de kwashiorkor por déficit de aporte proteico. Tras instauración de aporte proteico intravenoso con posterior paso a oral, la sintomatología remitió por completo.

Discusión: Pese a que estamos acostumbrados a pensar en este cuadro en niños provenientes de países en vías de desarrollo, ante la aparición de nuevas tendencias alimenticias y mezcla de culturas, podemos encontrar casos de kwashiorkor en nuestro medio, por lo que debemos tenerlo en mente en nuestros diagnósticos diferenciales de cuadros erosivos en niños.

10:00

O-27

ANIFROLUMAB EN DERMATOMIOSITIS JUVENIL REFRACTARIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Amaia Barrutia Etxebarria(1), Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya(1), Izaskun Trébol Urrea(1), Sonia Heras González(1), Rosa María Escribano de la Torre(1) y Ricardo González Pérez(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz (Álava) - España.

Introducción: El tratamiento de la dermatomiositis juvenil (DMJ) consiste en la administración de corticoides e inmunosupresores y en ocasiones no se consigue la remisión completa y mantenida de la enfermedad. Análisis recientes han demostrado una elevación de los genes estimulados por el IFN tipo 1 en sangre periférica, músculo y piel de estos pacientes. A continuación, presentamos un caso de DMJ cutánea refractaria que demuestra una rápida mejoría con anifrolumab, un anticuerpo monoclonal que inhibe al receptor del interferón (IFN) tipo 1.

Caso clínico: Niña de 8 años que consultó por lesiones eritematosas en cara y dorso de manos, edema palpebral, lesiones poiquilodérmicas en codos y rodillas y afectación muscular. Se solicitó analítica completa con elevación de CK, ANA positivo a título 1/160 y detección de TIF1g+ positivo, realizándose el diagnóstico de DMJ TIF1g+, valorada de manera multidisciplinar por los servicios de Pediatría, Dermatología y Reumatología y tratada inicialmente con corticoides sistémicos y diversos FAMES (antipalúdicos, metotrexato, micofenolato mofetilo o ciclosporina A) que se tuvieron que suspender debido a ineficacia o intolerancia. Lo mismo ocurrió con varios fármacos antiJAK (baricitinib y tofacitinib). Llegó a requerir ingreso para administración de pulsos de corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, con posterior introducción de rituximab intravenoso y tacrolimus oral.

Resultados: A pesar de los tratamientos previamente descritos, la paciente presentó empeoramiento de la clínica cutánea asociado a limitación en la extensión del brazo derecho con asimetría de dicha extremidad y cambios esclerodermiformes. Por lo tanto, se decidió introducir anifrolumab 300mg en perfusión intravenosa cada 4 semanas fuera de ficha técnica, manteniéndose el tratamiento con tacrolimus oral 3 mg cada 12 horas. Desde entonces, la clínica muscular ha desaparecido y la mejoría cutánea es franca.

Discusión y conclusión: Presentamos una dermatomiositis juvenil refractaria a múltiples tratamientos que ha respondido satisfactoriamente a anifrolumab.

10:10

O-28

BEBÉ EN MAGDALENA DE ARÁNDANOS: UN AUTÉNTICO RETO DIAGNÓSTICO

Julia Román Gómez(1), Diego López Martínez(1), José Juan Parra García(1), Miguel Lova Navarro(1), Belén Ferri Níguez(2) y Teresa Martínez Menchón(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, El Palmar (Murcia) - España.

El término "bebé en magdalena de arándanos" hace referencia a un fenotipo clínico en el cual los recién nacidos presentan múltiples máculas, pápulas o nódulos eritemato-violáceos diseminados. Inicialmente se estudió en neonatos con rubeola congénita que presentaban estas lesiones correspondientes a focos de hematopoyesis extramedular. Posteriormente se describieron otros agentes causales como el resto de infecciones congénitas de tipo TORCH (toxoplasma, otros, rubeola, citomegalovirus, herpes simple), anemias prenatales o hemolíticas y otros cuadros como trastornos hematológicos y tumorales, destacando las metástasis cutáneas de leucemia o neuroblastoma, histiocitosis o lesiones vasculares multifocales. Presentamos una serie de siete casos de "bebé en magdalena de arándanos" que constituyeron un reto diagnóstico: dos histiocitosis congénitas autolimitadas de Hashimoto-Pritzker, una histiocitosis de células de Langerhans, un sarcoma indiferenciado de probable origen en el sistema nervioso central, dos linfangioendoteliomatosis multifocales, una con y otra sin trombopenia, y un caso de posibles malformaciones venosas verrucosas asociadas a cavernomatosis cerebral, aún sin diagnóstico cerrado. El estudio de estos "bebés en magdalenas de arándanos" incluye un amplio diagnóstico diferencial y es crucial el papel del dermatólogo para el correcto diagnóstico y la biopsia temprana en los casos necesarios, puesto que muchos de estos cuadros pueden ser graves con complicaciones potencialmente mortales.

10:20

O-29

MELANOCITOSIS DÉRMICA Y LESIONES PIGMENTADAS: PRESENTACIÓN DE TRES NUEVOS CASOS COMO EJEMPLO DE PSEUDODIDIMOSIS

Mercedes Pico Valimaña(1), Marta Cortés Pérez(1), Raquel de la Varga Martínez(2), Francisco Mora(2) y Antonio Torrelo Fernández(3) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Puerto Real, Puerto Real (Cádiz) - España, (2)Inmunología. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz - España y (3)Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.



Melanocitosis dérmica

El término didimosis o manchas gemelas hace referencia a "parches pareados" de tejido mutante que difieren genéticamente entre sí y del tejido circundante. Existen dos tipos de manchas gemelas, en forma de didimosis alélica y no alélica. Las manchas gemelas alélicas son áreas pareadas que muestran defectos mutantes dicotómicos de una función o estructura cutánea determinada, como la pigmentación (cutis tricolor) o la vasculatura (telangiectásico más nevo anémico). La didimosis no alélica corresponde a una combinación de dos o más lesiones cutáneas nevoides combinadas que aparecen en estrecha aposición, en una distribución amplia y aberrante o en ambos lados del cuerpo, y en las que se reconoce, claramente, un origen diferente en las diversas líneas celulares implicadas.

Presentamos tres casos de pacientes con melanocitosis dérmica facial y lesiones pigmentadas localizadas en zonas cutáneas no próximas entre sí. En uno de los pacientes se detectó una mutación en GNAQ en la muestra de piel de la lesión facial.

Se desconoce la causa genética de la didimosis alélica, pero podría estar en relación con mutaciones en un mismo alelo. En la didimosis no alélica se pensaba que la recombinación de cromosomas ho-

mólogos podría causar una pérdida de heterocigosis en varios loci cercanos. Posteriormente los estudios moleculares han proporcionado evidencias de que los nevos que se presentan en forma binaria son resultado de mutaciones únicas en una célula progenitora pluripotencial que conducen a múltiples manifestaciones fenotípicas. Se ha propuesto el término de "pseudodidimosis" en lugar de didimosis no alélica, para este grupo de desórdenes binarios.

Bibliografía

- 1 Becker's nevus associated with epidermal nevus: another example of twin spotting?. Rodríguez-Díaz E, Alvarez-Cuesta CC, Blanco S, Galache C, Hidalgo Y. *Actas Dermosifiliogr.* 2006 Apr;97(3):200-2.
- 2 Phacomatosis melanovascularis: a new example of non-allelic twin spotting. Aguayo-Leiva I, Alonso J, Echeverría B, Hernández-Martín A, Torrelo A. *Eur J Dermatol.* 2011 Jul-Aug;21(4):487-9.
- 3 Mosaicism in human skin. Understanding nevi, nevoid skin disorders, and cutaneous neoplasia. Happle R, Torrelo A. 2ª ed.

SABADO 25 ENERO
12:00 - 12:40 h.

5ª SESIÓN CIENTÍFICA

MODERA

Asunción Vicente Villa, Barcelona.
Eulalia Baselga Torres, Barcelona.
Beatriz Bartolomé González, Palma de Mallorca.

12:00 P-1 RESPUESTA COMPLETA A LA TALIDOMIDA EN UNA ÚLCERA CRÓNICA ASOCIADA AL SÍNDROME DE COBB

Sofía Gómez Martínez(1), Lluís Corbella Bagot(1), M. Elena Gimeno-Ribes(1), Federico Xavier Zarco Contreras(2), Sonia Riera(1), Eulalia Baselga Torres(3) y Agustí Toll Abelló(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona - España, (2)Servicio de Radiología. Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona - España y (3)Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.



Úlcera abdominal reepitelizada tras 6 meses de tratamiento con talidomida.

Introducción: El síndrome de Cobb (SC), o angiomas cutaneomeningoespinal, está caracterizado por malformaciones arteriovenosas (MAV) espinales y lesiones vasculares cutáneas en un mismo dermatoma. Se manifiesta en la infancia con déficits neurológicos variables.

Caso clínico: Se trata de un varón de 30 años con SC. Presentaba una malformación capilar y MAVs en pared toracoabdominal derecha y en D8-L1, que le causaba paraplejía. A los 26 años, el drenaje aumentado de las MAV a las venas subclavia derecha y cava inferior, le causó insuficiencia cardíaca por alto gasto. A pesar de embolizar las MAV abdominales, persistieron los síntomas cardiopulmonares. Poco después de la embolización, desarrolló una úlcera en la región periumbilical, que avanzó en tres años a 15 cm de diámetro, con sangrado continuo y anemia ferropénica. La biopsia descartó carcinoma escamoso.

Se descubrió una mutación cutánea en el gen KRAS (c.182A>G), pero se descartó el tratamiento con trametinib por riesgo de cardiotoxicidad. A los 29 años, sin opciones curativas, se inició talidomida 50 mg/día en uso compasivo, y después terapia de presión negativa (TPN) e injertos en sello. A los seis meses, la úlcera había epitelizado en un 90%, disminuyendo significativamente el dolor, el sangrado y resolviéndose la anemia.

Discusión: El tamaño y localización de las MAVs en el SC suele limitar su resección quirúrgica o embolización. Una alternativa a los inhibidores de MEK como trametinib es la talidomida, un inhibidor de la angiogénesis eficaz en MAVs graves. El riesgo de neuropatía periférica, teratogenicidad y trombosis y efectividad a largo plazo requieren monitorización, pues se ha descrito la recurrencia de MAVs tras suspender la talidomida.

El SC requiere un manejo multidisciplinario. En este caso, la combinación de talidomida, curas de la herida, injertos y TPN logró una epitelización completa de una úlcera refractaria. La talidomida es una opción terapéutica prometedora, pero su seguridad y eficacia a largo plazo requieren seguimiento estrecho.

Bibliografía:

- Hajra D, et al. Spinal arteriovenous malformation with segmental cutaneous haemangiomas (Cobb syndrome): A case series and literature review. *Interdisciplinary Neurosurgery*. 2020;19:100626.
- Boon LM, et al. Case report study of thalidomide therapy in 18 patients with severe arteriovenous malformation s. *Nat Cardiovasc Res*. 2022;1(6):

12:04 P-2 DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO DE ANOMALÍA VASCULAR CONGÉNITA SEGMENTARIA CON ATROFIA, ÚLCERACIÓN Y CICATRIZACIÓN (SECVAUS)

Carmen Cruz Catalán(1), José Bernabeu Wittel(1), Michele Biscuola(2), María Teresa Monserrat García(1), Jorge López Cano(1) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1) de (1)Dermatología M.Q. y Venereología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España.

Introducción: Las anomalías vasculares (AV) se clasifican en tumores y en malformaciones vasculares. En los últimos años esta clasificación ha sufrido cambios periódicos debido a los nuevos avances en el diagnóstico histológico, radiológico y genético.

Los genes causantes de AV codifican moléculas de la vía RAS/MEK/ERK y la vía PIK3CA/Akt/mTOR.

Este año se ha descrito una nueva entidad llamada SecVAUS (Segmental congenital Vascular anomaly with Atrophy, Ulceration and Scarring) tras una revisión de 32 casos.

Caso clínico: Varón de tres meses de edad que derivan por lesión en cuero cabelludo presente al nacimiento.

A la exploración física presenta una lesión compuesta por tumores eritemato-violáceos en región occipito-temporal izquierda con ulceración. Bajo el diagnóstico clínico de hemangioma infantil segmentario se inicia tratamiento con propranolol oral. Pese a una mejoría parcial inicial, continúan los episodios de ulceración y descamación. Se realizaron dos sesiones de láser colorante pulsado (PDL) sin mejoría.

Las pruebas de imagen mostraron estructuras vasculares anómalas comunicadas con vena yugular y temporal, asociadas a prominencia de espacios subaracnoideos y atrofia de la zona parietal.

El paciente fue diagnosticado de trastorno generalizado del desarrollo.

Se ha realizado biopsia para estudio genético que confirma mutación en GNA11.

Discusión: Describimos una lesión vascular congénita segmentaria asociada a atrofia cortical y ulceración y ecematización, con limitada respuesta al tratamiento con propranolol oral y sin respuesta a PDL, concordante con el diagnóstico de SecVAUS. En 13 de los 16 pacientes genotipados se encontró una mutación en GNA11, que ha sido confirmada en nuestro caso.

Bibliografía:

1. Ivars M, Frieden IJ, Provini L, Wassef M, Weibel L, Theiler M, Lanoel A, Martinez-Glez V, Rodriguez-Laguna L, van der Vleuten C, Guibaud L, Puttgen K, Azaña-Defez JM, Chamlin S, Drolet B, Torres N, Wyrzykowski D, Colmenero I, Lopez-Gutierrez JC. Segmental congenital vascular anomaly with atrophy, ulceration, and scarring (SeCVAUS): Case series and review of literature. *Pediatr Dermatol.* 2024 Aug 19. doi: 10.1111/pde.15724. Epub ahead of print. PMID: 39161100.
2. Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin M. ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. *Int J Mol Sci.* 2022 Feb 21;23(4):2358. doi: 10.3390/ijms23042358. PM

12:08

P-3

UTILIDAD DE LA TERMOGRAFÍA EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS MALFORMACIONES CAPILARES Y ARTERIOVENOSAS EN EDAD PEDIÁTRICA

María Teresa Monserrat García(1), José Bernabeu Wittel(1), Juan Antonio Leñero Bardallo(2), José Juan Pereyra Rodríguez(1) y Julián Conejo-Mir Sánchez(1) de (1)UGC Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla - España y (2)Departamento de Electrónica y Electromagnetismo. Facultad de Física. Universidad de Sevilla, Sevilla - España.

Introducción: En la actualidad, la ecografía Doppler es la prueba de elección para diferenciar las anomalías vasculares de bajo y alto flujo. Es una técnica que requiere de un radiólogo experimentado y que conlleva a un consumo de tiempo y un impacto económico no desdeñable.

La termografía, por el contrario, es una técnica de bajo coste y de fácil realización e interpretación. En la actualidad, disponemos de cámaras portátiles que permiten que pueda ser realizada en la consulta por el dermatólogo, obteniendo el resultado de forma inmediata.

Nuestro objetivo es demostrar que la utilidad de la termografía para discriminar entre lesiones de alto y bajo flujo es similar a la ecografía Doppler, lo cual nos permitiría cambiar nuestro protocolo de manejo actual, sustituyendo la ecografía doppler por la termografía, lo que implicaría una agilización del proceso diagnóstico y terapéutico y una reducción del coste sanitario

Metodología: Se han recogido de forma consecutiva a todos los pacientes con diagnóstico de malformación capilar o malformación arteriovenosa, atendidos en la consulta de dermatología pediátrica del Hospital Virgen del Rocío, desde septiembre 2023 a diciembre de 2024.

A todos se les ha realizado ecografía Doppler y termografía infrarroja. Se han clasificado en lesiones de bajo flujo o alto flujo atendiendo a los hallazgos ecográficos. Mediante termografía, se han determinado las temperaturas absolutas de la lesión y de la piel sana, así como la variación térmica entre las mismas.

Bibliografía:

1. Saxena AK, Willital GH. Infrared thermography: Experience from a decade of pediatric imaging. *Eur J Pediatr.* julio de 2008;167(7):757-64.
2. Strumila A, Kazlauskas V, Pošiūnas G, Verkauskas G, Beiša V. Infantile hemangioma: Predicting proliferation by infrared thermography. *Medicina.* 2017;53(2):85-9.
3. Leñero-Bardallo JA, Serrano C, Acha B, Pérez-Carrasco JA, Bernabeu-Wittel J. Thermography for the differential diagnosis of vascular malformations. *Clin Exp Dermatol.* marzo de 2021;46(2):314-8.
4. Ortiz-Álvarez J, Leñero-Bardallo JA, Monserrat-García MT, Bernabeu-Wittel J. La termografía como herramienta diagnóstica para diferenciar anomalías vasculares de alto y bajo flujo. *Piel.* junio de 2022;37(6):372-7.

12:12

P-4

URTICARIA NEUTROFÍLICA EN UNA RECIÉN NACIDA

Elias Alejandro Albarrán Coria(1), Ángel Fernández Camporro(1), Teresa González de las Heras(1), Valia Patricia Beteta Gorriti(1), Eloy Rodríguez Díaz(1) y Lucía Palacio Aller(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón (Asturias) - España.

Los síndromes periódicos asociados a criopirinas (CAPS) son un grupo de enfermedades infrecuentes provocadas por mutaciones en el gen NLRP3 y caracterizadas por autoinflamación mediada por la interleucina 1. El CAPS engloba tres entidades que a su vez representan un continuo de gravedad: síndrome autoinflamatorio familiar inducido por frío (FCAS), más leve, síndrome de Muckle-Wells (MWS), intermedio, y síndrome neurológico, cutáneo y articular crónico infantil (CINCA), más grave.

Una niña de 10 meses, sin historia familiar de interés, en seguimiento en consulta externa, presenta desde el primer día de vida, una erupción urticariforme compuesta por pápulas y placas eritemato-edematosas, evanescentes, no pruriginosas y resistentes al tratamiento antihista-

mínico oral. Dicha erupción se presenta a diario y no se acompaña de fiebre, malestar general, artralgias o artritis, ni clínica a otro nivel. Una biopsia en sacabocados reveló infiltrado neutrofílico, y un estudio genético en sangre periférica detectó una mutación patogénica en el gen NLRP3. El diagnóstico fue compatible con CAPS, con variante asociada a MWS, y dada la ausencia de síntomas y signos de inflamación sistémica o daño de otros órganos, se decidió, en conjunto con sus padres, vigilancia clínica estrecha.



Erupción urticariforme.

Las primeras manifestaciones del CAPS suelen consistir en una erupción urticarial simétrica, no pruriginosa y resistente a antihistamínicos orales, acompañada habitualmente de fiebre y otros síntomas sistémicos (artralgias/artritis, cansancio e inyección conjuntival). Los brotes tienden a desencadenarse por exposición al frío, especialmente en el FCAS, y la clínica es más continua en SMW y en CINCA, con lesiones cutáneas y clínica sistémica persistente, que acaba desembocando en sordera neurosensorial, poliartritis, alteraciones del neurodesarrollo y amiloidosis sistémica. Los hallazgos histopatológicos se caracterizan por infiltrados neutrofilicos perivasculares, intersticiales y periecrinos. El tratamiento se fundamenta en los fármacos anti-IL-1, si bien, en formas indolentes con escasa clínica sistémica, el seguimiento clínico estrecho y la actitud expectante puede considerarse en algunos casos.

Presentamos el caso de una paciente con urticaria neutrofílica como única manifestación, asociada a mutación en NLRP3, que podría tratarse de una forma incompleta o quizás, inicial de MWS.

12:16 P-5 MASTOCITOSIS PEDIÁTRICA: ¿UNA FORMA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA INUSUAL?

José Manuel Azaña Defez(1), María Encarnación Gómez Sánchez(1) y María Luisa Martínez Martínez(1) de (1)Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete - España.



Mastocitosis cutánea pediátrica tipo máculo-papulosa polimorfa

Introducción: Las mastocitosis constituyen un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por la expansión clonal de mastocitos en distintos órganos y tejidos, especialmente la piel y la médula ósea.

Caso clínico: Varón 16 años que presentó un cuadro de angioedema labial tras contacto con juguete de goma a los 7 años, con repetición sin desencadenante evidente en tres ocasiones; no otra clínica asociada. Se realizó estudio alergológico con resultados positivos frente alternaria, y negativo para resto de alérgenos testados y también resultados negativos en las pruebas de contacto cutáneo. Se remitió para valoración de lesiones cutáneas detectadas: cuatro pápulas y placas en tronco y dorso de mano derecha, eritematosas de límites netos y urticación a la fricción. El estudio histopatológico mostró una infiltración cutánea mastocitaria. Con el diagnóstico de mastocitosis cutánea máculo-papulosa, se realizó analítica sanguínea (hemograma, bioquímica elemental, triptasa sérica) y ecografía abdominal con resultados normales o negativos, salvo triptasa elevada. Las lesiones cutáneas desaparecieron a lo largo del desarrollo, sin episodios de degranulación mastocitaria asociados ni

clínica sugestiva de afectación sistémica, pero las cifras de triptasa sérica persistieron elevadas, por lo que se remite para estudio de alteraciones moleculares al Centro de Referencia de Mastocitosis (CSUR CLMast).

Discusión: Las mastocitosis pediátricas suelen manifestarse en forma de lesiones cutáneas con bajo riesgo de afectación sistémica y tendencia a la regresión a lo largo de infancia o adolescencia en la mayoría de los casos. Los niveles de triptasa sérica pueden estar elevados al diagnóstico, tanto más cuanto más profusa sea la infiltración mastocitaria cutánea, tendiendo a disminuir conforme ésta regresa. Presentamos un caso con persistencia de niveles elevados de triptasa sérica, pese a la regresión de las lesiones cutáneas, dato relacionado con potencial enfermedad persistente, discutiendo cuál es el manejo diagnóstico y terapéutico en estos pacientes y si presentan peculiaridad clínica o evolutiva.

Bibliografía:

1. Lugowska-Umer H; Czarny J; Rydz A; Nowicki RJ; Lange M. Current challenges in the diagnosis of pediatric cutaneous mastocytosis. *Diagnostic* 2023; 13: 3583.
2. Beyens M; Toscano A; Ebo D; Gülen T; Sabato V. Diagnostic significance of tryptase for suspected mast cell

12:20 P-6 DERMATOSIS PUSTULOSA EROSIVA DEL CUERO CABELLUDO EN LA INFANCIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Elisa María Gómez González(1), Inés Oteiza Rius(1), Ane Carrera Gabilondo(1), Deiane Marcos Muñagorri(1), Isabel Jorqués Belda(1) y Nuria Rodríguez Garijo(1) de (1)Dermatología. Clínica Universidad de Navarra, Pamplona (Navarra) - España.

Introducción: La dermatosis pustulosa erosiva del cuero cabelludo (DPEC) es una inflamación crónica e infrecuente caracterizada por brotes recurrentes de pústulas estériles, erosiones y costras en cuero cabelludo que, sin tratamiento, puede progresar a una alopecia cicatricial. Suele afectar a pacientes de edad avanzada con daño actínico, siendo inusual su aparición en la infancia.

Caso Clínico: Niña de 12 años, sin antecedentes de interés, que consultaba por placas alopécicas en cuero cabelludo, de dos años de evolución. Había realizado tratamiento con corticoides y antibióticos tópicos, fluconazol oral y sulfato de zinc, sin mejora. En biopsia realizada en otro centro se observaba hiperqueratosis paraqueratósica con presencia de pústulas intracórneas y colonias bacterianas, junto a un infiltrado

moderado linfoplasmocitario con neutrófilos, PAS negativo y sin destrucción folicular, en dermis superficial, compatible con DPEC.

En la exploración física, se observaron tres placas alopecicas eritematosas de aspecto cicatricial con costras melicéricas superficiales, localizadas en vértex y región parieto-occipital.

Se pautó tratamiento con doxiciclina oral y fórmula magistral tópica de indometacina, clobetasol, eritromicina y clindamicina durante dos meses, y mantenimiento posterior con solución de clobetasol. Se reevaluó a los 4 meses, observando menor eritema y desaparición de las costras, pautándose mantenimiento con solución de tacrólimus y minoxidil tópico. Tras 9 meses de tratamiento, la paciente presenta repoblación capilar parcial con estabilización del componente inflamatorio.

Discusión: La DEPC es una entidad infrecuente en niños. Antecedentes traumáticos y malformaciones congénitas se han asociado a su desarrollo¹. Clínicamente, puede asemejarse a infecciones fúngicas o bacterianas, siendo la histología de las lesiones poco específica². El tratamiento precoz combinado con corticoides o inhibidores de la calcineurina tópicos, indometacina y antibioterapia puede estabilizar las lesiones y lograr una repoblación parcial¹.

Bibliografía:

1. Jacob N, et al. Erosive pustular dermatosis of the scalp in 2 children following burns. Ann Dermatol Venereol. 2022 Dec;149(4):296-297
2. Abbenante D, et al. Branching Dilated Vessels: A Possible Trichoscopic Clue for Diagnosis of Erosive Pustular Dermatitis of the Scalp in Children. Skin Appendage Disord. 2022 Nov

12:24 P-7 ANOMALÍA VASCULAR INTRAMUSCULAR DE ALTO FLUJO CON VARIANTE EN MAP2K1

Luis Jiménez Briones(1), Belén Rodríguez Sánchez(1), Marina de la Puente Alonso(1), Paloma García Piqueras(1), Isabel Colmenero Blanco(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: La anomalía vascular intramuscular de alto flujo (IFVA, por sus siglas en inglés) es una entidad poco conocida de reciente descripción. Aunque la mayoría de los casos de la literatura se han descrito en adultos, existen casos pediátricos.

Caso clínico: Se trata de un niño de 6 años con una lesión congénita en miembro superior izquierdo. Fue ingresado a los 5 días de vida por aumento de volumen en codo izquierdo. La ecografía demostró una anomalía vascular de alto flujo en el compartimento anterior del brazo y antebrazo izquierdo. En resonancia magnética a los 11 meses de vida, se observó una malformación vascular arteriovenosa en miembro superior izquierdo, de localización intramuscular multicompartimental (compartimento anterior del brazo y codo y anterior y grupo superficial del compartimento posterior del antebrazo) e infiltración ósea de radio proximal. En biopsia, se observan lóbulos anastomosados de vasos de tipo capilar con infiltración de músculo estriado. El estudio genético reveló una variante patogénica en MAP2K1.

La clínica, estudios de imagen, histopatología y genética apoyaron el diagnóstico de IFVA. A los 5 años, inició tratamiento con trametinib, con cumplimiento errático, sin respuesta tras un año de seguimiento.

Discusión: La anomalía vascular intramuscular de alto flujo (intramuscular fast-flow vascular anomaly, IFVA), llamada previamente "hemangioma intramuscular de tipo capilar" es una lesión vascular de alto flujo poco común. Se suele presentar como una masa firme e indolora de crecimiento progresivo en cualquier músculo esquelético, más frecuente en cabeza, cuello y extremidades. Su fenotipo se superpone con las malformaciones arteriovenosas (MAV). Además, se han descrito variantes patogénicas en MAP2K1 y KRAS, por lo que parece más correcto clasificarlas como una variante de MAV, aunque generalmente están mejor delimitadas y tienen un comportamiento menos agresivo. El tratamiento más eficaz en las series publicadas ha sido la cirugía (con/sin embolización previa), con baja tasa de recurrencia. Existen escasos datos acerca de respuesta a tratamientos dirigidos. En el caso presentado, la respuesta a trametinib fue limitada.

Conclusión: La IFVA es una entidad poco común. Se necesitan más estudios para mejorar su caracterización y así poder optimizar el tratamiento, tanto quirúrgico como médico con terapias dirigidas.

12:28 P-8 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ECOGRÁFICAS DEL HEMANGIOMA CONGÉNITO RÁPIDAMENTE INVOLUTIVO: SERIE DE 12 PACIENTES

Katia Marivel Henostroza Inga(1), Marta Ivars Lleo(1), Asunción Vicente Villa(1), Carolina Prat Torres(1), Daniel Antonio Brualla Palazón(1) y Eulalia Baselga Torres(1) de (1)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: El hemangioma congénito (HC) es un tumor vascular poco frecuente, que se encuentra completamente desarrollado al nacer y se divide en: Hemangioma congénito rápidamente involutivo (RICH), hemangioma congénito no involutivo (NICH) y hemangioma congénito parcialmente involutivo (PICH). El HC tiene características clínicas y ecográficas bien definidas.

Caso Clínico: Se recogieron retrospectivamente a todos los pacientes con diagnóstico de RICH, visitados en la consulta de ecografía cutánea de nuestro centro entre octubre del 2022 a octubre del 2024, incluyéndose un total de 12 pacientes.

Resultados: De los 12 pacientes, 67% (8/12) era de sexo masculino. La edad media al momento de la consulta fue de 35 días de vida. El 50% (6/12) acudió a la consulta entre la segunda a cuarta semana de vida. Sólo en uno se realizó el diagnóstico en etapa prenatal. El 92% (11/12) eran nacidos a término. 84% (10/12) tuvieron peso adecuado para la edad gestacional. La localización anatómica más frecuente fue: la región cervical en un 42% (5/12). Ninguno requirió embolización. 83% (10/12) presentaron secuelas residuales. Los hallazgos ecográficos fueron: 100% (12/12) tenían ecoestructura heterogénea, 33% (4/12) microcalcificaciones, 92% (11/12) vasos visibles (ectasia venosa y lagos venosos), 50% (6/12) densidad vascular entre 2-5 vasos/cm² (media), 67% (8/12) flujo arterial y venoso con predominio arterial y no se detectaron shunts arteriovenosos.

Discusión: El diagnóstico del RICH es clínico, pero la ecografía es de gran utilidad en caso de dudas. Los hallazgos ecográficos son: Estructura heteroecoica, vasos visibles, microcalcificaciones, flujos rápidos y/o microshunts arteriovenosos. Presentamos nuestra serie de casos con hallazgos clínicos y ecográficos similares a los descritos en la literatura.

Bibliografía:

1. Juan-Carpena G, et al. A Case Series of 18 Congenital Haemangiomas: Clinical, Histological and Ultrasound Features, and their Relationship with Complications and Atypical Behaviour. Acta Derm Venereol. 2023 Jan 10;103:adv00849.
2. Waelti SL, et al. Ultrasound findings in rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) - beware of venous ectasia and venous lakes. Pediatr Radiol. 2018 Apr;48(4):586-593.

12:32 P-9 DERMATITIS ATOPIFORME POST-TRANSPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS TRATADA CON ÉXITO CON DUPILUMAB: SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Belén Rodríguez Sánchez(1), Noelia Medrano Martínez(1), Daniel Virseda González(1), Enrique Rodríguez Lomba(1), Francisco Arias Lotto(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: La dermatitis atopiforme post-trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) se caracteriza por lesiones ecematosas y prurito intenso. Suele ser refractaria a los tratamientos convencionales.

Serie de casos: Presentamos 6 pacientes pediátricos diagnosticados de dermatitis atopiforme post-TPH tratados con dupilumab (tabla 1). La primera paciente presentó lesiones de tipo liquen nitidus que evolucionaron a placas eritematodescamativas, que empeoraron tras discontinuar ciclosporina. El segundo, eccemas numulares que progresaron a placas liquenificadas generalizadas. El tercero, pápulas perifoliculares milimétricas, que progresaron a eccemas liquenificados generalizados. El cuarto, eccemas de predominio flexural, que progresaron a pesar de corticosteroides sistémicos, que provocaron síndrome de Cushing, y ciclosporina, que causó hipertrichosis e hipertensión. El quinto, placas liquenificadas que avanzaron a eritrodermia. El sexto, eccemas generalizados que progresaron a pesar de corticoides orales. Se tomaron biopsias de los pacientes 1, 4, 5 y 6, mostrando todas datos compatibles con dermatitis, sin datos que apoyaran enfermedad de injerto contra huésped. La mediana de EASI pre-dupilumab fue 26,7.



Imágenes clínicas que muestran la dermatitis atopiforme post-trasplante de progenitores hematopoyéticos y la mejoría o resolución de las lesiones tras inicio de dupilumab.

Resultados: Dupilumab fue iniciado en una mediana de 17,5 meses tras el TPH y mostró respuestas excelentes, con completa resolución de la dermatitis en todos los casos en una mediana de tiempo de 4 meses (rango de 3 a 18 meses). No se documentaron efectos adversos.

Discusión: Presentamos una serie de 6 casos pediátricos de dermatitis atopiforme post-TPH tratados con dupilumab con una respuesta excelente. En la literatura se han documentado 14 casos, de los cuales 13 tuvieron una respuesta óptima y solo uno no mejoró. El mecanismo de la dermatitis atopiforme post-TPH no está claro.

Se han propuesto como hipótesis que se trate de una forma de EICH o que esté relacionado con la inmunosupresión. Es importante destacar que los pacientes y donantes generalmente carecen de antecedentes personales y familiares de atopía. Las biopsias muestran principalmente características de eccema, aunque en algunos casos se han reportado rasgos de EICH. El éxito de dupilumab sugiere una hiperactivación de la respuesta inmunitaria Th2.

Conclusiones: Dupilumab se presenta como un tratamiento eficaz y seguro para la dermatitis atopiforme post-TPH en pacientes pediátricos y adultos.

Tabla 1. Características de los pacientes y respuesta a dupilumab.

Paciente	1	2	3	4	5	6
Sexo	M	H	H	H	H	H
Enfermedad primaria	Anemia falciforme	Anemia de Blackfan-Diamond	Anemia falciforme	SLX2	Anemia falciforme	SWA
Paciente	1	2	3	4	5	6
Edad al TPH (años)	2	12	12	3	13	2
Profilaxis de EICH	CsA, TAC (CsA cambiado a TAC por efectos adversos), MMF	TAC, MMF	TAC, MMF	CsA, TAC (CsA fue cambiada a TAC debido a efectos adversos), MTX, ruxolitinib	TAC, MMF	TAC
Antecedentes personales o familiares de topia	No	No	No	No	No	Ecema leve (por SWA)
Antecedentes de atopía en donante	No	No	Atopia leve en la infancia	Desconocido	No	No
Tiempo desde TPH hasta lesiones cutáneas (meses)	9	6	0,5	8	9	3
Tipo de lesiones y progresión	Lesiones tipo liquenitidus que progresaron a placas eritematodescamativas, afectando su tronco y extremidades. Empeoró tras la discontinuación de ciclosporina (tomada para la profilaxis de EICH) debido a efectos adversos.	Ecema nummular que progresó a ecema liquenificado generalizado, predominantemente en pliegues.	Pápulas perifoliculares milimétricas (1ª biopsia) que progresaron a xerosis generalizada intensa y lichenificación con excoriaciones (2ª biopsia).	Máculas y placas eritematodescamativas que se volvieron confluyentes, afectando principalmente áreas flexoras y cuero cabelludo. Las lesiones progresaron a pesar de corticosteroides sistémicos a alta dosis, que causaron síndrome de Cushing, y ciclosporina, que provocó hipertricosis e hipertensión.	Placas eritematodescamativas y liquenificadas en áreas flexoras y faciales, que progresaron a eritroderma con placas eccematosas.	Lesiones eccematosas en la cara, tronco y pliegues, que posteriormente afectaron el área auricular y a dorso de manos
Afectación de palmas y plantas	No	No	No	No	No	No
Histopatología apoya	1ª biopsia: dermatitis atópica (espongiosis). 2ª biopsia: dermatitis atópica, ecema subagudo (paraqueratosis, acantosis irregular, y espongiosis leve).	No realizada	1ª biopsia: dermatitis atópica (espongiosis). 2ª biopsia: dermatitis atópica, ecema subagudo (paraqueratosis, acantosis irregular y espongiosis leve)..	Dermatitis atópica, ecema agudo (espongiosis).	No realizada	Dermatitis atópica (espongiosis y paraqueratosis)
EICH extracutánea	No	No	No	Gastrointestinal, grado 1 (mes +1)	No	No
Terapias sistémicas previas a dupilumab	CsA (interrumpida debido a efectos adversos)	No	No	CsA (interrumpida debido a efectos adversos), CE	No	CE

Respuesta a dupilumab	Excelente. Mejora tras la primera dosis. A los 3 meses, resolución que permitió la discontinuación de otros inmunosupresores. Se extendió a 300 mg/5 semanas tras 31 meses debido a un excelente control.	Excelente. Mejora tras la primera dosis. Resolución a los 5 meses. Se extendió a 200 mg/3 semanas tras 21 meses debido a un excelente control.	Excelente. Mejora tras la primera dosis. A los 15 meses, casi resolución y actualmente resuelto (18 meses).	Excelente. Mejora tras la primera dosis. A los 12 meses, resolución completa que permitió discontinuar corticosteroides sistémicos y CsA, manteniéndose hasta el presente (14 meses).	Excelente. Mejora tras la primera dosis. A los 3 meses, resolución completa mantenida hasta el presente (6 meses).	Excelente. Mejora tras la primera dosis. A la semana, reducción del prurito. A los 3 meses, la dermatitis y el prurito estaban resueltos y se mantuvieron hasta el presente (6 meses).
EASI pre-dupilumab	28,4	21	30,6	25	48,2	14
EASI post-dupilumab	0 (mes 3)	0 (mes 5)	0 (mes 18)	0 (mes 12)	0 (mes 3)	0 (mes 3)
Paciente	1	2	3	4	5	6
vIGA pre-dupilumab	4	3	4	4	4	3
vIGA post-dupilumab	0 (mes 3)	0 (mes 5)	0 (mes 18)	0 (mes 12)	0 (mes 3)	0 (mes 3)
Efectos adversos	No	No	No	No	No	No

CE: corticosteroides, CsA: ciclosporina, EICH: enfermedad de injerto contra huésped, H: hombre, M: mujer, MMF: micofenolato de mofetilo, MTX: metotrexato, SLX2: síndrome linfoproliferativo ligado al X tipo 2, SWA: síndrome de Wiskott-Aldrich, TAC: tacrolimus, TPH: trasplante de progenitores hematopoyéticos.

SABADO 25 ENERO

12:40 - 13:20 h.

5ª SESIÓN CIENTÍFICA

MODERA

José Bernabeu Wittel, Sevilla.

Aniza Giacaman Contreras, Palma de Mallorca.

Esther Roé Crespo, Barcelona.

12:40

P-10

HIDRADENITIS SUPURATIVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE DOWN: UN ESTUDIO COMPARATIVO DE 116 CASOS Y CONTROLES

Maria Cinta Sin i Soler(1), Magdalini Louka(2), Patricia Garbayo Salmons(3), Antonio Torrelo Fernández(4), Ángela Hernández Martín(4) y Lucero Noguera Morel(4) de (1)Departamento de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España y Departamento de Dermatología. Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell (Barcelona) - España, (2)Departamento de Dermatología. Aghia Sophia, Children's Hospital, Athens (Attiki) - Grecia, (3) Departamento de Dermatología. Hospital Universitari Parc Taulí, Sabadell (Barcelona) - España y (4)Departamento de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: La hidradenitis supurativa (HS) parece ser más prevalente en pacientes con síndrome de Down (SD), presentando en ellos un inicio temprano de la enfermedad, una mayor incidencia en mujeres y un índice de masa corporal (IMC) elevado. El objetivo principal del estudio es describir las características demográficas, clínicas y la gravedad de la HS en niños con SD y comparar los hallazgos con pacientes con SD sin HS.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo unicéntrico, incluyendo 116 niños con SD entre 2019 y 2024. Se recopilaron y analizaron datos demográficos, características clínicas, comorbilidades, tratamiento y adherencia terapéutica en pacientes con HS y se compararon con pacientes sin HS.

Resultados: Se diagnosticó HS en 32 de los 116 niños con SD. La mediana de edad al debut y diagnóstico de HS fue de 13 y 14 años, respectivamente. El 53,1% eran mujeres y la mediana de IMC era 24,4kg/m². El fenotipo folicular fue el más frecuente (46,9%), seguido del inflamatorio (31,2%) y mixto (21,9%). El 84,4% presentaron un estadio Hurley I. Las localizaciones más comunes fueron las ingles (75%) y los glúteos (65,6%). El 28,1% presentaba acné facial y las comorbilidades más frecuentes incluyeron enfermedades cardiovasculares, endocrinológicas y apnea del sueño.

Los antibióticos fueron el tratamiento más utilizado, tanto tópicos (90,6%) como orales (62,5%). El 9,4% requirió cirugía y el 6,2% tratamiento biológico. La adherencia al tratamiento evaluada por el prescriptor fue calificada como buena en el 50%. Al comparar los fenotipos clínicos, se observaron diferencias estadísticamente significativas en la distribución por sexo, localización en ingles y tronco y número de cirugías. Comparando con el grupo sin HS, se observó una mayor prevalencia en mujeres, un IMC más elevado y una mayor incidencia de acné facial y sinus pilonidal en el grupo con HS, con diferencias estadísticamente significativas.

Discusión: Los resultados sugieren una mayor prevalencia de mujeres y un IMC más alto en pacientes pediátricos con HS y SD en comparación con aquellos sin HS. Además, se observa un inicio temprano de la HS en pacientes pediátricos con SD, con predominio del fenotipo folicular y una gravedad leve de HS. Esta caracterización podría mejorar el enfoque clínico y terapéutico para tratar la HS en esta población específica.

12:44

P-11

VASCULOPATÍA ASOCIADA A STING CON INICIO EN LA INFANCIA (SAVI SÍNDROME) CON LESIONES CUTÁNEAS COMO FORMA DE PRESENTACIÓN

Irene Latour Álvarez(1), Nuria Latorre Martínez(1), Antonio Martínez Torres(1), Ana Ramírez Bosca(1), Lucía Murcia Clemente(2) y Javier Eduardo Garramone Ramírez(3) de (1)Dermatología, (2)Pediatria y (3)Radiología. Hospital Universitario Vinalopó, Elche (Alicante) - España.

Introducción: La vasculopatía asociada a STING con inicio en la infancia (SAVI) está causada por mutaciones en el gen TMEM173 (también llamado genes estimuladores de interferón, STING1).

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 11 años con exclusiva clínica cutánea que incluían úlceras dolorosas en dorso de manos, live-do reticular en muslos y telangiectasias en mejillas y brazos. Ante la sospecha diagnóstica de SAVI, se solicitó estudio genético, confirmándose mutación en STING1. Con este resultado, se solicitó un TAC pulmonar mostrando alteración difusa de la densidad del parénquima pulmonar, así como nódulos subpleurales y en ambos lóbulos superiores. La paciente estaba asintomática desde el punto de vista pulmonar y las pruebas funcionales fueron normales. Con el fin de evitar una progresión radiológica y mejorar la sintomatología cutánea, se inició tratamiento con ruxolitinib 5mg/12h. Tras dos años de seguimiento, la clínica cutánea ha mejorado y continúa asintomática desde el punto de vista respiratorio.

Discusión: Desde la primera publicación de un SAVI hasta hoy, se han descrito más de 50 casos en todo el mundo. La mayoría de pacientes muestran clínica cutánea y pulmonar. Nuestro caso es llamativo dado la ausencia de clínica respiratoria. El tratamiento está enfocado en prevenir el desarrollo o progresión del daño pulmonar y cutáneo, reduciendo la inflamación a nivel sistémico. Se han probado diferentes tratamientos, siendo los inhibidores JAK los que mejores resultados han mostrado.

Conclusiones: Presentamos el caso de una paciente con SAVI con manifestaciones exclusivamente cutáneas. Es importante una alta sospecha clínica de esta enfermedad para poder diagnosticarla, y, en nuestro caso, la piel fue la pieza clave para poder llegar al diagnóstico.

12:48

P-12

GRANULOMA ANULAR PSEUDOLINFOMATOSO EN LA ADOLESCENCIA: REPORTE DE UN CASO ASOCIADO A NEOPLASIA LINFOIDE MALIGNA

Álvaro González González(1), Cristina Prego Padín(1), Mariña Dios Guillán(1), María del Pilar Arévalo Bermúdez(1), Francisco Javier Queipo Gutiérrez(2) y Jesús del Pozo Losada(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña (A Coruña) - España



Granuloma Anular Pseudolinfomatoso

Introducción: El granuloma anular pseudolinfomatoso es una variante inusual de granuloma anular descrita en el año 2012. Se caracteriza por presencia de un denso infiltrado linfocítico alrededor de los vasos superficiales y profundos, ausencia de linfocitos atípicos y la presencia concomitante de un GA intersticial o necrobiótico.

Caso Clínico: Varón de 16 años con lesiones cutáneas arciformes con bordes eritematosos y activos, de curso recurrente localizadas en miembros superiores desde hace 8 meses.

Con sospecha clínica de granuloma anular se realizó biopsia. El estudio para hongos fue negativo.

La AP demostró acantosis con paraqueratosis focal. En la dermis superficial y media se observó un denso infiltrado linfocitario, con histiocitos de distribución moderadamente perivascular, circundando áreas de colágeno con mucina asociada. No se observaron linfocitos atípicos. Con estos datos se realizó diagnóstico de granuloma anular variante pseudolinfomatosa.

A los 2 meses de nuestro diagnóstico, acudió a urgencias por aparición de petequias y astenia intensa. En analítica destacaba una pancitopenia, se realizó aspirado medular por parte de Hematología, confirmándose leucemia linfoblástica aguda BCR-ABL negativa sin citogenética de alto riesgo.

Discusión: El granuloma anular pseudolinfomatoso se caracteriza por presencia de llamativo infiltrado linfocitario alrededor de vasos superficiales y profundos, la ausencia de linfocitos atípicos y presencia concomitante de granuloma anular intersticial o necrobiótico.

El GA puede acompañar reactivamente a cuadros neoplásicos (principalmente cuadros hematológicos). Probablemente sea una manifestación no específica de linfomas o leucemias.

Conclusiones: Describimos el primer caso de granuloma anular variante pseudolinfomatosa en la adolescencia que desarrolló posteriormente una leucemia linfoblástica aguda.

Se han publicado casos de granuloma anular asociados a procesos linfoides tanto benignos como malignos (linfoma T, leucemia aguda, linfocítica/mieloide crónica).

El diagnóstico de GA pseudolinfomatoso es de exclusión. Debe descartarse antes linfoma o infiltración cutánea de neoplasia hematológica, si se visualizan células linfoides atípicas o la inmunohistoquímica así lo apoya.

12:52

P-13

RECOMENDACIONES DE VACUNACIÓN EN PACIENTES CON INHIBIDORES JAK EN EDAD PEDIÁTRICA: GRUPO DE TRABAJO

Fernando Millán Parrilla(1), Montserrat Evole Buselli(2), José María Martín Hernández(3), Altea Esteve Martínez(4), Teresa Martínez Menchón(5) y Laura Berbegal de Gracia(6) de (1)Hospital Arnau de Vilanova, Valencia - España, (2)Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia - España, (3)Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia - España, (4)Consorcio Hospital General Universitario, Valencia - España, (5)Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia - España y (6)Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario Dr. Balmis. ISABIAL, Alicante - España.

Introducción: Los pacientes pediátricos con enfermedades dermatológicas graves que requieren tratamientos sistémicos avanzados, como inhibidores de JAK (iJAK), presentan desafíos específicos en cuanto a la vacunación. El riesgo de infecciones graves y las reacciones adversas a vacunas vivas o inactivadas deben ser cuidadosamente considerados antes de iniciar la terapia. Este grupo de trabajo busca actualizar y guiar la vacunación en esta población.

Objetivo: Desarrollar recomendaciones claras y basadas en evidencia para la vacunación en pacientes pediátricos que reciben terapias sistémicas avanzadas, como iJAK, garantizando la protección inmunológica sin comprometer la seguridad.

Resultados: Tras la revisión de la literatura y las consultas a un grupo de trabajo de expertos en dermatología pediátrica, se acordaron las siguientes recomendaciones clave:

RECOMENDACIONES GENERALES:

- Es importante tener actualizado el calendario vacunal y revisarlo anualmente. Se recomienda actualizar el de los convivientes.
- Se recomienda actualizar el calendario vacunal 2-4 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor con el objetivo de maximizar la eficacia vacunal, sin retrasar el inicio del mismo si está indicado.
- Los pacientes vacunados dos semanas antes del inicio del tratamiento o durante el mismo, pueden necesitar ser revacunados tras suspender la inmunosupresión.
- Para la administración de vacunas inactivadas no es necesario interrumpir la medicación.

VACUNAS ESPECIALMENTE RECOMENDADAS: MENINGOCOCO, NEUMOCOCO Y HEPATITIS

- * Vacunas con recomendaciones específicas: No se deben emplear vacunas con microorganismos vivos o atenuadas en general desde 4 semanas antes de iniciar un tratamiento inmunosupresor y hasta 4 semanas después de suspenderlo. En casos seleccionados, podría valorarse beneficio/riesgo.
- * Vacunas de actualización periódica: gripe y SARS-CoV-2.
- * Vacuna Herpes Zoster (HZ): Incorporar la vacunación HZ cuando cumplan 18 años.

Discusión: Las recomendaciones establecidas buscan balancear la protección inmunológica con la necesidad de manejar de forma segura las terapias avanzadas en dermatología pediátrica. El manejo multidisciplinar y la coordinación con pediatras, preventivistas e inmunólogos es esencial para garantizar un manejo óptimo en este grupo de pacientes.

12:56 P-14 CORDERO CON PIEL DE LOBO: MÁCULA PIGMENTADA ATÍPICA DE LOCALIZACIÓN ACRAL

Aida Lara Moya(1), Miquel Casals Andreu(1), Empar Sáez Artacho(2), María Cinta Sin Soler(1), Anna Porta Vilaró(1) y Antonio Daviu Cofre(1) de (1) Dermatología y (2) Anatomía Patológica. Corporació Sanitaria Parc Taulí, Sabadell (Barcelona) - España.



Fotografía clínica de la lesión pigmentada

Introducción: La localización acral del nevus de Spitz es muy poco frecuente, representando menos del 4% de los casos. Presenta predilección por la localización plantar, el sexo femenino y la edad avanzada en comparación con los pacientes con nevus de Spitz en otras localizaciones.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 12 años, sin antecedentes personales ni familiares de melanoma, que acudió a la consulta de Dermatología Pediátrica por referir una lesión pigmentada de un año y medio de evolución, localizada en la cara interna de la palma de la mano derecha. A la exploración física se observó una mácula pigmentada con criterios marcados de atipia clínica: irregularidad, discromía, asimetría y 9 mm de diámetro. A la dermatoscopia se apreció un patrón mixto acral y globular, sin hallazgos concluyentes de melanoma. Se realizó una exéresis quirúrgica con márgenes perilesionales, con resultado histológico compatible con nevus de Spitz compuesto acral.

Discusión: Se han identificado dos patrones dermatoscópicos principales de los nevus de Spitz: el patrón en explosión de estrellas y el patrón globular. El melanoma en niños representa menos del 1% de los casos de cáncer en edad pediátrica y con frecuencia su presentación clínica es muy distinta al de los adultos. En la histología el nevus de Spitz se caracteriza por la proliferación simétrica de teclas medianas y grandes de células epitelioides que maduran sin mostrar pleomorfismo celular o nuclear. También se pueden observar cuerpos de Kamino, positividad difusa para p16 y negatividad para la tinción PRAME.

Conclusión: Dada la apariencia clínica y dermatoscópica atípica de algunos nevus de Spitz, como por ejemplo los de localización acral, la correlación histológica resulta fundamental para evitar posibles diagnósticos y tratamientos erróneos en estos pacientes.

Bibliografía

1. Marghoob, A. A., et al. (2006). Dermatoscopic features of Spitz naevi on acral volar skin: Report of 11 cases. *British Journal of Dermatology*, 155(5), 981-986.
2. Feng, Y., et al. (2008). Acral Spitz nevi: A clinicopathologic study of 50 cases with immunohistochemical analysis of P16 and P21 expression. *The American Journal of Dermatopathology*, 30(4), 327-331.

13:00 P-15 NEUROFIBROMATOSIS COMPLEJAS EN LA INFANCIA

Begoña Echeverría García(1), Diego Martínez Sánchez(1), Sara Pilar Herrero Ruiz(1), Minia Campos Domínguez(2), Sara Isabel Palencia Pérez(3) y Almudena Hernández Núñez(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España, (2)Dermatología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España y (3)Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España.

Introducción: La neurofibromatosis (NF) es una genodermatosis bien conocida en Dermatología Pediátrica. Gracias al estudio genético y a las pruebas complementarias se puede llegar a su diagnóstico en la infancia temprana. La clínica más frecuente en la consulta pediátrica son las manchas café con leche "MCL" siendo raros los neurofibromas. Se presentan 4 casos de NF, 3 de ellos con confirmación genética, con desarrollo de tumores complejos y seguimiento multidisciplinar.

Casos clínicos:

Caso 1: Paciente de 27 años, diagnosticada a los 7, con múltiples MCL y 3 neurofibromas plexiformes. Requirió intervención por crecimiento con molestias subsecuentes de lesión en el brazo derecho, con diagnóstico anatomopatológico de neurofibroma sin atipia.

Caso 2: Niña de 9 años en seguimiento por neurofibroma plexiforme paravertebral izquierdo congénito, intervenido por neurocirugía, neurofibroma plexiforme intraabdominal y glioma del nervio óptico entre otras manifestaciones de la enfermedad. En tratamiento actual con selumetinib.

Caso 3: Paciente de 17 años, en seguimiento desde los 9 meses con múltiples manifestaciones cutáneas, oftalmológicas y traumatológicas. Extirpación de neurofibroma intraneural con atipia en el muslo izquierdo y dos años después de tumor maligno de vaina de nervio periférico en región lumbar, con progresión posterior y exitus.

Caso 4: Niña de 14 años, con neurofibroma plexiforme en la planta del pie en seguimiento desde el primer año de vida. Por el crecimiento progresivo y molestias en la deambulación se realizó extirpación de la lesión.

Discusión: La principal manifestación clínica de la NF en pacientes pediátricos son las MCL, siendo muy infrecuentes los neurofibromas. En estos últimos casos es de gran importancia el seguimiento estrecho y la realización de pruebas complementarias cuando hay cambios en el tamaño de los mismos y/o síntomas, que pueden significar el desarrollo de tumores malignos neurales o en el caso de tumores benignos, ser muy incapacitantes por la compresión de estructuras adyacentes e incluso alterar la funcionalidad. Se presentan 4 casos de evolución compleja.

13:04 P-16 NUEVAS PERSPECTIVAS EN EL MANEJO DE LESIONES SPITZOIDES

Luis Feito Sancho(1), Leticia Calzado Villarreal(1), Dulce M^o Arranz Sánchez(1), Silvia Salinas Moreno(2), Cristina Rubio Flores(1) y Olivia López-Barrantes González(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 9 años con varios antecedentes familiares de lesiones melanocíticas de interés (madre con varios nevus displásicos, tío materno con melanoma a los 14 años y tío segundo, también por vía materna, con melanoma en la edad adulta), que consultó por lesión en cara posterior de pierna derecha de varios meses de evolución y comportamiento clínico estable. A la exploración física se objetivó una pápula rosada cupuliforme de superficie lisa y 5 mm de diámetro mayor. Dermatoscópicamente la lesión mostró abundantes vasos glomerulares de distribución homogénea. Por tanto, y considerando la edad del paciente, sus antecedentes familiares y el aspecto clínico de la lesión, se optó por la biopsia-extirpación el mismo día de la consulta.

La correlación clínico-histológico-molecular permitió establecer el diagnóstico de nevus de Spitz atípico de alto riesgo. Así pues, se decidió ampliar los márgenes quirúrgicos 1 cm. El paciente se encuentra estable sin datos de recidiva.

Discusión: Las neoplasias melanocíticas con morfología spitzoide (NMMS) constituyen un espectro clínico bastante heterogéneo que abarca tres grandes grupos de lesiones: el nevus de Spitz clásico (NS), el tumor de Spitz atípico (TSA) y el auténtico melanoma tipo Spitz (MS). Estas lesiones pueden ser clínica e histológicamente difíciles de distinguir, lo que constituye un reto diagnóstico de gran relevancia por las diferencias pronósticas implicadas en la correcta clasificación de este tipo de tumores que afectan especialmente a la población pediátrica. Es por ello que el reciente desarrollo de técnicas moleculares como el Next Generation sequencing (NGS) de ADN y ARN está suponiendo un cambio radical de paradigma en el manejo de NMMS. Además, este cambio también ha permitido la reclasificación de series históricas de tumores de características spitzoides (fueran o no auténticas NMMS) y, por medio del análisis multivariable de dichas cohortes, cada vez se sabe más acerca de la correlación pronóstica de determinadas características clínico-histológico-moleculares.

13:08 P-17 TRATAMIENTO DE UN CASO DE APACHE CON SIROLIMUS TÓPICO

Antonio Torrelo Fernández(1), Pau Mora Capdevila(1) y Isabel Colmenero Blanco(2) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: El angioqueratoma pseudolinfomatoso acral infantil (APACHE) se encuadra dentro de las proliferaciones linfoides con abundante tejido vascular. Es una enfermedad benigna y poco frecuente. Presentamos un caso de APACHE que mostró una buena respuesta a la rapamicina tópica.

Caso clínico: Una niña de 4 años presentaba lesiones de varias semanas de evolución en el talón del pie izquierdo, en forma de pápulas hiperqueratóticas de color eritematoso a violáceo, agrupadas en una placas de unos 3 cm de diámetro. La biopsia mostró un denso infiltrado linfocitario subepidérmico. La inmunohistoquímica mostró una población mixta de células B. Se administró una pomada de rapamicina al 0,1 % 1 vez al día durante 3 meses, lográndose un buen resultado clínico.

Discusión: Se han utilizado para el tratamiento del APACHE la extirpación quirúrgica total y los corticoides tópicos e intralesionales. En 2 casos previos se ha informado que la rapamicina tópica al 0,35 % y al 0,2 % produjo resultados alentadores. La rapamicina tópica se ha utilizado con éxito en proliferaciones vasculares como los angiofibromas faciales de la esclerosis tuberosa y el linfocitoma cutis, otro tipo de pseudolinfoma.

13:12 P-18 USO DE MINOXIDIL ORAL A BAJAS DOSIS EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA: UNA SERIE DE 49 CASOS

Katia Marivel Henostroza Inga(1), Carolina Prat Torres(1), Asunción Vicente Villa(1), Marta Ivars Lleo(1), Daniel Antonio Brualla Palazón(1) y Eulalia Baselga Torres(1) de (1)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: En los últimos años el minoxidil oral a dosis bajas se considera uno de los tratamientos de elección para la alopecia androgénica del adulto y existen pocas series de casos pediátricos publicados para el tratamiento de la alopecia areata, tricotilomanía y otras displasias pilosas.

Caso Clínico: Se revisaron todos los casos pediátricos tratados con minoxidil oral a dosis bajas en nuestro centro, entre octubre del 2022 a septiembre del 2024.

Se describen las características demográficas, dosis empleadas, respuesta clínica y efectos secundarios.

Resultados: Se incluyeron un total de 49 pacientes (hombres: 18; mujeres: 31). La edad media fue de 13 años. 45% (22/49) fueron tratados por alopecia areata y los restantes por otro tipo de alopecia. 45% (22/49) recibieron monoterapia con minoxidil oral y los restantes tratamiento combinado. Todos recibieron una dosis de 0,01 mg/kg una vez al día (rango: 0,2–2,5 mg/d). La duración media del tratamiento fue de 12 meses (rango: 1–60 meses). 43% (21/49) presentaron buena respuesta al tratamiento. 96% (47/49) no presentaron eventos adversos y sólo 2

pacientes notificaron efectos secundarios (hipertricosis facial y mareo), que fueron leves y no llevaron a interrupción del tratamiento ni ajuste de dosis.

Discusión: El minoxidil oral a baja dosis se ha utilizado en adultos para varios tipos de alopecia con buena tolerancia. Sin embargo, hay una escasez de datos sobre la tolerabilidad en la población pediátrica. En esta serie de casos demostramos la seguridad y tolerabilidad del minoxidil a baja dosis en menores de 18 años.

En conclusión, el minoxidil oral a dosis bajas es un tratamiento seguro en la edad pediátrica y supone una opción terapéutica segura y eficaz para alopecias persistentes inducidas por quimio y/o radioterapia; así como también, una alternativa de tratamiento en displasias pilosas o hipotricosis sin otras opciones terapéuticas.

Bibliografía:

1. Williams KN, Olukoga CTY, Tosti A. Evaluation of the Safety and Effectiveness of Oral Minoxidil in Children: A Systematic Review. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2024 Jul;14(7):1709-1727.
2. John JM, Sinclair RD. Systemic minoxidil for hair disorders in pediatric patients: a safety and tolerability review. *Int J Dermatol*. 2023 Feb;62(2):257-259

ALTERACIONES DEL PELO O DE LAS UÑAS

P-19 USO DE TOFACITINIB EN UNA PACIENTE DE 2 AÑOS CON ALOPECIA AREATA UNIVERSAL: PRIMER CASO REPORTADO

Júlia Mercader Salvans(1), Miguel Quetglas Valenzuela(1), Daniel Javier Sánchez Báez(1), Asier Viciano Tarife(1), María Arteaga Henríquez(1) y María del Mar Pestana Eliche(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España.

Introducción: La alopecia areata (AA) es una condición autoinmune que causa pérdida de cabello, y que tiende a ser más agresiva en pacientes pediátricos. Los tratamientos convencionales suelen mostrar una eficacia limitada. Presentamos el caso de una paciente de 2 años con alopecia areata universal (AU) tratada con tofacitinib, destacando la eficacia y seguridad a corto plazo de este tratamiento en este grupo de edad.

Caso Clínico: Paciente mujer de 2 años, sin antecedentes médicos de interés, que acudió con una historia de 2-3 meses de pérdida completa de cabello en el cuero cabelludo y el cuerpo. Ante el diagnóstico de AU se pautó tratamiento con minoxidil y corticosteroides sin respuesta. Tras discutir las opciones terapéuticas con la familia, se inició el tratamiento con tofacitinib a una dosis de 2 mg/día. Los análisis iniciales, incluyendo hemograma, perfil hepático y lipídico, fueron normales. Tras el inicio del tratamiento, a los 3 meses, se observó una repoblación parcheada en el cuero cabelludo, y a los 6 y tras un aumento de la dosis a 3mg/12h la paciente mostró una repoblación completa del cabello. No se reportaron eventos adversos y los resultados de los análisis continuaron siendo normales.

Discusión: Aunque los inhibidores de JAK han demostrado ser eficaces en el tratamiento de la AA en adolescentes y adultos, su uso en niños muy pequeños sigue siendo limitado. El tofacitinib se ha utilizado en otras patologías como la artritis ideopática juvenil a partir de 2 años mostrando un buen perfil de seguridad y tolerancia. Este caso resalta el potencial del tofacitinib en pacientes pediátricos menores de 4 años con AU, mostrando una repoblación capilar favorable sin efectos secundarios significativos. La respuesta terapéutica observada apoya la ampliación del uso clínico de los inhibidores de JAK en poblaciones más jóvenes.

Conclusión: Este es el primer caso reportado de una niña de 2 años tratada con tofacitinib para AU, mostrando un resultado positivo con una repoblación capilar extensa. El tofacitinib parece ser una opción de tratamiento segura y efectiva para la AA pediátrica, aunque se necesitan más estudios para establecer la dosis óptima y la seguridad a largo plazo en este grupo etario.

P-20 EFECTIVIDAD Y SEGURIDAD DE INHIBIDORES DE JAK EN ALOPECIA AREATA PEDIÁTRICA: ESTUDIO RETROSPECTIVO MULTICÉNTRICO EN PRÁCTICA REAL

Miguel Mansilla-Polo(1), Daniel Martín-Torregrosa(1), Carlos Abril-Pérez(1), Laura Berbegal(2), Tania Díaz-Corpas(3), Ainhoa Fernández(4) y Montserrat Évole-Buselli(1) de (1)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia - España, (2) Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital General Universitario Doctor Balmis, Alicante - España, (3)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia - España y (4)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia - España.

Introducción: La alopecia areata (AA) es un tipo de alopecia cicatricial que, en ocasiones, provoca una alteración psicosocial importante. Para estos casos, existen diferentes modalidades de tratamiento sistémico en adultos, todos fuera de ficha técnica. No obstante, no hay consenso sobre su aplicación en pacientes pediátricos. En los últimos años, se han aprobado dos inhibidores de las janus kinasa (JAKi) para el tratamiento de las formas más severas: baricitinib y ritlecitinib. Sin embargo, únicamente ritlecitinib está aprobado en población de 12 a 18 años y los estudios en práctica real con estos fármacos en pediatría son escasos.

Caso clínico: En este estudio, se presentan los resultados en términos de efectividad y seguridad de los JAKi en AA pediátrica en una cohorte multicéntrica en vida real.

Resultados: Se recogieron 17 pacientes de 4 centros. El 55% de los pacientes eran varones. La edad media al inicio del tratamiento fue de 11,3 años, con un promedio de evolución de la enfermedad de unos 5 años. Más del 80% de los pacientes no presentaba comorbilidades. Un 71,4 % presentaba una alopecia universal, un 21,4% una alopecia total y un 5,2% una alopecia en placas, que afectaba a más del 50% del cuero cabelludo. Los fármacos más empleados fueron baricitinib (7 pacientes) y tofacitinib (6 pacientes). El promedio de tratamiento fue de 32 meses y la media hasta el inicio de la respuesta de 2,5 meses. Un 60% experimentó una respuesta completa, un 25% parcial y un 15% no respondieron o la enfermedad empeoró. La respuesta fue en la mayoría de los casos paralela en cuero cabelludo, cejas y pestañas. Se consiguió la suspensión terapéutica en un paciente (7,1%) y la disminución de dosis en 5 pacientes (35,7%). Un 30% presentó algún efecto adverso, todos leves y sin requerir por este motivo discontinuaciones.

Discusión: La serie presentada demuestra la efectividad y seguridad de los JAKi en AA pediátrica, una condición huérfana en tratamientos. Los datos muestran respuestas significativas en cuero cabelludo, cejas y pestañas, y los efectos adversos fueron leves, sin discontinuaciones. Especialmente llamativos son los resultados de tofacitinib, un JAKi de toda la vía (JAK1, JAK2, JAK3 y TYK), del cual los estudios son escasos en pediatría. Son necesarios nuevos trabajos prospectivos con mayor tamaño muestral y seguimiento que contrasten estos resultados.

P-21 ALOPECIA AREATA EN TRATAMIENTO CON RITLECITINIB: A PROPÓSITO DE UN PACIENTE RESPONDEDOR TEMPRANO

Diego de la Vega Ruiz(1), Joseph Simon Griffiths Acha(1), Sara de Benito Mendieta(1), Alejandra Méndez Valdés(1), Elena Naz Villalba(1) y José Luis López Estebanz(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España.

Introducción: La alopecia areata (AA) es una enfermedad autoinmune poligénica crónica que afecta los folículos pilosos causando pérdida de cabello no cicatricial.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 13 años con AA de patrón multifocal en cuero cabelludo. Entre sus antecedentes personales destacaba una anemia ferropénica en tratamiento sustitutivo y en los antecedentes familiares una tía materna con hipotiroidismo.

El paciente fue tratado inicialmente con infiltraciones de acetónido de triamcinolona y mometasona en crema con respuesta parcial. Debido a la extensión progresiva de las placas alopécicas se inició tratamiento con difenciprona al 0,01% (tras sensibilización) sin respuesta significativa durante 4 meses. El SALT (Scalp Area Severity Score) en ese momento era del 52%, por lo que se decide iniciar ritlecitinib 50 mg diarios.

Resultados: A las 4 semanas del inicio de ritlecitinib, el paciente mostró una mejoría significativa, con un SALT del 32% y sin efectos adversos graves salvo un acné facial leve. A las 12 semanas, la repoblación era casi completa (SALT del 2%).

Discusión: En la AA, los folículos pilosos pierden el "privilegio inmunitario", lo que desencadena una respuesta inflamatoria mediada por linfocitos T Th1. El tratamiento de la AA incluye corticosteroides, inhibidores de la calcineurina, minoxidil, inmunoterapia tópica, fototerapia, y los inhibidores de Janus quinasa (JAK), cómo el ritlecitinib.

Ritlecitinib es un inhibidor selectivo de JAK3/TEC aprobado para adolescentes mayores de 12 años con AA grave. En el estudio ALLEGRO-2b/3, con un total de 105 adolescentes mayores de 12 años con una AA de cuero cabelludo con SALT \geq 50%, se demostró a semana 48 que el 25-50% de los pacientes tuvieron una puntuación SALT \leq 20 en todos los grupos de tratamiento con ritlecitinib (30 mg o más). Lo mismo se observó a semana 24, con un SALT \leq 20 alcanzado en el 25% de los tratados con la dosis de 50mg y del 0% en el grupo placebo. En este estudio se evidenció una mayor incidencia de acné en el grupo de adolescentes, que no puede ser relacionado directamente al fármaco.

Conclusiones: Este caso muestra una repoblación casi completa en 12 semanas, superior a los resultados de los ensayos clínicos, destacando el potencial del ritlecitinib como tratamiento eficaz para la alopecia areata grave en pacientes pediátricos y su gran perfil de seguridad.

P-22 HIPERTRICOSIS CERVICAL ANTERIOR. SERIE DE TRES CASOS

Alejandro Arroyo Córdoba(1), Francisco Javier del Boz González(1), José Antonio Llamas Carmona(1), Marina Romero Bravo(1), Gloria de la Vega Calvo Moreno(1) y Eduardo López Vera(1) de (1)Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga - España.



Hipertrichosis cervical anterior

La hipertrichosis cervical anterior (HCA) es una forma rara de hipertrichosis localizada con presencia de pelo terminal que se localiza característicamente en la zona anterior del cuello, justo por encima de la prominencia laríngea.

Presentamos 3 casos de dos niñas (de 7 y 9 años) y un niño (de 3 años) con HCA todos ellos sanos y sin antecedentes de interés. En los tres casos, desde pocos meses tras el nacimiento, los padres comenzaron a notar un excesivo crecimiento del pelo en la zona anterior del cuello. No referían traumatismo o irritación previa y negaban aplicación de medicamentos u otros productos en la zona. Ninguno presentaba hirsutismo ni hipertrichosis en otras zonas corporales, alteraciones en las uñas o el pelo del resto del cuerpo. Hasta el momento, hay 46 casos descritos en la literatura (En 2015 existe una revisión de 40 casos publicados y desde ese momento se han publicado 6 casos más) y aunque hay varios casos familiares, la HCA suele tratarse de un hallazgo aislado como en nuestros casos y probablemente infradiagnosticado. En torno a un 20% parece asociarse a trastornos como neuropatía periférica sensitiva y motora, retraso mental, atrofia óptica y alteraciones corio-retinianas.

El diagnóstico es clínico pudiendo apoyarse de la tricoscopia, sin necesidad de biopsia cutánea o analítica hormonal. Las opciones de tratamiento son limitadas, basándose en decoloración, depilación, electrolisis y terapia láser como tratamiento más permanente, con resultados variables. No son útiles los tratamientos hormonales

La HCA es una entidad infradiagnosticada que además de un problema estético puede tener implicaciones psicológicas graves y donde debemos descartar asociaciones neurológicas y oftalmológicas.

P-23 ULERITEMA OFRIÓGENES: UN MARCADOR DE SÍNDROMES CONGÉNITOS

Claudia Sarró Fuente(1), Lucía Campos Muñoz(1), Ricardo Moreno Borque(1), Alfredo García Mares(1), Ana Sirgado Martínez(1) y Eduardo López Bran(1) de (1)Dermatología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid - España.

Introducción: La queratosis pilar atrófica de la cara o "uleritema ofriógenes" es una dermatosis caracterizada por pápulas foliculares eritematosas en cejas, frente y mejillas, que pueden evolucionar a atrofia y alopecia cicatricial. Puede aparecer como manifestación clínica aislada o asociada a varios síndromes congénitos, sobre todo algunas rasopatías como el síndrome de Noonan, el síndrome de Costello y el síndrome cardio-facio-cutáneo.

Casos Clínicos:

Caso 1: Varón de 17 años que consultaba por pápulas hiperqueratósicas foliculares sobre base eritematosa en cejas, mejillas y brazos desde el nacimiento. Se realizó estudio genético que evidenció la variante patogénica c.2183A>T en heterocigosis en el gen SOS1, asociada al síndrome de Noonan tipo 4. Fue valorado por oftalmología y cardiología descartando afectación secundaria. Se inició tratamiento con isotretinoína, con muy buena respuesta pero empeoramiento al suspender. Se autó tratamiento con trifaroteno tópico con lo que se mantiene estable.

Caso 2: Niña de 10 años que consultaba por presentar desde los 3 años de vida eritema y disminución de densidad capilar en ambas cejas y pápulas hiperqueratósicas en brazos. Se realizó estudio genético que no evidenció la presencia de mutaciones en los genes asociados a rasopatías. Se autó tratamiento con retinoides tópicos con discreta mejoría.

Resultados: Presentamos dos casos de uleritema ofriógenes, uno de ellos asociado a síndrome de Noonan, que mejoraron con retinoides tópicos y orales.

Discusión: Es de gran importancia reconocer las asociaciones del uleritema ofriógenes con síndromes genéticos como el síndrome de Noonan para diagnosticar precozmente a los pacientes afectos y poder hacer un buen asesoramiento genético. A pesar de que aún no existe un tratamiento curativo para el uleritema, los retinoides son una buena opción para mejorar su sintomatología, que también tiende a mejorar de manera espontánea con el paso de los años.

Bibliografía:

1. Kavamura MI, Leoni C, Neri G. Dermatological manifestations, management, and care in RASopathies. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2022 Dec;190(4):452-458. doi: 10.1002/ajmg.c.32027.
2. Coelho De Sousa V, Pinheiro R, Cunha N, Lencastre A, Cabete J. And next... Adnexa: Ulerythema ophryogenes and keratosis pilaris. *Eur J Dermatol.* 2018 Aug 1;28(4):566-567. doi: 10.1684/ejd.2018.3385.

P-24 HETEROCROMÍA CAPILAR TIPO "CRUELLA DE VIL"

David Muñoz Castro(1), Carolina Prat Torres(1), Marta Ivars Lleo(1), Asunción Vicente Villa(1), Katia Henostroza Inga(1) y Eulalia Baselga Torres(1) de (1) Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: La heterocromía capilar se define como la presencia de dos colores distintos en el pelo de un mismo individuo, normalmente en el cuero cabelludo, sin alteraciones evidentes de la piel subyacente. Esta condición se diferencia con facilidad de la poliosis, en la que el mechón de pelo afecto presenta un color blanco característico.

Caso clínico: Presentamos un caso clínico de heterocromía capilar en dos hermanos no gemelos, de 7 y 5 años, hijos de padres sanos no consanguíneos, presente desde el nacimiento. El hermano mayor presentaba un parche de pelo rubio que abarcaba la práctica totalidad del cuero cabelludo del hemirráneo y ceja derecha, acompañado de heterocromía ocular. El hermano menor presentaba dos parches de pelo rubio con distribución lineal blaschkoide en cuero cabelludo temporoccipital derecho. La piel subyacente mostraba características normales clínica y dermatoscópicamente en ambos casos. Ninguno de ellos presentaba otras lesiones en el tegumento cutáneo ni alteraciones sistémicas. Las pruebas genéticas no detectaron variantes patogénicas de genes asociados a trastornos de pigmentación de la piel, síndrome de Waardenburg o piebaldismo.

Discusión: Existen diferentes tipos de heterocromía capilar. La forma blaschkoide sigue las líneas de Blaschko y es el resultado de un mosaicismo. La forma segmentaria se caracteriza por la alternancia de porciones de coloración diferente dentro del mismo tallo piloso. La forma difusa se presenta como una mezcla aleatoria de tallos de diferentes tonalidades. La forma parcheada se caracteriza por la presencia de un parche de coloración distinta sin seguir una distribución específica. Este fenómeno es particularmente curioso debido a la presentación en dos hermanos, en un patrón sugestivo de mosaico y a la ausencia en el exoma de alteraciones genéticas asociadas a síndromes que típicamente se acompañan de variaciones en la pigmentación capilar o de heterocromía ocular, si bien no se ha realizado biopsia de cuero cabelludo.

Conclusión: La heterocromía capilar sin otros hallazgos fenotípicos ni signos clínicos podría indicar un fenómeno genético no sindrómico o bien una expresión fenotípica ligada a un patrón de mosaicismo somático que no compromete otros sistemas. Presentamos este caso abiertos a sugerencias de posibles mecanismos patogénicos genéticos.

P-25 CUANDO HACEMOS DIFÍCIL LO FÁCIL – ALOPECIA ANULAR (HALO SCALP RING)

Jone López Martínez(1), Sonia Heras González(1), Lucía Carnero González(1), Amaia Barrutia Etxebarria(1), Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya(1) y Ricardo González Pérez(1) de (1)Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz (Álava) - España.



Imagen clínica

Presentamos el caso de un lactante de 2 meses de edad que acudió a nuestras consultas por una alopecia en banda con retroceso de la línea de implantación. No mostraba alopecia en cejas y la tracción era negativa. Tampoco presentaba antecedentes familiares de interés. Sufrió de un parto prolongado, de unas 65 horas, tras las cuales se precisó de ventosa para aliviar el expulsivo.

En nuestro caso se llegaron a formular diagnósticos diferenciales complejos incluyendo diferentes displasias ectodérmicas. Se realizó tricograma que fue normal y se llegó a plantear la realización de una biopsia que finalmente no se realizó. Debido a la morfología de la alopecia y al antecedente de parto prolongado, se diagnosticó de alopecia anular. Es importante conocer esta entidad debido a que se considera frecuente en la infancia y a que se puede diagnosticar con la anamnesis y la exploración física, evitando así pruebas cruentas en los niños.

La alopecia anular (halo scalp ring) es un trastorno caracterizado por una peculiar pérdida zonal de cabello del cuero cabelludo, que puede presentar dos morfologías diferentes: la circular cerrada (anular, propiamente dicha) y la abierta (en galón o herradura). Se considera que es resultado de la excesiva presión que las estructuras maternas (útero, cérvix o vagina) ejercen sobre el cuero cabelludo del bebé, comprometiendo la circulación y oxigenación del área. Se trata de un cuadro usualmente autorresolutivo, presentando una repoblación capilar espontánea de la zona.

ANOMALÍAS VASCULARES

P-26

SÍNDROME STURGE WEBER CON MANCHA EN VINO DE OPORTO EXTENSA BILATERAL Y MALFORMACIONES CAPILARES MÚLTIPLES

Lucía Campos Muñoz(1), Carmen Carranza Romero(1), David Llanos Pérez(2), Elena Lozano Martínez(1), Adrián García Ron(3) y Eduardo López Bran(1) de (1)Servicio de Dermatología, (2)Servicio de Radiología y (3)Servicio de Pediatría. Hospital Clínico San Carlos, Madrid - España.

Introducción: El síndrome Sturge Weber (SSW) es un síndrome neurocutáneo caracterizado por malformaciones vasculares localizadas a nivel ocular, cutáneo y cerebral: lo más habitual es que se manifieste como una malformación capilar tipo mancha en vino de oporto (MVO) en la región de la frente, glaucoma y una malformación vascular leptomenígea. A nivel neurológico puede producir ictus, convulsiones, migraña, atrofia cerebral y calcificaciones, hemiparesia y discapacidad intelectual.

Caso clínico y resultados: Paciente varón sin antecedentes de interés. A las pocas horas de nacer consultan por lesiones cutáneas faciales que atribuyen desde neonatología a la circular de cordón. A la exploración el paciente presentaba una mácula violácea de bordes bien definidos que se extendía por la práctica totalidad de la cara y buena parte del cuero cabelludo, además de 2 máculas rosadas de distribución lineal en la región dorsal y lumbar izquierdas. La lesión facial afectaba a los párpados de ambos ojos y el paciente había sido diagnosticado de glaucoma de ángulo estrecho bilateral en las horas previas. Con la sospecha de Síndrome de Sturge Weber se realizó una RM cerebral la cual confirmó una angiomatosis leptomenígea hemisférica bilateral. Actualmente el paciente ha iniciado tratamiento con AAS (ácido acetil salicílico) y sirolimus y no ha tenido complicaciones neurológicas por ahora. Para el glaucoma recibe timolol colirio y ha sido intervenido por oftalmología.

Discusión: En el SSW la MVO puede tener distintas tonalidades, morfología y extensión pero suele afectar a la frente. Hay estudios que sugieren que la extensión de la MVO se correlaciona con la gravedad de la afectación neurológica en pacientes mayores de 6 años con afectación cerebral. En los últimos años se está empezando a realizar tratamiento preventivo con AAS a dosis bajas, el cual ha demostrado reducir la incidencia de ictus y convulsiones. El sirolimus se ha empleado en combinación con el AAS para prevenir convulsiones, y también como tratamiento para mejorar la función cognitiva de los pacientes.

Bibliografía:

1. Yeom S, Comi AM. Updates on Sturge-Weber Syndrome. Stroke. 2022 Dec;53(12):3769-3779
2. Poliner A, Fernandez Faith E, Blieden L. Port-wine Birthmarks: Update on Diagnosis, Risk Assessment for Sturge-Weber Syndrome, and Management. Pediatr Rev. 2022 Sep 1;43(9):507-516

P-27

HEMANGIOMA INFANTIL INTRAPAROTÍDEO: UN GRAN SIMULADOR

Tania Díaz Corpas(1), Cecilia Alonso Díez(1), Pilar Villodre Lozano(1), Luis Requeni Monfort(2) y Sara Pons Morales(3) de (1)Servicio Dermatología, (2) Servicio Radiología y (3)Servicio Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia - España.

Introducción: La patología parotídea en niños puede ser muy diversa, siendo los procesos inflamatorios los más frecuentes (parotiditis), seguidas de las neoplasias benignas y malignas, procesos linfoproliferativos, lesiones quísticas y del desarrollo, sialoadenosis, malformaciones linfáticas y lesiones vasculares.

Caso clínico: Lactante mujer que a los 36 días de vida ingresa por tumoración cervical mandibular-laterocervical derecha, sin otra sintomatología asociada. Se realizan serologías infecciosas, analítica y hemocultivos siendo todo normal. La ecografía doppler evidencia aumento de volumen de glándula parótida sin complicaciones asociadas. Ante la sospecha de parotiditis infecciosa se establece tratamiento antibiótico sistémico.

Progresando la tumoración, un mes después se realiza RM y nueva ecografía donde se visualiza tumoración intraparotídea con abundante vascularización. En el estudio ecodoppler se definen vasos venosos y arteriales que muestran picos de baja resistencia y velocidad elevada.

De forma interdisciplinar entre pediatría, radiología y dermatología, se decide como diagnóstico más probable un hemangioma infantil en fase proliferativa. Para obtener un diagnóstico de confirmación histológico era necesario derivar a la paciente a cirugía pediátrica de hospital de referencia, por lo que se decide, con la autorización de los progenitores, probar con inicio de propranolol oral con escalada clásica desde 1 mg/kg.

Tras 14 días de propranolol se objetiva mejoría espectacular con reducción evidente de la tumoración, buena tolerancia al fármaco y sin efectos adversos. La tumoración ha ido reduciéndose progresivamente en sucesivos controles hasta prácticamente no ser evidente, confirmando-se mediante pruebas de imagen.

Discusión: Los hemangiomas infantiles (HI) son los tumores vasculares más frecuentes en edad pediátrica. Sin embargo, la localización extracutánea es infrecuente, siendo los hepáticos los más comunes, seguidos de tracto gastrointestinal, cerebro, mediastino y pulmones.

La localización intraparotídea suele corresponder a HI que tienen componente cutáneo y que en algunos casos pueden formar parte del síndrome PHACES. La localización exclusiva intraparotídea sin estigmas cutáneos ni otros HI en otras localizaciones puede convertirse en un verdadero reto diagnóstico, siendo necesario su manejo de forma interdisciplinar.

P-28 QUILOTÓRAX CONGÉNITO: UNA INUSUAL FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA MUTACIÓN RASA1

Katia Marivel Henostroza Inga(1), Eulalia Baselga Torres(1), Marta Ivars Lleo(1), Verónica Celis Passini(2), Napoleón Macías Rodríguez(3) y Miguel Bejarano Serrano(4) de (1)Dermatología, (2)Oncología, (3)Radiología Intervencionista y (4)Cirugía. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: Presentamos el caso de una recién nacido prematuro con quilotórax congénito detectado prenatalmente, como una novedosa forma de presentación de síndrome malformación capilar- malformación arteriovenosa (MC-MAV) RASA1.

Caso Clínico: Recién nacido pretérmino de 32 semanas de edad gestacional, nacido por cesárea debido a quilotórax detectado prenatalmente con colocación de shunt toracoabdominal.

Estudios prenatales encaminados a determinar causa infecciosa o metabólica del quilotórax, resultaron negativos. A la exploración física presentaba tres máculas vasculares, rosadas, < de 1 cm en abdomen, espalda y región cervical posterior sugestivas de malformaciones capilares del síndrome MC- MAV. La madre presentaba dos lesiones de características similares. Estudio genético en sangre demostró variante patogénica en RASA1: c.2366G>A / p.Arg789Gln, en heterocigosis, de herencia materna. Pruebas de imagen (ecografía y tomografía torácica) mostraban derrame e imágenes sugestivas de linfangiectasias pulmonares, por lo que se decide evacuar derrame, retirar tubo de drenaje y biopsia pulmonar. La biopsia pulmonar descarta linfangiectasia pulmonar primaria.

Se inició tratamiento con rapamicina y dieta rica en ácidos grasos de cadena media, con mejoría por ecografías. Con diagnóstico de Mc-MAV (RASA1) se realizó resonancia magnética de cuerpo entero, craneal y espinal siendo normales. Paciente mantiene seguimiento multidisciplinario con buena respuesta a rapamicina, sin embargo, aún permanece un mínimo derrame pleural derecho.

Discusión: El quilotórax congénito se ha descrito en raras ocasiones como forma de presentación prenatal en pacientes con mutación en gen RASA1. Asimismo, se han descrito otras anomalías linfáticas como anomalías del conducto torácico central; ascitis quilosa, y quiloopericardio.

En este caso la exploración cutánea permitió orientar el diagnóstico etiológico del quilotórax.

Bibliografía:

1. Mologousis MA, Ostertag-Hill CA, Haimes H, Fishman SJ, Mulliken JB, Liang MG. Spectrum of lymphatic anomalies in patients with RASA1-related CM-AVM. *Pediatr Dermatol.* 2023 Nov-Dec;40(6):1028-1034.
2. Gallipoli A, MacLean G, Walia JS, et al. Congenital Chylothorax and Hydrops Fetalis: A Novel Neonatal Presentation of RASA1 Mutation. *Pediatrics.* 2021;147(3):e2020011601.

P-29 ORGANIZACIÓN Y FUNCIONAMIENTO DE UN COMITÉ MULTIDISCIPLINAR DE ANOMALÍAS VASCULARES EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Cecilia Alonso Díez(1), Pilar Villodre Lozano(1), Iván Blay Simón(1), Tania Díaz Corpas(1), Andrea Estébanez Corrales(1) y Almudena Mateu Puchades(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia - España.

Introducción: Las anomalías vasculares (AV) comprenden un grupo heterogéneo de entidades que incluyen las malformaciones vasculares, que representan errores en la morfogénesis vascular, y tumores vasculares, que son verdaderas neoplasias en las que hay proliferación celular endotelial. Su diagnóstico puede constituir un reto por su diversidad clínica, y sigue existiendo una gran confusión terminológica entre los profesionales no especializados. El espectro malformativo de las AV puede ser mucho más extenso e implicar a más de una especialidad médica, y además, su correcto diagnóstico puede poner sobre la pista de una asociación sindrómica, por lo que estos pacientes deben de ser evaluados de forma conjunta por un equipo multidisciplinar que garantice un estudio integral, un diagnóstico preciso y un tratamiento correcto.

Objetivos: El objetivo de este trabajo es compartir nuestra experiencia en cuanto a la organización de un comité multidisciplinar de AV en nuestro hospital, así como el funcionamiento desde su creación, con una revisión de los pacientes aportados.

Resultados: La creación del comité se llevó a cabo en mayo de 2023. Su justificación se basó en garantizar una adecuada atención a pacientes "nómadas", contando con un organismo de profesionales con experiencia en el manejo de ese tipo de patología. Por otro lado, por la necesidad de este manejo multidisciplinar; siendo la sospecha clínica fundamental, pero también la adecuación de las pruebas complementarias, el estudio genético, y la selección de la alternativa terapéutica más adecuada. Además, la centralización de los pacientes facilita la recogida de datos sistematizada para la creación de registros.

Nuestro comité sigue un modelo virtual o secuencial (no necesaria la presencia del paciente), mediante reuniones presenciales del equipo, de periodicidad uni o bimensual. Está compuesto por las especialidades de dermatología (coordinador), radiología, radiología intervencionista, pediatría, cirugía plástica, otorrinolaringología, cirugía vascular y análisis clínicos (genética).

Conclusiones: La piedra angular del éxito en el diagnóstico y tratamiento de las AV es la colaboración entre diferentes especialidades, y la creación de un comité multidisciplinar en el hospital puede ser una herramienta muy útil para garantizar una atención integral de calidad a estos pacientes.

P-30 EL PAPEL DE LA ECOGRAFÍA EN LA DECISIÓN Y MONITORIZACIÓN TERAPÉUTICA DE LOS HEMANGIOMAS INFANTILES

Lula María Nieto Benito(1), Pablo Fonda Pascual(1), Leire Sánchez Los Arcos(1) y Loreto Carrasco Santos(1) de (1)Dermatología. Hospital Central de la Defensa, Madrid - España.

Introducción: Los hemangiomas infantiles (HI) constituyen la tumoración vascular más frecuente en la infancia. Dependiendo de las características del HI, del paciente y de las posibles complicaciones que pueda asociar, se decidirá observar o iniciar tratamiento. La valoración inicial del HI debe ser precoz, dado que un abordaje tardío puede limitar y dificultar la respuesta terapéutica.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 6 meses de edad, sin antecedentes médico-obstétricos de interés, con una lesión en la cara extensora de brazo izquierdo, ausente en el nacimiento, con aparición y crecimiento progresivo a partir de las 5-6 primeras semanas de vida. A la exploración física, presentaba una tumoración de unos 5 cm de diámetro máximo, de coloración rojo-violácea, con vasos "macroscópicamente" observables y un componente profundo palpable, sugestivo de un HI mixto. El estudio ecográfico de la lesión mostró una lesión bien definida, hipoeoica, con estructuras hiperecogénicas en su interior, con una intensa señal Doppler. Por la presencia de este predominante componente vascular, iniciamos tratamiento con propranolol oral, teniendo en cuenta las expectativas terapéuticas por ser un HI evolucionado. Se discontinuó el tratamiento a los 3 meses de haber alcanzado una señal Doppler negativa y una regresión clínica máxima, con una respuesta aceptable y tolerancia adecuada, sin recurrencia en los 6 meses posteriores.

Discusión: El uso de betabloqueantes sistémicos ha revolucionado el tratamiento del hemangioma infantil. Cuanto más precoz sea su instauración, mayor es la eficacia y menor el riesgo de secuelas. La ecografía es un método diagnóstico rápido, no invasivo y adecuado para la valoración de pacientes pediátricos con HI, especialmente en casos avanzados, para valorar en qué fase se encuentra y conocer la existencia de vascularización mediante estudio Doppler color, dado que su presencia se ha asociado a una mayor respuesta terapéutica. Además, es un apoyo fundamental durante la monitorización y para la decisión de la suspensión farmacológica.

Conclusiones: La ecografía y el estudio con Doppler Color suponen una herramienta de gran utilidad para la decisión del tratamiento con betabloqueantes sistémicos en HI, especialmente en casos dudosos o en fase de crecimiento tardía, la monitorización y optimizar el momento de la suspensión del tratamiento.

P-31 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DERMATOSCÓPICAS DE LA ENFERMEDAD DE LANE EN UNA NIÑA DE 9 AÑOS

Jose Sáez Padilla(1), Cecilia Tejero García(1), Brais Chao Maseda(1), Noelia Moreiras Arias(1), Ana Batalla Cebe(1) y María López-Pardo Rico(1) de (1) Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña) - España.

Introducción: La enfermedad de Lane, también conocida como eritema palmar hereditario, es una condición benigna caracterizada por un eritema persistente y asintomático en las palmas. Habitualmente está presente desde el nacimiento o en edades tempranas, y sin asociación con patologías sistémicas o la exposición a fármacos sospechosos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 9 años, sana, que desde el nacimiento presenta máculas eritematosas brillantes localizadas en los pulpejos y en las eminencias tenar e hipotenar de ambas palmas que desaparecen a la vitropresión. La dermatoscopia muestra áreas rojas desprovistas de estructuras y vasos finos ramificados.

Las lesiones son asintomáticas, aunque la paciente refiere un discreto prurito a la palpación. No se evidencian otras lesiones cutáneas relevantes, datos de afectación articular, ni antecedentes familiares de lesiones similares. Las lesiones permanecen estables tras 11 meses de seguimiento.

Discusión: La enfermedad de Lane se manifiesta como un eritema palmar bilateral, fijo y asintomático, que afecta típicamente a la cara palmar de los dedos y las eminencias tenar e hipotenar, respetando el área central de las palmas. No se asocia con hiperhidrosis, hiperqueratosis ni alteraciones cutáneas adicionales.

La dermatoscopia revela vasos arboriformes paralelos a los acrosiringios y áreas eritematosas sin estructuras definidas. Histológicamente, se describe dilatación vascular en la dermis sin infiltrado inflamatorio asociado.

El patrón hereditario no ha sido completamente esclarecido, aunque suele haber más miembros familiares afectados; sin embargo, también se han descrito casos esporádicos. Dado que es una condición benigna y generalmente asintomática, no requiere tratamiento.

Nuestro caso describe de manera clínica y dermatoscópicamente una presentación típica de la enfermedad de Lane en una niña sana de 9 años.

Bibliografía:

1. Sainz-Gaspar L, Pita da Veiga G, Vázquez-Veiga H, Vázquez-Osorio I. Lane Disease: Erythema Palmare Hereditarium. *Actas Dermosifiliogr.* 2021 Jul;112 Suppl 1:13.
2. Gurioli C, Patrizi A, Lambertini M, Neri I. Lane's Disease (Erythema Palmare Hereditarium): A Report of Five Cases and a Review of the Literature. *Pediatr Dermatol.* 2017 Sep;34(5):590-594.

P-32 PAPEL DE LA RAPAMICINA (SIRÓLIMUS) EN EL MANEJO DE LA MALFORMACIÓN VENOSA VERRUCOSA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

Leonardo Bascón Rodríguez(1), Katia Henostroza Inga(2), Marta Ivars Lleó(2), Daniel Antonio Brualla Palazón(2), Antonio Guilabert Vidal(1) y Eulalia Baselga Torres(2) de (1)Dermatología. Hospital General de Granollers, Granollers (Barcelona) - España y (2)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Espulgues de Llobregat (Barcelona) - España.

La malformación venosa verrucosa (MVV) es una infrecuente anomalía vascular cutánea congénita caracterizada por la presencia de canales venosos en la dermis. Suele localizarse en los miembros inferiores, como placas violáceas verrucosas infrecuentemente dolorosas. El diagnóstico se realiza mediante la correlación de las manifestaciones clínicas, histológicas y las pruebas de imagen. Recientemente se ha descrito una mutación en el gen MAP3K3 que provocaría la hiperactivación de la vía PI3K/AKT/mTOR, relacionada con el desarrollo vascular.¹ Es por ello, que se ha comenzado a contemplar la rapamicina o sirólimus (un inhibidor de mTOR) en el tratamiento de esta malformación.

Describimos dos casos de MVV tratados con rapamicina.

Caso 1: Niña de 12 años que acudió en enero de 2021 por unas placas violáceas y queratósicas extensas de años de evolución en extremidad inferior derecha. Asociaba dolor diario e incapacitante. La histología y la resonancia magnética confirmaron el diagnóstico de MVV. El análisis genético de la biopsia mostró una mutación somática en MAP3K3. Se inició analgesia con gabapentina, y rapamicina oral. A partir de los tres meses, el dolor disminuyó considerablemente, sin referir episodios punzantes. Las analíticas mostraron niveles de fármaco en rango, y no se observaron efectos adversos. Actualmente, la paciente no presenta dolor, y las placas, aunque siguen siendo del mismo tamaño, presentan menos vascularización y queratosis.

Caso 2: Niña de 13 años que acudió en mayo de 2023 por placas vasculares en muslo izquierdo congénitas y asintomáticas. La biopsia y la ecografía fueron compatibles con MVV. Reconsultó año y medio después por dolor incapacitante y sangrado intermitente en la zona. Se inició tratamiento analgésico junto con rapamicina, con lenta mejoría del dolor.

En esta comunicación ponemos de relevancia la existencia de casos de MVV con dolor grave e incapacitante y como el sirolimus, si bien no modificaría el tamaño, sí ayudaría en el control de los síntomas.²

Bibliografía:

1. Couto JA, Vivero M, Kozakewich H, et al. A somatic MAP3K3 mutation is associated with verrucous venous malformation. *Am J Hum Genet.* 2015;96(3):480-486.
2. Maruani A, Tavernier E, Boccara O, et al. Sirolimus (Rapamycin) for Slow-Flow Malformations in Children: The Observational-Phase Randomized Clinical PERFORMUS Trial. *JAMA Dermatol.* 2021;157(8):931-941.

P-33 ANOMALÍAS DEL DESARROLLO DENTARIO EN HEMANGIOMAS INFANTILES SEGMENTARIOS FACIALES NO ASOCIADOS A PHACES

Eduardo López Vera⁽¹⁾, Francisco Javier del Boz González⁽¹⁾, José Antonio Llamas Carmona⁽¹⁾, Gloria de la Vega Calvo Moreno⁽¹⁾, Alejandro Arroyo Córdoba⁽¹⁾ y Francisco Ruiz Delgado⁽²⁾ de (1)Dermatología y (2)Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga - España.

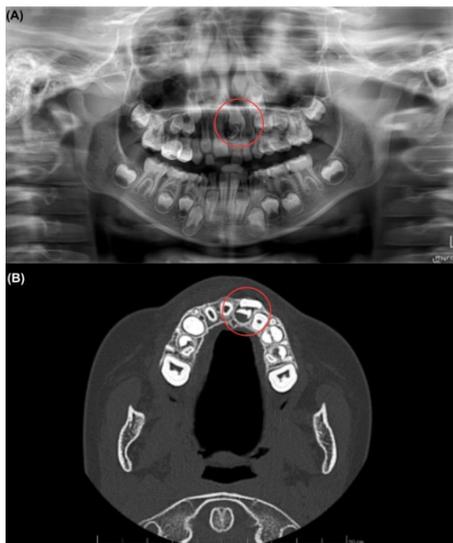


Figura 4

Introducción: Recientemente se ha descrito la asociación entre los hemangiomas infantiles (HI) que afectan a la zona maxilar o mandibular y diferentes alteraciones del desarrollo dentario, especialmente en el contexto del síndrome PHACES

Casos clínicos: Presentamos el caso de dos niñas de 8 y 6 años en seguimiento por nuestro equipo debido a HI segmentarios faciales que no cumplieron criterios de PHACES tras estudio exhaustivo. Ambas pacientes fueron tratadas con propranolol oral, consiguiendo una respuesta óptima y rápida. Durante el seguimiento, se observaron múltiples anomalías del desarrollo dentario.

Discusión: Los HI son los tumores vasculares más frecuentes en la infancia, afectando al 5% de los niños caucásicos. Los HI segmentarios que involucran el área facial pueden estar asociados a otros trastornos, como el síndrome PHACES (malformaciones de fosa posterior, hemangiomas, anomalías arteriales, defectos cardíacos, alteraciones oculares, fisuras esternas y malformaciones del rafe supraumbilical).

Se han comunicado anomalías del desarrollo dentario en contexto de hemangiomas faciales, como retraso en la erupción dentaria, hipoplasia de esmalte, caries, anomalías de las raíces dentarias y agenesia de piezas, únicamente reportados en contexto de PHACES.

Aunque las caries podrían relacionarse con el uso de excipientes azucarados de los tratamientos en jarabe para los HI o por la disminución de la salivación producida por los antagonistas beta-adrenérgicos, la agenesia completa de piezas asociadas implica una anomalía primaria del desarrollo dentario.

Conclusión: Presentamos dos casos de HI facial segmentario (no PHACES) y múltiples anomalías dentarias. Hasta la fecha, algunas de estas alteraciones (agenesia permanente de incisivo y molar, malformación conoide de incisivos superolaterales y dientes supernumerarios) no se han en contexto de HI. La evidencia de una asociación entre IH y alteraciones dentarias es sólida. Estas anomalías pueden ser graves y no solo asociadas al síndrome PHACES.

Esta asociación está probablemente infradiagnosticada debido a la falta de estudios dentales protocolizados en estos pacientes y seguimiento a largo plazo. Por tanto, sería recomendable incorporar la ortopantomografía de control en este perfil de pacientes, así como su seguimiento a más largo plazo.

P-34 SÍNDROME PHACES, LO QUE SE ESCONDE TRAS HALLAZGO DE HEMANGIOMA FACIAL SEGMENTARIO

Andrés Vidal González⁽¹⁾, Sergio López Alcázar⁽¹⁾, Rafaela Souza de Moraes⁽¹⁾, Rocío Maseda Pedrero⁽¹⁾, Marta Feito Rodríguez⁽¹⁾ y Raúl de Lucas Laguna⁽¹⁾ de (1)Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.

Introducción: El síndrome PHACES, caracterizado por hemangiomas infantiles grandes y anomalías del desarrollo multisistémicas, incluye defectos como coartación aórtica, alteraciones vasculares, oculares y esternas. Se presenta el caso de una lactante con hemangioma segmentario facial asociado a coartación de aorta ascendente y alteraciones vasculares intracraneales.



PHACES

Caso Clínico: Lactante de un mes acude a urgencias por pápulas y máculas violáceas con distribución segmentaria en la zona mandibular, mejilla izquierda, cuello, lengua y labio inferior, descritas por los padres desde el nacimiento con crecimiento progresivo. Ante la sospecha de síndrome PHACES, se solicita ecocardiografía, que confirma coartación severa de aorta ascendente e hipoplasia del arco aórtico.

El angioTAC reveló arteria subclavia derecha aberrante, disminución del calibre de la arteria carótida común izquierda, hemangiomas cervicales que comprometen la vía aérea, y agenesia de segmentos A1 y P1 izquierdos intracraneales. La resonancia magnética descartó alteraciones intracraneales parenquimatosas.

El caso es valorado en comité multidisciplinar, optando por realizar aortoplastia de la aorta ascendente. Tras la estabilización, se inicia tratamiento con propranolol a dosis inicial de 0,5 mg/kg/día, con escalada progresiva a 2,5 mg/kg/día, logrando mejoría de los hemangiomas sin complicaciones. Actualmente, está pendiente de reintervención por persistencia de gradiente elevado en la aorta descendente.

Discusión: La cardiopatía congénita se observa en el 41-67% de pacientes con PHACES, siendo la coartación aórtica frecuente pero rara vez afecta a la aorta ascendente. La literatura sugiere intervención quirúrgica en coartaciones severas, con reintervención común por reestenosis. El propranolol es eficaz para el manejo de hemangiomas, pero requiere iniciarse con dosis bajas y monitoreo estrecho.

Conclusión: El diagnóstico temprano y el manejo multidisciplinario son esenciales en el síndrome PHACES. Este caso resalta la rareza de la coartación ascendente, que requiere cirugía como prioridad, seguido de propranolol para los hemangiomas. El seguimiento a largo plazo es imprescindible para monitorizar las anomalías vasculares y prevenir complicaciones.

Bibliografía:

1. Garzon MC, Epstein LG, Drolet BA et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. J Pediatr. 2016 Nov;1

ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

P-35 INFLAMACIÓN FOLICULAR Y MOSAICISMO CUTÁNEO

Luis Ángel Zamarro Díaz(1), Marina de la Puente Alonso(1), Noelia Medrano Martínez(1), Enrique Rodríguez Lomba(1), César Rodríguez Hernández(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Dermatología y (2)Bioquímica Clínica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad crónica que cursa en brotes, en forma de lesiones inflamatorias de predominio axilar, inguinal e interglúteo. La asociación con cromosopatía es rara pero posible. La más conocida es la asociación con la trisomía 21. Sin embargo, también está descrita la presentación de HS en el contexto de cromosopatías en mosaico. En este caso, la hidradenitis sigue el trayecto del mosaicismo pigmentario.

Casos Clínicos: Presentamos dos niñas que desde el nacimiento muestran lesiones hipopigmentadas en mosaico con patrón filoide. Durante la pubertad desarrollan lesiones de HS sobre la hipopigmentación previa. El primer caso no presentaba ningún antecedente de interés mientras que el segundo padecía un síndrome de Dandy-Walker y una cardiopatía congénita. Al realizarse el estudio genético, el primer caso no presentaba ninguna alteración en el cariotipo en sangre periférica, mientras que en la biopsia cutánea se objetivó una trisomía del cromosoma 13 en mosaico. Por el contrario, en el segundo caso se objetivó dicha trisomía en mosaico tanto en sangre periférica como sobre la biopsia cutánea.

Discusión: La trisomía en el cromosoma 13 suele expresarse fenotípicamente como síndrome de Patau, con alteraciones a nivel de línea de media, cardíacas y renales. La esperanza media de vida es de 7 días. Ninguno de nuestros casos manifestaba dicho síndrome, sino que presentaban un mosaicismo hipopigmentado con patrón filoide sobre el que desarrollaban lesiones compatibles con HS en la pubertad. En el estudio genético, se confirmaba que ambos casos padecían una trisomía del cromosoma 13 en mosaico. Esta asociación ha sido recientemente descrita, aunque hay muy pocos casos reportados. Una hipótesis patogénica son las alteraciones en la transcripción del gen de la conexina 26, localizado en el cromosoma 13.

Conclusiones: Podemos afirmar que la relación entre HS y cromosopatía en mosaico no es frecuente, pero debe sospecharse ante la aparición de estas lesiones sobre un mosaicismo pigmentario.

P-36 PSORIASIS EN PLACAS GRAVE TRATADA CON IXEKIZUMAB TRAS FALLO PRIMARIO A TERAPIA SISTÉMICA Y BIOLÓGICA

Ainhoa Roca Martiartu(1), Kevin Díez Madueño(1), Ana Simón Gozalbo(1), María Gamo Guerrero(1), M^a Ángeles Martín Díaz(1) y Pablo de la Cueva Dobao(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Infanta Leonor, Madrid - España.

Introducción: Presentamos el caso de una adolescente con excelente respuesta a Ixekizumab tras fallo primario a Metotrexato y Adalimumab.

Caso clínico: Mujer de 14 años. Psoriasis en placas grave tratada en atención primaria con tópicos. Psoriasis Area Severity Index (PASI) >10 puntos. Cuestionario Sobre la Calidad de Vida (DLQI): 12. Cuestionario para el Cribado de Artritis Psoriásica (PURE-4): 0 puntos.



Previo tratamiento sistémico / Tras inicio de ixekizumab (semana 12)

Afectación facial, troncular, de extremidades, pliegues y áreas especiales. Se decidió iniciar Metotrexato.

Durante el seguimiento, tras fallo primario a Metotrexate y Adalimumab con PASI 12 y DLQI 14 se decidió switch a Ixekizumab, con respuesta completa (PASI y DLQI absolutos de 0 puntos) a 12 semanas.

Discusión: La psoriasis grave en edad pediátrica es un reto diagnóstico y terapéutico para el dermatólogo 1.

Los objetivos de control deben ser idénticos a los del adulto, sin embargo, los únicos tratamientos aprobados son los tópicos, la fototerapia y los fármacos biológicos (Adalimumab, Etanercept, Secukinumab, Ustekinumab e Ixekizumab) 1.

Ixekizumab es un Anti-IL17 indicado para psoriasis en placas moderada o grave en niños de más de 6 años y 25 kg. Su eficacia y seguridad se ven respaldados por la práctica clínica real y ensayos clínicos individualizados en esta población 2.

En un reciente meta-análisis³ se concluye que Bimekizumab, Ixekizumab y Risankizumab son significativamente más efectivos para alcanzar PASI 90 que otros anti-IL17 o anti-IL23, sin diferencias en efectos secundarios graves.

Bibliografía:

1. Vicente A, Pérez-Ferriols A, Batalla A, García-Fernandez L, Pérez B, Eiris N, et al. Documento de consenso del Grupo Español de Psoriasis (GPS) y del grupo Español de Dermatología Pediátrica (GEDP) de la Academia Española de Dermatología y Venereología (AEDV) sobre el manejo de la psoriasis pediátrica. Actas Dermosifiliogr. 2024
2. Paller AS, Seyger MMB, Alejandro Magariños G, Bagel J, Pinter A, Cather J, et al. Efficacy and safety of ixekizumab in a phase III, randomized, double-blind, placebo-controlled study in paediatric patients with moderate-to-severe plaque psoriasis (IXORA-PEDS). Br J Dermatol. 2020;183(2):231–41.
3. Sbidian E, Chaimani A, Guelimi R, Garcia-Doval I, Hua C, Hughes C, et al. Systemic pharmacological treatments for chronic plaque psoriasis: a network meta-analysis. Cochrane Database Syst Rev. 2023;7(7):CD011535.

P-37 CIRCINADO Y MARGINAL: NO SIEMPRE SON HONGOS

Marta Menéndez Sánchez(1), Diego De La Vega Ruiz(1), Joseph Simon Griffiths Achas(1), Sara De Benito Mendieta(1), Elena Naz Villalba(1) y José Luis López Estebanz(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid - España.

La pitiriasis rosada (PR) es una dermatosis papuloescamosa aguda, autolimitada y frecuente. Su diagnóstico suele ser evidente, pero las variantes clínicas atípicas pueden suponer un desafío diagnóstico.

Se presenta el caso de un varón de 15 años, con placas eritemato-descamativas de borde elevado de dos años de evolución en cara, cuello, axilas y flexuras antecubitales, inicialmente sospechosas de tiña. La analítica no mostró alteraciones salvo IgG positiva para VHH-6, y el cultivo micológico resultó negativo (previo tratamiento oral con itraconazol, sin mejoría). La biopsia reveló dermatitis perivascular superficial con espongiosis y paraqueratosis, sin especificidad. Finalmente, se diagnosticó PR atípica, instaurándose tratamiento con corticoides tópicos en ciclos prolongados, con resolución del cuadro.

A diagnosis of pityriasis rosea can be made if a patient has all the essential clinical features, at least one of the optional clinical features, and none of the exclusional clinical features

Essential clinical features:

1. Discrete circular or oval lesions.
2. Scaling on most lesions.
3. Peripheral collarette scaling with central clearance of at least two lesions.

Optional clinical features:

1. Truncal and proximal limb distribution, with less than 10% of lesions distal to mid-upper-arm and mid-thigh.
2. Distribution of most lesions along the ribs.
3. A herald patch (not necessarily the largest) appearing at least two days before the generalized eruption.

Exclusional clinical features:

1. Multiple small vesicles at the centre of two or more lesions.
2. Most lesions on palmar or plantar skin surfaces.
3. Clinical or serological evidence of secondary syphilis, such as generalized lymphadenopathy.

Refleja los criterios diagnósticos propuestos por Chuh et al. para el diagnóstico de la pitiriasis rosada en 2003.

La PR es un exantema autorresolutivo, con un pico de incidencia entre los 10 y 35 años, cuya etiología es incierta, relacionándose con la infección por HHV-6 y HHV-7, susceptibilidad genética, fármacos y vacunas. Clínicamente, comienza con una placa eritematodescamativa solitaria, seguida de una erupción generalizada de pápulas y placas ovaladas, en tronco y extremidades proximales, de unas 6-8 semanas de duración. Sin embargo, cerca del 20% de casos, muestra variaciones clínicas en cuanto a morfología, distribución, curso de la enfermedad... lo que dificulta el diagnóstico. Se han descrito variantes como la PR papular, vesiculosa, purpúrica, gigante, entre otras. En particular, la PR circinata et marginata de Vidal, la que mejor se ajusta a este caso, se caracteriza por placas confluyentes en axilas, ingles y hombros, pudiendo persistir meses y plantear el diagnóstico diferencial con infecciones fúngicas. La afectación facial, localización no tan frecuente, plantea el diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica. Chuh et al. propusieron unos criterios clínicos para facilitar el diagnóstico de la PR y sus variantes (Fig.1). El tratamiento es sintomático. Los macrólidos o aciclovir se reservan a casos severos o persistentes, aunque su eficacia es controvertida.

Este caso destaca la importancia de conocer las variantes atípicas de PR, que pueden simular otras entidades, debiendo realizar un diagnóstico de exclusión - precisando pruebas complementarias como la biopsia-. Reconocer estas variantes es fundamental para evitar tratamientos innecesarios.

P-38 REACCIÓN PSORIASIFORME INDUCIDA POR DUPILUMAB EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON DERMATITIS ATÓPICA GRAVE

Pedro José Fernández Esparcia(1), Raquel María Domínguez López(1), Camino Pacho Guerra(1), Blanca Santos Latasa(1) y Bibiana Pérez García(1) de (1) Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid - España.



Dermatitis psoriasiforme

Caso clínico: Un varón de 10 años con antecedente de dermatitis atópica (DA) en la infancia presentó un brote de DA grave que requirió inicio de dupilumab a dosis pediátrica. Después de 8 meses sin resolución completa, se aumentó la dosis a 200 mg cada 14 días. A los 4 meses desarrolló lesiones numulares atípicas tratadas inicialmente con corticoides orales con mejoría. Sin embargo, ante los sucesivos rebotes, se decidió aumentar la dosis de dupilumab a 300mg cada 2 semanas. Finalmente, ante la ausencia de mejoría pese a la intensificación y el aspecto psoriasiforme de las nuevas lesiones, se rediagnosticó de dermatitis psoriasiforme inducida por dupilumab, el cual fue suspendido, iniciándose metotrexato a dosis de 7,5 mg semanales.

Discusión: La dermatitis psoriasiforme es un efecto adverso del dupilumab ya reportado en la literatura tanto en pacientes adultos como pediátricos. Según estudios anteriores, el tiempo desde el inicio del tratamiento hasta la aparición de las lesiones oscila entre 8 y 24 meses. En nuestro caso la latencia fue de aproximadamente 12 meses.

Respecto al fenotipo de dermatitis psoriasiforme inducida, el tipo predominante es la psoriasis en placas (77%) seguida de la pustulosa (8,6%) y guttata (5,7%), siendo menos frecuentes las variantes eritodérmica e inversa (2,9%).

Es bien conocida la predominancia de la vía Th2 en la patogenia de la DA, al contrario que en la psoriasis, donde predomina el papel de la vía Th1 y Th17. La inhibición de las IL-4 e IL-13 por parte

del dupilumab podría favorecer la maduración linfocitaria hacia la vía Th1/Th17 y sus citoquinas (IL-17, IL-23 y TNF-a), pudiendo favorecer el desarrollo de psoriasis en pacientes predispuestos.

En un porcentaje importante de los pacientes pediátricos descritos en la literatura, las lesiones psoriasiformes fueron controladas con corticoides e inhibidores de la calcineurina tópicos, no requiriendo la suspensión del dupilumab.

Conclusión: La dermatitis psoriasiforme inducida por dupilumab es un efecto adverso reportado en adultos y niños, con latencia variable, posiblemente explicado por el desvío de la diferenciación linfocitaria hacia la vía Th1/Th17. Ante un paciente que presente un cambio inesperado en la morfología o localización de las lesiones debemos de considerar este efecto adverso antes de incrementar la dosis del fármaco, lo cual podría agravar el cuadro.

P-39 TRATAMIENTO DEL PRURIGO NODULAR EN LA INFANCIA CON DUPILUMAB. NO HAY 2 SIN 3

Asunción Vicente Villa(1), Carolina Prat Torres(1), Mónica Quintana Codina(1) y Eulalia Baselga Torres(1) de (1)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

El prurigo nodular (PN), es una enfermedad cutánea crónica inflamatoria, caracterizada por lesiones nodulares que cursa con un prurito intenso.

Casos clínicos: se presentan 3 hermanos (2 niños de 7 y 8 años de edad y 1 niña de 4 años), hijos de padres sanos no consanguíneos que consultan por lesiones cutáneas intensamente pruriginosas de 2 años de evolución. Los pacientes habían recibido tratamiento con corticoides tópicos, antihistamínicos y antiparasitarios sin mejoría.

En el diagnóstico diferencial se incluyeron el PN, epidermólisis ampollosa hereditaria pruriginosa, prurigo actínico, penfigoide ampolloso y escabiosis.

Biopsia cutánea fue compatible con PN. El mapeo antigénico de la membrana basal, inmunofluorescencia directa y exploración fotobiológica no mostraron alteraciones. El estudio de genética molecular no mostró mutaciones significativas en el panel de epidermólisis ampollosas hereditarias

Orientación diagnóstica: PN de presentación familiar.

Los pacientes recibieron múltiples tratamientos tópicos, antihistamínicos, ciclosporina y metotrexato sin un buen control de la enfermedad. Los tratamientos sistémicos clásicos se suspenden en por falta de respuesta. Un paciente además presenta mala tolerancia digestiva. Dupilumab está aceptado para el tratamiento del PN en adultos, pero no tiene indicación en pediatría.

Ocho años después de la primera visita, a la edad 13, 16 y 17 años iniciaron tratamiento con dupilumab tras la solicitud de tratamiento de uso compasivo. Los 3 hermanos presentan una respuesta muy rápida con disminución del picor a las 2 semanas y remisión completa de las lesiones cutáneas a los 5 meses de tratamiento. Los 2 pacientes varones han abandonado el tratamiento por decisión personal al 8 y 10 mes de tratamiento, estando en remisión completa desde hace 8 meses. La niña sigue con dupilumab, presentando alguna lesión de prurigo y un cuadro compatible con una dermatitis atópica leve.

Comentario: El PN es poco frecuente en la infancia y es excepcional la presentación familiar en 3 hermanos. El manejo de la enfermedad es difícil. Nuestros pacientes han presentado una excelente respuesta a dupilumab, estando 2 hermanos asintomáticos después de 8 meses de suspender el tratamiento. Debemos recordar que a día de hoy dupilumab no tiene indicación en la edad pediátrica.

Bibliografía:

1. *Pediatr Dermatol* 2021;38:334-5.
2. *Acta Derm Venereol* 2024; 104: adv.

P-40 PSORIASIS INDUCIDA POR INFLIXIMAB EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

M^a Elena Hernández Salas(1), Begoña Echeverría García(1), Carlos Palomar Prieto(1), Sara Pilar Herrero Ruiz(1), Diego Martínez Sánchez(1) y Almudena Hernández Núñez(1), de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España

Introducción: Infliximab es un anticuerpo monoclonal frente al factor de necrosis tumoral alfa (TNF-alfa) utilizado para el tratamiento de múltiples enfermedades inflamatorias, incluida la enfermedad inflamatoria intestinal y la psoriasis. Se han descrito reacciones paradójicas en pacientes adultos con enfermedad inflamatoria intestinal que han desarrollado psoriasis tras el tratamiento con inhibidores de TNF-alfa, aunque los datos en pacientes pediátricos son escasos.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos clínicos de pacientes con enfermedad de Crohn en tratamiento con Infliximab, de 13 y 14 años respectivamente, que desarrollaron lesiones compatibles con psoriasis tras más de dos años de tratamiento con Infliximab.

Resultados: En el primer caso se asoció inicialmente Metotrexato al tratamiento, pero ante la ausencia de mejoría se decidió cambiar Infliximab por Secukinumab para mejor control de ambas patologías. En el segundo caso se decidió cambio de Infliximab por Secukinumab desde el diagnóstico de psoriasis. Ambos pacientes presentaron mejoría tras iniciar tratamiento con Secukinumab.

Discusión: Se han descrito reacciones psoriasiformes tras tratamiento con todos los inhibidores de TNF-alfa disponibles en la actualidad, y se estima que estas reacciones están infradiagnosticadas. Se desconoce la patogenia exacta de esta reacción paradójica, aunque se cree que está en relación con un aumento de la expresión de interferón-alfa al bloquear la vía de TNF-alfa. Las series pediátricas publicadas describen resultados dispares respecto a su manejo, algunos autores recomiendan mantener el fármaco y asociar tratamiento tópico para la psoriasis, mientras que otros describen suspensión de Infliximab hasta en un 40% de los casos.

Bibliografía:

1. Sherlock ME, Walters T, Tabbers MM, Frost K, Zachos M, Muise A, Pope E, Griffiths AM. Infliximab-induced psoriasis and psoriasiform skin lesions in pediatric Crohn disease and a potential association with IL-23 receptor polymorphisms. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013 May;56(5):512-8.
2. Avila A, Garcia-Alonso L, Solar A, Garcia-Silva J. Psoriasis secundaria al tratamiento con Infliximab y Adalimumab en la Enfermedad de Crohn. *Anales de Pediatría.* Vol. 70. Num. 3. Pag 278-281. Marzo 2009.

P-41 ACROPUSTULOSIS INFANTIL EN TRES PACIENTES PEDIÁTRICOS

Ana Sirgado Martínez(1), Lucía Campos Muñoz(1), Alfredo García Mares(1), Ricardo Moreno Borque(1) y Elena Lozano Martínez(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Carlos, Madrid - España.

La acropustulosis infantil es una patología dermatológica poco frecuente que se caracteriza por la aparición de pústulas y pápulas pruriginosas en regiones acrales; palmas, plantas y, en menor medida, en caras dorsales de manos y pies, muñecas y tobillos.

Se trata de una enfermedad autolimitada, que suele debutar en los primeros 3-6 meses de vida y tiende a resolverse espontáneamente antes de los tres años. La incidencia parece ser mayor en varones de fototipos altos. La asociación con atopia ocurre hasta en un 50% de los casos. Es frecuente que los pacientes tengan un diagnóstico previo de escabiosis, aunque, en muchos casos, no existe evidencia microbiológica.

Presentamos tres casos de acropustulosis infantil:

El primer paciente era un varón de 7 meses que presentaba un cuadro de pápulas y pústulas palmoplantares desde los 4 meses. Inicialmente, las lesiones se habían filiado como escabiosis. Había recibido 3 ciclos de permetrina y vaselina azufrada al 6% con mejoría de las lesiones, pero recurrencia de las mismas.

El segundo paciente era un varón de 10 meses. Como antecedentes personales, había acudido a urgencias por episodios de broncoespasmo. Respecto a sus antecedentes familiares, su hermano tenía polinosis y su madre, urticaria. Presentaba lesiones plantares de 3 meses de evolución, filiadadas como dishidrosis y tratadas con corticoides tópicos. Las lesiones mejoraban con el tratamiento, pero recidivaban.

La otra paciente era una niña de tres años. Había acudido a Urgencias en 4 ocasiones por brotes de lesiones palmoplantares. Seis meses antes, había visitado Urgencias por clínica de prurito generalizado, se pautó permectrina por sospecha de escabiosis, con mejoría.

A todos los pacientes se les explicó la evolución autorresolutiva del cuadro y se instauró tratamiento con corticoides tópicos y antihistamínicos orales en los brotes. Todos presentaron remisión completa.

La acropustulosis infantil es un cuadro poco frecuente y autorresolutivo, característico de los primeros años de vida. Puede suponer un reto diagnóstico, particularmente con la escabiosis, el eccema dishidrótico y la enfermedad mano-pie-boca. La primera línea de tratamiento son los corticoides tópicos de moderada potencia. En casos recalcitrantes, la sulfona puede ser una opción terapéutica. No obstante, la mayoría de los pacientes presentan remisión de la clínica antes de los 3 años.

P-42 RASH DRESS-LIKE TRAS TOMA DE ANTIBIÓTICO: UN RETO DIAGNÓSTICO

Alexandra Alturo Pons(1), Helena Iznardo(1), Elena Carmona Rocha(1), Felipe Peirano(1), Lluís Puig(1) y Esther Roé(1) de (1)Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España.

Caso Clínico: Dos niños de 2 y 14 años, con antecedentes de faringoamigdalitis y tratamiento con amoxicilina, consultan por una erupción cutánea generalizada de inicio centrofacial y progresión cefalocaudal, no pruriginosa, con edema facial y fiebre. La exploración física revela un exantema maculopapular eritematoso, confluyente y simétrico, sin afectación palmoplantar ni de mucosas, con signo de Nikolsky negativo. Inicialmente, se plantea un diagnóstico de síndrome de reacción a fármacos con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS), que luego se descarta debido a la serología positiva para IgM del virus de Epstein-Barr (VEB), la rápida resolución de los síntomas y una puntuación baja en la escala RegiSCAR, siendo el diagnóstico más probable un rash DRESS-like asociado al VEB.

Discusión: El síndrome de DRESS es una toxicodermia poco frecuente pero con una mortalidad de hasta el 5,4% en pediatría. Se caracteriza por un rash morbiliforme con edema facial, fiebre, eosinofilia, linfadenopatías y afectación hepática en el 80% de los casos, y aparece de 2 a 8 semanas tras el inicio del fármaco. Hasta el 30% de los casos pediátricos son inducidos por antibióticos. La escala RegiSCAR clasifica la probabilidad de DRESS como no, posible, probable o definitivo. Se ha descrito una forma de DRESS de aparición precoz (<15 días), difícil de distinguir del rash DRESS-like que puede presentarse en la mononucleosis infecciosa por VEB tras la toma de antibióticos.

El VEB puede provocar una erupción maculopapular en tronco, con manifestaciones sistémicas y afectación hepática, posiblemente por una reacción inmunitaria retardada y pérdida transitoria de tolerancia inmunológica. Ante sospecha de DRESS precoz o DRESS-like, se recomienda suspender el fármaco sospechoso. La eosinofilia inicial puede orientar el diagnóstico hacia un DRESS precoz, ya que suele estar ausente en los casos de DRESS-like.

Conclusión: Ante una erupción facial con edema y eosinofilia dentro de los 7 días tras la administración de antibióticos, debe considerarse el diagnóstico de DRESS y suspender el fármaco. Sin embargo, se deben tener en cuenta las posibles variantes DRESS-like en el contexto de infecciones virales.

P-43 MORFEA GENERALIZADA: DOS CASOS EN EDAD PEDIÁTRICA

Marta Cortés Pérez(1), María Cecilia Iborra Garcíatrevijano(1), José Fuentes Ros(1), José Carlos Armario Hita(1), Catalina Fernández(2) y Valimaña Pico Mercedes(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerto Real, Puerto Real (Cádiz) - España.



Morfea generalizada. Caso 1

Introducción: La morfea, o esclerodermia localizada, es una enfermedad autoinmune infrecuente que afecta a la piel y otros tejidos blandos, produciendo esclerosis e inflamación. Incluye un conjunto de cuadros escleróticos con un amplio abanico de presentaciones que a menudo se superponen (1). La morfea generalizada se define como la induración de la piel en placas individuales (cuatro o más y mayores de 3 cm) que confluyen afectando, por lo menos, a dos de las siete localizaciones anatómicas (2).

Caso clínico: Presentamos dos casos de morfea generalizada en edad pediátrica de dos pacientes mujeres de 12 y 13 años. Ambas con anticuerpos anti-nucleares negativos y sin clínica sistémica. La histología mostró fibrosis dérmica extendiéndose a tejido adiposo subcutáneo y músculos pilares, asociada a moderado infiltrado linfocitario perivascular y periecrino localizado predominantemente en la unión dermo-hipodérmica. El estudio complementario no mostró resultados de interés. Se solicitó estudio con pruebas de imagen para valorar la afectación de tejidos profundos y valoración por Neumología para descartar afectación pulmonar asintomática. La primera paciente consiguió buena respuesta al tratamiento con metotrexato. En el segundo caso presenta respuesta parcial al tratamiento sistémico, también con metotrexato.

Conclusión: Presentamos dos casos de morfea generalizada en pacientes pediátricos. Es importante el diagnóstico temprano de esta entidad para prevenir futuras complicaciones derivadas de la afectación de planos profundos y realizar un manejo óptimo de las comorbilidades asociadas.

Bibliografía:

1. Bielsa Marsol I. Actualización en la clasificación y el tratamiento de la esclerodermia localizada. Actas Dermosifiliogr. 2013 Oct;104(8):654-66.
2. Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. Vol. 18, Current Opinion in Rheumatology. Lippincott Williams & Wilkins; 2006.

P-44 ESCLERODERMATOMIOSITIS INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO

María José Carrera Hernández(1), Ana Isabel Sánchez Moya(1), Juan José Amorós Oliva(1), Natalia Aranda Sánchez(1), M. Victoria Signes-Costa Smith(1) y Cristina Pérez Hortet(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Toledo, Toledo - España.

Introducción: La esclerodermatosis infantil es una entidad rara caracterizada por la combinación de manifestaciones clínicas de esclerodermia y dermatomiositis. Estos casos en la población pediátrica siguen siendo un fenómeno infrecuente y mal comprendido, lo que plantea desafíos en cuanto al diagnóstico, manejo y pronóstico de los pacientes.

Caso clínico: Paciente que a la edad de cuatro años consulta por cuadro cutáneo de eritema y descamación en miembros y dorso de manos, que fue interpretado como dermatitis atópica y recibió tratamiento con corticoides tópicos sin mejoría. La paciente volvió a consultar tres años más tarde por persistencia del cuadro. Como antecedentes relevantes, la paciente presentaba bajo peso y disfagia. En el momento de la exploración se evidencia piel apergamada y fina, con lesiones papulosas brillantes en codos y rodillas y afilamiento distal de dedos. Además, en dorso de articulaciones metacarpofalángicas se observan pápulas de gottron y en cara volar de dedos de la mano lesiones compatibles con antigottron. Se solicita perfil analítico de conectivopatías, resonancia magnética muscular y capilaroscopia. Durante la sedación para realizar una gastroscopia con toma de biopsia esofágica se realiza biopsia cutánea de lesión en mano izquierda. La resonancia muestra ausencia de edema muscular ni atrofia, mientras que en la capilaroscopia destaca la presencia de horquillas capilares dilatadas y elongadas, algunas aberrantes y con ramificaciones, siendo característico de dermatomiositis. La biopsia cutánea muestra colágeno escleroso en dermis que profundiza en hipodermis y engloba anejos, mientras que en la biopsia esofágica no se pudo obtener representación de capas profundas y no hubo hallazgos de interés en el epitelio. Analítica con resultado positivo para anticuerpos IgG PM-Scl100, siendo el resto de perfil de miositis negativo y la aldolasa normal.

Se inicia prednisona oral a dosis 10 miligramos/día añadiendo como ahorrador de corticoides metotrexato 7.5mg/semana. Durante el seguimiento la paciente presentó lesiones en cara volar de manos compatibles con calcinosis, que se trataron con fórmula magistral de tiosulfato sódico con resolución.

Un año más tarde, la paciente a día de hoy mantiene el tratamiento con metotrexato sin presentar brotes de lesiones cutáneas y con mejoría de las previas.

P-45 PSORIASIS FOLICULAR INFANTIL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Victoria Ortiz Berciano(1), Julián Gutiérrez(1), Elena Lucía Pinto Pulido(2), M^a Dolores Vélez Velázquez(3), Isabel Colmenero(4) y Ángela Hernández Martín(1) de (1)Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España, (2)Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) - España, (3)Anatomía Patológica. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) - España y (4) Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.



Clinica, dermatoscopia e histología de las lesiones de los pacientes con psoriasis folicular

Introducción: La psoriasis folicular es una variante poco común de psoriasis caracterizada por lesiones foliculares hiperqueratósicas que suelen localizarse en codos y rodillas. Se presentan tres casos pediátricos que ilustran la complejidad diagnóstica de esta enfermedad.

Casos clínicos: El primer caso es el de una niña de 4 años con brotes recurrentes de lesiones papulosas en codos y rodillas; el segundo corresponde a un paciente de 11 años que presentaba placas eritematodescemativas y lesiones papuloqueratósicas recurrentes en codos y rodillas. El tercer caso es el de un niño de 8 años con lesiones de pápuloqueratósicas en rodillas y pits ungueales en las uñas de las manos. Ninguno de los pacientes refería antecedentes familiares ni personales de psoriasis. El estudio histológico realizado en uno de los pacientes reveló cambios psoriasiformes compatibles con el diagnóstico clínico. Las lesiones fueron parcialmente controladas con corticoides tópicos en los tres casos.

Discusión: La psoriasis folicular es una variante poco frecuente de la psoriasis que puede presentarse de manera exclusiva o coexistir con otras manifestaciones de psoriasis. Su diagnóstico puede ser un desafío debido a la habitual ausencia de antecedentes familiares, la ausencia de lesiones típicas de psoriasis y la similitud clínica con otras patologías como la queratosis pilar, el liquen espinuloso, la dermatitis liquenoide friccional o la pitiriasis rubra pilaris. La combinación de evaluación clínica, dermatoscópica e histopatológica es clave para su identificación.

liars, la ausencia de lesiones típicas de psoriasis y la similitud clínica con otras patologías como la queratosis pilar, el liquen espinuloso, la dermatitis liquenoide friccional o la pitiriasis rubra pilaris. La combinación de evaluación clínica, dermatoscópica e histopatológica es clave para su identificación.

Conclusiones: La psoriasis folicular representa un desafío diagnóstico, especialmente en población pediátrica, y su identificación adecuada requiere un alto índice de sospecha. Este trabajo pretende alertar sobre la existencia de esta entidad para optimizar su diagnóstico y tratamiento.

Bibliografía:

1. Jablon, K., Ho, J. D., & Chung, H. J. (2023). A systematic review of follicular psoriasis: A unique but under-recognized entity. *Journal of Psoriasis and Psoriatic Arthritis*, 8(4), 141-147.
2. Maqbool Saep, M., Shenoy, M. M., Rao, A. C. K., Pinto, M., Hegde, S. P., & Iqbal, A. A. M. (2024). A clinical, dermoscopic, and histopathological study of follicular psoriasis. *International Journal of Trichology*, 15(4), 127-132.

P-46 **PERNIOSIS LÚPICA EN PIEL NEGRA: UN RETO DIAGNÓSTICO**

María Alejandra Ruiz Villanueva(1), Mónica Roncero Riesco(1), Adolfo Alejandro Cabanillas Cabral(1), Ángel Santos-Briz Terrón(2), Javier Cañueto Álvarez(1) y M^a Del Carmen Fraile Alonso(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca - España.



Perniosis Lupica

Introducción: La perniosis lúpica(PL) es una forma infrecuente(3-11%) de lupus cutáneo crónico y 20% desarrollan LES. Puede ser esporádico o asociado a mutaciones en TREX1 y SAMHD1

Caso clínico: Adolescente de 16 años, colombiana, sin antecedentes médicos. En mayo 2024 consulta por tumefacción y ulceración dolorosa en manos y pies de 2 meses sin otros síntomas, que su médico había catalogado de “cuadro inespecífico” prescribiendo antibioterapia sin mejoría. En la exploración, tumefacción en falanges medias y distales de mano derecha con tonalidad violácea difícil de apreciar por fototipo VI y úlcera en 3ºdedo. En dedos de pie izquierdo, placas eritematovioláceas hiperqueratósicas más evidentes. Ante sospecha de PL se realiza biopsia y analítica con autoinmunidad. La biopsia muestra patrón de dermatitis perivascular superficial y media con depósito intersticial de mucina y lesión de interfase compatible con PL. En analítica, hipergammaglobulinemia y elevación VSG siendo normal ANA, autoinmunidad, crioglobulinas, complemento y orina. Tras 2semanas de protección de frío y corticoide tópico mejoró sin desaparecer durante el verano por lo que se pautó revisión antes del invierno para iniciar tratamiento y seguimiento por riesgo de LES u otras formas de lupus cutáneo

Resultados/discusión: Nos gustaría resaltar las dificultades que plantea este caso

1. El fototipo VI dificulta el diagnóstico al no ser tan evidente la tonalidad violácea, generando retraso diagnóstico con progresión y ulceración. Es necesaria alta sospecha e interpretación de lesiones cutáneas en estos fototipos y tener en cuenta la mayor frecuencia de lupus en raza negra
2. El diagnóstico diferencial entre PL e idiopática es complejo, especialmente con autoinmunidad negativa. La persistencia más allá de meses fríos y ulceración orientan el diagnóstico
3. La histología es similar suponiendo un reto su distinción, la abundante mucina y fibrina intersticial es más frecuente en PL
4. La PL puede preceder a la positividad de anticuerpos y a otras manifestaciones lúpicas, por lo que no son necesarios en el diagnóstico
5. Ante aparición en 1ª infancia hay que considerar mutaciones en TREX1 o SAMHD1
6. El tratamiento es un reto en formas refractarias, iJAK y anifrolumab han demostrado buenas respuestas
7. Es necesario seguimiento clínico y serológico ya que 20% desarrollan LES, siendo la forma de LECC con mayor riesgo

P-47 **PSORIASIS EN LACTANTES: UN DIAGNÓSTICO A TENER EN CUENTA PESE A SU INFRECUENCIA**

Elena Gil de la Cruz(1), Adrián Ballano Ruiz(1), Ricardo Francisco Rubio Aguilera(1), Nuria Barrientos Pérez(1) y José Domingo Domínguez Auñón(1) de (1) Dermatología. Hospital de Henares, Coslada (Madrid) - España.

Introducción: Aunque la psoriasis es una de las dermatosis más prevalentes en la población general, su incidencia disminuye de forma muy notable en la edad pediátrica.

Este hecho, sin embargo, no debe hacernos perder de vista esta posibilidad entre los diagnósticos diferenciales a la hora de evaluar un cuadro clínico de lesiones eritematodescamativas en los niños, incluso cuando se trata de lactantes.

Caso clínico: En la urgencia de nuestro hospital atendimos a un paciente de solo cinco meses de edad con extensas placas eritematodescamativas de unos dos meses de evolución, que inicialmente habían sido tratadas con antifúngicos tópicos, sin mejoría. Los padres referían que las lesiones eran aparentemente asintomáticas, pero iban aumentando en número y tamaño de forma progresiva.

Dada la intensidad de las mismas, planteando la posibilidad de precisar tratamientos sistémicos, decidimos realizar una biopsia cutánea que respaldó la sospecha diagnóstica de psoriasis. Finalmente no fue necesaria la escalada terapéutica porque las lesiones llegaron a desaparecer únicamente con el tratamiento tópico.

Discusión: En general, se acepta que la psoriasis infantil representa entre un 3 y un 5% de todas las dermatosis vistas en pacientes de raza caucásica menores de 16 años. Por otro lado, un tercio de los pacientes afectados de psoriasis inician sus lesiones en la edad pediátrica.

Distintos autores han publicado estudios epidemiológicos a este respecto, mostrando la tendencia a una disminución en la frecuencia de la enfermedad en los niños con respecto a los adolescentes. Ésta es mayor aún cuanto menor es la edad de los pacientes, de forma que solo un 2% de ellos son diagnosticados con menos de 2 años.

Conclusión: La psoriasis es una patología frecuente en adolescentes y adultos. En la infancia, en cambio, no suele encontrarse entre los principales diagnósticos diferenciales por presentar en esta etapa vital una prevalencia mucho más reducida. Pese a ello, es importante contar con esta posibilidad para no retrasar el adecuado manejo y por tanto la mejora de la calidad de vida de los niños que la padecen.

P-48

ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO: UNA CAUSA INFRECIENTE DE FIEBRE DE ORIGEN DESCONOCIDO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Alberto Soto Moreno(1), Julia Castro Martín(1), María Narváz Simón(2), Agustín Soto Díaz(1), Jesús Tercedor Sánchez(3) y Salvador Arias Santiago(1) de (1)Dermatología, (2)Anatomía Patológica y (3)Dermatología. Unidad de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada - España.

Introducción: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es una linfadenitis necrotizante autolimitada probablemente infradiagnosticada en pacientes pediátricos que presentan fiebre de origen desconocido y linfadenopatía. El diagnóstico definitivo requiere una muestra ganglionar que ofrezca hallazgos patológicos de linfadenitis necrotizante histiocítica.

Caso clínico: Paciente mujer de 11 años ingresa por conglomerado adenopático cervical y fiebre persistente de más de 1 mes de evolución. Un episodio previo motivó ingreso hospitalario el mes anterior, resolviéndose con metilprednisolona IV. Durante su estancia hospitalaria desarrolla lesiones erosivocostrosas en área ciliar y malar bilateral, y en lóbulos de ambas orejas. La paciente recibe el juicio clínico de erupción variceliforme de Kaposi, realizándose PCR de virus herpes simple de lesiones erosivas. Son solicitadas analítica con hemograma, autoinmunidad, subpoblaciones linfocitarias y serología de múltiples agentes infecciosos. Se decide realizar biopsia escisional del conglomerado adenopático. Previo resultado de pruebas complementarias, son administrados de forma empírica Linezolid y aciclovir IV.

Resultados: La PCR de virus en lesiones erosivas faciales resultó negativa. Las serologías para CMV, VIH, Hepatitis A, B y C, Toxoplasma, Treponema palidum, Bartonella, Brucella, y Leishmania resultan negativas. Se identifica IgM frente a Mycoplasma Pneumoniae, y ANAs positivos. En la anatomía patológica de ganglio cervical se describe linfadenitis necrotizante no supurativa con abundantes histiocitos, sin presencia de granulomas bien conformados. Con estos resultados, se realiza el diagnóstico de EKF, se pauta metilprednisolona IV y fluticasona tópica. Tras la estabilidad clínica, la paciente es dada de alta con prednisona en desescalada, consiguiéndose la remisión de la clínica cutánea y sistémica.

Discusión: La erupción malar y auricular forma parte de las manifestaciones cutáneas de la EKF. Con un amplio diagnóstico diferencial para la fiebre de origen desconocido y la linfadenopatía, el conocimiento de la EKF como un posible diagnóstico puede reducir otras investigaciones innecesarias. El mayor riesgo de los pacientes con EKF de desarrollar lupus eritematoso sistémico acentúa la importancia de un diagnóstico preciso y una derivación adecuada para una mayor vigilancia después de la recuperación.

P-49

¿CASO OVERLAP PITIRIASIS LIQUENOIDE Y MICOSIS FUNGOIDE HIPOPIGMENTADA PEDIÁTRICA?

María Dolores Mendoza Cembranos(1), Juan Torre Castro(1), José Luis Díaz Recuero(1), María Rodríguez Pinilla(2), Luis Requena Caballero(1) y Antonio Torrelo Fernández(3) de (1)Dermatología. Fundación Jiménez Díaz, Madrid - España, (2)Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz, Madrid - España y (3)Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Caso Clínico: Presentamos a un niño de 8 años de edad sin antecedentes relevantes que nos consultó por lesiones blanquecinas extensas asimétricas de meses de evolución distribuidas por los glúteos, las piernas, los brazos y el abdomen. Con la sospecha clínica de micosis fungoide hipopigmentada se realizó una biopsia cutánea en la que se objetivaba un infiltrado linfoide alrededor de los vasos dérmicos superficiales e intraepidérmicos dispuestos predominantemente en fila india a lo largo de la membrana bas al. Había predominio de CD8 sobre CD4.

Se realizó diagnóstico histopatológico de micosis fungoide, se comenzó tratamiento con UVB-be y corticoterapia tópica.

Tras 20 sesiones de UVB-be el paciente no presentó mejoría, y se realizó una segunda biopsia en la que se apreciaba un ligero adelgazamiento de la capa granulosa, con queratinocitos necróticos y linfocitos T en la unión dermoepidérmica con focos de exocitosis. Había un mínimo infiltrado linfoide perivascular superficial y algo de extravasación hemática. Los linfocitos eran de predominio T y expresaban CD3, CD8 y TCRBETA F1. En esta ocasión se diagnostica de overlap PLC / micosis fungoide. En el estudio inmunofenotípico destacaba una población de células TCR gamma delta positivas.

Pidió segunda opinión en un centro de referencia y se diagnosticó de dermatomiositis amiopática. Las RMN no presentaron hallazgos patológicos. En la analítica con autoinmunidad presentó ANAs positivos 1/160 y negatividad para antiSM, anti RNP70 y anti RNP A, anti Ro, anti La, anti Scl-70, anti Jo-1 y anti Sm/RNP. El paciente se encuentra en tratamiento con metotrexato 15 mg/ semanales y se mantiene en remisión completa hasta el momento actual.

Discusión y Conclusiones: Presentamos el caso de un paciente con diagnóstico inicial de micosis fungoide, que presentó posteriormente clínica compatible con dermatomiositis, con muy buen control de la clínica con metotrexato semanal.

Destacamos la importancia de la población celular TCR gamma delta positivas en sangre periférica, que son habituales en los pacientes con conectivopatías o con procesos virales.

Destacamos la dificultad en el diagnóstico histopatológico de las conectivopatías y la necesidad de realizar una adecuada correlación clínico-patológica, así como la importancia de solicitar segunda opinión a dermatólogos de referencia.

P-50

PSORIASIS PUSTULOSA GENERALIZADA. PRESENTACIÓN DE 4 CASOS

Elia Boza Villar(1), Rosa Fornons Servent(1), Antoni Azón Masoliver(1), Carolina Prat Torres(1), Eulalia Baselga Torres(1) y Asunción Vicente López(1) de (1) Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

La psoriasis pustulosa generalizada (PPG) es una afección inflamatoria crónica infrecuente y potencialmente mortal que presenta características clínicas y genéticas diferentes a la psoriasis en placas. Su manejo constituye un reto terapéutico debido a la ausencia de guías clínicas y ensayos clínicos controlados al respecto.

Presentamos 4 casos de PPG atendidos en consulta de Dermatología en el Hospital Sant Joan de Deu.

Se trata de 4 pacientes varones con brotes de eritema, pústulas, afectación del estado general y fiebre alta desde los primeros meses de vida. En todos los pacientes se practicó biopsia cutánea que fue compatible con PPG.

En los brotes, los pacientes presentaron leucocitosis, aumento de la VSG y de la PCR en la analítica sanguínea así como cultivos bacteriológicos negativos.

El estudio genético molecular ha mostrado mutación homocigota en el gen IL36RN en uno de los casos y en otro mutación heterocigota en CARD14 y IL36RN. Un paciente no ha mostrado mutaciones en los genes estudiados y otro no ha sido estudiado.

El manejo de estos pacientes ha sido difícil, precisando los brotes graves de ingreso hospitalario. Los 4 niños han realizado tratamientos tópicos con corticoides y sistémicos clásicos: acitretino, ciclosporina y metotrexato además de corticoides orales en caso de gravedad. Actualmente se encuentran todos con terapia biológica (adalimumab, etanercept, secukinumab y ustekinumab) con remisión completa de la enfermedad.

La PPG es una enfermedad grave y poco frecuente. Entre los tratamientos disponibles se encuentran los sistémicos clásicos (acitretino, ciclosporina y metotrexato) y las terapias biológicas (anti-TNF alfa, anti IL 12/23, anti IL-17, anti IL-1 y anti IL-36).

Se cree importante la presentación de esta serie de casos para recalcar la necesidad de estrategias de manejo más adecuadas así como desarrollo de tratamientos específicos con los que mejorar los síntomas y la calidad de vida en estos pacientes.

GENODERMATOSIS

P-51 SÍNDROME DE MENKES. ESTATUS EPILÉPTICO DIAGNOSTICADO POR LOS PELOS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

José Carrasco Muñoz(1), Irene Albert Cobo(1), Lluís Dols Casanova(1), Nalia Domínguez Lirón(1), Isabel Betloch Mas(1) y Laura Berbegal de Gracia(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Dr. Balmis, Alicante - España.



Pili torti: tallos aplanados y retorcidos sobre su propio eje.

Introducción: El pili torti es una anomalía congénita del tallo del pelo que se caracteriza por un pelo frágil que se retuerce a intervalos irregulares. Puede presentarse aislado o en asociación con otros síndromes como el de Menkes o Bazex.

Caso clínico: Presentamos dos casos, dos varones de 3 y 4 meses de edad. Ambos se encuentran ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos, por presentar crisis epilépticas con escasa respuesta al tratamiento antiepiléptico. Consultan con Dermatología para apoyo diagnóstico y terapéutico, ante los resultados de las pruebas complementarias: estatus epiléptico en el electroencefalograma, hiperlactacidemia persistente en gasometrías, y cobre y ceruloplasmina séricos disminuidos. En uno de los pacientes, se observaba tortuosidad del polígono de Willis en la Resonancia magnética cerebral. A la exploración dermatológica, destacaba un cabello claro, escaso y quebradizo, y palidez cutánea en ambos pacientes, y en uno de ellos además microcefalia. Se realizó extracción de cabello para análisis microscópico, encontrando pili torti, fracturas del tallo y nudos capilares. Con estos hallazgos, se apoyó el diagnóstico de sospecha de síndrome de Menkes o tricopoliodistrofia. Se solicitó estudio genético, y se inició tratamiento con cobre-histidina subcutáneo. Posteriormente, ambos pacientes mejoraron de su estatus epiléptico y fueron dados de alta para seguimiento en consultas.

En ambos casos se ha confirmado el estudio genético, presentado variantes patogénicas en hemicigosis en el gen ATP7A. Ambos pacientes continúan en tratamiento con cobre-histidina.

Discusión: El síndrome de Menkes es una enfermedad neurodegenerativa de herencia recesiva ligada al X, provocada por alteraciones del gen ATP7A, regulador del metabolismo del cobre. Se debe sospechar en aquellos pacientes que a los 2-3 meses de edad presentan retraso psicomotor, convulsiones y cabello quebradizo, entre otros hallazgos. Tricoscópicamente destaca pili torti, moniletrix y tricorrexis nodosa. En sangre, encontraremos descenso de cobre y ceruloplasmina. Esta patología provoca la muerte en los primeros años de vida.

Conclusión: Los dermatólogos deben estar familiarizados con esta entidad, pues el diagnóstico precoz del síndrome de Menkes es fundamental, ya que el tratamiento con cobre-histidina en fases tempranas podría mejorar el pronóstico a nivel neurológico.

P-52 SÍNDROME DEL NEVUS EPIDÉRMICO PAPULOSO CON CAPA BASAL «EN HORIZONTE»

Fernando Millán Parrilla(1), Laura A. Galeano Paniagua(2), Lorena Vila Cobreros(1), Alba Llorens López(1), O. Gabriel Pereira-Resquín Galván(1) y Nuria Piquer Prades(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova, Valencia - España.

Presentamos el caso de una mujer de 12 años que desde hace 2 años mostraba lesiones papulosas agrupadas en el primer dedo de la mano izquierda, con leve blanqueamiento a la vitropresión. Entre sus antecedentes personales destacaba un estudio por movimientos clónico-piramidales y una inmadurez articular. Con la orientación diagnóstica de PENS vs verrugas planas vs angioma verrugoso se realizó una biopsia cutánea que mostró hallazgos de nevus epidérmico con capa de células basales "skyline". El estudio complementario con ecografía

abdominal no mostró hallazgos patológicos, y la ecografía de la lesión ofreció engrosamiento de la dermis doppler positivo. El acrónimo PENS, ‘nevo epidérmico papular con capa de células basales “skyline” (Torrelo et al., 2011) caracteriza un nuevo tipo de nevo queratinocítico, que se presenta como pequeñas pápulas con superficie rugosa. Puede estar presente desde el nacimiento o desarrollarse posteriormente. Si bien lo más habitual es una aparición esporádica hay casos de agregación familiar. La histopatología ofrece hiperqueratosis ortoqueratósica, acantosis regular y capa basal en empalizada. En 2012 se definió el síndrome PENS que asocia anomalías extracutáneas, como retraso psicomotor y mental, con esta variante infrecuente de nevus epidérmico. Es importante pensar en esta entidad ante lesiones de estas características para descartar anomalías asociadas.

P-53 ICTIOSIS CONGÉNITA AUTOSÓMICA RECESIVA NIPAL4

Diego García Silvera(1), José González Rodríguez(1), Eduardo de la Rosa Fernández(1), Elsa Benítez García(1), Estela García Peris(1) y José Suárez Hernández(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife - España.

Introducción: Las ictiosis congénitas autosómicas recesivas (ICAR) son un grupo infrecuente de desórdenes de la queratinización, que se caracterizan por la presencia de hiperqueratosis y descamación generalizada de la piel.

Caso clínico: Recién nacido a término, de padres consanguíneos de origen pakistaní, que presenta desde el nacimiento, lesiones cutáneas eritematosas y descamación; motivo por el que se solicita valoración por dermatología. A la exploración física se observó eritema y descamación en toda la superficie cutánea, excepto en la cabeza, con mayor intensidad en pliegues, además de xerosis cutánea y fisuras eritematosas en flexuras, pies, tobillos, ingles y abdomen. No se detectó membrana colodión, ectropium, eclabium ni lesiones ampollasas. Se descartó mediante análisis, alteraciones del perfil hepático, así como trastornos hidroelectrolíticos y citopenias.

Ante la sospecha de ICAR se solicitó un estudio genético, en el que se detectó la mutación NM_001099287.2: c341C>A;p(Ala114Asp) en homocigosis en el gen NIPAL4.

Discusión: Las ictiosis con mutación en el gen NIPAL4 constituyen entre el 9-16% de las ICAR. La función de este gen, que se encuentra en el cromosoma 5q33, no es del todo conocida, aunque se cree que la proteína que codifica, actúa como un transportador de magnesio y estaría involucrada en la síntesis y transporte de lípidos hacia la capa córnea de la epidermis.

Clínicamente, aunque se han publicado manifestaciones muy variadas, se caracterizan por una alta incidencia de hiperqueratosis palmo-plantar, mayor descamación y eritema en pliegues y por una menor frecuencia de membrana colodión, ectropión y eclabium que otras ICAR. En el caso que se presenta se observó una mayor afectación de pliegues y ausencia de lesiones oculares y orales, sin embargo, no se apreció la hiperqueratosis palmo-plantar.

La ictiosis NIPAL4 es una patología infrecuente que requiere además de una adecuada historia clínica, familiar y exploración física minuciosa, un estudio genético para su correcto diagnóstico.

Bibliografía:

- Ballin N et al. Genetical, clinical, and functional analysis of a large international cohort of patients with autosomal recessive congenital ichthyosis due to mutations in NIPAL4. Hum Mutat. 2019;40(12):2318–33.
- Rodriguez-Pazos L et al. Ictiosis congénitas autosómicas recesivas. Actas Dermosifiliogr. 2013;104(4):270-284.

P-54 DIAGNÓSTICO TEMPRANO DEL SÍNDROME DE PREDISPOSICIÓN TUMORAL POR INACTIVACIÓN DE BAP1 EN PACIENTE ADOLESCENTE

Daniel Blaya Imbernón(1), Malena Finello(1), Andrés Grau Echevarría(1), Ángel González García(1), Elena Pérez Zafrilla(1) y Altea Esteve Martínez(1) de (1) Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario, Valencia - España.



Figura 1: TMIB clínica (a, c y e), dermatoscopia (b, d y f) e histología (g y h)

Introducción: El síndrome de predisposición tumoral por inactivación de BAP1 (SPTI-BAP1) se asocia a melanoma uveal y cutáneo, mesotelioma pleural y abdominal y carcinoma de células renales. El tumor melanocítico por inactivación de BAP1 (TMIB) es un indicador precoz de dicha enfermedad.

Caso clínico: Presentamos una paciente femenina de 17 años que desarrolla unas 20 pápulas color piel en cuero cabelludo, tronco y extremidades (a, c, e) con dermatoscopia rosa-anaranjado homogéneo (b), asociado a glóbulos de pigmentos periféricos asimétricos (d) o patrón granular (f). Se rebanan 3 de dichas lesiones por molestias locales y la anatomía patológica de todas ellas es compatible con TMIB (g y e).

Ante dicho hallazgo y antecedentes familiares de cáncer renal y de melanoma uveal en rama paterna se solicita estudio genético para descartar SPTI-BAP1.

Resultados: Las pruebas genéticas confirman el diagnóstico de SPTI-BAP1, se inicia cribado de neoplasias y estudio de familiares.

Discusión: Los TMIB son proliferaciones melanocíticas catalogadas en el grupo de baja exposición a radiación UV y de atipia intermedia. Pueden ser aisladas producidas por mutaciones esporádicas de BAP1 o múltiples en contexto del SPTI-BAP1 por mutaciones en línea germinal del mismo gen.

Clínicamente son pápulas cupuliformes pequeñas, color piel o rosa anaranjado con 5 patrones dermatoscópicos posibles: rosa anaranjado homogéneo sin estructuras; rosa anaranjado sin estructuras

con vasos radiales; rosa anaranjado homogéneo sin estructuras con glóbulos y puntos excéntricos atípicos; reticular con zonas elevadas rosa anaranjadas sin estructura y globular.

Histológicamente son nódulos dérmicos constituídos por dos poblaciones celulares, una de células epiteliales de citoplasma amplio en vidrio esmerilado y núcleos pleomórficos con pérdida de positividad de BAP1 en la inmunohistoquímica, y otra población de melanocitos comunes que suelen conservar expresión de BAP1.

Son usualmente benignas, con bajo riesgo de progresar a melanoma pero pueden poner evidencia una enfermedad potencialmente grave como el SPTI-BAP1 por lo que es importante reconocerlas. Por otra parte, si bien la edad media de diagnóstico de las mismas es alrededor de la segunda década de vida, se han reportado casos en adolescentes y niños de hasta 10 años, por lo que el dermatólogo pediátrico debe conocer la entidad.

P-55 NEVUS EPIDÉRMICO VERRUCOSO PTEN COMO CLAVE DIAGNÓSTICA PARA UN SÍNDROME DE COWDEN

Nalia Domínguez Lirón(1), Lluís Dols Casanova(1), José Carrasco Muñoz(1), Inés Poveda Montoyo(1), María Niveiro de Jaime(2) y Laura Berbegal de Gracia(1) de (1)Departamento de Dermatología, Hospital General Universitario Dr Balmis. ISABIAL, Alicante - España y (2)Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante, Alicante - España.

Introducción: El síndrome de Cowden (SC) es la manifestación fenotípica más común del espectro de genodermatosis hamartomatosas conocidas como Síndrome de Tumor Hamartoma asociado al gen PTEN. El nevus epidérmico lineal de Cowden o nevus PTEN se presenta como un mosaicismo tipo 2 del SC, resultado de una mutación somática "second-hit" del gen PTEN durante el desarrollo embrionario en un individuo con una mutación germinal, conllevando la pérdida de ambos alelos sanos. Se describe un caso donde el hallazgo de un nevus PTEN facilitó el diagnóstico de SC.

Caso clínico: Lactante de 6 meses con epilepsia grave y macrocefalia desde los 2 meses de vida. Desde el nacimiento presenta una lesión verrucosa lineal, asintomática, de color blanco-rosada en periné. Se realiza una biopsia y análisis del ADN lesional para descartar asociación con síndromes neuro-cutáneos compatibles: síndrome del nevus epidérmico FGFR3, síndrome PENS y síndrome de Cowden. Simultáneamente, se efectúa un estudio genético en sangre. En ambos casos se identifica la variante patogénica c.270delT en el gen PTEN, en heterocigosis en la línea germinal y con pérdida de la heterocigosis en el ADN névico (mutación "second-hit"). Se realiza el diagnóstico de nevus PTEN en un paciente con síndrome de Cowden.

Discusión: El nevus PTEN es una entidad infradiagnosticada con pocos casos publicados. El primer caso fue descrito por Happle en 2007 en un niño con hidrocefalia, lipomas, asimetría de extremidades, macrodactilia unilateral y nevus epidérmico. Los casos previos se diagnosticaban erróneamente como nevus epidérmico en el contexto del síndrome de Proteus, ya que su genética aún no se había establecido. Determinar esta lesión a edades tempranas supone un reto diagnóstico y requiere vigilancia a largo plazo del resto de características del SC, donde el dermatólogo juega un papel crucial.

Bibliografía:

1. Plana-Pla A, Condal L, Jaka A, Blanco I, Castellanos E, Bielsa I. Verrucous epidermal nevus as a manifestation of a type 2 mosaic PTEN mutation in Cowden syndrome. *Pediatr Dermatol*. 2023 Jan 1;40(1):179–81.
2. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes Part I. Well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2010 Jul ;63(1):1–22.

P-56 POIQUILODERMIA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE ROTHMUND-THOMPSON CON EXCELENTE RESPUESTA A TRATAMIENTO LÁSER

Cristina Albanell Fernández(1), Marta Ivars Lleo(2), Daniel Antonio Brualla Palazón(2), Asunción Vicente Villa(2) y Eulalia Baselga Torres(2) de (1) Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia - España y (2)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España.

Introducción: Presentamos el caso de una niña de 5 años, diagnosticada de síndrome de Rothmund Thompson, que ha recibido tratamiento con láser de colorante pulsado (PDL) con el objetivo de mejorar áreas extensas de poiquilodermia congénita.

Caso clínico: Niña de 5 años diagnosticada a los 13 meses de vida de síndrome de Rothmund Thompson. El estudio genético confirmó la presencia de 2 variantes heterocigotas en el gen RECQL4.

Desde los primeros meses de vida comenzó a presentar áreas de atrofia, telangiectasias y zonas de hipo e hiperpigmentación de predominio en región facial y miembros. Progresivamente esta poiquilodermia se había hecho más intensa y extensa. A la edad de 3 años se decidió iniciar tratamiento con PDL. Desde entonces ha recibido una sesión cada 6 meses con los siguientes parámetros: energía entre 6.25-6.75 J/cm2, duración de pulso 0.45 ms, spot 12 mm.

Resultados: Tras 5 sesiones la paciente ha presentado excelente respuesta clínica.

Discusión: El síndrome de Rothmund-Thompson es una genodermatosis rara, causada por mutaciones en genes de reparación del ADN y que se hereda de forma autosómica recesiva. Se caracteriza por poiquilodermia, cabello escaso, cejas y pestañas escasas, distrofia ungueal, talla baja, cataratas, anomalías esqueléticas y dentales, defectos del eje radial, envejecimiento prematuro y predisposición a ciertos cánceres.

Estos pacientes presentan típicamente una poiquilodermia progresiva que se inicia entre los primeros 3 y 10 meses de vida y se caracteriza por eritema, telangiectasias, áreas reticuladas de hiper e hipopigmentación y atrofia, afectando principalmente la cara y las extremidades y respetando el tronco. A nivel histológico se observan capilares dilatados en la dermis superficial y una epidermis adelgazada.

El láser de colorante pulsado es un láser efectivo para el tratamiento de lesiones vasculares superficiales, siendo de elección para las manchas en vino de Oporto y la poiquilodermia de Civatte. Puede usarse de manera segura y efectiva en niños.

Se ha planteado como una alternativa terapéutica eficaz para tratar la poiquilodermia asociada al síndrome de Rothmund-Thomson.

Dada la predisposición genética de estos pacientes a desarrollar telangiectasias con el tiempo, sugerimos la utilidad de realizar sesiones de PDL de forma periódica, con una frecuencia individualizada según la necesidad de cada paciente.

P-57 RESPUESTA A DUPILUMAB EN LA DERMATITIS RELACIONADA CON EL SÍNDROME DE HIPER-INMUNOGLOBULINA E

José María Camino Salvador(1), Alicia Martínez Fernández(1), Isabel Zapata Martínez(1), Javier Torres Marcos(1), Aránzazu Vergara Sánchez(1) y Esther de Eusebio Murillo(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara - España.



Figura 1. Evolución de la dermatitis relacionada con HIES-AD durante el tratamiento con dupilumab. Afectación basal antes del inicio de dupilumab (A y B). Mejoría tras 12 semanas de tratamiento (C y D). Mejoría tras 24 semanas de tratamiento (E y F).

Introducción: Los síndromes de hiper-inmunoglobulina E (HIES) son raras inmunodeficiencias primarias caracterizadas por una dermatitis severa, infecciones cutáneas y pulmonares recurrentes, y ocasional eosinofilia. Las formas autosómicas dominantes (HIES-AD), se han asociado a mutaciones en el gen transductor de señal y activador de transcripción 3 (STAT3).

Caso Clínico: Se trata de un varón de 10 años nacido en Perú, residente en España desde hacía un año. La madre refería que los síntomas cutáneos comenzaron tras el nacimiento, con mala respuesta a emolientes, tacrólimus y corticosteroides tópicos potentes. Sus antecedentes incluían una malformación de Budd-Chiari tipo I, neumonía neonatal, episodios de bronquiolitis severa recurrentes, así como una sepsis estafilocócica a los 6 años, abscesos cutáneos y otitis externa recurrente. Además, presentaba diagnóstico de asma extrínseca y persistencia de molares primarios.

A la exploración, el paciente mostraba una liquenificación generalizada, con placas infiltradas, pápulas excoriadas y lesiones tipo prurigo (Figura 1, A-B). Además, presentaba múltiples quistes miliares y una alopecia frontotemporal. El paciente mostraba una facies peculiar. El cultivo del exudado fue positivo para *Staphylococcus aureus* meticilin-resistente. Se evidenció una eosinofilia (8.600/ μ L) e IgE total elevada (24.365

UI/mL), con sensibilización a neuroalérgenos y alérgenos proteicos. El estudio de heces fue normal. El NIH-HIES score fue de 32 puntos. El estudio genético identificó una mutación heterocigota en STAT3. Ante la gravedad [Eczema Area and Severity Index (EASI) de 43 puntos] y refractariedad de la dermatitis a corticoides tópicos y sistémicos, se inició dupilumab 600 mg en dosis de carga y 300 mg cada 4 semanas.

Resultados: A las 4 semanas, el paciente reportó mejoría del prurito. A las 12 semanas, la mejoría clínica fue evidente (Figura 1, C-D) y mejoró a lo largo de las 24 semanas de seguimiento (Figura 1, E-F). Durante este periodo, se observó una reducción progresiva en el recuento de eosinófilos y los niveles de IgE total (Tabla 1).

Discusión: En este trabajo, describimos las características clínicas, serológicas y genéticas de un paciente pediátrico con HIES-AD por deficiencia de STAT3. Asimismo, describimos la respuesta clínica y analítica de la dermatitis relacionada con HIES en un paciente pediátrico a dupilumab.

Tabla 1. Parámetros analíticos durante las 24 semanas de tratamiento

	Basal	12 semanas	14 semanas	24 semanas
Eosinófilos (uL)	8.600	2.600	2.200	1.500
Ig G (mg/dL)	2.256	1555		1.306
Ig M (mg/dL)	252	272		286
Ig A (mg/dL)	211	142		159
Ig E Total (UI/mL)	24.356	20.038	19.243	16.467

Ig: inmunoglobulina.

P-58 ÁCIDO DICLOROACÉTICO COMO ALTERNATIVA PARA EL TRATAMIENTO DE CARCINOMAS BASOCELULARES MÚLTIPLES EN PACIENTE CON XERODERMA PIGMENTOSO

Sara Pilar Herrero-Ruiz(1), Laura Fernández de la Fuente(1), María Elena Hernández Salas(1), Begoña Echeverría-García(1), Almudena Hernández Núñez(1) y Jesús Borbujo-Martínez(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España.

Introducción: El xeroderma pigmentoso (XP) es una genodermatosis asociada a un aumento de tumores cutáneos malignos. Se plantea el uso de ácido dicloroacético (DCA) como posible tratamiento destructivo local de los carcinomas basocelulares (CBCs) en pacientes con múltiples lesiones y rechazo a la cirugía.

Caso clínico: Mujer de 22 años con diagnóstico de XP. Como antecedentes personales de interés presenta dos hermanos también afectados. Durante su seguimiento ha desarrollado más de 40 CBCs que han sido tratados eficazmente mediante cirugía, la mayoría en localización facial. Algunas de las lesiones más superficiales fueron tratadas con terapia fotodinámica (TFD) con mala tolerancia.

Actualmente la paciente rechaza tanto la cirugía como la TFD, por lo que se ha iniciado tratamiento tópico con DCA. Se han realizado ocho sesiones de tratamiento tópico con DCA aplicado directamente sobre los CBCs faciales, con un intervalo de dos meses entre cada sesión.

Resultados: Durante 16 meses la paciente ha recibido tratamiento tópico con DCA al 100% sobre un total de 20 CBCs faciales con desaparición clínica de todos ellos y sin datos de persistencia tumoral en el momento actual.

La tolerancia al tratamiento fue buena. Como únicos efectos secundarios ha presentado eritema y molestias locales leves. No se han observado otros efectos adversos.

Discusión: El XP es una genodermatosis de herencia autosómica recesiva con un riesgo aumentado de desarrollar cáncer cutáneo, debido a un mal funcionamiento de los mecanismos de reparación del ADN tras la exposición a la radiación ultravioleta.

El DCA es un inhibidor de la piruvato deshidrogenasa quinasa y un potente ácido que produce quemaduras al contacto con la piel. Su uso en dermatología actualmente es limitado, pudiéndose emplear para el tratamiento de verrugas víricas, xantelasmas u onicocriptosis. Hasta donde sabemos no está descrita su utilización en tumores malignos cutáneos, pero se ha empleado en esta paciente como tratamiento por uso compasivo debido a su potencial destructivo local, con buenos resultados.

Conclusiones: Proponemos como alternativa el uso de DCA para el tratamiento de CBCs faciales en pacientes seleccionados.

Bibliografía:

1. Bologna, J. L. (2024). *Dermatology* (5th ed., Vol. 2)
2. Haygood LJ et al. Treatment of xanthelasma palpebrarum with bichloroacetic acid. *Dermatol Surg.* 1998 Sep;24(9):1027-31.

P-59 ASOCIACIÓN DE SÍNDROME BASCULE Y EHLERS-DANLOS HIPERMÓVIL

Paloma García Piqueras(1), Jorge Martín-Nieto González(1), Belén Rodríguez Sánchez(1), Enrique Rodríguez Lomba(1), Francisco Arias Lotto(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: El síndrome BASCULE es una rara dermatosis vasomotora benigna caracterizada por rasgos clínicos típicos que incluyen eritrocianosis, generalmente de las extremidades inferiores, con manchas de Bier asociadas que evolucionan a pápulas pruriginosas tipo urticarial. Desde su descripción, se han reportado cuadros de disautonomía asociados. Esta disfunción del sistema nervioso autónomo, es también una complicación común del síndrome de Ehlers-Danlos hiper móvil (SEDh). Presentamos por primera vez la asociación de un síndrome BASCULE y SEDh.

Caso clínico: Niña de 13 años con antecedentes de esguinces múltiples y fractura de tobillo por torceduras espontáneas, dificultades para realizar gimnasia, montar en bicicleta o jugar a deportes de raqueta, acude a Dermatología por cuadro de lesiones cutáneas dolorosas en miembros inferiores desde hace un año. Las lesiones cutáneas se presentan únicamente en bipedestación y consisten en máculas violáceas, anémicas (manchas de Bier) y alguna lesión habonosa que se resuelven al pasar de bipedestación a decúbito. Descartadas otras causas mediante analítica y una evaluación cardiológica sin anomalías, se diagnostica de síndrome BASCULE. En las sucesivas revisiones, siempre acude presentando manifestaciones musculoesqueléticas por lo que se pasa un cuestionario clínico por sospecha de SEDh cumpliendo criterios clínicos para su diagnóstico.

Discusión: La disautonomía o disfunción autonómica, es una alteración del sistema nervioso autónomo responsable de regular funciones corporales involuntarias como la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la sudoración. Se manifiesta con síntomas como taquicardia, hipotensión postural e intolerancia ortostática. Estos síntomas suelen ser más intensos al estar de pie y pueden aliviarse al sentarse o acostarse. En la literatura, existen casos clínicos aislados y series de casos que describen la asociación de disautonomía tanto en el SEDh como en el síndrome BASCULE, aunque hasta ahora no se han relacionado directamente estas dos patologías. En nuestro caso, sugerimos que el síndrome BASCULE podría ser una manifestación disautonómica del SEDh. Esta conclusión se apoya en la creciente evidencia que asocia el síndrome BASCULE con la disautonomía, como se observa en la literatura médica.

P-60 NEUROFIBROMATOSIS TIPO 1 EN MOSAICO: LA IMPORTANCIA DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ

Victoria Martínez Sernández(1), Carmen Couselo Rodríguez(1), Sandra Martínez Fernández(1), Raúl Gutiérrez Meré(1), Guillermo López González(1) y M. Teresa Abalde Pintos(1) de (1)Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra, Pontevedra - España.

Introducción: La neurofibromatosis tipo 1 en mosaico (NF1M) es una forma infrecuente de NF1 causada por mutaciones postcigóticas en el gen NF1, dando lugar a las manifestaciones típicas de la enfermedad, limitadas a uno o más segmentos corporales (1). Se estima una prevalencia de 1:40,000 individuos, aunque probablemente esté infraestimada (2).

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 15 años, sin antecedentes familiares de NF1, con lesiones pigmentadas desde el nacimiento. En la exploración física se evidenciaron efélides que abarcaban la región hemifacial izquierda, así como cervical y supraclavicular ipsilateral. Además, se detectaron 4 máculas café con leche (MCCL) de más de 5 mm en región cervical, dorsal, flanco y fosa ilíaca izquierdos. No se observaron neurofibromas ni efélides axilares o inguinales.

Resultados: Ante la sospecha de rasopatía en mosaico se realizó el estudio genético en piel de una MCCL que confirmó el diagnóstico de NF1M, al detectarse 2 variantes nonsense c.4103T>G (p.Leu1368Ter) y c.5902C>T (p.Arg1968Ter) en el gen NF1, en un 5% y 2% del total de

la muestra, respectivamente. El paciente fue remitido al servicio de oftalmología, que descartó la presencia de nódulos de Lisch. Durante el seguimiento desde los 10 a los 15 años no se observaron cambios clínicos.

Discusión: La NF1M puede pasar desapercibida cuando se presenta solo con cambios pigmentarios, pudiendo retrasar el diagnóstico hasta la edad adulta, etapa en la cual pueden aparecer neurofibromas cutáneos, neurofibromas plexiformes y/o complicaciones asociadas como anomalías esqueléticas, neurológicas, oftalmológicas o neoplasias (2). Aunque el riesgo de complicaciones es menor que en la NF1 generalizada, hasta el 30% de los pacientes pueden tener manifestaciones extracutáneas. Esto resalta la importancia del diagnóstico precoz y seguimiento multidisciplinar, aunque la periodicidad del seguimiento y estudios complementarios necesarios todavía no están estandarizados (3). Finalmente, debido al riesgo de mosaicismo gonadal y posible transmisión de la enfermedad a la descendencia, el asesoramiento genético debe ser parte integral del manejo de estos pacientes (1,2).

Bibliografía:

1. Legius E y col (2021). Genet Med, 23:1506-1513.
2. Hernández-Martín y Duat-Rodríguez A (2016). Actas Dermosifiliogr, 107: 465-473.
3. García-Romero y col (2016). Pediatr Dermatol, 33: 9-17.

P-61 SCHWANNOMAS CUTÁNEOS MÚLTIPLES COMO PRESENTACIÓN DE UN CASO DE NEUROFIBROMATOSIS TIPO 2

Jorge Martín-Nieto González(1), Marina De La Puente Alonso(1), Enrique Rodríguez Lomba(1), Paloma García Piqueras(1), Verónica Parra Blanco(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: La neurofibromatosis tipo 2 (NF2) es una enfermedad hereditaria, autosómica dominante, aunque en la mitad de los casos ocurre por una mutación de novo. Es causada por mutaciones en el gen NF2, que codifica una proteína supresora de tumores conocida como merlina. Ocasiona la aparición de múltiples neoplasias en el sistema nervioso, afectación ocular y lesiones cutáneas. La clínica de la neurofibromatosis tipo 2 es poco conocida, lo que deriva, en un retraso en el diagnóstico que aumenta la morbilidad y la mortalidad.

Caso Clínico: Un adolescente de 13 años con TDAH y síndrome de Tourette es valorado por múltiples lesiones, entre las que destaca una placa en cuero cabelludo de un centímetro y dos nódulos de menor tamaño también situados en cuero cabelludo y en el labio inferior, de consistencia blanda. Se decide extirpación de todas las lesiones. La histología revela el diagnóstico schwannomas superficiales múltiples.

En la consulta de seguimiento del paciente, se realiza una nueva anamnesis detallada en la que el paciente refiere que presenta un acúfeno en oído derecho. Con sospecha de una NF2 se realiza una resonancia magnética en la que se objetivan schwannomas vestibulares bilaterales, calcificaciones intracraneales, espacios perivasculares de Virchow-Robin, unependimoma en columna cervical y schwannoma extramedular intradural cervical.

Ante la sospecha de NF2, se solicita estudio genético en sangre cuyo resultado está pendiente. En este momento se está planteando el uso bevacizumab para detener el crecimiento de los schwannomas y evitar las secuelas quirúrgicas.

Conclusiones: La NF2 es una enfermedad poco frecuente pero con una gran morbimortalidad, sobre todo cuando aparece durante los primeros años de vida. En las NF2 de inicio precoz, el diagnóstico puede realizarse a partir de las lesiones cutáneas, oculares y neurales, y en menor medida a partir de las manifestaciones que son consecuencia de los schwannomas vestibulares. Aproximadamente el 70% de los pacientes con NF2 presentan lesiones cutáneas, que son un signo inicial común en esta entidad. Además, todos schwannomas plexiformes cutáneos ocurren en pacientes jóvenes o con un fenotipo grave. Los schwannomas superficiales son especialmente útiles para el diagnóstico debido a sus características clínicas e histológicas distintivas, y su detección debe aumentar la sospecha de NF2.

P-62 MOSAICISMO SOMÁTICO EN GNA11 COMO CAUSA DE FACOMATOSIS PIGMENTOVASCULAR

Inés Segovia Rodríguez(1), Marina de la Puente Alonso(2), Teresa Lucía Vega López(3), Paola Sánchez Tudela(4), Julia Suárez González(5) y Minia Campos Domínguez(2) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Infanta Cristina, Parla (Madrid) - España, (2)Dermatología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España, (3)Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid - España, (4)Pediatria. Hospital General Universitario, Ciudad Real - España y (5)Genómica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: Las facomatosis pigmentovasculares (FPV) son trastornos genéticos poco comunes, en los que se asocian malformaciones vasculares con lesiones cutáneas pigmentadas, que pueden estar acompañadas de otras alteraciones cutáneas o sistémicas. Recientemente se ha identificado el mosaicismo postcigótico como mecanismo patogénico de las FPV.

Caso clínico: Niño de 4 meses de vida sin antecedentes personales ni obstétricos de interés. Consulta por lesiones cutáneas que presentaba desde el nacimiento en tronco y miembros.

A la exploración, presentaba manchas azuladas que se alternaban con manchas de color rojo claro de morfología tanto reticulada como sólida en ambos miembros inferiores y tronco, con patrón de mosaicismo en bandera en tronco y afectación completa del miembro inferior derecho. También presentaba áreas anémicas que se hacían más patentes tras el frotado.

Con la sospecha de facomatosis pigmentovascular (áreas de nevus anemicus, malformación capilar reticulada, malformación capilar sólida y melanocitosis dérmica) se decidió realizar biopsia cutánea para estudio genético y solicitar ecografía-Doppler de arterias renales, que fue estrictamente normal.

El estudio genético evidenció una variante patogénica en el gen GNA11: c.547C>T, p.Arg183Cys, por lo que se llegó diagnóstico de FPV cesioflámea.

Discusión: La mutación somática en el gen GNA11 se ha identificado como causa de la FPV cesioflámea. El GNA11 codifica la subunidad alfa de una proteína G, que regula diversas funciones como el crecimiento, la diferenciación celular y la pigmentación. Se postula que en la FPV la mutación activadora aparece en dos estirpes celulares diferentes, en los melanocitos y en el endotelio, lo que podría explicar que aparezcan varios fenotipos cutáneos solapados. Las anomalías extracutáneas son poco frecuentes, pero en los últimos años se ha identificado un riesgo significativo de estenosis de la arteria renal que puede causar hipertensión arterial secundaria y debe ser descartada por pruebas de imagen.

P-63

REDUCCIÓN DE LA FRECUENCIA DE CAMBIOS DE APÓSITOS CON OLEOGEL-S10 EN PACIENTES CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA

Rocío Maseda Pedrero(1), Dimitra Kiritsi(2), Anna Bruckner(3), Dédée Murrell(4), Johannes Kern(5) y Raúl de Lucas Laguna(6) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España, (2)Servicio de Dermatología. Facultad de Medicina, Medical Center, Universidad de Freiburg, Freiburg (Baden-Wberg Bayern) - Alemania, (3)Servicio de Dermatología. University of Colorado School of Medicine, Aurora (Colorado) - Estados Unidos, (4)Servicio de Dermatología. St. George Hospital, University of New South Wales, Sydney (Australian Capital Territory) - Australia, (5) Servicio de Dermatología. Alfred Hospital, Central Clinical School, Monash University, East Melbourne (Victoria) - Australia y (6)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España

Introducción y objetivos: La epidermolisis bullosa (EB) es un grupo heterogéneo de trastornos hereditarios de la piel caracterizado por un aumento de la fragilidad mucocutánea, con aparición de ampollas de forma espontánea o ante mínimos traumatismos. Actualmente las EB no son curables, y sólo es posible realizar un tratamiento preventivo y sintomático de las lesiones cutáneas mediante curas diarias de las heridas. Los datos del ensayo clínico fase III EASE (NCT03068780) demostraron que el Oleogel-S10 aceleraba la cicatrización de las heridas y reducía la carga total de las heridas en los pacientes con EB. En este trabajo, se recogen los resultados del impacto del Oleogel-S10 en la frecuencia y el tiempo dedicado al cambio de apósitos de los pacientes con EB.

Materiales y métodos: El estudio EASE incluyó a 223 pacientes con EB distrófica o juntural y ≥ 1 heridas de espesor parcial de 10–50 cm² presente ≥ 21 días y < 9 meses. Los pacientes recibieron Oleogel-S10 (n = 109) o gel de control (n = 114) junto con las curas habituales. Un análisis post hoc evaluó el cambio en la frecuencia curas para pacientes con cambios de apósitos diarios al inicio y los transformó en tiempo ahorrado, utilizando datos históricos.

Resultados: Entre los 47 pacientes tratados con Oleogel-S10 y los 53 pacientes del grupo control con cambios diarios de apósito al inicio, el 35,6 % que recibió Oleogel-S10 experimentó una reducción de la frecuencia de curas a los 90 días, en comparación con el 10,6 % que recibió el gel de control. Oleogel-S10 demostró una reducción media de $1,36 \pm 0,24$ cambios de apósito semanales frente a una reducción de $0,41 \pm 0,23$ para el gel de control (diferencia $-0,95 \pm 0,33$; p = 0,005). Esto se traduce en casi tres cambios menos cada dos semanas con Oleogel-S10, frente a casi un cambio para el gel de control. Utilizando los datos previos publicados en la literatura, el tiempo estimado ahorrado en cambios de apósito por semana para pacientes con cambios diarios al inicio fue de 10,9 h para Oleogel-S10 (6,6 h para pacientes; 4,4 h para cuidadores) frente a 4,0 h para el gel de control (2,4 h para pacientes; 1,6 h para cuidadores).

Conclusiones: Oleogel-S10 redujo significativamente la frecuencia de cambio de apósitos en comparación con el gel de control en pacientes con EB, lo que llevó a una reducción relativa del tiempo dedicado a este procedimiento.

P-64

NUEVUS EPIDÉRMICO EPIDERMOLÍTICO

Elena Vicente Basanta(1), Silvia Ojea Varona(1), Adrián Santiago Caamaño López(1), Catarina Fernández Traba(1), Benigno Monteagudo Sánchez(1) y Cristina de las Heras Sotos(1) de (1)Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol (A Coruña) - España.



Lesiones en miembros inferiores

Presentamos el caso de una mujer de 14 años, sin antecedentes médicos de interés. A seguimiento en servicio de dermatología por un nevo epidérmico epidermolítico desde los 3 meses de edad, confirmado con estudio histopatológico. Presenta lesiones hiperqueratósicas de coloración parduzca con distribución blaschkoide en región hemitorporal izquierda, abarcando cuello, extremidad superior, tronco y extremidad inferior.

No existen antecedentes familiares de lesiones similares o de queratodermia palmo-plantar.

El estudio genético en sangre no mostró alteraciones genéticas y el realizado en la biopsia cutánea muestra una variante del gen de la queratina 10 (KRT10). El estudio oftalmológico, traumatológico y neurológico resultaron normales.

Se ha realizado tratamiento tópico con derivados de la vitamina D asociados a corticoide y vaselina salicilada al 20 % en zonas afectadas, con ligera mejoría.

El nevo epidérmico epidermolítico es una forma en mosaico de la ictiosis epidermolítica debida a mutaciones postcigóticas en el gen de la queratina 1 o 10. El momento del desarrollo embrionario en el que se da la mutación condiciona la extensión de la afectación, siendo mayor cuanto antes se produce.

Se han descrito casos de padres afectos de la forma nevoide e hijos con una forma completa de ictiosis epidermolítica, por lo que a los pacientes a quien se diagnostica este nevo se debería descartar afectación germinal y facilitar consejo genético.

P-65 NÓDULO FIBROCOLÁGENO PLANTAR EN PACIENTE CON SÍNDROME DE FRANK-TER HAA

Marc Aparicio Rovira(1), Álvaro March Rodríguez(1), Alejandro Lobato Berezo(1) y Ramón M. Pujol Vallverdú(1) de (1)Dermatología. Hospital del Mar, Barcelona - España.

Introducción: El síndrome de Frank-Ter Haar es una enfermedad genética rara de herencia autosómica recesiva caracterizada por dismorfias craneofaciales, alteraciones óseas y anomalías cardiovasculares secundarias a mutaciones en el gen SH3PXD2B, cuya disfunción afecta al desarrollo esquelético y conectivo. Se han descrito manifestaciones cutáneas asociadas a este síndrome, incluyendo acné grave, engrosamiento cutáneo, angiofibromas faciales e hipopigmentación. La descripción de nódulos fibrocolágenos subcutáneos ha sido anecdótica en pacientes con este síndrome.

Caso clínico: Niño de 3 años diagnosticado de síndrome de Frank-Ter Haar debido a una mutación homocigota en el gen SH3PXD2B que consulta por la presencia de una lesión nodular dolorosa en arco plantar izquierdo de crecimiento progresivo en el último año. Se practicó inicialmente ecografía cutánea en la cual se observa una lesión ovoide de 2x1 cm de diámetro bien definida y localizada en el tejido celular subcutáneo, predominantemente hipoecoica pero con septos en su interior.

Resultados: Se practicó una biopsia cutánea de la lesión en la cual se observaba una formación nodular compuesta por una proliferación de tejido fibroso denso con bandas de colágeno hialinizadas y eosinofílicas asemejando una cicatriz queloida. No se observaba atipia celular, pleomorfismo ni mitosis y el índice de proliferación fue bajo. No se observó expresión de CD34+ en la inmunohistoquímica.

Discusión: El síndrome de Frank-Ter Haar (SFTH), el síndrome de Winchester (SW) y la osteolisis multicéntrica, nodulosis y artropatía (MONA) son trastornos multisistémicos hereditarios autosómicos recesivos caracterizados por malformaciones craneofaciales, densidad ósea reducida, anomalías esqueléticas y cardíacas y fibrosis dérmica. Estos síndromes muestran una superposición clínica considerable y están causados por mutaciones en distintos genes que ocasionan una remodelación defectuosa del colágeno. La presencia de nódulos fibrocolágenos, si bien inicialmente considerados típicos de MONA (gen MMP2) pueden asimismo observarse en pacientes con un SFTH (gen SH3PXD2B) y con un SW (gen MMP14).

Conclusiones: La presencia de nódulos fibrocolágenos solitarios o múltiples, aunque más común en el síndrome MONA, debería incluirse entre las manifestaciones cutáneas asociadas al síndrome de Frank-Ter Haar.

P-66 PIEBALDISMO SIMULANDO UNA NEUROFIBROMATOSIS TIPO I. A PROPÓSITO DE UN CASO

José María de Castro Garrido(1), Helena Iznardo Ruiz(1), Fabià Torres Betato(1), Eulalia Baselga Torres(1), Lluís Puig Sanz(1) y Esther Roé Crespo(1) de (1) Departamento de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España.

Caso Clínico: Varón de 11 años en seguimiento por dermatología por presencia desde el nacimiento de manchas extensas hipopigmentadas en cuero cabelludo, cara, tronco y extremidades orientado como Piebaldismo sin cambios durante años.

En controles posteriores se objetiva aparición de múltiples Manchas Café con Leche (MCL) en tronco, extremidades y efélides axilares cumpliendo criterios diagnósticos NIH para Neurofibromatosis Tipo 1 (NF1), pero sin otros signos típicos como neurofibromas, gliomas o nódulos de Lisch. Ante la existencia de casos publicados de Piebaldismo asociado a NF1, se realizó un análisis genético que identificó mutaciones en cKIT confirmando Piebaldismo. No se encontraron alteraciones en genes de NF1, Síndrome de Legius ni de Waardenburg.

Discusión: El piebaldismo, un trastorno autosómico dominante causado por mutaciones en el gen KIT, se caracteriza por manchas despigmentadas congénitas y, en la mayoría de los casos, un mechón blanco distintivo. NF1 producida por mutaciones en el gen NF1, presenta MCL, efélides intertriginosas y otros hallazgos como neurofibromas y gliomas ópticos. La coexistencia de máculas amelanóticas, MCL y efélides en Piebaldismo, plantea retos diagnósticos con NF1, Síndrome de Legius o de Waardenburg.

El Piebaldismo y NF1 están producidas por alteraciones en genes de cromosomas diferentes que hace improbable la coexistencia de mutaciones KIT y NF1. Previamente se postuló que estos genes podrían interactuar de algún modo y ser responsables de la aparición de áreas hipopigmentadas y MCL. Actualmente se sugiere que las mutaciones del Piebaldismo en KIT vía RAS/MAPK son suficientes para explicar las manchas amelanóticas, MCL y efélides en un mismo paciente.

Conclusiones: Se presenta un caso de piebaldismo con aparición MCL y efélides intertriginosas durante seguimiento. El estudio genético fue negativo para NF1, Síndrome de Legius y de Waardenburg. Estos hallazgos podrían explicarse únicamente por disfunción del gen KIT y pueden formar parte del espectro fenotípico de piebaldismo sin que tengan necesariamente NF 1.

P-67 QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR DIFUSA HEREDITARIA NO SÍNDROMICA SECUNDARIA A MUTACIONES DE TRPM4. UN NUEVO GEN IMPLICADO EN EL DESARROLLO DE QUERATODERMIA PALMOPLANTAR HEREDITARIA

Laura Parra Navarro(1), Álvaro March Rodríguez(1), María Rivera López(1), Nidia Planella Fontanillas(1), Luis Alberto Pérez Jurado(2) y Ramón M. Pujol Vallverdú(1) de (1)Dermatología y (2)Genética. Hospital del Mar, Barcelona - España.

Introducción: Las queratodermias palmoplantares hereditarias (QPPH) son un grupo heterogéneo de entidades caracterizadas por el engrosamiento anormal de la piel en las palmas de las manos y las plantas de los pies secundarias a mutaciones en distintos genes habitualmente implicados en la diferenciación epidérmica (queratinización). Las formas de QPPH difusas no sindrómicas se han asociado mutaciones en distintos genes, incluyendo AQP5, SERPINB7, KRT1, KRT9 y SLURP1.

Caso clínico: Niño de 3 años que presenta desde los primeros meses de vida eritema, hiperqueratosis e hiperlinealidad palmo-plantar de distribución difusa no transgrediens. No asociaba otras manifestaciones extracutáneas. La historia familiar reveló una afectación similar en

la madre y abuela materna, así como dos tíos maternos sugiriendo un patrón de herencia autosómico dominante. Se procedió a realizar una biopsia cutánea en la cual se observó una hiperqueratosis ortoqueratósica difusa no epidermolítica.

Resultados: El estudio genético identificó la presencia de una mutación en heterocigosis en el gen TRPM4 (NM_017636.4:c.1001G>A p.(Arg334Gln)) clasificada como variante de significado clínico incierto (VSI) pero con predicción probablemente patogénica (CADD: 16,06). Se confirmó la presencia de esta mutación en la madre, abuela materna y tío materno afecto del mismo cuadro clínico.

Discusión: TRPM4 es un gen que codifica para un canal catiónico implicado en procesos fisiológicos como la señalización celular y la homeostasis iónica. Su disfunción ha sido previamente vinculada a enfermedades cardíacas hereditarias (bloqueo cardíaco progresivo familiar) y a eritroqueratodermia variable y progresiva, pero no a QPP aislada. Este hallazgo amplía el espectro clínico-genético de las queratodermias y subraya la necesidad de estudios funcionales para confirmar la patogénica de la variante.

Conclusiones: La incorporación de estudios genéticos en la práctica clínica habitual en el estudio de enfermedades hereditarias cutáneas puede permitir la identificación de nuevos genes implicados en su desarrollo. Se describe la posible implicación de mutaciones heterocigotas del gen TRPM4 en una familia con una queratodermia palmoplantar difusa hereditaria no sindrómica, un gen no previamente implicado como responsable de queratodermia pamo-plantar hereditaria.

P-68 PLACA ALOPÉCICA EN CUERO CABELLUDO: DIAGNÓSTICO MOLECULAR Y MEDICINA DE PRECISIÓN

Felipe Peirano(1), Helena Iznardo(1), Asunción Díaz Gómez(2), Sara Bernal(3), Lluís Puig(1) y Esther Roé(1) de (1)Servicio de Dermatología, (2)Servicio de Pediatría y (3)Servicio de Genética. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España.



Figura 1. Placa alopécica blanda de color rosado amarillento en el vértex.

Introducción: La lipomatosis encefalocraneocutánea (ECCL) es un síndrome neurocutáneo raro del grupo de las RASopatías en mosaico. Presentamos un caso representativo de ECCL.

Caso clínico: Paciente varón de 2 años y medio derivado por aplasia cutis. Al examen físico, además de la aplasia cutis presentaba una placa alopécica blanda de color rosado amarillento en el vértex. Se realizó una biopsia mediante punch que reveló ocasionales adipocitos en dermis y escasos folículos pilosos, compatible con nevo psilolípico. En la resonancia magnética (RM) craneomedular se observa un lipoma supravermiano, vermis de aspecto disgenético y una megacisterna magna. El desarrollo neurológico era adecuado para su edad y no presentaba otras alteraciones sistémicas. Dados los hallazgos clínicos se diagnosticó de lipomatosis encefalocraneocutánea. Se solicitó estudio genético en tejido de variantes patogénicas en FGFR1 y KRAS que se encuentra pendiente de resultado.

Discusión: La ECCL se caracteriza por anomalías en el sistema nervioso central, cutáneas y oculares, siendo hallazgos característicos los lipomas intracraneales o intraespinales, y el nevo psilolípico, un nevo de tejido graso alopécico bien delimitado del cuero cabelludo. Recientemente se ha añadido el estudio molecular a los criterios diagnósticos. Los diagnósticos diferenciales incluyen, el síndrome oculoectodérmico y el síndrome del nevo sebáceo lineal causados por mutaciones en la vía RAS-MAPK en KRAS. Los pacientes con variantes patogénicas de FGFR1, tienen mayor riesgo de desarrollar tumores cerebrales, incluidos astrocitomas pilocíticos y gliomas de la línea media. En los pacientes con variantes patogénicas en KRAS se han descrito casos de tumor de Wilms.

En conclusión, presentamos un caso de ECCL diagnosticado clínicamente, y resaltamos la importancia del estudio genético en tejido para poder orientar mejor el diagnóstico y sobre todo un seguimiento multidisciplinar dirigido según las mutaciones detectadas.

En conclusión, presentamos un caso de ECCL diagnosticado clínicamente, y resaltamos la importancia del estudio genético en tejido para poder orientar mejor el diagnóstico y sobre todo un seguimiento multidisciplinar dirigido según las mutaciones detectadas.

Bibliografía:

1. Barry KK, Liang MG, Balkin DM, et al. Next generation sequencing aids diagnosis and management in a case of encephalocraniocutaneous lipomatosis. *Pediatr Dermatol.* 2024;41(1):76-79.
2. Bennett JT, Tan TY, Alcantara D, et al. Mosaic Activating Mutations in FGFR1 Cause Encephalocraniocutaneous Lipomatosis. *Am J Hum Genet.* 2016;98(3):579-587.

P-69 SÍNDROMES DE SOBRECRECIMIENTO RELACIONADOS CON PIK3CA (PROS): EXPERIENCIA CON 21 PACIENTES EN UN HOSPITAL TERCIARIO

Marc Falguera Mayoral(1), Trinidad Repiso Montero(1), María Cecilia Juárez Dobjanschi(1), Amaia Lasa Aranzasti(2), María Irene Valenzuela Palafoll(2) y Vicente García-Patos Briones(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Genética Clínica y Molecular. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona - España.

Introducción: El síndrome de sobrecrecimiento relacionado con PIK3CA (PROS) engloba diferentes entidades ocasionadas por mutaciones somáticas activadoras en el gen PIK3CA y, en consecuencia, una activación aberrante de la vía PI3K/AKT/mTOR. Las manifestaciones clínicas son muy heterogéneas, con sobrecrecimiento segmentario de diferentes tejidos (fibroso, adiposo, vascular, nervioso y/o esquelético).

Métodos: Realizamos un estudio retrospectivo de los pacientes con PROS en un hospital terciario con diagnóstico genético confirmado. Se incluyeron 21 pacientes, con una edad media al diagnóstico de 6 años.

Resultados: Las áreas corporales con sobrecrecimiento se clasificaron de la siguiente manera: polo cefálico (43%), extremidades (38%), macrodactilia (19%), cervical (14%), toraco-abdominal (14%) y genital (5%). Otras manifestaciones asociadas incluyeron malformaciones venolinfáticas (43%), malformaciones capilares superficiales (33%), hemimegalencefalia (19%), lipomas (9%), nevus epidérmicos (5%) y malformaciones vasculares de alto flujo (5%). El 52% de los pacientes fue sometido a cirugía o escleroterapia, incluyendo amputaciones y procedimientos

reconstructivos. El 24% de los pacientes fue tratado con rapamicina oral, logrando estabilización clínica y radiológica en todos los casos. Por otro lado, el 19% recibió alpelisib, mostrando mejoría radiológica en el 50% de los casos y estabilidad en el 50% restante.

Conclusiones: El diagnóstico se basa en el sobrecrecimiento segmentario de una o varias áreas del cuerpo y la confirmación de una alteración genética de PIK3CA en los tejidos afectados. Para evaluar la extensión de las manifestaciones, se recomienda el uso de pruebas de imagen como resonancia magnética con contraste y ecografía. Las opciones terapéuticas incluyen cirugía, escleroterapia y terapias sistémicas como rapamicina (inhibidor de mTOR) y alpelisib (inhibidor de PI3K), especialmente en casos desfigurantes o discapacitantes. Otros tratamientos en estudio, como miransertib (inhibidor alostérico oral de AKT), también están siendo evaluados. El objetivo es estabilizar y mejorar las manifestaciones clínicas, radiológicas y la calidad de vida de los pacientes.

Bibliografía:

1. Keppler-Noreuil KM, et al. PIK3CA-related overgrowth spectrum (PROS): Diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation. *Am J Med Genet A*. 2015.

P-70 TRASTORNO RETICULADO PIGMENTARIO LIGADO AL CROMOSOMA X. A PROPÓSITO DE UN CASO

Gloria de la Vega Calvo Moreno(1), José Antonio Llamas Carmona(1), Francisco Javier del Boz González(1), Eduardo López Vera(1), Marina Romero Bravo(1) y Leandro Martínez Pilar(1) de (1)Dermatología. Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga - España.

El trastorno reticulado pigmentario ligado al cromosoma X (XLPDR) es una genodermatosis poco frecuente que sigue un patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X, lo que justifica una clínica más pronunciada en el sexo masculino.

Presentamos el caso de un paciente varón de cinco años de edad, que consulta por lesiones cutáneas de aproximadamente un año de evolución, localizadas en extremidades y cara. No se registra historia familiar de interés y, entre sus antecedentes personales, destacan un crecimiento intrauterino retardado severo, microcefalia, infecciones del tracto urinario de repetición sin anomalías de la anatomía renal asociadas, así como un escaso desarrollo expresivo del lenguaje. A la exploración, se observa una discromatosis reticulada con áreas moteadas de hiperpigmentación e hipopigmentación y aisladas telangiectasias localizadas en su interior. Estas lesiones están circunscritas predominantemente a zonas extensoras de extremidades superiores e inferiores y a la región facial.

En este contexto clínico, se solicitó un estudio genético que confirmó el diagnóstico de trastorno reticulado pigmentario ligado al cromosoma X, demostrando una mutación en el gen POLA1 (Xp22.22-p21.3). El XLPDR es una genodermatosis poco frecuente que sigue un patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X, con una mutación descrita en el gen POLA1 (Xp22.22-p21.3).

En mujeres portadoras, la forma de presentación típica consiste en placas lineales hiperpigmentadas que siguen las líneas de Blaschko, sin afectación sistémica acompañante. En varones, es característica la aparición de una discromatosis reticulada que suele iniciarse entre los cuatro meses y los cinco años de edad. Generalmente, comienza limitada a la raíz proximal de los miembros inferiores, los glúteos y las mejillas, para después adquirir una forma más generalizada con la edad. Otros rasgos físicos habituales son el retroceso de la línea de implantación del pelo, las cejas y la raíz nasal anchas o el filtrum alargado. El resto del cuadro clínico comprende infecciones recurrentes (sobre todo respiratorias), fotofobia severa debido a una disqueratosis corneal, fallo de medro, reacciones autoinflamatorias, hipohidrosis o síntomas neurológicos.

En el diagnóstico diferencial del XLPDR se pueden incluir: incontinencia pigmenti, síndrome Rothmund-Thomson o síndrome de Kindler, entre otros.

P-71 BEBÉ COLODIÓN AUTORRESOLUTIVO COMO MANIFESTACIÓN DE QUERATODERMIA POR LORICRINA

Valia Patricia Beteta Gorriti(1), Álvaro de Dios Velázquez(2), Ángel Fernández Camporro(1), Elias Alejandro Albarrán Coria(1), Lucía Palacio Aller(1) y Eloy Rodríguez Díaz(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón (Asturias) - España y (2)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias) - España.

Introducción: El bebé colodión (BC) es un fenotipo congénito transitorio que se manifiesta como una membrana transparente y brillante que recubre toda la superficie corporal y que recuerda al celofán. El BC autorresolutivo se caracteriza por resolución espontánea y posterior ictiosis leve. Suele asociarse a ictiosis congénita autosómica recesiva (ARCI) y de forma ocasional a otros tipos de ictiosis, siendo frecuente asimismo en la queratodermia por loricrina (QL).

Caso clínico: Recién nacida prematura de 33 semanas que cursó con una membrana brillante y tirante en toda la superficie corporal, con extensos parches de piel eritematosa y eclabium. Se diagnosticó de bebé colodión, indicándose medidas generales y aplicación de emolientes.

Resultados: La biopsia demostró hiperqueratosis con alternancia de paraqueratosis y ortoqueratosis, así como acantosis con hipergranulosis. En su evolución la membrana colodión presentó fisuración con descamación difusa hasta su eliminación completa en las primeras semanas de vida. Los primeros años la paciente presentó un fenotipo de ictiosis leve de predominio en pliegues y queratodermia palmo-plantar en "panal". Su madre refería haber presentado hallazgos similares al nacimiento y presentaba asimismo queratodermia palmo-plantar. Se realizó estudio genético con hallazgo de una variante patogénica en heterocigosis en el gen de la loricrina.

Discusión: La QL es una genodermatosis poco frecuente, de herencia autosómica dominante, en la que se produce de forma defectuosa la loricrina, una proteína sintetizada en el estrato granuloso y que constituye el principal componente de la envoltura cornificada de los queratinocitos. Clínicamente suele presentarse como bebé colodión leve o autorresolutivo, desarrollando una queratodermia palmo-plantar en "panal" e ictiosis leve con mayor acentuación en pliegues. Otros hallazgos incluyen constricciones digitales (seudoainhum) y "knuckle pads". En la histopatología se considera clave la hipergranulosis y paraqueratosis. El tratamiento es sintomático e incluye el uso diario de emolientes y queratolíticos tópicos. Se ha descrito eficacia de la isotretinoína para evitar autoamputaciones secundarias a pseudoainhum.

Como conclusión ante un bebé colodión autorresolutivo que desarrolla una queratodermia palmo-plantar en "panal" e ictiosis leve debemos considerar el diagnóstico de QL.

P-72 QUERATODERMIA PALMOPLANTAR CON MUTACIÓN EN DESMOPLAQUINA

Nuria Latorre Martínez(1), Irene Latour Álvarez(1), Ana Ramírez Bosca(1) y Antonio Martínez Torres(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Vinalopó, Elche (Alicante) - España.

Introducción: Las queratodermias palmoplantares son un grupo complejo de enfermedades cuya principal característica es el engrosamiento de la piel de palmas y plantas. Pueden ser hereditarias o adquiridas. Las queratodermias hereditarias pueden estar asociadas a síndromes, por lo que es esencial una anamnesis dirigida.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 9 años con queratodermia palmoplantar, distribuida de forma lineal en palmas y en puntos de presión en plantas, desde los 9 meses de edad. Los primos hermanos de la paciente tenían lesiones similares. Existía consanguinidad entre los progenitores y su padre había fallecido de muerte súbita. Las lesiones palmoplantares se asociaban, además, a alteraciones ungueales, cabello muy rizado y la exploración cardiológica reveló una válvula mitral laxa con insuficiencia mitral leve. Solicitamos estudio genético que mostró la presencia en heterocigosis de la variante EX1_5 DUP en el gen de DSP con significado clínico incierto.

Discusión: Las queratodermias palmoplantares hereditarias se clasifican en 3 grupos: difusa, focal/estriada y punteada. Pueden aparecer de forma aislada o asociadas a síndromes. Clásicamente, las queratodermias palmoplantares estriadas se presentan como bandas de hiperqueratosis lineal en la cara palmar. Lo más frecuente es que la afectación plantar sea más temprana (durante el primer o segundo año de vida) y posteriormente se desarrolle la afectación de las palmas.

El gen DSP codifica proteínas desmosómicas que se requieren para la formación de uniones celulares en pelo, piel y tejido cardíaco. Es por ello que, en los casos de queratodermia palmoplantar estriada en los que los pacientes presenten pelo lanoso o rizado o tengan alteraciones en la dentición, la presencia de cardiomiopatía se debe descartar.

P-73 SÍNDROME CHILD CON AFECTACIÓN GASTROINTESTINAL

Sergio García González(1), Isabel Colmenero Blanco(2), Nelmar Valentina Ortiz Cabrera(3) y Antonio Torrelo Fernández(1) de (1)Dermatología, (2) Patología y (3)Genética. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: El síndrome CHILD es un trastorno dominante ligado al cromosoma X causado por variantes en el gen NSDHL (1). La manifestación cutánea del síndrome CHILD es un tipo peculiar de nevo epidérmico. Se asocian defectos óseos que pueden ir desde defectos leves en las extremidades distales hasta la ausencia completa de una o más extremidades. Presentamos un caso de síndrome CHILD con defectos óseos distales leves pero con afectación gastrointestinal prominente.

Caso clínico: Una niña de 10 nació con lesiones cutáneas lineales localizadas en el pie y tobillo derechos, primer y segundo dedos de la mano derecha, antebrazo izquierdo, cara posterior de la rodilla izquierda y el lado derecho de la vulva. El cuarto dedo del pie derecho era más pequeño que los otros dedos. Los estudios genéticos revelaron una deleción en Xq28, clasificada como probablemente patógena para el síndrome CHILD. Debido a molestias gastrointestinales recurrentes, se realizó una endoscopia, que reveló numerosas máculas amarillentas en la mucosa del estómago, duodeno y colon. El estudio histológico de varias muestras mostró consistentemente infiltrados de histiocitos espumosos en la lámina propia en los tres sitios.

Discusión: La infiltración gastrointestinal por histiocitos espumosos en el síndrome CHILD solo se ha descrito en dos casos previos. Se supone que esta infiltración se debe al metabolismo anómalo del colesterol, de manera similar a como se producen los xantomas verruciformes en la piel. Dado que la endoscopia no se realiza de forma rutinaria en pacientes con síndrome CHILD, esta característica puede pasar desapercibida. Tampoco se sabe si los histiocitos espumosos pueden acumularse en otros órganos o mucosas.

INFECCIONES

P-74 ESCABIOSIS REFRACTARIA EN MENORES DE 15 KG TRATADA CON IVERMECTINA ORAL

Israel Pérez-López(1), Marta Cebolla-Verdugo(1), María Zulaika-Lloret(1) y Ricardo Ruiz-Villaverde(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada - España.

Introducción: La escabiosis es una infestación común en la población pediátrica. Los tratamientos tópicos son de elección, aunque en los casos refractarios la ivermectina oral se ha posicionado como una opción terapéutica efectiva.

Caso clínico: Se presentan tres varones con escabiosis refractaria a tratamiento convencional. En los dos primeros no identificamos errores en la aplicación, en el tercero sí, no lo aplicó en el cuero cabelludo. El primero es un niño de 2 años y 10 kg de peso, tratado inicialmente con dos ciclos de permetrina al 5% y, posteriormente, con vaselina sulfurosa al 10%. A pesar de estos tratamientos, tres semanas después, persistían la clínica por lo que se decidió iniciar tratamiento con ivermectina oral a una dosis de 2.2 mg. El segundo caso es un varón de 2 años y 10 kg de peso, con un cuadro clínico y manejo similar al caso anterior. Al persistir la clínica, se administró ivermectina oral a una dosis de 2.2 mg. El tercer caso es un niño de 1.5 años y 8 kg, que fue tratado con permetrina al 5%. Ante la persistencia de las lesiones, se decidió repetir tratamiento con

permetrina, asegurando una correcta aplicación. Ante la persistencia clínica, se inició tratamiento con ivermectina oral 1.5 mg. En los tres casos se administraron dos dosis de 0.2 mg/Kg separadas por 7 días, mostrando una tolerancia y repuesta al tratamiento excelentes.

Resultados: El uso de ivermectina en menores de 15 kg en la escabiosis sigue siendo un tema controvertido debido a la falta de estudios y la no aprobación oficial por parte de organismos regulatorios¹. Sin embargo, cada vez hay más evidencia que avalan el uso en esta población, mostrando ser una opción eficaz y segura con una tasa de efectos secundarios similares a los de la población adulta. Estos son en su mayoría leves e incluyeron mareos, cefalea, síntomas gastrointestinales y parestesias.

Discusión: La ivermectina ha mostrado ser un tratamiento prometedor en casos complicados de escabiosis en menores de 15 kg. Su uso debe ser considerado de forma individual a la espera de nuevos Ensayos clínicos.

Bibliografía:

1. Morgado-Carrasco D et al. Oral Ivermectin to Treat Refractory Scabies in Children Weighing Less Than 15kg. Actas dermosifiliogr. 2022;113:99-103.
2. Levy M, Martin L et al. Ivermectin safety in infants and children under 15kg treated for scabies. Br J Dermatol. 2020;182:1003-6.

P-75 ESTUDIO TRANSVERSAL RETROSPECTIVO DE ONICOMICOSIS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS

Elena Lozano Martínez(1), Lucía Campos Muñoz(1), Irene Díaz de la Torre(2), Alberto Conde Taboada(1), Ana Sirgado Martínez(1) y Eduardo López Bran(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid - España.

La onicomicosis en pacientes pediátricos es una micosis superficial de baja prevalencia (0.14 %), si bien parece ir en aumento en los últimos años. Por ello, aunque supone una patología pediátrica poco comentada en la literatura, últimamente el interés por la misma ha ido en ascenso. Nuestro análisis recaba datos extraídos durante un período de 3 años de 286 pacientes con edades entre 0 – 18 años, estratificados en 3 grupos (0-5 años, 6-12 años y 13-18 años), procedentes de una misma área sanitaria de Madrid. De todos ellos se obtuvieron muestras de distintas localizaciones cutáneas según la sospecha para descartar micosis superficiales (uña mano, uña pie, cuero cabelludo, piel del pie, piel de la mano, piel inguinal y piel de otras localizaciones no especificadas). El diagnóstico definitivo fue confirmado por cultivo microbiológico.

De los 79 resultados positivos que se obtuvieron, 49 correspondían a muestras de uñas. De estos, 43 procedían de onicomicosis en pies: 24 positivos en el grupo de 13 a 18 años, 14 entre la edad de 6 y 12 años, y 5 casos en menores de 5 años. En uñas de manos solo se obtuvieron 6 positivos, 3 en el grupo de 13 a 18 años, y otros 3 entre los 6 y los 12 años. Del total de onicomicosis, 46.9% eran varones y 53.1% mujeres. El microorganismo más frecuente en onicomicosis de pies fue Trichophyton Rubrum, a diferencia de la Candida Parasilopsis en manos.

Se cree que la lámina ungueal más fina, su rápido crecimiento y menor traumatismo contribuyen a que la onicomicosis pediátrica sea una entidad infrecuente. Sin embargo, el uso cada vez más amplio de antibioterapia y terapias inmunosupresoras, entre otros factores predisponentes, parece ser influyente en el incremento de esta patología. En nuestro estudio esta comprometía al 62% del total de los pacientes con diagnóstico de micosis superficial, con frecuencia similar en ambos sexos y siendo más usual conforme se asciende de grupo de edad. De estos, en el 87.8% se daba en uñas de los pies, con T. Rubrum como microorganismo más común. Por lo tanto, aunque infrecuente, la onicomicosis pediátrica tiene características epidemiológicas y microbiológicas que recuerdan a las observadas en adultos. Nuestra muestra evidencia que las onicomicosis suponen un porcentaje importante de las micosis superficiales en población pediátrica, y su frecuencia va aumentando con la edad de los pacientes.

Tabla 1: Relación entre los resultados de los cultivos microbiológicos según localización anatómica de las muestras y microorganismo causal en los casos positivos.

		MICROORGANISMO								TOTAL
		NEGATIVO	Trichophyton Tonsurans	Trichophyton Rubrum	Microsporium Canis	Candida Parasilopsis	Trichophyton Mentagrophytes	Candida Albicans	Hongo contaminante	
MUESTRA	UÑA MANO	20	0	2	0	3	0	1	0	26
	UÑA PIE	84	0	38	0	2	0	1	2	127
	PIEL PIE	13	0	3	1	0	0	0	0	17
	PIEL OTROS	73	3	3	2	1	5	3	6	96
	CUERO CABELLUDO	15	1	0	1	0	0	1	0	18
	PIEL INGUINAL	1	0	0	0	0	0	0	0	1
	PIEL MANO	1	0	0	0	0	0	0	0	1
TOTAL		207	4	46	4	6	5	6	8	286

Se muestran los resultados de los cultivos microbiológicos de 286 pacientes pediátricos con sospecha de micosis superficial procedentes de distintas áreas cutáneas (uña mano, uña pie, piel pie, piel otros, cuero cabelludo, piel inguinal y piel mano), especificando el número de muestras positivas y negativas, así como los microorganismos cultivados. Los datos incluyen la frecuencia de hallazgos micológicos según el tipo de hongo aislado en cada localización anatómica, considerando hongos contaminantes aquellos que crecieron de forma indeseada en el cultivo de las muestras pudiendo haber inhibido el crecimiento de los hongos patógenos deseados.

P-76

IMPÉTIGO PEDIÁTRICO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVALUACIÓN DE RESISTENCIAS EN EL ÚLTIMO AÑO EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

Pilar Villodre Lozano(1), Cecilia Alonso Díez(1), Tania Díaz Corpas(1), Iván Blay Simón(1), Cristina Sabater González(1) y Almudena Mateu Puchades(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia - España.

Introducción: El impétigo es una infección bacteriana superficial común de la piel, con una carga mundial de enfermedad de más de 140 millones. Los niños son más afectados que los adultos y la incidencia disminuye con la edad. Los principales patógenos implicados incluyen *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pyogenes*. Hay dos variantes comunes de impétigo: no ampolloso (70%) y ampolloso (30%). El impétigo no ampolloso es causado por *S. aureus* y *S. pyogenes*, mientras que el impétigo ampolloso es causado por *S. aureus*.

Se recomienda el tratamiento tópico (p. ej., ácido fusídico, mupirocina, ozenoxacino) en pacientes con extensión limitada (<2% de la superficie corporal total). Sin embargo, en el último año se ha incrementado de manera notable el número de pacientes con impétigo, resistentes a estas terapias tópicos.

Metodología y objetivos: Este trabajo tiene como objetivo recoger los casos de impétigo en los pacientes menores de 18 años, de octubre de 2023 a octubre de 2024, en un hospital de tercer nivel de la Comunidad Valenciana. Se evaluarán diferentes variables como los tratamientos recibidos, el tiempo de evolución, y la tasa de resistencias, entre otras.

Resultados y conclusiones: Se presentan un total de 39 casos. Además, se recogerán datos sobre los tratamientos recibidos (tanto tópicos como sistémicos), localización de las lesiones y resistencias detectadas en antibiogramas, entre otras variables.

Bibliografía:

- Galli L, Novelli A, Ruggiero G, Stefani S, Fortina AB. Pediatric impetigo: an expert panel opinion about its main controversies. *J Chemother Florence Italy*. septiembre de 2022;34(5):279-85.
- Yin N, Michel C, Makki N, Deplano A, Milis A, Prevost B, et al. Emergence and spread of a mupirocin-resistant variant of the European epidemic fusidic acid-resistant impetigo clone of *Staphylococcus aureus*, Belgium, 2013 to 2023. *Eurosurveillance*. 9 de mayo de 2024;29(19):2300668.

P-77

INVITADOS HABITUALES... CARTA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

Júlia María Sánchez Schmidt(1), Vanessa Bonil Martínez(2), Sara Riera Rubió(2), Josep Quilis Esquerre(2) y Elena Doreste Hernández(3) de (1)Servicio de Dermatología, (2)Servicio de Pediatría y (3)Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Universitari Consorci Sanitari de Terrassa, Terrassa (Barcelona) - España.

Introducción: Las infecciones e infestaciones son el 40% de los motivos de consulta en dermatología pediátrica. Las presentaciones atípicas de estos procesos pueden conducir a tratamientos inapropiados.

Casos clínicos:

Caso 1: Mujer de 9 años. Lesiones eritematodescamativas anulares en huecos poplíteos con pequeñas costras melicéricas en el borde.

Caso 2: Varón de 9 años. Erupción dishidrosiforme pruriginosa en el dorso y palmas de manos de dos semanas de evolución, exantema eritematoso micropapular generalizado. Streptotest faríngeo positivo.

Caso 3: Varón de 4 años. Erupción papular eritematosa en cabeza y extremidades, lesiones urticariformes, eritema en mejillas y flexuras. Serología IgM positiva a Parvovirus, Streptotest faríngeo positivo y ASLO 500 UI/ml.

Caso 4: Mujer de 4 meses. Erupción pruriginosa eritematodescamativa generalizada, vesículas palmoplantares y placas hiperqueratóticas plantares tratada con crema de propionato de clobetasol 0'5%. La paciente presentaba un aspecto cushingoide con hipertrichosis generalizada. En la dermatoscopia se observaron surcos acarinos. Se diagnosticó una insuficiencia suprarrenal secundaria y un cuadro febril con positividad de hemocultivos a *S. aureus* meticilin resistente (MRSA) secundaria a colonización cutánea por MRSA.

Resultados:

Caso 1: Impétigo contagioso con lesiones anulares.

Caso 2: Escarlatina con lesiones dishidrosiformes.

Caso 3: Coinfección por Parvovirus y *Streptococcus pyogenes*.

Caso 4: Sarna noruega en paciente inmunodeprimida, insuficiencia suprarrenal yatrogénica por corticoides tópicos de alta potencia, bacteriemia por *S. aureus*.

Discusión: Presentamos cuatro casos de infecciones e infestación habituales en nuestro entorno con una presentación clínica atípica que consideramos de interés docente.

Bibliografía:

- Muzumdar S, Rothe MJ, Grant-Kels JM. The rash with maculopapules and fever in children. *Clin Dermatol*. 2019 Mar-Apr;37(2):119-128.
- Kostolansky S, Waymack JR. Erythema Infectiosum. 2023 Jul 31. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan.
- Mauro A, Colonna C, Taranto S, Garella V, Castelletti F, Giordano L, Monzani NA, Bernardo L. The hidden scabies: a rare case of atypical Norwegian scabies, case report and literature review. *Ital J Pediatr*. 2024 Jan 17;50(1):7.

P-78 RIME (ERUPCIÓN MUCOCUTÁNEA INFECCIOSA REACTIVA): A PROPÓSITO DE UN CASO

Julia Clavijo Herrera(1), Juan Manuel Morón Ocaña(1), María Luisa Martínez Barranca(1), Virginia Linares López(1), Pedro Martínez Arredondo(1) y Amalia Pérez Gil(1) de (1)Dermatología. Área de Gestión Sanitaria Sur de Sevilla, Sevilla - España.

Introducción: El término erupción mucocutánea infecciosa reactiva (RIME), propuesto en los últimos años, describe un espectro de erupciones mucocutáneas postinfecciosas de origen viral (adenovirus, influenza, SARS-CoV-2, enterovirus) y bacteriano (*Mycoplasma* (MP) / *Chlamydia pneumoniae* (CP))(1). Se caracteriza por mucositis prominente en al menos 2 localizaciones, con afectación cutánea leve o ausente (generalmente <10% de la superficie corporal) y sin desencadenante medicamentoso(2).

Caso Clínico: Varón de 16 años que consultó por mucositis oral y queilitis que impedían la deglución, y balanitis, de 1 semana de evolución. Además, presentaba lesiones equimóticas en tronco, evolucionadas a partir de lesiones dianiformes atípicas. Ante la sospecha de RIME, se solicitó serología de MP y CP, y PCR de virus herpes simple (VHS). Se inició tratamiento con ácido fusídico tópico, solución magistral de hidrocortisona, lidocaína, gentamicina, nistatina y bicarbonato sódico en las lesiones orales y mometasona tópica en las lesiones corporales, junto con prednisona 30mg/24h en pauta descendente. A las 24h se confirmó PCR positiva para VHS, iniciándose aciclovir 200mg/4h. Tras dos semanas de tratamiento el paciente acudió a revisión evidenciándose la resolución completa del cuadro.

Discusión: Aunque la presencia de VHS en contexto de mucositis y lesiones en diana sigue dirigiendo al diagnóstico de eritema multiforme, en los últimos años se han publicado numerosos artículos recomendando una reclasificación de las erupciones mucocutáneas pediátricas, en particular el síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica (SSJ/NET) como necrosis epidérmica de origen medicamentoso (DEN) y las erupciones postinfecciosas como RIME (3). Esto permitiría un tratamiento enfocado a la etiología de la enfermedad, mejorando su evolución y pronóstico.

Conclusiones: En población pediátrica, la aparición de mucositis importante sin desencadenante medicamentoso claro obliga a descartar esta entidad (RIME). Los pródromos y síntomas infecciosos asociados, ayudarán a orientar las pruebas diagnósticas para identificar el agente causal. El enfoque del tratamiento será doble: eliminar la infección desencadenante y detener la progresión mucocutánea. Esto último se puede lograr con agentes inmunomoduladores, incluidos corticosteroides, inmunoglobulinas, ciclosporina o anti-TNF en casos graves.

P-79 NEONATOS DE MADRES CON TERAPIA BIOLÓGICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Virginia Linares López(1), María Luisa Martínez Barranca(1), Julia Clavijo Herrera(1), Juan Manuel Morón Ocaña(1), Isabel María Coronel Pérez(1) y Amalia Pérez Gil(1) de (1)Dermatología. Área de Gestión Sanitaria Sur de Sevilla, Sevilla - España.

Introducción: La terapia biológica ha supuesto un gran avance en el control de múltiples enfermedades inmunomediadas que afectan a menores en edad fértil. Generalmente, los ensayos clínicos de eficacia y seguridad que se realizan con estas nuevas moléculas, quedan excluidas las embarazadas. Por tanto, la experiencia que se obtiene en esta población suele ser por exposiciones accidentales en ensayos clínicos, casos aislados en práctica clínica real y muy raramente por ensayos clínicos diseñados para embarazadas, con un seguimiento clínico e inmunológico muy limitado, a largo plazo, de los recién nacidos expuestos intraútero

Caso Clínico: Neonato de 39+1 semanas, nacido por cesárea, que desarrolla varios nódulos inflamatorios inguinales y cervicales a partir del 4º día de vida, algunos con abscesificación posterior. Como antecedentes perinatales, la madre presenta hidradenitis supurativa y enf. de Crohn en tratamiento con Adalimumab, que suspendió el último mes de gestación. Serologías y estudio de inmunodeficiencias fueron negativos. Se aisló *Staphylococcus aureus* en el material purulento. Tras drenaje de los abscesos y antibioterapia con cefotaxima + cloxacilina intravenosa y mupirocina tópica, las lesiones se resolvieron por completo

Discusión: Actualmente, la mayoría de fármacos biológicos parecen tener bajo riesgo de complicaciones en el embarazo y tampoco se ha encontrado un aumento de efectos adversos en los neonatos, por lo que la decisión de mantener la terapia durante la gestación cada vez es más habitual. El Adalimumab es un anticuerpo monoclonal IgG1 que se transmite a través de la placenta a la circulación fetal, considerándose un fármaco de categoría B de riesgo fetal durante el embarazo. Además, sabemos que la IgG materna pasa al feto desde el primer trimestre, alcanzando su máximo en el tercero, con persistencia hasta 7-8 meses postnatales. Así, sus efectos de inmunomodulación-inmunosupresión pueden perdurar varios meses en el neonato, aconsejándose evitar las vacunas vivas atenuadas durante los primeros 6 a 12 meses de vida, si no se interrumpió antes de la 20 semana de gestación

Conclusión: A pesar del aumento de terapias biológicas durante el embarazo, hay escasa bibliografía al respecto de sus efectos en el neonato. Creemos importante el seguimiento de estos niños hasta la completa eliminación del fármaco y de sus posibles consecuencias

P-80 EPIDERMODISPLASIA VERRUCIFORME ADQUIRIDA EN TRASPLANTADA CARDÍACA

Enrique Rodríguez Lomba(1), Francisco Arias Lotto(2), María Córdoba García-Rayó(1), Paloma García Piqueras(1), Belén Rodríguez Sánchez(1) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Dermatología y Venereología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: La epidermodisplasia verruciforme (EV) es una genodermatosis de herencia autosómica recesiva asociada a mutaciones en los genes EVER1/TMC6 y EVER2/TMC8 que se caracteriza por una predisposición a la infección por β -papilomavirus. Existe una forma adquirida o EV-like clínicamente indistinguible, que aparece en pacientes de cualquier edad con defectos adquiridos de la inmunidad celular como el estado post-trasplante, las inmunodeficiencias y el VIH.

Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de 6 años con antecedentes de trasplante cardíaco hace 4 años debido a miocardiopatía dilata por parvovirus B19 y en tratamiento inmunosupresor activo con tacrolimus y micofenolato de mofetilo. Fue valorada en consulta por la aparición progresiva de múltiples pápulas planas hipopigmentadas en cara y en tronco, así como pápulas más eritematosas en región anogenital, donde confluían formando placas de mayor tamaño y con bordes bien delimitados.

Con la sospecha de EV se realizó una biopsia de una de las lesiones perianales que mostró cambios compatibles con ese diagnóstico. Posteriormente, se pautó tratamiento con retinoides y 5-fluorouracilo tópico y se encuentra pendiente de evolución clínica.

Discusión: La EV se caracteriza clínicamente por la presenta de lesiones polimorfas que recuerdan a la pitiriasis versicolor en tronco (maculas y placas rosadas, descamativas, hipo o hiperpigmentadas), así como pápulas que asemejan verrugas planas.

Se ha identificado al VPH-5 y VPH-8 como los principales causantes de esas manifestaciones, aunque pueden existir otras cepas asociadas. Se reconoce una predisposición en estos pacientes para el desarrollo de carcinomas epidermoides que afecta predominantemente las áreas fotoexpuestas lo que hace recomendable su seguimiento estrecho.

Histológicamente, se caracteriza por una epidermis hiperqueratósica, acantósica, con queratinocitos de citoplasma amplio basófilo, gránulos de queratohialina y atipia citológica en el estrato espinoso y granuloso. Aunque hoy en día no existe ningún tratamiento específico para esta entidad, se ha sugerido el uso de retinoides tópicos y sistémicos, imiquimod, o el cidofovir tópico como terapias preventivas en pacientes de alto riesgo.

P-81 HUELLAS EN LA PIEL EN INFECCIONES SISTÉMICAS GRAVES

Noelia Medrano Martínez(1), Luis Jiménez Briones(1), Luis Ángel Zamarro Díaz(1), Enrique Rodríguez Lomba(1), Paloma García Piqueras(1) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Dermatología Médico-Quirúrgica. Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón (IISGM). Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid - España.

Ejemplificamos el papel clave de la exploración dermatológica en el enfermo crítico para una óptima orientación diagnóstica.

Niño de 2 años, sin antecedentes, con cuadro catarral febril y focalidad neurológica (deterioro del nivel de conciencia, desviación de la mirada a la derecha y paresia del hemicuerpo izquierdo). Se inició cobertura empírica con cefotaxima, vancomicina y aciclovir. Analíticamente, elevación de reactantes, sin signos de disfunción orgánica o de coagulopatía. En la radiografía de tórax, infiltrado en base izquierda y atelectasia del lóbulo superior derecho. En el TC craneal, hipodensidad parietal posterior derecha. A la exploración física, 2 máculas eritemato-purpúricas plantares izquierdas, compatibles con lesiones de Janeway. Se alertó de la posibilidad de endocarditis infecciosa, con realización de ecocardiograma, objetivándose verruga móvil sobre válvula mitral, precisando cirugía de resección de urgencia por potencial embolígeno. Los hemocultivos resultaron estériles. Fue negativo el panel de meningitis en LCR y la PCR en sangre para Bartonella y Coxiella; mientras que fue positiva sobre tejido valvular para Kingella kingae (grupo HACEK). Realizó 4 semanas de tratamiento con ceftriaxona. En la actualidad, a los 9 meses, las secuelas del infarto en territorio M2 de la arteria cerebral media derecha y de los múltiples bilaterales encefálicos y cerebelosos, son hemiparesia y parálisis facial izquierdas, disfasia y afasia motora.

Mientras que la púrpura es el hallazgo más común en la endocarditis infecciosa, los nódulos de Osler y las lesiones de Janeway son consideradas las manifestaciones cutáneas clásicas. Sin embargo, presentes solo en un 2.7 y 1.6%, respectivamente. Las lesiones de Janeway son máculas purpúricas, no dolorosas, palmo-plantares. Son consideradas una expresión aguda, causada por microémbolos sépticos desprendidos de la vegetación endocárdica (fenómeno vascular en los criterios de Duke).

Los nódulos de Osler son dolorosos, eritemato-violáceos, levemente sobreelevados, en los pulpejos de manos y pies. Son considerados una manifestación más subaguda y un fenómeno inmunológico. Histológicamente, las lesiones de Janeway muestran trombosis capilares y microabscesos neutrofilicos. Aunque no son patognomónicos, cuando estos hallazgos físicos están presentes, deberían realizarse hemocultivos y un ecocardiograma.

P-82 INTERTRIGO ESTREPTOCÓCICO DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA

Emilio Berna Rico(1), María Camino Serrano(2), Carlos Azcárraga Llobet(1), Jorge Naharro Rodríguez(1), Francisco Javier Pérez Bootello(1) y Bibiana Pérez García(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid - España y (2)Pediatria. Centro de Salud Lucero, Distrito Asistencial Centro, Madrid - España.



A) Placa eritematosa brillante y exudativa de bordes bien definidos, localizada a nivel del 2º espacio interdigital del pie izquierdo; B) Placa eritematosa de bordes bien definidos con costra amarillenta en zona retroauricular izquierda.

Introducción: El intertrigo estreptocócico es una infección cutánea caracterizada por placas eritematosas, exudativas y brillantes en pliegues cutáneos. Es más frecuente en la región perianal o cervical, pero también puede aparecer en otras localizaciones como los pliegues cubital, axilar o periumbilical^{1,2}. Este caso describe una presentación atípica en áreas retroauriculares e interdigitales.

Caso Clínico: Varón de 14 meses, sin antecedentes personales de interés, que acudió a urgencias por placas eritematosas y exudativas con costras marronáceas periféricas en espacios interdigitales del pie izquierdo (Figura 1a) y en región retroauricular (Figura 1b), de 5 días de evolución. Dos semanas antes había sido diagnosticado de enfermedad boca-mano-pie, presentando en el momento de la consulta descamación escarlatiniforme postinflamatoria y máculas marronáceas en palmas y plantas, bilateral y simétricamente. No presentó fiebre ni otros síntomas sistémicos. El padre fue diagnosticado de faringoamigdalitis aguda la semana previa.

Resultados: El diagnóstico diferencial incluyó erosio interdigitalis blastomicetica, intertrigo por Gram-, tinea pedis interdigitalis y eccema de contacto. Sin embargo, el aspecto brillante y exudativo de las lesiones, junto a la costra marronácea periférica y la afectación simultánea de áreas retroauriculares, sugerían una infección estreptocócica. El test rápido de antígeno estreptocócico fue positivo en ambas localizaciones, y el cultivo confirmó Streptococcus pyogenes. Se trató con amoxicilina/ácido clavulánico (50 mg/kg/día, 7 días) y ácido fusídico tópico, con resolución completa de las lesiones.

Discusión: El intertrigo estreptocócico debe sospecharse ante placas eritematosas brillantes, exudativas y unilaterales, sin pápulas satélite, en cualquier pliegue cutáneo, como muestra este caso. La enfermedad boca-mano-pie previa pudo actuar como puerta de entrada y explicar la localización atípica. El diagnóstico temprano es crucial para evitar tratamientos innecesarios y complicaciones graves como bacteriemia o secuelas postestreptocócicas.³ En este sentido, el test rápido de detección antigénica puede ser útil para su diagnóstico precoz en la urgencia o la consulta.

Bibliografía:

1. Clegg HW, et al. J Pediatr. 2015;167(3):687-93.e932.
2. López-Corominas V, et al. Pediatr Dermatol. 2014;31(2)
3. Chiriac A, et al. J Pediatr. 2017;184:230-231.e

P-83 VERRUGAS RECALCITRANTES TRATADAS CON ISOTRETINOÍNA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO

Lidia García Colmenero(1), Francesca Corella Vicente(1), Oriol Corral(1), María Neus Curcó Botargues(1), María Blanco De Tord(1) y Clara Torrecilla Vall-Llossera(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa (Barcelona) - España.

Introducción: Aunque existe una amplia gama de tratamientos para las verrugas, no existen terapias específicas basada en evidencia de alta calidad ni con una eficacia notable. Las verrugas recalcitrantes son, por tanto, un problema terapéutico común. Presentamos un caso en el que la isotretinoína a dosis bajas ha sido eficaz, mostrando que puede ser una alternativa terapéutica para tener en cuenta en casos seleccionados.

Caso clínico: Niña de 10 años valorada por presentar múltiples verrugas en manos, de distribución, muchas de ellas, periungueales, de cuatro años de evolución. Durante este periodo había recibido tratamientos tópicos compuestos de ácido salicílico, láctico y 5-fluorouracilo, suplementos orales con zinc, polypodium leucotomos, varias tandas de crioterapia, terapia fotodinámica, sin eficacia y mala tolerancia a la mayoría de ellos. Presentó empeoramiento progresivo, por lo que finalmente se decide iniciar tratamiento con isotretinoína a dosis de 10mg/día (0.3mg/kg).

Resultados: La paciente presentó resolución de las lesiones tras 3 meses de tratamiento sin recidiva medio año después.

Discusión: La isotretinoína se ha reportado previamente eficaz en el tratamiento de diferentes tipos de verrugas, utilizada a dosis bajas y por cortos periodos de tiempo, en adultos y niños, con un perfil de seguridad aceptable y una tasa de recurrencias baja o nula (1,2). También se ha reportado eficaz en lesiones causadas por HPV en pacientes con epidermodisplasia verruciforme (3), siendo desconocido el mecanismo de acción, parecen tener un efecto antiproliferativo en la hiperplasia epitelial inducida por el HPV, probablemente como resultado de cambios en la diferenciación de queratinocitos, actividad antiviral o aumento de células T asesinas. La isotretinoína en dosis bajas debe ser considerada entre las opciones de tratamiento de las verrugas recalcitrantes, sola o en combinación.

Bibliografía:

1. Low dose isotretinoin as an adjuvant therapy for treatment of different clinical variants of warts: A case series. Dermatol Ther. 2019;32(2):e12836.
2. Treatment of plane warts with a low-dose oral isotretinoin. ISRN Dermatol. 2012. Epub 2012 Dec 12.
3. Systemic low-dose isotretinoin maintains remission status in epidermodysplasia verruciformis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2008;22(4):523-5.

P-84 CONDILOMAS ACUMINADOS EXTENSOS EN LACTANTE CON EXCELENTE RESPUESTA A TIRBANIBULINA TÓPICA

Borja González Rodríguez(1), Paula Hernández Madrid(1), José Luis Alejo Fernández-Baillo(1), Carlos Calvo Asín(1), Sara Isabel Palencia Pérez(1) y Eloy José Tarín Vicente(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid - España.



Fig1.

Los condilomas acuminados en pacientes pediátricos son un motivo de consulta poco frecuente pero alarmante ante la posibilidad de un abuso sexual al infante. Es sin embargo destacable que en niños, la transmisión del virus del papiloma humano (VPH) más frecuente es la no relacionada con prácticas sexuales.

Presentamos el caso de un lactante de 11 años recién llegado a España, con ambos padres VIH positivos con carga viral detectable y errática adherencia al tratamiento, que referían días de evolución de lesiones excrecentes en el glande. Dadas las características de las lesiones, de pequeño tamaño, y las previsible dificultades en la adherencia, se inició Tirbanibulina tópica al 1% 5 noches seguidas con reevaluación clínica, con excelente respuesta y buena tolerancia. Los padres referían presentar lesiones compatibles con condilomas negándose a la exploración por el equipo.

La infección por VPH representa la infección de transmisión sexual (ITS) más frecuente, aunque puede ser asintomática (en la mayoría de los casos). Existe poca información al respecto de si efectivamente existe un aumento de tumores relacionados con el VPH en la adolescencia/adulthood de estos pacientes, recomendándose por el momento las mismas medidas que en población general.

Respecto al tratamiento, hemos de considerar como primera opción la abstención terapéutica dada la alta tasa de resoluciones espontáneas por aclaramiento en pacientes inmunocompetentes. Existen tratamientos tanto quirúrgicos como médicos, con imiquimod a la cabeza como más usado (aprobado desde 12 años).

La tirbanibulina (indicación fuera de ficha técnica), ha resultado eficaz en reportes de casos de condilomas acuminados resistentes a tratamiento con alternativas clásicas en pacientes adultos.

Destacamos el tratamiento tópico tirbanibulina (fuera de guía en esta indicación), como una alternativa tolerable y eficaz en el condiloma acuminado pediátrico, donde la elección de tratamiento ha de ser lo más sencilla y con la menor reacción local posible de cara una adecuada adherencia domiciliaria al tratamiento. A su vez recordamos que ante una sospecha de abuso infantil es preciso un abordaje multidisciplinar. Si la sospecha de abuso infantil es alta o hay signos clínico específicos, han de despistarse infecciones de transmisión sexual a través de las serologías y exudados para cultivo que ameriten.

P-85 UN CASO DE SARNA NORUEGA EN UN ADOLESCENTE INMUNOCOMPETENTE

Marta Folcrá González(1), Luis Feito Sancho(1), Noelia García Muñoz(1), Abraham Santa Cruz Martín(1), Cristina Rubio Flores(1) y Olivia López-Barrantes González(1) de (1)Departamento de Dermatología. Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España.



Figura 1: lesiones hiperqueratósicas en miembros inferiores, palmas y plantas con extensión al dorso. Imágenes tomadas tras un mes de tratamiento con corticoide oral y tópico

La sarna noruega es una variante poco frecuente de la infestación por el ácaro *Sarcoptes scabiei* var. *hominis*, asociada principalmente a pacientes inmunocomprometidos o de edad avanzada, por lo que en la población pediátrica sana es aún más infrecuente.

Se describe el caso de un varón de 14 años con un cuadro de 15 días de evolución de lesiones pruriginosas diseminadas, diagnosticado en primera instancia como eccema agudo, y tratado con corticoterapia tópica y oral. Al finalizar el tratamiento, hay un claro empeoramiento de las lesiones, ahora con un aspecto más hiperqueratósico, y con especial afectación de palmas, plantas y miembros inferiores, comenzando además los familiares del paciente con prurito nocturno.

Se considera en este momento la sarna noruega, y se inicia tratamiento empírico con ivermectina, con una rápida resolución de las lesiones. Esta forma infrecuente de sarna está frecuentemente asociada a inmunodeficiencias, especialmente de células T.

En pacientes pediátricos, además, se ha relacionado principalmente con el síndrome de Down. En pacientes inmunocompetentes sin otros antecedentes, como es el caso reportado, el diagnóstico requiere un alto nivel de sospecha. Por tanto,

destacamos la importancia de considerar la sarna noruega como diagnóstico diferencial en casos de eccemas diseminados con mala respuesta al tratamiento, especialmente cuando hay antecedentes de prurito en convivientes, dado su alto grado de contagiosidad y la buena evolución con un tratamiento adecuado.

P-86 ASOCIACIÓN ENTRE DUPILUMAB Y UN CASO DE ESCABIOSIS COSTROSA EN UN ADOLESCENTE CON DERMATITIS ATÓPICA

Miguel Quetglas Valenzuela(1), Júlía Mercader Salvans(1), Daniel Javier Sánchez Báez(1), Asier Viciano Tarife(1) y María del Mar Pestana Eliche(1) de (1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España.

Introducción: La sarna costrosa (SC), producida por *Sarcoptes scabiei*, es una forma severa de escabiosis frecuentemente asociada a inmunosupresión. Dupilumab es eficaz en el tratamiento de la dermatitis atópica, pero su impacto sobre la susceptibilidad a enfermedades parasitarias como la SC no está claro. Se presenta el caso de un paciente que desarrolló SC durante el tratamiento con Dupilumab.

Caso clínico: Varón de 18 años con dermatitis atópica grave en tratamiento con Dupilumab a dosis intensificada (300 mg semanal) con excelente control. Acude a revisión con prurito y lesiones cutáneas de dos meses de evolución. A la exploración el paciente presenta excoriaciones generalizadas, multitud de surcos acarinos confluyentes formando placas queratósicas en las manos y nódulos escabióticos en ambas axilas, estableciéndose el diagnóstico de SC. Sus familiares presentan un cuadro similar de menor gravedad.

Se pauta tratamiento oral con ivermectina, tres veces por semana durante 2 semanas junto con tratamiento con vaselina azufrada a 8%, con resolución del cuadro cutáneo.

Discusión: La SC se caracteriza por una proliferación masiva de ácaros con formación de costras. La respuesta inmune típica en la sarna actúa por vía Th2 mediante interleuquinas como IL-4, IL-5 e IL-13 y puede controlar la infestación parasitaria. En nuestro caso, la inhibición de IL-4 e IL-13 podría tener un impacto negativo en la capacidad del organismo para controlar la infestación.

Varios ensayos clínicos con Dupilumab no muestran un aumento de incidencia de infecciones ni infestaciones por helmintos debido al fármaco, sin embargo, existen casos publicados de SC, demodicidosis y equinococosis atípicas asociadas a su uso. Se requieren estudios adicionales para comprender los efectos de Dupilumab sobre la respuesta inmune a infecciones parasitarias.

Conclusión: Presentamos un caso de SC en un paciente tratado con Dupilumab. Es posible que su uso interfiriera en la respuesta inmune a parásitos.

P-87 LA ESCABIOSIS INFANTIL SIGUE EN AUMENTO TRAS LA COVID-19

David Andina Martínez(1), Caridad Jun García García(2), Esther Fernández Mozo(2), Sonia Clavero Sánchez(2), José Antonio Alonso Cadenas(1) y Antonio Torrelo Fernández(3) de (1)Urgencias, (2)Pediatria y (3)Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Antecedentes/Objetivo: Desde el año 2020 se ha descrito un aumento significativo de la incidencia de sarna en adultos. El objetivo de este estudio fue describir la epidemiología, las características clínicas y los tratamientos administrados a los niños que acudieron a nuestro servicio de urgencias pediátricas (SUP) con el diagnóstico de sarna.

Métodos: Se realizó un estudio transversal, unicéntrico y retrospectivo en pacientes menores de 18 años que acudieron al SUP de un hospital terciario en un periodo de 6 años (1 de enero de 2018 - 31 de diciembre de 2023) con diagnóstico de sarna.

Resultados: Se incluyeron 388 episodios de sarna (2018: 20; 2019: 19; 2020: 38; 2021: 58, 2022: 121; 2023: 132). Se recibió tratamiento previo en 161 (41,5%) pacientes y 53/161 (32,9%) de las prescripciones fueron incorrectas. Se prescribió tratamiento escabicida en 344 (88,6%) de los casos atendidos en el SUP. Respecto al informe de alta del SUP, en 56/344 (16,2%) de los casos no se incluyó la recomendación de tratamiento de convivientes y en 26/344 (7,5%) no se indicaron recomendaciones sobre fómites. En el periodo 2022-2023 se incrementó el número de pacientes que habían recibido tratamiento escabicida previo. En el SUP en el periodo 2022-2023, el número de prescripciones de ivermectina y sulfato de azufre fue mayor, y disminuyó el número de prescripciones incorrectas.

Conclusión: El aumento de los casos pediátricos de sarna, posiblemente exacerbado por la pandemia de la COVID-19, obliga a los clínicos a permanecer alerta ante esta afección. Se requieren esfuerzos combinados de dermatólogos, médicos de atención primaria y médicos de urgencias para el reconocimiento precoz y el manejo y control adecuados de la sarna.

P-88 TIÑA INCÓGNITO FACIAL: UN RETO DIAGNÓSTICO

Laura Blanch Rius(1), Isabel Gainza Apraiz(1), Nekane Martínez Peña(1), Jurvist Stee Rodríguez Blandón(1), Ana Sánchez Diez(1) y Rosa María Izu Belloso(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Basurto, Bilbao (Vizcaya) - España.

Introducción: La tiña incógnito es una infección cutánea producida por dermatofitos y cuyo aspecto clínico está modificado por el uso de corticoides tópicos. Habitualmente, los corticoides se usan debido a errores en el diagnóstico de la patología, y esto hace retrasar el tratamiento correcto.

Caso clínico: Niña de 6 años de fototipo VI sin antecedentes de interés. Consultaban por lesiones de 3 meses de evolución que afectaban a ambas orejas, zona de dorso nasal y zonas paranasales. Referían que habían aparecido en primavera y que no habían mejorado con hidrocortisona tópica. Las lesiones eran papulo-vesiculosas, algunas costrosas, con descamación e hipopigmentación residual. Con la sospecha de una fotodermatosis indicamos fotoprotección estricta y metilprednisolona tópica y solicitamos analítica completa con autoinmunidad y porfirinas que fue normal.

Acudió a revisión y presentaba además de las lesiones descritas, nuevas lesiones papulares en párpados por lo que se decidió realizar una biopsia en zona de hélix derecho. La biopsia fue inespecífica y la paciente mejoró tras la biopsia y con el tratamiento de metilprednisolona a demanda.

A los 6 meses acudió de nuevo por reaparición de las lesiones en cara y orejas, y además aparición de múltiples lesiones anulares a nivel de brazos y zona alta de espalda (que no habían tratado).

Con la sospecha de tiña corporis y tiña faciei incógnita, se realizó cultivo de escamas dérmicas, creciendo un *Trichophyton soudanense*. La paciente presentó remisión de todas las lesiones, incluidas las de polo cefálico, tras 1 mes de Terbinafina crema 1/12 horas.

Discusión: La tiña incógnito es una entidad frecuente que debemos sospechar en casos donde la clínica y las pruebas complementarias no acaban de encajar. Es importante no realizar tratamientos empíricos en casos donde el diagnóstico no está claro ya que podemos estar enmascarando la patología de base y retrasando el auténtico diagnóstico.

Conclusión: Ante una erupción a estudio tratada con corticoides previamente, tenemos que tener siempre en mente la posibilidad de la tiña incógnito, ya que la sospecha y realización del cultivo de escamas, además de permitir el diagnóstico y tratamiento precoz de la patología, puede ahorrar pruebas invasivas como la biopsia cutánea.

NEOPLASIAS**P-89 TUMOR DE PARTES BLANDAS EN RELACIÓN CON UN TRAUMATISMO**

Almudena Hernández Núñez(1), Diego Martínez Sánchez(1), Sara Pilar Herrero Ruiz(1), Juan Tardío Dovao(2), Juan Carlos López Gutiérrez(3) y Begoña Echeverría García(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España, (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España y (3)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España

Introducción: Los tumores de partes blandas son lesiones infrecuentes en la edad pediátrica que causan una gran preocupación. El tumor desmoide (TD) tiene una incidencia de 2-6 casos/millón/año, un pico a los 30-40 años de, con predominio femenino.

Caso clínico: Varón de 10 años de edad sin antecedentes de interés, con lesión en la región inguinoescrotal izquierda que relacionaban con un traumatismo contuso meses antes. A la exploración presentaba una zona empastada subcutánea, mal definida, profunda, no desplazable y no dolorosa. La ecografía cutánea mostró una lesión hipoecoica en dermis y tejido celular subcutáneo, de bordes anfractuados, sin flujo Doppler. La biopsia reveló una proliferación mesenquimal de células fusiformes con leve pleomorfismo celular y hasta 10 mitosis/campo, diagnóstica de fibromatosis tipo desmoide extraabdominal. El niño fue remitido al servicio de Cirugía Pediátrica de otro centro. La resonancia magnética objetivó una tumoración digitiforme mal definida con infiltración de la musculatura, vasos prominentes y adenomegalias bilaterales. La inmunohistoquímica fue positiva frente a actina músculo liso y calponina, con expresión de beta-catenina de membrana citoplasmática. El paciente se encuentra en seguimiento.

Discusión: El TD es una tumoración compuesta por una proliferación monoclonal fibroblástica localmente agresiva. La mayoría de casos esporádicos (90%) se asocian a mutaciones somáticas del gen β -catenina y el resto con mutación germinal APC (poliposis adenomatosa familiar). Hasta un 25% de pacientes refieren traumatismo previo. La lesión puede causar dolor, limitación funcional y deformidad por compresión de estructuras adyacentes. El tratamiento pasa por la observación clínica, la cirugía en casos seleccionados, la radioterapia, y en enfermedad extensa se han descrito respuestas con inhibidores tirosin-quinasa, inhibidores gamma-secretasa e inhibidores vía Wnt.

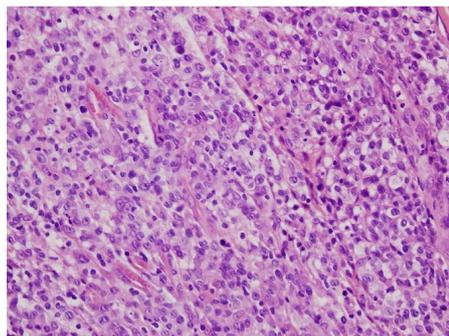
El TD es una tumoración muy rara, aún más en la edad pediátrica, que plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores benignos y malignos de partes blandas. El diagnóstico requiere biopsia y realización de pruebas de imagen para determinar su extensión y seguimiento posterior.

Bibliografía:

1. Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. Eur J Cancer 2020; 127:

P-90 PRESENTACIÓN ATÍPICA DE PAPULOSIS LINFOMATOIDE EN UNA PACIENTE DE 15 AÑOS

Ricardo Moreno-Borque(1), Elena Lozano Martínez(1), Alfredo García Mares(1), Ana Sirgado Martínez(1), Miguel de Hita Castillo(2) y Lucía Campos Muñoz(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid - España.



Infiltrado dérmico con abundantes células atípicas de aspecto linfoide, grandes, con nucléolos evidentes y algunas figuras de mitosis (hematoxilina-eosina 400x).

Introducción: La papulosis linfomatoide (PL) es un proceso linfoproliferativo de células T CD30+ poco común y de excelente pronóstico, clasificado como un linfoma T cutáneo de bajo grado por la EORTC. Predomina en adultos, siendo excepcional en la infancia. Su etiología es desconocida, y en adultos, entre el 10-20% de los casos se asocian a trastornos linfoproliferativos malignos. En niños, sus características clinicopatológicas y el riesgo de neoplasias malignas no están completamente definidos.

Caso clínico: Se presenta el caso de una niña de 15 años con antecedentes de dermatitis atópica y celiaquía, que desde hacía dos años presenta brotes de pápulas eritemato-violáceas, simétricamente distribuidas en las extremidades, especialmente en verano. Las lesiones, asintomáticas y levemente induradas, se resolvían espontáneamente en 3-4 meses, dejando cicatrices atróficas circulares. La paciente no presentó otros síntomas ni alteraciones en la exploración física, sin adenopatías ni hepatoesplenomegalia. Ante la sospecha clínica de una posible PL, se biopsió una de las lesiones.

Resultados: El estudio histopatológico evidenció un denso infiltrado dérmico formado por células linfoides pequeñas y medianas con atipias y abundantes mitosis.

Las tinciones inmunohistoquímicas confirmaron un infiltrado de estirpe T con marcaje positivo para CD30 y un índice proliferativo elevado (ki67 60%), diagnosticándose de linfoma T CD30+ compatible con PL tipo A. Un estudio de extensión descartó afectación sistémica. Ante este diagnóstico, se optó por la abstención terapéutica. Durante dos años de seguimiento, la paciente ha presentado nuevas lesiones puntuales con evolución similar a las previas, y los estudios de control han permanecido normales.

Discusión: En niños, la PL se caracteriza por la predominancia de linfocitos T CD8+, con lesiones cutáneas que afectan principalmente las extremidades, son generalmente asintomáticas y dejan cicatrices en la mitad de los casos. La enfermedad tiende a resolverse espontáneamente y raramente progresa hacia procesos malignos. El manejo infantil se enfoca en aliviar síntomas, prevenir cicatrices y realizar revisiones periódicas para monitorizar la evolución. El caso presentado aporta información a la limitada literatura existente, ayudando a definir sus características clinicopatológicas y el riesgo de desarrollar neoplasias malignas.

P-91 TRATAMIENTO MULTIDISCIPLINAR DE UN DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS PEDIÁTRICO DE LOCALIZACIÓN COMPLEJA

María Córdoba García-Rayó(1), Manuel de la Torre Macías(2), Belén Rodríguez Sánchez(1), Francisco Arias Lotto(3), Cristina Mata Fernández(4) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología, (2)Servicio de Cirugía Pediátrica, (3)Servicio de Anatomía Patológica y (4)Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un sarcoma de partes blandas infrecuente en la edad pediátrica. El diagnóstico de esta entidad supone un reto, debido a la ausencia de datos clínicos típicos, lo que puede conducir a un retraso en el diagnóstico.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 3 años derivada a la consulta por una lesión congénita en el glúteo derecho, con crecimiento progresivo. La exploración física reveló dos placas eritematovioláceas de superficie atrófica, de 5 cm de diámetro cada una, localizadas en el glúteo y en la cara posterior del muslo derecho. Había sido diagnosticada de "malformación vascular" por otros especialistas y se habían

realizado dos ecografías sin hallazgos significativos. Se realizó una biopsia cutánea, donde se objetivó una neoplasia fusocelular con positividad para CD34. El análisis FISH mostró un reordenamiento en el gen PDGFB, confirmando el diagnóstico de DFSP. El estudio de extensión fue negativo. Se presentó el caso en un comité multidisciplinar, que decidió iniciar tratamiento neoadyuvante con imatinib para reducir el tamaño del tumor antes de la cirugía, dada la proximidad del mismo al margen anal. El tratamiento se mantuvo durante nueve meses, logrando una reducción parcial de la lesión. Además, la paciente presentó toxicidad renal, por lo que se suspendió el fármaco y se realizó un rescate quirúrgico con cirugía de Mohs en diferido, con colostomía de descarga. Se ampliaron los márgenes en dos tiempos quirúrgicos posteriormente.

La paciente no ha presentado signos de recidiva clínica ni en pruebas de imagen tras 4 meses de seguimiento.

Discusión: Las formas congénitas del DFSP pueden aparecer como variantes atróficas y anetodérmicas, pudiendo diagnosticarse de forma errónea como placas de morfea o bien como lesiones vasculares. Esta entidad requiere un alto índice de sospecha, por lo que debemos incluir el DFSP pediátrico en el diagnóstico diferencial de aquellas placas mal definidas, de lento crecimiento, y debemos realizar un estudio histológico. El abordaje debe ser multidisciplinar, considerando el tratamiento médico como el imatinib en tumores irreseccables o en localizaciones anatómicas complejas, con el fin de reducir el tamaño antes de la cirugía. La cirugía de Mohs es la técnica de elección, disminuyendo la incidencia de recidivas locales.

P-92 PILOMATRICOMAS MÚLTIPLES EN LA INFANCIA, ¿CUÁNDO PREOCUPARSE?

Giulia Greta Dradi(1), Alejandra Méndez Valdés(1), Sara De Benito Mendieta(1), Diego De La Vega Ruiz(1), Joseph Simon Griffiths Achas(1) y Elena Naz Villalba(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España.

El pilomatricoma (PM) es un tipo de neoplasia benigna derivada de la matriz germinal folicular, de presentación frecuente en la infancia como lesión solitaria de lento crecimiento en cara y extremidades. Menos frecuentemente, aparece en forma de lesiones múltiples en un mismo individuo. Los PM múltiples pueden ser esporádicos, familiares o asociados a síndromes genéticos. Están descritas las mutaciones somáticas en CTNNB1 en PM solitarios. Diversos autores han sugerido que la presencia de PM múltiples justifica la realización de estudios genéticos, pero no hay protocolos establecidos y faltan estudios de calidad que lo respalden.

Presentamos el caso de una paciente de 17 años que desde los 8 años ha presentado un total de 7 PM de entre 1 y 3cm, localizados en cara, tronco y miembros superiores. En la exploración física no destacaban otros hallazgos, y tenía antecedentes de diabetes tipo 1. La historia familiar era negativa para PM y positiva para cáncer de recto y endometrio en dos tías maternas. Su madre estuvo en seguimiento en el servicio de genética y fue dada de alta. Realizamos estudio genético, detectando una variante patogénica en línea somática en CTNNB1 en dos PM extirpados, que no fue detectada en línea germinal. Así mismo se descartaron variantes patogénicas en otros genes como APC y DMPK por su relación descrita con PM múltiples.



Lesiones nodulares bien delimitadas clínicamente compatibles con pilomatricomas, localizadas en parpado superior y antebrazo. Se extirpó la lesión del parpado con confirmación histológica.

Se ha descrito en la literatura la asociación de PM múltiples con distrofia miotónica más frecuentemente, seguida de síndrome de Gardner y en casos aislados con síndrome de Turner, Rubinstein-taybi, Kabuki y en síndrome de deficiencia de reparación de desajuste constitutivo. Se ha sugerido en una revisión¹ que el número de PM sirva como marcador de asociación a estos síndromes, siendo más frecuente esta asociación cuando aparecen en número superior a 5. En nuestra paciente, que ha presentado 7 PM, no pudimos encontrar ninguna variante patogénica en los estudios realizados, quedando dentro del espectro de PM múltiples esporádicos. En la literatura solo se han reportado 6 casos de PM esporádicos con más de 5 PM.

En conclusión, la presencia de PM múltiples en la infancia obliga a realizar un correcto screening genético, ya que pueden servir como marcador cutáneo de síndromes subyacentes con repercusión clínica para los pacientes. Sin embargo, queda por aclarar que pacientes se beneficiarían de estudios adicionales.

P-93 MIOFIBROBLASTOMA PLEXIFORME CONGÉNITO EN DOS HERMANOS

María Olivares Guerrero(1), Isabel Colmenero Blanco(2) y Antonio Torrelo Fernández(1) de (1)Dermatología y (2)Patología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.

Introducción: El miofibroblastoma plexiforme (MP) es un tumor mesenquimal superficial raro de estirpe fibroblástica/miofibroblástica que ocurre predominantemente en niños y adultos jóvenes. Histológicamente, el MP se compone de fascículos plexiformes de células fusiformes blandas, de estirpe fibroblástica/miofibroblástica que se ramifican a través del tejido subcutáneo y la dermis reticular.

Caso clínico: Se presenta el caso de un niño varón, que desde el nacimiento presentaba dos lesiones en el tronco en forma de parches hipertróficos empastados a la palpación. Con la sospecha de un hamartoma congénito del músculo liso, se realizó biopsia de una de las lesiones, que dio como resultado un MP.

El hermano mayor del paciente presentó al nacer una lesión similar en el tronco que había sido extirpada. Se revisaron las preparaciones de este paciente, que fue finalmente diagnosticado como MP

Discusión: El MP es un tumor benigno, que raramente recurre tras su extirpación. En una ocasión previa se ha informado en dos miembros de la misma familia, y se han reportado 2 casos de MP congénito.

P-94 URTICARIA PIGMENTOSA EN UNA NIÑA TRATADA CON ÉXITO CON OMALIZUMAB

Olga González Angulo⁽¹⁾, María Colmenero Sendra⁽¹⁾, María Estrella Cobos Bonilla⁽¹⁾ y Magdalena de Troya Martín⁽¹⁾ de ⁽¹⁾Dermatología y Venereología Médico-Quirúrgica. Hospital Universitario Costa del Sol, Marbella (Málaga) - España.

Introducción: La mastocitosis es un grupo de enfermedades caracterizadas por la expansión y el acúmulo de mastocitos clonales en varios órganos. La urticaria pigmentosa o mastocitosis cutánea maculo-papulosa es la forma de mastocitosis cutánea más frecuente en la infancia (70-90% de los casos). Además de antihistamínicos, hay pocas opciones terapéuticas para casos con mayor extensión o refractarios. Algunas series de casos reportan el éxito del tratamiento con Omalizumab. Presentamos el caso de una paciente con urticaria pigmentosa con muy buena respuesta a este fármaco.

Caso clínico: Paciente que presenta desde la edad de 2 meses, lesiones pápulo-parduzcas diseminadas por todo el tegumento. Presenta episodios de inflamación y prurito con lesiones ampollosas y dolor abdominal. Biopsia cutánea compatible con mastocitosis. Se realiza durante varios años tratamiento con antihistamínicos y cromoglicato sin mejoría. Durante el seguimiento no se detectan datos de afectación sistémica.

A la edad de 12 años continúa con brotes intensos que afectan a su calidad de vida, por lo que se inicia Omalizumab 300 mg cada 4 semanas como uso compasivo. Actualmente, tras 8 meses de tratamiento la paciente tolera adecuadamente el fármaco y presenta mejoría evidente de la clínica cutánea y sistémica, que le permite realizar una vida normal.

Discusión: Los pacientes pediátricos presentan en la mayoría de casos mastocitosis cutáneas sin afectación de otros órganos. La sintomatología se debe a la degranulación de mastocitos; con síntomas leves como rubor, prurito, dolor abdominal, vómitos y diarrea; hasta potencialmente mortales como hipotensión y shock anafiláctico. Al activarse por numerosos desencadenantes, los mastocitos liberan mediadores preformados de los gránulos citoplasmáticos. Con frecuencia, estos se activan por IgE, por lo que se ha propuesto el uso de Omalizumab en esta patología.

Omalizumab es un anticuerpo IgG monoclonal que inhibe la unión de la IgE a su receptor en mastocitos y basófilos. Se ha visto que este anticuerpo podría ser una herramienta terapéutica segura y efectiva para niños con mastocitosis cutánea severa refractaria a altas dosis de antihistamínicos, principalmente útil para el control de síntomas durante las exacerbaciones. En el caso de nuestra paciente, mejoró tanto la clínica cutánea como las exacerbaciones de síntomas sistémicos.

P-95 XANTOGRANULOMA JUVENIL: SERIE DE 24 CASOS Y REVISIÓN

Margalida Perelló Roig⁽¹⁾, Cristina Nadal Lladó⁽¹⁾, Verónica Fernández Tapia⁽¹⁾, Bernat Mas Matas⁽¹⁾, Ivet Alexandra Herrero Aguilar⁽²⁾ y Fernando Terrasa Sagristá⁽²⁾ de ⁽¹⁾Dermatología y ⁽²⁾Anatomía Patológica. Hospital de Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España.

El xantogranuloma juvenil (XGJ) es una forma de histiocitosis de células no de Langerhans que afecta en la mayoría de casos a lactantes y niños pequeños. Aunque constituye la histiocitosis más frecuente, puede que se infravalore su verdadera incidencia. Suele presentarse como una lesión única papulonodular de coloración amarillo-aranjada en la zona de cabeza, cuello y mitad superior de tronco. Sin embargo, hasta un 20-30% de los casos pueden presentar lesiones múltiples. Por lo general el XGJ se encuentra en la piel, pero se han descrito afectación de mucosas, ojo y órganos internos como el pulmón o el cerebro. Estas formas extracutáneas suelen asociarse a XGJ múltiple.

Existe una asociación bien conocida, aunque poco frecuente, entre el XGJ y la neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). También se ha descrito la asociación entre el XGJ y la leucemia mielomonocítica juvenil. De este modo, los pacientes con XGJ y NF-1 corren un riesgo de hasta 20 veces mayor de desarrollar leucemia mielomonocítica juvenil. Estas asociaciones son importantes ya que van a influir en el manejo de estos pacientes así como el despistaje de estas enfermedades.

Se recogen 24 pacientes en edad pediátrica diagnosticados de XGJ entre 2002 y 2024 obteniendo los casos a partir del archivo fotográfico y de la base de datos de anatomía patológica. De todos los casos, únicamente 5 tenían XGJ múltiple y en uno de ellos se asociaba a NF-1. El seguimiento y las exploraciones complementarias (oftalmológica, analítica y ecografía hepática) se realizaron en los pacientes con XGJ múltiple y no se detectó afectación extracutánea en ninguno de ellos. La edad de diagnóstico más precoz fue de 22 meses.

No se encontraron diferencias por sexos. Las lesiones se localizaban tanto en tronco como extremidades y cuero cabelludo y con menor frecuencia en la cara (sólo un caso). Los diagnósticos diferenciales más comunes cuando se realizó la biopsia fueron de molluscum contagiosum y dermatofibromas.

Respecto a las series publicadas en la literatura, puede destacarse que el porcentaje de casos de XGJ múltiples es menor y que la localización más común es la parte inferior del tronco. En aproximadamente un tercio de los casos la lesión se situaba en región lumbar o extremidades inferiores.

P-96 DERMATOFIBROMA ANEURISMÁTICO EN LA EDAD PEDIÁTRICA

Laura Moreno Hernández(1), Isabel Torralba Cloquell(2), Carlos Manuel Martorell Moreau(1), María De Los Angeles Muñoz Miguelsanz(3), Aniza Giacaman Contreras(1) y Ana Martín Santiago(1) de (1)Dermatología. Instituto de Investigación Sanitaria Illes Balears (IdISBa). Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España, (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España y (3)Cirugía Pediátrica. Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España.

Introducción: El dermatofibroma es un tumor fibrohistiocítico benigno común en la edad adulta. Existen variantes poco frecuentes, como el dermatofibroma aneurismático que supone entorno al 2% de todos ellos.

Caso clínico: Varón de 7 años que consultó por una lesión en hombro derecho de 4 años de evolución con crecimiento progresivo en los últimos meses. Dicha lesión consistía en un nódulo de 2x2cm de coloración eritematoviolácea y consistencia gomosa. A la dermatoscopia se observaron varias áreas homogéneas rojo-violáceas rodeadas por un halo amarillo-marrón, sobre un fondo blanco-rosado. En la periferia de algunas de las áreas rojo-violáceas se apreciaban algunas líneas blancas brillantes, sin observarse vasos en su interior.

En la ecografía se observó una lesión dérmica heteroecoica con flujo al Doppler. Con todo ello, se propusieron varios diagnósticos diferenciales entre los que se incluía una malformación vascular o un tumor fibrohistiocitario.

El estudio histológico reveló una lesión en dermis reticular, constituida por fibroblastos, acompañados de histiocitos y células gigantes multinucleadas y hemosiderina. En el seno de dicha proliferación celular, existían numerosos espacios aneurismáticos, sin revestimiento endotelial, llenos de material hemático, por lo que se estableció el diagnóstico de dermatofibroma aneurismático.

Discusión: Presentamos un caso de dermatofibroma aneurismático en un niño, una variante poco frecuente descrita en pediatría.

Clínicamente, se presenta en forma de lesiones nodulares únicas de coloración rojo-azulada. En ocasiones adoptan una consistencia quística, lo que puede conllevar a un diagnóstico erróneo de quiste, lesión vascular o nevus melanocítico.

En la edad pediátrica, es habitual un inicio repentino y crecimiento rápido, pudiendo presentar dolor secundario a pequeñas hemorragias intralesionales.

Histológicamente, el dermatofibroma aneurismático se caracteriza por ser una lesión muy celular con espacios pseudovasculares, con falta de revestimiento endotelial, pudiendo confundirse incluso con un sarcoma de Kaposi.

Conclusión: El dermatofibroma aneurismático es una entidad benigna poco frecuente en la edad pediátrica, que puede confundirse con otras neoplasias de pronóstico muy diferente.

P-97 TRICOEPITELIOMA MÚLTIPLE FAMILIAR: UNA ENTIDAD A CONSIDERAR EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS PÁPULAS FACIALES EN ADOLESCENTES

Javier Torres Marcos(1), José María Camino Salvador(1), Isabel Zapata Martínez(1), Aránzazu Vergara Sánchez(1), Paloma Arribas Granados(2) y Esther de Eusebio Murillo(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara - España.

El tricoepitelioma (TE) es un tumor cutáneo benigno derivado de la unidad pilosebácea que puede presentarse de forma aislada o en el contexto de un trastorno genético subyacente con múltiples TE.

Caso: Presentamos dos casos: un varón de 13 años de fototipo V con lesiones eruptivas en cara desde los 6 años, asintomáticas, cuya abuela paterna y algún otro familiar refieren que presentan lesiones similares; y una niña de 11 años de fototipo II con lesiones faciales centrales desde la infancia sin asociación familiar conocida.

Ambos presentaban lesiones papulares múltiples de 2-3 mm de color de la piel, asintomáticas y distribuidas principalmente en la cara, especialmente en el surco nasogeniano y en el caso del varón con mayor extensión facial a frente y mejillas. Se realizó una biopsia cutánea de ambos pacientes con hallazgos histopatológicos característicos que confirmaron el diagnóstico de tricoepitelioma.

Discusión: El tricoepitelioma múltiple familiar (TMF) se considera una variante fenotípica del Síndrome de Brooke-Spiegler, caracterizado por el desarrollo de múltiples tumores anexiales como el espiroadenoma, cilindroma, espirocilindroma y el tricoepitelioma, aunque también se ha asociado a otros síndromes como el Síndrome de Rombo y de Bazex.

En el caso de TMF solo existen tricoepiteliomas y se presenta como pápulas firmes color piel localizadas en la cara principalmente y en ocasiones en el cuero cabelludo, cuello o tronco superior, que comienzan en la infancia o adolescencia.

El gen implicado en la patogénesis de la enfermedad se ha visto en muchos casos que es el gen supresor de tumores CYLD localizado en el cromosoma 16q12-q13 o el cromosoma 9p21. Pueden aparecer esporádicamente pero frecuentemente tienen un agregado familiar con herencia autosómica dominante. Es rara la transformación maligna de los tricoepiteliomas a carcinomas basocelulares.

No existe un tratamiento específico de esta entidad, pero es importante la información sobre el curso benigno de la enfermedad, el consejo genético y las opciones terapéuticas para minimizar el impacto estético y psicológico, entre los que se ha utilizado el imiquimod al 5% tópico, probado en nuestros pacientes sin gran mejoría, o métodos ablativos como crioterapia, dermabrasión, electrodissección, radioterapia y láser CO2 con resultados variables, y no exentos en ocasiones de secuelas estéticas.

P-98

HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO CONGÉNITO PRECALCÁNEO UNILATERAL: CASO INUSUAL DE UNA ENTIDAD POCO CONOCIDA

Francisco Javier León Pérez(1), Carmen García Moronta(1), Alberto Soto Moreno(1), Clara Ureña Paniego(1), María Olivares Guerrero(2) y Salvador Arias Santiago(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada - España y (2)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa, Madrid - España.

Introducción y objetivos: El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo es una entidad benigna descrita históricamente como "pápulas podálicas del recién nacido". Se presenta como nódulos adiposos en la cara interna del talón, generalmente bilaterales, y está compuesto por lobulillos de tejido adiposo maduro rodeados de septos fibrosos en dermis profunda e hipodermis. Describimos un caso clínico de una presentación atípica de esta entidad infradiagnosticada.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de un caso clínico basado en anamnesis, exploración física y ecografía.

Resultados: Se presenta el caso de un lactante de 8 meses derivado por su pediatra por una lesión blanda de 2 cm en la planta del pie izquierdo, presente desde los 2 meses de edad. En la exploración se observó una lesión subcutánea blanda, mal delimitada y sin alteración epidérmica. Dado que la presentación unilateral generó dudas diagnósticas, se realizó una ecografía, la cual mostró áreas hipoeoicas intercaladas con bandas hiperecoicas y engrosamiento dérmico e hipodérmico, confirmando el diagnóstico. Posteriormente, se verificó que el niño comenzó a deambular sin molestia alguna.

Conclusiones: El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo se caracteriza por la presencia de nódulos subcutáneos blandos bilaterales, siendo infrecuente la afectación unilateral. También se han descrito casos retrocalcáneos en la literatura. Se describió por primera vez en 1990 como 'pápulas podálicas del recién nacido'. Las lesiones suelen ser congénitas o aparecer poco después del nacimiento. En su evolución suelen crecer con el niño y no suelen causar molestias ni problemas para caminar. No existe riesgo de malignidad.

El diagnóstico es clínico, aunque cuando la presentación es unilateral puede dar lugar a confusión con otras entidades como fibromatosis, lipomas, nevus lipomatoso, hipoplasia dérmica, hemangioma, malformación linfática o venosa y neurofibroma. En estos casos, antes de plantear una biopsia para estudio histológico, se puede realizar una ecografía, que mostrará un aumento de partes blandas con áreas hipoeoicas mezcladas con áreas hiperecoicas en la dermis profunda e hipodermis.

El conocimiento de esta entidad resulta fundamental para tranquilizar a los padres y evitar procedimientos diagnósticos innecesarios.

OTROS

P-99

DERMATOSIS IGA LINEAL, A PROPÓSITO DE UN CASO

Sara de Benito Mendieta(1), Alejandra Méndez Valdés(1), Diego de la Vega Ruiz(1), Marta Menéndez Sánchez(1), Elena Naz Villalba(1) y José Luis López Estebanz(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España.



Lesiones eritematoedematosas arciformes y anulares en pierna

Introducción: La dermatosis ampollosa IgA lineal (DAAL) es una infrecuente enfermedad ampollosa subepidérmica adquirida. Presentamos un caso de un paciente pediátrico con una excelente respuesta a dapsona.

Caso clínico: Varón de 5 años sin antecedentes de interés, que consultó por lesiones pruriginosas no evanescentes, generalizadas, de dos semanas de evolución. Inicialmente aparecieron en manos y pies y se extendieron a tronco, extremidades y cara. No presentaba fiebre ni otra clínica. No había introducido nuevos fármacos. A la exploración presentaba placas eritematoedematosas, dianiformes, infiltradas, de bordes bien definidos. Algunas lesiones presentaban un borde pseudovesiculososo. En el diagnóstico diferencial se incluyeron la urticaria multiforme, el eritema multiforme menor y la DAAL. Se pautaron antihistamínicos y metilprednisolona tópica, sin mejoría clínica. Posteriormente se pautó prednisolona oral en pauta descendente durante un mes.

Resultados: Se realizó una biopsia en la que se observó un infiltrado perivascular superficial de predominio linfocitario y agregados de neutrófilos en la dermis papilar. La IFD mostró depósito lineal de IgA, IgG, IgM y C3 en la unión dermoepidérmica, compatible con DAAL. Los autoanticuerpos fueron negativos. Tras una mejoría inicial parcial con la prednisolona oral, presentó un nuevo brote de lesiones. Se pautó sulfona a 2mg/kg, con excelente respuesta. No ha presentado nuevos brotes tras suspender la sulfona.

Discusión: La DAAL es una entidad infrecuente, a pesar de ser la enfermedad ampollosa más frecuente en la infancia. Se asocia con precipitantes como fármacos, infecciones o enfermedades autoinmunes. En la infancia se caracteriza por ampollas tensas de disposición anular, localizadas con mayor frecuencia en tronco, abdomen bajo, pliegues y zona peribuca. En la histología se observan ampollas subepidérmicas con un infiltrado dérmico de predominio neutrofilico y en la IFD, depósitos lineales de IgA en la membrana basal en el 100% de los casos. El tratamiento de elección es la dapsona y suele seguir un curso en forma de brotes hasta su resolución espontánea. En definitiva, presentamos un caso de DAAL infantil sin aparente desencadenante, con una excelente respuesta a dapsona, que no ha presentado nuevos brotes tras su suspensión. Asimismo, destacamos el papel clave de la histología para su diagnóstico.

P-100 MUCINOSIS FOLICULAR PRIMARIA EN LA INFANCIA

Alejandra Méndez Valdés(1), Marta Menéndez Sánchez(1), Diego de la Vega Ruiz(1), Joseph Simon Griffiths Acha(1), Elena Naz Villalba(1) y José Luis López Estebanz(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Fundación de Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España.

La mucinosis folicular (MF) es una entidad infrecuente, de etiología poco clara, caracterizada por el depósito de mucina en la unidad pilosebácea. Se presenta clínicamente como placas bien delimitadas, descamativas o alopecias, localizadas principalmente en cabeza y cuello. Se han descrito dos variantes: la forma idiopática primaria (MFP), proceso benigno que afecta a niños y adultos jóvenes con resolución espontánea en la mayoría de los casos, y una forma secundaria en pacientes adultos, a menudo relacionada con condiciones inflamatorias (lupus) o neoplásicas (siendo la micosis fungoide la más frecuente).

El diagnóstico definitivo es histopatológico, mostrando depósitos de mucina en la vaina radicular externa del folículo piloso y en las glándulas sebáceas, así como infiltrado inflamatorio linfoide y/o eosinofílico. No hay diferencias histopatológicas entre las formas primaria y secundaria; sin embargo, el epidermotropismo y células atípicas pueden indicar una afección maligna. La monoclonalidad del TCR de los linfocitos infiltrantes no permite diferenciarlas. No existe un tratamiento específico para la MFP, aunque se utilizan corticoides (tópicos, intralesionales y sistémicos), dapsona, isotretinoína y metotrexato, entre otros, con resultados variables. En las formas secundarias, el tratamiento debe enfocarse en la condición subyacente.

Presentamos el caso de un niño de 8 años, sano, que presentó una lesión asintomática en la punta nasal de un año de evolución. La exploración física reveló una placa eritematodescamativa bien delimitada con pápulas foliculares. El cultivo de hongos fue negativo. La biopsia mostró depósitos de mucina, que realizaban con tinción azul de hierro coloidal, un infiltrado linfoide perifolicular con eosinófilos, y linfocitos T intraepiteliales CD3+ con pérdida moderada de CD7 y predominio de CD4. No se analizó el reordenamiento del receptor de células T (TCR). Las pruebas complementarias excluyeron enfermedades inflamatorias o neoplásicas asociadas, estableciendo el diagnóstico de MFP. La lesión presentó resolución completa en 2 meses con la aplicación diaria de pimecrolimus tópico. Persiste la remisión clínica completa tras 8 meses de seguimiento.

En conclusión, aunque la MFP infantil tenga un pronóstico excelente, se requiere seguimiento a largo plazo para descartar neoplasias asociadas.

P-101 PÚRPURA DIGITAL "SIN CAUSA APARENTE"

Joseph Simon Griffiths Acha(1), Sara de Benito Mendieta(1), Alejandra Méndez Valdés(1), Marta Menéndez Sánchez(1), Elena Naz Villalba(1) y José Luis López Estebanz(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Alcorcón (Madrid) - España.

Introducción: Las lesiones purpúricas acrales en niños pueden tener diversas etiologías, que van desde causas traumáticas hasta procesos inflamatorios o autoinmunes. Es esencial un enfoque sistemático para su evaluación, especialmente en contextos pediátricos donde los factores ambientales y conductuales pueden ser decisivos.



Púrpura digital

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 2 años y medio que consulta a través de telemedicina por la aparición de pigmentación parduzca en los pulpejos de los dedos índice de ambas manos, de dos meses de evolución. La madre aporta una fotografía donde se aprecia hiperpigmentación difusa en las áreas afectadas. La paciente no refiere dolor, picor ni otros síntomas, y no se observan signos inflamatorios o descamación.

Dada la morfología de las lesiones y su localización exclusiva en los pulpejos de los dedos índice, se considera un posible origen externo, probablemente traumático. Inicialmente, la madre niega hábitos que puedan estar relacionados con las lesiones, pero se le recomienda vigilancia cercana. Semanas después, en una nueva consulta, la madre informa haber observado que la niña enrolla su cabello repetidamente alrededor de los dedos índice durante el día, lo que sugiere un origen traumático crónico como causa de la púrpura digital.

Discusión: Este caso resalta la importancia de una anamnesis detallada en niños con lesiones purpúricas o hiperpigmentadas, donde los hábitos conductuales, como la manipulación repetitiva del cabello, pueden ser un factor relevante. El traumatismo crónico en los dedos afectados puede causar extravasación sanguínea y dar lugar a lesiones purpúricas. La coloración de estas lesiones evoluciona con el tiempo debido a la degradación de la hemoglobina y el depósito de hemosiderina. Los tonos amarillo dorado, pardo y marrón rojizo son los más comúnmente asociados con la presencia de hemosiderina, y el color exacto puede variar en función de la concentración de hierro, el tiempo de acumulación y el tejido específico donde se deposita. Estos cambios cromáticos son una manifestación visible del proceso de extravasación sanguínea y su posterior resolución.

En casos similares, es esencial educar a los padres sobre la identificación de estos hábitos y su posible impacto cutáneo, así como proponer medidas preventivas y de vigilancia.

P-102 UN CASO DE LUPUS ATÍPICO: NO TODO ES SÍNDROME DE ROWELL

Gloria Juan Carpena(1), María Navalón Rubio(2), Irene Ballester Nortes(3), Eduardo Alcaraz Mateos(4), José Manuel Rodenas López(1) y Joaquín López Robles(3) de (1)Servicio de Dermatología . Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia - España, (2)Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia - España, (3)Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia - España y (4) Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia - España.

Caso Clínico: Niña de 6 años que acudió en febrero de 2023 por la aparición de lesiones anulares eritematodescamativas en la cara, el cuero cabelludo, las orejas y posteriormente los miembros superiores y las manos. En algunas zonas las lesiones tenían áreas blanquecinas y costras, mientras que en las manos presentaban un aspecto dianiforme. Los cultivos para microorganismos fueron negativos. En la biopsia de una lesión de la mano se pudo observar una dermatosis liquenoide y las tinciones con PAS y azul al cian fueron negativas. En la analítica sanguínea se objetivó elevación de transaminasas (GOT 97 GPT 147 GGT 68) y PCR 2.9. Las serologías fueron negativas, al igual que el perfil de autoinmunidad para ANA, ENA, antifosfolípidos y antitransglutaminasa. En el proteinograma había un hipergammaglobulinemia policlona. Por el conjunto de hallazgos, el cuadro cutáneo se diagnosticó de lupus cutáneo (LC). Tras dos meses, las lesiones habían mejorado con los corticoides tópicos, pero las transaminasas se habían elevado más de 5 veces los valores de normalidad y se palpaban adenopatías cervicales. La ecografía abdominal resultó normal y en la ecografía cervical se observaron adenomegalias. Se amplió el perfil de autoinmunidad, incluyendo los anti LC1 y anti célula parietal positivos a títulos de 1/640. Se derivó a la paciente a digestivo infantil que completó el estudio, incluyendo la realización de una biopsia hepática, cuyos hallazgos apoyaron el diagnóstico de hepatitis autoinmune (HAI) tipo 2. Tras más de un año de tratamiento con azatriopina oral 2-2.5 mg/kg/día y prednisona oral 0.1-0.2 mg/kg/día, la enfermedad hepática está controlada; sin embargo, en los últimos meses las lesiones cutáneas han empeorado, con desarrollo de placas de lupus discoide crónico en el cuero cabelludo, siendo preciso iniciar tratamiento con hidroxiclороquina oral 5 mg/kg/día.



1a y 1b. Cuadro cutáneo al inicio: Lesiones eritematocostrosas con áreas atróficas blanquecinas en región facial y lesiones eritematovioláceas dianiformes (eritema multiforme-like) en las manos. 2a y 2b. Lesiones cutáneas tras un año y medio: placas alopécias de lupus discoide en el cuero cabelludo.

Discusión: Aunque inicialmente se plantearon otros diagnósticos para el cuadro cutáneo (como el síndrome de Rowell), se concluyó que se trataba de un caso de LC asociado a una HAI tipo 2, en el que concurrieron lesiones atípicas tipo eritema-multiforme like y lesiones de lupus discoide crónico. La HAI es una enfermedad rara. Aunque está descrita su asociación con lupus eritematoso sistémico, no se ha encontrado ningún caso en niños ni adultos asociado a LC sin afectación sistémica.

P-103 EL ALGODÓN NO ENGAÑA

María Zulaika Lloret(1), Israel Pérez López(1), Marta Cebolla-Verdugo(1), Juan Pablo Velasco Amador(1), Mar Rodríguez Troncoso(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada - España.



Figura 1. Imagen de Teleconsulta

Mujer de 13 años, sin antecedentes personales de interés, remitida desde Teleconsulta por un cuadro de eritema facial pruriginoso transitorio de pocos días de evolución. En la exploración física se observaba un eritema malar bilateral con respeto de la zona perioral. Previamente acudió en varias ocasiones a Urgencias por este motivo con diferentes diagnósticos propuestos como uleritema ofriógenos, rosácea o flushing, derivándose a Endocrinología para descartar etiología. Durante ese periodo, la paciente recibió tratamiento con corticoides y antihistamínicos sin respuesta. Posteriormente fue valorada en la Unidad de Dermatología Pediátrica de nuestro centro, acudiendo acompañada por su abuela, ya que su madre padecía una enfermedad crónica que le impedía acudir y no existía relación con el padre. No relacionaba los brotes con ningún desencadenante, no presentaba otra clínica acompañante y la analítica solicitada por Endocrinología era anodina. La abuela aportó imágenes de varios episodios. Llamaba la atención que, con un flushing tan marcado, la zona perioral, periocular y cervical estaban perfectamente respetadas. Se impregnó una gasa en alcohol y se frotó contra la piel de la paciente, observando un tinte rojizo en la misma, y diagnosticándose finalmente de dermatosis facticia, siendo remitida a Salud Mental Infantil.

La dermatitis artefacta se caracteriza porque los pacientes se autoinfligen lesiones cutáneas de forma secundaria a estresores psicológicos o en busca de atención. Algunos desencadenantes en población pediátrica son el acoso escolar, ansiedad, depresión, divorcio o abandono emocional. Es

más frecuente en mujeres adolescentes. La clínica dependerá del mecanismo lesional empleado, siendo típico encontrar lesiones simétricas, lineales o con formas inusuales. Debido a que pueden simular una gran variedad de dermatosis, para su diagnóstico será esencial realizar una minuciosa anamnesis incidiendo en aspectos sociales, una exploración física completa y, en ocasiones, pruebas complementarias para descartar otras entidades. Una vez diagnosticada, el manejo debe ser conjunto con Salud Mental Infantil. El abordaje de los trastornos psicodermatológicos pediátricos supone un reto por la complejidad de la sospecha diagnóstica, la dificultad de comunicar el diagnóstico a la familia por el estigma que supone y la escasa literatura y formación al respecto.

P-104 GRANULOMAS POSTVACUNACIÓN COMO MANIFESTACIÓN DE ALERGIA DE CONTACTO AL ALUMINIO

Juan José Amorós Oliva(1), Ana Isabel Sánchez Moya(1), María Elena Gatica Ortega(1), María José Carrera Hernández(1), María Cotarelo Hernández(1) y Cristina Pérez Hortet(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Toledo, Toledo - España.

Introducción: El aluminio, presente en objetos metálicos y productos como medicamentos, fotoprotectores, antitranspirantes y vacunas, es considerado un alérgeno débil. Presentamos un caso de dermatitis alérgica de contacto (DAC) asociada a granulomas postvacunación en una paciente atópica.

Caso Clínico: Niña de 2 años con dermatitis atópica leve, presentó nódulos subcutáneos hiperpigmentados e hipertrichosis en la piel suprayacente en los muslos tras la administración de vacunas conjugadas neumocócica, meningocócica del grupo B y triple vírica. A la palpación se observaron nódulos en las piernas. La ecografía reveló un nódulo anecoico de 15 mm con puntos hiperecogénicos compatibles con calcificación.

Se realizaron pruebas epicutáneas con batería estándar y sales de aluminio (aluminium chloride hexahydrate 2% y aluminium hydroxide 10%). Los resultados fueron positivos para aluminium chloride hexahydrate 2% (D2,4,7+++), linalool, propóleo y limonene, confirmando DAC al aluminio. Se aconsejó evitar los alérgenos. Un año después, las lesiones se resolvieron prácticamente.

Discusión: La prevalencia de granulomas postvacunales es de 0,34-1% en niños vacunados, apareciendo semanas o meses después en forma de nódulos pruriginosos en el lugar de la inyección, acompañados de hipertrichosis, hiperpigmentación y/o eczema, siendo más frecuente en mujeres. La duración promedio es de 6,6 años, con un buen pronóstico (86% se recupera totalmente sin tratamiento).

Entre un 65-93% de los pacientes con granulomas postvacunación presentan sensibilización al cloruro de aluminio hexahidratado al 2%. Vacunas como las de difteria, tétanos, tos ferina y neumococo utilizan aluminio como adyuvante para potenciar la respuesta inmunitaria. Estudios muestran que la reactividad a pruebas epicutáneas con aluminio disminuye con el tiempo, y las recurrencias tras nuevas vacunaciones son infrecuentes.

Casos previos han descrito DAC a antitranspirantes y fotoprotectores en niños previamente sensibilizados al aluminio por vacunas.

Conclusiones: Aunque el aluminio como adyuvante es seguro, sería deseable reducir su dosis o cambiar el adyuvante para disminuir el riesgo de granulomas postvacunales. Se recomienda evitar el alérgeno, aunque es posible continuar vacunando con productos que contengan aluminio incluso en casos con alergia demostrada.

P-105 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES CUTÁNEAS FACIALES Y GENITALES ADQUIRIDAS EN LACTANTE PREMATURO

Marina de la Puente Alonso(1), Luis Ángel Zamarro Díaz(1), Luis Jiménez Briones(1), Paloma García Piqueras(1), Gonzalo Bonmatí Torres(2) y Minia Campos Domínguez(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Bioquímica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: El zinc es un elemento esencial para el crecimiento, función inmune y desarrollo, y su deficiencia puede ocurrir en una afección genética, la acrodermatitis enteropática, o en casos de deficiencia nutricional, síndrome de malabsorción o pérdidas excesivas. La deficiencia de zinc se manifiesta como dermatitis acral y periorifical, alopecia, diarrea intratable y retraso en el crecimiento.

Caso clínico: Un recién nacido prematuro de 28 semanas, nacido de fecundación in vitro por ovodonación, acude a los dos meses de vida al servicio de urgencias por la aparición de lesiones cutáneas faciales y genitales de dos semanas de evolución. Inicialmente, diagnosticado de impétigo y se inició tratamiento con cefadroxilo. Sin embargo, el paciente mostro empeoramiento progresivo. No presentaba síntomas sistémicos.



Imagen 1

Reacudío a urgencias, fue evaluado por Dermatología, observando en área cefálica placas eritematodescamativas en pabellones auriculares, región malar, pliegues cervicales, mentón y zona peribucal (imagen 1.1-1.2). El área genital, mostraba placas de color rojo de bordes muy bien delimitados localizadas en el escroto y la punta del prepucio (imagen 1.1-1.3). La apariencia de estas lesiones sugirió un posible déficit de zinc. Se realizó un estudio de laboratorio que reveló niveles de zinc en el límite inferior de la normalidad 75 µg/dL (70-130).

Dada la sospecha de deficiencia de zinc, se inició suplementación de zinc elemental a una dosis de 1 mg/kg/día. A los tres días, se observó disminución de la descamación, y al cabo de una semana solo persistía un eritema mínimo.

Se estudió el gen SLC39A4, que no mostró variantes descartándose acrodermatitis enteropática. También se evaluaron los niveles de zinc en la leche materna, los cuales resultaron muy bajos, por lo que, se recomendó continuar la suplementación mientras esta fuera la principal fuente de alimentación del paciente. Asimismo, se solicitó un estudio genético del transportador de zinc mamario, cuyo resultado aún está pendiente. El nivel normal de zinc se atribuyó al transporte de la muestra en un tubo inadecuado.

Un mes después el paciente se encontraba sin lesiones (Imagen 1.4-1.5).

Discusión: En caso de sospecha de déficit de zinc el tratamiento con un suplemento de zinc no debe retrasarse, sin esperar la presencia de todos los síntomas clásicos de la acrodermatitis enteropática.

P-106 MANOS A LA OBRA: DESENTAÑANDO EL ENIGMA DE LA PAQUIDERMODACTILIA

Teresa Lucía Vega López(1), Cristina Muñoz Fernández-Lomana(1), Alicia Marcos Monera(1), Irene González Jiménez(1), Gerardo Martínez García(2) y Ana Mateos Mayo(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid - España.

Introducción: La paquidermodactilia es una forma infrecuente y benigna de fibromatosis digital adquirida, caracterizada por la tumefacción de los tejidos blandos que afecta habitualmente las articulaciones interfalángicas proximales (IFP) de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de las manos.

Casos clínicos: Caso 1: Un adolescente de 14 años, con trastorno del espectro autista, acudió a consulta por un engrosamiento asintomático de las articulaciones IFP de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de ambas manos, presente desde hacía varios meses. Su madre mencionó la realización repetitiva de movimientos de manipulación de los dedos. En la exploración física se observó tumefacción en las articulaciones IFP de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de ambas manos, sin dolor a la palpación. Se realizaron pruebas analíticas que resultaron normales, y una biopsia que fue compatible con paquidermodactilia.

Caso 2: Una niña de 10 años, sin antecedentes de interés, fue derivada por el servicio de Reumatología Infantil por sospecha de artritis en las articulaciones IFP de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de la mano derecha, que presentaba desde hacía más de un año. Había recibido tratamiento con metotrexato durante seis meses, pero se suspendió por falta de eficacia. Las pruebas aportadas, incluida una radiografía y una analítica, eran normales. La anamnesis detallada reveló que su madre había notado actos repetidos de hiperextensión de los dedos de la mano derecha. En la exploración física, se observó tumefacción en las articulaciones IFP de los dedos 2.º, 3.º y 4.º de la mano derecha, sin dolor a la palpación ni a la movilización.

En ambos casos se llegó al diagnóstico de paquidermodactilia.

Discusión: La paquidermodactilia es considerada una enfermedad infradiagnosticada. Su etiología es desconocida, aunque se ha asociado con microtraumatismos repetidos y factores genéticos y ambientales. El diagnóstico es clínico. El diagnóstico diferencial más importante es con las enfermedades reumatológicas, de las cuales se distingue por la ausencia de dolor y signos inflamatorios en la piel, como eritema o aumento de la temperatura. El tratamiento suele ser conservador, aunque en algunos casos podrían emplearse glucocorticoides intralesionales o cirugía. Es importante conocer esta patología y diferenciarla de otras enfermedades inflamatorias para evitar tratamientos sistémicos innecesarios, que conllevan riesgos.

P-107 ACRODERMATITIS DISMETABÓLICA EN UN PACIENTE CON ACIDURIA GLUTÁRICA TIPO 1

Andrea San José Rodríguez(1), Luis Felipe Godoy Villalón(1), Gabriel Rodríguez Vega(1), Diana Irene Islas Norris(1), Laura Rodríguez Lago(1) y M^a Zaida Hernández Hernández(1) de (1)Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas) - España.

Introducción: La acrodermatitis dismetabólica (AD) se presenta como una erupción similar a la acrodermatitis enteropática. Se ha asociado a un déficit en aminoácidos esenciales (AE) en pacientes con defectos congénitos del metabolismo, como la aciduria glutárica (AG) tipo 1. La AG tipo 1 se produce por un déficit de la glutaril-CoA deshidrogenasa y su tratamiento de elección es una dieta baja en proteínas.

Caso clínico: Un varón de 3 meses de vida con diagnóstico de AG tipo 1 presentaba lesiones cutáneas extensas de un mes de evolución que habían comenzado en axilas, cuello y región peribucal y que posteriormente se habían extendido, afectando principalmente al área del pañal. En la exploración física se observaba una placa erosiva perianal de bordes bien definidos, con afectación simétrica de glúteos y zona genital. Se acompañaba de placas erosivas en región peribucal, periocular, cuello y axilas, además de placas descamativas de aspecto psoriasiforme en miembros superiores e inferiores. Sus padres lo relacionaron con un ingreso reciente por una descompensación metabólica que se acompañó de una mayor restricción en las proteínas de la dieta. Se realizó una analítica sanguínea en la cual se descartó un déficit de zinc. Ante la sospecha de una AD, se recomendó una dieta con suplementación en AE, además de medidas locales en el área del pañal, con lo cual se logró una mejoría lenta pero efectiva del cuadro.

Discusión: La AD se presenta como una dermatitis acral y periorificial que afecta predominantemente al área del pañal, y que también puede acompañarse de una erupción de aspecto psoriasiforme. Se asocia al déficit en AE, sobre todo de isoleucina, que se produce en aquellas enfermedades cuyo tratamiento de elección es una dieta baja en proteínas, como ocurre en los defectos congénitos del metabolismo. Su tratamiento se basa en la suplementación con AE, vitaminas y minerales, además de cuidadosas medidas locales.

Conclusiones: Presentamos un caso de AD en un paciente con AG tipo 1. Se trata de una entidad que se debe sospechar en aquellos cuadros similares a una acrodermatitis enteropática con niveles normales de zinc y su tratamiento radica en lograr el equilibrio entre una dieta baja en proteínas que sin embargo consiga mantener niveles adecuados de AE.

P-108 CALCIO EN EL PABELLÓN AURICULAR: INFORME DE UN CASO

Adrián Santiago López Caamaño(1), Elena Vicente Basanta(1), Silvia Ojea Varona(1), Catarina Livana Fernández Traba(1), Rafael Lago Cascudo(2) y Cristina De Las Heras Sotos(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol, Ferrol (A Coruña) - España.



Aspecto macroscópico e histopatológico de la lesión

La calcinosis cutis es una entidad clínica caracterizada por el depósito de sales insolubles de calcio en piel y/o tejido celular subcutáneo. En función de la fisiopatología subyacente, se distinguen cinco tipos: distrófica, metastásica, iatrogénica, idiopática y calciflaxis.

Presentamos el caso de un niño varón de 2 años y nueve meses que acude a consulta con sus padres por presentar desde el nacimiento una lesión en el lóbulo auricular derecho. No referían crecimiento, dolor u otra clínica.

A la exploración, se trataba de una pápula solitaria cupuliforme de unos 3 mm de diámetro. Se encontraba bien delimitada y presentaba consistencia dura. La superficie era lisa y brillante y presentaba varios tonos de color blanco-lechoso. En la epiluminiscencia, se objetivaba una corona de vasos irregulares ramificados en la periferia.

El examen histopatológico reveló una lesión hemisférica situada en la dermis papilar. Estaba compuesta por depósitos globulares de calcio y rodeada por histiocitos y células gigantes multinucleadas. Se confirmó por tanto el diagnóstico de nódulo calcificado subepidérmico de Winer.

La calcinosis cutis idiopática (CCI) se caracteriza por la aparición de depósitos de calcio en tejidos sanos en presencia de un metabolismo fosfocálcico normal. El nódulo de Winer representa un subtipo infrecuente de CCI y típico de la edad pediátrica. Suele localizarse en la cara o en pabellones auriculares, con una media de edad de aparición de 8 años. Para las lesiones congénitas, algunos autores emplean el término "calcinosis nodular de Winer". Aunque se trata de una entidad benigna, se recomienda su exéresis para confirmación diagnóstica y descartar alteraciones del metabolismo fosfocálcico. El tratamiento preferido es la exéresis quirúrgica, con alternativas como la ablación con láser de CO2 o la electrofulguración para lesiones de pequeño tamaño.

P-109 GAFI BILATERAL Y SIMÉTRICO

Bernat Mas Matas(1), Asunción Vicente Villa(2), Carolina Prat Torres(2), Daniel Antonio Brualla Palazón(2), Marta Ivars Lleo(2) y Eulalia Baselga Torres(2) de (1)Dermatología. Hospital de Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España y (2)Dermatología. Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona) - España.



Fig 1

El granuloma aséptico facial idiopático (GAFI) es una entidad poco frecuente específica de la edad pediátrica. Se presenta como nódulos asintomáticos eritematosos con predilección por las mejillas y párpados, generalmente únicos. Si bien tienden a la resolución espontánea pueden ser muy persistentes y llamativos desde el punto de vista estético.

Se presenta un niño de 4 años que consultó por lesiones nodulares eritematosas bilaterales y simétricas, en ambas zonas malaras (Fig 1), de dos meses de evolución, no dolorosas. Tenía antecedentes de orzuelos bilaterales por los que fue tratado en oftalmología con eritromicina y augmentine orales sin resolución de los nódulos infrapalpebrales.

En la exploración física se observaba, además de los nódulos, pápulas monomorfas peribucales compatibles con el diagnóstico de dermatitis periorificial. En la ecografía cutánea se apreciaron nódulos ecogénicos homogéneos altamente vascularizados sin comprometer planos profundos. Se realizó el diagnóstico de GAFI bilateral.

Se inició tratamiento con metronidazol oral + ivermectina tópica con mejoría significativa al mes y resolución prácticamente completa a los 6 meses, donde solo resta eritema residual. Presentamos este caso por la afectación tan deformante en localización periocular. Esto condicionó retraso en el diagnóstico al ser una patología poco conocida por los oftalmólogos.

Este caso ejemplifica que los GAFI se consideren una forma de rosácea infantil, ya que coexistían los nódulos con orzuelos y dermatitis periorificial, clásicamente considerados dentro del espectro de la rosácea.

Por último, señalar que si bien la evidencia de la utilidad de antibióticos como metronidazol es escasa, en nuestro caso fue muy efectivo. Otra alternativa de tratamiento podría haber sido ivermectina oral.

Bibliografía:

1. Hasbún Z C, et al. Idiopathic Facial Aseptic Granuloma: Updated Review of Diagnostic and Therapeutic Difficulties. Actas Dermosifliogr (Engl Ed). 2019 Oct;110(8):637-641. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2019.01.005. Epub 2019 Feb 25. PMID: 30819406.

2. Da Silva Dias V, et al. Idiopathic facial aseptic granuloma in children: Management and long-term follow-up. *Ann Dermatol Venereol*. 2023 Sep;150(3):173-179. doi: 10.1016/j.annder.2023.02.005. Epub 2023 May 30. PMID: 37263865.

P-110 HISTIOCITOSIS NO LANGERHANS: UN ESPECTRO DE LA MISMA ENFERMEDAD

Carlos Palomar Prieto(1), Begoña Echeverría García(1), María Elena Hernández Salas(1), Sara Pilar Herrero Ruiz(1), Diego Martínez Sánchez(1) y Almudena Hernández Núñez(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada (Madrid) - España.

Introducción: Las histiocitosis son un grupo de enfermedades producidas por el acúmulo o la proliferación primaria de histiocitos. Se clasifican desde el punto de vista inmunohistoquímico en histiocitosis de células Langerhans e histiocitosis de células no Langerhans, con varios subgrupos dentro de cada una de ellas.

Casos clínicos: Presentamos la evolución a lo largo de 6 años de dos pacientes diagnosticados a los 10 meses de edad de histiocitosis diseminada de células no Langerhans. En ambos casos la clínica consistía en lesiones papulosas y maculopapulosas amarillento-anaranjadas, de 2-3 mm, salpicadas por toda la superficie corporal, con especial afectación del polo cefálico y de los pliegues. El estudio de extensión con analítica, ecografía abdominal, serie ósea y exploración oftalmológica fue normal. Ambos han realizado seguimiento paralelo en Oncología y Oncohematología pediátrica, sin encontrar alteraciones asociadas. No se ha realizado ningún tratamiento. En los dos pacientes se ha observado una atenuación en intensidad de las lesiones, con evolución en muchas de ellas a áreas de anetodermia residual.

Discusión: Las histiocitosis de células no Langerhan se caracterizan por la proliferación de histiocitos CD68+, CD1a-, S100-, Langerina- y Factor XIIIa±. Se diferencian clásicamente varias formas clínicas cuando se trata de lesiones múltiples, como la histiocitosis cefálica benigna o la histiocitosis diseminada, aunque la mayoría de autores consideran que se trata de un espectro de la misma enfermedad. La mayoría de los casos publicados tienen un pronóstico favorable, con tendencia a la resolución espontánea en un plazo de 3-5 años. Se recomienda seguimiento para descartar la potencial afectación de otros órganos y aparatos, así como la asociación descrita con trastornos proliferativos hematológicos principalmente. No existe tratamiento específico para estas formas de histiocitosis, aunque recientemente se ha publicado la utilización de inhibidores de mTOR para mejorar el aspecto de las lesiones en casos seleccionados.

Presentamos dos pacientes pediátricos con su evolución a lo largo de varios años de esta infrecuente entidad.

P-111 MILIUM ERUPTIVO MÚLTIPLE IDIOPÁTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Fabià Torres Betato(1), Helena Iznardo Ruiz(1), Anna Mozos Rocafort(2), Lluís Puig Sanz(1) y Esther Roé Crespo(1) de (1)Departamento de Dermatología y (2)Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona - España.

Introducción: El milium eruptivo múltiple (MEM) se caracteriza por la aparición súbita de quistes de queratina en localizaciones atípicas.

Caso clínico: Niña de 8 años, con dermatitis atópica, consulta por lesiones pruriginosas desde los 5 años de edad. Se iniciaron de forma abrupta en tronco anterior y se extendieron a cara interna de brazos y muslos, axilas, rodillas y fosas poplíteas. No presenta otros síntomas y no hay antecedentes familiares destacables. Se observan pápulas blanquecinas de consistencia dura, con estructuras blanco-amarillentas homogéneas, vasos lineales y alguna costra superficial a la dermatoscopia. No presenta otras alteraciones morfológicas, cutáneas o en anejos.

Se realizaron dos biopsias tipo punch de 4 mm evidenciando quistes de queratina superficiales con hiperplasia epidérmica. Las características clínicas e histológicas eran compatibles con un MEM idiopático. Se inició tratamiento tópico con adapaleno, con mejoría parcial.

Discusión: Se han documentado menos de 20 casos de MEM idiopático en la literatura. Se caracteriza por la aparición abrupta de numerosos quistes de 1-4 mm. Clínicamente se caracteriza por pápulas blanquecinas/color piel, asintomáticas o pruriginosas, en cara, cabeza, axilas, brazos, abdomen o espalda. La edad de inicio es variable, desde la infancia hasta la vejez. El MEM puede ser primario o idiopático (aparición espontánea) o secundario a traumatismos, patologías ampollas, quemaduras o radioterapia. Se han descrito casos de MEM familiar con probable transmisión autosómica dominante y asociación a genodermatosis (síndrome de Rombo, síndrome de Bazex Dupré Christol, paquioniquia congénita o síndrome de Gardner). El diagnóstico es clínico y se confirma con el estudio anatomopatológico que revela quistes de queratina con epitelio estratificado. El diagnóstico diferencial incluye los quistes vellosos eruptivos, la miliaria cristalina, los siringomas eruptivos. El tratamiento es variable desde curetaje o crioterapia hasta tretinoína tópica, pulsos de azitromicina o láser.

Conclusiones: Reportamos un nuevo caso de MEM primario, destacando la aparición de lesiones en las rodillas (no reportada previamente). Debemos conocer esta entidad rara, aunque benigna, por su posible asociación a diversas genodermatosis.

Bibliografía:

1. Gonul, M et al. (2016). Multiple eruptive milia on scalp. *J EADV*

P-112 NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO GIGANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Isabel Gainza Apraiz(1), Laura Blanch Rius(1), Mikel Meruelo Ruano(2), Ane Lobato Izagirre(1), Irene Arévalo Ortega(1) y Rosa María Izu Belloso(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Basurto, Bilbao (Vizcaya) - España y (2)Servicio de Dermatología. Hospital de Mendaró, Mendaró (Guipúzcoa) - España.

Introducción: Los nevos melanocíticos congénitos (NMC) son hamartomas compuestos por proliferaciones clonales de melanocitos. Se clasifican en pequeños (<1'5 cm), medianos (1'5-20 cm), grandes (20-40 cm) y gigantes (>40 cm). Si bien los NMC son relativamente frecuentes en la población general (1-6%), los grandes y gigantes presentan una prevalencia estimada de 1 por cada 20.000-500.000 recién nacidos vivos.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón recién nacido a término con bajo peso para la edad gestacional que presentaba un NMC gigante en "vestimenta" abarcando prácticamente toda la espalda, glúteos, abdomen y raíz de miembros inferiores, con más de 20 lesiones satélite en extremidades. Dadas las características de la lesión, se realizó una resonancia magnética (RMN) cerebral y espinal con contraste a los 3 meses de edad, que descartó la presencia de melanosis neurocutánea (MNC) y de otras anomalías estructurales del sistema nervioso central (SNC).

Discusión: La melanosis neurocutánea es un trastorno congénito que se caracteriza por la asociación de NMC grandes, gigantes o múltiples con proliferaciones melanocíticas benignas o malignas en el parénquima cerebral o las leptomeninges. La sintomatología es variable en función del efecto masa de la lesión, el aumento de la presión intracraneal o la transformación maligna de los melanocitos del SNC, entre otros. La mayoría de pacientes están asintomáticos, y los que presentan síntomas tienen un peor pronóstico. Los pacientes con múltiples NMC, un NMC grande o gigante o con más de 20 satelitis presentan un riesgo incrementado de MNC, por lo que en estos casos y en aquellos con síntomas neurológicos debe realizarse una RMN cerebral y espinal con contraste antes de los 4-6 meses de edad, momento en el que se mieliniza el SNC. Además, los NMC gigantes, especialmente si afectan al eje axial posterior o tienen más de 20 satelitis, tienen un riesgo elevado de degenerar en melanoma a una edad temprana y con pronóstico desfavorable, por lo que resulta fundamental un seguimiento clínico y dermatoscópico estrecho para una detección precoz.

Conclusiones: Los pacientes con NMC gigante presentan un elevado riesgo de melanosis neurocutánea y melanoma, con una alta morbimortalidad, por lo que requieren un seguimiento estrecho que permita la detección precoz de eventuales complicaciones.

P-113

NEVUS PSILOLÍPARO Y "SKIN TAGS": OBLIGADOS A DESCARTAR EL SÍNDROME DE LIPOMATOSIS ENCEFALOCRANEOCUTÁNEA

Gabriel Rodríguez Vega(1), Luis Felipe Godoy Villalón(1), Andrea San José Rodríguez(1), Silvio Galeano Reyes(2), Ignacio Miró Rubio(3) y Diana Irene Islas Norris(1) de (1)Dermatología, (2)Anatomía Patológica y (3)Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas) - España.

Introducción: El nevus psilolípico (NP) es un hamartoma mesodérmico raro. Se presenta de manera congénita y se localiza, mayoritariamente, en cuero cabelludo a nivel fronto-parietal.

Caso clínico: Lactante varón de 32 días, con buen desarrollo pondero-estatural y psicomotor, consultó por una lesión congénita en región parietal izquierda. Se trataba de una placa alopecica redondeada, circunscrita, de 3 cm de diámetro y consistencia blanda. Además, presentaba dos apéndices cutáneos preauriculares ipsilaterales que asentaban sobre una malformación capilar tipo mancha en vino de Oporto. Las pruebas de imagen mostraron hallazgos compatibles con tejido graso, planteándose un diagnóstico diferencial de lipoma vs lipoblastoma. Se decidió la extirpación completa, siendo histológicamente compatible con un NP.

Consecuentemente se realizó un estudio dirigido, compuesto por valoraciones neurológicas y oftalmológicas, así como una resonancia magnética (RMn) cerebral y ecografía abdominal. Todas ellas dentro de la normalidad. Aún quedan pendientes una RMn espinal y estudio genético.

Discusión: El NP es una entidad cutánea descrita por primera vez 1998 por Happle y Kuster. Hasta la actualidad se han publicado aproximadamente 75 casos, de los cuales únicamente 7 se han descrito de manera aislada. El resto se han asociado con el síndrome de lipomatosis encefalocraneocutánea (LECC) una entidad rara, que abarca un espectro de anomalías cutáneas (fundamentalmente NP, skin tags y lipomas), oftalmológicas y del sistema nervioso central, así como afectación de otros órganos en menor medida. No se han asociado con otras entidades hasta la fecha, con excepción del síndrome oculoectodérmico, que se considera forma parte del mismo espectro que la LECC, constituyendo el polo benigno del mismo.

Conclusiones: Presentamos un caso de NP, una entidad clínica congénita que nos exige realizar un estudio dirigido a descartar el síndrome de LECC. La asociación de otras anomalías cutáneas, como los skin tags, debe incrementar nuestro grado de sospecha.

Bibliografía:

1. Happle R, Küster W. Nevus psiloliparus: a distinct fatty tissue nevus. *Dermatology*. 1998;197(1):6-10.
2. Happle R, Horster S. Nevus psiloliparus: report of two nonsyndromic cases. *Eur J Dermatol*. 2004 Sep-Oct;14(5):314-6.
3. Moog U, Dobyns WB. Encephalocraniocutaneous Lipomatosis. 2022.

P-114

HOYUELOS CUTÁNEOS TRAS AMNIOCENTESIS

Lucía García Almazán(1), Celia Campoy Carreño(1), Alejandro Javier Castillo Botero(1), Marina Torrent García(1), José Manuel Sánchez Sánchez(1) y Tamara Amanda Hernández Gómez(1) de (1)Dermatología. C.H. Universitario Santa María del Rosell - Santa Lucía, Cartagena (Murcia) - España.

La amniocentesis es la técnica más utilizada para el diagnóstico prenatal de alteraciones genéticas. Suele realizarse durante el segundo trimestre de gestación. Entre sus posibles complicaciones está la punción fetal, siendo el hoyuelo cutáneo su manifestación más frecuente.

Presentamos el caso de un neonato de 3 meses remitido desde Pediatría por presentar desde el nacimiento una lesión de aspecto vascular en la región frontal. Como antecedentes de interés, pretérmino tardío de 34+0 semanas, primer gemelar de embarazo bicorial biamniótico tras cesárea urgente por preeclampsia materna.

A la exploración física, presentaba un hemangioma infantil en zona frontal derecha. Del mismo modo, apreciamos que presentaba una depresión lineal en codo y rodilla de lado izquierdo de 1 y 2 cm respectivamente. Entre las técnicas practicadas a la madre durante la gestación destacaba una amniocentesis en la semana 20 para el diagnóstico prenatal de enfermedades congénitas, que precisó de varias punciones.



Depresión lineal en zona inferior de rodilla izquierda

Debido a la ausencia de otros hallazgos asociados, la localización de los hoyuelos y el antecedente de amniocentesis se estableció finalmente el diagnóstico de hoyuelos cutáneos como complicación de amniocentesis. Se informó a los padres sobre la naturaleza benigna del cuadro y se decidió realizar seguimiento anual al paciente.

Estas lesiones pueden ser únicas o múltiples agrupados o siguiendo un trayecto lineal probablemente por punción fetal en el mismo plano. La localización más frecuente es el muslo seguido del abdomen y las nalgas. Normalmente suele ser un hallazgo casual en la exploración, no el motivo de la consulta. La mayoría de lesiones están presentes en el nacimiento aunque algunas de ellas se hacen evidentes durante las primeras semanas de vida con el crecimiento del niño.

La incidencia real de esta complicación no está establecida. Es posible que el examen cuidadoso en busca de hoyuelos cutáneos en todo niño cuya madre ha sido sometida a una amniocentesis pueda permitir una determinación más precisa de la frecuencia de esta complicación.

Bibliografía:

1. Vilar Coromina N, Vicente Villa A, Puigarnau Vallhonrat R. Hoyuelos cutáneos: una complicación de la amniocentesis. An Pediatr.
2. Monteagudo B, del Pozo J. Hoyuelos cutáneos como consecuencia de amniocentesis: hallazgos histopatológicos. Actas Dermosifiliogr.

P-115 NÓDULOS FIRMES E HIPERCALCEMIA EN UN NEONATO

Celia Campoy Carreño(1), Lucía García Almazán(1), Marina Torrent García(1), Alejandro Javier Castillo Botero(1), José Manuel Sánchez Sánchez(1) y Tamara Amanda Hernández Gómez(1) de (1)Dermatología. C.H. Universitario Santa María del Rosell - Santa Lucía, Cartagena (Murcia) - España.

Introducción: La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una entidad infrecuente, generalmente de curso benigno y autolimitada. Es importante conocer las características por las potenciales complicaciones metabólicas.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 13 días de vida que consulta por aparición de lesiones cutáneas fibrosas, no dolorosas al tacto, en clavícula izquierda, axila derecha y cara interna del brazo derecho. En sus antecedentes personales destacaba parto a término instrumentado con ventosa por distocia de hombros. Se decidió realizar ingreso hospitalario. En la analítica sanguínea destacaba calcio total de 11,9mg/dL (calcio iónico 5,9 mg/dL). Se realizaron electrocardiogramas seriados sin alteraciones. En ecografía nódulos en axila derecha y supraclavicular izquierdo de 1,1cm y 1,3cm respectivamente, de contorno poco definido, hiperecoicos, y homogéneos, sin vascularización significativa. Con la sospecha de necrosis grasa subcutánea se derivó a Dermatología. Se realizó biopsia cutánea que reveló piel revestida por un epitelio escamoso queratinizado sin atipias, en la hipodermis una reacción crónica linfocitaria, histiocitaria y gigantocelular dispuesta en torno a las celdillas de los adipocitos, algunos adipocitos presentan cristales con disposición radiada. Confirmando la sospecha de necrosis grasa subcutánea.

Resultados y discusión: La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una paniculitis lobulillar poco frecuente. Se asocia con complicaciones perinatales como asfisia, traumatismos obstétricos, aspiración meconial, diabetes gestacional o preeclampsia. Se presenta como nódulos aislados de coloración rojo-violácea, bien delimitados, duros al tacto y no adheridos a planos profundos. Se localizan preferentemente en mejillas, nalgas, espalda, brazos y muslos. Debe hacerse diagnóstico diferencial con el esclerema neonatorum. Es un cuadro autolimitado, cuyo tratamiento está dirigido a prevenir y controlar las posibles complicaciones, siendo muy importante el control de la hipercalcemia durante los primeros cuatro meses de vida.

Bibliografía:

1. Bernhardt M. Subcutaneous Fat Necrosis of the Newborn. Skinmed. 2019;17(1):63.
2. Abdula Z, Goncalves CS, Sampaio R, Santos E. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: a skin manifestation of perinatal stress. BMJ Case Rep. 2024;17(1):e253986.

P-116 PRESENTACIÓN INUSUAL DE LESIÓN DE MOREL-LAVALLÉE EN UNA NIÑA TRAS TRAUMATISMOS LEVES DE REPETICIÓN: CORRELACIÓN CLÍNICO - RADIOLÓGICA

Miguel Quetglas Valenzuela(1), Júlía Mercader Salvans(1), Daniel Javier Sánchez Báez(1), Asier Viciano Tarife(1) y María del Mar Pestana Eliche(1) de (1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife) - España.

Introducción: La lesión de Morel-Lavallée (LML), descrita por primera vez en 1863, se caracteriza por la separación de la fascia profunda de la piel y la fascia superficial tras una fuerza de cizallamiento. En la LML se crea un espacio donde se acumula hemolinfa y otros productos metabólicos debido a necrosis grasa y a la ruptura de vasos capilares y linfáticos. En su fase aguda, esta lesión se presenta fluctuante y edematosa en el sitio de la lesión, mientras que en su fase crónica se encapsula el área.

Caso clínico: Niña de 8 años sin antecedentes de interés referida por una lesión en pierna derecha, asintomática y de un año de evolución. Los padres niegan traumatismos de alta intensidad previos, aunque sí reconoce el traumatismo repetido de leve intensidad con la silla de delante en clase. A la exploración presenta en región pretibial una placa de piel deprimida, marrón claro, de bordes irregulares, mal definidos y que a la palpación presenta zonas nodulares subcutáneas imprecisas. Ecográficamente muestra dos lesiones ovaladas hipoeoicas sobre la fascia muscular de bordes mal definidos, sin señal Doppler. La resonancia magnética muestra una lesión hiperintensa en secuencias T2 de saturación

grasa e isointensa en secuencias T1, sin restricción de la difusión y con realce tras la administración de contraste. Se realiza una biopsia que muestra focos de necrosis grasa y un fragmento de cápsula fibrosa, llegando al diagnóstico de LML crónica. Debido al tamaño de la lesión y su falta de sintomatología se opta por tratamiento conservador.

Discusión: La LML suele ser secundaria a un traumatismo grave, pero se trata de una entidad con presentaciones menores que son poco conocidas. Aunque la ecografía puede orientar sobre la presencia de una LML, no es diagnóstica al no poder diferenciarla de un tumor, hematoma, absceso o necrosis grasa. La cronicidad de la lesión se puede evaluar según ciertas características radiológicas, siendo la resonancia magnética la técnica diagnóstica de elección. Existen varias alternativas en su manejo como presoterapia, aspiración percutánea, esclerosis o cirugía, así como mantener una actitud expectante en caso de que la lesión no implique morbilidad.

Conclusiones: La LML puede ser secundaria a traumatismo leve llevado a cabo de manera crónica. La correlación clínico radiológica es fundamental para establecer un diagnóstico.

P-117 SÍNDROME DE ROWELL: UNA ENTIDAD CONTROVERTIDA

Carmen Cánovas Seva(1), Ana Batalla Cebey(1), Jose Ramón Maneiro Fernández(2), J. Manuel Suárez Peñaranda(3), Maria Montserrat López Franco(4) y Noelia Moreiras Arias(1) de (1)Dermatología, (2)Reumatología, (3)Servicio de Anatomía Patológica y (4)Pediatria. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña) - España.

El síndrome de Rowell (SR) es una entidad infrecuente que combina lesiones similares al eritema multiforme (EM), manifestaciones de lupus eritematoso (LE) y características inmunológicas distintivas.

Presentamos un niño de 11 años con lesiones dianiformes atípicas diseminadas asintomáticas. Asociaba lesiones pseudopernióticas en manos sin afectación de mucosas y una poliartrosis asimétrica. No relataba fotosensibilidad ni otra sintomatología sistémica acompañante. Tres meses antes había padecido una meningitis por Haemophilus influenzae. Los estudios analíticos demostraron leucopenia, trombopenia, ANA 1/320 con patrón moteado AC-2, AC-4, AC-5, positividad de anti-Ro y factor reumatoide, negatividad de anti-DNA, hipocomplementemia C3. Las serologías para Mycoplasma pneumoniae y Herpes simple fueron negativas. Ante la sospecha de lupus eritematoso juvenil con debut como Síndrome de Rowell se realizó biopsia cutánea, con hallazgos compatibles con EM. Se inició hidroxycloquina y prednisona observándose remisión clínica.

El diagnóstico del SR se basa en criterios mayores (lesiones tipo eritema multiforme, lupus eritematoso, ANA patrón moteado) y menores (lesiones tipo perniosis, factor reumatoide, anti-Ro/SSA positivo), siendo necesario cumplir los tres mayores y uno menor. Predomina en mujeres adultas y es muy infrecuente en la edad pediátrica. Su consideración como entidad independiente es cuestionada, ya que están descritas lesiones "EM-like" en el LE agudo y subagudo. Algunos autores proponen clasificarlo como una variante específica de lupus cutáneo. En nuestro caso la histología mostró queratinocitos apoptóticos y necrosis cutánea, hallazgo poco frecuente en el LE pero constante en el EM. Aunque es posible la coexistencia del EM y LE, las lesiones de EM son generalmente acrales, existe afectación mucosa y cuentan con antecedente reciente de infección por M. pneumoniae y H. simple, descartadas en nuestro paciente.

Presentamos un caso que cumple con los criterios propuestos de SR, un diagnóstico cada vez menos aceptado como entidad independiente.

Bibliografía:

1. Torchia D, Romanelli P, Kerdel FA. Erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis associated with lupus erythematosus. JAmAcad Dermatol 2012;67:417-21.
2. Child FJ, Kapur N, Creamer D, Kobza Black A. Rowell's syndrome. Clin Exp Dermatol. 1999;24:74

P-118 NEVUS POROQUERATÓSICO DEL OSTIO Y DUCTO DÉRMICO ECRINOS (PEODDN): CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS E HISTOLÓGICAS EN 2 PACIENTES

Carlos Manuel Martorell Moreau(1), Aniza Giacaman Contreras(1), Elisabeth Vanrell Büse(1), Laura Moreno Hernández(1), Isabel Torralba Cloquell(2) y Ana Martín Santiago(1) de (1)Servicio de Dermatología y (2)Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España



PEODDN tras primera sesión de laser CO2

Introducción: El nevus poroqueratósico del ostio ecrino y ducto dérmico (PEODDN) es un hamartoma congénito raro, caracterizado por múltiples pápulas queratósicas agrupadas, frecuentemente en extremidades y con distribución blaszkoides. Se ha identificado una asociación entre PEODDN y mutaciones somáticas en el gen GJB2, también implicado en el síndrome de queratitis-ictiosis-sordera (KID).

Caso Clínico: Presentamos dos casos de PEODDN. El primero era un niño de 12 años con una lesión descamativa en el tercer dedo de la mano derecha desde los 5 años. En la exploración física, se observó una placa descamativa lineal siguiendo las líneas de Blaszkoides. El segundo caso fue una niña de 11 años con una lesión segmentaria en la extremidad superior izquierda desde los 3 años. En ambos casos, las biopsias revelaron una epidermis acantósica con hiperqueratosis y columnas de paraqueratosis sobre acrosiringios dilatados. Además, se observó un infiltrado inflamatorio linfocitario perianexial y perivascular. Estos hallazgos histológicos fueron compatibles con PEODDN. El primer paciente mostró mejoría clínica tras una sesión de láser CO2, mientras que la segunda paciente optó por no tratarse.

Estos hallazgos histológicos fueron compatibles con PEODDN. El primer paciente mostró mejoría clínica tras una sesión de láser CO2, mientras que la segunda paciente optó por no tratarse.

Discusión: El PEODDN supone un reto diagnóstico por su similitud clínica con otras dermatosis lineales, como el nevus epidérmico, NEVIL y la poroqueratosis lineal. Sin embargo, la presencia de un acrosiringio ecrino dilatado con una columna de paraqueratosis o lamela corneida

suprayacente lo distingue histológicamente. Clínicamente, los tapones queratósicos centrados en los acrosiringios son una pista clave. No existe un tratamiento estándar, aunque se han descrito respuestas variables a retinoides tópicos, minociclina, crioterapia y láser CO2. Aunque es generalmente benigno, se ha reportado transformación maligna en casos aislados. Estos casos subrayan la importancia de un diagnóstico correcto, evitando procedimientos innecesarios y permitiendo un seguimiento clínico y asesoramiento genético adecuados.

P-119 SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON SECUNDARIO A ENTEROVIRUS

Francisco Antonio Vergara Barria(1), José Ángel Amat Sánchez(1), Sergio López Alcázar(1), Marta Feito Rodríguez(1), Raúl de Lucas Laguna(1) y Pedro Herranz Pinto(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.

El Síndrome de Stevens- Johnson (SSJ) es una reacción adversa cutánea grave poco frecuente, reportándose entre 1-2 casos por millón de habitantes. Típicamente se identifica como desencadenante a fármacos, aunque están descritos casos secundarios a agentes infecciosos siendo esta proporción mayor en la edad pediátrica.

Presentamos el caso de una lactante de 20 meses con antecedentes de dermatitis atópica leve y bronquiolitis, ingresada por insuficiencia respiratoria aguda secundaria a un cuadro respiratorio alto. Durante la hospitalización, presentó un exantema maculopapular generalizado que evolucionó a lesiones mucocutáneas graves, incluyendo dianas atípicas, úlceras orales, descamación, signo de Nikolsky positivo y desprendimiento cutáneo <10% de la superficie corporal. En las semanas previas había recibido azitromicina por neumonía atípica, mebendazol e ibuprofeno sin hallarse una relación causal clara con los fármacos. Las pruebas microbiológicas revelaron positividad para Enterovirus y Rhinovirus. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de SSJ. La paciente evolucionó favorablemente tras tratamiento con soporte, corticoterapia intravenosa y etanercept, con resolución progresiva de las lesiones cutáneas y de la afectación ocular.

Se identificó a Enterovirus como el agente causal probable, destacando la importancia de considerarlo en pacientes pediátricos con sospecha de SSJ asociado a infecciones.

P-120 CUANDO LA PIEL SE CONVIERTE EN ARMADURA: CASO PEDIÁTRICO DE SÍNDROME DE PIEL INDURADA SEGMENTARIA

Carmen García Moronta(1), Francisco Javier León Pérez(1), Clara Ureña Paniego(1), Jesús Tercedor Sánchez(1) y Salvador Arias Santiago(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada - España.

Introducción: El síndrome de Stiff cutáneo o de la piel indurada es una entidad rara de herencia autosómica dominante por mutaciones del gen FBN1 caracterizada por induración cutánea progresiva afectando generalmente las cinturas escapular y pélvica. La variante segmentaria puede confundirse con enfermedades como la morfea retrasando el diagnóstico de estos pacientes. Se plantea como hipótesis que esta variante pueda deberse a un mosaicismo. El diagnóstico y tratamiento de esta entidad sigue siendo un reto a día de hoy.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 4 años sin enfermedades previas que presenta una lesión indurada en el muslo derecho de 2 años de evolución, asintomática pero progresiva. Los padres refieren como único antecedente personal una inyección previa en la zona afectada y antecedentes familiares maternos de lesiones similares. La exploración mostró una placa indurada de 6 x 3 cm, móvil respecto a planos profundos, sin cambios inflamatorios visibles. La ecografía reveló engrosamiento dérmico focal sin afectación muscular ni aumento de la señal Doppler. En la resonancia magnética (RMN) se confirmó engrosamiento cutáneo con hiperintensidad de señal en las zonas afectas, evidenciándose atrofia muscular con infiltración grasa intramuscular. Con estos hallazgos pensamos en el diagnóstico de un síndrome de Stiff segmentario.

Conclusión: Este caso resalta la importancia de sospechar un síndrome de Stiff segmentario en presencia de lesiones induradas segmentarias sin signos inflamatorios, especialmente en pacientes pediátricos con antecedentes familiares. Los estudios de imagen podrían ser clave en la identificación y caracterización de esta patología así como para realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades como la morfea. Se requieren estudios adicionales para dilucidar la etiopatogenia, el manejo terapéutico y el pronóstico de esta condición.

P-121 TIOSULFATO SÓDICO TÓPICO EN EL MANEJO DE LA CALCINOSIS CUTIS METASTÁSICA

Rafael Escudero Tornero(1), Tristán Gabriel Sobral Costas(1), Sergio López Alcázar(1), Rocío Maseda Pedrero(1), Marta Feito Rodríguez(1) y Raúl de Lucas Laguna(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.



Calcinosis cutis en cuero cabelludo

Introducción: En la calcinosis cutis aparecen lesiones por deposición de sales de calcio en piel y tejidos blandos. Puede asociarse a diferentes causas en edad pediátrica, siendo las más comunes la metastásica, debida a alteraciones del metabolismo fosfocálcico, y la distrófica, en la que los niveles en suero de estos iones suelen ser normales, pero existe una inflamación crónica de los tejidos blandos, como en ciertas enfermedades del tejido conectivo (lupus eritematoso sistémico o dermatomiositis juvenil).

Caso clínico: Presentamos el caso de un niño de 3 años, con antecedente de mutación en HFN1-beta, causa de nefropatía quística congénita y displasia ductal hepática. Se avisó al servicio de dermatología durante su ingreso en el día +30 postrasplante hepatorenal, durante el cual había desarrollado varias complicaciones (sepsis y necrosis hepática, entre otras). Además, presentaba lesiones costrosas en cuero cabelludo. Al examen físico presentaba, en cuero cabelludo y en glúteo

derecho, unas placas eritemato-costrosas, con un centro amarillento e indurado, infiltradas y dolorosas al tacto. En radiografía de calota y de miembros se observaron múltiples focos de calcinosis cutis. En el TC abdominal se observaron múltiples calcificaciones en las cápsulas renal y hepáticas, y en el ecocardiograma a nivel de las válvulas aurículo-ventriculares.

Se consideró un origen multifactorial de esta calcinosis, principalmente metastásico teniendo en cuenta su insuficiencia renal y la consecuente alteración del metabolismo fosfocálcico, con cierto componente iatrogénico por suplementación con vitamina D. Se retiraron dichos suplementos y se controlaron los niveles de calcio, fósforo y PTH. Además se instauró tratamiento con tiosulfato, tanto por administración intravenosa como tópica (formulada al 25% en emulsión o/w, aplicándose 3 veces en semana) con mejoría progresiva a lo largo de las sucesivas semanas.

Discusión: La calcinosis cutis es una complicación rara pero clínicamente muy limitante en niños receptores de un trasplante renal. Destacamos la importancia que puede tener, como quelante del calcio, el tratamiento con tiosulfato combinado por vías tópica e intravenosa.

Bibliografía:

1. Ricardo JW, Sun HY, Gorji M, Sebaratnam DF. Topical sodium thiosulfate as treatment of calcinosis cutis: Case series and systematic review. J Am Acad Dermatol. 2022;87(2):443-44

P-122 LO QUE EL ZUMO DELATA: CASO DE ALERGIA DE CONTACTO A MANGO

José Ángel Amat Sánchez(1), Marta Feito Rodríguez(1), Isabel María Pérez Conde(1), Sergio López Alcázar(1) y Francisco Antonio Vergara Barria(1) de (1) Dermatología. Hospital Universitario La Paz, Madrid - España.



DAC por mango

Introducción: La dermatitis alérgica de contacto (DAC) es una respuesta inflamatoria cutánea por una reacción de hipersensibilidad tipo IV. Esta entidad en pediatría es poco frecuente, dado que en la mayoría de los casos la sensibilización requiere un tiempo de meses o años de exposición al alérgeno cutáneo. El mango está entre las frutas más consumidas a nivel mundial y existen muy pocos casos publicados de DAC por este alimento. Presentamos un caso raro de dermatitis alérgica de contacto al mango en un paciente pediátrico.

Caso Clínico: Un varón de 11 años, sin antecedentes de interés, por el que nos avisan desde el Servicio de Urgencias Pediátricas por lesiones pruriginosas de 4 días de evolución en brazo derecho. No contaba otra sintomatología asociada ni había tenido episodios similares en el pasado.

El examen físico mostró una placa eritematosas no descamativas ni exudativas de bordes policíclicos y apariencia figurada en cara flexora de antebrazo, fosa cubital y brazo derechos, con una lesión similar en muñeca izquierda. No había vesículas ni costras, ni presentaba otras lesiones en la exploración física.

Tras una anamnesis exhaustiva el paciente comentó que el pasado fin de semana había estado en las de los abuelos en el campo, recogiendo mangos para hacer zumos y granada para comerlas en la merienda. EL trayecto en el que el paciente presentaba las lesiones coincidía con el trayecto del zumo de mango al derramarse por el brazo.

Discusión: La dermatitis de contacto por mango se asocia a compuestos como los alquil catecoles, presentes principalmente en la cáscara del fruto y en menor cantidad en su pulpa. Aunque es más común en adultos, su presentación en niños también es posible. Por otro lado, aunque la granada tiene un bajo potencial sensibilizante, la combinación de ambos frutos planteó un diagnóstico diferencial inicial más amplio. La sospecha fue confirmada mediante pruebas de parche con extractos de cáscara de mango, mostrando una reacción positiva. Las pruebas con granada resultaron negativas, descartándola como desencadenante.

Conclusión: Este caso resalta la importancia de incluir alimentos habituales en el diagnóstico diferencial de dermatitis de contacto en niños, así como la importancia de la anamnesis detallada con los antecedentes de exposición a todos los potenciales alérgenos.

P-123 PRESENTACIÓN DE UN CASO DE ATROFODERMIA LINEAL DE MOULIN

Rosa María Escribano de la Torre(1), Zuriñe Martínez de Lagrán Álvarez de Arcaya(1), Sofía Goula Fernández(1), Amaia Urtaran Ibarzabal(1), Mihaela Madalina Buda Buda(2) y Ricardo González Pérez(1) de (1)Dermatología y (2)Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz (Álava) - España.

Introducción: La atrofodermia lineal de Moulin (ALM) es una dermatosis adquirida rara que se caracteriza por unas bandas hiperpigmentadas levemente atróficas de distribución blaschkoide.

Caso Clínico: Varón de 15 años que consulta por unas manchas marrónáceas ligeramente deprimidas siguiendo un trayecto lineal de distribución blaschkoide en el flanco izquierdo de aparición repentina a los 7 años. Con la sospecha clínica de un nevus epidérmico o un RAVEN se realiza una biopsia, pero la histología demuestra una hiperpigmentación de la capa basal de la epidermis sin más afectación epidérmica, lo que descarta estas entidades. Revisando de nuevo la historia clínica, la exploración física y la histología se observa que el paciente cumple todos los criterios diagnósticos de la atrofodermia lineal de Moulin.

Discusión: La ALM es una dermatosis adquirida muy infrecuente que clínicamente se manifiesta en forma de placas hiperpigmentadas levemente atróficas de distribución blaschkoide en tronco y extremidades. Estas placas no están precedidas de inflamación ni van seguidas de la aparición de esclerosis. Aunque su patogénesis es desconocida, podría representar un mosaicismo genético. Como en nuestro caso, aparecen normalmente de forma abrupta en la infancia o juventud e histológicamente muestran una hiperpigmentación de la membrana basal con una epidermis y dermis normales. Lo más importante es realizar el diagnóstico diferencial con la morfea lineal, el atrofoderma de Pasini y Pierini y otras formas de mosaicismo pigmentario, ya que la ALM es una entidad que no se extiende ni profundiza. Aunque habitualmente basta con la observación clínica, se han obtenido respuestas parciales con el uso de calcipotriol tópico.

Conclusiones: Debe conocerse la existencia de esta entidad para ofrecer un mensaje tranquilizador a los padres y evitar la realización de pruebas complementarias y terapias innecesarias a los pacientes, ya que la ALM es un cuadro estable no progresivo que no requiere tratamiento.

Bibliografía:

1. López N, Gallardo MA, Mendiola M, Bosch R, Herrera E. Atrofia lineal de Moulin: presentación de un caso. Actas Dermosifiliogr. 2008 Mar;99(2):165-7.
2. Paradisi A, Ciobotariu I, Quattrini L, Ricci F, Peris K. Linear atrophoderma of Moulin. J Dermatol. 2024 Jun;51(6):e183-e184.
3. Wang WM, Zeng YP. Linear Atrophoderma of Moulin. JAMA Dermatol. 2020 May 1;156(5):581.

TERAPÉUTICA

P-124

EMPLEO SIMULTÁNEO DE TOXINA BOTULÍNICA Y UPADACITINIB EN EL TRATAMIENTO DEL ECCEMA DISHIDRÓTICO DE DIFÍCIL CONTROL

Elena de Jesús García Verdú(1), Antonio Torrelo Fernández(2), Ángela Hernández Martín(2) y Lucero Noguera Morel(2) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) - España y (2)Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid - España.



Exploración física

Introducción: El eccema dishidrótico (ED) es una dermatosis eczematosas palmoplantar (PP) crónica sin tratamiento sistémico aprobado.

Caso clínico: Varón de 16 años con dermatitis atópica (DA) consultó por hiperhidrosis (HH) PP precoz y eccemas PP. Presentaba lesiones PP eritemato-descamativas, erosionadas y fisuradas con vesículas en el lateral de los dedos de manos y pies. No se controló la HH con hidróxido de aluminio tópico ni anticolinérgicos orales, precisando toxina botulínica- A (TXB-A). Pese a ella y glucocorticoides (GC) tópicos de alta potencia, persistió el ED. Las pruebas epicutáneas y el cultivo micológico fueron negativos. Por la extensión y afectación de la calidad de vida, se ofreció ciclosporina (CYA), rechazada por los padres. Se inició upadacitinib (UPA) 15 mg/día fuera de ficha técnica (FT). Al mes, se obtuvo buena respuesta sin efectos adversos (EA).

Discusión: El ED es una dermatosis crónica con vesículas pruriginosas coalescentes PP, acompañado o no de DA.

El tratamiento de primera línea incluye GC tópicos, inhibidores de la calcineurina y fototerapia. Se han empleado alitretinoína, metrotrexato, micofenolato mofetilo, azatioprina, CYA y dupilumab. Ninguno de ellos está aprobado en FT, tienen un inicio de acción lento, baja eficacia y/o mal perfil de seguridad. Por la rapidez de acción, eficacia y los escasos EA de UPA en DA, se puede emplear en ED; ha demostrado buenos resultados en casos aislados de ED sin DA, lo que sugiere la implicación de la vía de señalización JAK en ambos procesos.

La TXB-A es una neurotoxina inhibidora de la neurotransmisión de las fibras simpáticas de las glándulas sudoríparas. También bloquea neuro péptidos de la inflamación neurogénica.

Presentamos un nuevo caso de ED tratado con éxito con UPA, planteando su efecto sinérgico con TXB-A en la ED con DA complicada con HH.

Bibliografía:

1. Venkatesh S, Fakhraie S, Chovatiya R. Recalcitrant Dyshidrotic Eczema Successfully Treated with Upadacitinib. Dermatitis. 2023 Nov-Dec;34(6):569-570.
2. Kizsla BM, Orłowski TJ, Kole LCS. Efficacy and tolerance of upadacitinib in the treatment of dyshidrotic eczema. JAAD Case Rep. 2023 Jun 25; 38:141-143.
3. Kontochristopoulos G, Gregoriou S, Agiasoftou E et al. Letter: regression of relapsing dyshidrotic eczema after treatment of concomitant hyperhidrosis with botulinum toxin-A. Dermatol Surg. 2007 Oct;33(10):1289-90.

P-125

USO DE TOCILIZUMAB EN MORFEA LINEAL PEDIÁTRICA REFRACTARIA

Marta Cebolla Verdugo(1), Israel Pérez López(1), Carlos Llamas-Segura(1), María Zulaika Lloret(1), Laura Linares González(1) y Ricardo Ruiz Villaverde(1) de (1)Dermatología. Hospital Universitario Clínico San Cecilio, Granada - España.

La morfea lineal es una forma de esclerodermia localizada que afecta predominantemente la piel y el tejido subcutáneo, provocando fibrosis y, en casos graves, limitación funcional, especialmente en pacientes pediátricos. La literatura actual contiene un solo caso documentado sobre el uso de tocilizumab en morfea pediátrica, con resultados favorables en una paciente con morfea pansclerótica. Presentamos el segundo caso reportado, una niña de 4 años con morfea lineal extensa en el hemicuerpo derecho, manifestada por lesiones hipopigmentadas y lineales en el abdomen, brazo y antebrazo, y limitación de flexoextensión en el cuarto dedo de la mano derecha.

La paciente inició tratamiento con metotrexato (MTX) subcutáneo a 10 mg/semana, el cual, fue suspendido por hipertransaminasemia. Como segunda opción se inició micofenolato mofetil (MFM) en una dosis inicial de 240 mg cada 12 horas, incrementada luego a 400 mg cada 12 horas. Este, fue suspendido por aftas orales y fallo primario. Se añadió fototerapia UVA1 (ciclo de 25 sesiones y dosis acumulada de 98 J) sin respuesta evidente y aparición de nuevas lesiones. A demás, se administraron también 3 bolos de metilprednisolona en dos ocasiones, logrando únicamente reducciones transitorias de la inflamación.

Ante la falta de respuesta a los tratamientos convencionales, se decidió iniciar tocilizumab intravenoso a 8 mg/kg en diciembre de 2023, con infusiones mensuales. La paciente mostró una respuesta progresiva favorable, con reducción de la induración en las lesiones del abdomen y brazo derecho, mejora en la flexibilidad de la mano afectada y repigmentación parcial de las zonas hipopigmentadas. A lo largo de los 13 ciclos administrados hasta la fecha, la paciente ha tolerado adecuadamente el tratamiento, sin efectos adversos significativos y con controles analíticos normales.

Este caso, el segundo documentado en la literatura hasta donde conocemos, sugiere que tocilizumab puede ser una opción terapéutica eficaz y segura para pacientes pediátricos con morfea lineal refractaria, promoviendo mejoría clínica y funcional en lesiones cutáneas complejas. Aunque la evidencia actual es limitada, estos resultados abren la posibilidad de considerar tocilizumab en casos que no responden a tratamientos convencionales, resaltando la necesidad de estudios adicionales para establecer pautas terapéuticas en morfea pediátrica.

P-126

GINGIVOESTOMATITIS HERPÉTICA TRAS INDUCCIÓN DE DUPILUMAB EN UN ADOLESCENTE CON DERMATITIS ATÓPICA: CASO CLÍNICO Y CONTROL A LARGO PLAZO

Noelia García Muñoz(1), Luis Feito Sancho(1), Abraham Santa Cruz Martín(1), Marta Folcrá González(1), Olivia López-Barrantes González(1) y Cristina Rubio Flores(1) de (1)Dermatología. Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España.

Introducción: La dermatitis atópica (DA) es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por alteración de la barrera y el microbioma cutáneos, desequilibrio inmunitario con predominio Th2 y mayor riesgo de infecciones.

Caso clínico: Varón de 16 años con múltiples comorbilidades atópicas y DA severa refractaria, candidata a tratamiento con dupilumab. A las 48 horas de la dosis de inducción, desarrolla malestar general, fiebre, artralgias y lesiones orales. A la exploración física, se objetivan eritema e hipertrofia gingival, erosiones en mucosa oral y una placa costrosa en labio inferior formada por confluencia de lesiones vesiculosas secas. El paciente niega antecedentes de herpes, pero menciona una pequeña costra labial el día de la administración de dupilumab.



Gingivoestomatitis herpética

Resultados: Se diagnostica gingivoestomatitis por Virus Herpes Simplex Tipo 1, confirmado mediante PCR, y se trata con valaciclovir y prednisona orales, sulfato de cobre y ácido fusídico tópicos en lesión labial, y enjuagues con clorhexidina. Tras la resolución del episodio, se retoma dupilumab 300 mg quincenal y el paciente comienza a utilizar una ortodoncia por recomendación odontológica. Para reducir el riesgo de reactivación herpética, se mantiene valaciclovir 500 mg diarios como terapia supresora. A los seis meses el paciente decide suspender el valaciclovir. Un año después, continúa sin episodios de herpes y la DA se mantiene bien controlada con dupilumab.

Discusión: El tratamiento con dupilumab se asocia a un menor riesgo de infecciones, eccema herpético y herpes zóster en pacientes con DA. No obstante, el herpes oral es un efecto adverso frecuente según la ficha técnica. En este caso, atribuimos la gingivoestomatitis herpética en una edad atípica a la coincidencia de la primoinfección con la dosis de inducción del biológico. La terapia antiviral supresora permitió continuar el tratamiento con dupilumab sin reactivaciones de herpes, que tampoco han ocurrido tras suspenderla.

Bibliografía:

1. Eichenfield LF, Bieber T, Beck LA, Simpson EL, Thaçi D, de Bruin-Weller M, et al. Infections in dupilumab clinical trials in atopic dermatitis: A comprehensive pooled analysis. *Am J Clin Dermatol.* 2019 May 7;20(3):443-56.
2. Fleming P, Drucker AM. Risk of infection in patients with atopic dermatitis treated with dupilumab: A meta-analysis of randomized controlled trials. *J Am Acad Dermatol.* 2018 Jan;78(1).

P-127

DERMATITIS PERIORIFICAL REFRACTARIA ASOCIADA AL INICIO DE UPADACITINIB EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO CON DERMATITIS ATÓPICA

Abraham Santa Cruz Martín(1), Marta Folcrá González(1), Noelia García Muñoz(1), Luis Feito Sancho(1), Olivia López-Barrantes González(1) y Cristina Rubio Flores(1) de (1)Dermatología. Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes (Madrid) - España.

Introducción: La dermatitis atópica (DA) severa en niños puede requerir terapias avanzadas, como inhibidores de JAK. Sin embargo, se han documentado efectos adversos cutáneos, como la dermatitis perioral, que requieren especial atención en esta población.

Caso Clínico: Niña de 13 años con DA severa refractaria a ciclosporina y dupilumab, tratada con upadacitinib oral (15 mg/día). Tras una mejora inicial, presentó dermatitis perioral severa a los cuatro meses, caracterizada por pápulas eritematosas en región peribuca. El manejo con inhibidores de la calcineurina tópicos, clindamicina y tretinoína tópica, doxiciclina oral e ivermectina oral no fue exitoso. Finalmente, la suspensión del fármaco junto al uso de azitromicina oral, corticoides tópicos y sistémicos logró una mejoría de las lesiones.

Discusión: El upadacitinib, eficaz para DA severa, puede inducir erupciones cutáneas, principalmente acneiformes (9-15% incidencia). La dermatitis perioral asociada a inhibidores de JAK es rara y puede implicar un desequilibrio entre las vías Th2 y Th1/Th17. El manejo incluye suspender el inhibidor y usar antibióticos (orales o tópicos) o corticoides (tópicos o sistémicos). En casos refractarios, cambiar a otro inhibidor de JAK, como abrocitinib, podría ser beneficioso.

Conclusiones: Reportamos un caso de dermatitis perioral refractaria en una paciente pediátrica tratada con upadacitinib oral. Este efecto adverso, aunque raro, debe considerarse en el manejo de DA severa, informando a los pacientes sobre su posible aparición para garantizar detección y tratamiento oportunos.

Bibliografía:

1. Paolino G, Pesce N, Rongioletti F, Mercuri SR. Perioral dermatitis associated with JAK inhibitors: clinical aspects and management. *Int J Dermatol*. 2024. doi:10.1111/ijd.17281.
2. Avallone G, Mastorino L, Tavoletti G, et al. Clinical outcomes and management of JAK inhibitor-associated acne in patients with moderate-to-severe atopic dermatitis undergoing upadacitinib: A multicenter retrospective study. *J Am Acad Dermatol*. 2024. doi:10.1016/j.jaad.2024.01.004.
3. Hayashi N, Ikeda M, Liu J, et al. Acne Among Japanese Patients with Atopic Dermatitis Receiving Upadacitinib in the Phase 3 Rising Up Study. *Dermatol Ther (Heidelb)*. 2023;13(6):1817-1830. doi:10.1007/s13555-023-00961-9.

P-128

NUESTRA EXPERIENCIA EN EL TRATAMIENTO COMBINADO DE QUELOIDES EN POBLACIÓN PEDIÁTRICA. UNA MUESTRA REPRESENTATIVA DE 7 CASOS

Lucía Jiménez Puñal(1), Marta Ivars Lleo(2), Daniel Antonio Brualla Palazón(2), Magí Brufau Cochs(3), Bernat Mas Matas(4) y Eulalia Baselga Torres(2) de (1)Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla - España, (2)Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona - España, (3)Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona - España y (4)Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital de Son Llàtzer, Palma de Mallorca (Illes Balears) - España.

Introducción: Los queloides en pediatría suponen una elevada morbilidad con desfiguración, contracturas, prurito e impacto emocional. El tratamiento es un desafío debido a las altas tasas de recurrencia, a pesar de las múltiples opciones terapéuticas.

Casos clínicos: Presentamos una serie de pacientes pediátricos con queloides tratados mediante un tratamiento combinado, en nuestro centro, en los últimos 2 años. El tratamiento consistió en aplicar láser PDL, infiltrar intralesionalmente 5-fluorouracilo y acetónido de triamcinolona en proporciones variables, aplicar láser CO2 fraccionado y finalmente, crioterapia de contacto.

Para monitorizar el resultado, se utilizaron las escalas Vancouver Scar y POSAS (Patient and Observer Scar Assessment Scale) realizadas por 3 observadores antes del tratamiento y después de la última sesión.

Resultados: De 24 pacientes tratados en nuestro centro, se muestran 7 pacientes representativos. La edad media es 8'2 años, incluyendo 5 niñas y 2 niños. Los queloides fueron secundarios a quemadura en 5 pacientes y por herida quirúrgica en 2 de ellos. El número de sesiones fue variable siendo la media de 3,1 sesiones.

Se observó una mejoría del 38,5% de media en la escala Vancouver Scar, del 29% en la escala POSAS Observer y del 42,2% en POSAS Patient.

Discusión: El tratamiento clásico de los queloides incluye geles de silicona y la infiltración intralesional de corticoides, con resultados a menudo insuficientes. En los últimos años, los láseres han demostrado ser eficaces en su tratamiento, tanto los ablativos como los no ablativos y, su combinación supone un tratamiento más completo. Además, la asociación de corticoide y 5-fluorouracilo intralesional consigue un efecto sinérgico.

En nuestra serie, el tratamiento combinado con láseres, infiltraciones y crioterapia de contacto, ha demostrado buenos resultados con reducción del volumen de la cicatriz, el prurito y mejoría estética.

Se necesita un protocolo terapéutico para queloides en centros pediátricos de tercer nivel, especialmente en casos de afectación extensa, para mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

Bibliografía:

1. Altemir A, Boixeda P. Tratamiento láser de cicatrices por quemaduras. *Actas Dermosifiliogr*. 2022;113(10):938-T944
2. Hirsch Y et al. Pediatric keloids and review of the efficacy of current treatment modalities. *Dermatol Surg* 2023;49(7):669-674

P-129

EFICACIA DE ANIFROLUMAB EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO PEDIÁTRICO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA GRAVE: UN CASO DE RESPUESTA RÁPIDA Y SOSTENIDA

María Gamo Guerrero(1), M^a Ángeles Martín Díaz(1), Estefanía Barral Mena(2), José Luis Galán Sánchez(1), Ainhoa Roca Martiartu(1) y Pablo de la Cueva Dobao(1) de (1)Dermatología y (2)Reumatología. Hospital Infanta Leonor, Madrid - España.



Excelente respuesta tras primera dosis de Anifrolumab con resolución completa de las lesiones a nivel cutáneo

Presentamos el caso de una niña de 13 años, sin antecedentes relevantes, con un cuadro de dos meses de evolución de eritema facial bimalar, extendido al área frontal, párpados, dorso nasal y mentón, acompañado de perniois en ambos pies, máculas hemorrágicas en el quinto pulpejo de la mano derecha, astenia e hiporexia.

Los estudios analíticos revelaron leucopenia, linfopenia, hipertransaminasemia, hipocomplementemia y ANAs + 1/640 patrón granular AC4-5 (Ro/La/DNA+ a títulos altos; Sm y RNP+ a título bajo).

Junto con estos hallazgos y los resultados de la biopsia cutánea realizada en un centro privado, se confirma el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico con afectación cutánea grave.

El tratamiento inicial incluyó prednisona oral en pauta descendente, hidroxicloroquina 200 mg diarios y tacrólimus tópico. Sin embargo, al reducir la dosis de los corticoides, los síntomas cutáneos se agravaron, lo que llevó a iniciar

belimumab subcutáneo 200mg semanal, manteniendo prednisona a 5 mg diarios. Pese a ello, la paciente presentó un empeoramiento cutáneo con extensas placas eritematosas a nivel facial, en dorso de manos y antebrazos, y persistencia de hipocomplementemia con deterioro del cociente proteína/creatinina en orina.

Ante la refractariedad al tratamiento, y en consenso con reumatología pediátrica, se suspendió el belimumab y se inició anifrolumab intravenoso 300 mg. Desde la primera dosis, se observó resolución significativa de las lesiones cutáneas, normalización del hemograma y reducción del título ANA a 1/80. Tras la cuarta dosis, la paciente mantiene una respuesta cutánea completa, ha suspendido la prednisona y continúa con hidroxicloroquina, sin efectos adversos relevantes.

Con este caso queremos destacar el uso de anifrolumab como una opción terapéutica eficaz y bien tolerada en LES pediátrico con afectación cutánea grave, particularmente en pacientes refractarios a otros tratamientos, con escasos reportes similares en la literatura.

P-130

LIQUEN NITIDUS GENERALIZADO EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON RESPUESTA FAVORABLE A FOTOTERAPIA

María Estrella Cobos Bonilla(1), María Colmenero Sendra(1), Olga González Angulo(1) y Magdalena de Troya Martín(1) de (1)Servicio de Dermatología y Venereología M-Q. Hospital Universitario Costa del Sol, Marbella (Málaga) - España.

El liquen nitidus (LN) es una patología poco frecuente que suele afectar a niños y adultos jóvenes y para la cual no existe consenso sobre las indicaciones o el tratamiento de elección. Se presenta un nuevo caso pediátrico con excelente respuesta a fototerapia UVB de banda estrecha (UVB-be).

Caso clínico: Varón de 6 años, con fototipo V, sin antecedentes de interés, que ha desarrollado en los últimos años múltiples pápulas blanquecinas milimétricas generalizadas e intensamente pruriginosas. Tras la exploración física, se diagnostica de LN generalizado y se inicia tratamiento con retinoides y corticoides tópicos, sin mejoría.

Ante el intenso prurito, la persistencia y la extensión del cuadro, se decide iniciar fototerapia UVB-be. Tras recibir 19 sesiones (dosis acumulada de 15.48J/cm²), el paciente presenta gran disminución tanto del número de las lesiones cutáneas como del prurito, sin desarrollar ningún efecto secundario.

Discusión: El LN es una patología poco frecuente que se presenta en forma de múltiples pápulas milimétricas y brillantes, que pueden aparecer de forma localizada o, menos frecuente, generalizada.

A pesar de la existencia de casos con regresión espontánea, en aquellos con un cuadro muy generalizado persistente o sintomático se prefiere optar por pautar un tratamiento. Se han probado diversas terapias con resultados dispares, sin existir consenso sobre el tratamiento de elección. Recientemente se han publicado casos de LN generalizado con respuesta favorable a fototerapia.

Esta terapia ha demostrado, tras haber sido ampliamente utilizada en otras dermatosis como la psoriasis o el vitíligo, ser segura en pacientes pediátricos. Sin embargo, el principal inconveniente suele ser la dificultad de congeniar las sesiones con el horario escolar.

La buena respuesta y la ausencia de efectos adversos en nuestro paciente confiere una evidencia más que defiende la utilización de UVB-be en esta entidad y grupo de edad.

Conclusiones: A pesar de nuestra escasa experiencia, la mejoría clínica de nuestro paciente y la ausencia de efectos secundarios nos lleva a considerar la fototerapia de UVB-be en casos muy sintomáticos o generalizados de liquen nitidus, en edad pediátrica que no respondan a tratamientos tópicos. No obstante, se necesitan series de casos más grandes que estudien el verdadero papel de esta modalidad de tratamiento en estos pacientes.

TRASTORNOS DE LA PIGMENTACIÓN

P-131 SÍNDROME DE CHÉDIAK-HIGASHI, LA CLAVE ESTÁ EN EL PELO

Daniel Vírveda González(1), Luis Zamorro Díaz(2), Jorge Martín-Nieto González(2), Verónica Parra Blanco(3), María Elena Seoane Reula(4) y Minia Campos Domínguez(2) de (1)Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Can Misses, Eivissa (Illes Balears) - España, (2)Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España, (3)Anatomía Patológica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España y (4)CSUR Inmunodeficiencias Primarias. Hospital Gregorio Marañón, Madrid - España.

Introducción: Entre las causas de linfocitosis hemofagocítica (HLH) pediátrica, destacan las causas genéticas. Existe un grupo de genes afectados que produce albinismo oculocutáneo asociado, lo que permite un rápido diagnóstico.

Caso clínico: Lactante de 3 meses, sin antecedentes familiares relevantes, trasladado a la UCI por pancitopenia grave, fiebre y hepatoesplenomegalia. Fenotípicamente presenta un cabello e iris claros desde el nacimiento junto con fotosensibilidad marcada.

Las pruebas muestran marcada elevación de ferritina y triglicéridos con hipofibrinogenemia, sin resultados microbiológicos relevantes. Con estos hallazgos, se diagnostica una HLH (con un H-Score >99%) de probable causa genética. El examen microscópico de tallo piloso muestra gránulos de melanina pequeños y de distribución uniforme sugestivos de síndrome de Chédiak-Higashi. El estudio genético confirma una mutación en el gen LYST. Tras realizar tratamiento inmunosupresor con la pauta HLH-94, se procede a trasplante de médula ósea de su padre.

Discusión: La HLH constituye una activación exagerada y autoperpetuada del sistema inmune por una alteración en la respuesta inmune del individuo. Su aparición en el primer año de vida suele ser el debut de mutaciones que afectan al sistema inmune.

Las mutaciones más frecuentes son las que alteran el transporte y liberación de gránulos por los linfocitos citotóxicos. Algunas proteínas afectas forman parte de los melanosomas, lo que puede derivar en albinismo oculo-cutáneo. Las principales entidades de HLH con albinismo son el síndrome de Griscelli tipo 2, el síndrome de Chédiak-Higashi y en menor medida el síndrome de Hermansky-Pudlak tipo 2, causados por mutaciones en los genes RAB27A, LYST y AP3B1 respectivamente. El análisis microscópico de la distribución de melanina en el tallo piloso ayuda a distinguir estas entidades. Mientras en el síndrome de Chédiak Higashi se observan gránulos pequeños y de distribución uniforme, en el síndrome de Griscelli los gránulos son grandes y de distribución irregular.

El tratamiento independientemente del gen incluye inmunosupresión con quimioterapia para frenar la tormenta de citoquinas, seguido de trasplante alogénico de médula ósea. No obstante, la persistencia de albinismo obliga a fotoprotección estricta desde la infancia y seguimiento periódico para diagnóstico temprano de tumores cutáneos.

P-132 ALBINISMO OCULOCUTÁNEO: REPORTE DE 3 CASOS

Elsa Benítez García(1), Eduardo de la Rosa Fernández(1), José González Rodríguez(1), Diego García Silvera(1), Estela García Peris(1) y José Suárez Hernández(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife - España.

El albinismo oculocutáneo (AOC) es un grupo de trastornos autosómicos recesivos caracterizados por una ausencia o reducción de la síntesis de melanina que conduce a una hipopigmentación cutánea, folicular y ocular y numerosas alteraciones visuales. Existen 8 tipos no sindrómicos de AOC (1-8) según el gen afectado, con diferencias clínicas y pronósticas.

Se presentan tres casos de AOC. Caso 1: mujer de 8 años, antecedentes familiares de AOC, con piel y pelo blancos e iris translúcido desde el nacimiento, nistagmo horizontal y agudeza visual (AV) disminuida. Se detectó la variante patogénica c.140G>A en homocigosis en el gen TYR. Se diagnosticó AOC1A. Durante el seguimiento no ha desarrollado tumores cutáneos. Caso 2: varón africano de 18 años que tras viaje en patera consulta por lesiones cutáneas. Piel clara con extenso daño solar y lentigos, cabello rubio, ojos azules, nistagmo horizontal y AV disminuida. Desarrolló múltiples carcinomas escamosos. Sospecha clínica de AOC2. Caso 3: varón africano de 7 años, padres consanguíneos, con piel de tono marrón claro al compararlo con sus progenitores, pelo rubio, iris marrón, nistagmo horizontal y AV disminuida. Sin tumores cutáneos. Sospecha clínica de AOC3.

La prevalencia estimada de AOC es 1:20.000 personas, siendo el AOC2 el más frecuente a nivel mundial. El espectro clínico es amplio y existe un gran solapamiento entre los distintos tipos. El estudio molecular es clave para el diagnóstico definitivo, pero no siempre está disponible. De los casos presentados, uno se confirmó genéticamente y dos se diagnosticaron en base al fenotipo. El AOC supone una sensibilidad extrema a la luz ultravioleta y un mayor riesgo de cáncer de piel, especialmente de cáncer cutáneo no melanoma (CCNM). De hecho, el CCNM es la principal causa de muerte en estos pacientes, aunque influyen factores como la exposición solar según la zona geográfica y determinantes socioeconómicos. Además, se postula que el tipo de AOC podría ser otro factor implicado en el riesgo de desarrollar tumores cutáneos. Se ha sugerido que los pacientes con AOC1A tienen menor riesgo de CCNM, aunque se requieren estudios que respalden esta hipótesis. Actualmente, la educación en fotoprotección desde edades tempranas y el seguimiento longitudinal para la detección precoz del cáncer de piel son las principales medidas para disminuir la morbimortalidad asociada.

P-133 DISCROMATOSIS SIMÉTRICA HEREDITARIA: 2 CASOS CLÍNICOS

Teresa González de las Heras(1), Ángel Fernández Camporro(1), Eloy Rodríguez Díaz(1), Elías Alejandro Albarrán Coria(1) y Lucía Palacio Aller(1) de (1)Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón (Asturias) - España.

Introducción: La discromatosis simétrica hereditaria (DSH) o acropigmentación reticulada de Dohi es una genodermatosis infrecuente con un patrón de herencia autosómico dominante, aunque también existen casos descritos de novo y con herencia autosómica recesiva. La enferme-

dad está causada por mutaciones heterocigotas en el gen ADAR, que participa en el editado del ARN y produce una alteración en la producción de melanina y en la distribución de los melanocitos durante el desarrollo. Es más prevalente en el continente asiático, especialmente en Japón, China y Corea, y se caracteriza por la presencia de máculas tanto hiper como hipopigmentadas que adoptan un patrón reticulado en la cara dorsal de las manos y los pies. Las lesiones suelen debutar en la infancia y progresan hasta la adolescencia, momento en el que tienden a estabilizarse.



Figura 1

Caso 1: Niño de 8 años, de etnia gitana, sin historia familiar de dermatosis y con antecedentes de síndrome de QT largo tipo 2, que desde los 5 años presenta máculas hiper e hipocrómicas en los dorsos de manos y pies (Figura 1). El neurodesarrollo y la anamnesis por aparatos fue normal, así como el resto de la exploración física.

Caso 2: Niña de 12 años, de etnia gitana, sin antecedentes personales de interés, que desarrolla ya desde lactante elementos maculares hiper e hipopigmentados en los dorsos de las manos y de los pies, de morfología reticulada. Su padre y su hermano presentaban lesiones similares.

En ambos casos se estableció el diagnóstico clínico de DSH.

Discusión: El reconocimiento del patrón reticulado que conforman las máculas hiper e hipopigmentadas de la DSH es fundamental para establecer un diagnóstico clínico correcto. En algunos casos de DSH se ha descrito asociación con distonía y otros síntomas neurológicos. El diagnóstico diferencial incluye otros trastornos pigmentarios como la acropigmentación de Kitamura, en la que no se verían las máculas hipopigmentadas típicas de la DSH, el xeroderma pigmentoso, con discromatosis más difusa y de predominio en áreas fotoexpuestas, asociada a una conspicua xerosis y daño actínico precoz, y la discromatosis universal hereditaria, con lesiones elementales similares a la DSH pero con una distribución generalizada. El tratamiento de la DSH suele ser insatisfactorio, y se fundamenta en medidas de fotoprotección.

P-134 PIGMENTACIÓN ACRAL EXÓGENA TRAS CONTACTO CON ESCARABAJO SIMULANDO ENFERMEDAD GRAVE

Luis Carlos Sáez Martín, de Dermatología. Hospital General de Valdepeñas, Valdepeñas (Ciudad Real) - España.



Imagen inicial de las lesiones.

Introducción: Los escarabajos coleópteros son un grupo de insectos capaces de sintetizar sustancias químicas que pueden producir diversas erupciones cutáneas tras el contacto accidental con la piel.

Caso clínico: Niña de 4 años que presenta molestias en el pie izquierdo, encontrándose un escarabajo en la zapatilla al descalzarla. A la exploración se observa coloración negruzca con mínima inflamación a nivel del pulpejo del primer dedo del pie izquierdo con uña marrónácea. No refiere prurito, ni presenta frialdad de la piel, ni dolor a la palpación y no se visualizan exudados ni puntos de picadura.

Resultados: Se realiza estudio doppler del pie y primer dedo izquierdo verificándose pulsos conservados normales. Resultados analíticos de sangre y sistemático de orina sin alteraciones significativas. El estudio de autoinmunidad fue negativo. Se inició tratamiento antibiótico profiláctico tópico con mupirocina y oral con amoxicilina clavulánico, y se observó la resolución de la pigmentación al cabo de dos semanas.

Discusión: Tras búsqueda bibliográfica se encuentran casos de pigmentación acral exógena con lesiones similares a las de la paciente tras contacto con escarabajo *Blaps lusitanica* orden Coleoptera, familia Tenebrionidae (que se corresponde con la imagen del escarabajo mostrada por la madre de la niña). Se han descrito casos similares en el área mediterránea. Al verse atacado, el escarabajo secreta una sustancia oscura y olorosa, rica en hidrocarburos y quininas. Habitualmente solo pigmenta la piel, aunque también produce en ocasiones ampollas o dermatitis. El conocimiento de esta entidad infrecuente puede evitar diagnósticos incorrectos y pruebas complementarias innecesarias, ya que la apariencia inicial de las lesiones plantea el diagnóstico diferencial con enfermedades graves como una isquemia o una vasculitis.

Bibliografía:

1. Ivanova, Sonia & Grasa, Carlos. (2023). Beetlejuice: pigmentación acral exógena en lactante de 13 meses. *Anales de Pediatría*. 99. 10.1016/j.anpedi.2023.03.001.
2. Arredondo Montero, Javier & Moleón, Marina & Sarmiento, María & Antona, Giuseppa & Miguel-Ferrero, Miriam & Martín-Calvo, Nerea. (2021). Exogenous acral pigmentation secondary to beetle exposure. *Pediatric Dermatology*. 38. 10.1111/pde.14856.

P-135 MÁCULAS HIPERPIGMENTADAS FACIALES ADQUIRIDAS: CINCO NUEVOS CASOS

Paola Merlo Gómez⁽¹⁾, María Isabel García Briz⁽²⁾, Carmen Ortega Monzó⁽²⁾, Raquel Pérez Mesonero⁽¹⁾ y Ana Rodríguez-Villa Lario⁽³⁾ de ⁽¹⁾Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) - España, ⁽²⁾Dermatología. Instituto Médico Ricart, Valencia - España y ⁽³⁾Dermatología. Instituto Médico Ricart Madrid. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid) - España.

Introducción: Las máculas hiperpigmentadas faciales adquiridas representan una entidad caracterizada por lesiones hiperpigmentadas de aparición brusca en niños pequeños, típicamente en zonas frontal y temporal, de curso prolongado. Se desconocen posibles desencadenantes y no están precedidas de eritema, edema o descamación. Presentamos cinco nuevos casos.



Varón de 10 meses de edad con máculas hiperpigmentadas faciales adquiridas

Caso clínico: Describimos cinco nuevos casos de esta entidad en niños de entre 6 meses y 3 años y medio de edad. No se realizó biopsia cutánea considerando la edad y el aspecto benigno de las lesiones.

Discusión: Las máculas hiperpigmentadas faciales adquiridas constituyen una causa definida de hiperpigmentación adquirida en la infancia que cursa con la aparición brusca de máculas hiperpigmentadas en zona frontal y temporal sin lesiones inflamatorias precedentes ni desencadenantes evidentes, con un carácter persistente.

Su diagnóstico es eminentemente clínico, y plantea diagnóstico diferencial con otras diversas causas de hiperpigmentación facial adquirida en la infancia, de pronóstico dispar, como la hiperpigmentación postinflamatoria, pitiriasis versicolor, urticaria pigmentosa, histiocitosis cefálica benigna, rasopatías, eritema discrómico perstans o dermatitis de contacto no eccematosa. En la mayor serie de casos publicada, la biopsia cutánea en tres de los 25 casos mostró hiperpigmentación postinflamatoria. Esto, unido a la evolución prolongada, podría sugerir una

posible naturaleza postinflamatoria, que contrastaba con la localización circunscrita a regiones frontal y temporal. Por otro lado, la realización de pruebas epicutáneas o biopsia puede estar limitada por la edad y localización de las lesiones.

Aportamos cinco nuevos casos de máculas hiperpigmentadas faciales adquiridas en niños de entre 6 meses y 3 años y medio de edad.

Bibliografía:

1. Hernández-Martín A, Gilliam AE, Baselga E, Vicente A, Lam J, González-Enseñat M, Azorín D, Torreló A. Hyperpigmented macules on the face of young children: A series of 25 cases. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. Febrero de 2014;70(2):288-90. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.10.045>
2. Giacaman A, Knöpfel N, Campos M, Martín-Santiago A. Máculas hiperpigmentadas faciales adquiridas en la infancia: 3 nuevos casos. *Actas Dermo Sifiliogr* [Internet]. Enero de 2016;107(1):81-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ad.2015.05.012>



ACADEMIA ESPAÑOLA
DE DERMATOLOGÍA
Y VENEREOLOGÍA

Publicación oficial de la Academia Española de Dermatología y Venereología (A.E.D.V.)