

intramural)<sup>2,3</sup>. En este sentido, la valoración con pruebas de imagen, factores de riesgo (tabaquismo, anticoncepción) y estudio de enfermedad de base (vasculitis, displasia fibromuscular, síndrome de Ehler-Danlos, síndrome de Marfan) es obligado en los pacientes con hematoma cervical asociado a una complicación vascular mayor<sup>4,5</sup>.

Desde el punto de vista ecográfico, el diagnóstico diferencial de nuestra paciente incluyó el lipoma, las adenopatías y la trombosis. Los lipomas presentan una ecogenicidad variable y en ocasiones un bandeo hiperecogénico característico. *Tienden a localizarse en el tejido celular subcutáneo y sus límites a menudo no están claramente delimitados*. Las adenopatías suelen presentar morfología ovalada, centro hiperecogénico y halo hipoeecogénico periférico, aunque en estados inflamatorios se puede observar un aumento de volumen y vascularización, si bien conservan su morfología y ecoestructura. Las trombosis son lesiones habitualmente hiperecogénicas, *en el interior de los vasos*, que pueden presentar vascularización periférica (recanalización). El hematoma se manifiesta ecográficamente como una imagen hipoeica o anecoica, sin flujo sanguíneo en su interior, pero con vascularización dúpler periférica<sup>6</sup>. Esta última descripción coincidió con los hallazgos ecográficos de nuestra paciente.

Cabe señalar la notable utilidad de la ecografía cutánea en el diagnóstico y seguimiento de una gran variedad de entidades tanto dermatológicas como no dermatológicas. Esto explica el auge y crecimiento exponencial que ha experimentado esta técnica en los últimos años, en los que se ha incorporado a las consultas del dermatólogo<sup>7</sup>.

Como conclusión, exponemos el caso de una paciente joven con un hematoma cervical como consecuencia de una manipulación quiropráctica y resaltamos la importancia de considerar pruebas complementarias adicionales ante la posibilidad de asociar afectación de vasos cervicales. Por último, destacamos, con este caso, el papel que jugó la ecografía cutánea en el diagnóstico y manejo de la paciente, que podría haber asociado complicaciones más graves.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. The Potential Complications of Chiropractic Therapy [Internet]. Medscape [consultado 12 Feb 2018]. Disponible en: <http://www.medscape.com/viewarticle/740848>.
2. Pazardzhikliev DD, Yovchev IP, Zhelev DD. Neck hematoma caused by spontaneous common carotid artery rupture. *Laryngoscope*. 2008;118:684–6.
3. Lee KP, Carlini WG, McCormick GF, Albers GW. Neurologic complications following chiropractic manipulation: A survey of California neurologists. *Neurology*. 1995;45:1213–5.
4. Peters M, Bohl J, Thömke F, Kallen KJ, Mahlzahn K, Wandel E, et al. Dissection of the internal carotid artery after chiropractic manipulation of the neck. *Neurology*. 1995;45:2284–6.
5. Cohen O, Yehuda M, Adi M, Lahav Y, Halperin D. Spontaneous neck hematoma in a patient with fibromuscular dysplasia: A case report and a review of the literature. *Case Rep Otolaryngol* [Internet]. 2013;2013, <http://dx.doi.org/10.1155/2013/352830>.
6. Alfageme F, Roustán G. *Ecografía en dermatología y dermoestética*, 1, 1ª ed Madrid: Panamericana; 2017.
7. De Troya Martín M, Alfageme Roldán F. [Ultrasound in dermatology: A new approximation to knowledge of the skin]. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106 Suppl 1:1–2.

C. Durán Vian<sup>a,\*</sup>, I. Salguero Fernández<sup>b</sup>,  
F. Alfageme Roldán<sup>b</sup>  
y G. Roustán Gullón<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cduranvian@gmail.com](mailto:cduranvian@gmail.com) (C. Durán Vian).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.08.012>  
0001-7310/

Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).

## Papular epidermal nevus with «skyline»: 3 nuevos casos



### Papular Epidermal Nevus With “Skyline” Basal Cell Layer: A Report of 3 New Cases

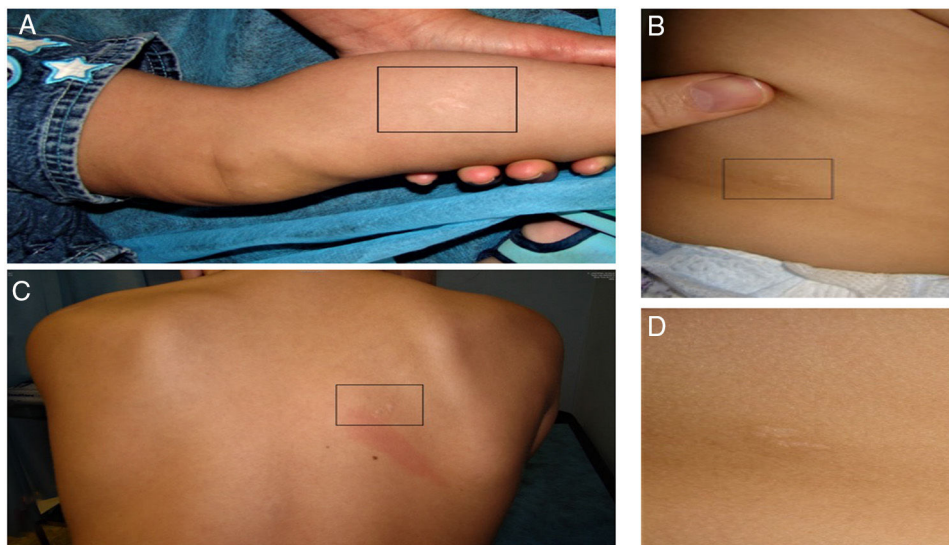
Sr. Director:

El nevus epidérmico papuloso con capa basal «en horizonte» (PENS) es una variante de nevus epidérmico que se presenta como pápulas queratósicas aisladas, variables en número y morfología. La histología es característica, y muestra hiperqueratosis, acantosis rectangular, capa basal con células «en empalizada» y amplia franja citoplasmática supranuclear

que simula el horizonte «skyline» descrito en la enfermedad de Bowen. Es típica la presencia de una zona acelular ancha justo por encima de los núcleos de la capa basal.

En 2004 Tadini presentó los casos de 2 pacientes con hamartomas epidérmicos papulosos que, además, asociaban anomalías neurológicas. Dichos casos fueron incluidos posteriormente en el «Atlas de Genodermatosis» como nuevos síndromes neurocutáneos<sup>1</sup>. Sin embargo, no es hasta 2011 cuando se propone el acrónimo de PENS en la publicación de una serie de 5 pacientes por Torrelo et al.<sup>2</sup>.

Se han publicado desde entonces 8 artículos sumando un total de 21 casos descritos en la literatura, 10 de los cuales asocian anomalías neurológicas. Esta asociación de PENS con anomalías extracutáneas se conoce como síndrome PENS.



**Figura 1** A) Lesiones en el primer paciente. B) Lesiones en el segundo paciente. C) Lesiones en el tercer paciente. D) Detalle de lesión cutánea del segundo paciente.

A continuación, presentamos 3 nuevos casos de PENS, de los que al menos uno se englobaría dentro de este concepto de síndrome PENS.

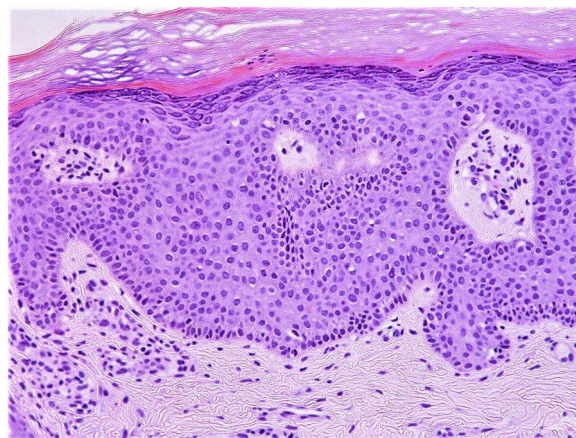
### Descripción de los casos

**Caso 1:** Niño de un año, sin antecedentes de interés, remitido al presentar lesiones cutáneas en extremidades percibidas por sus padres desde el nacimiento y que se habían mantenido estables desde entonces. Consistían en pápulas planas mínimamente queratósicas y apenas perceptibles en la pierna izquierda y ambos miembros superiores (fig. 1). Asociaba además, tortícolis izquierda, evidenciándose en la RMN ensanchamiento de la cavidad hidromiélica a la altura C5-T1 y retraso del neurodesarrollo predominantemente en área motora, cognitiva y del lenguaje (fig. 2).

**Caso 2:** Niña de un año, con antecedente de aplasia de riñón derecho, remitida al presentar lesiones cutáneas que aprecian sus padres al mes de vida en brazo, costado derecho y ambas piernas. Consistían en lesiones papulosas de color piel sin franca hiperqueratosis asociada (fig. 1). En la actualidad presenta un desarrollo psicomotor dentro de la normalidad.

**Caso 3:** Niña de 9 años de edad remitida al presentar desde el nacimiento múltiples lesiones cutáneas en tronco y extremidades, estables y asintomáticas a lo largo de los años. Consistían en lesiones papulosas queratósicas de color piel, ligeramente marronáceas, muchas de ellas lineales, en axila derecha, zona interescapular paramedial derecha, retroauricular izquierda, brazo y antebrazo izquierdo, cara posterior de muslo izquierdo, zona pretibial derecha y cara anterior de hombro (fig. 1). No asociaba otra sintomatología salvo marcha de puntillas en primera infancia.

En los 3 casos se realizó biopsia cutánea que mostró los hallazgos previamente comentados característicos del nevus tipo PENS.



**Figura 2** Biopsia cutánea con hiperqueratosis, acantosis y capa basal epidérmica con células en empalizada. Se aprecia focalmente zona acelular ancha justo por encima de los núcleos de la capa basal.

### Discusión

Publicamos 3 nuevos casos de PENS, entidad de reciente diagnóstico, y cuyo conocimiento es importante dada la posibilidad de asociación con otras anomalías, especialmente a nivel neurológico.

En todos nuestros pacientes las lesiones cutáneas eran múltiples y se encontraban ampliamente distribuidas. En 2 de ellos los nevus se apreciaban desde el nacimiento, al igual que en la mayor parte de los casos publicados. Aunque se han descrito 2 casos en la literatura de una probable asociación familiar<sup>3,4</sup>, en ninguno de nuestros pacientes se encontraron lesiones similares en familiares.

La asociación de PENS con anomalías extracutáneas se conoce como síndrome PENS, término propuesto en la XXIII Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica en 2012. Claramente nuestro primer paciente podría englo-

barse dentro de este concepto. La mayoría de los casos descritos presentan retraso psicomotor y mental<sup>5</sup>, al igual que nuestro caso, si bien otras alteraciones descritas como epilepsia, dislexia o trastorno por déficit de atención e hiperactividad no podrían ser descartadas dada la corta edad de nuestros pacientes y podrían aparecer a lo largo de su evolución. Por otro lado, no había sido descrita hasta el momento la asociación con malformaciones nefrourológicas como es la aplasia renal que presenta nuestra paciente número 2, sin que sepamos hasta qué punto esta asociación fue o no casual. Por otro lado, Rodríguez-Díaz et al.<sup>6</sup> ya describieron la asociación con acortamiento del tendón de Aquiles y, aunque difícil de saber con certeza, podría considerarse que la marcha de puntillas que presentaba nuestra tercera paciente en su primera infancia podría ser consecuencia de esta anomalía.

Probablemente esta entidad se encuentre infradiagnostificada, por lo que es importante para su diagnóstico conocer la forma de presentación de la misma y sus posibles anomalías asociadas.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Tadini G, Caputo R. Papular epitelial hamartomas and neurologic abnormalities syndrome. En: Tadini G, Caputo R, editores. *Atlas of Genodermatoses*. London/New York: Taylor & Francis; 2006. p. 198–9.
2. Torrelo A, Colmenero I, Kristal L, Navarro L, Hafner C, Hernandez-Martin A, et al. Papular epidermal nevus with 'skyline' basal cell layer (PENS). *J Am Acad Dermatol*. 2011;64:888–92.
3. Tadini G, Restano L, Happle R, Itin P. PENS syndrome: A new neurocutaneous phenotype. *Dermatology*. 2012;224:24–30.
4. Brena M, Besagni F, Boneschi V, Tadini G. Familial papular epidermal nevus with "skyline" basal cell layer. *Pediatr Dermatol*. 2014;31:e33–5.
5. Nuño A, Rodríguez-Díaz E, Gonzalvo P, Colmenero I, Hernández-Martín A, Torrelo A. Síndrome PENS. Comunicación XXIII Reunión del Grupo Español de Dermatología Pediátrica. 2012.
6. Rodríguez-Díaz E, Gonzalvo P, Colmenero I, Requena L, Hernández-Martín A, Torrelo A. Papular epidermal nevus with "skyline" basal cell layer (PENS) with extracutaneous findings. *Pediatr Dermatol*. 2013;30:e54–6.

C. Pardo Domínguez<sup>a,\*</sup>, J. del Boz González<sup>b</sup>  
y R. Fúnez Liébana<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Área de Pediatría, Hospital Costa del Sol, Málaga, Marbella, España

<sup>b</sup> Área de Dermatología, Hospital Costa del Sol, Málaga, Marbella, España

<sup>c</sup> Área de Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Málaga, Marbella, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [c.pardo.d90@gmail.com](mailto:c.pardo.d90@gmail.com)  
(C. Pardo Domínguez).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.07.015>  
0001-7310/

© 2019 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-SA (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).