

RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE DERMATOPATOLOGÍA

XXXIV Reunión del Grupo Español de Dermatopatología
Salamanca, 7 y 8 de noviembre de 2008

XXXV Reunión del Grupo Español de Dermatopatología
Pamplona, 20 y 21 de noviembre de 2009

RESÚMENES

XXXIV REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOPATOLOGÍA

Salamanca, 7 y 8 de noviembre de 2008

CASOS CLINICOPATOLÓGICOS

1. PROCESOS LINFOPROLIFERATIVOS CUTÁNEOS B SECUNDARIOS A VACUNA: DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

M.E. Martínez Escala^a, M.E. Parera^a, A. Giménez Arnau^a,
M. García García^b, O. Servitje^c, F. Gallardo^a y R. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Patología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. España.

Las reacciones cutáneas secundarias a vacunas son heterogéneas, desde procesos locales leves y transitorios en el punto de inyección, que suelen corresponder a lesiones urticariformes, a reacciones generalizadas. Excepcionalmente se han descrito reacciones persistentes de tipo hiperplasia linfoide reactiva.

Casos. 1. Mujer de 25 años que desarrolla una placa eritematosa infiltrada de 5 cm de diámetro en el brazo derecho, un año después de la administración de la vacuna tetánica. Posteriormente aparecieron varios nódulos a nivel facial, que durante años, experimentaban episodios de aumento de tamaño y prurito tratados con corticoides locales y antimetabólicos sin respuesta. La histopatología mostraba un infiltrado linfocitario y eosinofílico nodular con la formación de centros germinales policlonales. La intradermorreacción con aluminio fue positiva. 2. Mujer de 30 años de edad presenta una placa infiltrada en brazo izquierdo de varios meses de evolución después de la administración de una vacuna. La biopsia-exéresis informa de la presencia de un infiltrado linfoide dérmico denso difuso y nodular de células B monoclonales.

Conclusión. El desarrollo de una hiperplasia linfoide o un verdadero linfoma cutáneo B por antígenos vacunales en la misma zona de inyección han sido ocasionalmente descritos. Sin embargo, el desarrollo de estas lesiones a distancia es excepcional.

2. SIRINGOCISTOADENOCARCINOMA PAPILÍFERO *IN SITU* CON ESTROMA DE FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO

G. Jaqueti y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

El siringocistoadenocarcinoma papilífero es una rara neoplasia con muy pocos casos descritos en la literatura. Nosotros describimos un caso de siringocistoadenocarcinoma papilífero *in situ*, porque los hallazgos de malignidad epitelial se circunscribían al epitelio que tapizaba las formaciones papilares. Pero el hallazgo más llamativo estaba presente en el estroma tumoral, que mostraba células fibrohistiocitarias atípicas, de núcleos grandes, hiper cromáticos y pleomórficos con numerosas figuras de mitosis atípicas. Ambos componentes de la lesión fueron estudiados inmunohistoquímicamente mediante un amplio panel de anticuerpos. Hemos encontrado en la literatura un ejemplo de siringocistoadenoma papilífero con hallazgos similares en el estroma,

pero ningún ejemplo similar de siringocistoadenocarcinoma papilífero. Se discute la posibilidad de incluir esta lesión dentro del espectro de los carcinosarcomas.

3. ENFERMEDAD DE WHIPPLE CON AFECTACIÓN SUBCUTÁNEA Y DÉRMICA

R.M. Penín, J. Marcoval^a, T. Serrano, L. Canal^a
y Jordi Peyri^a

Departamento de Anatomía Patológica y ^aDermatología.
Hospital Universitari de Bellvitge. España.

Presentamos el caso de un varón de 65 años con artritis sin respuesta a los tratamientos habituales y parámetros analíticos normales. En el último año, el paciente presentó un síndrome tóxico, con dolor abdominal, diarrea, fiebre y malnutrición, por lo que se le realizó una biopsia duodenal, que mostró histiocitos con inclusiones intracitoplasmáticas PAS-positivas/diastasa resistentes, en la lámina propia. La PCR fue positiva para *T. whipplei*, lo que permitió el diagnóstico de Enfermedad de Whipple (EW). Después del inicio del tratamiento, el paciente presentó múltiples nódulos subcutáneos, eritematosos y dolorosos, menores de 1 cm, en tronco y muslos. La biopsia cutánea mostró una paniculitis de predominio septal con un infiltrado inflamatorio mixto y algunos histiocitos espumosos, semejantes a los observados en la biopsia duodenal. Asimismo, se identificaron pequeños agregados granulomatosos en dermis con escasos histiocitos conteniendo un material granular intracitoplasmático PAS-positivo/diastasa resistente. Las manifestaciones cutáneas en la EW son raras y, en general, inespecíficas. Las alteraciones cutáneas histopatológicas específicas descritas en la literatura son escasas y, todas ellas, de localización subcutánea. Este es el primer caso de EW con afectación dérmica en la literatura revisada.

4. FEOHIFOMICOSIS POR *E JEANSELMEI*

F. Sacristán Lista, J. del Pozo Losada^a, B. Fernández-Jorge^a,
T. Yebra-Pimentel Vilar, C. Martínez-González^a, M. Vereá^a
y E. Fonseca^a

Servicios de Anatomía Patológica y ^aDermatología.
Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. España.

Mujer de 59 años diagnosticada de polimiositis en 1994, actualmente con afectación intersticial pulmonar, hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria severa. Había recibido tratamiento con azatioprina y ciclofosfamida y actualmente con prednisona 20 mg/día y oxígeno domiciliario. Consultó por lesiones mal delimitadas de unos 2 cm de diámetro, abscesiformes, en brazos y nalga de 4 meses de evolución. Se realizó biopsia cutánea y cultivo de las lesiones. La biopsia demostró una dermatitis granulomatosa y supurativa, con algún granuloma cavitado, dentro del cual identificábamos hifas fúngicas que mostraban tinción positiva con las técnicas de PAS. Característicamente, estos hongos eran positivos con la tinción de Masson Fontana. Y cuando examinábamos al microscopio secciones sin tefir de la biopsia, los hongos mostraban pigmentación marrón. En el cultivo se identi-

ficó el crecimiento de *Exophiala jeanselmei*. Se inició tratamiento con itraconazol a 200 mg/día con delimitación de las lesiones que para resolverse tuvieron que eliminarse de forma quirúrgica. El tratamiento antifúngico se mantuvo un año sin recidiva de las lesiones. La reacción inflamatoria-granulomatosa de gran intensidad que rodea a los hongos podría explicar la mala respuesta al tratamiento médico en estos casos, que para su total curación suelen tener que ayudarse de tratamiento quirúrgico.

5. SARCOIDOSIS SUBCUTÁNEA DURANTE EL TRATAMIENTO CON INTERFERÓN ALFA PEGILADO Y RIBAVIRINA POR HEPATITIS C

M.T. Yebra-Pimentel^a, R. Rodríguez Lojo^b, M. Almagro Sánchez^b, J. del Pozo Losada^b, F. Sacristán Lista^a y E. Fonseca Capdevila^b

^aServicios de Anatomía Patológica y ^bDermatología. CHU Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción. La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida. Se han descrito varios casos de reacciones granulomatosas sarcoideas en pacientes con hepatitis C a tratamiento con peginterferón alfa y ribavirina. Puede afectarse sólo la piel aunque habitualmente tiene participación sistémica. Presentamos un caso de sarcoidosis subcutánea desarrollada durante el tratamiento combinado de la hepatitis crónica por virus C.

Caso clínico. Mujer de 60 años con hepatitis C crónica, que seis meses después del comienzo del tratamiento con IFN alfa pegilado y ribavirina presentó nódulos subcutáneos, dolorosos en extremidades. Las lesiones se generalizaron y mostraban consistencia firme. En ningún momento de la evolución hubo manifestaciones sistémicas. En el curso de la infección por el virus de la hepatitis C y antes de iniciar tratamiento, había sido diagnosticada de episodios recurrentes de vasculitis nodular y eritema nudoso. El estudio histológico mostraba una ocupación masiva del tejido celular subcutáneo por múltiples granulomas no caseificantes de tipo sarcoideo, sin afectación sistémica. Las lesiones cutáneas desaparecieron tras la interrupción del tratamiento.

Discusión. Las lesiones cutáneas asociadas a infección por virus C de la hepatitis son diversas. Se han descrito diferentes tipos de paniculitis (vasculitis nodular). La sarcoidosis cutánea o sistémica inducida por interferón alfa y ribavirina esta bien documentada en la literatura. Es posible que el estímulo antigénico del VHC y la respuesta inmunitaria de tipo Th-1 inducida por interferón contribuyan a la formación de granulomas sarcoideos. La evolución suele ser favorable si se suspende el tratamiento.

Bibliografía

- Cogrel O, Doutre MS, Malière V, Beylot-Barry M, Couzigou P, Beylot B. Cutaneous sarcoidosis during interferon alfa and ribavirin treatment of hepatitis C virus infection: two cases. *Br J Dermatol.* 2002;146:320-4.

6. HAMARTOMA ANGIOMATOSO ECRINO CON AFECTACIÓN BILATERAL DE LAS MANOS

C. Aliste, M.J. Seoane^a, H. Vázquez-Veiga^a y J.M. Suárez-Peñaranda

Servicio de Anatomía Patológica y de ^aDermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. España.

Mujer de 14 años, que presenta lesiones nodulares, no dolorosas en el dorso de ambas manos. Radiológicamente, se identifica un ligero aumento de partes blandas a la altura de las articulaciones interfalángicas proximales, sin alteraciones óseas. No muestra otras lesiones cutáneas. Se toma una biopsia que revela múltiples

nódulos localizados en la dermis reticular, mal definidos, con abundante tejido conectivo. Están formados por glándulas sudoríparas ecrinas bien desarrolladas que se disponen formando lóbulos rodeados de vasos. Algunos de éstos muestran paredes engrosadas mientras que otros son de pequeño tamaño y aspecto capilar. El estroma también contiene abundantes depósitos de mucopolisacáridos, así como tractos neurales de aspecto hiperplásico. Se diagnostica de hamartoma angiomatoso ecrino (HAE). El HAE es una lesión malformativa cutánea que suele presentarse en las extremidades de niños y adolescentes, con frecuencia similar en ambos sexos. La presencia de lesiones múltiples, de distribución simétrica, en el dorso de ambas manos es un hecho excepcional. La naturaleza de la lesión no es completamente conocida: se ha interpretado como un angioma de localización peculiar en relación con las glándulas ecrinas o como un verdadero hamartoma, como apoya la presencia de otros elementos, en especial neurales.

7. NEVUS AZUL MALIGNO. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

P. Melwani Melwani, N. Guillermo Martínez, R. Martel Martell, P. Almeida Martín, T. Montenegro Dámaso^a y L. Borrego Hernando

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El Nevus Azul Maligno es una neoplasia dérmica melanocitaria agresiva, de la que hay un centenar de casos descritos. Suele originarse a partir de un nevus azul, pero existen casos «de novo». En este último año, hemos reunido dos casos de esta singular entidad.

Casos. Mujer de 64 años, que consultó por una lesión en cuero cabelludo de 7 meses de evolución, de rápido crecimiento. A la exploración presentaba una tumoración de base negruzca y superficie mamelonada eritematoviolácea, infiltrada. No presentaba adenopatías. La biopsia mostró una proliferación dérmica de células melanocitarias atípicas, con ulceración, necrosis y mitosis, adyacente a un nevus azul celular. A los 4 meses, presentó adenopatías metastásicas locoregionales. El segundo caso fue un varón de 66 años, que consultó por lesión azulada en mano izquierda, con crecimiento progresivo en los últimos 4 años. La extirpación reveló hallazgos sugestivos de nevus azul maligno. Se realizó ampliación quirúrgica, requiriendo linfadenectomía axilar y tratamiento con interferón adyuvante. Posteriormente presentó metástasis hepáticas.

Discusión. Describimos dos casos de Nevus Azul Maligno sobre Nevus Azul, cuyas características clínicas e histológicas revelan la agresividad de esta entidad. La sospecha clínica y la correlación clínico-patológica son esenciales para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

8. FOLICULITIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A MUCINOSIS FOLICULAR EN PACIENTE VIH POSITIVO

E. Herrera-Acosta, N. López, E. Gallego^a, T. Meyer, R. Castillo, R.J. Bosch y E. Herrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Descripción del caso. Mujer de 35 años, natural de Nigeria, diagnosticada de infección por VIH desde hace 5 meses. Coincidiendo con un ingreso hospitalario a causa de reagudización de su cuadro de base, presentó un brote, intensamente pruriginoso, de lesiones papulosas y nodulares que localizaban en la cara y tórax. El estudio dermatopatológico de dos biopsias punch, mostró ha-

llazgos similares, apreciándose un intenso infiltrado inflamatorio foliculocéntrico, con abundantes eosinófilos y espongiosis eosinofílica folicular. Además era evidente la formación de pústulas foliculares y la extensión del infiltrado a las glándulas sebáceas. Un hallazgo especialmente llamativo fue el depósito masivo de mucina en el interior de los folículos afectados, que se evidenció con la tinción de Azul-Alcian. Las tinciones de Gram y PAS, así como los cultivos para bacterias y hongos resultaron negativos. Fundamentados en los hallazgos clínico-patológicos se diagnóstico el proceso de foliculitis eosinofílica en paciente VIH positivo asociada a mucinosis folicular.

Comentario. La foliculitis eosinofílica es una erupción muy pruriginosa que típicamente se manifiesta en las fases avanzadas de la infección por VIH. Se diferencia de la forma clásica porque produce intenso prurito, ausencia de lesiones circinadas y menor frecuencia de afectación facial. Es una enfermedad que afecta fundamentalmente a varones VIH (+). La aparición de mucinosis folicular en pacientes con foliculitis eosinofílica se puede observar tanto en la variedad clásica o de Ofuji como en la forma asociada a VIH y su frecuencia e intensidad varía en función de las series consultadas. En estos casos es de especial importancia la diferenciación con otros procesos asociados a depósito de mucina en el folículo piloso, entre los que cabe destacar a la micosis fungoide foliculotropa.

9. MICOSIS FUNGOIDE INTERSTICIAL. APORTACIÓN DE UN CASO

N. López, E. Gallego^a, M. Gallardo, M.V. Barrera, A. Matilla^a y E. Herrera

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Descripción del caso. Mujer de 65 años, que consulta por presentar desde hace 12 meses un brote de lesiones en placas eritematosas localizadas en tórax y abdomen. Las lesiones se mantenían fijas, mostrando leve mejoría tras la aplicación de corticoides tópicos. A la exploración física se observaron placas eritematosas, induradas, bien delimitadas, sin descamación asociada, que localizaban en mamas y abdomen, asimétricas aunque con cierta tendencia a la bilateralidad. El estudio histológico mostró un intenso infiltrado linfocítico perivascular e intersticial, con signos de atípia citológica. En algunas zonas se apreciaban focos de epidermotropismo, así como depósito de mucina de localización intersticial. Inmunohistoquímicamente las células eran positivas para CD3, CD4, focalmente para CD8, y negativas para CD20 y CD30. El estudio de monoclonalidad para RCT resultó negativo. Apoyados en la clínica y en los hallazgos dermatopatológicos la paciente se diagnosticó de micosis fungoide intersticial.

Comentario. La micosis fungoide intersticial es una variedad histológica poco conocida de linfoma cutáneo de células T. Su identificación es muy difícil y hay que hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial con patologías de tipo inflamatorio, en especial con el granuloma anular y la morfea en fase inflamatoria. El estudio detallado mediante hematoxilina-eosina, apoyado por los resultados inmunohistoquímicos y de biología molecular son de especial ayuda en su diferenciación.

10. CONDROMA EXTRAESQUELÉTICO

E. Piqué-Duran, S. Palacios-Llopis^a y J.A. Pérez-Cejudo

Sección de Dermatología y ^aDepartamento de Patología. Hospital José Molina Orosa. Lanzarote. España.

Una mujer de 69 años consultó por una lesión localizada en dorso de pie derecho de 3 años de evolución. Refería que crecía pau-

latinamente y le producía prurito leve de forma ocasional. A la exploración presentaba un nódulo redondeado de consistencia dura, bien delimitado, no adherido a planos superficiales ni profundos y tampoco se desplazaba con el movimiento. El estudio histopatológico demostró un tumor subcutáneo, lobulado, bien delimitado, rodeado por una cápsula fibrosa. Presentaba un estroma hialino con escasa celularidad, formada por células fusiformes y redondeadas, algunas de las cuales estaban rodeadas por un halo blanquecino, confiriéndole un aspecto claramente condroide. Existía calcificación que se disponía en forma de líneas paralelas más intensas en la periferia del tumor. No había signos de osificación. El condroma extraesquelético es un tumor infrecuente, habitualmente solitario que afecta preferentemente manos y pies, sobre todo a nivel digital. Suele afectar a adultos entre 30 y 60 años sin preferencia de género. Histopatológicamente, son tumores más o menos lobulados constituidos por cartilago maduro bien diferenciado, aunque en ocasiones presentan áreas de fibrosis u osificación focal. Aunque con frecuencia están calcificados. Puede estar conectado con la vaina tendinosa.

11. HEMANGIOMA PAPILAR: ESTUDIO ULTRAESTRUCTURAL E INMUNOHISTOQUÍMICO DE LOS GLÓBULOS HIALINOS

L. Terrádez, A. Peydró, E. Jordá y C. Monteagudo

Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Se ha descrito recientemente el hemangioma papilar como un hemangioma cutáneo, de localización preferente en cabeza y cuello, con un crecimiento de predominio intravascular, constituido por papilas revestidas por células endoteliales con glóbulos hialinos intracitoplasmáticos. Esta entidad, puede simular un hemangioma glomeruloide, pero no se asocia al Síndrome POEMS. Presentamos un caso de hemangioma cutáneo que reúne todos los criterios clínicos y morfológicos de esta nueva entidad. Las células endoteliales con glóbulos hialinos fueron positivas frente a CD31 y CD34, y negativas frente a D2-40. También mostraron positividad frente a las proteínas plasmáticas kappa, lambda, y α 1-antitripsina. La tinción para ULEX europeaus-I marcó el contorno de algunas inclusiones globulares. Se procedió al estudio ultraestructural de la lesión, a partir del material remanente en formol, identificándose numerosas inclusiones citoplasmáticas de tamaño y densidad variable, rodeadas de membrana limitante doble, única o ausente, algunos de ellos moldeando el núcleo, o en continuidad con el retículo endoplásmico rugoso. Estos hallazgos son compatibles con el concepto de «tanatosomas» previamente sugerido (Papadimitriou et al., 2000).

12. LESIONES CUTÁNEAS EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA B

E. Acebo, I. Allende, M. Lázaro, M. Saiz-Ruiz de Loizaga^a y J.L. Díaz-Pérez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Mujer de 59 años diagnosticada en el 2003 de leucemia linfocítica crónica B tratada con quimioterapia y esplenectomía. En enero del 2007 desarrolló un cuadro de fiebre, artralgias, sordera y ojo rojo con lesiones cutáneas papulosas asintomáticas en tronco y extremidades que mejoraron con corticoides orales. La biopsia cutánea fue informada de necrosis focal con trombosis microvascular y sin signos de vasculitis. En julio de 2007 la paciente presentó adenopatías axilares coincidiendo con lesiones cutáneas de morfología anular en extremidades. En la biopsia ganglionar se diagnosticó un linfoma inmunoblástico B (síndrome de Richter)

y en la piel un granuloma anular. Se instauró tratamiento con quimioterapia con remisión de las adenopatías y de las lesiones cutáneas aunque la paciente falleció por una complicación del tratamiento. Al ser la biopsia de las lesiones iniciales se objetivó una perforación en la epidermis subyacente al área de dermis degenerada con lo que se concluyó el diagnóstico de granuloma anular perforante. El granuloma anular se ha descrito de forma excepcional asociado a procesos linfoproliferativos sistémicos y no hemos encontrado descrita su presentación como lesión precursora/concomitante de un síndrome de Richter. La forma perforante se describió en 1971, se estima que representa el 5 % de los casos de granuloma anular (clásico, en placas, subcutáneo y perforante) y su presentación atípica puede retrasar el diagnóstico inicial como en nuestro caso.

13. PRURIGO PIGMENTOSO

M.J. González-Beato, R. Feltes^a, P. Ramírez^a, C. Vidaurázaga^a, J. Cuevas^b y F. Contreras

Departamento de Anatomía Patológica y ^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario la Paz de Madrid. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

El prurigo pigmentoso es una enfermedad inflamatoria de descripción reciente, consistente en maculopápulas pruriginosas recurrentes en el tronco que desaparecen dejando una pigmentación reticulada. El hecho de que haya muy pocos casos descritos, la mayoría japoneses, se cree debido a que la enfermedad es poco conocida en el resto del mundo, y a que los hallazgos histológicos hasta ahora se han considerado inespecíficos. Con la intención de divulgar esta entidad, se presenta un caso típico en una mujer de 24 años, haciendo énfasis en los hallazgos microscópicos, que hace poco han sido descritos como específicos.

14. PILI ANNULATI

M.J. González-Beato, M. Feito^a, R. de Lucas^a, J. Cuevas^b y F. Contreras

Departamento de Anatomía Patológica y ^aUnidad de Dermatología Pediátrica. Hospital Universitario la Paz de Madrid. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

El pili annulati es una enfermedad hereditaria del cabello en el que los tallos muestran bandas alternantes claras y oscuras. Se presenta un caso típico de esta peculiar entidad en una niña de 6 años.

15. DERMATOFIBROMA RECIDIVANTE EN REGIÓN FACIAL

I. Sánchez-Carpintero^a, J. Echeveste^b, L. Aguado^a y M.A. Idoate^b

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Los dermatofibromas fibrosos típicos son lesiones no destructivas que recidivan en menos de 1 % de los casos a pesar de excisión incompleta. Los dermatofibromas en la cara son muy infrecuentes.

Caso clínico. Paciente de 19 años con antecedente de dermatofibrosarcoma en talón izquierdo a los 2 años que consulta por una bultoma subcutáneo firme y bien delimitado en región interiliar de 1 mes de evolución. Se observa en dermis e hipodermis, con afectación del plano muscular, una tumoración mesenquimal

densa constituida por células fusiformes monomorfas con tendencia a formar haces entrecruzados, que aíslan y atrofian los anejos cutáneos y que separan las fibras musculares, sin atipia nuclear y con mitosis aisladas. El estudio inmunohistoquímico revela positividad frente a vimentina y CD-68 y negatividad para CD-34, pancitoqueratinas, EMA, proteína S-100, Melan-A, y progesterona. El índice de proliferación (medido mediante Ki-67) fue de 1 %. El diagnóstico fue histiocitoma fibroso benigno celular, con afectación del margen de resección. Dos semanas después, se palpa una lesión subcutánea firme, en proximidad de la cicatriz, que crece progresivamente. Se reinterviene, con el diagnóstico de dermatofibroma tipo celular.

Discusión. Los dermatofibromas en la cara tienen mayor tasa de recurrencias, mayor presencia de infiltración difusa y mayor afectación de estructuras profundas en comparación con los dermatofibromas de extremidades. Debido a estas características se recomienda extirparlos con márgenes suficientes.

Conclusiones. Los dermatofibromas en la cara pueden tener rasgos clinicopatológicos inusuales.

16. HISTOPLASMOSIS MUCOCUTÁNEA PRIMARIA

J.L. Díaz Recuero, J.L. Sarasa, R. Mullor Nogales, S. Cordova Yamauchi, J. Fortes Alen, J. Aneiros-Fernández, M. Fernández Guerrero, L. Requena Caballero y F. Manzarbeitia Arambarri

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 37 años con de infección por VIH en tratamiento con trizivir. Presenta una úlcera en encía y suelo de la lengua de meses de evolución acompañada de fiebre. Fue diagnosticado de chancro sifilítico apoyándose en una serología positiva, pero tras tres dosis de penicilina benzatina 2,4 millones de U, no mejora de las lesiones, por lo que se decide biopsiar la lesión. La biopsia revela una úlcera con múltiples microorganismos levaduriformes dentro de histiocitos, muchas de ellas están rodeadas por un halo claro. Se tiñen con la tinción de Grocott. Se diagnostica histoplasmosis y se pide TAC y biopsia de medula ósea que son negativas. Se le trata con anfotericina liposomal 5 días y con itraconazol con curación espectacular. La histoplasmosis fue descrita en 1945 por Christie y Peterson como una infección pulmonar primaria que en muchas ocasiones se disemina. Las formas clínicas son: histoplasmosis pulmonar aguda y crónica, histoplasmosis diseminada e histoplasmosis cutánea primaria. La presentación más frecuente es en forma de úlceras orales en pacientes inmunocompetentes. Los pacientes inmunocomprometidos suelen tener histoplasmosis diseminada que puede presentar úlceras orales y pápulas o nódulos costrosos. En nuestro caso habría que pensar que el paciente tuviera una forma diseminada pero sólo se ha demostrado una forma mucocutánea localizada.

17. PLASMACITOSIS CUTÁNEA PRIMARIA DE PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA

M.C. González-Vela, J. Fernando Val-Bernal, M.A. González-López^a, H. Fernández-Llaca^a y J.L. Rodríguez Peralto^b

Departamento de Anatomía Patológica y ^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

La plasmacitosis cutánea (PC) es una rara entidad de etiología desconocida, caracterizada por la proliferación de células plasmáticas maduras en la dermis, habitualmente asociada con hiper-ganmaglobulinemia policlonal. Clínicamente se manifiesta de

forma típica como múltiples placas o nódulos pardorrojizos localizados predominantemente en el tronco. Este cuadro se ha descrito casi exclusivamente en pacientes japoneses, y su presentación es excepcional en pacientes caucásicos. Nosotros describimos aquí un nuevo caso de PC en una mujer española de 66 años que presentaba desde hacia tres años placas eritemato-violáceas, ligeramente infiltradas localizadas en región extensora de antebrazos y anterolateral de ambas piernas. El aspirado de médula ósea fue normal. El resto de los estudios de laboratorio, incluyendo, anticuerpos antinucleares (ANAs), anti-DNA nativo, anti-SSA and anti-SSB fueron normales. La serología para virus y sífilis fueron negativas. El estudio histopatológico mostró un denso infiltrado perivascular y perianaxial en dermis superficial y profunda constituido por células plasmáticas maduras policlonales. La paciente fue tratada con corticoides tópicos y, posteriormente con pomada de tacrolimus al 0,1 % apreciándose ligera mejoría de las lesiones. Durante un periodo de seguimiento de 4 años, las lesiones cutáneas permanecen estables y no ha desarrollado linfadenopatías ni otros signos de afectación sistémica.

18. HISTIOCITOSIS NODULAR PROGRESIVA

D. Suárez Massa^a, I. Salas Villar^a, R. Sánchez Yuste^a y J.L. Rodríguez Peralto^b

^aHospital Universitario Puerta de Hierro. ^bHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La histiocitosis nodular progresiva es una histiocitosis no Langerhans de la familia del Xantogranuloma juvenil. Este grupo incluye varias entidades clínico-patológicas con origen en células dendríticas intersticiales e inmunofenotipo común. Es posible que representen el espectro de una sola entidad. Presentamos el caso de un varón de 71 años que desde hace 16 muestra nódulos cutáneos generalizados con afectación predominante en tronco. En las tres biopsias estudiadas existe una proliferación histiocitaria en el tejido celular subcutáneo acompañada de células gigantes, algunas tipo Touton, y neutrófilos. Los histiocitos expresan CD68 y lisozima y son negativos con CD1a, CD21, CD35 y S100. Las lesiones inicialmente biopsiadas muestran predominio de histiocitos espumosos mientras que las más recientes tienen un aspecto claramente neoplásico con histiocitos epitelioides/fusocelulares. El paciente tiene también una trombocitemia esencial en fase de mielofibrosis. La histiocitosis nodular progresiva es una entidad rara que se presenta entre los 40 a 60 años. Las lesiones son múltiples, diseminadas y afectan a piel y tejido celular subcutáneo. Pueden progresar hasta la deformidad. Puede afectar a cualquier otra parte del organismo. En ocasiones se ha descrito la asociación con procesos mieloproliferativos.

19. LEUCEMIA/LINFOMA T DEL ADULTO CON INFILTRACIÓN CUTÁNEA COMO SIGNO DE PRESENTACIÓN

J. Mataix, I. Betlloch, J. Bañuls, A. Escudero, M.J. Jiménez y R. Botella

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

La leucemia/linfoma T del adulto (LLTA) es un raro síndrome linfoproliferativo T, etiológicamente asociado al virus linfotrópico T humano tipo 1. Esta enfermedad es endémica en el suroeste de Japón, islas del Caribe y determinadas áreas de Brasil, África e Irán. Las manifestaciones cutáneas de la LLTA son relativamente frecuentes (43-72 %) y clínica e histológicamente suelen ser indistinguibles de una auténtica micosis fungoide. Presentamos el caso de una paciente de 62 años con LLTA cuya presentación clínica inicial fue la aparición generalizada de pápulas y

placas eritematosas y muy pruriginosas. El hemograma no demostró alteraciones valorables. El estudio histológico demostró la presencia de un infiltrado perivascular y perianaxial de células linfoides atípicas CD4+/CD8- que no mostraban epidermotropismo. El patrón histológico perivascular ha sido descrito en casos aislados de LLTA con afectación cutánea y se suele corresponder clínicamente con la aparición de maculas eritematosas y no con la presencia de pápulas o nódulos, los cuales suelen mostrar patrones histológicos intersticiales o nodulares. Presentamos este caso debido, por un lado, a lo excepcional que resulta esta enfermedad en nuestro ámbito y, por otro, a la particular presentación clínica e histológica de las lesiones cutáneas que supusieron la forma de debut de la enfermedad.

20. LEPRO BORDERLINE

J. Cuevas, E. Sendagorta^a, R. Feltes^b, M.J. González-Beato^b y F. Contreras^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Servicio de Dermatología. Hospital Universitario la Paz de Madrid. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Mujer de 41 años, con un cuadro de inflamación del tobillo izquierdo junto con la aparición de placas anulares de borde eritematoso, indurado a la palpación, y centro más claro en ambos miembros inferiores con anestesia franca y ausencia de pelo. La biopsia mostró la presencia de cúmulos de histiocitos epitelioides y espumosos de predominio perineural. Con el diagnóstico de Lepra Borderline Borderline se inició tratamiento con Clofazimina, Rifampicina y Dapsona según pauta de Lepra multibacilar. Además prednisona en pauta descendente para la afectación neurológica. La evolución a los tres meses de tratamiento fue favorable con mejoría de las lesiones cutáneas.

21. ELASTORREXIS PAPULOSA

J. Cuevas, P. Belmar^a, C. Sánchez Herreros^b y E. de Eusebio^b

Servicio de ^aAnatomía Patológica y ^bDermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Mujer de 34 años con aparición progresiva de máculas y pápulas de pequeño tamaño de consistencia firme o similar a la piel normal, coloración blanquecina, asintomáticas localizadas en miembros superiores, cuello y tronco de 6 meses de evolución sin asociación a traumatismo ni proceso inflamatorio previo. En la histología, intensa fragmentación y disminución de las fibras elásticas en la dermis reticular con colágeno normal, engrosado u homogenizado. En la microscopía electrónica, disminución de las fibras elásticas con incremento relativo del componente fibrilar y/o su fragmentación. El proceso tiene una incidencia escasa aunque probablemente esté infradiagnosticado. Es adquirido y no asociado a manifestaciones sistémicas. Es fundamental la sospecha clínica para la realización de tinciones específicas para fibras elásticas y realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos elastolíticos adquiridos.

22. HIDROADENOCARCINOMA APOCRINO DE CUERO CABELLUDO CON METÁSTASIS GANGLIONAR SINCRÓNICA REGIONAL

J. Onrubia, M. Moragón, M. Miralles, A. Sevilla y R. Alfonso

Servicios de Patología y Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.

El hidroadenocarcinoma apocrino es neoplasia agresiva e infrecuente que mayoritariamente representa una evolución desfavorable

rable de su equivalente benigno y excepcionalmente exhibe un debut de novo. Muestra llamativa recurrencia local, generalmente en relación a la longitud del margen de seguridad practicado y diseminación metastásica común (60%) a ganglios linfáticos regionales. Además del control quirúrgico local se recomienda radioterapia y poliquimioterapia adyuvante como tratamiento de consolidación. A la hora de establecer una aproximación pronóstica existe gran dispersión de datos, en general relacionados con la dispar nomenclatura y la escasez de casos publicados. Pero en general se trata de un tumor de alta malignidad (46% de los casos con enfermedad metastásica local y/o sistémica y mortalidad del 26% relacionada con la propia neoplasia). Presentamos el caso de un varón de 42 años con dos nódulos dolorosos en cuero cabelludo de evolución prolongada que últimamente se ha incrementado significativamente su tamaño. El estudio morfológico y fenotípico de la biopsia excisional de uno de los nódulos favoreció el diagnóstico antes reseñado, constatándose histológicamente en un segundo tiempo metástasis ganglionar regional masiva sincrónica. El protocolo terapéutico instaurado además del control local consistió en radioterapia local y quimioterapia. En este caso como se asociaba llamativa inmunoexpresión de *Cerb2* (*HER2/neu*) en las células neoplásicas se asoció *trastuzumab* (*Herceptin*).

23. EL SÍNDROME H, UNA RARA GENODERMATOSIS RECIENTEMENTE DESCRITA

I. Colmenero, A. Torreló^a, J. Suarez^b, A. Hernández-Martín^a, I. González-Mediero y L. Requena^c

Servicios de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ^cServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. Con la denominación de síndrome H se ha descrito una genodermatosis caracterizada por la asociación de placas cutáneas hiperpigmentadas e hipertrichóticas con sordera, baja estatura, anomalías cardíacas, hepatoesplenomegalia, masas escrotales e hipogonadismo.

Caso. Niño de 11 años con extensas placas induradas, ligeramente hiperpigmentadas, afectando ambos miembros inferiores y abdomen inferior. Presenta además baja estatura, sordera neurosensorial, alopecia difusa, nódulos subcutáneos escrotales, nevus en halo, linfadenopatías inguinales significativas y hepatomegalia. Se realizaron múltiples biopsias cutáneas que mostraron una marcada fibrosis de la dermis y el tejido subcutáneo acompañada de numerosos histiocitos (CD68+, S100+, CD1a-). Los histiocitos mostraban un amplio citoplasma claro con ocasionales imágenes de emperipolesis. Con distribución predominantemente perivasculare se observaban linfocitos, la mayoría de fenotipo T (CD3+), junto con frecuentes plasmáticas policlonales.

Discusión. Durante varios años nos planteamos distintos diagnósticos diferenciales de este paciente y fue presentado como caso para diagnóstico en múltiples foros nacionales e internacionales. Entre los posibles diagnósticos diferenciales estuvieron: enfermedad de Rosai-Dorfman, escleromixedema, linfoma cutáneo, infecciones, etc. La reciente descripción de esta entidad en la literatura nos ha permitido llegar al diagnóstico. Nuestro caso aporta algunas características clínicas adicionales que no estaban presentes en los 6 casos descritos en la serie original.

24. TRANSFORMACIÓN MALIGNA DE NEVUS DE ITO

A. Martínez-Peñuela, A. Córdoba, M.E. Iglesias^a, Y. Ruiz de Azúa^b, M.R. Mercado y J.M. Martínez-Peñuela

Departamento de Anatomía Patológica. ^aDepartamento de Dermatología. Hospital de Navarra. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. España.

Las melanocitosis dérmicas son lesiones congénitas y adquiridas caracterizadas por la presencia de células dendríticas que derivan de los melanocitos que migran de la cresta neural a la epidermis. El nevus de Ito, englobado en el grupo de las melanocitosis dérmicas hamartomatosas congénitas, se caracteriza por presentarse en el área del nervio acromioclavicular. La transformación maligna de las melanocitosis dérmicas es extremadamente rara, habiéndose descrito muy aislados casos de malignización de nevus de Ito y Ota. Presentamos el caso de un varón de 24 años que muestra un nódulo subcutáneo en región anterolateral de tórax de 8 meses de evolución bajo una mácula pigmentada de color azul grisáceo mal definida. La biopsia del nódulo subcutáneo revela la presencia de un melanoma maligno, mientras que las biopsias realizadas de la lesión cutánea muestran una proliferación de melanocitos dendríticos de pequeño tamaño que se distribuyen de manera difusa y en escaso número en un estroma colagenizado, sobre todo en dermis reticular. Descartadas otras posibilidades, se realiza el diagnóstico de transformación maligna de Nevus de Ito.

25. FALSO MELANOMA: NEVUS DISPLÁSICO SOBRE LEIOMIOSARCOMA

A.J. Gómez Duaso, P. de la Rosa del Rey^a, J. Vidal Alejo y E. Piqué Durán^b

Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote. ^bServicio de Dermatología. España.

Paciente varón, de 58 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por presentar una lesión, de tiempo de evolución indeterminado, en hombro izquierdo. A la exploración, se observa una lesión pigmentada, de coloración irregular, plana, con una zona sobre elevada central más clara, de 6 mm de eje mayor. Por dermatoscopia, se observa una lesión pigmentaria asimétrica polícroma, con área central blanquecina de aspecto regresivo-cicatricial. Con el diagnóstico diferencial clínico de nevus displásico versus melanoma, se extirpa la lesión. El estudio histopatológico revela una lesión en el límite dermoepidérmico, con asimetría arquitectural, compuesta por tecas, algunas de las cuales forman puentes entre crestas, con fibroplasia lamelar y con cierta atipia citológica. Bajo esa lesión, se observa una proliferación de células fusiformes, centrada en dermis media, de límites imprecisos, con atipia y mitosis. Estas células fueron negativas para marcadores como S-100, HMB-45, Melan-A y citoqueratinas (AE1, AE3) y expresaron marcadores musculares como la actina. Con estos datos se realiza el diagnóstico de colisión de nevus displásico con leiomioma.

26. TELANGIECTASIA MACULARIS ERUPTIVA PERSTANS

F.J. Martín Gutiérrez, A. Schmidt-Bäumler, C. Begines Cabeza, R.C. Martínez García^a y J. Escudero Ordóñez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de Valme. Sevilla. España.

Mujer de 47 años, que desde hace varios años notó la aparición progresiva de lesiones rojizas en la espalda, en ocasiones muy

pruriginosas. A la exploración, se observaban en la parte superior de la espalda la presencia de múltiples telangiectasias sobre un fondo de hiperpigmentación difusa. Con la sospecha de telangiectasia macularis eruptiva perstans se realizó una biopsia cutánea donde se evidenció la presencia de vasos de morfología telangiectásica con infiltrado inflamatorio perivascular superficial muy leve y mastocitos perivascuales en cantidad moderada. Se ha realizado un TAC toracoabdominal, con resultado normal. En la extensión de médula ósea se observan abundantes mastocitos. Comentario: Se trata de una forma de presentación muy infrecuente de mastocitosis en la cual la sospecha clínica es fundamental para investigar la presencia de células cebadas en la biopsia.

27. ICTYOSIS ASOCIADA A ENFERMEDAD DE FABRY

M.R. Mercado, T. Tuñón, J.I. Yanguas^a, U. Idiazábal^b y J.M.M. Peñuela

Servicio de Patología, ^aDermatología y ^bCardiología. Hospital de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. El Fabry es una enfermedad lisosomal, debida al déficit de alfa-galactosidasa A. La afectación cutánea más frecuente son los angioqueratomas. No hay descritos casos asociados a Ictiosis vulgar. Paciente varón sin antecedentes personales ni familiares de cardiopatía que debuta con parada cardiaca, de la que se recupera. Se diagnostica mediante biopsia cardiaca de enfermedad de Fabry, deficiencia enzimática confirmada posteriormente. Valorado por dermatología no se observan angioqueratomas pero muestra lesiones de ictiosis vulgar, confirmada en biopsia. Su madre tenía lesiones cutáneas similares. Ultraestructura de biopsia miocárdica: lípidos en vacuolas y depósitos electrón densos en forma de «cuerpos de cebra», en fibroblastos, pericitos, endotelio y glándulas, idénticas a las de los miocardiocitos.

Comentario. Postulamos que este paciente no tiene una ictiosis vulgar sino un Síndrome Ictiosiforme complejo asociado a la enfermedad de Fabry. Basamos nuestra hipótesis en que en otros síndromes de este grupo, como la leucodistrofia metacromática, la enfermedad de Refsum, el Dorfmann Chanarin, etc, la ictiosis está en el contexto de una enfermedad lisosomal por déficit enzimático con afectación sistémica. En la actualidad hay tratamiento específico de la enfermedad de Fabry. Convendría estar atento a la incidencia de nuevos casos con ambas patologías y valorar la eficacia del tratamiento también en piel.

28. ELASTOSIS AMILOIDE PRIMARIA LOCALIZADA CUTÁNEA

A. Santos-Briz Terrón, J. Cañueto^a, P. Antúnez Plaza, R. García Sanz^b, J. Bravo Piris^a y P. de Unamuno Pérez^a

Departamento de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología y ^bServicio de Hematología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

La elastosis amiloide es un proceso patológico poco frecuente caracterizado por el depósito de material amiloide alrededor de las fibras elásticas dérmicas. Presentamos el caso de un paciente varón de 38 años de edad sin antecedentes clínicos de interés que acudió al Servicio de Dermatología con una lesión en axila izquierda de 14 meses de evolución. La lesión consistía en una placa de borde bien definido, eritematoso, de superficie rugosa por la existencia de numerosos pliegues redundantes de aspecto anetodérmico y consistencia blanda. El estudio histológico mostró la presencia de abundante material amiloide que se localizaba fundamentalmente revistiendo las fibras elásticas dérmicas. El material mostró positividad con las tinciones de Rojo congo (con

birrefringencia con luz polarizada) y Tioflavina T con luz ultravioleta. En la periferia de los depósitos se observó una discreta cantidad de células plasmáticas que presentaron restricción de cadenas Kappa y reordenamiento monoclonal. El estudio de extensión, que incluyó análisis de sangre periférica, médula ósea y estudio de cadenas libres ligeras en sangre periférica descartó la presencia de afectación sistémica. La lesión fue tratada mediante extirpación quirúrgica y radioterapia posterior. 4 meses después del tratamiento el paciente se encuentra asintomático sin recidiva local ni afectación sistémica. Presentamos un nuevo caso de elastosis amiloide, una rara entidad de la que sólo hay cuatro casos publicados. A diferencia de los otros casos descritos, que ocurrieron en el seno de una amiloidosis sistémica, nuestro caso corresponde a una amiloidosis cutánea localizada, sin afectación sistémica. La forma de presentación, con una placa de aspecto anetodérmico tampoco es la habitualmente descrita.

29. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DEL DORSO DE LAS MANOS

L. Leal, M.J. Fuente, M.T. Fernández-Figueras, J. Bassas-Vila, C. Rodríguez-Caruncho, O. Rosiñol y C. Ferrándiz

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Presentamos el caso de un varón de 50 años, trasplantado renal, con brotes de lesiones en forma de pápulas violáceas sobre una base purpúrica que se agrupaban de forma arracimada en el dorso de las manos. Las lesiones se resolvían de forma espontánea a los pocos días, pero presentaban rápida recidiva. La biopsia mostró un infiltrado denso de polimorfonucleares afectando de forma exclusiva la dermis superficial, sin vasculitis. Llamaba la atención la presencia de abundantes células de aspecto histiocitario en el infiltrado. Habiendo descartado la etiología infecciosa con cultivos negativos para bacterias, micobacterias y hongos, y con una citología que no evidenciaba cambios sugestivos de infección herpética, se realizó el diagnóstico de una dermatosis neutrofílica del dorso de las manos (DNDM). La DNDM es una entidad que presenta superposición clínica e histológica con el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso y la vasculitis pustulosa, por lo que ha existido controversia entre los diferentes autores respecto a su clasificación. Sin embargo, en la actualidad se considera una forma localizada de síndrome de Sweet con entidad propia a la vista de sus particularidades clínicas, los datos de laboratorio, los hallazgos histopatológicos y la respuesta a corticoides sistémicos.

COMUNICACIONES

1. CARCINOMA CRIBIFORME PRIMARIO CUTÁNEO: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 15 CASOS

J. Angulo^a, A. Rütten^b y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. ^bDermatopathologische Gemeinschaftspraxis. Friedrichshafen. Alemania.

El carcinoma cribiforme primario cutáneo es un raro tumor anexial de probable diferenciación apocrina. Describimos los hallazgos clínico-patológicos de 24 casos de carcinoma cribiforme primario cutáneo que fueron estudiados histopatológicamente e inmunohistoquímicamente. Desde el punto de vista clínico, las

lesiones no mostraban ninguna característica distintiva y aparecían como nódulos de consistencia firme cubiertos por piel de apariencia normal. La localización preferente eran las extremidades. Histopatológicamente, la neoplasia aparecía como un nódulo dérmico, bien circunscrito, que no mostraba conexión con la epidermis o el epitelio de los anejos. La neoplasia estaba constituida por islotes y cordones de epitelio basaloides interconectados y salpicados por agujeros de pequeño tamaño. El estroma era escaso y frecuentemente se observan nódulos linfoides en la periferia de la lesión. Inmunohistoquímicamente los islotes de epitelio neoplásico expresan citoqueratinas y algunos de los agujeros constituían auténtica diferenciación ductal, porque expresan EMA y CEA en su luz. El comportamiento clínico de todos nuestros casos ha sido benigno tras su extirpación. Se discute el diagnóstico diferencial histopatológico entre el carcinoma cribiforme primario cutáneo y el carcinoma adenoide quístico primario cutáneo.

2. HISTIOCITOSIS INTRALINFÁTICA: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 15 CASOS

L. Requena^a y H. Kutzner^b

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. ^bDermatopathologische Gemeinschaftspraxis. Friedrichshafen. Alemania.

La histiocitosis intralinfática es un raro proceso caracterizado por la presencia de linfáticos dilatados en la dermis reticular que contienen agregados de histiocitos intraluminales. Describimos 15 casos de histiocitosis intralinfática. Clínicamente, las lesiones predominaban en extremidades y consistían en placas eritematosas mal delimitadas y áreas de livedo reticular. Histopatológicamente, las lesiones consistían en vasos linfáticos dilatados a distintos niveles de la dermis reticular, algunos de ellos con su luz vacía y otros mostrando cantidades variables de histiocitos intraluminales. Los vasos dilatados mostraban una pared fina, una forma irregular y estaban tapizados por una hilera discontinua de células endoteliales aplanadas. Inmunohistoquímicamente, estas células endoteliales expresaban positividad para CD31, CD34, podoplanina, D2-40, Lyve-1 y Prox-1, confirmando su naturaleza de endotelio linfático. Los histiocitos intravasculares eran CD68 (PGM1) positivo, pero mostraban también grados variables de expresión de CD31 y podoplanina. En cuatro casos se realizó doble inmunotinción con podoplanina + PGM1 o con Lyve-1 + PGM1, y cada marcador teñía sus células específicas (las células endoteliales expresaban podoplanina o Lyve-1 y los histiocitos intravasculares PGM1). Estos resultados expanden los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos previamente descritos en la histiocitosis intravascular. Discutimos la posible relación entre la histiocitosis intralinfática y la angioendotelio-matosis reactiva intravascular.

3. ESTUDIO MOLECULAR E INMUNOHISTOQUÍMICO DE LOS GENES DE REPARACIÓN DEL ADN DE LOS TUMORES SEBÁCEOS EN EL DESPISTAJE DEL SÍNDROME DE MUIR-TORRE

M.A. Idoate^a, A. Córdoba^b, I. Sánchez-Carpintero^c, T. Tuñón^b, J. Echeveste, J.J. Sola^a y R. Zarate^d

Departamentos de ^aAnatomía Patológica, ^cDermatología y ^dUnidad de Genética Clínica. Clínica Universitaria de Navarra. Universidad de Navarra. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Los tumores sebáceos (TS) son neoplasias raras, cuyo estudio tiene especial interés en el despistaje del SMT. Se

conoce que la mutación de los genes reparadores del DNA (GRD) se correlaciona estrechamente con la pérdida de expresión de las correspondientes proteínas. Se han evaluado las alteraciones de los GRD y de expresión proteica de una serie amplia de TS cutáneos.

Métodos. Estudio clínico-patológico retrospectivo de 24 tumores sebáceos cutáneos de 21 pacientes diagnosticados en el periodo 1996-2007. Se ha realizado estudio inmunohistoquímico de las proteínas MLH1, MSH2, MSH6 (Biocare Medical®) y secuenciación de los genes MLH1 y MSH2, a partir de DNA extraído de los TS.

Resultados. Se establecieron tres grupos de acuerdo al resultado inmunohistoquímico: Grupo 1. Media de edad, 54 años. Ocho TS de 5 pacientes con pérdida de expresión de MSH2 y MSH6, asociado a carcinoma visceral. En tres pacientes se detectaron mutaciones del gen MSH2. Grupo 2. Media de edad, 68 años. Cinco TS que no mostraron expresión de MLH1, MSH2 o/y MSH6. En ningún paciente se apreció carcinoma visceral. En dos TS (2 pacientes) se evidenciaron mutaciones similares a las del grupo 1. Grupo 3. Media de edad, 75 años. Once TS que mostraron intensa expresión de las tres proteínas. No se realizó estudio molecular. En ningún caso se observó mutación en el gen MLH1.

Conclusiones. Se postula que el análisis inmunohistoquímico y molecular de las proteínas reparadoras del DNA es una útil herramienta en la evaluación de los tumores sebáceos en el despistaje del SMT.

4. IDENTIFICACIÓN DE LA TRANSLOCACIÓN t(17;22)(q22;q13) (COL1A1/PDGFB) EN DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS MEDIANTE LA TÉCNICA DE HIBRIDACIÓN IN SITU FLUORESCENTE (FISH) EN TEJIDO PARAFINADO. CORRELACIÓN CLÍNICA E HISTOLÓGICA DE UNA SERIE DE 41 CASOS

S. Segura^a, R. Salgado^b, G. Martín^a, M. Yébenes^c, A. Toll^a, J. Luélmo^c, E. Sáez^d, C. Barranco^b, P. Umberto^e, B. Espinet^b y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. Laboratorio de Citogenética Molecular. ^bServicio de Patología. Hospital del Mar. Barcelona. ^cServicio de Dermatología y ^dAnatomía Patológica. Hospital Parc Taulí. Sabadell. ^eServicio de Dermatología. Hospital Sagrat Cor. Barcelona. España.

Introducción. El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) se caracteriza por presentar la translocación t(17;22)(q22;q13). La detección del gen de fusión resultante COL1A1/PDGFB mediante RT-PCR es dificultosa debido a la presencia de múltiples puntos de rotura del gen COL1A1, así como a la mala calidad del ARN obtenido de muestras parafinadas. La técnica de FISH puede ser más útil para la detección dicha translocación, que puede tener implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

Material y métodos. Se construyeron dos microarrays de tejido (TMA) con 41 casos de DFSP y 20 dermatofibromas, respectivamente. Los cortes histológicos se hibridaron con una sonda no comercial de doble fusión para COL1A1/PDGFB. Se evaluó la presencia y número de señales de fusión de un mínimo de 100 núcleos por caso.

Resultados. Treinta y cuatro DFSP y 16 dermatofibromas fueron evaluados mediante FISH. Treinta y tres DFSP (97%) presentaron la translocación, ausente en todos los dermatofibromas controles. La revisión histológica de los casos hibridados detectó 6 lesiones dudosas, de las cuales una no presentaba la translocación.

Conclusiones. El gen de fusión COL1A1-PDGFB puede ser detectado mediante FISH en muestra parafinada y está presente en

la mayoría de los DFSP. La presencia de la translocación y el número de copias no parece correlacionarse con la agresividad del tumor. En casos histológicamente dudosos, la detección de la translocación puede permitir confirmar el diagnóstico de DFSP. Proyecto financiado por la «2.ª Beca José M.ª Buesa del grupo GEIS de Ayuda a la Investigación en Sarcomas».

5. CALCIFILAXIS. ESTUDIO PROSPECTIVO DE 18 CASOS

P. Manrique, I. Imaz, R. Saracho, J.L. Artola, V. Morillo, A. Arechalde, I. Bilbao, A. Mariscal y E. Amoroto

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica, Nefrología, Bioquímica. Hospital de Galdakao. Bilbao. España.

La calcifilaxia es una enfermedad poco frecuente y de mal pronóstico, caracterizada por la calcificación de la capa media de las arterias que conduce a isquemia y necrosis de la piel y tejidos blandos. Generalmente ocurre en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis y en transplantados renales. Se estima que la prevalencia es del 4% en las unidades de diálisis. El estudio histológico de las lesiones cutáneas muestra oclusión arterial y calcificación en ausencia de vasculitis. Aunque muchos de los pacientes con insuficiencia renal presentan cifras aumentadas de calcio, fósforo, y paratohormona en algún momento de la evolución, sin embargo estos parámetros no se relacionan bien con el desarrollo de la calcifilaxia, siendo la biopsia cutánea el mejor marcador de la enfermedad.

Material y métodos. Estudiamos 19 casos de calcifilaxia, diagnosticados desde 1997 hasta 2008. Se trata de 11 mujeres y 9 hombres. En 17 casos presentaban insuficiencia renal crónica y 4 casos habían sido transplantados. 16 casos han fallecido. El diagnóstico de calcifilaxia en los 19 casos se realizó en base a la biopsia cutánea.

6. CARCINOMA SARCOMATOIDE CUTÁNEO: PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE 6 CASOS

J.M. Suárez Peñaranda, B. Vieites, B. Iglesias^a, J.A. Ortiz Rey^a, I. Antón^a y J. Forteza

Servicios de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela y de «Povisa. Vigo. España.

El carcinoma sarcomatoide cutáneo (CSC) es una neoplasia rara que asienta en la cabeza y cuello de individuos de edad avanzada. Habitualmente, es bifásico y no es infrecuente la presencia de elementos heterólogos en el componente sarcomatoide. El componente carcinomatoso puede derivar de un tumor epidérmico o anexial, éste último asociado a peor pronóstico. Presentamos seis casos de CSC: cuatro mujeres y dos varones, con edades entre los 56 y 96 años. Cinco de los seis estaban localizados en la cabeza/cuello, mientras que el otro estaba en el tórax. Todos ellos se presentaron como una masa de crecimiento rápido. Dos de los pacientes tenían antecedentes de exéresis de carcinoma en la misma región. Sólo uno de ellos mostraba patrón monofásico. De los otros cinco el componente epitelial era de tipo basocelular en tres y escamoso en dos. La tinción con citoqueratinas resultó positiva en el componente sarcomatoide en 4 de los 6 casos. Nuestra serie ilustra las características clínicas habituales del CSC: tumores de crecimiento rápido en la cabeza o cuello de sujetos afeos. El antecedente de extirpación de carcinomas en la misma zona en dos pacientes apoya que el componente sarcomatoide resulte de una transformación metaplásica del carcinomatoso.

7. DOS CASOS DE NEVOS MELANOCÍTICOS VULVARES ASOCIADOS A LIQUEN ESCLEROATRÓFICO EN LA INFANCIA

A. Sanz Trelles y E. Samaniego

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

El diagnóstico de los nevos vulvares en mujeres jóvenes es un desafío tanto clínica como histológicamente. La dificultad diagnóstica aumenta aún más cuando los nevos se asocian con liquen escleroatrófico. Presentamos dos casos de nevos vulvares asociados a liquen escleroatrófico. Las niñas tenían la edad de 9 y 6 años. En ambos casos se localizaban en la horquilla posterior de la vulva. La primera tenía el nevo desde la infancia y coincidiendo con la aparición de lesiones de liquen escleroatrófico creció más rápidamente y se hizo irregular. La menor presentaba un liquen escleroatrófico sobre el que se desarrolló en el curso de 6 meses un nevo intensamente negruzco de bordes algo irregulares. Histológicamente, en ambos casos, se observaba una intensa proliferación melanocítica a nivel de la unión dermoepidérmica, de distribución irregular, formando teclas mal definidas que tendían a fusionarse, con abundante pigmento melánico. En el primero era evidente la maduración en profundidad. En el segundo, como peculiaridad, se visualizaban algunas células balloonizadas. En ambos casos, las células melanocíticas eran uniformes en forma y tamaño y no presentaban atipia nuclear. No se evidenciaron mitosis en cortes seriados. No se observaba infiltración pagetoide del epitelio mucoso. Es importante conocer las peculiaridades histológicas de los nevos genitales y en particular los asociados a liquen escleroatrófico dada su fácil confusión con melanomas. Que sepamos, se han publicado 4 casos de melanomas sobre liquen escleroatrófico en la infancia. Uno de ellos es indiscutible por la presencia de metástasis en el ganglio centinela. Los otros tres han sido objetos de crítica por diferentes autores que dudan de la malignidad de los casos que se describen.

8. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS Y CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LA ENFERMEDAD DE GROVER: REVISIÓN DE 120 CASOS

M.T. Fernández-Figueras, L. Puig^a, P. Cannata, M. Cuatrecasas^a, C. Ferrándiz y A. Ariza

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. «Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

La enfermedad de Grover o dermatosis acantolítica transitoria es una dermatosis de causa desconocida que se caracteriza microscópicamente por la presencia de acantólisis con disqueratosis e infiltrado linfoide en la base con algunos eosinófilos. Típicamente adopta patrones eczematosos o similares a pénfigo (vulgar o foliáceo), enfermedad de Hailey-Hailey o enfermedad de Darier. Además, mayor parte de revisiones refieren que la enfermedad tiene una mayor incidencia en las estaciones frías y que, microscópicamente, las áreas de afectación son de muy pequeño diámetro. Se han revisado las características epidemiológicas y histopatológicas de 120 casos que no han mostrado variaciones estacionales significativas y sugieren que el espectro de hallazgos es más amplio e incluye infiltrado de neutrófilos con ocasionales pústulas intraepidérmicas, daño vascular y patrones tipo nevoide, dismadurativo, poroqueratótico o liquenoide. Además, el tamaño de las lesiones individuales es en la mayoría de los casos de más de 2mm, llegando en ocasiones a los 3-4 mm de diámetro.

9. HIDRADENITIS ECRINA NEUTROFÍLICA DE CAUSA INFECCIOSA. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

J. Bassas-Vila, M.T. Fernández-Figueras^a, L. Leal, A. Boada, J. Romani^b, I. Bielsa, M. Ribera y C. Ferrándiz Foraster

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. ^bServicio de Dermatología. Consorci Sanitari Parc Taulí. Sabadell. España.

La hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN) es un patrón de reacción clínico-patológico inespecífico que se clasifica como una dermatosis neutrofílica y ocurre típicamente en enfermos hematológicos que reciben quimioterapia. Raramente la HEN se ha descrito asociada a agentes infecciosos como la *Serratia*, *Enterobacter*, *Staphylococcus* y el VIH. Nosotros describimos tres casos de HEN infecciosa. Un enfermo de 82 años diagnosticado de una neuropatía desmielinizante que requirió la administración de corticosteroides orales y desarrolló una nocardiosis diseminada que afectaba la piel en forma de HEN y el sistema nervioso central. Un segundo enfermo de 37 años con antecedentes patológicos de diabetes mellitus, VIH y un linfoma Burkitt en remisión desde hacía 6 meses que desarrolló lesiones cutáneas de HEN secundarias a un *Mycobacterium chelonae*. Y un tercer enfermo de 57 años afecto de un shock séptico y una endocarditis aórtica que desde su ingreso presentaba unas lesiones cutáneas con un patrón histológico de HEN en las que se cultivó un *Staphylococcus aureus*. Nuestros casos apoyan que la HEN es un patrón de reacción cutáneo en respuesta a un estímulo no específico. Cuando encontramos un caso de HEN debemos considerar las infecciones entre sus posibles etiologías y realizar las tinciones y cultivos adecuados, pues el patrón histológico de los casos asociados a infecciones es indistinguible con hematoxilina-eosina y el tratamiento con antibióticos es preceptivo.

10. COLISIÓN DE TUMORES: CORRELACIÓN CLÍNICO-DERMATOSCOPICA-PATOLÓGICA DE UNA SERIE DE CASOS

J. Bañuls, M.J. Jiménez^a, J. Mataix, L. Cuesta, I. Ballester, M. Pérez, R. Botella e I. Betlloch

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Antecedentes. Se considera colisión de tumores o tumor de colisión (TC) a la asociación de dos o más neoplasias (benignas y/o malignas) en una misma lesión cutánea. Son bastante infrecuentes y raramente se sospechan clínicamente, siendo el diagnóstico fruto del estudio histopatológico

Material y métodos. Se estudian todos aquellos TC diagnosticados en los últimos 2 años que tengan imagen dermatoscópica, para lo que se realiza un examen retrospectivo de todas las imágenes de epiluminiscencia tomadas en nuestro Servicio de ese periodo de tiempo. Se tienen en cuenta los diagnósticos clínicos iniciales, los obtenidos por dermatoscopia y el diagnóstico anatomopatológico.

Resultados. Se encuentran diez casos de TC. Se observa que la correlación clínico-dermatoscópica con el examen histopatológico fue mayor que la obtenida sin dermatoscopia. Algunas colisiones no diagnosticadas inicialmente por el patólogo fueron posteriormente encontradas al revisar la biopsia al observar de nuevo la imagen dermatoscópica.

Conclusiones. Este estudio refuerza la teoría de que la dermatoscopia es un método que nos permite mejorar nuestra precisión diagnóstica.

Bibliografía

Boyd AS, Rapini RP. Cutaneous collision tumors. An analysis of 69 cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol.* 1994;16:253-7.

Zaballos P, Llambrich A, Puig, Malveyh J. Dermoscopy is useful for the recognition of benign-malignant compound tumours. *Br J Dermatol.* 2005;153:653-6.

11. VARIANTE ESCLEROSANTE DEL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS. DESCRIPCIÓN DE 7 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

B. Llombart^a, C. Monteagudo^b, O. Sanmartín^a, J.A. López-Guerrero^a, B. Espinet^c, R. Salgado^c, C. Serra^a, C. Requena^a, R. Botella^a, R.M. Pujol^c y C. Guillén^a

^aInstituto Valenciano de Oncología. Valencia. ^bHospital Clínico de Valencia. ^cHospital del Mar. Barcelona. España.

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) esclerosante es una variante muy poco frecuente de DFSP que se caracteriza por la existencia de áreas hipocelulares o incluso acelulares con un estroma esclerosante de colágeno grueso y eosinófilo, que representa al menos el 50% de la neoplasia. En ninguno de los casos de DFSP esclerosante descritos en la literatura existe historia previa de inflamación, traumatismo o radioterapia en la zona afectada, por lo que los hallazgos del estroma parecen atribuibles a la propia neoplasia^{1,2}. Presentamos 7 DFSP esclerosantes, y se describen 2 formas histológicas (una de ellas simuladora del fibroma esclerótico). Se trata de 5 mujeres y 2 varones, con edades comprendidas entre los 19 y 82 años. Las lesiones se localizan en el tronco (5), cuero cabelludo (1) y hombro (1), con un tamaño tumoral variable entre 2 y 8 cm. La inmunotinción CD34 es positiva en todos los casos y el Factor XIIIa es negativo. Encontramos la translocación *COL1A1-PDGFB* en 4 DFSP con biología molecular y con FISH. El principal diagnóstico diferencial histológico de esta variedad es el fibroma esclerótico, sabiendo, que además son tumores positivos a CD34.

Trabajo parcialmente financiado con la beca GEIS.

Bibliografía

- Díaz-Cascajo C, Weyers W, Borghi S. Sclerosing dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol.* 1998;25(8):440-4.
- Hattori H. Nodular sclerotic change in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential diagnostic problem. *Br J Dermatol.* 2003;148(2):357-60.

12. DIFERENCIAS MOLECULARES ENTRE NEVUS DE SPITZ Y MELANOMAS

J.L. Rodríguez-Peralto, M. Garrido, S. Alonso y P. Ortiz

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid. Hospital de Guadalajara. España.

El nevus de Spitz es un nevus melanocítico, habitualmente adquirido, cuyo diagnóstico diferencial con el melanoma es aún fuente de controversia. Aunque la base fundamental del diagnóstico reside en la morfología evaluada con Hematoxilina y Eosina, muchos estudios investigan el papel de marcadores proteicos aislados. Sin embargo, por el momento no se han obtenido resultados prácticos. Presentamos un estudio en el que hemos tratado de comparar la expresión de 23 marcadores proteicos entre 27 nevus de Spitz y 79 melanomas invasivos. Los resultados más relevantes demuestran mayor expresión de proteínas inhibitorias de CDKs: p16 y p21 en nevus de Spitz que en melanomas (p16: 100% vs. 90%, y p21: 88% vs. 27%), y de caveolina (62% vs. 28%); menor expresión de survivina en nevus de Spitz (0% vs. 60%), y de marcadores de proliferación: (Ki-67) (0% vs. 31%) y topoisomerasa II (15% vs. 79%). Los datos obtenidos sugieren que las diferencias más llamativas se centran en factores inhibidores del ciclo celular que inducen senescencia, marcadores de proliferación celular y de la apoptosis. Sin embargo, nin-

guno de estos marcadores son de forma absoluta definitivos en la diferenciación entre Nevus de Spitz y melanomas. Proponemos un panel inmunohistoquímico que podría facilitar el diagnóstico en casos difíciles.

CASOS PARA DIAGNÓSTICO

1. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 1

V. Almeida Llamas, A. Martínez de Salinas Quintana, V. Moreno Nieto, E. Ortiz Barredo, A. Viguri Díaz, A. Azueta Etxebarria, J.J. Aguirre Anda y N. Saracibar Oyón
Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz. España.

Varón de 79 años con lesión tumoral exofítica de consistencia dura y color normal en cara interna de la rodilla izquierda de más de 10 años de evolución.

2. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 2

F. Contreras, M.J. González-Beato, D.A. Hardisson y J. Cuevas^a
Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Una mujer de 62 años consultó por una lesión en uno de los labios menores de la vulva, cuya biopsia se recibió con el diagnóstico clínico de condiloma acuminado. No se facilitaban más datos.

3. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 3

S.M. Rodríguez-Pinilla^a, G. Roncador^b, J.L. Rodríguez-Peralto^c, M. Mollejo^a, J.F. García^a, S. Montes-Moreno^a, F.I. Camacho^a, P. Ortiz^d, M.A. Limeres-González^e, A. Torres^f, E. Campo^g, P. Navarro-Conde^h y M.A. Piris^a

^aLymphoma Group. Molecular Pathology Programme. Spanish National Cancer Research Centre (CNIO). Madrid. ^bMonoclonal Antibody Unit. Biotechnology Programme (CNIO). Madrid. ^c^dHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^eHospital de Gran Canaria. ^fHospital Río Hortega. Valladolid. ^gHospital Clínic. Barcelona. ^hHospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

Mujer de 65 años con nódulo en ala derecha de la nariz de 6 meses de evolución. No sintomatología sistémica.

4. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 4

P. Almeida, P. Melwani, B. Hernández, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Mujer de 57 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que acude a consulta por placa indurada e infiltrada en zona de cicatriz de lentigo maligno, extirpado 5 meses antes en otro centro, localizado en región maxilar derecha. Se biopsia la zona de la cicatriz y se remiten laminillas de la lesión. El estudio inmunohistoquímico demostró: Positividad: S100 (células fusiformes), vimentina. Negatividad: Hmb45, Melan A, Enolasa, CD1a, CD68, CD45, CD34, FactorXIIIa, CD31, CK, CD57.

5. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 5

J.L. Díaz Pérez, A. Aperribay, E. Acebo, M. Lázaro, I. Allende y X. Eizaguirre

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Paciente de 29 años con antecedentes de Tenia solium a los 17 años y herpes labial. En Diciembre 2007 presentó un cuadro de rinitis y febrícula seguido de discreto eritema, edema y prurito en cara (zona supraciliar y cuero cabelludo), antebrazos y dorso de manos, así como una placa eritematosa infraumbilical infiltrada de 20 cm. de diámetro. Presentaba además rigidez articular en hombro, rodillas y manos con tumefacción en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales. Analítica: hemograma normal salvo neutrófilos: 6800. VSG 23, GPT 56. Perfil general, hepático, renal, PCR, CPK, LDH, ECA, FR, ANA, AN-CAs, antimitocondriales, C3, C4, proteinograma, inmunoglobulinas, beta2 microglobulina, marcadores tumorales, hormonas tiroideas, RPR, serología de hepatitis A, B y C, serología para la rubéola, chlamydia, fiebre Q, micoplasma, CMV, VEB, VIH, parvovirus B19, borrelia y rickettsia, orina y sedimento normales o negativos. HLAB27 negativo. Radiología de tórax, pelvis, manos y pies normales. TAC-abdomino tóraco-pélvico: sin hallazgos relevantes. Reinterrogado al paciente sobre sus antecedentes refiere que su hijo había tenido un cuadro febril unos días antes y que también había fumigado la casa con insecticida previamente al inicio del cuadro cutáneo. El paciente ha mejorado progresivamente de su patología cutánea y articular en los siguientes meses tras tratamiento con corticoides orales y antihistamínicos. Se remite muestra de biopsia de piel de lesión abdominal.

6. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 6

C. Monteagudo

Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

Niño de 6 años, con antecedente reciente de linfoma anaplásico CD30+ (EMA+, ALK-) en una biopsia previa cutánea (espalda) y afectación de una adenopatía cervical. Presenta múltiples lesiones eritemato-papulosas en abdomen, tórax y extremidades. Actualmente la lesión de mayor tamaño está en cara anterior del tórax, es de 1 cm de diámetro, bien delimitada, con borde eritematoso bien definido, con escamocostra, y algo adherida a la palpación. El resto de lesiones, situadas en abdomen, y extremidades son de menor tamaño, eritematosas y con variable tinte purpúrico. El paciente no ha recibido tratamiento de ningún tipo. Se remite una laminilla correspondiente a la lesión del tórax, que muestra cambios histológicos similares a otras dos lesiones en abdomen y cuello.

7. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 7

J.J. Ríos-Martín, C. Suárez-García, A. García-Escudero, E. Rodríguez-Rey y F. Camacho-Martínez

Departamentos de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Paciente de 53 años de edad con leucemia linfocítica crónica, con infiltración de vesícula biliar y afectación del ganglio linfático pericístico, que acude al servicio de Dermatología por presentar pápulas eritematocostrosas, algunas pseudovesiculosas, con agrupación herpetiforme, de distribución simétrica y bilateral, en frente, región nasal, pabellones auriculares, mejillas y mentón.

8. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 8

J.L. Rodríguez-Peralto, A.B. Enguita, D. García Romero, P. de Pablo Martín y F. Vanaclocha

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid. Hospital del Tajo de Aranjuez. España.

Varón de 63 años sin antecedentes de interés que desde hace 4 meses y a raíz de una limpieza de boca, comienza con pápulas o pequeños nódulos cutáneos eritemato-edematosos, algunos de ellos ulcerados, en manos, codos, espalda, cuero cabelludo y cara. Refiere además, febrícula, artromialgias y úlceras orales de instauración brusca (menos de 1 semana). La analítica sólo demuestra un aumento de Transaminasas, siendo el perfil nuclear (ANA, antiDNA y ENA) negativos. Tras empeoramiento progresivo de su estado, muere por distress respiratorio con fibrosis intersticial pulmonar a los 4 meses de la instauración del cuadro clínico.

9. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 9

I. Colmenero, A. Torrello^a, A. Hernández-Martín^a, I. González-Mediero y L. Requena^b

Servicios de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. ^bServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de la Concepción. Madrid. España.

Niña de 7 años que acude a la consulta de Dermatología para valoración de una lesión cutánea congénita en región lumbosacra diagnosticada clínicamente de nevus melanocítico congénito gigante. La paciente estaba siendo valorada por el Servicio de Traumatología por presentar desde los 4 años lesiones líticas multifocales en ambos ilíacos y vértebras diagnosticadas de Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente. A la exploración se aprecia una lesión de 25 x 15 cm, parda, bien delimitada, con algunas vesículas superficiales de pocos milímetros, acompañada de importante tumefacción de partes blandas. Se realiza punch-biopsia de la lesión. De la herida mana abundante líquido seroso amarillento. Se remite una preparación teñida con HE de dicha biopsia.

10. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 10

F. Pinedo Moraleda^a, R. Gamó Villegas^b, M. Gutiérrez Pascual^b, F.J. Salamanca Santamaría^a, E. Arranz de la Flor^b, A. Sánchez Gil^b y J.L. López Esteban^b

^aUnidad de Anatomía Patológica. ^bUnidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

Mujer de 29 años, con antecedentes de asma bronquial y rinoconjuntivitis, hepatopatía crónica con hipertransaminasemia y déficit leve de alfa-1-antitripsina. Hermana con enfermedad de Crohn. En 2002 consulta en Ginecología por lesiones pruriginosas en genitales, de un año de evolución, que cursan en brotes, sin resolverse. Los exudados han resultado negativos. Se le pautó Geliofil[®] y Bardagyn[®], sin mejoría aparente, y, posteriormente, antimicóticos tópicos y orales y corticoides tópicos. Vista por Dermatología, se observaban pequeñas fisuras en la zona inferior de los labios menores, sin lesiones en otras mucosas ni en la piel. Se le pautó crema hidratante y descenso progresivo de los corticoides. En marzo de 2006 acude de nuevo a Dermatología por persistencia de las lesiones fisuradas vulvares, así como por la aparición de una fisura dolorosa en el pliegue interglúteo de 6 meses de evolución. Durante este tiempo se han realizado distintas pruebas diagnósticas (analítica com-

pleta, con glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, serología, pruebas epicutáneas, pruebas de imagen y colonoscopia), sin alteraciones. Ha recibido tratamientos diversos (betadine, fomentos con sulfato de zinc, corticoides tópicos y orales, a veces en combinación con antibióticos tópicos, colchicina), con escasa mejoría y persistencia de las lesiones. Se envía biopsia del pliegue interglúteo.

11. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 11

A. Sanz Trelles

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Mujer de 47 años. Diagnóstico de carcinoma ductal infiltrante de mama tratado con cirugía conservadora: tumorectomía y linfadenectomía axilar. Tratamiento complementario: quimioterapia y radioterapia. A los 6 años de finalizar la radioterapia comienzan a aparecer lesiones papulares y algunas placas, eritematosas, en la piel de la mama. De forma aislada, se observan pápulas sobre-elevadas y translúcidas. Las lesiones progresan y se hacen más difusas con áreas de apariencia equimótica en un periodo de evolución de otros 3 años.

12. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 12

R.M. Pujol, M. García, F. Gallardo, S. Segura, C. Barranco, F. Gallardo y A. Azón

Servicios de Dermatología y Patología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan. Reus. España.

Niño de 2 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta una lesión nodular solitaria en la zona media de la espalda de unos 4 meses de evolución de crecimiento lentamente progresivo. No síntomas asociados. A la exploración se evidencia una lesión nodular inflamatoria de 2,5 cm. de diámetro, de coloración rojo-anaranjada, adherida a la piel y a planos profundos de bordes mal definidos, con un halo eritematoso periférico localizada en la región medio-dorsal. No lesiones similares en otras localizaciones. No se palpan adenopatías ni visceromegalias. Se practica biopsia de dichas lesiones. Se adjuntan imágenes clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas (CD68).

13. CASO PARA DIAGNÓSTICO N.º 13

J. Fraga, S. Pérez-Gala, A. García-Díez y M. Aragüés

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Varón de 59 años que acude a consulta por la presencia, desde hace 6 meses, de una lesión nodular, depapilada en el tercio medio de la cara dorsal de la lengua que ha ido aumentando ligeramente de tamaño. No presenta síntomas locales ni sintomatología general acompañante. En la exploración presenta una lesión infiltrada de bordes bien delimitados de aproximadamente 2cms de dimensión mayor. No se palpan adenopatías localregionales. No existen otros hallazgos en la exploración dermatológica. Antecedentes personales sin interés.

PÓSTERES

1. ESTUDIO DE NEUROPATÍA PERIFÉRICA MEDIANTE BIOPSIA CUTÁNEA

J. López Davía, P. Hernández Bel, L. Martínez Casimiro, A. García Rabasco, J. Carlos Ferrer^a, M.A. Soria^b y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Endocrinología. ^bFundación de Investigación. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

La diabetes es una enfermedad con una alta prevalencia siendo la polineuropatía periférica la complicación más común. A pesar de ser la complicación más frecuente y precoz de la diabetes la neuropatía periférica suele ser la más tardíamente diagnosticada. Su prevalencia es difícil de establecer debido a la ausencia de criterios diagnósticos unificados, a la multiplicidad de métodos diagnósticos y a la heterogeneidad de las formas clínicas. La biopsia de piel está utilizándose para el diagnóstico de las neuropatías periféricas de diversa etiología, con buen resultado en trabajos publicados. Es un método seguro, barato y prácticamente sin dolor. Inicialmente realizaremos un estudio piloto, de cohortes, descriptivo y doble ciego para comparar sensibilidad y especificidad de la biopsia de piel con la exploración clínica y el electromiograma en la polineuropatía periférica del sujeto con diabetes. Se incluye una población de sujetos diabéticos y otra de sujetos control a los que se les realizarán las pruebas de forma estandarizada. Si los resultados del estudio piloto son prometedores, se iniciará un estudio prospectivo para evaluar la utilidad de la biopsia cutánea en el diagnóstico precoz de polineuropatía diabética. En este póster mostramos nuestros primeros resultados.

2. RETICULOHISTIOCITOSIS MULTICÉNTRICA: ¿ENTIDAD PARANEOPLÁSICA?

P. Hernández Bel, J. López Davía, V. Zaragoza Ninet, A. Esteve Martínez, R. García Ruiz, A. Martínez Aparicio, V. Oliver Martínez y V. Alegre de Miquel

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

La reticulohistiocitosis multicéntrica (RM) es una enfermedad infrecuente caracterizada por manifestaciones cutáneas y articulares. Aunque la RM no es una enfermedad estrictamente paraneoplásica, en un 25 % de los casos asocia una neoplasia subyacente. El diagnóstico debe ser confirmado mediante biopsia cutánea. Presentamos una mujer de 76 años que presentaba lesiones papulo-nodulares infiltradas en cara (nariz, región orbitaria, pabellones auriculares), escote y manos de aproximadamente 1 mes de evolución. El estudio histológico mostraba un infiltrado dérmico difuso compuesto por células histiocitarias mono y multinucleadas con abundante citoplasma eosinofílico homogéneo, finamente granulado dando una apariencia «acristalada», estableciéndose el diagnóstico definitivo. En el estudio de extensión se evidenció un carcinoma uterino con presencia de múltiples lesiones nodulares en ambos campos pulmonares compatibles con metástasis

3. DERMATOFIBROMA DE CÉLULAS GRANULARES. APORTACIÓN DE DOS CASOS

I. Fernández Canedo, R. Fúnez Liébana^a, N. Blázquez Sánchez y M. de Troya Martín

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

El dermatofibroma de células granulares es una variante histológica poco frecuente de dermatofibroma. Se caracteriza por la presencia de áreas típicas de dermatofibroma entremezcladas de

forma nodular o difusa con áreas de células granulares. Estos cambios granulares también han sido descritos en múltiples lesiones neoplásicas y no-neoplásicas y parecen indicar cambios degenerativos citoplásmicos. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células granulares son positivas para CD68 no expresando positividad con la proteína S100 ni con la actina muscular específica. Esta variante de dermatofibroma plantea diagnóstico diferencial con distintas entidades cuya implicación pronóstica y terapéutica es bien diferente. Presentamos dos nuevos casos de esta rara variedad en dos mujeres jóvenes, que mostraban ambas lesiones en extremidades. Describimos los hallazgos clínicos e histopatológicos encontrados y realizamos una revisión de la literatura existente.

Bibliografía

1. Aramburu González JA, Santonja C, López Redondo MJ, Jiménez Reyes J. Dermatofibroma con células granulares: a propósito de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Patol.* 2000;33(3):227-30.
2. Sanz Trelles A, Weil Lara B, Acedo Rodríguez C. Dermatofibroma with granular cells. *Histopathology.* 1997;495-7.
3. Val-Bernal JF, Mira C. Dermatofibroma with granular cells. *J Cutan Pathol.* 1996;562-5.

4. MELANOMA MALIGNO SUBUNGUEAL CON DIFERENCIACIÓN OSTEOCARTILAGINOSA

J. Vilar, P. de la Rosa^a, L. Dehesa, P. Valerón, P. Rivero, E. Piqué^b y G. Carretero

Departamento de Dermatología y ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. ^bDepartamento de Dermatología. Hospital General de Lanzarote. España.

Introducción. La diferenciación osteocartilaginosa de los melanomas malignos es un subtipo histológico de escasa frecuencia que suele asociarse a la presencia de un melanoma acral, especialmente subungueal. Hasta el momento sólo 17 casos similares han sido publicados, la mayoría como casos aislados.

Caso clínico. Presentamos el caso de un paciente varón de 44 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta por una lesión ulcerada a nivel ungueal, en el primer dedo de la mano derecha de 1 año de evolución, que según refiere, tuvo su origen en un ligero traumatismo. A la exploración se objetiva ausencia ungueal y una lesión ulcerada con áreas costrosas, no pigmentada que a la dermatoscopia no presenta signos de lesión melanocitaria. Se realiza una biopsia incisional, y en la histología se aprecia una proliferación de células epitelioides en la que destaca la presencia de áreas con diferenciación ósea y cartilaginosa. El inmunofenotipo fue positivo para S-100 y Melan-A, y negativo para expresión de queratinas y HMB-45. Se realizó una amputación a nivel de la articulación interfalángica que permitió el diagnóstico de un melanoma maligno con diferenciación osteocartilaginosa de 5 mm de espesor con un nivel IV de Clark. El estudio del ganglio centinela fue negativo.

5. MUCINOSIS FOLICULAR INFANTIL. A PROPÓSITO DE UN CASO

N. Blázquez Sánchez^a, M.I. Fernández Canedo^a, R. Fúnez Liébana^b y M. Troya Martín^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

La *mucinosis folicular* es una enfermedad cutánea caracterizada por acúmulo de mucina en los folículos pilosos. Se clasifica en: localizada o generalizada, o primaria (idiopática) y secundaria, cuando se relaciona con otras enfermedades de la piel, sobre todo

con linfomas de células T. Dentro de las formas localizadas existe una variante infrecuente, que afecta principalmente a la población pediátrica y tiene pronóstico excelente. Esta forma infantil se manifiesta con un número escaso de placas localizado en cabeza y cuello, con tendencia a resolución espontánea en pocos meses. Presentamos el caso de un varón de 9 años de edad, sin antecedentes de interés, que consulta por una lesión única, asintomática, en forma de placa hipocroma en zona frontal derecha. La lesión presentaba 4 meses de evolución, manteniéndose estable desde su inicio. La histología mostró una degeneración del epitelio folicular con depósitos intercelulares de material mucinoso. Se concluyó el diagnóstico de mucinosis folicular variante infantil. Se pautó tratamiento tópico (propionato de clobetasol 0,5 % durante 2 semanas, y posteriormente Tacrolimus pomada 0,1 %), alcanzando resolución de la lesión en 2 meses.

Bibliografía

1. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Almagro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:514-7.
2. Rojas-Meza E, Vásquez Mejía A. Alopecia mucinosa (mucinosis folicular). *Dermatol Perú.* 2006;16(3):248-51.

6. RELACIÓN DE LOS PATRONES DE INMUNOFUORESCENCIA DIRECTA EN PIEL SANA CON LOS ANTICUERPOS ANTI-DESMOGLEÍNA 1 Y 3

M.A. Barnadas, A. Alomar y C. Gelpí^a

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Inmunología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Introducción. Las desmogleínas 1 y 3 (Dgl-1, Dgl-3) son la diana de los anticuerpos (Ac.) del pénfigo vulgar y foliáceo. Se presenta un estudio en el que se ha evaluado la posible relación entre los hallazgos de inmunofluorescencia directa (IFD) y la presencia de Ac. circulantes anti-Dgl-1 y/o Dgl-3.

Material y métodos. Se estudiaron por medio de IFD 12 biopsias de piel sana de 11 pacientes de pénfigo vulgar y 1 de pénfigo foliáceo. Se analizaron estos resultados con los niveles de Ac. circulantes anti-Dgl-1 y 3, que fueron detectados por la técnica de ELISA (kit comercial MBL) antes y después del estudio de IFD. **Resultados.** En 3 enfermos los anticuerpos circulantes anti-Dgl 1 y 3 fueron negativos, así como los estudios de IFD. En 1 caso solamente se detectaron Ac. anti-Dgl-1, en 6 solamente Ac. anti-Dgl-3 y en 2 casos ambos anticuerpos. En 8 de estos casos se detectó IgG en la sustancia intercelular de la capa basal y espinoza, en intensidades variables, independientemente de que los Ac. circulantes fueran dirigidos contra Dgl-1 y/o 3.

Comentario. Existe una buena relación entre los hallazgos de IFD con la presencia de Ac. circulantes, pero no con el patrón de ELISA.

7. PROCESO LINFOPROLIFERATIVO CD30 Y CD8 POSITIVO (PAPULOSIS LINFOMATOIDE O LINFOMA T ANAPLÁSICO CUTÁNEO)

A. Córdoba, J.I. Yanguas^a, M.E. Iglesias^a, I. Amat, A. Martínez-Peñuela, J.M. Martínez-Peñuela y M.R. Mercado
Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital de Navarra. España.

Introducción. Presentamos un caso de proceso linfoproliferativo CD30+ que resulta difícil de encuadrar clínica e histológicamente en los subtipos definidos por la clasificación WHO-EORTC. **Presentación del caso.** Mujer blanca de 69 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por presentar lesiones cutáneas de 1 mes de evolución. A la exploración presentaba múltiples nódulos cutáneos, de diferentes tamaños,

siendo el mayor de 6 cm. Algunos de ellos se encontraban ulcerados. No se palpaban adenopatías en las principales cadenas ganglionares. Se realizó biopsia cutánea que mostraba infiltración de la dermis por linfocitos atípicos de gran tamaño, núcleos polilobulados, con crecimiento angiocéntrico y angiodestructivo, epidermotropismo, y extensión al TCS. Los linfocitos atípicos expresan CD30, CD3, CD8 y TIA-1; y son negativos para CD4, CD56 y EBV. Las lesiones cutáneas curaban y surgían nuevas aunque en menor número. El estudio de extensión fue negativo.

Discusión. Entre los procesos linfoproliferativos CD30+ se produce un solapamiento en sus rasgos clínicos e histológicos, principalmente entre la papulosis linfomatoide o linfoma T anaplásico cutáneo. En algunos casos la clasificación exacta nos es posible porque representan un espectro continuo. La expresión combinada de CD30- CD8+ es muy infrecuente, 6 casos de linfoma T anaplásico cutáneo y 11 de papulosis linfomatoide descritos en la literatura.

8. LINFOMA ALK-POSITIVO DE CÉLULAS GRANDES CON LEUCEMIZACIÓN EN SANGRE PERIFÉRICA

V. Zaragoza, L. Martínez, P. Hernández, A. García, S. Beltrán^a y V. Alegre

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Hematología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Los linfomas anaplásicos de células grande ALK positivos son linfomas no Hodgkin de estirpe T, caracterizados por una presentación morfológica variable y por la expresión del ALK y del CD31 (Ki-1). Presentamos el caso de una paciente mujer de 32 años con un diagnóstico inicial de leucemia prolinfocítica variante Sézary-like, con infiltración ganglionar, pulmonar y esplénica. Tras tratamiento con quimioterapia con esquema tipo CHOP intratecal y sistémica, se programó para trasplante alogénico. Sin embargo, la paciente desarrolló lesiones nodulares eritematosas en tórax, que se biopsiaron mostrando una densa proliferación tumoral linfoide atípica. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para CD3, CD43, CD30, EMA, siendo negativos CD20, MPO, CD34 y PAX5. En el examen de sangre periférica se halló leucemización de linfoma anaplásico de célula grande. La paciente se encuentra actualmente pendiente de trasplante. El linfoma anaplásico de célula grande es un linfoma T de alto grado. La mayor parte de los pacientes muestran positividad para el ALK, y la translocación t(2;5) está presente en aproximadamente tres de cada 4 casos. Este linfoma se presenta habitualmente en estadios avanzados III y IV, frecuentemente con afectación extranodal, siendo las localizaciones más frecuentes, el hueso, la piel y tejidos blandos, y el pulmón. La leucemización en el linfoma anaplásico es infrecuente, a pesar de que el hallazgo de tumorales en sangre periférica es un hallazgo habitual.

9. CARCINOMA SEBÁCEO EXTRAOCULAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.A. González Morán, J.S. Salas Valián, R. Martín Polo, P. Sánchez Sambucety y A. de la Hera Magallanes
Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital de León. España.

Los carcinomas sebáceos son neoplasias cutáneas raras cuya incidencia varía del 0,2 al 5 % de todas las neoplasias cutáneas malignas. Pueden agruparse en tres categorías según el lugar donde se originen, ocular o extraocular, o se asocien con el síndrome de Torre-Muir. Aproximadamente el 25 % de los casos descritos son de origen extraocular, desarrollándose preferentemente en cara y cuello aunque también se han descrito en otras localizaciones. Típicamente, los carcinomas sebáceos extraoculares, se presentan en

la sexta o séptima década de la vida, sin preferencia de género y suelen aparecer como nódulos de pequeño tamaño, de coloración rosada, a veces ulcerados. Presentamos un caso de carcinoma sebáceo superficial en pared lateral nasal en un varón de 76 años.

10. VARIANTE RETICULADA DE LA ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E. Cutillas Marco^a, F. García Herreros^b, F. Ferrando Roca^a, A. Mateu Puchades^a, V. Alegre de Miquel^c y A. Marquina Vila^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. ^cServicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. La elastosis de la dermis media (EDM) es una entidad poco frecuente caracterizada por la pérdida focal de las fibras elásticas de la dermis media. Recientemente se ha descrito la presentación reticular de este cuadro, ampliando el espectro clínico del mismo.

Caso clínico. Un paciente varón de setenta años acudió a la consulta por una erupción reticulada asintomática en la mitad superior del tronco de trece meses de evolución. Refería como único antecedente patológico de interés una enfermedad del seno por la que le implantaron un marcapasos dos meses antes del inicio de la erupción. Las lesiones se iniciaron cerca del área del marcapasos y se fueron extendiendo progresivamente por el resto del tronco. La biopsia mostró escasos histiocitos en la dermis media, que no llegaban a formar granulomas y que contenían fibras elásticas en su interior. La tinción para fibras elásticas mostró pérdida focal y fragmentación de las mismas.

Discusión. Los hallazgos histológicos del caso recuerdan al granuloma actínico, el granuloma anular elastolítico o la EDM, aunque la presentación clínica es diferente. Hasta ahora se han comunicado cuatro casos de EDM con presentación reticular, aunque ninguno de ellos se relacionaba con la implantación del marcapasos.

11. NEVUS CENTRADO ECRINO ACRAL

N. Guillermo, Y. Peñate, P. Melwani, R. Martel, B. Hernández-Machín, T. Montenegro^a y L. Borrego

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

El nevus centrado ecrino es una variante de nevus melanocítico en el que los melanocitos se localizan alrededor de los conductos sudoríparos ecrinos. Fue descrito por primera vez en 1973 por Mishima como forma histológica peculiar de nevos melanocíticos agminados.

Caso clínico. Mujer de 29 años, con una lesión pigmentada, asintomática, de 1 año de evolución, en la planta del pie izquierdote de crecimiento progresivo. A la exploración presenta en la zona metatarsiana interna una mácula pigmentada de 2,7 cm de eje mayor, límites netos, contorno muy irregular y coloración abigarrada con hiperpigmentación periférica. Se tomaron biopsias de las zonas más y menos pigmentadas. Ambas biopsias mostraron tecas de melanocitos localizadas en la pared de los conductos ecrinos. La biopsia de la zona más pigmentada mostró también melanocitos intradérmicos.

Discusión. Los nevos acrales aparecen en el 4-9% de la raza blanca y su histología puede mostrar localización periecrina asociada. Mishima estudió tres casos de nevus melanocíticos caracterizados por pápulas pigmentadas agrupadas, congénitas o de aparición en edad temprana, en las que los nidos de los melanocitos muestran predilección por el conducto sudoríparo ecrino proponiendo

el nombre de «nevus centrado ecrino». Nuestro caso presenta estas características histológicas con una clínica peculiar.

12. PLACAS COLAGENOSAS Y DEGENERATIVAS DE LAS MANOS

R.M. Martel Martell, Y.P. Santana, N. Guillermo Martínez, P. Melwani Melwani, B. Hernández Machín, T. Montenegro Dámaso^a y L. Borrego Hernando

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. España.

Introducción. Las placas colagenosas degenerativas de las manos constituyen una patología adquirida poco frecuente de la que se han descrito menos de 100 casos, en pacientes de edad avanzada, con una histopatología peculiar. Aunque de origen desconocido, se ha propuesto como posible desencadenante la exposición solar y el trabajo manual continuado

Caso clínico. Mujer de 67 años, que consultó por lesiones en márgenes laterales de ambas manos, asintomáticas, de un año de evolución. En la exploración física, en cada unión dorso-palmar de ambos dedos índices hasta la base del pulgar, presentaba placas lineales eritematovioláceas, de superficie lisa y brillante, consistencia fibroelástica e infiltradas al tacto. El estudio histológico mostró en dermis reticular y dermis papilar inferior haces de colágeno engrosados y dispuestos al azar junto con fibras elásticas fragmentadas y típicamente degeneración basofílica fibrilar.

Discusión. Las placas colagenosas y degenerativas de las manos plantean diagnóstico diferencial clínico e histológico con las acroqueratodermias focales. Las placas lineales de disposición característica en unión dorso-palmar de dedos índices y una histología con degeneración basofílica fibrilar, permiten diferenciarla de cualquier otra entidad de este grupo.

13. UN NUEVO CASO DE PSEUDOPORFIRIA POR VORICONAZOL

D.M. Benito, M.J. González-Beato, M. Feito^a, J. Cuevas^b y F. Contreras

Departamento de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario la Paz. Madrid. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

La pseudoporfiria es una dermatosis ampollosa fotosensible provocada por diferentes causas como la insuficiencia renal crónica o algunos fármacos. Tiene las mismas características clínicas e histológicas que la porfiria cutánea tarda, únicamente diferenciándose, en que presenta unos niveles normales de porfirinas en suero, orina y heces. El voriconazol es un agente antimicótico triazólico de segunda generación que entre sus efectos secundarios, se ha descrito recientemente, que produce pseudoporfiria. Presentamos un nuevo caso de esta asociación, de la que hasta ahora solo hay descritos cuatro casos en la literatura.

14. CARCINOMA MUCINOSO PRIMARIO CUTÁNEO E HIDROCISTOMA ECRINO. PRESENTACIÓN DE UN CASO EN REGIÓN ZIGOMÁTICA

J. de Diego Rivas, R. González Pérez^a, N. Saracibar Oyón, L. Carnero González^a, B. Catón Santarén, N. Arbide del Río y L. Etxegarai Ganboa

Servicio de Anatomía Patológica y ^aServicio de Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. Álava. España.

Varón de 80 años, diabético en tratamiento con insulina que consultó por una lesión asintomática en región zigomática izquierda de 18 mm, eritematosa y con telangiectasias en superficie de más

de cinco años de evolución. La exéresis y estudio histológico demostró la presencia de una tumoración que ocupaba la dermis con nidos epiteliales sólidos o que delimitaban ductos con material mucoide luminal, grupos de células con escasa atipia inmersas en lagos de moco y una formación quística, multilocular, revestida por una doble capa de células cúbicas, sin atipia y cuya luz estaba ocupada por material sero-hemático. Con el diagnóstico de carcinoma mucinoso e hidrocistoma ecrino se realizaron estudios radiológico mediante TAC cráneo-tóraco-abdomino-pélvico y por el Servicio de Digestivo que descartaron patología tumoral visceral. El paciente ha sido revisado periódicamente durante año y medio en las consultas de Dermatología sin observarse signos de recidiva local o metastásica. La asociación de hidrocistoma ecrino y carcinoma mucinoso primario cutáneo resulta poco frecuente y es concordante con el origen anexial de la tumoración.

15. ADENOMA DEL PEZÓN (PAPILOMATOSIS FLORIDA DE LOS CONDUCTOS DEL PEZÓN) EN NIÑA DE 12 AÑOS

I. Allende, M. Lázaro, E. Acebo y J.L. Díaz-Pérez

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

Caso clínico. Niña de 12 años que consultó por una tumoración adyacente al pezón de tiempo desconocido de evolución, con progresivo crecimiento y asintomática. Presentaba en el pezón una tumoración blanda, nodular, normocoloreada, de unos 2 cm de tamaño, de superficie ligeramente queratósica. El diagnóstico anatomopatológico fue de adenoma del pezón (papilomatosis florida de los conductos del pezón).

Discusión. El adenoma del pezón es un tumor benigno derivado de los ductos lactóforos que se presenta en mujeres de mediana edad en forma de una lesión única asintomática o caracterizada por telorrea, prurito, eritema, erosión y/o nodularidad en el pezón. Su importancia radica en que puede imitar distintas entidades como el adenocarcinoma intraductal bien diferenciado, el hidradenoma papilífero o el siringoadenoma papilífero. Se caracteriza por una epidermis acantósica con o sin erosión con una subyacente tumoración dérmica compuesta por colecciones glandulares de diversas formas y tamaños. Estas estructuras se alinean en 2 capas de células bien definidas: una capa basal compuesta por células mioepiteliales y una capa interna (luminal) compuesta por células cuboides con abundante citoplasma eosinófilo y papilomatosis. Los núcleos son uniformes y no se objetivan atipias celulares ni mitosis. Algunas glándulas presentan proliferación epitelial mientras que otras están dilatadas, llenas de material eosinófilo. En dermis papilar se observa un infiltrado inflamatorio mixto y en áreas más profundas un estroma fibroso.

16. ERUPCIÓN INFLAMATORIA GENERALIZADA EN PACIENTE PSORIÁSICO TRATADO CON EFALIZUMAB

M. Gutiérrez Pascual, J.L. López Esteban, F. Pinedo Moraleda^a, F.J. Salamanca Santamaría^a y A. Sánchez Gilo

Departamento de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las nuevas terapias biológicas han supuesto un avance terapéutico para los pacientes psoriásicos refractarios a los tratamientos sistémicos convencionales. El efalizumab, tratamiento biológico anticélula T, es un anticuerpo monoclonal humanizado que bloquea la activación linfocitaria y su migración a la epidermis.

Caso clínico. Varón de 81 años con psoriasis de años de evolución en tratamiento con efalizumab y evolución clínica satisfactoria. Tras 4 meses de tratamiento consulta por un brote de lesiones psoriásicas de características inflamatorias localizadas en tórax, axilas, flancos e ingles. La biopsia cutánea muestra una acantosis epidérmica irregular, paraqueratosis con ocasionales acúmulos de neutrófilos y moderada congestión vascular con leve exocitosis linfocitaria a nivel epidérmico. Se decide suspensión del tratamiento e inicio de metotrexate a dosis de 20 mg/kg. A los dos meses, el paciente presentaba sólo un leve eritema residual.

Comentarios. La exacerbación inflamatoria generalizada es un efecto adverso que ocurre en un 3.2% de los pacientes tratados con efalizumab. Se caracteriza por el desarrollo brusco de lesiones psoriásicas inflamatorias y edematosas sobre placas previas o sobre áreas previamente sanas. El episodio de nuestro paciente podría encuadrarse en este contexto tanto clínica como histológicamente, donde además de algunos datos concordantes con su patología de base existe una congestión vascular moderada en dermis papilar que podría explicar la marcada inflamación de las placas.

17. PLACAS ULCERADAS EN PACIENTE CON NEUTROPENIA SEVERA

R. Feltes Ochoa, M. Bastos^a, U. Floristán, E. Sendagorta, P. Ramírez, R. Tur González^b y F. Contreras^b

Servicios de Dermatología, ^aHematología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario la Paz. España.

La incidencia de infecciones por hongos oportunistas en pacientes oncológicos se ha incrementado notablemente en las últimas décadas. Si bien *Aspergillus* spp. es sin duda el ejemplo más representativo de este grupo, los reportes de infecciones por *Fusarium* spp. son cada vez más frecuentes. *Fusarium* es un hongo filamentos de distribución universal, que se encuentra habitualmente en el suelo, las plantas y el agua. La afectación se puede agrupar en infecciones superficiales (onicomicosis, queratitis, infecciones cutáneas, etc.) y profundas, ambas habitualmente en pacientes neutropénicos o severamente inmunosuprimidos, con la consiguiente gravedad del cuadro. Presentamos el caso de una paciente con Leucemia mieloide aguda, que en el contexto de neutropenia grave secundaria a su tratamiento desarrolló un cuadro cutáneo caracterizado por la aparición de placas eritematosas ulceradas con desenlace fatal. En el estudio anatomopatológico de una de las lesiones se observaban hifas septadas, más o menos ramificadas, tanto en zona intersticial de la dermis como formando parte de trombos en el interior de los vasos, adyacente a zonas necróticas. En conclusión, el diagnóstico de infecciones por *Fusarium* requiere de una alta sospecha clínica, especialmente en enfermos con neutropenias severas que presenten lesiones en piel y afectación de uñas.

18. ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICA

T. Repiso, J. Mollet, S. Giménez^a y V. García-Patos

Servicios de Dermatología. ^aHospital de San Rafael. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

La enfermedad de Crohn (EC) es una enfermedad granulomatosa crónica multisistémica que afecta con preferencia al intestino delgado. La EC metastásica (ECM) corresponde a lesiones cutáneas granulomatosas estériles, no relacionadas con el tracto gastrointestinal. Su diagnóstico puede coincidir, preceder o ser realizado con posterioridad al diagnóstico de la EC intestinal (ECI). La clínica de la entidad es variada y el patrón histopatológico muy heterogéneo (dermatitis granulomatosa liquenoide,

vasculitis granulomatosa, linfangitis granulomatosa, infiltrados dérmicos neutrofilicos con células gigantes multinucleadas, infiltrados dérmicos eosinofílicos con necrobiosis, panulitis lobulillar neutrofilica) siendo, lo más frecuente, la dermatitis granulomatosa no supurativa de tipo sarcoideo. Presentamos cuatro casos de ECM, tres con lesiones cutáneas que precedieron meses o años al diagnóstico de ECI. Dos mujeres debutaron con tumefacción vulvar, cuya biopsia mostró granulomas no supurativos sarcoideos dérmicos, preferentemente dispuestos alrededor de espacios linfáticos dilatados. Otro caso correspondía a un niño con linfedema del pene durante años. Las biopsias iniciales pusieron de manifiesto un patrón de histiocitosis intravascular y al cabo de los años se observaron granulomas sarcoideos en pene y pubis, diagnosticándose también una ECI con fístulas perianales. El cuarto paciente, ya diagnosticado de ECI, presentó placas inflamatorias pretibiales que correspondían a una paniculitis lobulillar neutrofilica con agregados granulomatosos sin vasculitis.

Bibliografía

- Emanuel PO, Phelps RG. Metastatic Crohn's disease: a histopathologic review of 12 cases. *J Cut Pathol.* 2008;35:457-61.
Murphy MJ, Kogan B, Carlson JA. Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis. Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation. *J Cut Pathol.* 2001;28:419-24.

19. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA CON PATRÓN ONCOCÍTICO

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, J.L. Díaz Recuero, R. Mullor Nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goez Gutiérrez, F. Nogales Fernández y L. Requena Caballero

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. Departamento de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. UAM. Madrid. España.

La enfermedad de Paget extramamaria infiltrante es poco frecuente. Nosotros reportamos un caso de un varón de 67 años que presenta en ingle y escroto una placa eczematosa con zonas blanquecinas, de tres años de evolución. Sospecha clínica de Enfermedad de Paget extramamaria vs Enfermedad de Bowen. El estudio histopatológico presenta una tumoración epitelial de localización intraepidérmica, con disposición en nidos y elementos celulares aislados. Dicha tumoración, en una zona infiltra dermis papilar y reticular con patrón oncocítico. También se identifican estructuras vasculares dérmicas con nidos tumorales. A los dos años se reciben ganglios linfáticos con metástasis de carcinoma tipo Enfermedad de Paget tumoraria. Se realiza estudio inmunohistoquímico del presente caso, aplicando un panel de anticuerpos (CK5/6, CK7, CK8, CK18, CK20, CEA, EMA, HER2/NEU, Ki67, RET, RP, Antimitocondriales, E-Cadherina) en tres casos de Enfermedad de Paget mamaria para establecer diferencias y similitudes. Se valora la posibilidad del HER2/NEU para establecer el tratamiento con trastuzumab, en la Enfermedad de Paget extramamaria infiltrante y metastatizante.

20. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA

J. Aneiros-Fernández, J.L. Díaz Recuero, R. Mullor Nogales, G. Arias Santiago, J. Aneiros Cachaza, E. Goez Gutiérrez, M. Rivas Molina y L. Requena Caballero

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. Departamento de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. UAM. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Rosai-Dorfman es una entidad infrecuente que afecta a ganglios linfáticos y con menos frecuen-

cia extranodal, siendo la piel la localización mas frecuente. Cuando esta limitada a la piel sin afectación sistémica, se denomina enfermedad de Rosai-Dorfman cutáneo.

Descripción del caso. Varón de 39 años, presenta desde hace dos meses una lesión en hombro de 3 x 3 cm, de apariencia tumoral, infiltrada, dura, poco elevada y algo eritematosa. Sospecha clínica de linfoma vs dermatofibrosarcoma protuberans. El estudio histopatológico presenta una tumoración constituida por un predominio de células histiocitarias con abundante citoplasma, con núcleos vesiculosos, algunas de ellas multinucleadas, evidenciando el fenómeno de emperipolesis. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad de las células tumorales para S-100, CD 68, Vimentina y negativo para Cd1a. Con el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman, se estudio al paciente no encontrando afectación en otros organos, y se diagnosticó enfermedad de Rosai-Dorfman cutáneo.

Comentario. La Enfermedad de Rosai-Dorfman en es una proliferación benigna de células histiocitarias que afecta a ganglios linfáticos cervicales en varones de edad media 20 años. Con curso clínico benigno y resolución espontánea. En 1978 fue reconocida por primera vez con compromiso cutáneo exclusivo, siendo una lesión rara, de etiología desconocida.

21. EXACERBACIÓN DE LAS LESIONES EN UN PACIENTE CON ERITRODERMIA CONGÉNITA ICTIOSIFORME AMPOLLOSA TRAS EL USO DE RETINOIDES ORALES

H. Sanz Robles^a, F. Pinedo Moraleda^b, J. Salamanca-Santamaría^b, J.G. Álvarez Fernández^a, M. Gutiérrez Pascual^a, E. Arranz de la Flor^a y J.L. López Estebarez^a

Departamentos de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Fundación Alcorcón. España.

Introducción. La eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa es una rara genodermatosis con herencia autosómica dominante, aunque el 50 % de los casos corresponden a mutaciones espontáneas. Las manifestaciones clínicas comienzan en las primeras semanas de vida (eritrodermia, descamación y ampollas), persistiendo en la edad adulta (formaciones hiperqueratósicas en flexuras y zonas de extensión). El uso de retinoides orales disminuye la hiperqueratosis pero también incrementa la fragilidad cutánea, favoreciendo la formación de ampollas.

Caso clínico. Niño de 13 años, diagnosticado con 3 meses de edad de eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa, presentando actualmente placas hiperqueratósicas simétricas en flexuras y zonas de extensión de extremidades. Tras intento terapéutico con isotretinoína (5 mg/día) aparecen en tronco y miembros lesiones eritemato-edematosas, circinadas, con fina descamación periférica y algunas con despegamiento ampollosa. La biopsia muestra una epidermis con hiperqueratosis, paraqueratosis parcheada, y presencia de pústulas y vesículas subcórneas. Existen áreas de hipogranulosis alternando con otras con capa granular prominente. En dermis papilar se aprecia un leve infiltrado perivascular superficial. Los hallazgos histológicos son propios de la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa. Con IFD se aprecian depósitos granulares más o menos continuos en unión dermo-epidérmica de carácter inespecífico. Tras la retirada del fármaco y tratamiento con pauta descendente de prednisona oral (dosis máxima de 40 mg/día) se produce mejoría progresiva del cuadro cutáneo.

Discusión. En la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa existen mutaciones en los genes que codifican las queratinas 1 y 10, expresadas en las células epidérmicas suprabasales convirtiéndolas en células frágiles al fallar el citoesqueleto que las sustenta. El tratamiento de la enfermedad es fundamentalmente sintomático, encaminado a evitar complicaciones tales como la deshidratación y la sobreinfección y mejorar la hiperqueratosis.

Las experiencias terapéuticas con retinoides orales se limitan a la publicación de casos aislados con resultados dispares. Nuestro paciente presenta lesiones hiperqueratóticas estables y tras el uso de isotretinoína se produce la aparición de placas dispersas eritematosas, figuradas, con despegamiento ampolloso. La histología descarta el que se trate de una toxicodermia tipo eritema exudativo multiforme, siendo todo atribuible a una exacerbación de la enfermedad debido al aumento de la fragilidad cutánea presente en estos pacientes.

22. OSTEOMAS MÚLTIPLES MILIARES CUTÁNEOS FACIALES

M.C. González-Vela, M. Drake^a, M. Novell, C. Diego, P. González, C. Neira, J.L. Rodríguez Peralto^b y J.F. Val-Bernal
Departamento de Anatomía Patológica y ^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Los osteomas cutáneos (OC) representan el desarrollo de una osificación focal en la dermis y/o el tejido celular subcutáneo. Los OC primarios pueden ser idiopáticos o asociados a síndromes, tales como el de McCune-Albright's, la osteodistrofia hereditaria de Albright's, la heteroplasia ósea progresiva y el de Gardner's. Los OC secundarios pueden estar relacionados con tumores cutáneos (carcinoma basocelular, pilomatricoma, nevus etc.), cicatrices y con otros procesos inflamatorios (acne, dermatomiositis, esclerodermia etc.). Los osteomas múltiples miliares cutáneos faciales es una variante rara y poco conocida de OC secundaria en la mayoría de los casos a una historia crónica de acné. Presentamos una mujer de 75 años que mostraba múltiples pápulas de pequeño tamaño, de color de piel normal y de consistencia pétrea en ambas mejillas. Dichas lesiones le habían ido aumentando de tamaño y número desde hacia muchos años. La paciente refiere una historia de acné de años de evolución. El estudio histológico mostró la presencia de espículas óseas, sin evidencia de actividad osteoclasticas, en el espesor de la dermis. Los hallazgos histológicos junto con la falta de anomalías metabólicas-endocrinas descartaron otras formas de osteomas cutáneos. La paciente declinó cualquier tipo de tratamiento médico o quirúrgico.

23. CARCINOMA EPIDERMÓIDE DE ALTO RIESGO: ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DE UNA SERIE DE CASOS CON AFECTACIÓN GANGLIONAR ASOCIADA

A. Martorell Calatayud, O. Sanmartín Jiménez, C. Requena Caballero, B. Llombart Cussac, R. Botella Estrada, E. Nagore Enguános, C. Serra Guillén, B. Echeverría García, F. Messeguer Badia y C. Guillén Barona
Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

El carcinoma epidermoide ocupa actualmente el segundo lugar en frecuencia dentro del conjunto de la patología cutánea tumoral. La mayoría de los mismos se resuelven mediante la escisión quirúrgica estándar. Sin embargo hasta un 3 % de los casos metastatizan a los ganglios linfáticos locorreionales. Por otra parte hay que tener presente que el número de muertes a consecuencia del CE metastatizante alcanza hasta un tercio de las muertes por melanoma. En el presente estudio se realiza el análisis retrospectivo de las características inmunohistoquímicas de todos aquellos carcinomas epidermoides que han desarrollado afectación ganglionar sin diseminación vascular tratados en nuestro servicio.

24. PANICULITIS PANCREÁTICA EN ADENOCARCINOMA GÁSTRICO

B. Echeverría, O. Sanmartín, C. Requena, B. Llombart, R. Botella Estrada, E. Nagore, C. Serra Guillén, A. Martorell, F. Messeguer y C. Guillén

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. España.

Las paniculitis son un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios que afectan al tejido celular subcutáneo y son de etiología diversa pero de similar presentación clínica. Histopatológicamente puede ayudar a orientar la causa subyacente el hecho de que la afectación sea predominantemente lobulillar o septal, de que se encuentre o no vasculitis asociada así como el infiltrado celular acompañante. La paniculitis pancreática se suele asociar a patología pancreática, sobre todo pancreatitis y adenocarcinoma de páncreas exocrino, procesos en los que el aumento de la lipasa subsecuente origina una paniculitis preferentemente lobulillar sin vasculitis. Se presenta el caso de una paciente mujer de 76 años con lesiones en miembros inferiores de paniculitis pancreática confirmada histopatológicamente, con niveles elevados de lipasa y CA 19.9, y cuyo estudio de imagen mostró una lesión a nivel del cuerpo gástrico y otra en el lóbulo hepático derecho de 11 cm siendo el páncreas totalmente normal. Salvo la paniculitis y astenia originada por una anemia microcítica la paciente no presentaba ninguna otra sintomatología. La biopsia de las lesiones viscerales fue de adenocarcinoma gástrico y metástasis hepática del mismo. Las lesiones cutáneas mejoraron parcialmente con tratamiento corticoideo vía oral y con quimioterapia, y sufrieron un empeoramiento paralelo a la subida de los valores de CA 19.9 así como de la lipasa en sangre. Se presenta por tanto un caso de paniculitis pancreática secundaria posiblemente a la lipasa secretada por un adenocarcinoma gástrico y sin patología pancreática a destacar.

25. ANGIOFIBROMAS FACIALES UNILATERALES

L. Martínez Casimiro, V. Zaragoza Ninet, J. López Davia, A. Esteve Martínez, A. Martínez Aparicio y V. Alegre de Miquel
Hospital Universitario de Valencia. España.

La esclerosis tuberosa es una entidad de herencia autosómica dominante con múltiples presentaciones clínicas. Los angiofibromas múltiples con afectación facial unilateral son formas de presentación infrecuentes. Presentamos el caso de un varón de 13 años que consultaba por la aparición desde hacía 6 años de múltiples pápulas rojizas de unos 2 mm de diámetro a nivel de su hemicara izquierda. Las lesiones habían sido diagnosticadas previamente de nevus y verrugas planas. Además asociaba en la espalda una mácula hipocrómica lanceolada que se realizaba con luz de Wood. No existían antecedentes familiares ni personales de interés. Se realizó una biopsia de una de las pápulas, que mostró un tejido conectivo denso a nivel de la dermis junto con luces vasculares. Se solicitó un examen oftalmológico, ecografía abdominal y resonancia cerebral, que no mostraron alteraciones. La esclerosis tuberosa es una enfermedad de herencia autosómica dominante con penetrancia y expresividad variable. Los hallazgos cutáneos más frecuentes incluyen la presencia de angiofibromas múltiples, máculas hipopigmentadas, fibromas periungueales y placas shagreen. Los angiofibromas faciales unilaterales se han relacionado con un mosaicismo cutáneo con mutaciones postzigóticas, dando lugar a formas segmentarias de esclerosis tuberosa. Otros hallazgos no cutáneos incluyen hamartomas de diversos órganos como cerebrales, renales, oculares o cardíacos. Cerca de dos tercios aparecen sin historia familiar previa, sugiriendo mutaciones espontáneas o mosaicismos genéticos. En pacientes con angiofibromas unilaterales aislados se deben realizar estudios de imagen y seguimiento periódico por la posibilidad de desarrollo de manifestaciones adicionales de su esclerosis tuberosa.

26. MELANOMA CON PATRÓN ACANTOLÍTICO

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, J.L. Díaz Recuero, R. Mullor Nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goez Gutiérrez, F. Nogales Fernández, J. Abad Romero-Balmas y L. Requena Caballero

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. Departamento de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. UAM. Madrid. España.

Se han descrito subtipos infrecuentes de melanoma; variante desmoplásica, mixoide, de células balonzadas, etc. Nosotros en este estudio aportamos un subtipo de melanoma con intensa acantolisis diagnosticada en un paciente de 61 años con lesión en abdomen, pigmentada y elevada de 2,2 x 1,3 cm de dimensiones máximas. Diagnóstico histopatológico de melanoma con patrón acantolítico de extensión superficial con crecimiento vertical y fenómenos de regresión no ulcerado (Nivel III de Clark) (Breslow 2,1 milímetros). Se realiza estudio inmunohistoquímico (Melan A, HMB-45, Ki67, Vimentina, E-cadherina, B-caterina, P53, CD3, CD20, CD4, CD8, CD39) para establecer el fenotipo tumoral y valorar el estroma. La intensa acantolisis ha sido descrita en el carcinoma espinocelular acantolítico y lesiones no tumorales (pénfigo vulgar, etc). De esta manera el melanoma con patrón acantolítico podría plantear problemas de diagnóstico diferencial con biopsias punch y tras rebanado.

27. ANGIOMIOLIPOMA CUTÁNEO

J. Salamanca Santamaría^a, H. Sanz Robles^b, F. Pinedo Moraleda^a, M. Gutiérrez Pascual^b, R. Gamó Villegas^b y J.L. López Esteban^z

Departamentos de ^aAnatomía Patológica y ^bDermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El angiomiolipoma es un tumor hamartomatoso benigno que asienta casi exclusivamente en el riñón y que con frecuencia se asocia a esclerosis tuberosa. La localización extrarrenal es rara, siendo muy infrecuentes en piel con solo 28 casos publicados. Presentamos el caso de un varón de 36 años sin datos de esclerosis tuberosa o tumor renal, que consulta por una lesión nodular subcutánea de 0,9 cm, localizada en el primer dedo de la mano izquierda. Con un diagnóstico clínico de quiste mixoide digital se realizó extirpación de la tumoración. El estudio anatomopatológico reveló una lesión circunscrita y delimitada por una fina pseudocápsula fibrosa, constituida por 3 componentes: vascular, muscular y adiposo. Empleando técnicas de inmunohistoquímica, las células endoteliales que tapizaban los vasos eran positivas para CD34, CD31 y factor VIII, los adipocitos se marcaban focalmente con la proteína S-100 y las las fibras musculares lisas resultaron positivas para actina y desmina. A diferencia del angiomiolipoma renal, la lesión fue negativa para HMB-45 y ME-LAN-A. Tres meses y medio después de la cirugía no se observa recidiva tumoral. Presentamos, por tanto, un nuevo caso de angiomiolipoma cutáneo revisando los casos publicados hasta ahora y describimos las diferencias con el angiomiolipoma renal.

28. MELANOMA AMELANÓTICO PLANTAR SEMEJANDO UN CUERPO EXTRAÑO

L. Cuesta, J. Bañuls, I. Ballester, F. Toledo, M. Pérez, J. Mataix, J. Guijarro, M. Niveiro^a, A. Meana^b e I. Betlloch

Servicios de Dermatología. ^aAnatomía Patológica y ^bOncología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Se trata de una mujer de 47 años que acude con una lesión algo dolorosa en planta del pie izquierdo, ligeramente exofítica, hemisférica, algo más pálida que la piel circundante y con una

pequeña ulceración central. La lesión tenía de 6 meses de evolución y había sido tratada con crioterapia en dos ocasiones por sospecha de verruga plantar. En la dermatoscopia se observaba un área lechosa central que podía indicar bien un proceso cicatricial reparativo o una lesión tumoral desmoplásica. Los diagnósticos diferenciales clínicos fueron cuerpo extraño, verruga plantar, carcinoma espinocelular y melanoma desmoplásico. Se realizó escisión simple de la lesión y la anatomía patológica resultó concordante con melanoma amelanótico con desmoplasia (estado IIc). El interés de este caso radica en la dificultad para el diagnóstico del melanoma amelanótico desde el punto de vista clínico, incluso con la ayuda de la dermatoscopia, ya que puede simular muchas otras patologías, tanto benignas como malignas.

29. MELANOMA MALIGNO METASTÁSICO DE MORFOLOGÍA ATÍPICA

I. Ballester, J. Bañuls, L. Cuesta, J. Mataix, F. Toledo, M. Pérez, M.J. Jiménez^a, A. Meana^b e I. Betlloch

Servicios de Dermatología. ^aAnatomía Patológica y ^bOncología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Presentamos el caso de una mujer de 42 años, intervenida de melanoma maligno Clark 3 y Breslow 1 (celularidad epiteloide) (estado Ia) en la región glútea. Tras casi 5 años asintomática hizo una recidiva ganglionar izquierda que requirió linfadenectomía. Un año después se objetivaron metástasis esplénicas. Al mes siguiente aparecieron 6 lesiones cutáneas tumorales en el abdomen. Cinco de estas lesiones eran sésiles, de 0.8 cm, multilobuladas y un color marrón rojizo. La otra lesión era un nódulo rosado situado junto una antigua cicatriz de laparotomía. En el examen histopatológico se observaba que las cinco lesiones tenían un aspecto botriomicoide, en las que existía una proliferación de células tumorales formando nidos bien delimitados con abundantes hematíes que recordaban espacios vasculares. No había epidermotropismo. La histología de la otra lesión era un nódulo subcutáneo con una proliferación sólida de células de melanoma en dermis media. La paciente falleció en los meses siguientes. Existe en la literatura escasa información sobre las diversas formas en las que pueden debutar las metástasis cutáneas de melanoma. Tradicionalmente se describen como nódulos subcutáneos que dependiendo de la profundidad y de la cantidad de pigmento toman una coloración variable, a menudo azulada. En nuestro caso el aspecto clínico botriomicoide o nevoide de estas lesiones creemos que es una forma inhabitual de presentación de las metástasis de melanoma.

Bibliografía

Yu LL, Heenan PJ. The morphological features of locally recurrent melanoma and cutaneous metastases of melanoma. *Hum Pathol.* 1999;30:551-5.

30. NEVUS COMBINADO: NEVUS DE SPITZ ASOCIADO A NEVUS SPILUS. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

M. Larrea García, C. Ros Martín, J.I. Yanguas Bayona, M.E. Iglesias Zamora, M.T. Tuñón Alvarez^a, R.M. Guarch Troyas^b y M. Gallego Cullere

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital de Navarra. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. España.

Casos clínicos. Varón de 7 años que desde los primeros meses de vida presenta en omoplato derecho maculas pigmentadas agrupadas sobre una piel color normal, clínicamente compatible con Nevus Spilus atípico. Desde hace tres años presenta dentro del nevus una pápula indurada, color piel normal, pruriginosa, de

5 mm de diámetro. Se extirpa con resultado histológico de Nevus de Spitz. Varón de 4 años que presenta pápula eritematosa asintomática de 10 × 8 mm en helix de pabellón auricular derecho. La lesión asentaba sobre una macula café con leche, con lentigos salpicados en superficie, distribuida por región preauricular y helix. El diagnóstico histológico de la lesión fue Nevus de Spitz.

Discusión. La aparición de un Nevus Spitz sobre un nevus letiginoso moteado es un hallazgo infrecuente. El componente moteado del Nevus Spilus puede estar formado por un lentigo simple, un Nevus melanocítico o más raramente por N. azul, de Spitz o Congénito; incluyendo la posibilidad de transformación a melanoma. Por ello se tiende a considerar el Nevus Lentiginoso Moteado como una lesión precursora, donde diferentes proliferaciones melanocíticas son posibles. Presentamos estos casos por su infrecuencia y por la dificultad para estudiar los bordes quirúrgicos al presentar lesiones melanocíticas en periferia.

31. PILOMATRICOMA PROLIFERANTE

L. Hueso, J.I. Marí, R. Cano, L. Terrádez, R. Tamarit, J. Miquel, R. Ibáñez y C. Ortega

Hospital Universitario de la Ribera. Alzira. Valencia. España.

Presentamos el caso de una mujer de 74 años que desarrolló una lesión tumoral en la región ciliar derecha de crecimiento rápidamente progresivo en el último mes. La lesión fue intervenida quirúrgicamente con la impresión diagnóstica de carcinoma espinocelular vs carcinoma de Merkel. El estudio histopatológico mostró una proliferación lobular de células basaloideas con focos de tamaño variable constituidos por células fantasma, compatible con un pilomatricoma. Llamó la atención el patrón arquitectural, con una pérdida relativa su aspecto quístico habitual y con una distribución de los nidos basaloideos no limitada a la periferia de la lesión. Asimismo, se observó un mayor pleomorfismo y un mayor número de mitosis. Los hallazgos clinicopatológicos sugirieron el diagnóstico de pilomatricoma proliferante. Esta variante de pilomatricoma debe diferenciarse del pilomatricocarcinoma.

32. MIOEPITELIOMA CUTÁNEO

X. Tarroch, M. García Font^a, K. Caci, J. Fernández, J. Casalots, P. Forcada, C.L. González, G. González, C. Prat^a, P. Vives^a, A. Salas y M.T. Fernández-Figueras^b

Servicios de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Hospital Mutua de Terrassa. ^bHospital Germans Trias y Pujol. Badalona. España.

Introducción. El mioepitelioma cutáneo, es un tumor raro, identificado y caracterizado recientemente, que puede plantear problemas diagnósticos debido a su variabilidad morfológica. Presentamos un caso con áreas de metaplasia adiposa.

Historia clínica. Paciente de 57 años, con una lesión en cara externa de muslo izquierdo, de 4 meses de evolución, cupuliforme, bien delimitada, de superficie lisa, coloración rosada, dolorosa a la presión, que se orientó clínicamente como dermatofibroma.

Histología. Morfológicamente se trataba de una lesión dérmica, mal delimitada, compuesta por células fusiformes, de núcleo vesicular, sin mitosis, con algún pequeño nucleolo y citoplasma eosinófilo pálido, mezcladas con células adiposas maduras. Por inmunohistoquímica se observó expresión de vimentina, actina, alfa-actina de músculo liso, EMA, CD68, p63 y S100.

Discusión. El mioepitelioma cutáneo pueden aparecer a cualquier edad, la mayoría son benignos y predominan en extremidades. Histológicamente son mal delimitados, dérmicos y pueden afectar hipodermis. La celularidad puede ser fusiforme, epitelioides o plasmocitoide, expresando de forma variable vimentina, EMA, S100, calponina, actina de músculo liso, proteína glial fibrilar ácida, p63, queratinas y desmina. El estroma también es

variable, puede ser colágeno, mixoide o hialino, y mostrar metaplasia adiposa, condroide u ósea. El diagnóstico diferencial dependerá del patrón morfológico predominante en cada caso.

33. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS INICIALES EN LA ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

G. Pérez-Pastor^a, F. Valcuende^a, G. Tomas^a, M. Moreno^a, R. Lázaro^b y V. Alegre^c

^aSección de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital la Plana de Villarreal. ^cServicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia. España.

Introducción. La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis no-X poco frecuente que afecta a huesos largos, SNC, retoperitoneo y orbita ocular. La afectación cutánea ocurre en un 20 % de los casos siendo excepcional como manifestación inicial.

Caso clínico. Varón de 45 años que consulta por la aparición de lesiones amarillo-anaranjadas papulares esféricas de 3-4 mm en la cara. La biopsia muestra un infiltrado dérmico mixto con eosinófilos e histiocitos uni y multinucleados de aspecto xantomizado, junto con células de Touton. Los histiocitos son CD1a-, S100- y CD68+. Un año después el paciente presenta un cuadro de diabetes insípida y dolor óseo. Las exploraciones complementarias muestran infiltración perirrenal, Síndrome de la Silla Turca Vacía, y lesiones osteoescleróticas en huesos largos. Se llega al diagnóstico de enfermedad de Erdheim-Chester y se inicia tratamiento con IFNalfa (9 MU 3v/s). Ante el fracaso del interferón se inicia tratamiento con Sunitinib pero la enfermedad progresa y el paciente fallece. En la necropsia se aprecia extensa afectación visceral, SNC, huesos y piel, por un infiltrado de histiocitos de citoplasma microvacuolado junto con células gigantes multinucleadas.

Discusión. La enfermedad de Erdheim-Chester es poco frecuente y precisa para su diagnóstico de una estrecha correlación clínica, histológica y radiológica.

34. FIBROXANTOMA ATÍPICO DE CÉLULAS CLARAS: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL HISTOPATOLÓGICO CON OTROS TUMORES CUTÁNEOS DE CÉLULAS CLARAS

E. Ruiz-Bravo^a, D. Benito^b, M.J. González-Beato^b, V. Leis-Dosil^c, M.P. Domínguez-Franjo^a y F. Pineda^d

^aServicio de Anatomía Patológica y ^cDermatología. Hospital Infanta Sofía. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Paz. ^dServicio de Anatomía Patológica. Fundación Hospital Alcorcón. España.

El fibroxantoma atípico de células claras (FXACC) es una variante histopatológica rara de fibroxantoma atípico, descrita por primera vez por Patterson JW et al. en 1987. Presentamos el caso de un varón de 70 años con una placa infiltrada de 20x15 mm en el cuero cabelludo, de un año de evolución. Histológicamente se trata de una tumoración no circunscrita, que crece con un patrón infiltrativo por toda la dermis alcanzando el tejido celular subcutáneo. La mayor parte está constituida por células con amplios citoplasmas vacuolados, casi totalmente negativos con PAS y Azul Alcian. Hay figuras de mitosis tanto típicas como atípicas y ocasionales células gigantes multinucleadas. En otras zonas las células son más fusiformes, con citoplasmas eosinófilos y un patrón de crecimiento fascicular. En el diagnóstico diferencial histológico se consideran otros tumores cutáneos de células claras, tanto primarios (melanoma, sarcoma, carcinoma epidermoide, epiteloma basocelular, tumores sebáceos, liposarcoma, hidrade-

nocarcinoma, dermatofibroma) como metastáticos (carcinoma renal de células claras). El estudio inmunohistoquímico resulta negativo para S-100, MELAN-A, HMB-45, EMA, CEA, Citoqueratinas, ∞ -actina y desmina y positivo para Vimentina, CD68 y CD 10. El índice de proliferación celular (Ki67) es de aproximadamente un 30%. Al paciente se le realiza un TAC de tórax, abdomen y pelvis que no muestra lesiones a ningún nivel. Se diagnostica de FXACC.

35. PILOMATRIXCARCINOMA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

R. Martín Polo, M.A. González Morán,
A. de la Hera Magallanes y J. Lomas García

Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de León. España.

Introducción. El pilomatrixcarcinoma es una neoplasia rara descrita originalmente por Gromiko en 1927².

Caso clínico. Varón de 91 años que muestra tumoración en región retroauricular izquierda.

Resultados histológicos. Macroscópicamente se recibe cuña cutánea de 3,5 x 1 cm que muestra en superficie una tumoración excrescente de 1 cm, ulcerada. Histológicamente se observa una tumoración mal delimitada constituida por células basaloideas inmaduras agrupadas en islotes sólidos y en cordones que infiltran la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. Muestran núcleo alargado vesiculoso con nucleolo prominente y escaso citoplasma. Se observan numerosas mitosis atípicas, espacios quísticos que contienen material queratósico, células sombra y gigantes multinucleadas.

Discusión. El pilomatrixoma es una neoplasia rara. Aparece como nódulo solitario en varones de mediana edad en cabeza y cuello, menos frecuentemente en extremidades superiores. El tamaño oscila entre 1 y 10 cm¹⁻³. Es una neoplasia folicular que muestra diferenciación matricial. El diagnóstico diferencial incluye el pilomatrixoma y el carcinoma basocelular con diferenciación matricial. Muestra agresividad local aunque se han descrito metástasis a distancia. El tratamiento es la extirpación quirúrgica¹⁻³.

Bibliografía

1. Rosai. Ackerman. Surgical pathology. Mosby. Vol. 1. 9ª ed. 2004. p. 153.
2. Requena L. Neoplasias anexas cutáneas. Ed. Aula Médica; 2003. p. 335-40.
3. Weedon D. Skin pathology. 2ª ed. Churchill Livingstone; 2002. p. 869-70.

36. INFECCIÓN CUTÁNEA POR ALTERNARIA INFECTORIA

A. Romo Melgar^a, G. Fernández Blasco^a,
A. Santos-Briz Terrón^b y P. de Unamuno Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción. *Alternaria* es un género de hongos ambientales saprofitos que, con frecuencia creciente, provoca infecciones en humanos, sobre todo en inmunodeprimidos. Dada la heterogeneidad de la clínica su diagnóstico debe basarse en hallazgos anatomopatológicos, cultivo e identificación molecular del hongo. Presentamos dos casos de alternariosis cutánea con presentación clínica diferente, pero con una histología similar.

Material y métodos. Caso n.º 1: Mujer de 17 años embarazada de 40 semanas que consultó por una lesión cutánea asintomática de 6 meses de evolución en cara externa de muslo derecho, con crecimiento gradual. A la exploración física la lesión consistía en

una placa anular eritemato-violácea elevada en meseta, con presencia de ulceraciones milimétricas. Caso n.º 2: Mujer de 46 años, transplantada renal, que consultó por varias lesiones dolorosas en la cara posterior de la pierna derecha de una semana de evolución, consistentes en nódulos negruzcos agrupados de forma lineal. En ambos casos el estudio histológico mostró una reacción inflamatoria granulomatosa focalmente abscesificada con un infiltrado de tipo mixto en dermis y presencia de hifas septadas PAS positivas. El cultivo de la biopsia fue positivo en el caso 1 y negativo en el caso 2. En ambos casos se realizó estudio molecular, identificándose *Alternaria infectoria*.

Resultado. En ambos casos se instauró tratamiento con itraconazol, con buena respuesta tras varios meses de tratamiento, curando las lesiones con cicatrices atróficas. En el caso n.º 2 además precisó disminución de la intensidad del régimen de inmunosupresión a que estaba siendo sometida por su trasplante, así como desbridamiento quirúrgico de las lesiones, que sufrieron necrosis y ulceración a los pocos días de acudir la paciente.

Conclusión. Presentamos dos casos de alternariosis cutánea. El interés de esta patología se basa en que se trata de una infección emergente dada la cada vez mayor frecuencia de pacientes inmunodeprimidos. La histología resulta imprescindible para el diagnóstico, careciendo de valor un aislamiento en cultivo sin histología compatible, dado que al ser un hongo ambiental contaminaba con frecuencia los medios de cultivo. La buena respuesta a itraconazol concuerda con la experiencia recogida en la literatura.

37. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL POR TRASTUZUMAB

J. Cañueto Álvarez^a, A. Santos-Briz Terrón^b,
M. Roncero Riesco^a, C. Mendoza Chaparro^a
y P. de Unamuno Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

La dermatitis granulomatosa intersticial un cuadro poco frecuente de naturaleza inespecífica que se observa en el contexto de algunas infecciones (como la tularemia o ciertas micobacteriosis), en algunas conectivopatías (como la artritis reumatoide) o como toxicodermia. Se presenta el caso de una paciente de 44 años con el diagnóstico de cáncer de mama en estadio IV en tratamiento quimioterápico con paclitaxel y trastuzumab que comienza con la aparición de lesiones cutáneas y artralgias. Las lesiones eran placas irregulares con bordes eritematosos bien definidos, compuestas por varias pápulas discretamente amarillentas o del color de la piel normal. Su consistencia era elástica y parecían algo infiltradas y sensibles al tacto. Eran múltiples pero en pequeño número y discretamente confluentes. Se agrupaban sin un patrón definido y distribuían en la parte alta del tórax y cuero cabelludo. Se tomó una biopsia cutánea de la lesión del tórax que mostraba un moderado infiltrado inflamatorio intersticial localizado en dermis superficial y media, compuesto fundamentalmente por histiocitos y linfocitos, acompañado por neutrófilos. Los linfocitos lesionaban la unión dermoepidérmica, observando un daño vacuolado de la basal y queratinocitos apoptóticos aislados. Existía exocitosis focal de linfocitos y neutrófilos. No se observaba necrobiosis ni signos vasculitis. Se excluyeron infecciones o procesos autoinmunes, entre ellos específicamente la artritis reumatoide, mediante cultivos y pruebas de laboratorio. Al suspender el tratamiento con trastuzumab las lesiones cutáneas se produjo una mejoría tanto de las lesiones cutáneas como de las artralgias, interpretándose el cuadro como el de una dermatitis granulomatosa por trastuzumab. Presentamos el primer caso de dermatitis granulomatosa relacionada con este fármaco.

38. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA ASOCIADA A DÉFICIT PRIMARIO IGA

E. Godoy Gijón^a, M.T. Alonso San Pablo^a, C. Meseguer Yebra^a, M.C. Fraile Alonso^a, A. Santos-Briz Terrón^b y P. Unamuno Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) foliculotropa es una variante definida de MF con pronóstico menos favorable. Se caracteriza por un infiltrado linfocitario T CD4+ atípico con predominio del foliculotropismo, con o sin mucinosis folicular.

Caso. Varón de 26 años de edad con déficit primario de IgA, con lesiones en espalda de 15 años de evolución y diagnóstico clínico de acné. Acudió a consulta por aparición, 7 años atrás, de placas pruriginosas a nivel de cuero cabelludo con discreta alopecia asociada. Las lesiones, refractarias a todo tipo de tratamiento tópico, habían aumentado en tamaño y número en los últimos años. La lesión facial reveló un denso infiltrado inflamatorio linfocitario, con ligera atipia, contornos irregulares y cromatina densa, dispuestos en dermis superficial, media y profunda, alrededor de estructuras foliculares. Dichas estructuras mostraban proliferación epitelial basal, formación de pequeños quistes de queratina, depósito de mucina y agregados inflamatorios granulomatosos peri e intrainfundibulares a cuerpo extraño. De manera local se observaba foliculotropismo. El estudio inmunohistoquímico demostró una proliferación de linfocitos T CD4+, con escasas células CD8+, con expresión de CD2 y pérdida de CD7. Entre las células se observan algunos elementos CD30+. El índice proliferativo aproximado era del 10-15%. El estudio de Biología Molecular identificó una población T monoclonal. La anatomía patológica de las lesiones en la espalda mostró una periinfundibulitis leve y lesiones por rascado agudo y crónico, con una población policlonal por Biología Molecular.

Discusión. La variante de MF conocida como MF foliculotropa supone un 5% de todas las MF y se asocia a un peor pronóstico. El déficit primario de IgA se asocia frecuentemente con infecciones, sin haberse demostrado una incidencia superior de procesos neoplásicos. Tanto la MF foliculotropa como el déficit primario de IgA, pueden presentarse como lesiones de características acneiformes o foliculitis. Nuestro paciente presentaba dichas lesiones en la espalda, que histológicamente correspondieron a una foliculitis de etiología infecciosa atribuibles a su déficit inmunitario. De esta forma, coexistían lesiones de MF foliculotropa faciales con lesiones foliculares en la espalda, no neoplásicas. Presentamos un caso de mucinosis folicular con inmunodeficiencia primaria de IgA, una asociación no descrita hasta la fecha en la literatura.

39. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES: PRESENTACIÓN DE 2 CASOS CON ESTUDIO CITOGÉNÉTICO

M.C. Fraile Alonso^a, E. Garabito Solovera^a, M. Yuste Chaves^a, E. Fernández López^a, A. Santos-Briz Terrón^b y P. de Unamuno Pérez^a

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Introducción. El tumor de células granulares es una lesión benigna poco frecuente de estirpe discutida, generalmente localizado en cavidad oral, piel o tejido celular subcutáneo. La presentación clínica habitual es un nódulo subcutáneo, asintomático de menos de 2 cm de diámetro con hiperpigmentación de la piel suprayacente. Presentamos dos casos estudiados con técnicas anatómicas habituales, inmunohistoquímicas y citogenéticas:

Hibridación in situ con fluorescencia (FISH) e hibridación genómica comparativa (CGH).

Casos. Caso 1: Mujer de 18 años lesión nodular, asintomática en área dorsal de 8 meses de evolución, de crecimiento lento, móvil y de consistencia firme con diagnóstico clínico de quiste epidérmico. Caso 2: Mujer de 14 años con lesión en lateral izquierdo de cuello de más de un año de evolución, asintomático, de 1,5 × 1 cm de diámetro. Fue extirpado con los probables diagnósticos clínicos de pilomatrixoma o quiste epidermoide.

Resultados. El estudio histológico mostró en ambos casos se describen como lesiones no encapsuladas, compuestas por nidos y trabéculas de grandes células poliédricas con núcleo central de mediano tamaño y abundante citoplasma granular eosinófilo. Los gránulos citoplasmáticos PAS+ y diastasa resistentes. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad en ambos casos para vimentina, proteína S-100 y enolasa neuroespecífica. Así mismo, positivas para PGP 9.5 en el segundo caso. El estudio con FISH mostró trisomía de 7 y 17 en el primer caso y pérdida de 16 y de 7. El estudio de DNA mediante CGH realizado en el primer reveló ganancia de 1q31; 4q13; 6p21; 7q22; 8q23-q24; 10q24-q26; 15q14-26.

Conclusiones. Los resultados moleculares obtenidos son diferentes en ambos casos. A pesar de que las alteraciones obtenidas en el primer caso podrían sugerir relación con schwannomas, la discordancia de los resultados obtenidos en el segundo caso sugiere alteración genética no específica. Sería preciso el estudio de series de casos más extensas para precisar la presencia de alteraciones genéticas características.

40. PROLIFERACIONES VASCULARES POST-RADIOTERAPIA: PRESENTACIÓN ATÍPICA DE UN CASO CON REMISIÓN ESPONTÁNEA Y BROTES RECURRENTES

M. Roncero Riesco^a, S. Blanco Barrios^a, J. Cañueto Álvarez^a, P. Unamuno Pérez^a y A. Santos-Briz Terrón^b

^aServicio de Dermatología. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Las proliferaciones vasculares post-radioterapia son complicaciones bien conocidas y descritas como consecuencia de la exposición radiológica, y se presentan con cuadros clínicos e histológicos heterogéneos. En la literatura se ha empleado diferente terminología para esta entidad, siendo en este momento la más aceptada la de lesiones vasculares atípicas post-radioterapia. Presentamos el caso de una mujer de 65 años, con antecedente de cáncer de mama intervenido quirúrgicamente (tumorectomía y linfadenectomía axilar derecha) hace 8 años, con radioterapia postoperatoria, que consulta porque desde hace un año presenta brotes de lesiones asintomáticas en la mama derecha con resolución espontánea de las mismas en el periodo de una semana. A la exploración física se evidencian pápulas y placas eritematosas firmes, bien delimitadas localizadas en mama y costado derechos. Se realiza biopsia de una de las lesiones para descartar infiltración neoplásica. El estudio histológico mostró una proliferación de capilares anastomosados de luces irregulares y calibre dilatado, localizados fundamentalmente en dermis superficial y extendiéndose a dermis media y profunda. Los vasos mostraban un revestimiento endotelial monocapa con núcleos ovoideos que con frecuencia hacen profusión en la luz vascular. Las luces de los vasos se observaban óptimamente vacías con presencia ocasional de algún hematíe. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de estas estructuras vasculares para CD31 y CD34 y negatividad para VH-8. La paciente no presentaba lesiones cuando se revisó a la semana siguiente. En la literatura existen numerosos estudios de esta entidad haciendo especial hincapié en las claves histológicas que puedan vislumbrar un comportamiento

benigno o maligno de este tipo de lesiones vasculares post-radioterapia. La mayoría de los casos han demostrado un comportamiento benigno, con casos descritos donde se desarrollaron nuevas lesiones, resolución espontánea, estabilidad de las lesiones. Se presenta el primer caso de proliferaciones vasculares atípicas post-radioterapia con presentación en brotes con resolución espontánea.

Bibliografía

Patton KT, Deyrup AT, Weiss SW. Atypical vascular lesions after surgery and radiation of the breast: a clinicopathologic study of 32 cases analyzing histologic heterogeneity and association with angiosarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2008;32(6):943-50.

Gengler C, Coindre JM, Leroux A, Trassard M, Ranchère-Vince D, Valo I, et al. Vascular proliferations of the skin after radiation therapy for breast cancer: clinicopathologic analysis of a series in favor of a benign process: a study from the French Sarcoma Group. *Cancer.* 2007;109(8):1584-98.

Mattoch IW, Robbins JB, Kempson RL, Kohler S. Post-radiation therapy vascular proliferations in mammary skin: a clinicopathologic study of 11 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57(1):126-33.

Requena L, Kutzner H, Mentzel T, Durán R, Rodríguez-Peralto JL. Benign vascular proliferations in irradiated skin. *Am J Surg Pathol.* 2002;26(3):328-37.

XXXV REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOPATOLOGÍA

Pamplona, 20 y 21 de noviembre de 2009

CASOS CLÍNICOS PATOLÓGICOS

1. TUMOR DE CÉLULAS DENDRÍTICAS INDETERMINADAS

A. Córdoba, M. Mercado, M.L. Gómez, J.M. Martínez-Peñuela, B. Larrínaga, I. Amat^a, M.E. Iglesias y J.I. Yanguas^a

Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital de Navarra. España.

Presentamos el caso de una mujer de 34 años con una herida purulenta en extremidad inferior izquierda de meses de evolución, que acude a urgencias. Muestra además fiebre y adenopatías inguinales. Presenta dolor torácico y se evidencia infiltrados pulmonares y masa paracardiaca de 10 cm. Se realiza biopsia de la lesión cutánea para descartar neoplasia-melanoma, linfoma, enfermedad granulomatosa-Wegener y/o enfermedad infecciosa no bacteriana (TBC, hongos, parásitos). Se instaura quimioterapia y se objetiva progresión de la enfermedad. Exitus 4 meses tras el diagnóstico. Fragmento de piel que muestra una gran tumoración que ocupa la dermis papilar, la dermis reticular y el plano de sección quirúrgico profundo, constituida por células fusiformes que se disponen en fascículos entrecruzados o adquiriendo un patrón estoriforme. En algunas áreas, las células adquieren un patrón epiteliode inmersas en restos necróticos y de hemorragia intersticial. Se acompañan de histiocitos de citoplasma granular con pigmento férrico. La lesión aparece en superficie ampliamente ulcerada. Las células tumorales resultan positivas para S-100, CD-1a, CD 68, C-Kit, CD-163 y P 53. La Langerina resulta negativa. Las células son negativas también para EMA, actina, desmina, CD 21, CD 23, HMB 45, Melan A. Se trata de un tumor de células dendríticas indeterminadas (histiocitosis de células indeterminadas). Esta neoplasia se debe a las células indeterminadas que son precursores de las células de Langerhans. Son extremadamente raras. El curso clínico es variable desde la regresión a la progresión rápida.

2. HEMANGIOMA EPITELIOIDE-HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA

F. Sacristán Lista, J. del Pozo Losada^a, T. Vázquez Hermida, R. Rodríguez-Lojo^a, J. García-Silva^a y M.T. Yebra-Pimentel Vilar

Servicios de Anatomía Patológica y ^aDermatología. CHU. A Coruña. España.

Varón de 45 años con lesión nodular en cara anterior del tronco de 1 año de evolución que presenta una pápula hiperpigmentada en su centro. Plantea diagnóstico diferencial entre lipoma, quiste epidérmico o pezón supernumerario y se realiza exéresis. Se trata de una lesión circunscrita aunque no encapsulada, localizada en dermis y tejido celular subcutáneo, compuesta por una proliferación de vasos sanguíneos de gruesa pared y diámetro pequeño, tapizados por células endoteliales prominentes, de núcleos re-

dondos y amplios citoplasmas eosinófilos de características epitelioides, centrados por un gran vaso de mayor calibre e inmersos en un estroma abundante, escleroso, en el que se identificaba un infiltrado inflamatorio con eosinófilos, linfocitos y folículos linfoides con centros germinales reactivos. El diagnóstico fue de hemangioma epiteliode-hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. Tras la exéresis, el paciente tuvo una muy buena evolución, sin recidivas. El hemangioma epiteliode es una lesión benigna, de naturaleza controvertida, considerada por algunos autores como un lesión reactiva y por otros como tumoral. Suele localizarse en dermis-subcutis, pero puede aparecer en tejidos blandos alejados de la piel, o incluso en la pared de otro vaso sanguíneo. Se han descrito hasta un tercio de recurrencias tras su exéresis, pero nunca metástasis.

3. CUTIS LAXA ADQUIRIDA ACRAL

C. Ferrándiz-Pulido, T. Repiso Montero, B. Ferrer Fàbrega^a, M. Serra Torres, S. Bel Plà^b y V. García-Patos Briones

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ^bServicio de Dermatología. Hospital Verge de la Cinta. Tortosa. España.

Introducción. La cutis laxa adquirida es una enfermedad caracterizada por laxitud cutánea producida por la fragmentación de las fibras elásticas de la dermis. Existen formas congénitas y adquiridas y, dentro de las últimas, generalizadas y localizadas. La forma localizada acral es muy infrecuente.

Caso clínico. Presentamos un varón de 63 años, sin antecedentes patológicos destacables, que consultó por la aparición de lesiones asintomáticas en los dedos de las manos de 3 meses de evolución. La piel de los pulpejos era blanda, laxa y redundante. La presión sobre los mismos provocaba una depresión anormalmente prolongada. La biopsia demostró la presencia de material amiloide en la dermis y en la pared de los vasos, que se teñía con Rojo Congo y adquiría birrefringencia verde con luz polarizada. Además, podía observarse disminución del número de fibras elásticas en la dermis con tinciones específicas y depósitos de cadenas IgG lambda. La inmunoelectroforesis en sangre y orina de 24 horas puso de manifiesto una banda monoclonal gamma, que correspondía a IgG lambda, demostrado por inmunofijación. Actualmente está pendiente de estudio de médula ósea.

Comentario. Se han descrito varios casos de cutis laxa adquirida asociada a mieloma múltiple. Sin embargo, la localización acral sólo se ha descrito en 3 pacientes. A diferencia de los anteriores, nuestro paciente presentaba estas lesiones cutáneas como única manifestación de su gammapatía monoclonal, todavía pendiente de filiar.

Bibliografía

- Yoneda K, Kanoh T, Nomura S, et al. Elastolytic cutaneous lesions in Myeloma-Associated Amyloidosis. Arch Dermatol. 1990;126:657-60.
- Appiah Y, Onumab N, Wu H, et al. Multiple myeloma-associated amyloidosis and acral localized acquired cutis laxa. J Am Acad Dermatol. 2008;58:S32-3.

4. PUSTULOSIS AMICROBIANA DE LAS FLEXURAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. López, E. Herrera-Acosta, E. Gallego^a, A. Matilla^a y E. Herrera

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Las dermatosis neutrofílicas constituyen un grupo de patologías caracterizadas por la infiltración de neutrófilos de las estructuras cutáneas. La clasificación de cada una de ellas depende de la localización del infiltrado neutrofílico. La afectación característica de las flexuras en asociación con patologías autoinmunes ha dado lugar a la entidad denominada pustulosis amicrobiana de las flexuras (PAF), de la que existen escasas referencias en la literatura. Presentamos el caso de una paciente de 36 años que acudió a nuestro servicio de dermatología con lesiones pustulosas recidivantes, afectando a los grandes pliegues corporales, resistentes a múltiples terapias. Este cuadro clínico se acompañaba del diagnóstico reciente de tiroiditis de Hashimoto. El estudio dermatopatológico puso de manifiesto la existencia una epidermis acantósica, con áreas de espongiosis neutrofílica y paraqueratosis. No se apreciaron fenómenos de acantolisis. En la dermis se apreció un infiltrado predominantemente neutrofílico de disposición perivascular superficial. El estudio mediante inmunofluorescencia directa resultó negativo. En el estudio microbiológico sólo se aisló *S. aureus*. Tras llegar al diagnóstico de PAF el cuadro clínico experimentó una mejoría muy rápida con tratamiento corticoideo oral. Como terapia de mantenimiento, tras el fracaso de varias pautas ensayadas, se logró su estabilización con metotrexato 15 mg semanal

5. ANGIOMATOSIS DE TEJIDOS BLANDOS CON PRESENTACIÓN CLÍNICA ATÍPICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Traves Zapata, J. Cruz Mojarrieta y R. Botella Estrada^a

Departamento de Anatomía Patológica y de ^aDermatología. Fundación IVO de Valencia. España.

La angiomatosis de tejidos blandos o Hemangioma difuso es una lesión vascular benigna que afecta a los tejidos blandos y que suele hacerse sintomática antes de la 2.^a década de vida. Se cree que son malformaciones vasculares que se desarrollan durante la vida intrauterina cuando se están desarrollando las extremidades por lo que característicamente esta entidad afecta a grandes áreas de alguna extremidad o del tronco. Histológicamente se caracteriza por una proliferación de vasos que son una mezcla de vasos venosos grandes, vasos cavernosos y vasos capilares distribuidos azarosamente entre los tejidos blandos que se ven afectados de forma extensa y profunda. En este tipo de lesiones no hay normalmente afectación de la piel. Presentamos el caso de un paciente de 54 años con una tumoración subcutánea de 6 cm en la zona interglútea de 6 meses de evolución con una epidermis por encima de la lesión de apariencia papilomatosa. El paciente venía remitido desde otro hospital con un diagnóstico anatomopatológico de tejido de granulación y granuloma piogénico en dos biopsias que le realizaron en dicho centro. Dadas las características clínicas del caso nuestra sospecha inicial fue la de quiste pilonidal grande con signos de abcesificación o la de algún tipo de tumor cutáneo vascular o linfático. El estudio radiológico realizado en nuestro centro (eco y RM) informaba de tumoración muy vascularizada que infiltraba los tejidos blandos de la zona interglútea con extensión hacia coxis y fosa isquiorrectal y a región medial del glúteo mayor izquierdo. Se realizó una biopsia en cuña de la lesión con un diagnóstico anatomopatológico de malformación vascular venosa vs tejido de granulación antiguo con fibrosis. Fue necesaria la extirpación en bloque de toda la lesión y el estudio histológico

de toda la pieza quirúrgica para obtener el diagnóstico definitivo de angiomatosis de tejidos blandos. Creemos que este caso merece ser presentado porque la angiomatosis de tejidos blandos es una entidad rara y un diagnóstico inusual en una consulta de Dermatología. En nuestro caso además había cambios epidérmicos reactivos inusuales no descritos en la literatura revisada. Los diagnósticos clínicos y radiológicos de sospecha y también los estudios histopatológicos en las biopsias previas fueron dispares y no llegaron a un diagnóstico correcto. Sólo la extirpación de toda la lesión y el estudio histológico de la pieza quirúrgica permitió hacer un diagnóstico definitivo

6. NEVUS DE REED HIPOPIGMENTADO CON CUERPOS DE VEROCAY

L. Terrádez, N. Santonja, E. Jordá y C. Monteagudo

Hospital Clínico Universitario. Hospital de Manises. Valencia. España.

El nevo fusocelular pigmentado fue descrito por Reed en 1975, y desde entonces, es considerado por la mayoría de los autores como una variante del nevo de Spitz. Excepcionales casos de una variante hipopigmentada han sido descritos en la literatura. Por otro lado, es muy inusual la disposición en empalizada y la presencia de cuerpos de Verocay en nevos melanocíticos convencionales y en melanomas. Sin embargo, Misago considera este hallazgo excepcional, muy improbable en nevos de Spitz, dado que estarían más alejados de la diferenciación de vaina nerviosa que los nevos melanocíticos convencionales. Presentamos un caso de nevo de Reed hipopigmentado, con empalizadas y cuerpos de Verocay, dos situaciones absolutamente excepcionales en esta variante de nevo de Spitz.

7. PANICULITIS POST-ESTEROIDEA EN ADULTO INTERVENIDO POR GLIOMA DE ALTO GRADO

M.T. Yebra-Pimentel^a, M. Vereza Hernando^b, J. Pombo^a, J. del Pozo^b, F. Sacristán^a y E. Fonseca^b

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. CHU. A Coruña. España.

Introducción. La paniculitis postesteroidea es poco frecuente se presenta en niños, siendo excepcional en adultos. Se caracteriza por la aparición de nódulos firmes subcutáneos recubiertos por piel normal o con eritema de 0,5 a 4 cm. Que suelen aparecer en mejillas, brazos o tronco entre uno a 10 días después de cesar bruscamente el tratamiento con corticoides a altas dosis. Histológicamente es una paniculitis lobulillar con características similares a la necrosis grasa del recién nacido aunque habitualmente con menos formación de cristales finos en forma de agujas dispuestos de forma radial en los adipositos, histiocitos y algunas células gigantes. **Caso clínico.** Varón de 33 años intervenido de un glioma de alto grado en junio del 2008 a tratamiento con dexametasona, levetiracetam, fenitofina, ranitidina y ciclos de temozolomida y radioterapia externa (46 Gy en margen amplio y 60 Gy en margen reducido) que desarrolló lesiones cutáneas en extremidades inferiores, más palpables que visibles. Las lesiones eran placas induradas de varios centímetros de diámetro de aspecto esclerodermiforme, deprimidas localizados en ambas piernas y muslos. La biopsia muestra una paniculitis lobulillar con abundantes adipocitos con agujas en forma de cristales finos dispuestos en forma radial birrefringentes con luz polarizada que también se encuentran en el interior de histiocitos y alguna célula gigante multinucleada. El infiltrado linfocitario es muy escaso. Las lesiones desaparecieron tras suprimir los corticoides.

Discusión. Este tipo de paniculitis son muy poco frecuentes, casi siempre se presentan en niños. Hay alrededor de unos 20 casos

descritos y muy pocos en adultos como el caso que presentamos. También es peculiar el aspecto histológico por la cantidad de células con cristales de grasa que son mucho más abundantes en la necrosis grasa del recién nacido y en el escleroedema neonatal, con los que se plantea el diagnóstico diferencial desde el punto de vista histológico. La evolución es buena y suelen ceder al dejar los corticoides.

8. BABY MERKEL: TUMOR DE MERKEL INCIPIENTE A PROPÓSITO DE DOS CASOS

C. Requena, V. Traves^a, B. Llombart, B. Echeverría, O. Sanmartín, R. Botella y C. Guillén.

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

El tumor de Merkel es una neoplasia cutánea de mal pronóstico que afecta preferentemente a pacientes ancianos en áreas fotoexpuestas. El tamaño tumoral es un factor pronóstico muy importante en este tumor, de modo que las lesiones pequeñas, menores de un centímetro, tienen un comportamiento mucho mejor que el resto¹. Sin embargo, el crecimiento rápido de este tumor hace difícil encontrar casos de pequeño tamaño. Describimos dos pacientes con sendos tumores de Merkel incipientes, de aproximadamente 5 mm cada uno, uno de ellos en la nariz de un varón de 80 años confinado a epidermis y dermis papilar y el otro en la nalga de una mujer de 82 años localizado en dermis profunda, casi en hipodermis. En ambos casos se trataba de lesiones de semanas de evolución, pero el primer tumor afectaba a la unión dermoepidérmica mientras que el segundo asentaba casi en la hipodermis. Estos dos casos similares en cuanto a tiempo de evolución y tamaño, pero opuestos en cuanto a su localización dentro de la dermis ponen de manifiesto una vez más lo controvertido de la célula de origen del tumor de Merkel, que se hipotetiza que sea la célula de Merkel, y que sería factible en el primer caso, pero no en el segundo.

Bibliografía

1. Tokes JB, Graw KS, Dengel LT, et al. Patients with Merkel cell carcinoma tumors < or = 1.0 cm in diameter are unlikely to harbor regional lymph node metastasis. *J Clin Oncol*. 2009;10:27(23).

9. PECOMA (TUMOR DE CÉLULAS PERIVASCULARES EPITELIOIDES)

B. Ferrer, P. Huguet, E. Martínez, C. Pascual^a, V. García-Patos^a y S. Ramón y Cajal

Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Presentamos el caso de una paciente de 82 años de edad, que acudió a consulta por presentar una lesión tumoral de 1,5 cm en antebrazo izquierdo de 10 meses de evolución. Se procedió a la extirpación de la lesión con estudio histopatológico que demostró una neoplasia que ocupaba todo el espesor dérmico, extendiéndose al tejido celular subcutáneo superficial. Arquitecturalmente mostraba un patrón de crecimiento trabecular y en nidos con una fina red vascular capilar. Las células eran de morfología epiteliode y citoplasma claro con un núcleo central vesiculoso y nucleolo prominente. El estudio inmunohistoquímico mostró inmunoexpresión de las células tumorales para Vimentina, HMB-45, S-100, MITF, Cathepsin K y muy focal para Melan A, siendo negativas para TFE3, RCC, desmina y actina muscular específica HHH-35. El diagnóstico fue de PEComa. Presentamos este caso por tratarse de un tumor cutáneo de células claras muy poco frecuente de pronóstico favorable que puede confundirse con tumores malignos agresivos, entre ellos el melanoma o una metástasis de un carcinoma renal.

10. LINFOMA B DE CÉLULAS GRANDES INTRAVASCULAR VARIANTE CUTÁNEA

D. Suárez Massa, C. Bellas y J.L. Rodríguez Peralto

Servicios de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Mujer de 85 años con síndrome constitucional y pápulas violáceas de un año de evolución en extremidades inferiores y tronco. Tras la biopsia el diagnóstico fue de linfoma B de células grandes intravascular. El linfoma B de células grandes intravascular. Es un linfoma extranodal caracterizado por el crecimiento selectivo de las células en las luces vasculares. Es un linfoma raro, de alto grado, que afecta a los dos sexos, con preferencia entre la 6^a y 7^a década. Hay dos patrones clínicos de presentación, el occidental con cuadro clínico referido al órgano afecto, con lesiones en la piel en el 40% de los casos, y el asiático que se presenta como un cuadro sistémico con síndrome hemofagocítico. En mujeres occidentales hay descrita una variante cutánea aislada con mejor pronóstico. Existe una variante con inmunofenotipo T que afecta en su mayoría a la piel. Las lesiones cutáneas son clínicamente inespecíficas por lo que es imprescindible la biopsia para el diagnóstico. El estudio de extensión con TAC y biopsia de médula ósea fue negativo. La enferma recibió 6 ciclos de R-CHOP tras los que experimentó mejoría parcial de las lesiones cutáneas y desaparición del síndrome constitucional, siete meses tras el diagnóstico.

11. PAPULOSIS LINFOMATOIDE EN EDAD INFANTIL

P. Manrique, A. Fernández de Larrinoa, J.L. Artola, I. Imaz, V. Morillo, A. Arechalde y A. Navajas

Dermatología. Hospital de Galdakao. Bilbao. España.

Niño varón de 10 años, con 8 años comienza con lesiones papulosas rojo violáceas en miembros inferiores, asintomáticas, que regresan en uno-dos meses, con hiper e hipopigmentación residual. El diagnóstico inicial fue de picaduras pero ante la persistencia de los brotes de lesiones siempre en miembros inferiores es remitido a dermatología. La biopsia de las lesiones para m. óptica e inmunohistoquímica mostró un infiltrado perivascular dérmico superficial y profundo, constituido por linfocitos e histiocitos y entre el que se observan algunas células linfoides grandes, de núcleos irregulares, algunos de ellos indentados. La epidermis muestra hipergranulosis y ligera hiperqueratosis. En el estudio inmunohistoquímico, la población linfocitoide está constituida por linfocitos T y se observan algunas células grandes que expresan CD30. El componente histiocitario expresa CD68. Con tinciones especiales no se observan bacilos ácido-resistentes ni hongos. El estudio de extensión fue negativo para la presencia de otro linfoma. Se optó por un tratamiento sintomático y revisiones programadas. La papulosis linfomatoide (PL), es una enfermedad linfoproliferativa, muy raramente descrita en la literatura médica, por ser poco frecuente en este grupo de población. Se han publicado aproximadamente 60 casos de PL en niños, principalmente del grupo A.

12. MELANOMA VAGINAL

P. Manrique Martínez, L. Andrés Álvarez^a, J.L. Artola Igarza, V. Morillo Montañés, A. Aretxalde Pérez y M. Martín Mateo^b

Dermatología. ^aAnatomía Patológica. ^bServicio de Ginecología. Hospital Galdakao. Bilbao. España.

Introducción. El melanoma vaginal es un tumor maligno muy poco frecuente. Representa menos del 0,3% de todos los melano-

nomas y el 3% de todos los tumores malignos de la vagina. En general afecta a mujeres mayores de 60 años siendo frecuente como síntoma inicial el sangrado vaginal espontáneo o postcoital. El pronóstico es peor que en los casos de melanoma cutáneo variando la supervivencia de meses a 21% a los 5 años. El tratamiento de elección es la cirugía.

Caso clínico. Mujer de 47 años que consulta en julio de 2008 a su ginecólogo por sangrado vaginal postcoital. Exploración ginecológica: tumoración polipoide localizada en cara lateral derecha de 1/3 superior de vagina que se biopsia con el diagnóstico anatomo-patológico de melanoma maligno. La colonoscopia, exploración urogenital, oftalmológica y dermatológica fue normal. La TAC cervicotorácica abdominopélvica fue negativo así como la PET-TAC. Se realizó extirpación quirúrgica con histerectomía radical con doble anexectomía, linfadenectomía laparoscópica y colpectomía. Posteriormente se inició tratamiento con quimioterapia y después del primer ciclo presentó convulsiones por metástasis cerebrales. La paciente fallece en enero de 2009. Hemos presentado el caso de una mujer diagnosticada de melanoma vaginal primario con clínica y anatomía patológica típica. La paciente falleció a los 6 meses del diagnóstico.

13. AFECTACIÓN CUTÁNEA DE ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN

C. Moreno, J.L. Santiago^a, R. Carrillo y P. Jaén^a

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Servicio de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Madrid. España.

Mujer cubana de 36 años residente en España desde hace 13 años y sin antecedentes personales de interés. Acude a nuestro Hospital por presentar, desde hace un año, dificultad respiratoria coincidente con lesión cutánea lumbar papulosa indolora, estudiada en otro Centro. Aportaba exploración completa normal e informe histopatológico de biopsia laríngea normal y de lesión cutánea xantogranulomatosa compatible con lepra (LBL). Realizamos estudio microbiológico exhaustivo, sin identificarse etiología infecciosa, y reevaluación por el Servicio de Dermatología, que evidenció un empeoramiento de su lesión lumbar así como la aparición de nuevas lesiones en piernas. Nuestro estudio microscópico, de ambas lesiones, mostró densa inflamación mixta difusa o nodular con vasculatura prominente. Destacaba la abundancia de células plasmáticas así como la presencia salpicada de células amplias de hábito histiocitario con imágenes de emperipolesis y positividad para proteína S-100/CD68 con negatividad para CD1a. Se instauró tratamiento corticoideo con mejoría de su clínica cutánea y persistencia del estridor laríngeo con aparición de adenopatías cervicales, ausentes hasta ese momento. En resumen, presentamos un caso de enfermedad de Rosai-Dorfman con debut mucocutáneo extranodal, diagnosticada por su biopsia cutánea. Revisamos brevemente dicha enfermedad y discutimos su dificultad diagnóstica y su diagnóstico diferencial, especialmente con procesos infecciosos.

14. HAMARTOMA DE MÚSCULO LISO CONGÉNITO CON PREDOMINIO DE CÉLULAS DENDRÍTICAS

A. Quer, M.T. Fernández-Figueras, M.M. Gómez Vázquez^a, J. Lara, D. Naranjo y A. Ariza

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Universitat Autònoma de Barcelona. ^aServicio de Dermatología. Hospital Municipal de Badalona. España.

El hamartoma de músculo liso es una entidad poco frecuente, usualmente hereditaria, que se caracteriza por la hiperplasia de músculos erectores del pelo. A menudo se acompaña de leve hi-

perplasia epidérmica e hiperpigmentación basal, formando un espectro con el nevus de Becker, en el que predominan los cambios epidérmicos pero es frecuente la hiperplasia muscular lisa. Además, en muchos casos existe una proliferación de células dendríticas CD34 positivas que es usualmente poco prominente y suele pasar inadvertida, pero se considera una parte intrínseca de la lesión. Presentamos el caso de una niña de 5 años que acudió a su dermatóloga por presentar una lesión lumbar clínicamente sugestiva de hamartoma de músculo liso. Varios miembros de la familia presentaban lesiones idénticas. La biopsia mostraba una proliferación dérmica de células dendríticas CD34 positivas, pequeños depósitos dispersos de mucina y, únicamente, se identificaban algunos haces de músculo liso, cuyo número podía considerarse dentro de los límites de la normalidad. Unas semanas más tarde, se recibió la biopsia de una lesión del mismo tipo perteneciente a su hermano mayor, en donde se observaron numerosos haces musculares lisos sobre un fondo rico en células dendríticas CD34 positivas y agregados focales de mucina, por lo que se concluyó que, en ambos casos, se trataba de hamartomas de músculo liso. La existencia de una proliferación dendrítica más prominente que la muscular es una posibilidad a tener en cuenta en el hamartoma de músculo liso que puede dificultar el diagnóstico o plantear problemas de diferenciación con el hamartoma de células dendríticas en medallón.

15. ENFERMEDAD POR ARAÑAZO DE GATO

F. Contreras^a, J. Cuevas^a y M. González-Beato^a

^aHospital Universitario la Paz. Madrid. ^bHospital Universitario de Guadalajara. España.

El único objetivo de la presentación de este caso es mostrar las imágenes típicas de esta lesión en la piel. En nuestra experiencia dermatopatológica no es frecuente tener la oportunidad de estudiar histopatológicamente esta lesión y el caso que presentamos muestra las características microscópicas absolutamente típicas. La paciente de 37 años fue remitida en su Centro de Salud al cirujano general para la extirpación de un nódulo asintomático, discretamente eritematoso en región lumbar, clínicamente sospechoso de quiste. El cirujano envió para su estudio la lesión extirpada, si ninguna sugerencia diagnóstica. El patrón microscópico es en nuestra opinión el más típico que cabe esperar, de lesión por arañazo de gato. Se trata de un granuloma con moderada activación epiteloide de los histiocitos que se disponen en empalizada en torno a una zona central pseudoquistica con contenido neutrofilico. Se trata por tanto de un granuloma tuberculoide abscesificado. La impregnación argéntica demuestra masas irregulares de material granujiento correspondiente a *Borrelia henselae* pero su demostración morfológica es poco satisfactoria siendo aconsejable para su confirmación, el estudio serológico o mediante PCR que en éste caso no fue posible. No obstante el diagnóstico fue confirmado telefónicamente por la paciente que con frecuencia dormía acompañada por gatos.

16. SIRINGOCISTOADENOMA PAPILÍFERO CUTÁNEO ASOCIADO A UN QUISTE EPIDÉRMICO VERRUCOSO

M.C. González Vela, J.F. Val Bernal, P. González Márquez, D. Rodríguez Villar, C. Diego Hernández, M. López-Escobar^a y H. Fernández Llaca^a

Departamento de Anatomía Patológica y ^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un tumor benigno anexial, poco frecuente, que ocurre fundamentalmente en la cara

y en el cuero cabelludo. El SCAP aparece asociado hasta en un 40 % de los casos con un nevus sebáceo. También se ha descrito asociado con otras lesiones incluyendo el adenoma ecrino papilar, el carcinoma basocelular, el condiloma acuminado, hidroadenoma, poroma folicular y carcinoma verrucoso. Nosotros presentamos un caso de un SCAP con un quiste epidérmico verrucoso. Varón de 54 años que presenta en la espalda una lesión bien delimitada y umbilicada. Histológicamente se corresponde con una formación quística tapizada por dos componentes diferentes. Por un lado un epitelio escamoso queratinizante hiperplásico con hipergranulosis, hiperqueratosis e imágenes de coilocitos. El otro componente está constituido por una proliferación papilar tapizada por un epitelio biestratificado de tipo columnar con una capa basal de células cuboideas o aplanadas que se invaginaban en la dermis. Nosotros presentamos un caso de SCAP de localización rara (espalda) y, además, asociado a un quiste epidérmico de tipo verrucoso. En la literatura sólo hemos encontrado una publicación que describa ésta asociación.

17. INFECCIÓN CUTÁNEA POR ALTERNARIA TRITICINA EN UN PACIENTE TRANSPLANTADO PULMONAR

M.C. González Vela, J.F. Val Bernal, S. Armesto^a, M. González López^a y F. Unda Villafuerte^b

Departamento de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología y de ^bMicrobiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Los hongos del género *Alternaria* son patógenos para las plantas y rara vez producen infecciones en humanos, que en la mayoría de los casos están inmunodeprimidos. La *alternaria* se caracterizan por formar colonias de color gris o negro en los cultivos y la especie más común es la *Alternaria alternata*. Se han descrito otras especies patógenas en humanos, pero que nosotros sabemos, no hay ningún caso publicado de *Alternaria triticina*. Un paciente varón de 59 años en tratamiento con inmunosupresores por un trasplante pulmonar, acudió al servicio de dermatología por presentar dos nódulos asintomáticos, de aspecto verrucoso en ambos tobillos. Se realizó una biopsia para estudio anatomopatológico y cultivo. La biopsia mostraba una inflamación granulomatosa supurada dérmica compuesta de linfocitos, células epiteloides, células gigantes multinucleadas y agregados de neutrófilos en el centro de los granulomas. La técnica del PAS demostró la presencia de esporas de hongos redondas u ovoideas de paredes gruesas intra y extracelulares. En el cultivo crecieron colonias de hongos del género *alternaria*. Mediante PCR fueron identificadas como *Alternaria triticina*. Se instauró tratamiento con Voriconazol 200 mg dos veces al día y en un seguimiento de 6 meses se ha observado una gran mejoría de las lesiones.

18. TUMOR DE COLISIÓN (QUERATOSIS SEBORREICA-POROMA): CORRELACIÓN HISTOPATOLÓGICA, DERMATOSCÓPICA Y CLÍNICA. A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Bassas-Vila, M.T. Fernández Figueras, P. Zaballos, A. Boada, L. Morell y C. Ferrándiz

Servicio de Dermatología y Servicio de Patología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

La combinación de dos tumores cutáneos en la misma biopsia es un hallazgo relativamente frecuente y ha recibido el nombre de tumor de colisión o compuesto. Presentamos un enfermo de 67 años que consultaba por una tumoración exofítica en abdomen de larga evolución, que había cambiado por su parte más medial durante el último año. La dermatoscopia de la lesión mostraba un

área de queratosis seborreica y otra área en contacto con un patrón vascular polimorfo-atípico. Tras la extirpación se llegó al diagnóstico clínico-patológico de tumor de colisión, compuesto por una queratosis seborreica y un poroma con focos de porocarcinoma. La malignización de una queratosis seborreica es una situación rara aunque existen algunos casos en la literatura. Se han publicado, más frecuentemente, neoplasias asociadas con queratosis seborreicas, tumores de colisión. Nosotros presentamos un tumor de colisión compuesto por una queratosis seborreica y un poroma con focos de porocarcinoma, revisamos su correlación histopatológica, dermatoscópica y clínica y revisamos la literatura.

19. SARCOMA DE EWING PRIMARIO CUTÁNEO

G. Aisa Rivera, T. Labiano Miravalles, F.J. Queipo Gutiérrez, G. Ruiz-Carrillo Ramírez^a y M.A. Idoate Gastarena

Departamentos de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

La familia de los tumores de Ewing incluye el sarcoma de Ewing (SE) óseo, el sarcoma de Ewing extraóseo y los tumores neuroectodérmicos periféricos primitivos, presentan características inmunohistoquímicas, moleculares y pronósticas comunes. Los tumores primarios en la dermis son excepcionales.

Caso clínico. Niña de 9 años que consulta por presentar una lesión nodular en el hombro derecho de 7 meses de evolución. Inicialmente la lesión tenía aspecto de hematoma y posteriormente experimentó un crecimiento progresivo rápido. A la exploración se aprecia una lesión nodular, bien delimitada, DE coloración violácea en la superficie. Ecográficamente es una lesión hipervascular de 2 cm de diámetro, sugestiva de tumor maligno. Se extirpa la lesión en bloque.

Resultados. El diagnóstico histopatológico y molecular (FISH) es de SE cutáneo. Se transfiere a la paciente al Área de Pediatría Oncológica que realiza estadiaje (PET y TAC) que resulta negativo y se inicia tratamiento quimioterápico estándar.

Discusión. Las formas cutáneas y subcutáneas de SE son especialmente raras. No existen series amplias, aunque parecen tener mejor pronóstico que el resto de SE, quizás debido a un diagnóstico más precoz o a una biología particular. Un planteamiento terapéutico adecuado sería la cirugía con márgenes libres o radioterapia si no es posible, y quimioterapia.

Conclusiones. Los SE forman parte del diagnóstico diferencial de los tumores de células pequeñas en la piel. El estudio histológico, inmunohistoquímico y citogenético lleva al diagnóstico.

20. ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN CUTÁNEA

C. Barranco, L. López, M. Arumí-Uria, F. Gallardo^a, A. Padrón, A. Munnè, R. Pujol^a y S. Serrano

Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar. Universidad Autónoma de Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad de Rosai Dorfman es una histiocitosis sistémica adquirida, no neoplásica que afecta de forma más predominante niños y jóvenes, con un leve predominio masculino. Se caracteriza por la presencia de linfadenopatías masivas no dolorosas que en un 90 % de los casos afectan ganglios cervicales, pero que también pueden afectar ganglios paraaórticos, inguinales y mediastínicos. Entre un 30 y un 40 % presentan lesiones extranodales siendo la afectación cutánea una de las más frecuentes (aproximadamente un 16 %).

Presentación del caso. Mujer de 69 años que consultó al servicio de dermatología por la aparición de múltiples pápulas confluentes eritemato-violácea indoloras localizadas en cara lateral izquierda del cuello y espalda de 3 meses de evolución, sin otra

sintomatología acompañante. La exploración clínica fue anodina y los valores analíticos normales. El TAC cervical y tóraco-abdominal no mostraron alteraciones significativas. A los cuatro meses reaparecieron tres lesiones de características similares en la misma zona. La histología de la lesión presentó un adelgazamiento epidérmico con papilas aplanadas y una lesión mal delimitada que distorsionaba la dermis superficial y profunda sin afectación epidérmica. Dicha lesión estaba constituida por unas zonas claras y otras más oscuras. Las zonas claras presentaban una celularidad mayoritaria de tamaño intermedio-grande de aspecto epitelioides, dispuestas entre haces de colágeno con moderada atipia nuclear, escasas mitosis y algunas imágenes sugestivas de emperipolesis. Estas células estaban acompañadas por una población minoritaria de células plasmáticas, linfocitos y polimorfonucleares. En las zonas oscuras se observaron infiltrados linfoplasmocíticos perivasculares. El estudio inmunohistoquímico puso de manifiesto que las células epitelioides expresaban CD68, S100 y alfa-1-antitripsina, y no expresaban CD1a, CD3, CD5, CD7, CD20, CD79a, CD23, HMB45 ni Melan A. Esto nos confirma la estirpe histiocitaria de la lesión. La población de linfocitos acompañantes era de predominio T con preservación de la relación CD4/CD8. En el estudio de expresión de las inmunoglobulinas mediante HIS se demostró el carácter politípico de las células plasmáticas. Y el estudio del reordenamiento del TCR gamma fue no clonal. Con todos estos hallazgos clínicos, morfológicos y con la orientación inmunohistoquímica, el diagnóstico fue de Enfermedad de Rosai Dorfman cutánea.

Discusión. El inicio del proceso puede venir precedida por clínica inespecífica de fiebre, faringitis, anemia normocítica normocrómica, anemia hemolítica y otras alteraciones autoinmunes poliartalgias, artritis reumatoides, glomerulonefritis. La histopatología es el elemento clave en el diagnóstico de esta entidad. La lesión esta constituida por un infiltrado histiocitario denso, intersticial o nodular, de histiocitos de citoplasma amplio, claro y eosinófilos, con nucleos redondos u ovals vesiculados con nucleolos aparentes. Para el diagnóstico ayuda el patrón en bandas claras (histiocitos) y oscuras (infiltrados linfoplasmocíticos politípicos) que recuerda el patrón de los sinusoides ganglionares. La presencia de emperipolesis es importante para sospecharla. Entre el diagnóstico diferencial se deben considerar otras histiocitosis no malignas como la Histiocitosis de células de Langherhans, reticulohistiocitoma cutis, histiocitoma generalizado eruptivo, xantogranuloma juvenil y entidades de peor pronóstico como la histiocitosis maligna o el histiocitoma fibroso maligno, linfomas o metástasis.

21. PAPULOSIS LINFOMATOIDE CD8+

T. Labiano Miravalles, M.A. Idoate Gastearena, G. Aisa Rivera, F.J. Queipo Gutiérrez y A. España^a

Departamento de Anatomía Patológica. ^aDepartamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

Presentamos el caso de una mujer de 49 años que presenta papulas eritemato-violáceas en región pretibial y dorso de manos. Inicialmente se le diagnosticó por su médico de cabecera como picaduras. El proceso fue extendiéndose progresivamente al resto de la superficie corporal, y en la actualidad se asocian a prurito leve. La paciente no presenta síntomas sistémicos. En la biopsia se observa un infiltrado linfocítico en dermis superficial, y un ligero edema en dermis papilar. Los linfocitos muestran un aspecto atípico con núcleos irregulares, indentados, hiperromáticos, de citoplasma amplio. Con el estudio inmunohistoquímico se concluyó que el infiltrado linfocitario era de naturaleza T con un componente mixto CD4, CD8, con un ratio 1/1 con una intensa expresión CD30, con lo que se diagnosticó de papulosis linfomatoide. La papulosis linfomatoide es un linfoma cutáneo primario de bajo grado de malignidad, englobados en el grupo de enfermedades linfoproliferativas de Linfocitos T CD30+. Las células

expresan en la mayoría de los casos CD3, CD4, siendo negativas para CD8. Presentamos un caso que presenta dificultades diagnósticas, por no tener un perfil inmunohistoquímico típico.

COMUNICACIONES ORALES

1. FIBROMA DÉRMICO EN PLACA CD34 POSITIVO («HAMARTOMA EN MEDALLÓN DERMICO DENDROCÍTICO»): ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO, INMUNOHISTOQUÍMICO Y MOLECULAR DE 6 CASOS Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL HISTOPATOLÓGICO CON EL DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS EN PLACA

L. Requena^a, C. Serra Guillén^b, y H. Kutzner^c

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España. ^cDermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania.

El hamartoma en medallón dérmico dendrocítico (HMDD) y la variante en placa superficial del dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) son neoplasias dérmicas CD34 positivas que comparten muchos hallazgos clínico-patológicos. Analizamos las características clínicas, histopatológicas, inmunohistoquímicas y moleculares de 6 casos de HMDD y 7 casos de DFSP. El DFSP está constituido por fascículos de células fusiformes dispuestos horizontalmente y embebidos en un estroma mixoide y ocupando los dos tercios superiores de la dermis, mientras que el HMD consiste en una proliferación de células fusiformes dispuestas en banda en la dermis papilar y dermis reticular superficial, que habitualmente muestran un patrón bifásico, con células dispuestas verticalmente en las áreas superficiales y horizontalmente en las áreas profundas. Se utilizó material fijado en formol e incluido en parafina para detectar el gen de fusión COL1A1-PDGFB por PCR y FISH. En los bloques que llevaban más de 4 años archivados, no pudo obtenerse RNA amplificable, mientras que por técnicas de FISH está investigación pudo llevarse a cabo en todos los casos. Mediante FISH se observó el gen de fusión COL1A1-PDGFR en los 7 casos de DFSP en placa, mientras que por PCR la fusión del COL1A1-PDGFB sólo se observó en 1 caso, 2 fueron negativos y en 4 casos que llevaban en el archivo entre 4.5 y 12 años no pudo obtenerse RNA amplificable. En los 6 casos de HMDD, ni por PCR ni por FISH pudo demostrarse el gen de fusión COL1A1-PDGFB. Estos hallazgos demuestran que existen diferencias histopatológicas sutiles entre el HMDD y el DFSP en placa superficial y que el diagnóstico diferencial entre ambas lesiones puede establecerse mediante el estudio del gen de fusión COL1A1-PDGFB. Para la detección del gen de fusión COL1A1-PDGFB en material que lleve tiempo fijado en formol e incluido en parafina la técnica de FISH es de mayor rendimiento que la PCR.

2. ESTUDIO DEL VIRUS HERPES 6 Y 7 POR PCR EN 12 PACIENTES CON PITIRIASIS ROSADA

E. García-Fernández^a, C. Perna^a, M. González-Beato^b, J. Cuevas^a y F. Contreras^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Guadalajara. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Paz. España.

La pitiriasis rosada (PR) es una enfermedad inflamatoria de la piel, que con frecuencia está precedida por síntomas sistémicos y

suele resolverse de forma espontánea. Múltiples causas infecciosas han sido propuestas como posible agentes etiológicos. En los últimos años los virus herpes 6 y 7 han sido extensamente estudiados. Ambos virus están presentes en más del 80% de la población, se adquieren en la infancia y se pueden reactivar en la vida adulta. Desde 1997 se ha estudiado por diferentes métodos la presencia del virus en pacientes con PR con resultados dispares. Nosotros realizamos PCR (transcriptasa reversa) en cortes de parafina en 12 pacientes diagnosticados de PR. La edad media de los pacientes era de 38 años (6 varones, 6 mujeres). En ninguno de los casos se identificó la presencia del virus herpes 6 ni 7. Se estudiaron asociados a los casos de PR, 1 caso de vasculitis reumatoide, 2 casos de lupus asociado a inmunodeficiencia variable común y 1 caso de Gianotti-Crosti. Solo en el último caso se identificó el virus herpes 6. En resumen, los resultados de nuestro estudio no apoyan la relación causal entre HHV 6 y 7 y la pitiriasis rosada.

3. FORMAS ATÍPICAS DE SÍFILIS: A PROPÓSITO DE CINCO CHANCROS Y UN SECUNDARISMO

M.T. Fernández-Figueras, A. Quer, L. Puig^a, R. López-Martos, J.L. Mate, C. Ferrándiz y A. Ariza

^aServicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

Las manifestaciones clínicas e histopatológicas de la sífilis son tan variables que tradicionalmente ha recibido el nombre de la «gran imitadora». Sin embargo, conocer las manifestaciones atípicas más frecuentes en esta enfermedad puede contribuir a diagnosticarla precozmente y de esta manera instaurar un rápido tratamiento y evitar su contagio. Presentamos seis casos que ejemplifican algunas de estas formas inusuales. Cinco corresponden a chancros primarios, uno de ellos, lingual, prácticamente no contenía células plasmáticas. Otro chancro primario de localización palmar se confundió clínicamente como sarcoma de Kaposi, en los otros tres casos el aspecto microscópico era sugestivo de linfoma, discrasia de células plasmáticas y pseudotumor inflamatorio. El sexto caso corresponde a un secundarismo que microscópicamente mostraba un patrón de dermatitis granulomatosa intersticial con pseudorosetas histiocitarias. Esta es una presentación nunca antes descrita, aunque no resulta sorprendente dado que la dermatitis granulomatosa intersticial puede ser una manifestación de infecciones por *Borrelia*, otro miembro de la familia de las espiroquetas.

4. MIOPERICITOMAS. REVISIÓN DE 4 CASOS

M.R. Mercado, A. Córdoba, I. Amat, A. Martínez-Peñuela, I. Rodríguez y J.M. Martínez-Peñuela

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. España.

El término miopericitoma fue propuesto recientemente para describir un grupo de tumores que se originan en las células perivasculares miodes y que muestran varios patrones de crecimiento. El objetivo de este trabajo es describir las características morfológicas de 4 miopericitomas de acuerdo al patrón de crecimiento y el perfil inmunohistoquímico. Las lesiones se presentaron en pacientes de edad media en tejido celular subcutáneo de extremidades y cara. Mostraron un patrón bifásico de células fusocelulares que recordaban músculo liso, asociados a otras células más primitivas de un patrón vascular hemangiopericitoides. Las células perivasculares mostraron inmunoreactividad para actina específica músculo liso, vimentina, desmina. En un caso observamos positividad para CD34. Negatividad para HMB45 y CD31. Bajo el término de miopericitoma se incluye el glomangiopericitoma, miopericitoma y miofibroma. El solapamiento morfológico entre

estas entidades sugiere un único espectro de tumores que se originan de una misma célula y que podrían representar diferentes estadios de evolución de una misma lesión. Creemos que se debe utilizar el término de miopericitoma para englobar a aquellos tumores con un patrón arquitectural vascular hemangiopericitoides con características de diferenciación perivasculares mioide.

5. ¿ESTÁ IMPLICADO EL HPV EN LOS TRICOLEMOMAS DEL SÍNDROME DE COWDEN?

T. Repiso Montero, B. Ferrer Fábrega^a, C. Ferrándiz-Pulido, J. Mollet Sánchez y V. García-Patos Briones

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. El tricolemoma es un tumor cutáneo benigno localizado habitualmente en la región facial. La existencia de múltiples lesiones se considera diagnóstica de la enfermedad de Cowden. Histológicamente, el tricolemoma muestra la arquitectura general de una verruga vulgar. Presenta un doble componente exo y endofítico con una superficie que puede ser desde discretamente papilomatosa hasta marcadamente verrugosa con focos de hipergranulosis y columnas de paraqueratosis. El componente endofítico está constituido por lóbulos epiteliales sólidos de células claras monomorfas que muestran una diferenciación similar a la vaina radicular externa de un folículo piloso.

Material y método. De los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Cowden de nuestro servicio, se recopilan todas las muestras con orientación clínica de tricolemomas remitidas a estudio histológico. Revisamos la correlación clínico-patológica y realizamos estudio molecular mediante PCR para el virus del papiloma humano (HPV).

Resultados. El 80% de las lesiones estudiadas recibieron el diagnóstico histológico de verruga vulgar. Estamos pendientes de los resultados del estudio mediante PCR que se comentarán en la exposición.

Conclusión. El diagnóstico diferencial clínico-patológico entre tricolemoma y verruga vulgar puede ser difícil. Un diagnóstico preciso es de gran valor por la implicación como criterio para considerar la enfermedad de Cowden. Las técnicas moleculares pueden contribuir a esclarecer el origen de estos tumores

6. INFECCIÓN CUTÁNEA POR *MYCOBACTERIUM CHELONAE*: BROTE DE CASOS EN RELACIÓN CON TATUAJE

J.M. Suárez Peñaranda^a, L. Casas Fernández^c, M.L. Pérez del Molino^b, J. Esteban Moreno^d e I. García Blanco^c

^cServicio de Dermatología. Hospital da Barbanza. Ribeira.

^dServicio de Microbiología Clínica. Fundación Jiménez Díaz. UTE. Madrid. España.

Introducción. Las infecciones cutáneas por *Mycobacterium chelonae* (MC) son raras y se asocian a procedimientos invasivos previos.

Presentación de casos. Presentamos tres varones y dos mujeres, con edades entre los 18 y 23 años, con lesiones sobre área de tatuaje, de 2 a 4 semanas después de la realización de éste. Consistían en una erupción pápulo-pustulosa, pruriginosa sobre las zonas de tinta oscura, sin lesiones a distancia. Uno de los pacientes había sido ingresado en otro centro por eritema nudoso en MMII y cuadro cutáneo de dermatosis neutrofílica, tratada con corticoides orales. Los otros casos no mostraron sintomatología general. Todos los pacientes fueron sometidos a biopsia y sólo dos de los casos existían claros granulomas necrotizantes. Otros

dos mostraron infiltrado granulomatoso no necrotizante, y en el restante se apreciaba infiltrado inflamatorio linfo-histiocitario, inespecífico. Se realizaron cultivos en los cinco pacientes, tres de los cuales resultaron positivos para MC. En los dos restantes, se confirmó la presencia del microorganismo mediante PCR. La evolución fue favorable en todos los casos, independientemente del cumplimiento del tratamiento.

Conclusión. El diagnóstico de la infección cutánea por MC requiere la combinación de datos clínicos, histológicos y microbiológicos, así como un elevado índice de sospecha clínica.

7. MARCADORES DE TRANSICIÓN EPITELIO-MESÉNQUIMA EN EL MELANOMA DESMOPLÁSICO

J.L. Rodríguez Peralto, M.C. Garrido, L. Requena y P. Ortiz

Servicios Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital U. 12 de Octubre. Fundación Jiménez Díaz, Madrid. España.

El melanoma desmoplásico es un tipo especial de melanoma que sólo supone el 1% de los melanomas convencionales. Se ha descrito como un melanoma de difícil diagnóstico, que en muchas ocasiones se confunde histopatológicamente con una cicatriz. Aparece en zonas expuestas de cabeza y cuello en personas mayores y en general es un tumor muy agresivo localmente, con tendencia a la recidiva y a matar por invasión local. Hasta ahora, los estudios inmunohistoquímicos han sido muy restringidos. Presentamos una serie de 29 melanoma desmoplásicos a los que se ha efectuado «tissue arrays». Describimos sus características histopatológicas haciendo especial hincapié en la expresión inmunohistoquímica de marcadores convencionales de melanoma como la proteína S-100 y Melan A, así como de la transición epitelio-mesénquima (Osteonectina, Caderina E, Caderina N y PKCa).

8. ESTUDIO DE LA PRESENCIA DE ABERRACIONES NUMÉRICAS EN EL GEN DEL RECEPTOR DEL FACTOR DE CRECIMIENTO EPIDÉRMICO EN QUERATOSIS ACTÍNICAS Y CARCINOMAS ESCAMOSOS CUTÁNEOS MEDIANTE TÉCNICA DE HIBRIDACIÓN IN SITU FLUORESCENTE

A. Toll, R. Salgado^{b,c}, M. Yébenes^a, G. Martín-Ezquer^a, M. Gilaberte^a, T. Baró^b, F. Solé^b, F. Alameda^b, B. Espinet^b y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología. IMIM-Hospital del Mar. Barcelona.

^bServicio de Anatomía Patológica. Laboratorio de Citogenética Molecular. IMIM-Hospital del Mar. GRETNHE. Barcelona.

^cDepartamento de Fisiología Animal, Fisiología Vegetal i Ecología. Universitat Autònoma de Barcelona. Bellaterra. España.

Las amplificaciones del gen del receptor del factor de crecimiento epidérmico (EGFR) y/o la sobreexpresión de la proteína EGFR son frecuentes en múltiples carcinomas. El status de EGFR en carcinomas escamosos cutáneos (CEC) o en sus precursores, las queratosis actínicas (QA), raramente ha sido descrito. Evaluamos la presencia de aberraciones genéticas en EGFR y la sobreexpresión de la proteína EGFR en 25 QA y 35 CEC mediante técnicas de hibridación in situ fluorescente e inmunohistoquímica. Detectamos aberraciones numéricas del gen EGFR en el 52% de las QA y en el 77,1% de los CEC (P = 0,042). Identificamos amplificaciones de EGFR en el 12% de las QA y en el 20% de los CEC. No hallamos diferencias en relación a la presencia de aberraciones numéricas en EGFR entre el grupo de QA con displasia de alto grado y el grupo de CEC. Observamos una buena correlación entre la presencia de aberraciones numéricas de EGFR y su sobre-

expresión. Nuestros resultados sugieren que las aberraciones numéricas en EGFR aparecen en etapas precoces de la carcinogénesis epitelial, no jugando un papel relevante en la progresión de CEC de bajo grado a fenotipos más agresivos.

9. ALTERACIONES DE LA PIGMENTACIÓN CUTÁNEA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE HIPERCROMÍA FACIAL Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

F. Pinedo Moraleda^a, E. Ruiz Bravo-Burguillos^a, I. Prats Caelles^b, T. Sanz Sánchez^b, J. Salamanca Santamaría^a, P. Domínguez Franjo^a y R. Díaz Díaz^b

Servicios de ^aAnatomía Patológica y ^bDermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

El término discromía incluye cualquier alteración en la coloración de la piel. Al ser la melanina el principal componente del color de la misma, los términos hiperpigmentación e hipopigmentación suelen emplearse como sinónimos de hipermelanosis e hipomelanosis, respectivamente. Ambas pueden deberse a alteraciones genéticas (lentiginosis, albinismo), metabólicas (hemocromatosis, déficit de vitamina B12), fisicoquímicas (radiación UV, quemaduras), inflamatorias (lupus eritematoso, pitiriasis versicolor). Las hipermelanosis se producen por aumento de la melanina epidérmica (lentigos, lentiginosis), o de la melanina dérmica (nevus azul). Las hipomelanosis pueden deberse a una disminución de los melanocitos (piebaldismo) o a disminución de la melanina (arsénico). Existen, finalmente, otros pigmentos endógenos (hemoglobina, carotenos o bilis no metabolizada) o exógenos (medicamentos, metales, tatuajes) que pueden ser causa de hiperpigmentación cutánea. Se presentan dos casos de hiperpigmentación facial de etiopatogenia diferente. Uno corresponde a un varón de 67 años con pigmentación gris-azulada en el dorso nasal y zona subpalpebral de años de evolución, secundaria a un traumatismo facial, e histológicamente correspondiente a depósito dérmico de hemosiderina. El segundo caso es una mujer de 21 años que consulta por pigmentación azulada en la frente de tres años de evolución, sin antecedentes de interés, con un sustrato histológico de melanocitosis dérmica.

10. PROCESOS INFLAMATORIOS CON MARCADA EXPRESIÓN DE CÉLULAS BLÁSTICAS CD30+

A. Padrón, F. Gallardo, M. García, A. Torner, M. Arumí-Uría, R. Pujol, S. Serrano, A. Munnè y C. Barranco

Departamento de Anatomía Patológica. Departamento de Dermatología. Hospital del Mar. IMAS Barcelona. España.

Introducción. El antígeno CD30 es una glicoproteína transmembrana perteneciente a la superfamilia de los receptores del factor de necrosis tumoral, representa un marcador de la activación linfocitaria. Su expresión es distintiva de un grupo de entidades linfoproliferativas cutáneas primarias, sin embargo en los últimos años se han reportado varias series y casos aislados de infiltrados inflamatorios de carácter reactivo con células de aspecto blástico que muestran marcada expresión de dicho antígeno, algunas de estas lesiones reactivas pueden compartir características clínicas e histológicas con neoplasias linfoides constituyendo un verdadero reto para el diagnóstico.

Metodología. De forma retrospectiva seleccionamos una serie de 55 casos con procesos inflamatorios reactivos: 8 sífilis, 20 Molluscum contagiosum, 4 leishmaniasis, 4 dermatofitosis, 4 urticarias, 5 reacciones a picadura, 7 pseudolinfomas, 2 reacciones granulomatosas, 1 dermatitis liquenoide. Analizamos de manera semicuantitativa el porcentaje de expresión de CD30 en las células linfoides, su distribución y la correlación con la clínica.

Resultados. Un total de 34 casos (63 %) presentaron células grandes de aspecto blástico CD30+ (7/8 sífilis, 9/20 molluscum contagiosum, 2/4 leishmaniasis, 2/4 dermatofitosis, 2/4 urticarias, 5/5 reacciones a picadura, 7/7 pseudolinfomas). Solo 4/34 casos expresaron CD30 en más de un 75 % de las células linfoides y 14/34 expresaron dicho marcador entre un 25 y un 50 % de las células linfoides. En la mayoría de los casos las células CD30+ se presentan en grupos pequeños no cohesivos, aunque en 5 casos de molluscum contagiosum observamos infiltrados densos de aspecto pseudolinfomatoso.

Conclusiones. La expresión de CD30 en células linfoides blásticas, ya sea en grupos grandes cohesivos o en células aisladas, no es exclusiva de procesos linfoproliferativos, ya que muchas lesiones inflamatorias reactivas pueden presentarla. Por lo tanto es importante valorar otras técnicas complementarias y efectuar una adecuada correlación clínico-patológica para realizar el diagnóstico. Es interesante destacar que la infección por Molluscum contagiosum puede cursar con reacciones pseudolinfomatosas.

11. CORRELACIÓN DE LA REGRESIÓN EN EL MELANOMA CON EL ESTADO DEL GANGLIO CENTINELA

R. Botella Estrada, V. Traves^a, C. Requena, E. Nagore, O. Sanmartín, B. Llombart, S. Almenar^a y C. Guillén

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. España.

Los criterios que definen la regresión en el melanoma son interpretados de manera subjetiva y su influencia en el pronóstico es controvertida. Hemos definido un conjunto de hallazgos histológicos que caracterizan a la regresión, separando aquellos que permiten diferenciar la regresión temprana de la tardía. Siguiendo estos criterios hemos revisado la histología de 103 melanomas con un Breslow > 0,75 mm en los que se realizó la técnica del ganglio centinela (GC), y hemos correlacionado sus parámetros histológicos con la presencia/ausencia de metástasis en el GC. En el análisis estadístico univariado el espesor de Breslow, la ulceración y las mitosis eran los únicos parámetros con asociación estadísticamente significativa con el estado del GC. Encontramos regresión en 24 casos, regresión temprana en 5, tardía en 19, y extensa en 7. Ni la presencia de regresión considerada de forma global, ni la regresión temprana o tardía se asociaron con el estado del GC. En el análisis multivariado la única variable que permanece es la ulceración. La regresión no influencia el pronóstico del GC, por lo que a la vista de estos datos preliminares de nuestro centro no parece justificado considerarla como un marcador de mal pronóstico que justifique la realización de esta técnica en melanomas con un espesor inferior a 1 mm.

12. DETECCIÓN RETROSPECTIVA DE TREPONEMA PALLIDUM EN BIOPSIAS CON SOSPECHA CLINICOPATOLÓGICA DE SÍFILIS

C. Perna^a, E. García Fernández^a, M. González-Beato^b, J. Cuevas^a y F. Contreras^b

^aHospital de Guadalajara. ^bHospital de la Paz. España.

La sífilis ha vuelto a aumentar su incidencia. Su diagnóstico suele realizarse por pruebas serológicas, que pueden presentar falsos negativos en fases tempranas e inmunodeprimidos. En el pasado, el Treponema Pallidum se detectaba histopatológicamente con técnicas de impregnación argéntica, frecuentemente difíciles de interpretar. Ahora existe un anticuerpo para detección inmunohistoquímica (IHQ) del treponema (Biocare Medical). Presenta-

mos la valoración histopatológica e inmunohistoquímica de 30 biopsias (Hospital La Paz 1975-2000) con sospecha clinicopatológica de sífilis. La IHQ fue gradada como negativa (0), treponemas únicamente visibles a gran aumento (1) o inmunotinción clara en el objetivo de 20x (2) o 10x (3). La IHQ fue positiva en el 80 % de casos de sífilis secundaria. Las biopsias fueron divididas en 3 patrones anatomopatológicos: (A) afectación epidérmica (generalmente psoriasiforme) con infiltrado inflamatorio superficial (generalmente liquenoide); (B) afectación epidérmica con infiltrados superficiales y profundos y (C) infiltrados superficiales y profundos sin alteración epidérmica. Los patrones A, B y C presentaron medias de inmunotinción de 2,4, 2,6 y 1,5 sobre 3. En todos ellos los treponemas afectaban la epidermis (patrón epiteliotropo) y las estructuras vasculares (patrón vasculotrópico). De 4 chancros, 3 resultaron positivos, con disposición vasculotrópica e inmunotinción menor que en la sífilis secundaria.

13. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA EN PIEL DE MAMA. POSIBILIDADES DE SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

J. Cuevas^a, D.R. Mavura^b, E.J. Masenga^b, P. Jaén^c y F. Contreras^d

Hospital Universitario de Guadalajara. Regional Dermatology Training Center. (KCMC). Moshi. Tanzania. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Hospital Universitario la Paz. Madrid. España.

La enfermedad de Paget mamaria descrita en 1874, es un proceso de migración a través del sistema ductal de la mama de células neoplásicas procedentes de un carcinoma mamario con colonización en la epidermis de la zona cercana al pezón y areola. La enfermedad de Paget extramamaria primaria, es un proceso que aunque morfológicamente puede ser parecido, corresponde a un carcinoma apocrino intraepidérmico con localización preferente en área genital (vulva 70 %) y axila. La posibilidad de ocurrencia de una enfermedad de Paget extramamaria primaria en piel de la mama es excepcional. Sin embargo hemos tenido la oportunidad de ver dos casos (uno de ellos en una mujer de raza negra en Tanzania).

CASOS PARA DIAGNÓSTICO

1.

V. Alegre

Hospital General de Valencia. España.

Mujer de 53 años con tumoración plantar.

2.

J. Fraga, M. Llamas, M. Aragüés y A. García Díez

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Mujer de 46 años que consultó por la aparición progresiva desde hacía 1,5 meses de nódulos dolorosos en miembros inferiores y, unos días después, por la aparición de pápulas y placas eritematosas, pruriginosas en miembros superiores. El cuadro se acompañaba de artralgias en tobillos y rodillas durante las últimas 48 horas. No refería fiebre ni otros síntomas sistémicos. A la exploración se observaron dos tipos de lesiones. En miembros inferiores, varios nódulos eritemato-parduscos, no adheridos a planos profundos, y en miembros superiores, pápulas y placas eritematosas, redondeadas (biopsia A) algunas de ellas con costra cen-

tral. La morfología de estas últimas lesiones varió en unas semanas por lo que se rebiopsió (biopsia B). Se realizaron analítica (incluyendo serologías y marcadores tumorales) y pruebas de imagen que fueron normales o negativas.

3.

M. Niveiro, J. Bañuls, M.J. Jiménez, T. Muci, I. Ballester y R. Botella

Servicios de Patología y Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Mujer de 29 años, que presenta en costado derecho, nódulo de coloración rojiza de aproximadamente 1 cm de diámetro, de dos meses de evolución. Se recibe con el diagnóstico clínico de angioma.

4.

C. Monteagudo, L. Gámez, A. Revert y E. Jordá

Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

Paciente varón de 52 años, sin alergias conocidas ni antecedentes médicos de interés, que fue remitido en Octubre de 2007 por brotes de lesiones desde hacía 3 meses. Presentaba dos placas eritemato-edematosas, con superficie descamativa, de distribución simétrica, localizadas en ambas nalgas, de aproximadamente 10 cm de diámetro, que habían ido creciendo progresivamente hasta alcanzar el tamaño actual. Refiere que en un primer momento le apareció la lesión de la nalga derecha, y a las semanas apareció la contralateral. Se le realizaron pruebas epicutáneas (batería estándar y textil-colorantes), con un resultado débilmente positivo para la mezcla de perfumes (clínicamente no relevante). Se realizó una biopsia cutánea (de la que se adjunta una sección). El paciente no relaciona su aparición con la toma de ninguna medicación (ni habitual ni esporádica). Hasta la actualidad ha tenido 5 brotes de lesiones similares, que controla parcialmente con corticoides tópicos.

5. LACTANTE CON ALTERACIONES CUTÁNEAS DESDE EL NACIMIENTO

J.L. Rodríguez Peralto, I. García Cano, A.B. Engueta y F. Vanaclocha

Servicios Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital U. 12 de Octubre. Madrid. España.

Niña de 11 meses de edad, con 4 hermanos fallecidos y 7 hermanos vivos. Desde el nacimiento se observaron alteraciones cutáneas cambiantes, que incluían lesiones exudativas, pústulas y eritema generalizado, que comprometían casi toda la superficie corporal. Además, la paciente presenta espasticidad de 4 miembros con alteración de la sustancia blanca, diabetes insípida nefrogénica, sepsis de repetición y un retraso psicomotor muy importante. Se han realizado pruebas complementarias dirigidas a los síntomas que no han esclarecido el origen del cuadro cutáneo ni sistémico.

6.

E. Gallego, I. Hierro, N. López^a, E. Herrera^a y A. Matilla

Servicio de Anatomía Patológica y ^aDermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Varón de 54 años que acude a consulta por presentar una lesión tumoral, de 6 meses de evolución, a nivel del dorso nasal. No

presentaba ninguna patología conocida ni antecedentes de interés. En la exploración se apreciaba un nódulo tumoral cupuliforme de 10 mm de tamaño. Se practicó extirpación de la lesión 4 semanas después del diagnóstico, con el juicio clínico de carcinoma basocelular. El margen quirúrgico fue de 2-3 mm. Tras 6 meses de seguimiento no se han detectado signos de recidiva en la zona. El resto del estudio incluyendo palpación de cadenas ganglionares regionales y TAC toraco-abdominal no han revelado datos de interés. El estudio histológico revelaba una lesión nodular, de bordes bien definidos, no encapsulada que ocupaba toda la dermis y engloba los anejos, sin destruirlos. La epidermis estaba rechazada, pero se encontraba respetada. Dicha lesión estaba constituida por una celularidad polimorfa. Por una parte podía observarse una población fusocelular, fasciculada, constituida por células con citoplasmas eosinófilos alargados y núcleos elongados, vesiculosos, con nucleolos evidentes. Pudieron observarse frecuentes mitosis. Entremezclados con esta celularidad podían haber abundantes células inflamatorias, principalmente linfocitos y células plasmáticas junto a otras con citoplasmas amplios y núcleos redondeados, con nucleolos evidentes, y hábito histiocítico.

7.

J.C. Santos Durán, A. Santos Briz-Terrón^a, E. Fernández López y P. Unamuno Pérez

Servicio de Dermatología y ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Paciente de 22 años con antecedentes de Esófago de Barrett, anulación funcional de riñón izquierdo, intervenido septiembre de 2008 de sinus pilonidal. En tratamiento con Tamsulosina desde 10 años antes por reflujo vesico-ureteral derecho grado IV y omeprezol. En octubre de 2008 comienza con lesiones eritematoescamosas de inicio facial, que posteriormente se extienden a tronco, extremidades y finalmente a mucosa oral, conjuntival y nasal. Tras suspender la medicación las lesiones continúan apareciendo.

8.

J.M. Mascaró Galy, E. Hernández, A. Gual, S. Nogués, P. Iranzo, L. Alós^a y J. Palou

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Clínico. Barcelona. España.

Paciente varón de 68 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución en tratamiento con metformina e insulina, hipertensión arterial en tratamiento con hidroclorotiazida e irbesartán., dislipemia en tratamiento con atorvastatina, y AVC en el año 1999 (con recuperación completa) por lo que sigue tratamiento con acenocumarol. Presenta desde Junio 2008 unas pápulas eritematosas concluyentes que forman placas con alguna costra ocasional localizadas en cara, cuero cabelludo, tronco y extremidades. Las lesiones son más purpúricas en las piernas. Las pruebas de laboratorio (hemograma, bioquímica, VSG, proteína C reactiva, etc) realizadas hasta la fecha han sido normales exceptuando la hiperglicemia, una discreta elevación de las LDH (627, 789), y una anemia normocrómica normocítica que ha sido estudiada (con varios aspirados de médula ósea y estudio citogenéticas normales). Los marcadores tumorales han sido normales, así como un TAC toracoabdominal, y un PET que no han evidenciado ningún tipo de neoplasia. Las lesiones fueron orientadas inicialmente como un síndrome de Sweet y fue tratado con prednisona a dosis de 1 mg/kg de peso. Las lesiones mejoran con los corticoides sistémicos pero rebrotan al disminuir la dosis por debajo de 10 mg/día. Se ha intentado combinar el tratamiento con

ioduro potásico, y sulfona con poca respuesta. En el momento actual el paciente sigue con lesiones cutáneas. Se han practicado varias biopsias de las cuales se remiten imágenes, así como del cuadro clínico.

PÓSTERES

1. MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LA SEPSIS FULMINANTE POR ESTAFILOCOCO ÁUREUS. UN ESTUDIO DE AUTOPSIAS

J.C. Mantilla Hernández, A.J. Vásquez Lobo y J.A. Díaz Pérez
Fundación para el Avance de la Anatomía Patológica, Citología y Clínica Molecular, FAPCIM. Grupo de Investigación en Patología Tropical, Infecciosa y Extraordinaria. Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga. Colombia.

Introducción. El *Staphylococcus aureus* causa infecciones severas, algunas con desenlace fatal, las cuales producen alteraciones cutáneas que permiten si son evaluadas adecuadamente su diagnóstico.

Objetivo. Describir las alteraciones cutáneas de pacientes fallecidos por shock séptico por *Staphylococcus aureus*.

Materiales y métodos. Estudio descriptivo prospectivo de serie de casos de autopsia.

Resultados. Se estudiaron 9 pacientes fallecidos con diagnóstico de shock séptico por *Staphylococcus aureus*, correspondientes al 3,1 % (9 de 285) de las autopsias realizadas. La edad media de estos pacientes fue 15,88 años, con un rango entre 2 a 47 años, 7 casos (77,77 %) fueron género masculino y 2 (22,22 %) género femenino, relación hombre/mujer 3.5:1. Todos adquirieron infección en la comunidad. El cuadro clínico evoluciono entre 4 y 6 días, solo en 3 casos (33,33 %) se realizó diagnóstico clínico. En todos se documento sepsis por *Staphylococcus aureus*, foco primario en piel 7 casos (77,77 %), sistema osteo articular 2 casos (22,22 %), con abscesos por bacterias cocoides Gram positivas. Las manifestaciones cutáneas macroscópicas incluyeron, pústulas generalizadas 5 casos (55,55 %), eritema petequeal generalizado con edema subcutáneo 2 caso (22,22 %), y erupción vesículo pustulosa variceliforme 2 casos (22,22 %). Histológicamente se reconoció vasculitis séptica en los pacientes con lesiones pustulosas 7 casos (77,77 %), representada por infiltración de la pared vascular por numerosos leucocitos polimorfonucleares, colonias bacterianas y trombos de fibrina en los capilares, con grados variables de desprendimiento dermo epidérmico con acumulación de leucocitos polimorfonucleares; además en los 2 casos de eritema generalizado se observo la presencia infiltrado mononuclear perivascular superficial y edema.

Conclusiones. La estafilococemia ocasiona múltiples alteraciones cutáneas las cuales permiten la identificación de esta entidad si son evaluadas adecuadamente.

2. HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA. A PROPÓSITO DE UN CASO

E.M. Bailón, A. Urban, X. Sanmartín, A. Domingo, S. Wyneken^a, M.T. Fernández Figueras^b y C. Murcia

Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Cirugía General. Hospital Sant Jaume de Calella. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona. España.

Introducción. La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es una infrecuente proliferación vascular benigna e idiopática que se acompaña de un intenso componente inflamatorio

linfocitario con abundantes eosinófilos. Típicamente ocurre en la piel y tejido subcutáneo de cabeza y cuello, especialmente en el área preauricular.

Caso clínico. Mujer de 36 años, con alergia a la penicilina y antecedentes de peritonitis de origen apendicular. Actualmente presenta lesiones papulosas multifocales en cuero cabelludo de región retroauricular derecha, parieto-occipital izquierda y nuca, de meses de evolución. A la exploración física no se detectan linfadenopatías acompañantes y en la analítica no se observa eosinofilia ni aumento de IgE.

Resultados. Las biopsias muestran una proliferación angiomatosa benigna con células endoteliales prominentes, algunas de las cuales presentan vacuolas intracitoplasmáticas, con un infiltrado inflamatorio perivascular formado mayoritariamente por linfocitos y algunos eosinófilos. Ocasionales fenómenos acompañantes de foliculitis. No se observan atipias ni aumento del índice mitótico. El estudio inmunohistoquímico revela positividad para CD31, CD34 y factor VIII en las células endoteliales, siendo negativas para citoqueratinas y S-100.

Conclusión. La naturaleza benigna de esta neoplasia obliga a realizar diagnóstico diferencial con otras entidades que implican un tratamiento más agresivo y un peor pronóstico.

3. PÁPULA FIBROSA FACIAL DE CÉLULAS CLARAS

M.J. Beato, E. Ruiz^a, J. Cuevas^b y F. Contreras

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz de Madrid. ^aServicios de Anatomía Patológica del Hospital Infanta Sofía de Madrid. ^bHospital Universitario de Guadalajara. España.

La pápula fibrosa facial tiene una rara variante caracterizada por la presencia de células mesenquimales de citoplasma pálido o claro, rodeadas por un estroma escleroso. Esta lesión, que se presenta como una pápula asintomática en la cara y sobre todo en la nariz, fue descrita en 1997 por Soyer et al., y parece estar formada por fibroblastos. Se describe un caso de esta peculiar entidad, que una vez conocida es fácilmente identificable al microscopio.

4. TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE LA PIEL. A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

A. Domingo, M.T. Fernández Figueras^a, A. Urban, X. Sanmartín, E. Bailón y C. Murcia

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Jaume de Calella. Barcelona. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

Introducción. El Tumor Fibroso Solitario es una neoplasia mesenquimal infrecuente con marcada variabilidad histológica, inicialmente descrita en relación a pleura pero posteriormente diagnosticada en otras localizaciones, siendo su presentación en la piel inusual. Nosotros presentamos cuatro casos de localización cutánea.

Casos clínicos. Presentamos cuatro casos en tres mujeres y un hombre de entre 31 y 76 años, localizados en brazo, hombro, piel de labio superior y pómulo. El tamaño de los tumores varía entre 2 y 3,5 cm, todos tratados con extirpación quirúrgica completa, exceptuando uno con afectación de márgenes. No se han observado recidivas durante el seguimiento.

Resultados. Histológicamente, todos los tumores tienen como característica en común una proliferación de células fusocelulares en fascículos cortos, bandas de colágeno y vasos de aspecto hemangiopericitoides, sin criterios de malignidad. La inmunotin-

ción exhibe intensa positividad de las células tumorales para CD34, vimentina y bcl-2.

Conclusión. Es importante incluir el tumor fibroso solitario en el diagnóstico diferencial de los tumores mesenquimales de células fusiformes de la piel. Debido a la variabilidad histológica, el diagnóstico se realiza a menudo, tras excluir otras entidades, en base a su perfil inmunohistoquímico. El comportamiento biológico de estos tumores es incierto, aunque usualmente benigno en las lesiones de pequeño tamaño, siendo el tratamiento de elección la exéresis completa.

5. FIBROXANTOMA ATÍPICO: VARIANTES ANGIOMATOIDE Y CON CÉLULAS GIGANTES

X. Tarroch, P. Forcada, X. Rodríguez-Alsina^a, K. Caci, J. Casalots, C.L. González, G. González, M. García-Font, P. Vives^b y A. Salas

Servicios de Anatomía Patológica, ^aCirugía y ^bDermatología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. España.

Introducción. El fibroxantoma atípico es una neoplasia poco frecuente, con una morfología variable. Presentamos dos variantes muy raras como son la angiomatoide y la variante con células gigantes.

Casos clínicos. Se trata de dos pacientes de 85 y 78 años de edad, con lesiones localizadas en pabellón auditivo externo y orificio de conducto auditivo externo, de 1 y 2,5 cm de diámetro, ulceradas, de meses de evolución. Histológicamente, ambas lesiones se localizaban en dermis, comprimiendo la epidermis, y presentaban características típicas del fibroxantoma atípico, con células pleomórficas, con marcada atipia nuclear y mitosis. El primer caso presentaba abundante pigmento hemosiderínico y espacios pseudovasculares, característicos de la variante angiomatoide. El segundo presentaba áreas con abundantes células gigantes multinucleadas «osteoclasto-like».

Discusión. El fibroxantoma atípico aparece en personas de edad avanzada, en zonas expuestas al sol. Las variantes angiomatoide y con células gigantes son muy poco conocidas, con algunos casos aislados publicados en la literatura y poco descritas en los libros de dermatopatología. La variante angiomatoide puede ser confundida clínicamente con melanomas debido a su pigmentación, mientras que la variante con células gigantes plantea problemas de diagnóstico diferencial histológico con otros tumores con células gigantes de partes blandas y/o de piel.

6. VASCULITIS GANGRENOSA JUVENIL DEL ESCROTO: DESCRIPCIÓN DE UN CASO

A. Martínez-Peñuela, M. Larrea^a, I. Rodríguez, A. Córdoba y J.M. Martínez-Peñuela

Servicio de Anatomía Patológica. ^aServicio de Dermatología. Hospital de Navarra. Pamplona. España.

La vasculitis gangrenosa juvenil del escroto es una forma de gangrena escrotal con características clínicas y patológicas propias diferentes de otros tipos de gangrena de aparición genital. Presentamos el caso de un chico de 28 años con antecedentes recientes de leucemia linfoblástica aguda sometido a trasplante alogénico de médula ósea. Durante la primera remisión completa, presenta un síndrome febril asociado a clínica de faringitis aguda que se trata con antibioterapia. Durante el ingreso presenta varias lesiones úlcero-necróticas en escroto, de coloración rojiza, con exploración testicular normal. Las pruebas de laboratorio y serología son negativas. El estudio anatomopatológico de las lesiones muestra piel con tejido necrótico y necrosis fibrinoide e inflamación aguda. Se realiza el diagnóstico clínico-patológico de vasculitis gangrenosa juvenil del escroto. Las lesiones evolu-

cionan favorablemente sin tratamiento hasta la completa resolución a los 12 días del inicio. Aportamos un nuevo caso de esta entidad poco frecuente, pero que debe tenerse en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de las gangrenas de aparición genital.

7. ESTUDIO DE INMUNOFLORESCENCIA DIRECTA EN ENFERMOS DE CELIAQUÍA

M.A. Barnadas, A. Farré^a y A. Alomar

Servicio de Dermatología y de ^aPatología Digestiva. Hospital Sta. Creu i St. Pau. Barcelona. España.

Introducción. La detección de IgA junto a anticuerpos anti-transglutaminasa en las fibras y en los vasos de la dermis en enfermos de celiaquía, planteó el interrogante respecto a la especificidad de estos depósitos para el diagnóstico de dermatitis herpetiforme (DH).

Materiales y métodos. Se ha llevado a cabo un estudio de inmunofluorescencia directa (IFD) en la piel sana de codo en 7 enfermos de celiaquía sin antecedente de DH.

Resultados. En 6 casos se detectaron depósitos granulares débiles en las fibras de las papilas o en la unión dermoepidérmica con anti-IgA y anti-IgM. En un caso también se observaron depósitos de C'3 y de fibrinógeno. En 3 casos se apreciaron depósitos débiles de IgA y de IgM en las paredes de algunos vasos, en dos casos solamente con anti-IgA y en otro con anti-IgM. Con anti-IgA se observaron depósitos granulares en el músculo erector del pelo en cuatro casos y en la membrana basal de anejos en 2 casos.

Discusión. El patrón de fluorescencia es similar al detectado en los enfermos de DH pero su intensidad es inferior.

Conclusión. El estudio de IFD permite distinguir si la dermatosis que padece un enfermo de celiaquía corresponde a una DH o no.

8. SIRINGOMA TIPO MILIUM. PRESENTACIÓN DE UN CASO

R. Martel, N. Hernández, P. Melwani, P. Almeida, T. Montenegro^a, L. Borrego, J. Hernández Santana y E. Soler Cruz

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El siringoma tipo milium es una variante de siringoma descrita por primera vez en 1987 de la que existen menos de 50 casos descritos en la literatura.

Caso clínico. Mujer de 19 años, sin antecedentes personales de interés, consulta por aparición progresiva de lesiones asintomáticas en región anterior del cuello, de un año de evolución. A la exploración física presenta múltiples pápulas milimétricas amarillo-blanquecinas, no infiltradas, de consistencia quística en esta localización. La paciente había sido tratada previamente con electrocirugía sin presentar mejoría. El estudio histológico mostró a nivel de la dermis superior, en la proximidad de la epidermis, pequeños quistes de contenido queratósico cuya pared se hallaba conectada con ductos de células cuboidales, algunos de ellos con morfología en coma.

Discusión. Los siringomas tipo milium son una variante del siringoma formada aparentemente por la combinación de dos lesiones diferentes. El estudio histológico muestra en dermis superior, quistes subyacentes a la epidermis, rellenos de queratina, y que se hayan conectados con ductos eccrinos. Desde el punto de vista inmunohistoquímico son CEA+, lo que apoyaría el origen glandular. El diagnóstico diferencial debe realizarse con los quistes de milium.

9. LUPUS NEONATAL SIMULANDO UN LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T HIDROA VACCINIFORME-LIKE

F. Toledo, I. Betlloch, L. Cuesta, N. Latorre, A. Monteagudo, I. Ballester y R. Botella

Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción. El lupus neonatal es una enfermedad autoinmune relacionada con el paso transplacentario de anticuerpos maternos. Las manifestaciones dermatológicas y su histopatología han sido ampliamente descritas¹, no obstante, existen casos con presentaciones atípicas.

Caso clínico. Niño de 7 meses que consultó por lesiones cutáneas en zona malar de 3 semanas de evolución, que iniciaron como pápulas asintomáticas, con extensión centrífuga y recubriéndose por una costra. En ambas mejillas se apreciaban dos placas eritematoedematosas de unos 4 cm, de borde sobrelevado y descamativo, con costras amarillentas y aclaramiento central.

Histología y evolución. La biopsia cutánea mostró necrosis y espongiosis epidérmica, un infiltrado celular de disposición perivascular, intersticial y perianexial histiocitoide-mieloide y linfoide, con ocasionales eosinófilos y polvo nuclear. Algunas de las células linfoides presentaban núcleos atípicos, por lo que se realizó un estudio inmunohistoquímico y molecular, para descartar que se tratase de un linfoma cutáneo. Dicho estudio demostró el carácter reactivo del infiltrado. Con el diagnóstico de lupus neonatal se estableció tratamiento, obteniendo una buena evolución y resolución de la clínica.

Conclusión. Destacamos el amplio espectro clínico e histológico del lupus eritematoso neonatal⁴, así como los hallazgos histológicos de nuestro caso que nos hicieron plantearnos el diagnóstico diferencial con el linfoma cutáneo de células T hidroa vacciniforme-like⁴.

10. LESIÓN TUMORAL EXOFÍTICA EN EL PEZÓN COMO SIGNO DE PRESENTACIÓN DE CARCINOMA MUCINOSO DE MAMA

L. Cuesta, J. Bañuls, F. Toledo, N. Latorre, I. Ballester y A. Monteagudo

Sección de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción. El carcinoma mucinoso de mama es una rara entidad dentro de los carcinomas de mama, representa el 1,5-5 % de todos los casos. Tiene un lento crecimiento y un pronóstico más favorable que otros tipos de carcinoma mamario. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con un carcinoma mucinoso primario, así como con metástasis de otros tumores mucinosos como los de origen gastrointestinal.

Caso clínico. Mujer de 83 años que consultaba por una lesión tumoral exofítica multilobulada y tacto duro que ocupaba todo el pezón izquierdo y que tenía desde hacía muchos meses. Una biopsia cutánea de la lesión mostró nidos de células epiteliales inmersos en grandes lagos de mucina, observándose la presencia de algunas mitosis. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para receptores de estrógenos y progesterona, proteína bcl-2, e-cadherina, y negatividad para c-erbB2, p53 y CK5-6; el índice de proliferación (ki-67) fue bajo. La paciente fue valorada por la Unidad de Patología Mamaria, que estableció el diagnóstico clínico-patológico de metástasis de carcinoma mucinoso de mama.

Discusión. El principal diagnóstico diferencial es el carcinoma mucinoso primario cuyos hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos son superponibles. Sin embargo fuera de la localización facial, donde el diagnóstico de tumor primario es más probable, el diagnóstico de carcinoma mucinoso metastásico debe ser siempre tenido en cuenta. Destacamos en nuestro caso el que se trate de una lesión cutánea única situada en el pezón.

11. PANICULITIS LÚPICA EN LA CARA Y EL CUERO CABELLUDO

I. Fuertes, A. Gual, S. Nogués, J.M. Mascaró, A. Guilbert y C. Herrero

Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Presentamos dos casos de paniculitis lúpica (PL) en mujeres jóvenes, con antecedentes de lupus eritematoso sistémico (LES) y lupus eritematoso cutáneo crónico (LECC), que presentaron lesiones localizadas en el cuero cabelludo y la cara: 1. Mujer 26 años, tratada con azatioprina por LECC. Consulta por lesión necrótica, ulcerada en cuero cabelludo. El estudio histológico fue compatible con una PL. Se inició tratamiento con ácido micofenólico con buena respuesta en pocas semanas. 2. Mujer 32 años, tratada con azatioprina e hidroxiclороquina por LES. Consulta por nódulo subcutáneo doloroso facial de meses evolución. El estudio histológico fue compatible con una PL decidiéndose aumentar la dosis de hidroxiclороquina con una buena respuesta en pocos días.

La PL es una variante infrecuente de lupus eritematoso cutáneo en la que se afectan el tejido subcutáneo y la dermis profunda. Puede presentarse asociada a LES o LECC o bien de forma primaria. Clínicamente se manifiesta en forma de nódulos o placas con tendencia a la ulceración y la atrofia. Histológicamente, se caracteriza por una paniculitis de predominio lobulillar con infiltrado linfocitario y necrosis hialina de los lobulillos grasos. Pueden evidenciarse depósitos de mucina y calcio así como cambios de LE en la dermis y epidermis suprayacentes.

12. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

J. López Davia, P. Hernández Bel, V. Zaragoza Ninet, A.E. García Rabasco, A. Agustí Mejías, J.J. Vilata Corell y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

La enfermedad de Rosai-Dorfman o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es una patología infrecuente causada por una proliferación histiocítica reactiva. Se caracteriza por linfadenopatía bilateral cervical, fiebre, anemia, VSG elevada, neutrofilia e hipergammaglobulinemia policlonal. En algunos casos hay afectación cutánea (10 %) que clínicamente es inespecífica y puede ser la única manifestación. La histología cutánea junto con la inmunohistoquímica hacen posible el diagnóstico incluso en los casos sin afectación ganglionar. El fenómeno de emperipolesis (fagocitosis de células enteras, cuya presencia se observa en el citoplasma, generalmente linfocitos, células plasmáticas y/o hematíes) se observa de forma constante en esta patología. Presentamos 2 casos de esta rara enfermedad en los cuales la histología cutánea fue la clave diagnóstica, uno con afectación linfática y otro solo con lesiones cutáneas.

13. TUMOR FIBROHISTIOCÍTICO PLEXIFORME EN EL PIE DE UNA ANCIANA

E. Acebo Mariñas, B. Catón Santarén^a, L. Carnero González, C. Montis Palos, R. Soloeta Arechavala y N. Saracibar Oyón^a

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Santiago. Vitoria. Álava. España.

Introducción. El tumor fibrohistiocítico plexiforme (TFP) es una rara neoplasia mesenquimal de bajo grado de malignidad que suele afectar el tejido subcutáneo de las extremidades superiores de niños y adultos jóvenes. Presentamos un caso atípico por la edad y la localización.

Caso clínico. Mujer de 75 años con un nódulo erosionado, rojizo, de 15 mm en la planta del pie izquierdo, de 1 año de evolución, con sospecha clínica de melanoma nodular. La extirpación reveló una tumoración multinodular infiltrante que ocupaba toda la dermis y parcialmente la hipodermis. Los nódulos estaban constituidos por fascículos de células fusiformes sin atipia mezclados con células gigantes tipo osteoclasto, con abundantes vasos y siderófagos en el estroma. Las células gigantes fueron CD68 positivas y las fusiformes actina focalmente positivas.

Discusión. El TFP fue descrito en 1988 por Enzinger y Zhang. Suele presentarse como un nódulo indoloro de menos de 3 cm en tejido subcutáneo y rara vez en dermis. Existen 3 subtipos: fibrohistiocítico, fibroblástico y mixto. No suele observarse atipia ni necrosis y rara vez hay más de 3 mitosis x 10CGA. El tratamiento es quirúrgico con márgenes suficientes pues recidiva hasta en el 40% de los casos. Se han descrito 2 pacientes con metástasis ganglionares y 3 con metástasis pulmonares por lo que se recomienda un seguimiento a largo plazo. La histogénesis es desconocida y se han implicado a fibroblastos, miofibroblastos y células histiocitarias.

14. LINFADENOPATÍA ANGIOINMUNOBLÁSTICA CON DISPROTEINEMIA

P. Hernández Bel, J. López Davia, A. Esteve Martínez, R. García Ruíz y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

La linfadenopatía angioinmunoablástica con disproteinemia, es un subtipo de linfoma de célula T periférico, éste síndrome se caracteriza por fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso, adenopatías generalizadas, hepatomegalia y esplenomegalia. Suele presentar hallazgos hematológicos como anemia, leucocitosis e hipergammaglobulinemia policlonal. Los hallazgos cutáneos están presentes en hasta el 50% de los pacientes. La manifestación más frecuente es una erupción maculopapular inespecífica simulando un exantema vírico. Presentamos un varón de 54 años que consulta por tercera vez por cuadro cutáneo morbiliforme diagnosticado clínicamente de toxicodermia.

15. SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD «MICOSIS FUNGOIDE-LIKE» ASOCIADO A OXCARBAMAZEPINA

M. Llamas, R. Navarro, J. Sánchez, J. Fraga^a y A. García-Díez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. El síndrome de hipersensibilidad (SH) es una reacción adversa a fármacos infrecuente con afectación sistémica y de la piel. Suele ocurrir dentro de los 3 primeros meses en los que se administra el fármaco y los síntomas desaparecen tras su retirada. Inusualmente, puede simular clínica e histológicamente una micosis fungoide (MF).

Caso clínico. Mujer de 45 años, en tratamiento con paroxetina y doxilamina desde hacía un año y con OXC desde hacía 2 meses, que presentó pápulas eritemato-edematosas pruriginosas en tronco y miembros junto con eritema y edema centofacial. Asociaba fiebre, astenia y, en la exploración, una adenopatía cervical. La analítica revelaba leve eosinofilia, enzimas hepáticas elevadas e hiponatremia. En la biopsia, se observaba un infiltrado linfocítico en dermis con linfocitos atípicos y mucinosis folicular. Prescribimos corticoides orales y tópicos y se retiró la oxcarbamazepina, obteniéndose la resolución del cuadro.

Comentarios y conclusión. El SH se ha descrito durante el tratamiento con fármacos como los anticonvulsivantes. Existen múltiples patrones histológicos y puede ser similar a una MF. Sin embargo, encontrar mucinosis folicular como en nuestro pacien-

te es un hecho muy poco frecuente. Hemos presentado un caso excepcional de SH a OXC que simula histológicamente una MF con mucinosis folicular.

16. LINFOMA DE HODGKIN CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

R. Navarro, M. Llamas, S. Pérez-Gala, J. Fraga^a y A. García-Díez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. La afectación cutánea específica por linfoma de Hodgkin (LH) es excepcional. Clínicamente muy polimorfa; histológicamente está caracterizada por la presencia de células de Reed-Sternberg y de Hodgkin (CD15+, CD30+ y CD45R-).

Caso. Varón de 44 años, sin síntomas sistémicos, que presentaba desde hacía 1 año una placa eritematosa, bien delimitada, muy infiltrada, de 1,7 x 2 cm así como pápulas y placas similares, dolorosas a la palpación, en caras laterales del brazo desde hacía 5 meses. Se palpaba una adenopatía epitroclear ipsilateral, dura, no adherida. No presentaba otras adenopatías, masas ni megalias. La biopsia cutánea fue compatible con LH. El ganglio epitroclear, extirpado, mostró un LH clásico de celularidad mixta. El EBER y la LMP1 fueron negativas en piel y ganglio. Diagnosticado de LH cutáneo con afectación ganglionar regional (estudio de extensión negativo), recibió 3 ciclos de ABDV con respuesta completa.

Discusión. La incidencia de la afectación específica por LH está disminuyendo, siendo los casos primariamente cutáneos aún más raros. Aunque el EBER+ en LH puede llegar al 90% en el subtipo celularidad mixta, hay casos EBER- como el nuestro. Presentamos pues un caso peculiar de LH cutáneo con marcadores de infección por EBV negativos.

17. LINFOMA DE CÉLULAS GRANDES EBV+ CUTÁNEO PRIMARIO EN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE CON TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

L. Aspe Unanue, E. Acebo Mariñas, A.X. de Vicente Aguirre, J. Gardeazábal García, J.J. Alonso Alonso^a, J.J. Vilanova Rodríguez^b y J.L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Medicina Interna. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España.

Introducción. Los linfomas de células B asociados a Virus de Epstein Barr (EBV) pueden estar asociados a una inmunosupresión subyacente, ya sea endógena o iatrogénica, que más frecuentemente aparece en postrasplantados, VIH y pacientes con enfermedades autoinmunes en tratamiento con metotrexato (MTX).

Caso clínico. Mujer de 78 años con artritis reumatoide y síndrome de Sjögren en tratamiento desde hace años con Azatioprina, Metotrexato (MTX), Prednisona e Infiximab, que presentaba dos nódulos indurados en muslo izquierdo y en zona lumbar, de días de evolución. El estudio anatomopatológico mostró un infiltrado difuso de predominio subcutáneo, de células grandes de hábito linfoide y citoplasma claro, además de fenómenos de necrosis y cariorrexis. La inmunohistoquímica fue negativa para los marcadores de células T, CD20+, CD10-, bcl6-, bcl2+, LMP1+, CD30+ y ALK-. Como el estudio de extensión fue negativo se diagnosticó de linfoma de células grandes EBV+ cutáneo primario. Se suspendió el Infiximab y se administró Rituximab y radioterapia obteniéndose mejoría de las lesiones.

Discusión. Los pacientes tratados con MTX pueden padecer diversos procesos linfoproliferativos, siendo el más frecuente el linfoma B de células grandes difuso. La retirada del fármaco in-

munosupresor es necesaria aunque a veces insuficiente para la regresión del proceso, siendo necesario el tratamiento quimio y radioterápico. La supervivencia global es del 50%.

18. VARIANTE HIPERTRÓFICA DE LA INFECCIÓN POR VHS 2: UNA PRESENTACIÓN ATÍPICA EN PACIENTES INMUNODEPRIMIDOS

A.X. de Vicente, E. Acebo, J. Gardeazábal, L. Aspe, J. González Tánago y J.L. Díaz Perez

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

Introducción. La infección por VHS 2 en pacientes inmunodeprimidos suele presentarse en forma de lesiones ulcerativas recidivantes de difícil control clínico por su alto índice de recurrencia. Sin embargo, en raras ocasiones, puede manifestarse como lesiones exófiticas o tumorales de rápido crecimiento que pueden dificultar el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 43 años, VIH+ con un recuento de CD4 de 254 en seguimiento por herpes genital recidivante de difícil control. Presentaba una lesión tumoral, excrecente, ulcerada y friable de crecimiento progresivo en margen anal izquierdo. La biopsia parcial no fue concluyente y se realizó una extirpación completa de la lesión dada la alta sospecha de malignidad. Tras un exhaustivo examen anatomopatológico se observaron en la epidermis cambios citopáticos focales característicos de infección herpética que se confirmó con el cultivo viral.

Discusión. La infección por herpes simple hipertrófica es una forma rara de presentación con muy pocos casos publicados y que obliga a descartar neoplasias cutáneas por su apariencia pseudotumoral. Suele requerir tratamiento con altas dosis de antivirales aunque en ocasiones es necesario recurrir a la cirugía por su falta de respuesta.

Conclusión. La variante hipertrófica de herpes simple se debe incluir en el diagnóstico diferencial de los pacientes inmunodeprimidos con una lesión tumoral en región genital. Su diagnóstico requiere un examen exhaustivo de la biopsia ya que los cambios citopáticos virales pueden ser focales.

19. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CARCINOMA RENAL PRIMARIO

A.F. Monteagudo, J. Bañuls, R. Botella, N. Latorre, L. Cuesta, F. Toledo, I. Ballester e I. Betlloch

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Mujer de 61 años que acude a nuestra consulta por la aparición de un nódulo eritematovioláceo de tres semanas de evolución sobre una cicatriz de laparotomía. La paciente había sido operada 2 meses antes de una nefrectomía por un carcinoma renal mucinoso tubular. Ante sospecha de metástasis cutánea se realizó una biopsia que mostraba una infiltración por células tumorales de apariencia epitelioides, con pleomorfismo nuclear y actividad mitótica alta, y que presentaban diferenciación vascular con atipia endotelial, frecuentes células de gran tamaño con núcleo eosinofílico y con vacuolas intracitoplasmáticas. Fue informado como tumor maligno epitelioides y rabdoide-angiosarcoma de alto grado. Se revisó el tumor primario ya que su morfología no coincidía con la arquitectura y citología de la metástasis, encontrando que había un foco de diferenciación angiosarcomatosa en el interior de un tumor renal predominantemente carcinomatoso. Tanto esta zona del tumor primario como la metástasis fueron positivos para marcadores vasculares.

20. MUCINOSIS FOLICULAR ACNEIFORME. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

J. de Diego Rivas, A. Arregui Murua, L. Etxegarai Ganboa, B. Catón Santarén, R. Zaballa Tejada, E. Acebo Mariñas, R. Soloeta Arechavala y N. Saracíbar Oyón

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

La mucinosis folicular se caracteriza por áreas de alopecia con pápulas foliculares y descamación fina. El rasgo histopatológico es la presencia de mucina en el epitelio infundibular y folicular y degeneración de los queratinocitos. Se distinguen dos tipos, el primario o idiopático que afecta a niños o adultos jóvenes con lesiones en cabeza, cuello y parte superior del tronco con tendencia a la resolución espontánea y de buen pronóstico. La forma secundaria o sintomática se asocia a micosis fungoide y cursa con lesiones diseminadas en adultos. Presentamos dos casos de mucinosis folicular primaria en dos mujeres jóvenes que cursan con erupción de tipo acneiforme en cabeza, cuello y parte superior del tronco.

21. LINFANGIOMA PROGRESIVO ADQUIRIDO (LINFANGIOENDOTELIOMA BENIGNO), DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

F. Messeguer Badia, O. Sanmartín, R. Botella Estrada, E. Nagore, C. Requena, B. Llombart, C. Serra Guillén, A. Martorell, B. Echeverría, D. Llorca y C. Guillén

Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. España.

Introducción. El linfangioma progresivo adquirido (LPA), también conocido como linfangioendotelioma benigno, es una rara proliferación vascular dérmica caracterizada por un crecimiento gradual en forma de placa marrón-eritematosa generalmente asintomática.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 32 años con un LPA desarrollado en hipogastrio a partir de una lesión vascular congénita. La lesión presentaba un crecimiento progresivo de dos años de evolución con importante dolor y edema de miembros inferiores. Histológicamente se observaban en dermis múltiples luces vasculares, recubiertas por una capa simple de células endoteliales planas sin atipias ni mitosis. Destacaba su disposición entre las fibras de colágeno, disecándolas aparentemente. La inmunohistoquímica mostró positividad CD31, CD34 y D2-40. Se extirpó la lesión con un margen de piel sana de un cm sin apreciarse signos de recidiva tras 18 meses de seguimiento.

Comentario. Queremos destacar con este caso el carácter localmente agresivo del LPA, una entidad considerada clásicamente como benigna que puede cursar de forma sintomática condicionando la vida del paciente. Estimamos que su tratamiento de elección es la resección completa, precisándose un diagnóstico precoz que evite su extensión y permita el acto quirúrgico. Tal diagnóstico puede suponer un reto tanto para el dermatólogo como para el patólogo.

22. HIPERPLASIA PSEUDOCARCINOMATOSA ASOCIADA A LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

N. Santonja, L. Terrádez, E. Jordá, P. Díaz y C. Monteagudo
Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Es conocido el aumento de la incidencia de segundas neoplasias, incluidas neoplasias sólidas cutáneas, en pacientes con leucemia, incluso sin terapia inmunosupresora. Por otro lado, se ha descrito la asociación entre los linfomas cutáneos CD30 positivos, y la

hiperplasia pseudoepiteliomatosa, que plantea el diagnóstico diferencial con el carcinoma escamoso, habiéndose propuesto el término «cambio pseudocarcinomatoso». Presentamos el caso de un varón de 57 años con Leucemia Mieloide Aguda M6, en tratamiento de inducción según protocolo CETLAM, y con factores de crecimiento estimulantes de colonias tras aplasia medular postquimioterapia, que es remitido a la consulta de dermatología por presentar lesiones de 3-4 días de evolución. A la exploración, se apreciaban 2 placas sobreelevadas, eritematovioláceas, edematosas y confluentes, de $3,2 \times 1,4$ cm en conjunto, localizadas en el dorso de la muñeca izquierda, en la zona de colocación previa de una vía periférica. Las lesiones mejoraron discretamente tras la aplicación de Ácido Fusídico, y se realizó una biopsia con la sospecha clínica de dermatosis neutrofílica. El diagnóstico anatomopatológico fue de hiperplasia pseudocarcinomatosa asociada a dermatosis neutrofílica, sin evidencia de infiltración leucémica. Este hallazgo se ha descrito en asociación a linfomas cutáneos CD30 positivos, pero no hay evidencia en la literatura de asociación con procesos leucémicos.

23. PIODERMA GRANULOMATOSO SUPERFICIAL: IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

N. Latorre, J. Bañuls, R. Botella, F. Toledo, A. Monteagudo, L. Cuesta y Ballester I

Hospital General Universitario de Alicante. España.

Caso clínico. Varón de 72 años que consulta por varias lesiones inflamatorias de actividad variable en miembros inferiores consistentes en placas, algunas de ellas descamativas, con pústulas foliculares, eritema perifolicular y úlceras aisladas, acompañando a otras áreas cicatriciales. Los diagnósticos clínicos iniciales fueron granulomas tricofíticos, foliculitis perforante, foliculitis bacteriana crónica y pioderma gangrenoso superficial. Una primera biopsia fue interpretada como foliculitis perforante, iniciamos tretinoína y ácido fusídico tópicos sin buenos resultados. No se observaron dermatofitos en la biopsia ni en el examen directo de las escamas. Dada la escasa respuesta al tratamiento repetimos la biopsia que fue informada de pioderma granulomatoso superficial. Las lesiones desaparecieron tras un mes de tratamiento tópico con clobetasol 0.05 % alternado con tacrolimus 0.1 % una vez al día.

Discusión. El pioderma granulomatoso superficial, a diferencia de otras variantes de pioderma gangrenoso, es de comienzo gradual y tiene una clínica menos florida por lo que simula otros procesos inflamatorios localizados. No suele tener relación con enfermedad sistémica. Se considera la forma más benigna y rara de pioderma gangrenoso. Queremos destacar que dado que no existen claves diagnósticas específicas, es esencial una buena correlación clínico-patológica que permita establecer un tratamiento temprano adecuado, al que suele responder bien habitualmente.

24. ANGIOHISTIOCITOMA DE CÉLULAS MULTINUCLEADAS

P. Valerón, N. Santana, J. Vilar, L. Dehesa, J. Domínguez, A.J. Gómez-Duaso, P. de la Rosa^a, L. Borrego^b y G. Carretero

Servicio de Dermatología. ^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. ^bServicio de Dermatología. Hospital Insular de Gran Canaria. España.

Introducción. El angiohistiocitoma de células multinucleadas es considerada un lesión de estirpe vascular, de aparición poco frecuente y etiopatogenia desconocida.

Caso clínico. Presentamos el caso de una paciente de 76 años de edad, que presentaba como único antecedente de interés una neoplasia cervical tratada con cirugía y radioterapia hace 5 años. Consulta por la presencia de múltiples lesiones pápulo-eritematosas, aplanadas, bien delimitadas, que persisten en cara interna de ambos muslos desde hace 2 años. La biopsia de una de las lesiones mostró una proliferación evidente de vasos a nivel de dermis superficial y media, con presencia de un infiltrado inflamatorio compuesto por células poligonales y aisladas células multinucleares. Siguiendo la correlación clínico-histológica, el cuadro fue etiquetado como angiohistiocitoma de células multinucleadas.

Discusión. La primera descripción del angiohistiocitoma de células multinucleadas data de 1985 por Wilson-Jones y Smith, y desde entonces pocos casos han sido reportados. Predomina en mujeres de edad adulta, no habiéndose descrito ningún factor determinante en su aparición. En la mayoría de las ocasiones las pápulas tienden a crecer durante unos meses para después estabilizarse en tamaño. Es característica la benignidad de su comportamiento, habiéndose descrito casos de resolución espontánea.

25. BIOPSIAS DE TUMORACIONES DURANTE UN PERÍODO DE 5 AÑOS EN UN HOSPITAL GENERAL

A.J. Gómez-Duaso, P. de La Rosa^a, P. Valerón, J. Bastida, G. Carretero, L. Dehesa, J. Domínguez, P. Rivero, R. Torrado y L. Borrego^b

Introducción. Son relativamente escasos los estudios publicados sobre la incidencia de los distintos tumores en la práctica clínica en nuestro medio.

Material y métodos. Se realizó una revisión de las lesiones tumorales biopsiadas en un hospital general durante un período de 5 años. No se contabilizaron los quistes.

Resultados. Se realizaron 5.368 diagnósticos histopatológicos de diferentes tumores en la piel, siendo el más frecuente el carcinoma basocelular (1662), seguido de los nevos melanocíticos (975). Los tumores de origen epidérmico fueron los más biopsiados: 2784 (52 %), seguidos de los tumores pigmentarios: 1439 (27 %), suponiendo el resto de los tumores el 21 % restante.

Discusión. No pretendemos estudiar los tumores más frecuentes en nuestro medio sino los que llegan a la mesa del patólogo. Durante los años del estudio se produjo un incremento importante del número de biopsias y del porcentaje de lesiones malignas extirpadas, lo que atribuimos a los cambios experimentados en el servicio de Dermatología durante ese período. En nuestro centro las lesiones benignas no se extirpan si no causan problemas funcionales, lo que hace que un porcentaje muy importante de las extirpaciones sea de tumores malignos.

26. MICOSIS FUNGOIDE CON FOLICULOTROPISMO. CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS E HISTOLÓGICAS

E. Roche Gamón, A. Pérez Ferriols, J. López Davia, P. Hernández Bel y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

Dentro de una revisión de las características epidemiológicas, clínicas e histológicas de 163 casos de Micosis fungoide, llevada a cabo en el servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Valencia, se observó que un 20,25 % de los casos mostraban diversos grados de foliculotropismo en el estudio histológico. Un 11,66 % de los casos de la serie total se diagnosticaron de Micosis fungoide foliculotrópica por la presencia de

foliculotropismo extenso. Presentamos un estudio de las características epidemiológicas (edad al diagnóstico, sexo, fototipo, nacionalidad), clínica (periodo de latencia hasta el diagnóstico, presencia de prurito, localización de las lesiones, estadio clínico al diagnóstico, evolución) de una serie de 33 pacientes con Micosis fungoide que mostraron foliculotropismo en el estudio histológico. Los datos estudiados se compararon con el grupo de Micosis fungoide sin foliculotropismo asociado dentro de una serie de 163 casos.

27. VERRUGA VULGAR SOBRE PÓLIPO FIBROEPITELIAL

E. Ruiz Bravo-Burguillos^a, J. Salamanca Santamaría^a, C. Garrido Gutiérrez^b y F. Pinedo Moraleda^a

Servicios de ^aAnatomía Patológica y ^bDermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

Los pólipos fibroepiteliales y las verrugas virales son lesiones cutáneas muy frecuentes. En ocasiones, el epitelio de revestimiento de los pólipos fibroepiteliales, sobre todo cuando se localizan en el cuello o en los párpados, muestra cambios de tipo queratosis seborreica, con hiperplasia epidérmica y formación de quistes córneos. Sin embargo, únicamente hay un caso descrito en la literatura revisada en el que el pólipo fibroepitelial asocia cambios de verruga vírica en la superficie. Presentamos un nuevo caso de verruga vulgar sobre pólipo fibroepitelial. Se trata de un varón de 61 años, sin antecedentes de interés, que consulta por una lesión de dos años de evolución en la cara interna del muslo izquierdo, filiforme, blanda y con la porción distal hiperqueratósica, que plantea el diagnóstico diferencial entre cuerno cutáneo o fibroma. El estudio histológico de la pieza de extirpación muestra que la zona proximal de la misma corresponde a un típico acrocordon, y la zona distal a una verruga vulgar. La asociación de un pólipo fibroepitelial y una verruga viral plantea la posible asociación entre el virus del papiloma humano (HPV) y la formación de acrocordones. Varios autores han demostrado HPV 6 y 11 en un alto porcentaje de pólipos fibroepiteliales.

28. SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS EN NIÑA DE 10 AÑOS

F. Moreno-Suárez Crespo, L. Conejo-Mir Vázquez, A. Pulpillo-Ruiz, T. Zulueta Dorado^a, R. Barabash Neila y Conejo-Mir Sánchez

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospitales Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción. El síndrome de Churg-Strauss es una vasculitis multisistémica que se caracteriza por asma, eosinofilia y vasculitis necrosante con granulomas extravasculares. Suele afectar a adultos y su identificación en la infancia es excepcional.

Caso clínico. Niña de 10 años con antecedentes personales de sinusitis, asma y rinitis alérgica bien controlados. Consulta por astenia de 2 meses de evolución tos persistente, dolor periumbilical, parestesias de miembros inferiores y nódulos asintomáticos en región costal izquierda, cabeza humeral derecha y 3.^a y 4.^a falanges de ambas manos. Durante el ingreso destacaba una cifra de 20.480 leucocitos con intensa eosinofilia (45 % en sangre periférica). La ecocardiografía mostró derrame pericárdico. La biopsia cutánea puso de manifiesto una inflamación granulomatosa necrotizante con presencia de abundantes eosinófilos. En base a estos hallazgos la paciente es diagnosticada de síndrome de Churg-Strauss realizando tratamiento con corticoides y ciclofosfamida intravenosa con remisión clínica.

Discusión. La granulomatosis alérgica fue descrita en 1951 por Churg y Strauss. Los casos encontrados en niños son escasos por

lo que la incidencia real en este grupo se desconoce. La clínica es variable dependiendo del estadio de la enfermedad. En la analítica destaca leucocitosis y eosinofilia. En la histología encontramos infiltración tisular por eosinófilos, granulomas eosinófilos en vísceras y piel y vasculitis en arterias y venas. El tratamiento se apoya en corticoides y en citotóxicos.

Conclusión. Presentamos un caso de síndrome de Churg-Strauss en la edad pediátrica, una entidad infrecuente que rara vez se documenta en niños.

29. GRANULOMA ELASTOLÍTICO ANULAR DE CÉLULAS GIGANTES: A PROPÓSITO DE UN CASO

M.V. Zelaya-Huerta^a, Y. Ruiz de Azúa^a, M.A. Temiño-Solana^b, M. Montes^a, R. Guarch-Troyas^a y M. Rezola-Bajineta^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino. ^bCentro Sanitario Dr. San Martín. Pamplona. España.

El granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG) es una entidad poco frecuente, caracterizada clínicamente por placas eritematosas anulares de centro atrófico e hipopigmentado, que predominan en zonas fotoexpuestas. En la histología presentan infiltrados granulomatosos con destrucción de fibras elásticas y elastofagocitosis. Presentamos un caso de un paciente de sexo masculino, de 65 años de edad, que consulta por erupción eritematosa en dorso de manos. Clínica e histológicamente se corresponde con un GEACG. El objetivo de nuestro trabajo es facilitar la comprensión de la entidad y ayudar a realizar el diagnóstico diferencial con otros cuadros clínica y/o histopatológicamente semejantes.

30. PIODERMA GANGRENOSO ASOCIADO A HIDROSADENITIS SUPURATIVA

A.E. García Rabasco, A. Esteve Martínez, J. López Davia, R. García Ruiz, V. Zaragoza Ninet, J.L. Sánchez Carazo y V. Alegre de Miquel

Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

Presentamos el caso clínico de un paciente con diagnóstico de hidrosadenitis supurativa de 30 años de evolución; durante todo este tiempo ha sido tratado con multitud de fármacos y la respuesta a los mismos siempre ha sido muy pobre. Hace 6 meses comienza a presentar lesiones ulceradas y supurativas de crecimiento centrífugo en dorso de ambas manos, que nunca antes había tenido. El diagnóstico final es de pioderma gangrenoso. En la literatura el pioderma gangrenoso se ha visto asociado a múltiples enfermedades sistémicas; sin embargo existen pocos casos descritos en los que se relacione con hidrosadenitis supurativa. En los casos publicados se ha visto que la hidrosadenitis suele ser de largo tiempo de evolución y previa a la aparición de las lesiones de pioderma y además no se ha observado una clara relación entre la actividad de ambas enfermedades.

31. QUERATOACANTOMA SUBUNGUEAL RECURRENTE

M. Gutiérrez Pascual, M.L. Valverde Herreros, A. Sánchez Gil, P. Dhimes Tejada^a, F.J. Vicente Martín, F. Pinedo Moraleda^a y J.L. López Estebanz

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El queratoacantoma subungueal es una variante poco frecuente y destructiva que puede producir lesiones líticas óseas por presión

y que no regresa espontáneamente. Varón de 45 años, con lesión inflamatoria periungueal 3er dedo mano izquierda tratada mediante drenaje y antibióticos en servicio de urgencias con el diagnóstico clínico de panadizo. Tras recurrencia al mes de la lesión y objetivación de imagen lítica en sacabocados compatible con osteomielitis se realiza extirpación, con desbridamiento y curetaje óseo de la falange. El estudio histológico muestra una lesión crateriforme exo-endofítica con acantosis más papilomatosis, hiperqueratosis y paraqueratosis. La lesión está constituida por queratinocitos grandes, sin atipia y con frecuentes imágenes de disqueratosis. No infiltración del hueso cortical subyacente. Con técnicas de inmunohistoquímica positividad basal en un 20% de las células basales para ki67 y negatividad para P53. A los 3 meses de la extirpación se evidencia recidiva de la lesión. No adenopatías locorreregionales. Se realiza extirpación quirúrgica amplia. El estudio histológico muestra los mismos cambios que en biopsia inicial. Tras más de 6 meses no ha vuelto a presentar recidiva. El queratoacantoma subungueal es una variante localmente agresiva que no desaparece espontáneamente y puede recidivar. El diagnóstico diferencial debe plantearse con el carcinoma escamoso subungueal.

32. ECTOPIA DE MUCOSA INTESTINAL A NIVEL CUTÁNEO TRAS EL CIERRE DE UNA ILEOSTOMÍA

A. Esteve Martínez, A. García Rabasco, P. Hernández Bel, A. Agustí Mejías, A. Pérez-Ferriols y V. Alegre de Miquel

Presentamos el caso de una mujer de 56 años, que consultó en nuestro servicio por unas úlceras persistentes durante 3 años sobre la cicatriz del cierre de una antigua ileostomía. 6 años atrás, había sido sometida a una colectomía total por una colitis ulcerosa. A los 3 años, la ileostomía había dejado de ser funcional, por lo que le fué cerrada la ostomía, practicandosele una nueva. Desde entonces, sobre la cicatriz del cierre aparecieron unas úlceras con tejido excrecente, vellosos y eritematoso que no se resolvieron con las curas locales especializadas aplicadas durante tres años. Al llegar a nuestro servicio, se le realizó una biopsia de las lesiones, mostrando el examen histológico restos de mucosa de intestino delgado de características normales implantadas entre fragmentos de piel sana. La presencia de tejido gastrointestinal ectópico no es una hallazgo infrecuente, aunque la presencia de mucosa intestinal ectópica a nivel cutáneo es extremadamente rara. La implantación de tejido intestinal sobre la piel, pudo ocurrir mientras suturando la ostomía, el hilo pasó a través de la mucosa y después a través de la piel, implantando así el tejido ectópico o puede que persistiese mucosa intestinal tras el cierre de la ostomía. En la revisión de la bibliografía realizada, solo identificamos dos casos similares al nuestro.

33. MICOSIS FUNGOIDE CON FENOTIPO CITOTÓXICO EN PACIENTE CON DERMATOSIS CRÓNICA EN TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR

H. Sanz Robles, G. Sosa Rotundo^a, E. Arranz de la Flor, F. Pinedo Moraleda^a, M. Gutiérrez Pascual, A. Sánchez Gilo y J.L. López Esteban

Servicio de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Fundación Alcorcón. España.

Es conocida la predisposición de los pacientes con psoriasis al desarrollo de linfomas cutáneos de células T: bien sea por mecanismos inmunopatogénicos, bien por las terapias inmunosupresoras utilizadas o por sinergia de ambos factores. Varón de 69 años

diagnosticado clínica e histológicamente de psoriasis desde la juventud que había recibido múltiples tratamientos. En último año se pauta tratamiento secuencial con etanercept y adalimumab con escasa respuesta. Tras introducir ciclosporina (4 mg/kg/día durante 2 meses) aparecen lesiones ulcero-necróticas y afectación palmo-plantar. Histológicamente se observa un infiltrado liqueoide en dermis con eosinófilos. Existe necrosis epidérmica con múltiples queratinocitos necróticos. Los linfocitos son pequeños, atípicos, con núcleos irregulares. Con IHQ son CD3+, CD5+, CD30-, CD4+ débil y CD8+. El estudio de extensión en sangre periférica y médula ósea es negativo. El paciente evoluciona favorablemente tras 6 meses de tratamiento con PUVA+ bexaroteno. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de psoriasis de larga evolución que desarrolla una micosis fungoide (MF) con patrón histológico fenotípicamente supresor. Clínicamente es rara la ulceración tanto de las placas de psoriasis como de la MF en estadio de placa. Podemos barajar diversas hipótesis: que la dermatosis inicial fuera una MF o bien, la aparición de novo de MF en el seno de una psoriasis crónica.

34. NIÑA DE 10 AÑOS CON LESIÓN QUÍSTICA EN CARA

I. Eraña Tomás, S. Fernández Hernández, A.B. Enguita Valls, I. García Cano y J.L. Rodríguez Peralto

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. España.

Niña de 10 años de edad y raza negra que acude a la consulta de dermatología por una lesión quística en la cara clínicamente sugestiva de quiste epidermoide. Fue extirpada con el diagnóstico anatomopatológico de oncocercosis. La oncocercosis es una enfermedad causada por el nematodo filarial *Onchocerca volvulus* que se transmite por la picadura del díptero de género *Simulium*. Las larvas quedan en la dermis profunda, crecen y se reproducen y de allí migran al resto de órganos, produciendo enfermedades en piel, ojos y ganglios linfáticos. Es un grave problema de salud en África tropical, Yemen y centro y sudamérica. En España es muy poco frecuente, si bien, la actual movilidad geográfica obliga a tener en cuenta en nuestros diagnósticos enfermedades endémicas tropicales.

35. VARÓN DE 40 AÑOS CON TUMOR EN PIEL DE BRAZO IZQUIERDO

S. Fernández Hernández, I. Eraña Tomás, V. Monsálvez, A.B. Enguita Valls, A. Santos Briz y J.L. Rodríguez Peralto

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

Varón de 40 años de edad que acude al servicio de dermatología por nódulo único de pequeño tamaño en el brazo izquierdo que se extirpó. Histológicamente la lesión muestra bandas de colágeno hialinizado en la dermis separadas por hendiduras con ocasionales células fusiformes y aisladas células multinucleadas bizarras con lo que se concluye que se trata de un fibroma esclerótico pleomórfico. El fibroma esclerótico es poco frecuente, se da con mayor frecuencia en adultos y con igual afectación en ambos sexos. Los nódulos suelen ser únicos y no mayores a 1 cm. Cuando estas lesiones son múltiples se asocian a la enfermedad de Cowden. El fibroma esclerótico pleomórfico es una variante del anterior en el que además de lo descrito se observan células multinucleadas dispersas y de apariencia bizarra. El diagnóstico diferencial ha de hacerse con el fibroma de la vaina tendinosa, histiocitoma fibroso esclerótico y con los miofibromas solitarios.

36. NEVUS DE CÉLULAS BALONIZADAS ATÍPICO

R. García, A. Agustí, A.E. García, V. Zaragoza, V. Oliver y V. Alegre

Servicio de Dermatología del CHGUV. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

El hallazgo de nevus de células balonizadas es poco frecuente. También puede encontrarse este tipo de células en algunos melanomas. Presentamos el caso de un varón de 24 años con un nevus en zona preauricular que histológicamente muestra células balonizadas y es arquitecturalmente atípico. Se plantea el diagnóstico diferencial con un melanoma maligno por la atipia histológica y se argumenta la benignidad de la lesión. Se revisan las lesiones melanocíticas con células balonizadas.

37. INFILTRACIÓN LINFOIDE ATÍPICA CD30+ CON RESOLUCIÓN ESPONTÁNEA

I. Ballester, J. Bañuls, R. Botella, M. Niveiro^a, F. Toledo y L. Cuesta

Servicios de Dermatología y "Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Caso clínico. Varón de 68 años con una lesión de 1 mes de evolución en la espalda, eritematosa, sobrelevada, alargada, de 3 × 1,5 cm con zonas de supuración. El paciente no presentaba fiebre ni adenopatías palpables. Se tomaron dos biopsias cutáneas, una para cultivo, que fue negativo para microorganismos, y otra para estudio en parafina. En ésta se observaba un denso infiltrado en la dermis y tejido celular subcutáneo de células con citoplasma grande, con un núcleo vesicular pleomórfico y frecuentes mitosis, con abundantes eosinófilos y neutrófilos. La inmunohistoquímica fue positiva para CD4, CD30, Ki67 % (70 %) y negativa para CD20 y ALK. Por otra parte la lesión fue involucionando hasta la resolución completa en el plazo de 1 mes. La clínica y evolución de la lesión en nuestro caso nos hace sospechar que la lesión se pudiera tratar de un proceso reactivo más que neoplásico.

Discusión. Los linfomas cutáneos primarios CD30+ incluyen a la papulosis linfomatoide y al linfoma anaplásico de células grandes. Sin embargo la expresión de linfocitos CD30+ se ha descrito también en procesos inflamatorios como en picaduras, hidradenitis supurativa e infecciones por herpes o molluscum contagiosum. En algunos casos la diferenciación entre las lesiones benignas reactivas y los procesos linfoproliferativos CD30+ sólo es posible por la correlación clínico-patológica.

38. CARCINOMA ECRINO SIRINGOIDE (CES). A PROPÓSITO DE UN CASO DIAGNOSTICADO POR BIOPSIA PUNCH

R. Bosch^a, P. Pasquali^b, A. Fortuño^b, J. Jaén^a, L. Pons^a y M. Fernández Figueras^c

^aHospital de Tortosa Verge de la Cinta. ^bPius Hospital de Valls. ^cHospital de Badalona Germans Trias i Pujol. España.

Caso clínico. Varón, 81 años, sin antecedentes de interés, con lesión alopecica en cuero cabelludo (45 × 25 mm), carnosa, de 30 años de evolución, asintomática y dermatoscópicamente no sugestiva de carcinoma basocelular. Se practica biopsia punch para descartar malignidad.

Hallazgos histológicos. Proliferación epitelial sin atipia significativa ni mitosis. Cordones celulares que infiltran todo el espesor, desde dermis superficial hasta la profundidad del punch. Tres estratos horizontales: superior (cordones de células tumorales epiteliales perpendiculares a la epidermis, que simulan ductos ecritos con vacuolización citoplásmica, diferenciación cuticular y formación de quistes de milium; intermedio (cordones y ductos

de distribución horizontal, ocasional morfología en renacuajo y estroma con áreas desmoplásicas; profundo (desmoplasia intensa, infiltración perineural y de músculo estriado).

Diagnóstico histológico. Carcinoma ecrino siringoide (CES). Comentarios: El CES es un carcinoma raro, se presenta como una placa esclerótica en cuero cabelludo, en pacientes de edad avanzada, predominando en mujeres, muestra crecimiento lento, localmente agresivo, frecuentes recidivas y permeación perineural. Entre los diagnósticos diferenciales: carcinoma adenoide quístico primario cutáneo (patrón cribiforme, estroma no desmoplásico), carcinoma anexial microquístico (microquistes escamosos superficiales acompañados de ductos en profundidad) y carcinoma de células basales (artefacto de retracción, empalizada nuclear).

39. ¿MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL RECIDIVANTE, PERSISTENTE O MELANOMA MÚLTIPLE?

A. Agustí, R. García, V. Zaragoza, V. Oliver y V. Alegre
CHGUV. España.

El melanoma primario puede recurrir en el lugar de extirpación si los márgenes de seguridad de ésta no han sido lo suficientemente amplios, a pesar de que el estudio histopatológico de los bordes quirúrgicos sean negativos para melanoma. Las recurrencias locales se dividen en dos tipos, con pronóstico muy variable: en primer lugar, la diseminación metastásica local, de peor pronóstico a pesar de una reextirpación amplia, y en segundo lugar el melanoma persistente por células tumorales del melanoma primario intraepidérmicas ocultas, de mejor pronóstico si se realiza una extirpación amplia precoz. El melanoma persistente, sobre todo en el caso del melanoma lentiginoso acral, podría explicarse por la presencia de melanocitos genéticamente anormales en una epidermis histológicamente normal, que se han denominado campo de melanomas «melanoma field», y que serían los responsables de la génesis de un nuevo melanoma. Este melanoma primario progresaría con los mismos estadios evolutivos que el tumor original, (desde in situ a un crecimiento invasivo). Presentamos el caso de un paciente con múltiples recidivas de melanoma lentiginoso acral en áreas histopatológicamente sanas, y que sospechamos se trata de un melanoma múltiple debido a persistencia de células tumorales intraepidérmicas ocultas alrededor del melanoma primario. Resaltamos la importancia de realizar una extirpación más amplia que las recomendadas de forma estándar en el caso del melanoma lentiginoso acral intentando eliminar de este modo el «melanoma field» y evitar así la persistencia tumoral.

40. NEVUS SEBÁCEO ATÍPICO

B. Echeverría-García, C. Serra-Guillén, C. Requena, O. Sanmartín, B. Llombart, R. Botella-Estrada, E. Nagore, V. Traves^a, A. Martorell, F. Messeguer, D. Llorca y C. Guillén

Servicio de Dermatología. "Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

El nevus sebáceo es una tumoración relativamente frecuente. Suele presentarse en el nacimiento como una placa bien circunscrita y muy ligeramente elevada que durante la adolescencia se hace verrucosa y nodular. Requiere tratamiento a partir de la segunda década de la vida a fin de evitar la aparición de neoplasias como el siringocistoadenoma papilífero. Normalmente, se localiza en la cabeza y en el cuello, sobre todo a nivel del cuero cabelludo, retroauricular y en las sienes. Un varón de 53 años acudió para la valoración de una lesión en el hemiabdomen derecho de 20 años de evolución. Se trataba de una placa de 20 × 5 cm que

desde su aparición se había mantenido no había presentado ningún cambio. Los bordes eran figurados, ligeramente sobre elevados y de color marrón. La zona central se mostraba fina y atrófica y de color rosa-anaranjada. La histología y las técnicas inmunohistoquímicas dieron el diagnóstico definitivo de nevus sebáceo. Por tanto, se trata de un caso inusual y atípico de nevus sebáceo, dada su peculiar localización (el abdomen) y la edad de presentación (aproximadamente a los 30 años).

41. NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

M. Pérez-Crespo^a, M. Moragón^a y J. Onrubia^b

^aServicio de Dermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario de San Juan. España.

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides (NCDP) es una entidad poco frecuente que deriva del precursor de la célula dendrítica plasmocitoide. CASO 1. Un hombre de 68 años acudió a la consulta presentando varios nódulos eritematosos asintomáticos, localizados principalmente en el tronco y zona proximal de miembros. Se tomó biopsia de una de las lesiones que mostró un denso infiltrado de células de aspecto mieloplásmico y nucléolo prominente. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para CD4, CD7, CD43, CD45, CD56, CD123 y TdT. En un principio fue diagnosticado como linfoma NK blástico pero según la nueva clasificación WHO 2008 dicho diagnóstico fue cambiado a neoplasia de células dendríticas plasmocitoides. CASO 2. Un hombre de 70 años acudió con lesiones clínicamente similares. El estudio anatomopatológico e inmunofenotípico fue idéntico al anterior caso por lo que fue diagnosticado como NCDP. El NCDP se caracteriza por la expresión de CD4 y CD56 en ausencia de marcadores específicos de línea T, B o mielomonocítica. La intensa positividad para CD123 que es un marcador sensible y muy específico para la célula dendrítica plasmocitoide, se observa en la mayoría de los casos. Por lo tanto presentamos 2 casos típicos de esta rara entidad y se discuten sus características histológicas e inmunohistoquímicas.

42. EXOSTOSIS DE TURRET

J. Cañueto, A. Santos-Briz^a, M. Yuste-Chaves, G. Nieto-González, E. Fernández-López y P. Unamuno

Servicio de Dermatología. ^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

La exostosis de Turret es un raro trastorno reactivo del hueso descrito originariamente por Wissinger en 1966. Aunque su origen se haya en el hueso, puede manifestarse como una lesión nodular cutánea. Presentamos el caso de una mujer de 56 años sin antecedentes médicos de interés que acudió a consulta de Dermatología por la aparición de una lesión nodular en unos de los dedos de mano hacía tres meses. La lesión tenía 1 cm de diámetro, era discretamente pediculada y extraordinariamente dura a la palpación. Era del color de la piel normal y afectaba a la cara palmar de la falange proximal del tercer dedo de la mano derecha. En la radiografía estaba bien delimitada, era hiperdensa y no tenía conexión con la medular del hueso. Una vez extirpada, el estudio histológico demostró una lesión osteocartilaginosa subepidérmica con calcificación endocrinal madura, de tipo osteocondroma. Finalmente se hizo el diagnóstico de exostosis de Turret. Un año después la paciente continúa sin síntomas ni recidiva. Se cree que la exostosis de Turret es una complicación tras traumatismos menores. EL mecanismo que subyace a este proceso reactivo suele ser una herida que da lugar a un hematoma subperióstico que no tiene una vía de drenaje y gradualmente se osifica. La mayoría de las veces afecta a la cara dorsal de la mano y puede producir dolor o dificultad para la movilización. Curiosa-

mente nuestra paciente se encontraba asintomática, no refería antecedente traumático alguno y en ella la lesión afectaba a la cara palmar. Algunos autores sostienen que la exóstosis de Turret sería el estadio final de una serie de procesos reactivos del hueso, junto con la periostitis reactiva florida –que sería el estadio inicial– y la lesión de Nora –que representaría una fase intermedia–.

43. SÍNDROME PAPULAR PURPÚRICO EN GUANTE Y CALCETÍN

G. Nieto, A. Santos-Briz^a, J. Cañueto, M. Yuste, J.L. Torres^b, E. Fernández-López y P. Unamuno

Servicio de Dermatología. ^aDepartamento de Anatomía Patológica. ^bServicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Salamanca. España.

El Síndrome papular purpúrico en guante y calcetín (SPPGC) es una forma muy infrecuente de presentación de la primoinfección por parvovirus B19. El 80% se produce en niños de entre 5 y 15 años, tan solo el 20% ocurre en edades superiores. El mecanismo de transmisión es mediante secreciones respiratorias. Presentamos el caso de un varón sano de 47 años, que refería cuadro clínico de menos de 24 horas de evolución consistente en fiebre, malestar general, molestias orales, así como edema y dolor de manos y pies y fiebre de 38,3°C. A la exploración se apreciaba importante edema de manos y pies, destacando la presencia de lesiones papulares purpúricas (de 1 mm) incipientes, con vesiculación focal, restringidas a manos y pies. La mucosa oral mostraba ulceraciones de fondo blanquecino situadas en el paladar blando. El estudio serológico mostró positividad de IgM para parvovirus. En la biopsia cutánea se observó una dermatitis esponjiforme con lesión de la interfase y vasculitis linfocitaria con eosinófilos. Con estos datos se realizó el diagnóstico de SPPGC. La presencia de un cuadro purpúrico con vasculitis linfocitaria, en un contexto clínico adecuado, ha de hacernos pensar en la posibilidad de un SPPGC.

44. LIQUEN PLANO PIGMENTOSO-INVERSO

J.L. Díaz-Recuero, A. Martorell-Calatayud, J. Aneiros-Fernández, L. Barchino Ortiz, M. Lecona Echevarría y P. Lázaro Ochaíta

Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Paciente varón de 65 años sin antecedentes médicos de interés que acuda por la aparición de placas marronáceas en ambas axilas de manera insidiosa y clínicamente asintomáticas. A la exploración encontramos 4-5 placas marronáceas de bordes irregulares, planas y sin componente epidérmico. Con el diagnóstico clínico de acantosis nigricans inicial se hace una biopsia. Histopatológicamente la muestra tiene una reacción liquenoide linfocitocitaria con melanófagos y queratinocitos en apoptosis. Se hace la correlación clínico-patológica haciéndose el diagnóstico de Liqueen plano pigmentoso invertido. Pock describió esta rara variedad de liquen plano pigmentoso (LPP) que denominaron LPP-invertido. Éste se diferencia del LPP en que afecta principalmente a pacientes de raza caucásica y en que se localiza de forma casi exclusiva en grandes pliegues. Clínicamente se caracteriza por la aparición insidiosa de máculas marrón-violáceas bien delimitadas, poco sintomáticas y localizadas en pliegues. La ubicación más frecuentemente descrita son las axilas, aunque también se afectan habitualmente los pliegues submamaros, inguinales o poplíteos. En un pequeño porcentaje de pacientes (10%) se pueden observar lesiones cutáneas en zonas no intertriginosas que son clínica e histológicamente sugestivas. No tiene tratamiento específico y los que se han probado (corticoides tópicos, inhibidores de la calcineurina tópicos) no han tenido mucho éxito. Por esto en nuestro caso decidimos abstención terapéutica.

