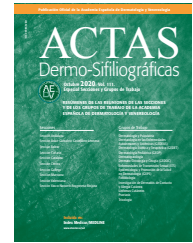




ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE DERMATOPATOLOGÍA

45 Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Madrid, 8 y 9 de noviembre de 2019

Minicajos I

1. CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN UNA RARA GENODERMATOSIS

J. Sabater Abad, M. Matellanes Palacios, L. Bou Boluda, V. Dios Guillán, V. Pont Sanjuan, P. Navarro Conde, V. Sabater Marco y E. Gimeno Carpio

Hospital Arnau Vilanova. Lérida. España.

Reportar el caso de una paciente con proteinosis lipoidea con una remastificación clínica inusual y la correlación clínico-patológica del mismo. Una mujer de 50 años con antecedentes de dislipemia y trastorno depresivo consultó en el servicio de urgencias por una úlcera lingual dolorosa de 3 semanas de evolución. Con la sospecha de una posible úlcera herpética, la paciente fue remitida a nuestro Servicio de Dermatología para confirmar el diagnóstico. La exploración física reveló una úlcera bien definida con fibrina en el dorso de la lengua, sin anomalías dentales. Además, la paciente tenía ronquera desde la infancia, dificultad al realizar la protrusión lingual, y tanto su lengua como sus labios estaban engrosados e indurados. Otros hallazgos notables fueron la presencia de pápulas hiperqueratósicas en el borde libre de los párpados superior e inferior y alrededor de las fosas nasales y lesiones verrucosas hiperqueratósicas en los codos, rodillas y manos. Con la sospecha diagnóstica de una enfermedad de depósito, tomamos una biopsia de una lesión verrucosa del codo y el examen histológico mostró una infiltración difusa de la dermis por un material hialino y amorfo que era PAS positivo y diastasa resistente y que se disponía alrededor de los vasos sanguíneos de forma concéntrica (en capas de cebolla). La correlación clínico-patológica permitió realizar el diagnóstico de proteinosis lipoidea. No se realizó estudio genético a la paciente debido a que la clínica y la histopatología eran compatibles con una proteinosis lipoidea y a la ausencia de descendencia y familiares afectados. Se administró tratamiento con una pauta descendente de corticoides orales durante 40 días y la úlcera epitelizó completamente al final del tratamiento. Presentamos un caso de proteinosis lipoidea, una rara genodermatosis cuyo diagnóstico se realizó con la correlación clínico-patológica, si bien es cierto que el diagnóstico definitivo se realizaría detectando la mutación en el gen ECM1 mediante estudio genético.

2. BALANITIS XERÓTICA OBLITERANTE Y ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA: UNA NUEVA ASOCIACIÓN EN UN PACIENTE CON DIABETES MELLITUS

V. Sabater Marco

Consortio General Universitario de Valencia. Valencia. España.

El liquen escleroso y atrófico es una dermatosis crónica de etiología desconocida mediada por linfocitos que cuando afecta al prepucio y glande se denomina balanitis xerótica obliterante. Un varón de 84 años presentó un síndrome miccional obstructivo por lo que se realizó postectomía, meatotomía y exéresis del tejido prepucial. El examen histopatológico reveló hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis, vacuolización basal con leve infiltrado linfocitario, edema y homogeneización del colágeno dérmico. La dermis profunda estaba ocupada por una banda de material elastótico (fig. 1). La tinción de orceína demostró fibras elásticas gruesas, tortuosas, fragmentadas con pequeñas protuberancias laterales y apariencia similar a una zarza (fig. 2). La elastosis perforante serpiginosa es un desorden del tejido elástico descrito en pacientes con enfermedades sistémicas genéticamente determinadas como el síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, síndrome de Rothmund-Thomson, pseudoxantoma elástico, acrogeria, síndrome de Down, cutis laxa y enfermedad de Moyamoya. También asociada a morfea, esclerodermia, diabetes mellitus, sarna, insuficiencia renal y en relación con D-penicilamina. Describimos una nueva asociación de elastosis perforante serpiginosa y balanitis xerótica obliterante en un paciente diabético sugiriendo que las enfermedades que cursan con alteraciones del tejido conectivo tienen mayor predisposición a desarrollar esta elastopatía. Lo sorprendente de este caso es que en ausencia de penicilamina las fibras elásticas mostraban el daño específico y característico de la elastopatía inducida por este fármaco. Proponemos que la disregulación de la lisil-oxidasa en la diabetes puede ser la causa de la morfología de las fibras elásticas.

3. ÚLCERA CRÓNICA EN EL DORSO DE UN PACIENTE CARDIÓPATA

C. Ramos-Rodríguez, L. González-López, J.A. Garrido-Martín, I. de Lara-Simón, N. Villasanti-Rivas, F. Martín-Dávila, M. García-Arpa y R. López -Pérez

Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Paciente varón de 60 años, con antecedentes de fumador de 40 cigarrillos/día por más de 30 años, obeso, EPOC, usuario de oxígeno, SAOS, DM2 e infarto del miocardio hace 2 años tratado con revascularización percutánea de 3 vasos.

Acude por presentar una lesión en la espalda pruriginosa, que inició de manera insidiosa hace 2 años, es dolorosa al tacto, y desde hace un mes presenta ulceración. En el examen físico se identifica una placa hipopigmentada de 15 cm con eritema y telangiectasias a nivel de la escápula izquierda. Se hace una biopsia de la lesión. El estudio histopatológico mostró ulceración e inflamación aguda inmediatamente por debajo de ella. En la dermis se hallaron telangiectasias, extravasación hemática, fibroblastos de aspecto estrellado y hialinización de los vasos. Se observaba además ausencia de anejos, con persistencia de músculos piloerectores. El pániculo mostraba cambios isquémicos. Todos estos hallazgos eran compatibles con radiodermatitis. En el seguimiento del paciente la ulceración incrementó su tamaño y profundidad, decidiéndose tratamiento quirúrgico con resección del área afectada en otro centro, observándose en el intraoperatorio marcada fibrosis de partes blandas. El paciente evolucionó favorablemente.

Son ampliamente conocidos los efectos que la radiación produce sobre la piel. Sin embargo muchos intervencionistas pueden no saber la cantidad de radiación aplicada sobre ella en sus procedimientos. Se debe resaltar que la dosis de radiación es mayor si son complejos o se encuentran dificultades técnicas. Si bien a comparación de lo frecuente de la radiodermatitis en tratamientos radioterápicos o con radiofrecuencia, la incidencia es baja en procedimientos guiados por fluoroscopia.

Es necesario conocer que adicionalmente a los factores técnicos, como dosis aplicada, tiempo del procedimiento, y de la susceptibilidad de los tejidos según área corporal; existen también factores de riesgo del propio paciente como es la presencia de conectivopatías (lupus, dermatomiositis), diabetes, obesidad, enfermedades hereditarias (xeroderma pigmentoso, sd nevoide basocelular) o pacientes en tratamiento quimioterápico. La radiodermatitis se divide en aguda y crónica, según la temporalidad de presentación de los cambios, observándose en los primeros 90 días en el primer caso. La severidad de la radiodermatitis aguda se ha graduado, encajando nuestro paciente en el grado 4, es decir ulceración, con efectos tardíos "consecutivos" dada la no curación de las lesiones.

4. CARCINOMA DE MERKEL INTRAEPIDÉRMICO (IN SITU)

A. Córdoba Iturriagagoitia, I. Fernández de los Reyes, A. Larrea Ramírez, C. Lanos Chavarri y Á. Panizo Santos

Complejo Hospitalario de Navarra. Navarra. España.

Presentamos el caso de un varón de 90 años que muestra una placa eritematosa en mejilla izquierda de 1,7 cm que se extirpa. Observamos una ocupación de la epidermis por una población de células basaloideas, de pequeño tamaño, que se disponen en grupos. Estos se localizan en la base epidérmica y ensanchan las crestas y se extienden a los anejos. Las células no ocupan todo el espesor de la epidermis, que muestra focos de queratosis actínica, y elastosis dérmica. Realizamos estudio inmunohistoquímico y estas células se marcaban con CK 20 y CK7; mientras que eran negativas para p40 y BerEp4. Completamos el estudio de marcadores neuroendocrinos, la sinaptofisina y INSM-1 fueron positivos. El Ki-67 resulta muy elevado (>60%). Se trata por tanto de un carcinoma de Merkel intraepidérmico o in situ. El carcinoma de Merkel fue descrito en 1972 por Toker, como carcinoma neuroendocrino primario cutáneo, que se presenta en ancianos en zonas de piel expuesta. Su incidencia está aumentando y su agresividad es muy superior al melanoma. Se presenta como lesión nodular en dermis, y las formas intraepidérmicas son muy raras. Se han publicado 19 casos hasta el momento. Se han descrito diferentes patrones de infiltración epidérmica: remediando microabcesos de Pautrier, en nidos grandes semejando melanoma y

en forma de extensión pagetoide. En los casos publicados es frecuente su asociación con otras lesiones: Bowen, queratosis actínica, queratosis seborreica, etc.

5. INFILTRACIÓN CUTÁNEA ESPECÍFICA POR LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA (CMML). PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. Onrubia y M. Moragón

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

La leucemia mielomocítica crónica (CMML) es un tumor hematológico que comparte rasgos de neoplasias mieloproliferativas (MPN) y síndromes mielodisplásicos (MDS). El espectro clínico, hematológico y morfológico es heterogéneo, ya que podemos encontrarnos con casos polares tanto predominantemente mielodisplásicos como mayoritariamente mieloproliferativos. La médula ósea siempre está comprometida, mientras que los órganos extramedulares más comúnmente infiltrados son el bazo, hígado, piel y ganglios linfáticos. Más de la mitad de los pacientes exhiben leucocitosis en sangre periférica, pero en los restantes las cifras de leucocitos se mantienen en un rango normal o discretamente elevado recordando a los MDS. La supervivencia oscila entre 1 y > 100 meses (media entre 20 y 40 meses) con un porcentaje de progresión a leucemia mieloide aguda (AML) del 30%. Clínica y parámetros hematológicos que incluyen LDH, anemia, trombocitopenia, linfocitosis y esplenomegalia tienen relevancia predictiva. Sin embargo, existen estudios en los que se sostiene que el factor más importante en relación a la supervivencia es el porcentaje de blastos en médula ósea y sangre periférica. Las lesiones cutáneas específicas en CMML son raras con una prevalencia del 10% de los pacientes. Presentamos el caso de un varón de 78 años remitido desde el servicio de Oftalmología por presentar nódulos de aparición repentina en scalp y párpado inferior izquierdo que sugerían metástasis.

6 DERMATOSIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A PROCESO HEMATOLÓGICO (DEAPH): REACCIÓN CUTÁNEA ESPECÍFICA CON DEMOSTRACIÓN DE CÉLULAS DE LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA (LLC)

F. Pinedo Moraleda, P. Ramos Pontón, L. López Brasal, P. Algara Plana, D. Ruiz Genao, M. Trujillo Coronado, B. Tristán Martín, S. Galeano Reyes, M. Mollejo Villanueva y J.L. López Estebanz

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid. España.

Caso clínico. Mujer de 86 años que en 2011 debuta con adenopatías, afectación de médula ósea y expresión en sangre periférica por LLC, con respuesta completa al tratamiento. En 2018 presenta progresión de la enfermedad. Tres meses después consulta por lesiones nodulares eritematosas infiltradas en huecos antecubitales y rama mandibular izquierda. La biopsia cutánea (foto 2) mostró edema en dermis papilar e infiltrado linfohistiocitario, con abundantes eosinófilos, en dermis superficial y profunda. El estudio inmunohistoquímico (foto 3) reveló un infiltrado linfocitario TCD3+ reactivo y una población linfocitaria B perivasculosa CD20- y PAX5+, CD5+ y CD23+. El estudio molecular de la biopsia cutánea, ganglio linfático y médula ósea mostró reordenamiento monoclonal IgH con el mismo pico en las tres muestras.

Discusión. Los criterios diagnósticos de DEAPH son clínicos (pápulas pruriginosas, nódulos y/o erupción vesiculoampollosa, refractarios al tratamiento) e histológicos (infiltrado linfohistiocitario superficial y profundo con abundantes eosinófilos), en el contexto de un diagnóstico previo o posterior de neoplasia hematológica. Publica-

ciones recientes demostraron células neoplásicas de LLC por FISH o reordenamiento de IgH en infiltrados cutáneos de pacientes con DEAPH. Cuanto más exhaustivo sea el método diagnóstico, mayor será la proporción de casos con infiltrados de LLC (histología 0%; inmunohistoquímica 47%; IgH-PCR 80%; FISH 100%). Estos hallazgos y nuestro caso apoyan el papel patogénico de las células leucémicas en la DEAPH.

7. LEIOMIOMA VASCULAR CALCIFICADO ACRAL: DOS CASOS DE UNA VARIANTE RARA QUE PUEDE CAUSAR PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS

M.T. Fernández Figueras, N. Pérez Muñoz, R. Ballester Victoria, R. Posada Caiez, N. Pons Diviu y M.Á. Carrasco García

Hospital General Universitari de Catalunya. Barcelona. España.

Entre las numerosas variantes histológicas de los leiomiomas cutáneos, el leiomioma vascular calcificado acral es probablemente una de las menos conocidas, al tiempo que una de las que más complicadas de diagnosticar. Son lesiones relativamente grandes y casi siempre acrales. Microscópicamente muestran intensa esclerosis colágena y extensas áreas de calcificación que pueden sustituir la mayor parte de proliferación muscular, dejando únicamente visibles las paredes vasculares. Ocasionalmente, pueden ulcerarse y/o expulsar material cálcico a la superficie. Existen muy pocos casos descritos en la literatura, la mayoría en mujeres. Se cree que factores locales como la traumatización o isquemia activarían la esclerosis y posteriormente los pericitos serían los responsables de la calcificación del colágeno.

Presentamos dos ejemplos de esta entidad en una mujer de 68 años y un varón de 69 años. El primero, de 15 mm, se presentó como una lesión ulcerada que expulsaba material cálcico en la planta del pie izquierdo, sin que los clínicos hubieran alcanzado diagnóstico claro. El segundo, de 29 mm, estaba localizado en talón izquierdo, producía dolor a la movilización y fue diagnosticado radiográficamente como un posible quiste epidérmico calcificado. La dificultad para reconocer el tejido muscular residual puede hacer que estas lesiones sean diagnosticadas como malformaciones venosas, hematomas organizados o nódulos esclerosados inespecíficos.

8. NEVUS COMBINADO. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO Y NEVUS PENETRANTE PROFUNDO

L. Nájera, D. Suárez Massa, M.V. Huerta, G. Roustán y L. Requena

*Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.
Hospital Santa Caterina Josep Trueta. Girona. Fundació Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Mujer de 62 años que consultó por una lesión pigmentada congénita en la espalda. La dermatoscopia mostró un retículo blanquecino, patrón globular irregular y, en un extremo, un retículo pigmentado fino. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión, con el diagnóstico clínico de nevus congénito vs. melanoma. Se obtuvo un huso cutáneo de 2,7 x 1,1 cm con una lesión epidérmica ligeramente sobreelevada, irregular, marrón oscura, de 0,9 x 0,8 cm. El estudio histopatológico mostró un nevus melanocítico congénito preexistente constituido por melanocitos linfocitoides monomorfos y, en el centro del mismo, existía un nódulo de nevus penetrante profundo, exclusivamente dérmico, constituido por melanocitos más grandes y pleomórficos, muchos de ellos con pseudoinclusiones nucleares y amplio citoplasma pálido, que no maduraban de superficie a profundidad. Algunos de estos melanocitos contenían abundante pigmento melánico en su citoplasma, mientras que en otros presentaban un aspecto más pagetoide por su citoplasma amplio y pálido y escaso contenido melánico. El índice proliferativo fue muy bajo en ambos componentes.

Se estableció el diagnóstico de nevus combinado de nevus melanocítico congénito y nevus penetrante profundo (NPP). El NPP fue descrito en 1989. Suele presentarse en cara, tronco y extremidades de mujeres de edad media y habitualmente genera dudas diagnósticas con el melanoma y con otras lesiones melanocíticas. En 1991 Cooper describió que, con frecuencia, el NPP es uno de los componentes de los nevus combinados. Recientemente se ha identificado que la activación de la vía de las MAP quinasas junto con una disregulación de la vía de la Beta-catenina ocurren de manera conjunta en este nevus y se ha propuesto que una expresión inmunohistoquímica nuclear de Beta-catenina en un tumor melanocítico es un argumento a favor del diagnóstico de NPP.

9. LESIONES NODULARES PROGRESIVAS EN VARÓN DE AVANZADA EDAD

E. Gallego Domínguez, N. López Navarro, J. Suárez Pérez, I. García Muñoz, E. Herrera Ceballos e I. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Varón de 75 que consulta por la aparición de lesiones subcutáneas, eritemato-violáceas, infiltradas, de 2 meses de evolución distribuidas por brazos (foto 1). No presentaba fiebre, prurito nocturno ni tos con expectoración. Se realiza una analítica y una biopsia cuyo resultado no fue concluyente (foto 2). La familia decide no realizar más pruebas y esperar evolución. El paciente vuelve por progresión del cuadro clínico con aumento de tamaño de las lesiones de los brazos y aparición de nuevas lesiones en extremidades inferiores, sin sintomatología acompañante. El resultado de la analítica muestra una elevación sérica de IgG de 2220 mg/dL, observándose por electroforesis un pico monoclonal de IgG lambda. Se realiza body-TAC que se informa sin hallazgos relevantes y nuevas biopsias (foto 3 y 4).

10. FIBROSIS SUBMUCOSA ORAL: CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA Y ANAMNESIS COMO CLAVES DIAGNÓSTICAS

A. Mozos Rocafort, C. Tubau Prims, J. Szafranska, L. López Vilaró, M.P. García Muret, J.F. Mir Bonafe y L. Puig Sanz

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Hombre de 31 años natural de Bangladesh, sin antecedentes de interés, consultó por dificultad para la apertura bucal, dolor y sensación de quemazón local, de seis meses de evolución. A la exploración se observaron placas induradas marrones y blanquecinas en mucosa oral y pigmentación marrón negruzca en las bases dentarias.

Se realizaron biopsias en distintos momentos de la evolución del paciente. Se observaba un leve infiltrado inflamatorio en unión dermoepidérmica, lesión focal de la capa basal, ocasionales queratinocitos necróticos y presencia de macrófagos con pigmento citoplasmático en corion superficial. Además, destacaba la presencia de extensa fibrosis hialina afectando submucosa y músculo. En visitas sucesivas el paciente mostró un empeoramiento progresivo. Tras múltiples visitas, admitió consumo habitual de nuez de areca. Con este dato, se llegó al diagnóstico de fibrosis submucosa oral (FSO) asociada a masticación de nuez de areca. Tras la eliminación del hábito, junto con fisioterapia, acetónido de triamcinolona tópica e intramuscular, el paciente refiere mejoría de la induración y el dolor. La FSO es una enfermedad crónica, premaligna, que altera la elasticidad de la submucosa oral y que se ha asociado al hábito de mascar nuez de areca, muy frecuente en el sudeste asiático. El desarrollo de la FSO no se desarrolla en todos los sujetos que mascan la nuez, sino que se asocia a determinados polimorfismos genéticos (exones 5-8 de p53). Otros polimorfismos se asocian al desarrollo de carcinoma escamoso en el contexto de FSO relacionado con el hábito de mascar nuez de areca.

11. ERITEMA Y EROSIONES SOBRE MANDÍBULA RADIADA

M.J. Beato Merino, E. Ruiz Bravo-Burguillos,
C. Chiloeches Fernández, E. Sendagorta Cudós
y A.P. Mayor Iburguren

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital U. La Paz. Madrid. España.

Caso clínico. Una mujer de 51 años padeció un osteosarcoma en la rama mandibular izquierda. En la intervención se le extirpó la lesión y se hizo una reconstrucción con una prótesis de titanio. Posteriormente fue tratada con quimioterapia y radioterapia local adyuvante. Un año después, presentó una placa eritematoescamosa situada sobre la zona tratada. La paciente negaba la aplicación de ningún producto. Una de las biopsias mostró una acantólisis superficial, sobre la que no se observaba capa granulosa ni capa córnea. Otra de las biopsias presentó un despegamiento difuso de los queratinocitos a nivel de la parte media de la capa espinosa. En la dermis se observaba un ligero infiltrado inflamatorio. Con inmunofluorescencia directa se identificó un depósito difuso de IgG alrededor de los queratinocitos, y un depósito focal de C3. Con el test de ELISA se detectaron anticuerpos antidesmogleína 1 circulantes. La paciente fue diagnosticada de pénfigo foliáceo, probablemente inducido por radioterapia.

Discusión. El pénfigo superficial incluye el pénfigo foliáceo y una serie de variantes, como el pénfigo eritematoso. Todos ellos se caracterizan por una acantólisis intraepidérmica que comienza en la parte alta de la capa espinosa o capa granulosa con vacuolas intercelulares, y que termina produciendo ampollas superficiales y/o pústulas. Los pénfigos superficiales son producidos por autoanticuerpos, sobre todo de IgG4, que atacan la desmogleína 1, glicoproteína presente en los desmosomas de la parte alta de la epidermis. Los pénfigos superficiales se han descrito asociados a múltiples enfermedades. Se consideran inducidos por el sol, varios medicamentos, y rara vez por radiación. La radiación puede producir todo tipo de pénfigos, normalmente unos meses tras esta. En la literatura hay menos de 30 casos descritos de pénfigos posradiación, la mayoría de los cuales son pénfigos vulgares. Las lesiones suelen iniciarse en la zona radiada, y luego diseminarse. El pénfigo foliáceo inducido por radiación es muy raro, y también lo es el que sea localizado. Nosotros presentamos un caso único de pénfigo foliáceo, que consideramos inducido por radioterapia, y limitado a la zona radiada, confirmado por alteraciones histológicas típicas y la detección de autoanticuerpos mediante inmunofluorescencia directa e indirecta.

12. LESIONES PÁPULO-QUÍSTICAS EN UN NIÑO DE 14 AÑOS

J. Roca-Ginés, C. Alfaro-Cervelló, I. Torres-Navarro,
J. Sánchez-Arráez, C. Abril-Pérez, M.Á. Navarro-Mira,
F. Giner-Segura, C. Monteagudo-Castro y R. Botella-Estrada

Servicio de Dermatología. Hospital U. Policlínico la Fe. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General U. de Valencia. Valencia. España.

Introducción. La micosis fungoide es el linfoma T cutáneo más frecuente. La prevalencia en menores de 20 años es menor al 5%, siendo característica en este grupo de edad la variante hipopigmentada. **Caso clínico.** Niño de 14 años, con antecedente de dermatitis atópica desde los primeros años de vida, que consultó en Dermatología Infantil por aparición de lesiones pápulo-quísticas en región del cuello, axilas e ingles junto con empeoramiento de su patología de base. Clínicamente las lesiones semejaban *molluscum contagiosum* o pequeños quistes. Se realizó una biopsia punch con el fin de descartar otras posibles patologías. El estudio histológico mostró una lesión quística revestida por epitelio escamoso y rodeada de un infiltrado constituido por linfocitos, histiocitos, células dendríticas, neutrófilos y eosinófilos. Se observó extensión de los linfocitos al

epitelio folicular y focalmente a la epidermis. En el estudio inmunohistoquímico, los linfocitos eran principalmente CD3 y CD4 positivos, con coexpresión de CD2 y CD5, y pérdida de la expresión de CD7. La lesión mostró reordenamiento monoclonal del gen TCR.

Ante los hallazgos histopatológicos compatibles con micosis fungoide foliculotropa se decidió pautar tratamiento inicial con fototerapia junto con corticoides tópicos de alta potencia.

Discusión. La micosis fungoide foliculotropa es poco frecuente en los niños. El tipo de tratamiento más adecuado es controvertido; en la mayoría de los casos se recomienda el tratamiento con fototerapia como terapia de choque.

13. DERMATOSIS FACIAL DISCOIDE: DESCRIPCIÓN DE 4 CASOS

J.M. Mascaró Galy, E. Larotta Higuera, J. Riera Monroig,
J. Piquero Casals, Ll. Alós Hernández y A. García Herrera

Hospital Clinic. Clínica Dermatológica Dermik. Barcelona. España.

Describimos aquí los hallazgos clínico-patológicos de 4 pacientes (2 varones y 2 mujeres) con un rango de edad de 31-45 años con lesiones faciales crónicas refractarias a múltiples tratamientos tópicos. Todos los pacientes presentaban placas eritemato-descamativas redondeadas levemente pruriginosas con afectación predominantemente facial de varios meses de evolución. En las biopsias se observó un patrón de dermatitis espongiforme subaguda/psoriasiforme con acantosis, hiperqueratosis, y paraqueratosis focal. Los estudios de inmunofluorescencia directa y las determinaciones de autoanticuerpos fueron siempre negativos. Las lesiones han persistido durante el tiempo de seguimiento, y no han respondido a los múltiples tratamientos tópicos instaurados. Tanto los hallazgos clínico-patológicos como la evolución de nuestros pacientes son sugestivos de una dermatosis facial discoide (DFD). La DFD es una nueva entidad clínico-patológica característica descrita por primera vez en 2010 de la que se han publicado solo 15 casos. Los pacientes presentan lesiones faciales eritematodescamativas crónicas y refractarias a los tratamientos tópicos. El diagnóstico diferencial debe de plantearse con numerosas dermatosis que pueden manifestarse en forma de placas descamativas de localización exclusiva/predominante en la cara como la dermatitis seborreica, dermatitis de contacto, dermatitis atópica, psoriasis, lupus eritematoso cutáneo, pénfigo foliáceo, impétigo, *tinea faciei*, o micosis fungoide. Histológicamente las lesiones presentan un patrón psoriasiforme que recuerda una pitiriasis rubra, y se ha sugerido que podría tratarse de una variante localizada de esta enfermedad. Debido a las dificultades tanto diagnósticas como terapéuticas de esta nueva entidad pensamos que es importante tenerla en cuenta en el diagnóstico diferencial de los pacientes con erupciones faciales crónicas.

14. NÓDULO PROLIFERATIVO SPITZOIDE CON CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO EN NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO

C. Manzotti, J.J. Ríos Martín, M. Merchante Ruiz-Mateos
y M. Pérez Pérez

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Los nódulos proliferativos (NP) son expansiones melanocíticas nuevas que surgen dentro de un nevus generalmente congénito. Tanto clínica como histopatológicamente el principal diagnóstico diferencial es el de melanoma a partir de nevus preexistente. Según el grado de atipia celular y la tasa de mitosis se los puede clasificar en típicos o atípicos, si bien ambos grupos presentan buen pronóstico, pudiendo con el tiempo disminuir de tamaño y regresar. Se han descrito NP con melanocitos ovals grandes, otros con melanocitos pequeños ("melanoblastos"), NP tipo nevus de Spitz, formas tipo

nevus azul, NP tipo nevus penetrante profundo, formas rabdoideas (o plasmocitoides), formas con diferenciación neural o mesenquimal y otras sin el background de un nevus congénito (“nódulo desnudo”). Presentamos el caso de una mujer de 47 años con una lesión polipoidea en muslo de 1 cm de diámetro que se extirpa, no disponemos de datos clínicos adicionales. El estudio histopatológico demuestra una lesión polipoidea bien delimitada. La epidermis es hiperplásica y en el espesor de la dermis existe una proliferación melanocítica con escaso componente de unión. Las células tienen morfología en anillo de sello, sin atipia ni figuras de mitosis. En los márgenes del nódulo se identificó un nevus melanocítico congénito con células pequeñas monomorfas con extensión a los folículos pilosos. El estudio IHQ: S100, P16 y BAP-1 (+); HMB-45 y panCK (-). Índice de proliferación muy bajo (< 2%).

15. DARIER COMEDONIANO: MINISERIE DE 6 CASOS

M.M. Llamas Velasco, W. Kempf, J. Fraga, Y. Carolina Pérez González, B. Cavelier-Balloy, M.M. Gómez Vázquez, A. Rutten y M.T. Fernández-Figueras

Voth laboratorios diagnósticos. Kempf und Pfaltz HD. Zürich. Suiza. Dermatopathology Hospital St. Louis. Cabinet Mathurin Moreau. París. Francia. Departamento de Dermatología. Germans Trias i Pujol. Badalona. España. Dermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania. Capd Área de Patología Quirúrgica. Hospital Universitari General de Catalunya-Grupo Quirón Salud. Universitat Internacional de Catalunya. Cugat del Vallés. Barcelona. España

Introducción. La enfermedad de Darier tiene una presentación clásica pero también distintas variantes, como la comedoniana, de la que solo se han publicado 14 casos.

Objetivos. Presentamos una miniserie de 6 casos de la variante comedoniana del Darier para caracterizar por completo está entidad. La mitad de los casos suceden en varones, con una media de 52,8 años. El 50% afectan cuero cabelludo y cara y tronco están afectados en las áreas que imitan comedones del acné. Un tercio presentan otras lesiones más típicas de Darier y solo uno, pits palmares. En cuanto al tratamiento, solo uno de nuestros pacientes respondió adecuadamente a retinoides orales y tópicos. Histopatológicamente, todos presentan dilatación del ostium folicular con escasas células acantolíticas y numerosas células disqueratóticas.

Discusión. Uniendo lo visto en nuestra serie con lo anteriormente publicado, vemos que la variante comedoniana de Darier predomina en varones, tarda en ser diagnosticada, requiere la búsqueda de otros signos sutiles de la enfermedad y, clínicamente imita principalmente al acné, al nevus comedoniano o al Favre-Racachot. Histopatológicamente, las principales claves diagnósticas son disqueratosis y acantólisis localizadas en el epitelio folicular. Respecto al tratamiento, esta variante parece responder peor a las distintas opciones probadas y por tanto, este detalle ha de ser discutido con el paciente, dado que no es desdeñable una conducta de observación activa.

Minicases II

1. ERUPCIÓN PAPULAR EN PACIENTE CON LEISHMANIASIS SISTÉMICA

J.M. García-Hirschfeld y M. Ayala Blanca

Hospital Regional Carlos Haya. Málaga. España.

Paciente varón de 65 años con antecedente de trasplante renal (2014) por nefropatía diabética. Diagnosticado de leishmaniasis vis-

ceral mediante biopsia rectal. Ingresó para iniciar tratamiento con anfotericina B intravenosa. Presenta una erupción cutánea papular. Se biopsia para descartar un proceso infeccioso cutáneo diseminado.

Biopsia de piel: dermatitis liquenoide de la interfase con abundantes queratinocitos apoptóticos, con PCR positiva para leishmania. El diagnóstico de leishmaniasis cutánea se basa en la identificación del amastigote en la biopsia. En casos dudosos se puede complementar con la técnica molecular de la PCR, muy sensible para la detección de ADN de leishmania, muy útil por tanto en las formas oligoparasitarias, aunque siempre interpretándose en el contexto clínico adecuado y con un patrón inflamatorio concordante. En este caso, si la histología nos sugiere como primera opción una erupción de probable naturaleza medicamentosa, hay que replantearse el diagnóstico. La repetición de la PCR resultó negativa. Igualmente lo fueron otra PCR en sangre y en la biopsia en fresco tomada para cultivo microbiológico. Los cortes seriados de HE, un giemsa y el CD1a tampoco apoyaron el diagnóstico de leishmaniasis cutánea. Revisando la historia se demuestra que el paciente recibe al ingreso ciprofloxacina durante 4 días para tratar una infección urinaria concomitante. La erupción aparece a las 24-48 horas del inicio del fármaco y se resuelve sin tratamiento una semana después de la retirada del mismo. Diagnóstico definitivo: erupción papular medicamentosa por fluoroquinolonas.

2. PACIENTE JOVEN CON CLÍNICA DE LESIONES PRURIGINOSAS DE LARGA EVOLUCIÓN Y ANTECEDENTES DE URTICARIA Y DERMATITIS ATÓPICA

A. Ruiz de la Parte, V. Velasco Benito, L. García-Arroba Mancheno y M.C. Hidalgo Pérez

Hospital U. de Burgos. Burgos. Hospital de Cruces. Bilbao. España.

Paciente de 20 años de edad que consulta en Dermatología en noviembre de 2003 por lesiones pruriginosas en brazo derecho desde hace año y medio, que aumentan en tamaño desde entonces, y es diagnosticado clínicamente de “urticaria crónica”, con diagnóstico anatomopatológico de “reacción alérgica urticariforme”. En otoño de 2016 acude a Urgencias por erupción papular pruriginosa en espalda desde hace 3-4 meses, con prurito que interrumpe el sueño nocturno y que no responde a tratamiento tópico con antifúngicos orales pautado por su médico de Atención Primaria, no presentando clínica sistémica, artralgias, úlceras de mucosas o fotosensibilidad. Se realiza biopsia con el diagnóstico diferencial clínico de “granuloma anular” vs. “lupus subagudo”. En esta ocasión, el diagnóstico anatomopatológico es sugestivo de “foliculitis eosinofílica”. Se trata de una entidad muy poco frecuente, por lo que implicaría una estrecha correlación clínico-patológica. Se revisa su historia clínica en Dermatología y se concluye que podría tratarse de una “foliculitis eosinofílica” desde los 19 años.

3. ¿SON DOS MELANOMAS DISTINTOS O UNO ES METÁSTASIS DEL OTRO? ¿DE QUÉ NOS FIAMOS: DEL SENTIDO COMÚN O DE LA BIOLOGÍA MOLECULAR?

C. Requena Caballero, E. Nagore, E. Ríos, E. Manrique, B. LLombart, O. Sanmartín, V. Traves, Z. García-Casado, C. Serra y C. Guillén

Instituto Valenciano de Oncología. España.

Presentamos el caso de un paciente de 78 años con antecedentes de carcinoma epidermoide de pulmón reseado 30 años antes y diabetes mellitus con amputación de miembro inferior izquierdo por microangiopatía diabética, que consulta por una pápula azulada firme de 9 mm de diámetro y de un año de evolución localizada en región preauricular derecha. A la exploración se aprecia otra pe-

queña pápula azulada de unos 3 mm de diámetro en el hélix homolateral. Las biopsias de las dos lesiones muestran rasgos histopatológicos de melanoma, la preauricular es una lesión nodular casi exclusivamente dérmica, muy pigmentada con rasgos de melanoma que simula un nevus azul celular, y la lesión del hélix es un melanoma de extensión superficial con abundante componente intraepidérmico con al menos dos poblaciones de melanocitos diferentes. Aunque el sentido común nos orienta a que el melanoma del hélix es un melanoma primario que ha metastatizado a la región preauricular, la biología molecular de ambos tumores muestra un perfil de mutaciones completamente diferente.

4. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL CON ABUNDANTE INFILTRADO LINFOIDE Y POSITIVIDAD A TdT Y PAX-5 EN UNA BIOPSIA DIAGNÓSTICA

R. Fúnez Liebana, P. Gutiérrez Hernández e I. Fernández Canedo

Hospital Costa del Sol de Marbella. Málaga. España.

Aunque es conocido que el carcinoma de células de Merkel puede expresar positividad a TdT y PAX-5, ambos marcadores se expresan y utilizan típicamente en el diagnóstico de procesos hematolinfoides. La expresión de TdT es característica de linfomas linfoblásticos y Pax-5 es un marcador fenotípico de linfocitos B. La coincidencia de la expresión de estos marcadores en un Merkeloma, junto a la circunstancia de que se acompañe de abundante infiltrado linfocitario, puede contribuir a la interpretación errónea de que estamos ante un proceso hematológico, sobre todo en una biopsia diagnóstica de pequeño tamaño. Presentamos un caso en el que se dan todas estas circunstancias. La expresión de estos dos marcadores por carcinomas de células de Merkel es interesante también desde el punto de vista patogénico y del diagnóstico diferencial, aspectos que se discuten también en la presentación.

5. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES DE ORIGEN NO NEURAL

M.J. Velasco, J. Torre Castro, I. Eraña Tomas, M.D. Mendoza Cembranos, L. Núñez Hipolito y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Material y métodos. Mujer de 38 años que presenta en el antebrazo derecho un nódulo eritematoso sobre elevado, bien delimitado, de consistencia indurada. La sospecha clínica fue de trastorno linfoproliferativo de célula mediana pequeña CD4 o pseudolinfoma. La biopsia mostró una proliferación celular dérmica "en sábana" que respetaba la epidermis y dermis superficial. Estas células estaban constituidas por amplios citoplasmas eosinófilos finamente granulares mostrando positividad con PAS y PAS diastasa. Sin presencia de atipia, ni áreas de necrosis, ni mitosis. Siendo el índice proliferativo estudiado mediante el marcador Ki67 muy bajo. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de estas células para Factor XIIIa, CD163, CD68, ALK, antitripsina y podoplanina. Siendo negativas para S100, CKAE1-AE3, EMA, HMB45, MELAN A, desmina y actina. El diagnóstico propuesto fue de tumor de células granulares de origen no neural (TCGNN). El TCGNN fue descrito por LeBoit. No muestra expresión de S100, a diferencia de su contrapartida el tumor de células granulares de origen neural. Casi todos los TCGNN muestran expresión del marcador lisosomal NKIC3, habiéndose descrito casos con expresión de CD10. Se han descrito células granulares secundarias a cúmulos de lisosomas intracitoplasmáticos en una amplia variedad de tumores desde melanomas a carcinomas basocelulares, angiosarcomas y dermatofibromas por lo que es necesario realizar un correcto inmunofenotipado antes de establecer el diagnóstico de TCGNN.

6. DE LA PIEL HASTA LA MÉDULA: UN CASO PARA PROFUNDIZAR...

C. Quimbayo-Arcila, Á. Romo Navarro, R. Sánchez Simón y A.I. Sánchez-Moya

Centro: información no proporcionada

Varón de 74 años sin antecedentes relevantes. Hace unos meses presentó aparición de lesiones eritematosas pruriginosas en cuero cabelludo, también tumoración submaxilar derecha de pocos días de evolución, previamente le había aparecido en el lado izquierdo, no dolorosa. Asocia sensación disneica y congestión nasal. Hace unas semanas nota además lesiones violáceas en tronco anterior sobre elevadas y no dolorosas. Al examen físico taquicárdico y taquipneico, con tumoración de 10 x 8 cm en ángulo mandibular derecho bien delimitada y adherida a planos profundos, otra de menor tamaño supraclavicular izquierda, lesiones marrón-violáceas sobre elevadas no dolorosas en cara anterior del tórax, tumoraciones axilares bilaterales de 10 x 5 cm bien delimitadas y pétreas, con adenopatías inguinales. La analítica revela anemia y trombopenia.

7. LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

M. Garrido, E. Revilla, R. Salido Vallejo y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La histiocitosis de células de Langerhans es un trastorno proliferativo poco frecuente, más frecuente en niños, caracterizado por una acumulación anormal de células de Langerhans mezcladas con eosinófilos, linfocitos y macrófagos. La presentación clínica es variable y depende de si está afectando a uno o a varios órganos. Las lesiones cutáneas son comunes en el LHC (40% de los casos) y representan una forma frecuente de presentación (hasta en un 80% de los casos). Las manifestaciones cutáneas de HCL son muy variables, con frecuencia se presentan como pápulas con costras o lesiones escamosas seborreicas localizadas en el cuero cabelludo. Presentamos el primer caso de histiocitosis de células de Langerhans esclerosante acral localizada, una nueva forma de histiocitosis de células de Langerhans. Este caso destaca el amplio y sorprendente espectro de presentación de la histiocitosis de células de Langerhans que puede pasarse por alto y puede retrasar significativamente su diagnóstico. El desarrollo de enfermedad sistémica puede ocurrir meses o años después de su presentación inicial de la piel. El rápido diagnóstico y el tratamiento oportuno pueden prevenir la progresión a enfermedad sistémica, como se documenta en algunos casos.

Comunicaciones orales I

1. HAMARTOMA FIBROSO DE LA INFANCIA ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO E INMUNOHISTOQUÍMICO CON MARCADORES DE CÉLULAS MADRE EPITELIALES Y MESENQUIMALES, PROCOLÁGENO 1 Y EGFR. SERIE DE 9 CASOS

V. Alegría-Landa, I. Colmenero, M. Jo Velasco, C. Santonja, H. Kutzner y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España. Dermatopathologie Laboratoire Fried. Alemania.

1) Describir las características clínico-patológicas de 9 casos de hamartoma fibroso de la infancia. 2) Describir el patrón de expresión inmunohistoquímica de diferentes marcadores de células madre

(CM) tanto de estirpe epitelial como mesenquimal en los 9 casos de HFI. 3) Comparar la inmunexpresión de los marcadores de CS en los HFI con la de la piel fetal y de adulto. 4) Estudiar la expresión inmunohistoquímica de procolágeno 1 en el HFI. 5) Investigar la expresión inmunohistoquímica de EGFR en el HFI y determinar su valor como herramienta diagnóstica.

Se identificaron nueve casos de FHI procedentes de los archivos del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Niño Jesús de Madrid, diagnosticados durante un período de 12 años. Para su inclusión en el estudio se requirieron los criterios de diagnóstico establecidos en la Clasificación de los tumores de tejidos blandos de la Organización Mundial de la Salud, es decir, la presencia de los 3 componentes histopatológicos de tejido fibroso maduro, tejido adiposo maduro y células mesenquimales inmaduras. La aparición de otras características histopatológicas como cambios epidérmicos y anexiales, fibrosis y un componente pseudoangiomatoso también se registraron en todos los casos. La información clínica se obtuvo de las historias clínicas y la información de seguimiento estuvo disponible en los nueve casos. Se obtuvieron muestras de piel de 21 pieles del cuero cabelludo de fetos humanos entre 13 y 29 semanas de gestación (SdG) de abortos espontáneos y terapéuticos realizados entre 2010 y 2017 en España. Las muestras se procesaron en períodos de tiempo variables desde el aborto; desde inmediatamente hasta un máximo de 1 año después del procedimiento quirúrgico. Las condiciones patológicas subyacentes incluyeron trisomía 21 (13 casos), síndrome de Dandy-Walker (1 caso) y oligohidramnios (3 casos); los casos restantes se consideraron espontáneos o su diagnóstico clínico no se especificó claramente en los registros médicos. Se obtuvieron siete muestras de piel normal de adulto tanto de cuero cabelludo adulto (5 casos) como de la cara (2 casos) en el momento de la extirpación de alguna lesión benigna, principalmente los nevus melanocíticos. Los folículos pilosos examinados no estaban cerca de la lesión para la que se realizó la escisión. Las muestras de tejido se fijaron en formalina tamponada neutra al 4% y se sometieron a procesamiento de rutina e inclusión en parafina. Tinción inmunohistoquímica. La inmunotinción automatizada se realizó en un BioTek Solutions Tech Mate (Tech-Mate 500; Biotech Solutions, Dako, Glostrup, Dinamarca). Los anticuerpos utilizados en este estudio estaban dirigidos contra alfa actina del músculo liso (aSMA), CD34, Factor XIIIa, procolágeno 1, nestina, SOX 9, Axin 2, FoxC1, p75NTR y EGFR. Los casos correspondían a 7 niños y 2 niñas, con una relación V: M de 3,4. La edad media al diagnóstico fue de 12 meses, con 8 casos (89%) ocurridos en los primeros 2 años de vida. Todos los casos consistieron en lesiones solitarias y ninguno de ellos estaba presente al nacer. La axila y la espalda fueron las localizaciones más frecuentes. Los datos de seguimiento estuvieron disponibles para todos los casos y no se reportaron recidivas. Desde el punto de vista histopatológico, la mayoría de las lesiones presentaban los tres componentes distribuidos de manera bastante equitativa, con un patrón "organoide" y sin zonas de transición. En 5 casos la epidermis y la dermis papilar estaban preservadas y en todos ellos se encontraron hallazgos histopatológicos adicionales: hiperplasia epidérmica (5/5), apocrina (1/5) o hiperplasia de glándulas ecrinas (1/5) y folículos pilosos terminales ectópicos (1/5). Cuatro casos fueron completamente subcutáneos y 2 de ellos mostraron inducción de estructuras mesenquimales como agregados de músculo liso, vasos sanguíneos hamartomatosos y áreas focales de colágeno hialinizado con grietas artefactuales (patrón pseudoangiomatoso) reminiscentes al fibroblastoma de células gigantes (GCF). No se encontraron mitosis ni transformación sarcomatosa en ninguno de los 9 casos.

Inmunohistoquímica: el componente fibroblástico/miofibroblástico (Fb/MFb) mostró inmunorreactividad para aSMA (8/9), procolágeno 1 (7/9) y CD34 (7/9), mientras que nestina (9/9), p75NTR (8/9), SOX9 (8/9), Axin2 (7/9) y FoxC1 (6/9) decoraron los agregados de células mesenquimatosas primitivas. Nestina (4/9), p75NTR (6/8) y, en menor medida, Axin2 (2/7) mostraron inmunotinción débil en el componente Fb/MFb. El anticuerpo contra EGFR resultó positivo,

con inmunorreactividad débil/moderada, principalmente en el componente mesenquimal inmaduro de todos los casos. Nestina y p75NTR se expresaron en las 21 muestras de cuero cabelludo fetal (de 13 a 29 SdG), y en las 7 muestras de piel posnatal de cara y cuero cabelludo, en la papila folicular, en las vainas de tejido conectivo perifolicular y en estructuras nerviosas (principalmente p75NTR), así como en otros elementos mesenquimales como fibroblastos dérmicos, células endoteliales (principalmente nestina) y fibras musculares lisas. Sorprendentemente, entre las 18 SdG, en el caso de nestina, y 21 SdG, para p75NTR, ambos marcadores presentaron inmunorreactividad en algunas estructuras epiteliales cutáneas específicas: la vaina/capa complementaria del folículo piloso en el caso de nestina, y en la vaina radicular externa (VRE) del folículo piloso, la capa basal epidérmica (patrón "saltatorio") y ovillos ecrinos en el caso de p75NTR. La misma inmunorreactividad se mantuvo en la piel adulta. Los melanocitos del bulbo folicular fueron intensamente positivos para nestina en la piel adulta. Por otro lado, SOX9, Axin2 y FoxC1 mostraron positividad en el germen epitelial/ectodermo primitivo de la piel fetal entre la 13 y 16 SdG. La expresión de estos marcadores se distribuyó de la siguiente manera: a) SOX9 tiñó casi exclusivamente el VRE folicular hasta las 21 SdG, y desde entonces también hubo inmunexpresión de SOX9 en sebocitos germinativos y ovillos ecrinos (29 SdG); b) Axin2 tiñó casi todas las capas epidérmicas interfoliculares, así como las células foliculares germinativas, matriciales/supramatriciales y los sebocitos germinativos (29 SdG); y c) FoxC1 tiñó las capas epidérmicas superficiales interfoliculares y las estructuras epiteliales foliculares completas hasta las 18-21 SdG, momento en que se polarizó hacia el segmento folicular superior (infundíbulo) y tiñendo los sebocitos germinativos (29 SdG). Desde las 29-30 SdG, todos los marcadores mencionados anteriormente conservaron el mismo patrón de inmunotinción hasta la edad adulta.

En conclusión, hemos analizado la inmunexpresión de varios marcadores de CM cutáneos, procolágeno 1 y EGFR en 9 casos de FHI clásica. Los marcadores CM, tanto epiteliales como mesenquimales, se expresan principalmente en el componente celular mesenquimatoso primitivo con una distribución entremezclada que no reproduce la distribución compartimentalizada de estos marcadores tanto durante la embriogénesis o en la piel posnatal normal. El procolágeno 1 mostró una intensa positividad en el componente Fb/MFb, apoyando una diferenciación miofibroblástica del HFI y su inclusión en la lista de proliferaciones de células fusiformes positivas para procolágeno 1. El estudio inmunohistoquímico con EGFR no parece ser una herramienta de diagnóstico confiable para FHI.

2. FACTORES PRONÓSTICOS EN CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL. ESTUDIO MULTICÉNTRICO DE 219 CASOS

M.D. Mendoza Cembranos, C. Santonja, H. Kutzner, N. Iglesias Pena, M.C. González Vela, J.P. Vaqué, M.Á. Piris y L. Requena

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. Dermatopathologie Laboratorie Fried. Alemania. Estructura Organizativa de Xestión Integrada. A Coruña. Hospital U. Marqués de Valdecilla. IDIVAL. Santander. España

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor poco frecuente que afecta a la población anciana, con un curso evolutivo muy agresivo. La radiación ultravioleta, la inmunosupresión y la presencia del poliovirus en el genoma del tumor desempeñan un papel fundamental en el desarrollo de esta neoplasia. Se han estudiado diversos factores pronósticos entre los que destacan la presencia de poliovirus y la presencia de infiltrado linfocitario intratumoral, ambos asociados a mejores supervivencias. Se trata de un estudio retrospectivo y multicéntrico que incluye casos de hospitales de España y Alemania. Se han incluido 219 casos de CCM. Se han estudiado variables clínicas, histopatológicas, inmunohistoquímicas

(mediante micromatrices tisulares) de estos casos y se ha estudiado la relación entre estas variables y el curso clínico de la enfermedad. Se han encontrado múltiples datos clínicos y marcadores moleculares relacionados con el curso clínico. Edad elevada y estadio avanzado se asocia directamente con supervivencias más cortas. Pobre o nula expresión de CD163 (histiocitos), CD4 (linfocitos T colaboradores), FOXP3 (linfocitos T reguladores), TIA1 (linfocitos T citotóxicos) se asocia con peor supervivencia. La expresión nula o débil de ALK y EZH2 por parte de las células tumorales se asocia con peor supervivencia. Después del análisis multivariante, se han integrado las diversas variables en un factor numérico denominado riesgo global (Score global = Score [ALK] + Score [TIA 1] + Score [CD 163]), que estratifica la serie de pacientes en grupos con distintas probabilidades de supervivencia. Se han encontrado múltiples datos clínicos y marcadores moleculares que se relacionan con el curso clínico del CCM.

3. USO DEL GIEMSA EN LA EVALUACIÓN DE LA ALOPECIA CENTRAL CENTRÍFUGA CICATRICAL

Á. Fernández Flores

Hospital del Bierzo. Ponferrada. León. España.

Presentamos como innovación el uso de la tinción clásica del Giemsa en el estudio de la alopecia central centrífuga cicatricial, lo cual permite la evaluación de detalles que se escapan con la hematoxilina-eosina.

4. NUEVOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL “TUMOR CUTÁNEO MENINGIOMA-LIKE”: REDEFINICIÓN Y CONFIRMACIÓN COMO ENTIDAD INDEPENDIENTE CD34+, CON UN ESPECTRO HISTOLÓGICO EXPANDIDO

C. Monteagudo Castro, A.I. Jiménez Sánchez, Á. Arnanis Muñoz y R.J. Barr

Hospital Clínico U. de Valencia. Universidad de Valencia. Valencia. España. Barr Dermaphatology. Laguna Beach. California. EE. UU.

La denominación “tumor cutáneo meningioma-like” fue acuñada por Barr et al. en 1993 para designar un tumor cutáneo fusocelular con patrón arremolinado característico. Desde entonces no han sido descritos casos adicionales. Se ha sugerido la posibilidad de que se tratase de neurotecomas celulares. Para definir el espectro histológico, inmunofenotípico y diagnóstico diferencial de este tumor, hemos estudiado 5 casos (2 no publicados + los 3 casos de la descripción original). Este tumor se presenta clínicamente como una pápula, placa o nódulo rojizo, en extremidades o tronco, y con un comportamiento clínico benigno. El paciente consulta a menudo por un crecimiento reciente de una lesión presente desde hace mucho tiempo. Histológicamente, todos los casos se caracterizaron por una proliferación fusocelular, perivascular e intersticial, con células interconectadas de morfología dendrítica o estrellada, variable componente mixoide y prominente microvascularización. Se observó la presencia de numerosas células grandes deciduoides en un caso. Otro caso mostró áreas reticuladas con células multivacuoladas que recordaban al cordoma. La población tumoral fue positiva para CD34 de forma difusa en todos los casos estudiados, y negativa para NKI-C3, STAT6, EMA, S-100, CD68, y marcadores musculares lisos. No hubo inmunotinción para brackyury en el caso cordoide. No hubo pérdida completa de la proteína Rb. No se detectaron fusiones génicas EWSR1 ni NAB2-STAT6. Todos estos hallazgos permiten descartar el neurotecoma celular, tumor fibroso solitario, perineuroma, mioepitelioma, dermatofibroma, cordoma, y tumores musculares lisos. Demostramos por primera vez que el “tumor cutáneo meningioma-like” es una entidad independiente CD34+, con variantes deciduoides o cordoides.

5. REACCIÓN MEDICAMENTOSA ANGIOCÉNTRICA LINFOMATOIDE CD30 +. REVISIÓN DE UNA SERIE DE SIETE CASOS

J. Fraga Fernández, E. Muñoz Aceituno, A. Reymundo Jiménez-Laiglesia, P. Muñoz Hernández y M. Llamas Velasco

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

Los patrones reaccionales en dermatopatología secundarios a fármacos son casi ilimitados. En ocasiones pueden semejar a procesos linfoproliferativos generando con frecuencia una inquietud en la valoración histopatológica que se acompaña de poca o ninguna sospecha clínica de agresividad biológica. Una de estas situaciones se caracteriza por la presencia de un infiltrado linfocitario dérmico superficial con presencia de frecuentes células grandes perivasculares CD30+, situación que se ha denominado de varias maneras; reacción vascular linfomatoide, reacción medicamentosa linfomatoide o el término que consideramos más apropiado “reacción medicamentosa angiocéntrica linfomatoide CD-30+”. Los fármacos más comúnmente implicados son: antibióticos, quimioterápicos, estatinas, antihipertensivos y medicación neuropsiquiátrica. Revisamos nuestra experiencia de esta entidad, exigiendo para ello una clara relación entre los fármacos y la aparición de las lesiones cutáneas. Presentamos 7 casos, correspondientes a 6 mujeres y un hombre con edades comprendidas entre 57 y 79 años. El tiempo medio de aparición de las lesiones, desde el inicio del fármaco fueron 13 días. Los fármacos implicados fueron antibióticos (3), quimioterápicos (3) y estatinas (1). Histopatológicamente, la característica común consiste en una dermatitis perivascular superficial que muestra de forma dispersa entre el componente linfocitario superficial, linfocitos grandes CD30+. También se observa una discreta dermatitis de interfase vacuolar. Un caso se asociaba a cambios de pustulosis aguda exantemática. El diagnóstico diferencial más importante es la papulosis linfomatoide. La clara relación con el inicio de una medicación y la afectación histológica más discreta y superficial suelen permitir una sencilla diferenciación

6. EXPRESIÓN DE GATA3 COMO MARCADOR PREDICTIVO DE PROGRESIÓN EN MICOSIS FUNGOIDE

A. García-Herrera, G. Frigola, A. Combalia, T. Estrach, L. Alos y P. Castillo

Hospital Clinic. Barcelona. España.

Introducción. La estratificación del riesgo de los pacientes con micosis fungoide (MF) se basa en el estadiaje clinicopatológico TNMB, con importantes diferencias en la media de supervivencia entre los estadios iniciales (IA, IB y IIA) y los avanzados (> IIB). Como factores pronósticos independientes del TNMB se han descrito la edad (>60 años), el género (masculino), la LDH elevada, la presencia de foliculotropismo y la transformación a célula grande. Teniendo en cuenta que se ha descrito, que la MF en estadios avanzados se asocia a un fenotipo TH2 con expresión de GATA3, nuestro objetivo fue evaluar la expresión de GATA3 como biomarcador de riesgo de progresión.

Métodos. Se estudiaron 48 pacientes con diagnóstico de MF que tuviesen al menos 36 meses de seguimiento y se realizó estudio inmunohistoquímico para GATA3, tanto en las biopsias de diagnóstico como en las de seguimiento. Se definió como fenotipo GATA3+ la expresión =10% de las células tumorales.

Resultados. Se estudiaron un total de 126 biopsias. La expresión de GATA3 fue observada en 17 de las 48 biopsias al momento del diagnóstico de MF (8 tumores, 2 placas y 7 parches). En las biopsias de seguimiento se evidenció un fenotipo GATA3+ en 18 de los 21 pacientes que progresaron clínicamente. Veintiséis de los 27 pacientes que no presentaron progresión de la enfermedad durante el seguimiento fueron GATA3 negativos.

Conclusiones. La expresión de GATA3 parece ser un buen biomarcador de riesgo en pacientes con MF en la biopsia inicial y en menor proporción durante el seguimiento.

7. BETA2-MICROGLOBULINA COMO BIOMARCADOR PREDICTOR DE RESPUESTA A

P. Arribas Granados, M. Garrido-Ruiz y J.L. Rodríguez-Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Las terapias de bloqueo de puntos de control inmune se han convertido en un elemento clave del tratamiento sistémico del melanoma metastásico, debido a la conocida inmunogenicidad de este tumor. Han conseguido mejorar el pronóstico consiguiendo respuestas prolongadas en el 15-40% de los pacientes. Sin embargo, hay un alto porcentaje de pacientes con resistencia primaria o adquirida a la inmunoterapia, cuyo mecanismo aún no ha sido esclarecido por completo. Además, estos fármacos no son inocuos y presentan efectos adversos no excepcionales. Por ello, el reto en la actualidad, consiste en identificar biomarcadores predictivos de respuesta y resistencia fiables y reproducibles en la práctica clínica, que permitan la selección de pacientes. La beta2-microglobulina es un componente del complejo mayor de histocompatibilidad de clase I (MHC-I) que presenta péptidos antigénicos procesados para que los linfocitos T CD8 los reconozcan y desencadenen una respuesta inmunitaria. Existe convincente evidencia científica de que el déficit de beta2-microglobulina en la membrana de las células tumorales genera fenotipos de escape inmune y que este evento es frecuente en tumores como el carcinoma colorrectal y el melanoma. El objetivo de nuestro estudio consiste en determinar la beta2-microglobulina membranosa y citoplasmática por inmunohistoquímica en célula tumoral en 40 melanomas primarios de pacientes en estadio metastásico tratados con inmunoterapia y analizar de manera retrospectiva la relación con la respuesta al tratamiento y la supervivencia global y libre de progresión.

Conclusión. Los melanomas con positividad membranosa para b2-microglobulina en célula tumoral presentan mejor respuesta a inmunoterapia y mayor supervivencia.

región del vértex. En la tricoscopia se observaban folículos en penacho con hiperqueratosis folicular y pérdida de orificios foliculares. Todos ellos se encontraban sin tratamiento oral en el momento de su estudio. Las biopsias mostraron una alopecia cicatricial con un componente inflamatorio agudo y crónico con destrucción de los folículos. En 7 casos se observaba fibrosis concéntrica perifolicular en el infundíbulo y el istmo. Encontramos diferencias estadísticamente significativas entre las biopsias de estos pacientes y las del grupo control, observando con mayor frecuencia en las primeras alteraciones epidérmicas (espongiosis, hiperplasia, hiperqueratosis y paraqueratosis), presencia de neutrófilos y plasmáticas, tejido inflamatorio de granulación, fibrosis cicatricial interfolicular, reacción granulomatosa a tallos rotos y folículos en penacho.

Conclusión. La existencia de un patrón inflamatorio mixto en biopsias de ACP con componente neutrofílico y linfocitario, cambios epidérmicos, fibrosis cicatricial interfolicular y concéntrica perifolicular ha de hacernos pensar en formas híbridas de FD y LPF. Este diagnóstico anatomopatológico puede suponer una mejora en la respuesta al tratamiento al aplicar fármacos que cubran ambas entidades.

2. MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL CON AFECTACIÓN ECRINA: COMENTARIOS Y CONTROVERSIAS

J. Magdaleno-Tapial, J.M. Ortiz-Salvador, M. García-Legaz, Á. Martínez-Doménech, G. Pérez-Pastor y V. Alegre-de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Introducción. Las glándulas ecrinas a menudo están afectadas en los melanomas lentiginosos acrales (MLA), siendo su manejo controvertido. El objetivo de nuestro estudio es evaluar las características clínicas e histológicas en este tipo de melanoma.

Material y métodos. Se recogieron y reexaminaron todas las muestras de MLA con afectación de cualquier porción de las glándulas ecrinas de nuestro servicio. Todas las biopsias analizadas tenían márgenes libres de enfermedad.

Resultados. Se analizaron muestras de un total de 20 pacientes. El índice de Breslow medio fue de 1,9 mm, mientras que la profundidad siringotrópica media fue de 3,2 mm. El ovillo glandular se vio afectado en 12 casos (60%), 11 de los cuales presentaron invasión exclusiva de la porción ductal del ovillo. De las 20 muestras analizadas, siete (35%) correspondieron a una enfermedad en Estadio III (4 - invasión de ganglios linfáticos centinela, 3 - lesión de satelitosis). Hubo una asociación estadísticamente significativa entre la enfermedad en estadio III y la presencia de afectación del ovillo glandular ecrico ($p = 0,015$). El estadio III también se asoció con una mayor profundidad siringotrópica (4,5 mm vs. 2,5 mm, $p = 0,008$).

Conclusión. La participación del ovillo glandular ecrico y un Breslow siringotrópico elevado se asociaron con enfermedad avanzada. Dada la gran cantidad de glándulas ecrinas en las palmas y las plantas, creemos que la afectación de las glándulas ecrinas debe analizarse de forma rutinaria en todos los MLA.

3. UTILIDAD DE LA MICROSCOPIA CONFOCAL EX VIVO EN LA CIRUGÍA DE MOHS DEL CARCINOMA BASOCELULAR

B. Bancalari Simón, V. Traves Zapata, B. LLombart Cussac, C. Requena Caballero, C. Serra Guillén, E. Nagore Enguindanos, C. Guillén Barona, R. Moro, E. Manrique Silva, A. Diago Irache, E. Bernia Petit y E. Ríos Viñuela

Instituto Valenciano de Oncología. Escuela Doctorado de la Universidad Católica de Valencia de San Vicente Martir. Valencia. España.

Antecedentes y objetivos. La microscopía confocal ex vivo (MCEV) es una técnica diagnóstica que permite obtener imágenes digitales

Comunicaciones orales II

1. ALOPECIA CICATRICAL CON PATRÓN HÍBRIDO DE FOLICULITIS DECALVANTE Y LIQUEN PLANO FOLICULAR. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y DERMATOPATOLÓGICAS DE UNA SERIE DE 9 CASOS

Á. Santos-Briz Terrón, J. Cuevas Santos, Ó.M. Moreno-Arrones, S. Vañó-Galván y D. Saceda-Corralo

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital U. de Salamanca. Salamanca. Grupo de Pedro Jaén. Servicio de Dermatología. Hospital U. Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. La foliculitis decalvante (FD) y el liquen plano folicular (LPF) se clasifican actualmente como dos formas diferentes de alopecias cicatriciales primarias (ACP) con un componente inflamatorio neutrofílico y linfocitario respectivamente. La existencia de formas híbridas es un hallazgo poco descrito en la literatura.

Material y métodos. Presentamos las características clínicas y dermatopatológicas de una serie de 9 pacientes con ACP que mostraron un patrón híbrido de FD y LPF, comparando 21 variables histológicas con un grupo control de 22 casos de LPF convencional y alopecia frontal fibrosante.

Resultados. Los 9 pacientes presentaban placas de alopecia cicatricial de bordes netos en el cuero cabelludo, principalmente en la

en tiempo real a partir de tejidos recientemente extirpados, con una resolución y definición muy similar a las obtenidas en la histología convencional. Una de sus principales utilidades en dermatología corresponde a la cirugía micrográfica de Mohs (CMM). Nuestro objetivo es comparar la MCEV respecto a la tinción de H/E en congelado, en la CMM del carcinoma basocelular (CBC).

Métodos. Se diseñó un estudio prospectivo con pacientes de nuestro centro diagnosticados de CBC e intervenidos de CMM durante diciembre de 2018 a septiembre de 2019. Los pases de Mohs obtenidos fueron analizados primero por MCEV y posteriormente mediante tinción de H/E en congelado convencional. Se comparó la sensibilidad, especificidad, VPP, VPN y velocidad de cada procedimiento además de la concordancia interobservador.

Resultados. Se estudiaron 83 pacientes, con un total de 291 secciones de Mohs. Se obtuvo una sensibilidad de 85%, especificidad del 99%, VPP de 98% y VPN de 96%. El tiempo empleado en la valoración de márgenes con MCEV fue de casi un tercio con respecto a la tinción de H/E en congelado convencional. La concordancia interobservador fue > de más de 0,8 de coeficiente kappa.

Conclusiones. La microscopía confocal ex vivo tiene una excelente correlación con la técnica convencional de H/E en congelado para CMM, y permite reducir el tiempo de obtención de las imágenes a aproximadamente en un tercio. La gran concordancia interobservador indica que se trata de una prueba reproducible entre distintos dermatólogos o dermatopatólogos entrenados.

4. TUMOR MELANOCÍTICO INACTIVADO PARA BAP1: CORRELACIÓN CLÍNICO-DERMATOSCÓPICA-HISTOLÓGICA DE UNA SERIE DE CASOS

P. Zaballos Diego, I. Fernández, P. Gerami, S. Puig, L.J. del Pozo, Ll. Alós, L. Thomas, K. Busam, J.J. Ríos, D. Moreno, C. Saus, H. Stevens, J.F. Millán-Cayetano y O. Yélamos

Servicio de Dermatología. Hospital San Pau i Santa Tecla. Tarragona. Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. España. Servicio de Dermatopatología. Northwestern University. Chicago. EE. UU. Servicio de Dermatología. Hospital Clinic. Barcelona. Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción. BAP1 (BRCA1-associated protein 1) ha sido descrita como una proteína que actúa inhibiendo el crecimiento celular. Los tumores melanocíticos inactivados para BAP1 (TIMB) o BAPOMAS son tumores que han sufrido mutaciones en el gen BAP1 y que presentan algunas características clínicas, dermatoscópicas e histológicas diferenciales. Estos tumores pueden ser marcadores del síndrome de predisposición a tumores BAP1 (BAP1-TPDS), proceso hereditario de herencia autosómica dominante que predispone a desarrollar neoplasias malignas como el melanoma cutáneo y uveal, carcinoma de células renales y mesotelioma entre otros.

Objetivo. Describir la correlación clínica-dermatoscópica-histológica de una serie de TIMB.

Material y métodos. Estudio multicéntrico retrospectivo de una serie numerosa de TIMB, algunos aislados y otros pertenecientes a pacientes con BAP1-TPDS, en donde se han evaluado sus características clínicas, dermatoscópicas e histológicas, con especial atención a estas últimas.

Resultados. Los TIMB suelen presentarse clínicamente en forma de papulonódulos de coloración rosada o anaranjada. Dermatoscópicamente, suelen mostrar un patrón homogéneo rosado-anaranjado que puede acompañarse de vasos lineales o glóbulos atípicos periféricos, un patrón globular o un patrón reticular con áreas sobreelevadas rosadas. Histológicamente, suelen presentarse como tumores polipoides intradérmicos spitzoides formados por 2 poblaciones celulares: una población de células névicas de aspecto convencional localizadas en periferia y una segunda población de células atípicas, epitelioides, sin melanina. En la inmu-

nohistoquímica, esta población spitzoide atípica presenta pérdida nuclear de BAP1.

Discusión. Los TIMB tienen particularidades clínicas y dermatoscópicas que nos permiten su sospecha diagnóstica e histológicas que permiten el diagnóstico definitivo.

5. CÉLULAS CD123 POSITIVAS EN EL LUPUS ERITEMATOSO

I. Eraña Tomás, A.A. da Conceição, F.J. Sánchez García, R. Pajares Martínez, L. Requena Caballero y S.M. Rodríguez Pinilla
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital U. Fundación Jiménez Díaz. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Villalva. Madrid. España.

El diagnóstico de lupus eritematoso en biopsia cutánea requiere del conocimiento por parte del patólogo de las características histopatológicas y posibles patrones de presentación de la enfermedad (lupus tumidus, paniculítico, etc.); así como de realizar una estrecha correlación con los hallazgos clínicos. Sin embargo, en ocasiones el diagnóstico diferencial histológico es complicado y para ayudarnos en numerosos artículos se cita la importancia de estudiar el marcador CD123 mediante inmunohistoquímica con el fin de reconocer grupos de células positivas para este marcador, interpretadas como acúmulos de células dendríticas plasmacitoides. Tal es la importancia de reconocer grupos de células positivas para CD123 que se considera casi como el “gold standard” para realizar el diagnóstico diferencial histopatológico entre lupus eritematoso y otras enfermedades inflamatorias cutáneas o incluso con linfomas cutáneos. Sin embargo, la expresión del marcador CD123 no es exclusiva de las células dendríticas plasmacitoides pudiendo ser positivo en otros tipos de células como los monocitos. La finalidad de este estudio es confirmar o desmentir que las células presentes en las biopsias de piel CD123 positivas son realmente células dendríticas plasmacitoides (que coexpresan CD123 y SPI-B) o bien se trata de monocitos (que coexpresan MNDA y CD123) o a una mezcla entre ambas y si existe variación en los porcentajes entre los diferentes subtipos de lupus. Para ello realizamos dobles inmunotinciones CD123/SPI-B y CD123/MNDA. Con ello pudimos observar que el infiltrado del lupus eritematoso cutáneo varía dependiendo del caso.

Casos problema I

1. LESIONES PAPULOSAS EN MANOS

F. Pinedo Moraleda, P. Ramos Pontón, E. García García, E. Gómez de la Fuente, M. Trujillo Coronado, B. Tristán Martín, S. Galeano Reyes y J.L. López Estebanz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Varón de 45 años, informático de profesión, con: AP: neutropenia crónica grado 2 y anemia normocítica leve, en seguimiento por Hematología desde septiembre de 2015, con estudio de médula ósea no compatible con proceso hematológico en el momento actual (no cumple criterios de síndrome mielodisplásico ni de aplasia medular); hipotiroidismo subclínico y episodios de distensión abdominal con dolor abdominal agudo asociado, portador de HLA-DQ2 e hija celiaca.

MC: en marzo de 2018 acudió a la consulta de Dermatología por lesiones eritematovioláceas en ambas manos desde seis meses antes. No eran pruriginosas ni le producían molestias. No había seguido ningún tratamiento. A la exploración física se evidenciaban varias lesiones papulosas eritematovioláceas, de distribución lineal, en ambas manos (fotos 1 y 2). Se realizó biopsia que fue informada

como dermatitis granulomatosa, no objetivándose microorganismos patógenos. En el material remitido a Microbiología tampoco se obtuvieron resultados positivos, incluyendo los cultivos para micobacterias. Se pautó Clobetasol (propionato) en crema, con mejoría de las lesiones, excepto una de las pápulas de la mano izquierda, que aumentó de tamaño (foto 3). Se decide realizar nueva biopsia de dicha lesión, que se remite como Caso Problema.

2. CASO PROBLEMA COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA

A. Córdoba Iturriagoitia, J.I. Yanguas Bayona, A. Valcayo Peñalba, C. Llanos Chavarri, I. Fernández de los Reyes y A. Larrea Ramírez

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. Navarra. España.

Presentamos el caso de un varón 47 años de edad, natural de Ucrania y residente en España desde 2013. Antecedente de consumo de heroína intravenosa, en su juventud en Ucrania Acude al Hospital en mayo de 2017. En ese momento se diagnostica de infección por HIV y hepatitis C. Muestra una herida cruenta de bala en pierna derecha.

Se inicia tratamiento retroviral (Truvada, Isentress). En marzo se completa el tratamiento erradicador VHC con éxito. En mayo de 2018 carga viral indetectable VHC y VIH. El paciente es remitido a dermatología en junio de 2018 por una erupción cutánea generalizada (eritrodermia). Se realiza una primera biopsia con sospecha clínica de toxicodermia en la que se aprecia una dermatitis granulomatosa. Se descarta su naturaleza infecciosa. Se lleva a cabo un cambio de antirretrovirales sin mejoría. Se instaura tratamiento con esteroides tópicos y orales sin mejoría. La segunda biopsia muestra un infiltrado linfoide de linfocitos de pequeño calibre, acompañados de macrófagos aislados o formando granulomas. Abundantes eosinófilos. Moderado epidermotropismo. Los linfocitos resultan CD3 positivos y CD4 y CD8 en similar proporción. Los macrófagos son CD163 positivos y muestran elastofagocitosis. Se realiza estudio de reordenamiento T y ambas muestras resultan policlonales (TCR gamma y Beta). En la citometría de flujo de sangre se observa inversión CD4/CD8 sin alteraciones fenotípicas.

3. MASA INGUINAL, MELANOSIS TUMORAL EN EL PIE IPSILATERAL Y VITÍLIGO DE RECIENTE INICIO

C. Ramos-Rodríguez, M. F. Relea-Calatayud, M. García-Arpa, L. González-López, P. Montero-Pavón, V. Herrera-Montoro, L. Gómez-Sánchez y J. González-García

Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Mujer de 82 años, que acude por una masa de 10 cm, eritematosa, dura y dolorosa, en ingle izquierda que notó desde hace un mes, asociada a pérdida ponderal e hiporexia. Al examen la masa es fluctuante en la superficie y adherida a planos profundos. Se identifica además un nódulo irregular negro-azulado de 1 cm, con una satelitosis de 3 mm en el dorso del pie ipsilateral. La tomografía de la masa sugiere un conglomerado adenopático. Se hace una biopsia con aguja gruesa de la masa y exéresis de la lesión cutánea. La primera mostró células de hábito epiteliode citoplasma eosinófilo, núcleo vesiculoso heterogéneo con ocasional nucleolo basófilo. Se contaron hasta 5 mitosis/10 CGA. Las células eran vimentina y CD99 positivas, y negativas para S100, CD34, HMB-45, Melan-A, SOX 10, tirosinasa, C-kit, CD45 y CKAE1/AE3 entre otros. Se detectó mutación de BRAF-V600. En la biopsia de ambas lesiones cutáneas, se hallaron abundantes melanófagos y hemosiderófagos en un fondo de fibrosis, infiltrado linfocitario escaso y neovascularización. No se identificaron células positivas para S100, HMB-45, Melan-A, tirosi-

nasa. En el seguimiento de la paciente se observó encanecimiento bilateral de las cejas y manchas acrómicas en ambas palmas. El diagnóstico de melanoma metastásico se basa en la morfología y la positividad de marcadores como S100, Melan-A y HMB-45 cuya sensibilidad para detectar metástasis es de 98% 82% y 76% respectivamente, teniendo además buena especificidad. Si bien se han reportado casos, es muy raro que los melanomas sean negativos para todos estos marcadores. En estos raros casos la norma suele ser un primario conocido. Por otro lado se han visto, de manera infrecuente, metástasis de melanomas con regresión total histológica, lo cual, junto con el hallazgo de lesiones de vitíligo, nos hacen sospechar el diagnóstico de melanoma metastásico en nuestra paciente. Lamentablemente, antes de concluir la investigación, la enferma falleció dado su mal estado y no se pudo observar su respuesta a tratamiento.

4. CASO PROBLEMA HIPERPLASIA LINFOIDE RECURRENTE EN PACIENTE CON AUTOINMUNIDAD

L. Alos Hernández, J.M. Mascaró Galy, J. Riera, P. Castillo y A. García-Herrera

Hospital Clinic de Barcelona. Barcelona. España.

Paciente de 68 años con antecedentes de hipertensión arterial, que fue diagnosticada en 2012 de cuadro de reactivación de infección por CMV (mal estado general, hepatoesplenomegalia, úlceras geográficas orales) y miositis (biopsia muscular con infiltrado inflamatorio de predominio histiocitario perivascular y perimisial). En la analítica se detectaron anticuerpos antiRo52+ y ANA a título 1/160. Fue tratada con corticoterapia durante 2 años. Seis meses después de finalizar el tratamiento presentó una placa infiltrada eritemato-marrónácea de aspecto tumoral de crecimiento muy lento en porción posterior de muslo izquierdo, que alcanzó 4 cm de dimensión máxima. Histológicamente estaba constituida por una proliferación de células fusiformes de fenotipo miofibroblástico (positivas para actinas y negativas para desmina, s100, citoqueratinas, CD34) formando patrón fasciculado, que ocupaban toda la dermis y alcanzaban el tejido celular subcutáneo. Se acompañaban abundantes células inflamatorias de predominio linfocitario y formación de folículos linfoides. Fue orientada como tumor miofibroblástico inflamatorio. Al cabo de 3 meses la paciente presentó una nueva lesión en abdomen de idénticas características clínicas e histológicas (B15-34914). Las tinciones de PAS y Ziehl-Nielsen, VHH8, ALK-1, IgG4 fueron negativas; no se identificaron alteraciones inmunofenotípicas de la celularidad linfoide. Se realizó TC toracoabdominal sin hallazgos patológicos. En mayo de 2019 presenta una nueva lesión clínicamente similar en muslo izquierdo (B19-12545). Histológicamente destaca hiperplasia linfoide con formación de centros germinales, sin proliferación miofibroblástica asociada. El estudio inmunofenotípico no muestra anomalías; el reordenamiento de la cadena pesada de las inmunoglobulinas muestra población linfoide policlonal.

5. PLACA ERITEMATOSA EN FLANCO EN VARÓN DE 47 AÑOS

C. Santonja Garriga, F. Izquierdo, S.M. Rodríguez Pinilla, M. Lamoca Martín, J. Torre Castro y M.Á. Piris Pinilla

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 47 años con placa eritematosa en flanco derecho, desde febrero de 2018, que comenzó como lesión eritematosa y pruriginosa. Tratada con corticoides tópicos, evolucionó a la lesión de la fotografía. Juicio clínico: micosis fungoide. En la biopsia, infiltrado linfocitario con afectación epidérmica (CD2, CD3, CD5, CD7, PD1, mayor expresión de CD8 que de CD4) por linfocitos de pequeño ta-

maño, a menudo en hilera basal y con imágenes de halo perinuclear. Además, infiltrado mixto dérmico superficial y profundo, perivascular e intersticial, con abundantes células plasmáticas (sin expresión de CD56 o IgG4 ni restricción de cadenas ligeras), células histiocitarias sin configuración granulomatosa, y linfocitos. Material mixoide intersticial positivo en la tinción para azul alcian. Se descarta clínicamente afectación sistémica (PET-TAC, biopsia de médula ósea normales). Ha recibido tratamiento radioterápico sobre la lesión.

Casos problema II

1. LESIÓN NODULAR FRONTAL PERSISTENTE

R. Pujol Vallverdu, J. Sánchez Schmidt, F. Gallardo Hernández, M. González-Farre y C. Barranco Sanz

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Paciente varón de 82 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, dislipemia e hiperplasia benigna de próstata, presenta en 2016 placa eritematoviolácea atrófica deprimida de 1 cm de tamaño en sien izquierda, que a lo largo de los dos últimos años ha evolucionado a una lesión nodular eritematosa de 7 x 5 cm de diámetro, lisa al tacto a con prominente red vascular superficial. Sin lesiones óseas subyacentes. Cultivos biopsias cutáneas (micológico, micobacteriológico, bacteriológico): negativos. A lo largo de la evolución se han realizado distintas biopsias cutáneas

2. CASO PARA DIAGNÓSTICO

J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Mujer de 64 años. Hace 16 años comienza con engrosamiento de la piel del tronco y de labios, ptosis palpebral, diplopía, distrofia corneal, cansancio fácil y progresivo, retracciones articulares en espalda, muñecas y dedos de la mano. Los estudios moleculares realizados y una biopsia muscular descartan una miopatía. Análítica normal. Un hermano, la abuela paterna, dos tíos paternos y dos sobrinos tienen una enfermedad similar, su padre presenta ptosis, disfagia e intolerancia al ejercicio y un primo ha sido diagnosticado de distrofia facioescapulohumeral. Se envía biopsia cutánea.

3. CASO PROBLEMA HOSPITAL 12 DE OCTUBRE

M. Garrido Ruiz^a, C. Vico^b, C. Postigo^b y J.L. Rodríguez Peralto^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica y Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. ^bInstituto 1 +12. Hospital 12 de octubre. Madrid. España.

Historia clínica: mujer de 54 años sin antecedentes de interés. Desde 2011 presenta brotes de lesiones cutáneas simétricas, papulosas, que confluyen en grandes placas infiltradas, que afectan a cara, tronco y miembros y respetan pliegues submamaros y axilas. Análítica, normal. En TAC se identifican adenopatías mediastínicas con incremento patológico de la actividad metabólica localizadas en territorios paraaórtico, subaórtico y subcarinal, así como en hilos pulmonares bilaterales. Biopsia de médula ósea normal. Citometría de flujo de sangre periférica sin hallazgos. Se realizan varias biopsias de las lesiones cutáneas.

Pósteres

1. TUMOR FIBROSO SOLITARIO VARIEDAD LIPOMATOSA (HEMANGIOPERICITOMA LIPOMATOSO). IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN DE LA FUSIÓN GÉNICA NAB2/STAT6 EN SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

V. Sabater Marco, L. Navarro Cerveró, E. Martínez Leandro, V.J. Sabater Abad, N. Santonja López, J.V. Bagán Sebastian y M. Martorell Cebollada

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

En 1995, Nielsen et al. describieron un tumor inusual compuesto por adipocitos maduros y áreas hemangiopericitoma-like proponiendo el término de hemangiopericitoma lipomatoso. Otros autores han descrito nuevos casos de este tumor sugiriendo que es una variedad lipomatosa del tumor fibroso solitario. Un varón de 53 años se presentó clínicamente con abombamiento de la región geniana. La resonancia magnética maxilofacial demostró una lesión de aspecto quístico de 3 x 2 cm en el tejido celular subcutáneo por delante de la pared anterior del seno maxilar derecho y otra de menor tamaño en su interior. Histológicamente, la lesión estaba compuesta por una proliferación de células fusiformes sin patrón determinado, vasos sanguíneos tipo hemangiopericitoma, áreas mixoides, numerosos adipocitos y mastocitos. Las células fusiformes expresaban vimentina, CD34, CD99, Bcl-2 y STAT6 mientras que eran negativas para SMA, HHF-35, desmina, h-caldesmon, factor XIIIa, CD31 y S-100. Los adipocitos expresaban S-100. Una RTPCR del tumor detectó la fusión génica NAB2ex4-STAT6ex2. El hemangiopericitoma lipomatoso ha sido reconocido como una variante del tumor fibroso solitario y su diagnóstico diferencial incluye el angiomiolipoma, miolipoma/lipoleiomioma, tumor lipomatoso atípico/liposarcoma bien diferenciado, liposarcoma dediferenciado de bajo grado, liposarcoma de células fusiformes, dermatofibrosarcoma protuberans, lipoma fibrohistiocítico y principalmente el lipoma de células fusiformes. Este lipoma puede tener idéntico inmunofenotipo que el tumor fibroso solitario lipomatoso, el cual, puede ser CD34 negativo en el 10% de los casos. El diagnóstico se establece detectando sobreexpresión de STAT6 en las células fusiformes y la fusión génica recurrente NAB2-STAT6 que es altamente específica del tumor fibroso solitario.

2. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE UNA SERIE DE 13 CASOS DE CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

X. Tarroch Sarasa, J. Perez Calderiña, L. Luizaga Velasco, P. Pontes de Sousa, C. Baez Leal, E. Masferrer Niubo, L. García Colmenero y N. Curco Botargues

Hospital Universitario Mutua Terrassa. Barcelona. España.

El carcinoma de Merkel (CM) es un tumor poco frecuente y agresivo, utilizándose diferentes tinciones inmunohistoquímicas para su diagnóstico, con resultados variables. El objetivo del estudio es evaluar diferentes marcadores inmunohistoquímicos, incluyendo el MCPyV y su posible correlación con las variables clínicas. Revisamos 13 casos diagnosticados entre 2002 y 2019, analizando las siguientes variables:

- Clínicas: sexo, edad, localización del tumor cutáneo, presencia de metástasis.
- Tinciones inmunohistoquímicas: CK20 (SP33), neurofilamentos (2F11), Cromogranina-A (LK2H10), Sinaptofisina (MRQ-40), CD56 (MRQ-42), TTF1 (8G7G3/1), antígeno epitelial específico (BER-PE4), CD117 (9.7), CD99 (O13), p63 (4A4), MCPyV (CM2B4) y Ki67 (30-9). Los casos correspondían a 9 mujeres y 4 hombres, de 81,3 años de edad media, localizados en extremidades 6 (46,1%),

cabeza y cuello 6 (46,1%) y tronco 1 (7,8%). Los casos fueron positivos para: CK20 en 12 (92,3%), neurofilamentos 4 (30,8%), cromogranina 9 (69,2%), sinaptofisina 12 (92,3%), CD56 13 (100%), TTF1 2 (15,4%), BerEP4 10 (76,9%), CD117 4 (30,8%), CD99 1 (7,7%), p63 2 (15,4%); Ki67 media 79%. MCPyV 3 (23%) mostraron menor Ki67 que los negativos y no presentaron metástasis a distancia, ni ganglionares. En nuestra serie, predominaban los tumores en mujeres localizados en cabeza y cuello, la expresión de MCPyV y de neurofilamentos fue poco frecuente y por lo tanto de poca utilidad diagnóstica. La positividad para MCPyV se asoció a menor actividad proliferativa y ausencia de metástasis. La expresión de BerEP4 era frecuente, mientras que la de CD99 y TTF1 fue rara, siempre débil y focal.

3. HEMANGIOMA ELASTÓTICO ADQUIRIDO

B. Roque Quintana, A. Sagra Guedes, L. Rodríguez Lago, T. Montenegro Dámaso, J. Rodríguez López, L. Borrego y J. Hernández Santana

Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil. La Palmas de Gran Canaria. España.

El hemangioma elastótico adquirido es una entidad vascular descrita por Requena en el año 2002 y que suele cursar como una lesión única, habiendo 51 casos descritos en la literatura.

Varón de 63 años con antecedentes personales de HTA y DM que consulta por 2 lesiones asintomáticas de 1 año de evolución. A la exploración presentaba en dorso de ambos antebrazos 2 placas rojizas bien delimitadas. A la dermatoscopia se apreciaba un área rojiza sin otras estructuras dermatoscópicas que los orificios foliculares. Histológicamente se observaba una proliferación vascular de morfología capilar localizada en dermis superficial formando una banda paralela a la superficie cutánea en el seno de una intensa elastosis solar. El hemangioma elastótico adquirido es una proliferación vascular benigna descrita en individuos de más de 50 años, con ligero predominio en mujeres. Asienta sobre piel fotodañada, siendo la localización más frecuente los brazos. Cursa como una placa única sobre elevada rojiza que no blanquea a la vitropresión, asintomática. Solo se ha publicado un caso múltiple. El diagnóstico diferencial ha de establecerse con otros tumores vasculares, con la púrpura senil y con el carcinoma basocelular. El tratamiento es conservador. Ninguno de los casos descritos ha presentado progresión, metástasis ni recidiva cuando se han extirpado. Presentamos un caso de hemangioma elastótico adquirido múltiple.

4. UNA CELULITIS PECULIAR

I. Torres Navarro, M. Évole Buselli, J. Sánchez Arráez, G. Llavador Ros y R. Botella Estrada

Hospital Universitario la Fe. Valencia. España.

Un varón de 67 años acudió a urgencias por erupción cutánea, fiebre de 39°C, náuseas y vómitos de 4 días de evolución. En la analítica destacaba elevación de PCR y procalcitonina, leucocitosis neutrofilia, hematuria y proteinuria franca de 1,4g/24h con cilindros en el sedimento. Ingresó con ceftriaxona iv. A la exploración destacaban placas eritematosas, simétricas, infiltradas al tacto y de bordes bien definidos. Se localizaban principalmente en la zona proximal de los miembros inferiores y el abdomen con un patrón de distribución muy bien delimitado en la zona de presión del pantalón. La biopsia mostró un infiltrado perivascular e intersticial superficial mixto con eosinófilos, polimorfonucleares y linfocitos. El resultado del cultivo microbiológico de la muestra, así como los hemo- y urocultivos fueron consistentemente negativos. En ningún momento se administraron corticosteroides. A los dos días, desarrolló pequeñas pústulas en el seno de dichas placas

edematosas. El cuadro se resolvió en 5 días, con descamación superficial en la zona de las pústulas e hiperpigmentación postinflamatoria y normalización de los parámetros analíticos (incluyendo los renales). La biopsia renal mostró necrosis tubular aguda. Una miríada de pruebas complementarias adicionales resultó negativa. Once meses antes, el paciente había tenido el mismo cuadro autorresolutivo. En esta ocasión, justo antes de su marcha, el paciente sufrió una hemorragia digestiva baja masiva rompiéndose la cadera al caer.

Tras su estabilización hemodinámica y cirugía de prótesis de cadera (hallándose necrosis avascular de cabeza femoral en la cadera nativa), fue dado de alta, sin recidivas durante el seguimiento.

5. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PLACA LINFOPLASMOCÍTICA DE LA INFANCIA CON REGRESIÓN TRAS TRATAMIENTO CORTICOIDEO. REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Córdoba Iturriaga, J.I. Yanguas Bayona, I. Fernández de los Reyes, C. Arean Cun, A. Larrea y C. Llanos Chavarri

Complejo Hospitalario de Navarra. Navarra. H.M. Hospital San Francisco. León. España.

Introducción. La placa linfoplasmocítica de la infancia es una entidad rara descrita por Fried en 2010. Se caracteriza clínicamente por pápulas coalescentes o placas rojizas, algo descamativas, en general únicas. Se localizan típicamente en extremidades inferiores. Afecta a menores de 10 años y preferentemente a niñas.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 3 años que consulta en octubre de 2018, por lesiones en pierna derecha de 6 meses de evolución. Se trata de placas eritematodescamativas rodeadas de halo hipocrómico, próximas a otras liquenoides. Se inicia tratamiento con tacrolimus. Siete meses después las lesiones siguen estables y se realiza biopsia. En ella, se aprecia un infiltrado liquenoide compuesto mayoritariamente por plasmáticas, algunos linfocitos y macrófagos formando granulomas. El infiltrado se extiende a dermis profunda alrededor de vasos y anejos. La epidermis muestra acantosis y ligera permeación por linfocitos. Se realizaron Ziehl-Nielsen, PAS, Giemsa, CD1a para descartar micobacterias, hongos y Leishmanias. No existía restricción de cadenas ligeras. Las serologías de sífilis, fiebre botonosa, borrelia y quantiferon resultaron negativas. Con el diagnóstico de placa linfoplasmocítica de la infancia se indica esteroide tópico, y tres meses después la lesión regresó casi por completo.

Discusión. La placa linfoplasmocítica de la infancia es una dermatosis crónica benigna poco frecuente (18 casos descritos hasta ahora), de etiología desconocida, sin afectación sistémica. Las lesiones son estables, asintomáticas y ligeramente purpúricas. Se debe descartar la etiología infecciosa por sífilis y leishmania por la presencia de c plasmáticas. No existe un tratamiento efectivo y se proponen los esteroides, crioterapia, láser y cirugía.

6. UN ARCOIRIS EN LA DERMATOSCOPIA, UN SIGNO DE ALERTA

A.M. Palma Ruiz, P. Cerro Muñoz, A. Navarro Bielsa, N. Porta Aznarez, A. Morales Callhagan, R. Baldellou Lasierra, E. Simal Gil, C. Yus Gotor e Y. Gilaberte Calzada

Servicio de Dermatología. Hospital U. Miguel Servet. Zaragoza. España.

Introducción. El Sarcoma de Kaposi es una neoplasia localizada o multisistémica de células endoteliales vinculado a la infección del herpes virus humano tipo 8. Es la neoplasia más frecuente en pacientes con infección VIH, sobre todo en homosexuales. Sin embar-

go, desde principios de los años 90 se ha observado una disminución drástica en la incidencia, coincidente con el desarrollo del tratamiento antirretroviral.

Caso clínico. Se presenta el caso de un varón de 48 años natural de España, con los antecedentes patológicos de : VIH+ desde 1997 estadio C1, en tratamiento con terapia antirretroviral con estavudina, lamivudina y didanosina, trastorno de la personalidad, pancreatitis agudas recidivantes, lipoatrofia, esteatosis hepática, EPOC. Alérgico a la penicilina. Durante una revisión rutinaria, el paciente refiere la aparición de una lesión que le ha aumentado de tamaño progresivamente en los últimos meses.

Inspección: papula-nodular, pardusco violáceo de 3x3 cm, exploraciones complementarias se revisa la última analítica practicada al paciente: leucocitos: 7000, Hb: 14, Ht: 41, plaquetas: 247000, VSG:10, linfocitos CD4: 670 (28,9%); (en el momento del diagnóstico CD4: 350; glucosa: 103, creatinina: 1,2, GRF-CKD EPI: 71 ml/min, albúmina: 4,4, GGT: 22, GOT: 20, GPT: 13, carga viral indetectable Rx tórax: normal y body TC normal sin compromiso de órganos a distancia.

Anatomía patológica: células fusiformes en láminas y fascículos con atipia citológica, moderada, necrosis de células aisladas eritrocitos embebidos en una red extensa de espacios vasculares, sugestivo de sarcoma de Kaposi El paciente ha continuado con la terapia antirretroviral, añadiéndose ocho ciclos de quimioterapia sistémica con doxorubicina liposomal.

Discusión. El sarcoma de Kaposi clásico responde bien a la radioterapia, el sarcoma de Kaposi endémico africano responde a la quimioterapia sistémica cuando es sintomático, el inducido por terapia inmunosupresora sufre regresión o se resuelve cuando se reducen las dosificaciones de los fármacos o se suspenden. El sarcoma de Kaposi asociado HIV puede responder a terapia local, si hay afectación mucocutánea difusa o visceral está indicada la inmunoterapia. Entre los múltiples agentes utilizados la adriamicina liposomal y el paclitaxel son considerados los agentes más activos. En dos estudios fase III la adriamicina liposomal demostró un mayor índice de respuesta.

7. ALOPECIA LIPEDEMATOSA

A. Sagra Guedes, B. Roque Quintana, L. Rodríguez Lago, T. Montenegro Dámaso, D. Islas Norris, L. Borrego Hernando y J. Hernández Santana

Hospital Insular de Gran Canaria. Gran Canaria. España.

Introducción. La alopecia lipedematosa es una alopecia no cicatricial poco frecuente descrita por primera vez por Coskey et al. en 1961.

Caso clínico. Paciente mujer de 44 años sin antecedentes personales de interés que presenta desde hace 2 años en vértex una placa alopecica de 4cm, contorno irregular, sin signos de inflamación y una consistencia acolchada. La analítica fue normal y el estudio histológico mostró infiltración del tejido adiposo hacia la dermis con metaplasia adiposa de las estrias foliculares, reducción del número de folículos y ausencia de inflamación.

Discusión. La alopecia lipedematosa se caracteriza por el aumento del grosor de la capa subcutánea del cuero cabelludo y la incapacidad para hacer crecer los pelos más de 2 cm. Hasta la fecha hay 40 casos publicados con predominio en mujeres de edad media sin predilección racial. La localización más frecuente es vértex pudiendo generalizarse y cuando presenta síntomas son prurito o parestesias. La patogenia es desconocida y no existen pautas de tratamiento.

Conclusiones. La alopecia lipedematosa es poco frecuente pero debemos pensar en ella ante una alopecia no cicatricial resistente a tratamiento. El diagnóstico es fundamentalmente histológico pero debemos recalcar la importancia de la palpación en el examen dermatológico de pacientes con alopecia.

8. DERMATOMIOFIBROMA EN REGIÓN INGUINAL

L. Rodríguez Lago, B. Roque Quintana, A. Sagra Guedes, T. Montenegro Dámaso, L. Borrego Hernando y J. Hernández Santana

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

Introducción. El dermatomiofibroma es un tumor benigno poco frecuente que resulta importante diferenciarlo de otras proliferaciones de estirpe fibrohistiocitaria, de curso clínico y actitud terapéutica más agresivas.

Caso clínico. Una mujer de 36 años consultó por una lesión indurada en región inguinal de años de evolución y crecimiento progresivo, asintomática. En la exploración física presentaba en zona inguinal derecha una placa de color marrónáceo uniforme de 1,5 cm, ovalada, de bordes irregulares y consistencia elástica. En la histología se objetivó una proliferación fusocelular sin atipia ni mitosis, con tendencia a disponerse en fascículos paralelos a la superficie cutánea y con patrón de crecimiento infiltrativo, conservando los anejos cutáneos y con proliferación y fragmentación de fibras elásticas. La inmunohistoquímica mostraba positividad para vimentina y actina de músculo liso. El análisis molecular del gen PDGF resultó negativo. Con estos hallazgos se diagnosticó de dermatomiofibroma.

Discusión. El dermatomiofibroma es una entidad descrita por Kamino en 1992, con menos de 100 casos descritos en la literatura y englobada dentro de los tumores benignos de estirpe miofibroblástica. Afecta característicamente a mujeres jóvenes y a niños prepuberales como una placa o nódulo menor de 2 cm, con localización preferencial en región superior del cuerpo. Dada la inespecificidad clínica, en el diagnóstico resulta esencial el estudio histopatológico. El tratamiento es la extirpación quirúrgica. En consonancia con su naturaleza benigna, no se ha evidenciado riesgo de recidiva ni de metástasis.

Conclusión. Destacamos la importancia de esta entidad en diferenciarla de otros tumores de células fusiformes de comportamiento agresivo.

9. SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO CD30+ PRIMARIO CUTÁNEO FACIAL COMO SIMULADOR DE QUERATOACANTOMA: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

J. Riera Monroig, R. Pigem, A. Combalia, P. Castillo, L. Alós, T. Estrach y A. García-Herrera

Servicio de Dermatología. Hospital Clinic. Barcelona. España.

El diagnóstico diferencial del queratoacantoma incluye entre otros, a los síndromes linfoproliferativos primarios cutáneos CD30+(SLPCCD30). A continuación, se reportan dos casos de papulosis linfomatoide (PL) que clínicamente remediaban un queratoacantoma. Se trata de una mujer y un varón de 76 y 66 años sin antecedentes de interés, que consultaban por tumoraciones solitarias de rápido crecimiento, localizadas en región facial. A la exploración física los dos casos mostraban tumores de 1-2 cm de diámetro con costra y ulceración central. Los dos pacientes fueron biopsiados con sospecha de queratoacantoma, e histológicamente mostraron ulceración con hiperplasia del epitelio adyacente y un denso infiltrado dérmico constituido por células grandes atípicas, entremezcladas con linfocitos pequeños, neutrófilos y eosinófilos. Fenotípicamente las células atípicas eran CD2, CD3 y CD5 positivas, con pérdida de CD7 y coexpresión de CD4 y CD30. Los dos casos mostraron un pico clonal para la cadena beta del TCR y no se observaron reordenamientos de DUSP22. Las dos tumoraciones involucraron completamente en pocas semanas después de la biopsia. El diagnóstico tras correlación clínico-patológica fue de PL. El estudio analítico no mostró alteraciones. En el caso del

varón, presentó dos lesiones similares en cabeza y tronco durante el seguimiento.

En conclusión, los SLPCCD30+ pueden simular clínicamente un queratocantoma. De hecho, se ha descrito la presencia de hiperplasia pseudoeplieliomatosa en el linfoma anaplásico de células grandes CD30+ primario cutáneo, pero esta es excepcional en la papulosis linfomatoide.

10. CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA DEL SÍNDROME DE DRESS

B. Ferrer Fábrega, G. Aparicio, L. Olivier Moscoso Miranda, I. Ramos-Oliver, T. Repiso y V. García-Patos Briones

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

El síndrome de Dress, acrónimo en inglés de “Drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms” es un grave síndrome de hipersensibilidad a fármacos que se manifiesta con rash cutáneo, fiebre, compromiso multisistémico y eosinofilia. Los fármacos más habitualmente implicados son los antiepilépticos, aunque la lista es cada vez mayor. Su diagnóstico es difícil debido a que las lesiones cutáneas y la afectación de órganos internos son muy variables y plantean un diagnóstico diferencial amplio, como infección viral, enfermedad de Still del adulto o síndrome linfoproliferativo, entre otros. Por otra parte, en la literatura hay poco descrito sobre los cambios histopatológicos observados en el síndrome de Dress. El objetivo principal del estudio es analizar los patrones histológicos observados en los casos de síndrome de Dress y correlacionarlo con las características clínicas. Para ello se ha realizado un análisis retrospectivo de los casos diagnosticados clínicamente de síndrome de Dress (Regiscar Scoring System) observados en nuestro centro durante los años 2011-2019. Basados en nuestro estudio, los cambios histológicos observados en el síndrome de Dress son similares a las erupciones por fármacos en general, presentando espongiosis, queratinocitos apoptóticos, vacuolización de la capa basal e infiltrado dérmico con linfocitos atípicos. No hemos hallado correlación entre los diferentes patrones histológicos y la severidad del cuadro clínico. Aunque el diagnóstico de síndrome de Dress es fundamentalmente clínico, la biopsia cutánea es importante porque puede ayudar a confirmar el diagnóstico y permite realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades.

11. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CORDOMA SACROCOXÍGEO (CORDOMA CUTIS)

L. Olivier Moscoso Miranda, I. Ramos Oliver, C. Romagosa Pérez-Portabella, T. Repiso Montero, S. Ramón y Cajal y B. Ferrer Fábregas

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

El cordoma es un tumor maligno primario del hueso poco frecuente (1-4% de los tumores óseos malignos) que se origina en la notocorda, siendo la región sacrocoxígea la localización más frecuente (50% de los casos). Típicamente presentan un crecimiento lento progresivo con extensión agresiva local, múltiples recidivas y metástasis. Las metástasis cutáneas son raras y suelen ocurrir varios años después del diagnóstico inicial. Presentamos el caso de un paciente varón de 58 años con antecedente de cordoma sacro L3 resecaado en 2009 (con márgenes positivos) más radioterapia adyuvante con varias recidivas locales posteriores en 2011 y 2012.

En el año 2016 consulta por una lesión submamaria izquierda de 3 cm de dimensión máxima. Actualmente presenta progresión adenopática. El estudio histológico de la biopsia cutánea muestra una infiltración por cordones celulares anastomosados entre sí que

se encuentran inmersos en una matriz intercelular de características mixoides. Las células neoplásicas (fisalíferas) son grandes, con citoplasmas vacuolados, núcleos vesiculares prominentes y vacuolas citoplasmáticas que contienen glucógeno. Otras células tumorales son pequeñas, con núcleos inaparentes y sin nucléolos visibles. Se identifican ocasionales figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico muestra expresión de las células tumorales para citoqueratina AE1-AE3 y Brachyury, compatibles con metástasis cutáneas de cordoma de tipo clásico (cordoma cutis). El cordoma cutis es una presentación inusual de una neoplasia poco frecuente que plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores con apariencia mucinosa o de célula clara. La expresión del gen brachyury ha sido identificada como un marcador de utilidad diagnóstica en cordomas.

12. CARCINOMA MICROQUÍSTICO ANEXIAL. PRESENTACIÓN DE 8 CASOS EN EL COMPLEJO HOSPITALARIO DE NAVARRA

G.P. de Lima Piña, A. Córdoba Iturriagoitia, R. Güarch Troyas, M. Montes Díaz, P. Fernández Seara y G. Aísa Rivera

Complejo Hospitalario de Navarra. Navarra. España.

Introducción. El carcinoma microquístico anexial (MAC) es un tumor anexial de crecimiento lento, localmente agresivo que se presenta como nódulos o placas en región facial. También pueden localizarse en cuero cabelludo, tronco, extremidades y región genital. Ocurre en adultos de cualquier género.

Materiales y métodos. Realizamos un estudio retrospectivo desde 1988-2019 de pacientes con diagnóstico de MAC del Complejo Hospitalario de Navarra (CHN) para valorar la incidencia en cuanto a género, localización, edad y evolución.

Resultados. Se obtuvieron 8 pacientes con diagnóstico de MAC. La edad media fue 72,2 años con predominio masculino (75%). Las lesiones estaban localizadas en cara (75%), cuero cabelludo (12,5%) y tórax (12,5%). Al estudio anatomopatológico, se observaban tumores infiltrantes que se extendían a dermis y tejidos adyacentes, constituidos por estructuras ductulares o cordones dispuestas en un estroma de aspecto hialinizado. La mayoría presentaban invasión perineural. El 62,5% de los casos fueron autolimitados tras la ampliación quirúrgica. Sin embargo, 2 de los pacientes tuvieron recidivas y metástasis a ganglios linfáticos. Un paciente falleció por complicaciones asociadas al tumor.

Conclusiones. Se presentan 8 casos de MAC diagnosticados en el CHN durante 31 años. -Tres de los casos tuvieron un comportamiento clínico agresivo. El tratamiento de los MAC es quirúrgico y suelen tener buen pronóstico tras resecciones completas. No obstante, pueden recidivar en el 50% de los casos con metástasis a distancia como en dos de los casos de nuestra serie. -El diagnóstico diferencial es con neoplasias como el siringoma, tricoepitelioma desmoplásico y el carcinoma basocelular esclerosante cuyo curso clínico es benigno.

13. NEVUS MELANOCÍTICO CONGÉNITO CON INDUCCIÓN EPIDÉRMICA FOLÍCULO-SEBÁCEA

B. Pinilla Martín, J.L. Rodríguez Peralto, J.Á. Burgos Moreno, L. Parrilla Rubio, E. Revilla Sánchez, O. Guzova de Quintero, G. González López y M.C. Garrido Ruiz

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España. Policlínica Gustavo A. Ross. David. Panamá.

Varón de 15 años que consulta por una lesión que presenta desde el nacimiento y que ha aumentado de tamaño. En la exploración se observa una lesión pigmentada homogénea de 1,3x0,6 cm localizada en área lumbar izquierda que se extirpa por molestias con el

roce. En la biopsia se observa, en la epidermis, acantosis con hiperplasia epidérmica de aspecto basaloide con formaciones foliculares y glándulas sebáceas, asociada a una proliferación melanocítica intraepidérmica y en dermis papilar y reticular media y profunda. No se observa atipia celular. Se diagnóstica de nevus melanocítico congénito con inducción epidérmica foliculo-sebácea. La inducción folicular es un fenómeno en el que los fibroblastos que acompañan a distintas lesiones cutáneas inducen a la epidermis suprayacente el desarrollo de folículos pilosos primitivos y glándulas sebáceas similar a lo que ocurre en la embriogénesis. Aunque es una condición descrita en distintos tipos de neoplasias cutáneas, benignas y malignas, solo hemos encontrado un caso descrito en la literatura correspondiente a un nevus melanocítico con inducción folicular que, en ese caso, era únicamente del folículo piloso. En nuestro caso, la biopsia muestra, no solo inducción del folículo piloso, sino también de glándulas sebáceas. Se trataría por tanto, de un hallazgo histológico infrecuente pero posiblemente infradiagnosticado, dado que la inmensa mayoría de las lesiones melanocíticas no se extirpan y la inducción folicular no tiene un correlato clínico o dermatoscópico que nos haga sospecharla.

14. DOS CASOS DE EMBOLIA CUTÁNEA POR POLÍMEROS DE REVESTIMIENTO DE ENDOPRÓTESIS DE AORTA ABDOMINAL

E. Acebo Mariñas, I. Méndez Maestro, J.A. Ratón Nieto y V. Velasco Benito

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Bilbao. España.

Introducción. Los dispositivos utilizados en procedimientos intravasculares diagnósticos y terapéuticos, suelen estar cubiertos por un revestimiento polimérico que minimiza la trombosis o el espasmo vascular. Sin embargo, este revestimiento puede perder su integridad y producir embolias, con manifestaciones clínicas diversas. **Casos clínicos.** Se trata de dos varones con múltiples factores de riesgo cardiovascular, sometidos a reparación de aneurisma de aorta abdominal mediante colocación de endoprótesis vía inguinal (EVAR) en mayo de 2019. A los 9 y 12 días tras la intervención, presentaron lesiones eritematopurpúricas, puntiformes, algunas de aspecto retiforme, no palpables, en las plantas de ambos pies. Se tomaron biopsias cutáneas observándose en ambos casos, en el interior de los vasos de la dermis profunda, un material extraño basófilo, cilíndrico, entremezclado con hematíes sin respuesta inflamatoria asociada. **Discusión.** Los émbolos de material de revestimiento son una entidad cada vez más descrita en la literatura y probablemente infradiagnosticada. La FDA en 2015 lanzó un comunicado sobre la seguridad del material lubricante de estos dispositivos, comprometiéndose a exigir mejoras a los fabricantes. Las manifestaciones clínicas dependerán del lugar de migración, siendo las más frecuentes a nivel neurológico, cardíaco, cutáneo y pulmonar. La presencia de lívedo reticular debe hacernos investigar si el paciente ha sido sometido a un procedimiento endovascular en los últimos días o semanas. Histopatológicamente se trata de un material endovascular amorfo, basófilo, serpiginoso, laminar o granular, no refráctil y no polarizable, susceptible de generar una reacción inflamatoria gigantocelular, difícil de confundir con sustancias endógenas.

15. LESIÓN VASCULAR ATÍPICA

P. Ramos Pontón, F. Pinedo Moraleda, M. Trujillo Coronado, B. Tristán Martín, S. Galeano Reyes, I. Alemany Benítez y A. Palacín Moya

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La radioterapia es un tratamiento comunmente utilizado en la actualidad, con un amplio espectro de efectos y complicaciones deri-

vados de ella. Entre ellas se encuentran las lesiones vasculares atípicas (LVA) cuyo principal reto diagnóstico es diferenciarlas del angiosarcoma postradioterapia (ASPR).

Caso clínico. Mujer de 78 años de edad con antecedentes de carcinoma ductal infiltrante de mama diagnosticado cuatro años antes, inicialmente tratada con quimioterapia neoadyuvante, con tumorectomía posterior y radioterapia complementaria. Tres años más tarde presenta una lesión indurada y enrojecida en la zona de la tumorectomía por lo que se realiza una biopsia. Histológicamente se observó una proliferación vascular relativamente circunscrita, localizada en dermis papilar y reticular superficial, con vasos irregulares revestidos por células endoteliales sin atipia relevante. Estas células mostraron inmunexpresión para CD31, CD34 y D2-40. El estudio para C-MYC resultó negativo. El diagnóstico anatomopatológico fue lesión vascular atípica.

Discusión. Los cambios histológicos por radioterapia son muy variados y muchas veces se solapan entre entidades benignas y malignas. La búsqueda de datos tales como atipia relevante, necrosis, patrón infiltrativo, infiltración profunda, etc. pueden ayudar al diagnóstico. No obstante, algunos autores consideran que las LVA son precursores o al menos un estadio inicial de un ASPR por lo que los pacientes deben tener un seguimiento clínico estrecho.

16. ENFERMEDAD DE FAVRE RACOUCHOT. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

P. Ramos Pontón, F. Pinedo Moraleda, E. García Zamora, M. Trujillo Coronado, B. Tristán Martín, S. Galeano Reyes y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Existen múltiples enfermedades causadas por la exposición a radiación ultravioleta entre ellas, la enfermedad de Favre-Racouchot (EFD), caracterizada por comedones y quistes infundibulares. Su localización más frecuente es a nivel periorbitario.

Caso clínico. Se trata de dos pacientes varones, de 51 y 69 años, con historia de exposición solar y aparición de lesiones quísticas de años de evolución en región periorbitaria y malar. En ocasiones estos quistes sufrían inflamación, por lo que se realizó exéresis de las lesiones. Histológicamente se observó marcada elastosis solar, numerosos comedones y quistes infundibulares.

Discusión. Dada la banalidad de los hallazgos histopatológicos, es importante sospechar esta entidad, muy probablemente subestimada. Su diagnóstico diferencial clínico incluye el granuloma actínico, el acné, la hiperplasia sebácea, el quiste veloso, el siringoma, etc. Aunque su patogénesis no está del todo clara, se sabe que está producida por la degeneración de las fibras elásticas de la dermis que permite la formación de múltiples comedones y quistes foliculares en pacientes susceptibles. También se ha relacionado con otros factores como el tabaquismo, exposición a bajas temperaturas y a sustancias químicas. Su tratamiento es principalmente tóxico o por dermoabrasión y en casos graves se puede recurrir a la resección quirúrgica.

17. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTRÓPICA: CLAVES DIAGNÓSTICAS

L. Valdivieso Almeida, J.Á. García García, N. Santonja López, M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez Domenech, V. Alegre de Miquel y V. Sabater Marco

Consorcio Hospital General Universitario. España.

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo primario de células T más frecuente, constituido por linfocitos T epidermotropos de pequeño y mediano tamaño con núcleo cerebriforme. La MF foliculotrópica es considerada una entidad distinta clínicamente más agresiva y de peor pronóstico. Presentamos dos casos de pacientes diagnosticados

dos de MF foliculotrópica, dos varones, de 58 y 49 años, que consultan por placas hipopigmentadas, eritematosas y alopecicas. El estudio histológico demostró la coexistencia de 1) foliculotropismo, 2) siringotropismo, 3) epidermotropismo mínimo y focal, 4) mucinosis folicular y un 5) marcado infiltrado eosinófilo acompañante. Adicionalmente, en el primer caso, se objetivó 6) dilatación quística folicular. El estudio inmunohistoquímico de ambos casos demostró positividad frente a CD3 con predominio de CD4. El reordenamiento genético del TCR gamma fue clonal. El espectro clínico-patológico de la MF es muy amplio, por lo que algunos diagnósticos diferenciales deben ser considerados. El siringotropismo en la MF es poco frecuente y puede ser un hallazgo aislado o generalmente asociado a foliculotropismo. La observación de infiltrado linfocitario de células pequeñas con foliculotropismo y/o siringotropismo debe hacer plantear el diagnóstico de micosis fungoide, incluso en la ausencia de otros hallazgos histológicos más característicos.

18. PIENSA MAL Y NO SIEMPRE ACERTARÁS

M. Matellanes Palacios, J. Sabater Abad, L. Bou Boluda, V. Dios Guillán, V. Pont Sanjuan, P. Alemany Monraval, E. Gimeno Carpio y M. Moragón Gordon

Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. Hospital Universitario de San Juan. Alicante. España.

Introducción. El diagnóstico de leishmaniasis cutánea puede ser un desafío porque imita a patologías tanto infecciosas como malignas. La proliferación de células NK (CD 56+) está descrita en la literatura asociada con frecuencia a leishmaniasis cutáneas, fundamentalmente leishmaniasis cutánea solitaria.

Caso clínico. Mujer de 90 años con antecedente de síndrome mielodisplásico. Consultó por la presencia de una placa eritematoviolácea en la comisura bucal izquierda de aspecto tumoral, de unos 3-4 cm de diámetro, infiltrada al tacto. No sabía precisar con exactitud el tiempo de evolución. Únicamente le ocasionaba leve prurito. Nos planteamos el diagnóstico clínico diferencial entre un linfoma, sarcoma mielode, leucemia cutis, angiosarcoma o lesión granulomatosa. Realizamos una biopsia punch donde se observaba una proliferación celular polimorfa ocupando toda la dermis y con extensión al tejido celular subcutáneo. Se identificaban linfocitos maduros de pequeño tamaño junto con células plasmáticas y abundantes células de citoplasma amplio con núcleos elongados que en ocasiones tendían a agruparse adoptando una morfología pseudo-granulomatosa. En la inmunohistoquímica presentaba CD3+, CD4>CD8, CD20+, CD68+, CD138+, CD56+, mieloperoxidasa-, CD30-, TDT-. En el estudio molecular, el reordenamiento TCR e IgH fueron negativos. Tanto el cultivo micológico como de micobacterias fue negativo. La PCR para Leishmania fue positiva, por lo que habiendo descartado otros procesos, se llegó al diagnóstico de leishmaniasis cutánea localizada.

Discusión. Presentamos un caso de leishmaniasis cutánea que en el estudio anatomopatológico presentaba alta densidad de las células NK. Se cree que estas células participan en la respuesta inmunitaria protectora frente al parásito y puede estar relacionado con la respuesta Th1 característica en estos pacientes.

19. PRESENTACIÓN DE UN CASO DE PLACA LINFOPLASMOCÍTICA DE LA INFANCIA CON REGRESIÓN TRAS TRATAMIENTO CORTICOIDEO. REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Córdoba Iturriagoitia, A. Iturriagoitia, I. Fernández de los Reyes, C. Llanos Chavarri, G. Aisa y M.T. Fernández Figueras

Complejo Hospitalario de Navarra. Hospital General Universitario de Cataluña. Grupo Quirón Salud. España.

Introducción. La placa linfoplasmocítica de la infancia es una entidad rara descrita por Fried en 2010. Se caracteriza clínicamente por pápulas coalescentes o placas rojizas, algo descamativas, en general únicas. Se localizan típicamente en extremidades inferiores. Afecta a menores de 10 años y preferentemente a niñas.

Caso clínico. Presentamos el caso de una niña de 3 años que consulta en octubre de 2018, por lesiones en pierna derecha de 6 meses de evolución. Se trata de placas eritematodescamativas rodeadas de halo hipocrómico, próximas a otras liquenoides. Se inicia tratamiento con tacrolimus. Siete meses después las lesiones siguen estables y se realiza biopsia. En ella, se aprecia un infiltrado liquenoide compuesto mayoritariamente por plasmáticas, algunos linfocitos y macrófagos formando granulomas. El infiltrado se extiende a dermis profunda alrededor de vasos y anejos. La epidermis muestra acantosis y ligera permeación por linfocitos. Se realizaron Ziehl-Nielsen, PAS, Giemsa, CD1a para descartar micobacterias, hongos y Leishmanias. No existía restricción de cadenas ligeras. Las serologías de sífilis, fiebre botonosa, borrelia y quantiferon resultaron negativas. Con el diagnóstico de placa linfoplasmocítica de la infancia se indica esteroide tópico, y tres meses después la lesión regresó casi por completo.

Discusión. La placa linfoplasmocítica de la infancia es una dermatosis crónica benigna poco frecuente (18 casos descritos hasta ahora), de etiología desconocida, sin afectación sistémica. Las lesiones son estables, asintomáticas y ligeramente purpúricas. Se debe descartar la etiología infecciosa por sífilis y leishmania por la presencia de c. plasmáticas. No existe un tratamiento efectivo y se proponen los esteroides, crioterapia, láser y cirugía.

20. REACCIÓN TIPO GRANULOMA NECROBIÓTICO A PIGMENTO DE TATUAJE. PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Areán, J. Ramírez, R. Paz, J. Angulo, L. Mejías, I. Eraña y C. Santonja

Hospital General de Villalba. Hospital General Rey Juan Carlos. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El incremento de la popularidad de los tatuajes ha derivado en un mayor reconocimiento de sus complicaciones, entre las cuales se incluye un amplio espectro de reacciones inflamatorias cutáneas. Presentamos el caso de una paciente que desarrolló una reacción de tipo granuloma necrobiótico, dado que es un patrón infrecuente, existiendo pocos casos publicados en la literatura.

Caso clínico. Mujer de 53 años con reacción de aspecto granulomatosa, en zona de pigmento rojo de tatuaje, en dorso de pie izquierdo, realizado hace 4 años. No se observan otros datos reseñables. La reacción no mejora con corticoides tópicos, persistiendo durante 7 meses hasta que se realiza biopsia. En el estudio histológico se observa una zona de necrobiosis en la dermis, con histiocitos en pseudoempalizada y presencia de algunos gránulos de pigmento oscuro. Las tinciones para hongos y micobacterias fueron negativas. Posteriormente a la biopsia, la paciente presentó una úlcera con la forma del tatuaje, sobre la cual se han realizado curas frecuentes, evolucionando de forma satisfactoria.

Conclusión. Es fundamental conocer los tipos de patrones de reacción inflamatoria asociados a los tatuajes, ya que estas pueden presentarse años después de su realización. El patrón histológico de granuloma necrobiótico asociado a tatuajes es infrecuente, y debemos recordar que puede verse en otros contextos clínicos (tales como: granuloma anular, necrobiosis lipoidica diabetorum, nódulo reumatoide, sarcoidosis e infecciones), por lo que es indispensable realizar cultivos y tinciones especiales, para descartar estos diagnósticos diferenciales.

21. PSEUDOLINFOMA POLIPOIDE ANGIOMATOIDE DE CÉLULAS T. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

C. Areán, I. Marín, F. Sánchez, R. Paz, S. Hernández, M. Rodríguez-Pinilla y C. Santonja

Hospital General de Villalba. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El pseudolinfoma polipoide angiomatoide de células T ha sido descrito recientemente. Se trata de una variante de pseudolinfoma cutáneo, que suele ocurrir en adultos jóvenes, como una lesión polipoide, solitaria, menor de 1 cm, localizada predominantemente en cabeza-cuello o en el tronco. Se observa con mayor frecuencia en mujeres (con una relación de 14:3). Presentamos dos casos de esta entidad poco reconocida.

Casos clínicos. Caso 1: varón de 32 años con lesión pediculada, rosada, en región lumbar derecha, de 6 meses de evolución, que cursa con sangrado e inflamación, clínicamente interpretada como granuloma piogénico. Caso 2: varón de 26 años con lesión pediculada en región cervical derecha, de 1 cm de diámetro, clínicamente interpretada como hemangioma. Ambas lesiones presentan hallazgos histológicos similares consistentes en expansión de la dermis por celularidad linfocitaria homogénea, acompañada de vasos de aspecto venular, con endotelio alto prominente. Predominan los linfocitos T, acompañados de un menor componente de células plasmáticas.

Conclusión. El pseudolinfoma polipoide angiomatoide de células T, es una variante peculiar de pseudolinfoma cutáneo. Podría ser parte de un espectro de lesiones (angioqueratoma acral pseudolinfomatoso de los niños, proliferación angiolinfocitaria papular con rasgos epitelioideos en niños y adultos, hiperplasia angiolinfocitaria de vena de endotelio alto y pseudolinfoma papular), que comparten algunas características histológicas. Sin embargo; dada su presentación clínica en adultos, en forma de lesión polipoide solitaria, de localización no acral, se ha propuesto como una entidad distinta. Presentamos dos nuevos casos de esta patología, en pacientes varones, a pesar de su mayor prevalencia en mujeres.

22. TUMOR BENIGNO CUTÁNEO PLEXIFORME HÍBRIDO DE PERINEUROMA Y NEUROTECOMA CELULAR AGMINADO EN UN NIÑO DE 9 MESES

I. Fernández de los Reyes, A. Córdoba Iturriagoitia, M.T. Fernández Figueras, B. Aguiar Losada y M. Larrea García

Complejo Hospitalario de Navarra. Hospital Universitario General de Cataluña. España.

Objetivos. El tumor benigno cutáneo plexiforme híbrido de perineuroma y neurotecoma celular (TBCPHPNC) se describió por Requena et al., como una pápula labial única, con características híbridas entre perineuroma y neurotecoma celular. Diversos autores han aportado nuevos casos, sin documentarse lesiones múltiples en niños. Presentamos un TBCPHPNC agminado en un niño de nueve meses.

Material y métodos. Se describen las características clínico-patológicas e inmunohistoquímicas de un caso de TBCPHPNC agminado en un varón de nueve meses.

Resultados. El paciente presenta desde el primer mes de vida, siete pápulas en mandíbula, de 2-3mm, con diagnóstico clínico de colagenoma vs. nevus elástico/apocrino. En hematoxilina-eosina, se observa una lesión dérmica de células fusiformes dispersas, con núcleos homogéneos sin nucléolo, sobre un estroma colágeno denso, sin células atípicas, necrosis, ni mitosis. Presentan positividad para MITF, GLUT 1 y CD10, y negatividad para Melan-A, Enolasa, EMA, Claudina 1, S100, desmina, actina, CD31 y CD34.

Conclusiones. El TBCPHPNC se describe como una pápula perioral en adultos. Histológicamente es un nódulo dérmico, de patrón plexiforme, bien delimitado, con marcadores positivos para peri-

neuroma/neurotecoma celular. No obstante, existen casos que difieren de la descripción clásica: Yamada et al. describieron un caso en nariz, mientras que Konstantinos et al. aportaron un caso sin patrón plexiforme en tobillo. En nuestro caso, nos enfrentamos a un tumor histológicamente diferente, con marcadores propios de esta entidad. Interpretamos que se trata de un TBCPHPNC agminado en un niño, siendo el primero descrito en la literatura. En conclusión, estos nuevos casos ayudan a conocer mejor su espectro clínico-patológico.

23. ACTINOMICOSIS PRIMARIA CUTÁNEA SIMULADORA DE CARCINOMA

I. Fernández de los Reyes, A. Córdoba Iturriagoitia, A. Larrea Ramírez, G. Aísa Rivera y J.I. Yanguas Bayona

Complejo Hospitalario de Navarra. Navarra. España.

Objetivos. La actinomicosis cutánea primaria (ACP) es una entidad poco frecuente, que se encuentra en relación con inmunosupresión, insuficiencia vascular o traumatismos. Clínicamente puede confundirse con tumores debido a su presentación inespecífica y bajo índice de sospecha. Presentamos el caso de una ACP simuladora de carcinoma en un paciente con inmunodepresión.

Material y métodos. Se describe el caso de una ACP en un paciente con diabetes mellitus 2, sin antecedentes traumáticos, estudiando las características clínico-patológicas del caso.

Resultados. Mujer de 83 años con una lesión en maxilar, de rápido crecimiento, con diagnóstico clínico de queratoacantoma vs. carcinoma epidermoide. En hematoxilina-eosina, se observa una lesión inflamatoria en dermis superficial, compuesta mayoritariamente por células plasmáticas y macrófagos con restos celulares intracitoplasmáticos. En el seno de la lesión se observaban colecciones redondeadas, de bordes filamentosos, positivas para las técnicas histoquímicas de PAS, GROCOTT y Plata Metenamina. Tras el diagnóstico histológico, se le realizaron estudios de extensión, descartando la presencia de infección en otra localización.

Conclusiones. El *Actinomyces* es un elemento habitual de la flora orodigestiva, siendo la infección primaria cutánea excepcional. La forma primaria cutánea obliga a descartar una extensión secundaria a una infección de órganos o estructuras profundas. Clínicamente pueden simular tumores, ocasionando un retraso en el diagnóstico y el tratamiento. Nos encontramos ante un caso de ACP sin sospecha clínica, que destaca la importancia del patólogo en el diagnóstico de esta entidad y en consecuencia, en la instauración de un tratamiento.

24. MELANOMA SIRINGOTROPO. UN RETO DIAGNÓSTICO CON IMPLICACIÓN PRONÓSTICA

J. Torre Castro

Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El anejotropismo de melanocitos tumorales es un fenómeno relativamente frecuente en el melanoma maligno, afectando preferentemente a infundíbulo e istmo del folículo. La afectación del acrosiringio en las zonas más superficiales también es un hallazgo presente en un porcentaje considerable de melanomas acrales y de léntigo maligno y melanomas. Sin embargo, la afectación profunda alrededor de ducto o glándula ecrina, con la presencia de melanocitos tumorales en dermis reticular profunda o subcutis es un hallazgo infrecuente y poco descrito en la literatura. Por el término de melanoma siringotropo entendemos aquellos melanomas con extensión alrededor de ducto o glándula ecrina hasta dermis profunda o tejido celular subcutáneo, en un nivel más profundo que, si lo hubiera, un melanoma invasor asociado. Presentamos cuatro casos de melanomas siringotropos en diversas localizaciones.

25. SÍFILIS MALIGNA EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

I. Méndez Maestro

Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Varón de 62 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos. Sin datos epidemiológicos de interés. Consultó por un cuadro de un mes de evolución, consistente en lesiones papulonodulares de tamaños variables (entre 0,5 -2 cm), algunas de ellas ulceradas, distribuidas en cara, tronco y extremidades. Presentaba además lesiones redondeadas, eritematodescamativas en palmas de ambas manos. Las lesiones eran levemente pruriginosas. Sin afectación de mucosas. No presentó fiebre ni afectación general durante la evolución. La biopsia de una de las lesiones reveló una úlcera con epidermis con queratinocitos reactivos y daño liquenoide con exocitosis que se extendía a folículos pilosebáceos; en la dermis presentaba infiltrado inflamatorio con linfocitos pequeños y medianos, histiocitos y células plasmáticas. Con la tinción de espiroquetas se observaron múltiples microorganismos alargados espiraliformes. Se realizó analítica completa con serologías que resultó positiva para *Treponema pallidum* (RPR 1/16) y negativa para VIH (en dos determinaciones separadas por un mes). Se llegó al diagnóstico de sífilis secundaria maligna en paciente inmunocompetente. La sífilis maligna es una forma de sífilis secundaria agresiva, que aparece en pacientes inmunodeprimidos, principalmente en pacientes VIH+. Su presentación en pacientes inmunocompetentes es excepcional. La forma de presentación clínica, con lesiones ulceradas, fiebre y adenopatías generalizadas; así como los hallazgos histológicos, pueden plantear el diagnóstico diferencial con procesos linfoproliferativos T cutáneos. La IHQ, la presencia frecuente de numerosas células plasmáticas, así como el daño endotelial son pistas para el diagnóstico anatomopatológico.

26. SIRINGOFIBROADENOMA ECRINO: PATRÓN HISTOLÓGICO REACTIVO O ENTIDAD CLÍNICA INDEPENDIENTE

I. Andrés Ramos, V.P. Beteta Gorriti, M. Espasandín Arias, J.M. Calzada González, P. Gonzalvo Rodríguez y E. Rodríguez Díaz

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

Introducción. El siringofibroadenoma ecrino (ESFA) fue descrito en 1963 por Mascaró. ESFA es una neoplasia anexial benigna poco común derivada del acrosiringio de las glándulas sudoríparas ecrinas que a menudo se presenta como nódulo o placa verrucosa de crecimiento lento en la extremidad inferior.

Casos clínicos. Caso 1: varón 72 años con tumoración exofítica rodeada de hiperqueratosis en planta de pie derecho. El estudio histológico muestra una red de finos cordones epiteliales unidos a la parte inferior de la epidermis, formado por células pequeñas y más basaloideas que los queratinocitos epidérmicos supraadyacentes, embebidos en un estroma fibrovascular (siringofibroadenoma ecrino solitario). Caso 2. cordones epiteliales con luces ductales en su interior, envolviendo los lóbulos neoplásicos melanocitarios (melanoma con hiperplasia siringofibroadenomatosa). Caso 3: tumoración crateriforme con acantosis anexial peritumoral (collarete) y proliferación reticulada más periférica (queratoacantoma con hiperplasia siringofibroadenomatosa).

Discusión. Histológicamente, el ESFA se caracteriza por una red de delgados cordones epiteliales que emanan de la epidermis y están incrustados en el estroma fibrovascular. Los filamentos epiteliales están compuestos de células cuboidales uniformes que muestran diferenciación ductal. El ESFA y su espectro clínico, generan confusión en cuanto a su nomenclatura y clasificación. Pudiendo encontrarse de manera solitaria o aislada, asociada a condiciones genéticas sindrómicas (síndrome de Clouston y síndrome de Schöpf-Schulz-Passarge) o como un fenómeno reactivo a múltiples tumores cutáneos o dermatosis inflamatorias. En cualquier caso, se conside-

ran lesiones benignas con escaso potencial de malignización, y su tratamiento va encaminado a la escisión quirúrgica y/o eliminación de causas subyacentes.

27. DERMATITIS GRANULOMATOSA NEUTROFÍLICA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA (LMMC): UN RETO DIAGNÓSTICO

M. García García, L. Prieto Torres, V. Lezcano, R. Conejero, S.M. Rodríguez Pinilla, C. Chamizo, A. Valero Torres, F. Felipe Berlanga y G. Azaceta

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La dermatosis granulomatosa neutrofílica es una entidad infrecuente descrita recientemente asociada a procesos sistémicos, generalmente artritis y de forma excepcional a procesos hematológicos, como la LMMC. Presentamos un paciente de 58 años que consultó por lesiones cutáneas de meses de evolución sin otra sintomatología. A la exploración física destacaban múltiples pápulas eritemato-marrónáceas en tronco y extremidades. A lo largo del seguimiento del paciente se realizaron 3 biopsias cutáneas con hallazgos similares, con granulomas epitelioides no necrotizantes, con neutrófilos entremezclados. Los histiocitos epitelioides expresan positividad intensa para CD68, CD11c, CD15, MNDA, CD123 y focal débil para CD1a y CD56. Son negativos para S100, MPO, CD34 y CD117. Para descartar patología sistémica asociada a su dermatitis granulomatosa se realizó hemograma donde destacaba una monocitosis de 1,4 mil/mm³, 23,3%, derivándose a Hematología para estudio. Se realiza aspirado de médula ósea que mostró un medulograma ligeramente hiper celular, con displasia trilínea y escaso infiltrado monocitario. Por citometría de flujo se observaba un 11 % de población monocitaria, con marcadores de madurez (CD64, CD13, CD14) y muy escasa expresión de CD16 (< 10 %), y positividad parcial para CD56. Con sospecha de LMMC pero sin criterios suficientes para diagnóstico según OMS 17, se sigue al paciente. Finalmente, debido a la persistencia de las lesiones cutáneas y la posibilidad de que estén relacionadas con la LMMC, se indica estudio molecular en médula ósea mediante NGS donde se identifican mutaciones en SRSF2 e IDH2. Así, se diagnostica al paciente de SMD/NMP tipo LMMC, con dermatitis granulomatosa secundaria.

28. MICOSIS FUNGOIDE CD4/CD8 DOBLE NEGATIVO CON MARCADORES CITOTÓXICOS POSITIVOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Bakali Badesa, M.C. Gómez Mateo, A. Ballano Ruiz, L. Ferrando Lamana, A. Valero Torres, A. Sobrino Prados, O. Sanmartín Jiménez y M.C. Yus Gotor

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. Servicio de Dermatología. Hospital Obispo Polanco. Teruel. Dermatología. Instituto Valenciano Oncológico. España.

Introducción. La micosis fungoide se caracteriza por un infiltrado de linfocitos T a/B "helper memory", siendo el inmunofenotipo clásico: $\beta F1+$, CD3+, CD4+, CD5+, CD8-, CD45RO+. Sin embargo, existe un amplio espectro clínico e histológico, y variantes fenotípicas inusuales, lo que pueden dificultar el diagnóstico.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 42 años, que presenta desde hace 6 meses, placas eritematodescamativas, algunas con borde circinado. Se realiza punch de lesión en brazo izquierdo para estudio microscópico.

Resultados. Histológicamente, se observa un infiltrado de linfocitos atípicos (núcleos angulosos, hendidos, cerebriformes) con marcado epidermotropismo, de disposición parabasal y formando microabs-

cesos de Pautrier, en todo el espesor del epitelio. Estos linfocitos se observan también en dermis superficial.

Inmunofenotipo: - marcadores T positivo para CD3 y CD2. Pérdida parcial de CD5. Negativo para CD4, CD8, CD7 y CD45RO. - TCR beta y gamma; CD30; PD1 y CD56: negativos. - Marcadores citotóxicos (granzima B, perforina y TIA1): positivos.

Conclusiones. Los hallazgos histológicos son propios de una micosis fungoide en fase de placa con curso clínico indolente. La pérdida parcial de marcadores de linfocitos T, o la positividad de marcadores citotóxicos se han descrito en casos de micosis fungoide, aunque de forma más frecuente en estadios tardíos. El fenotipo de nuestro caso (CD4 y CD8 negativos con marcadores citotóxicos positivos) es un fenotipo de micosis fungoide raro y poco reflejado en la literatura. Fenotipos inusuales hacen difícil el diagnóstico de micosis fungoide, sin embargo, la correlación clínica e histopatológica es fundamental.

29. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS, INMUNOHISTOQUÍMICAS E IFD DE PACIENTES CON LUPUS ERMATEMATOSO TÚMIDO: RESPUESTA TERAPÉUTICA Y AFECTACIÓN SISTÉMICA

E. La Rotta, J.M. Mascaró Galy, A. García-Herrera, D. Morgado Carrasco y P. Giavedoni

Hospital Clinic. Universidad de Barcelona. Barcelona. España.

Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de lupus tímido (LT) en el Hospital Clínic de Barcelona durante el periodo 2007-2019. Una vez seleccionados todos los pacientes con características clínicas típicas de LT, evidenciamos que clínicamente la mayoría de las lesiones eran en placa, y en cara o espalda. Un 25% (1/4) de nuestros pacientes presentó asociación con otras formas de lupus cutáneo. Por otro lado, observamos comorbilidades como: síndrome de Sjögren, artritis, perniosis, espondilitis, entre otras. En relación a la presencia de anticuerpos, más de la mitad (58,3%) presentaba algún autoanticuerpo positivo. En la histología se observó un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular con presencia de mucina intersticial en todos los casos. En el 13,8% se observó alteración leve de la unión dermoepidérmica con vacuolización focal de la capa basal. El estudio inmunohistoquímico con CD123 fue positivo en el 75,9% (22/29) de los casos. La IFD se realizó en 22 pacientes siendo positiva en el 32%. Todos respondieron al tratamiento, siendo mejor en pacientes menores de 50 años y siendo regular en pacientes con LES o anti-DNA positivo. Podemos concluir que existe una alta asociación del LT a patología autoinmune/reumatológica, asociación con otras formas lupus, elevada presencia de autoanticuerpos circulantes, positividad de la IFD en un porcentaje no despreciable y buena respuesta terapéutica con los antimaláricos. Por todo lo anterior, definimos el LT como una variante clinicopatológica de LEC, en la que las células dendríticas plasmocitoides tendrían un papel patogénico a considerar.

30. ÚLCERA PERSISTENTE TRAS ANTECEDENTE TRAUMÁTICO COMO MOTIVO DE CONSULTA QUE RESULTA EN ANGIOSARCOMA DE CUERO CABELLUDO (PRESENTACIÓN DE 2 CASOS)

V. Velasco Benito, I. Méndez Maestro, I. Cabezón, L. Peña Merino y E. Acebo Mariñas

Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción. El angiosarcoma cutáneo de cara y cuero cabelludo es un tumor agresivo, con capacidad metastatizante, que no tiene etiología clara. Su presentación clínica es variable; desde máculas violáceas hasta tumores ulcerados o extensas áreas edematosas que afectan gran parte de la cabeza.

Casos. Dos pacientes varones, de 82 (A) y 70 (B) años consultan por sendas úlceras persistentes en frente y vértexoccipucio. En el mo-

mento de la consulta, el paciente A tiene edema facial izquierdo, caliente rojo y doloroso a la palpación, que no permite la apertura palpebral y pequeñas úlceras. Sospecha inicial de celulitis facial resistente a antibióticos, posteriormente se decide biopsia ante posible angiosarcoma u otros. El paciente B muestra lesión nodular ulcerada de 5 cm en vértex. Seis meses tras el diagnóstico presenta progresión pleuropulmonar y fallece. Histológicamente ambas biopsias muestran una lesión dérmica, constituida por células atípicas, de núcleos hiper cromáticos, que forman estructuras tortuosas de aspecto vascular, o patrón sólido o formando hendiduras entre el colágeno. Con IHQ muestran positividad para CD31, CD34, ERG, Factor XIII y D2-40. **Conclusiones.** El angiosarcoma de Wilson Jones es un tumor con una supervivencia baja (13 - 30% a los 10 años), y potencial metastatizante (>50%). Los factores pronósticos (tabla) pueden afectar a la supervivencia por lo que el diagnóstico y tratamiento temprano es esencial. Sin embargo, la variabilidad extrema de la clínica (tabla) nos aleja de la posibilidad diagnóstica. Ambos pacientes presentaron úlcera, edema y tumor persistentes durante >6 meses tras traumatismo, síntomas que a priori no hacen sospechar un tumor tan agresivo.

31. UTILIDAD DE P16 EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS LESIONES CUTÁNEAS PRECANCEROSAS

E. Ruiz Bravo-Burguillos, M.I. Esteban Rodríguez y M.J. Beato Merino

Hospital Universitario la Paz. Madrid. España.

El término de lesiones cutáneas precancerosas engloba principalmente a dos tipos de lesiones asociadas a riesgo de evolución a carcinoma escamoso invasivo: la queratosis actínica (QA) y la enfermedad de Bowen (EB). Mientras que en la mayoría de casos la distinción entre ellos es sencilla, ocasionalmente se encuentran lesiones mixtas o de diagnóstico difícil. Dado que varios estudios han demostrado que la enfermedad de Bowen es positiva para p16 (definiendo positiva la tinción intensa y difusa de todas las células tumorales respetando la capa basal) se revisa la utilidad diagnóstica de este marcador en la práctica diaria. Se realiza estudio inmunohistoquímico con p16 a lesiones con la sospecha clínica de EB o QA y se seleccionan 11 casos consecutivos de cada entidad, diagnosticados por un patólogo tras el estudio inmunohistoquímico. Los casos son reevaluados por otros dos patólogos, antes y después del estudio inmunohistoquímico con p16. La edad media de los pacientes es de 80,72 años (52-91), 14 son mujeres y la mayoría de las lesiones son de localización facial (18 casos). Hay concordancia diagnóstica de los tres patólogos en 12 casos antes del estudio inmunohistoquímico y en 16 casos después del estudio con p16. La mayoría de las discrepancias tras el estudio inmunohistoquímico son debidas a error en la interpretación del mismo. En conclusión, es llamativo el porcentaje de casos en los que hay discrepancia diagnóstica entre patólogos. Si se conoce el patrón de tinción de p16 en EB puede ser una herramienta útil en casos de diagnóstico difícil.

32. NEURONEVUS DE MASSON: DOS EJEMPLOS DE UNA ENTIDAD QUE CONVIENE RECONOCER

F. Díaz de La Pinta, I. Eraña Tomás, C. Santonja Garriga, L. Requena Caballero, C. Saus Sarria y L. Carrasco Santos

Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción. El neuro-nevus azul de Masson es una variante benigna del nevus azul celular que debido a su llamativa celularidad y la abundancia de pigmento melánico a veces es confundido con melanoma.

Material y métodos. Presentamos dos pacientes mujeres de 35 y 50 años con sendas lesiones en regiones glúteas, clínicamente descritas como nódulos pigmentados, de 10 mm; una de ellas con ligeras molestias en la palpación.

Resultados. Histológicamente consistían en tumores bien circunscritos en dermis media y profunda, con epidermis intacta, creciendo en un patrón nodular, con configuración “en reloj de arena”. Se componían de fascículos de células ovoideas y/o fusiformes con presencia de células dendríticas melanocíticas y cantidad variable de melanófagos acompañantes. Las células presentaban inmunorreactividad para S100 y HMB45.

Conclusiones. Presentamos dos casos de esta inusual entidad y repasamos sus principales criterios diagnósticos, dada la importancia de su reconocimiento. El neuronevus de Masson comparte con el melanoma la abundante celularidad fusocelular con ocasional pleomorfismo, que se extiende profundamente en la dermis, pudiendo contener también pigmentación. Las imágenes de mitosis suelen ser inexistentes o en cuantía inferior a 1/mm². Además, la ausencia de necrosis y atipia, unidas a un patrón bien delimitado sin crecimiento infiltrativo son los signos histológicos que favorecen el diagnóstico de nuestra entidad.

33. TRES CASOS DE HIDRADENOMA ATÍPICO CON “METÁSTASIS BENIGNAS” EN GANGLIO LINFÁTICO

G. González López, B. Pinilla Martín, J.J. Ríos Martín, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. La contrapartida maligna del hidradenoma nodular de células claras (HNCC), el hidradenocarcinoma, tiene capacidad metastásica y requiere un tratamiento agresivo. Se han publicado casos de HNCC de aspecto histológico benigno con afectación ganglionar y excelente pronóstico a largo plazo, sugiriéndose para ellos la categoría de hidradenoma atípico o de tumor HNCC-like con potencial de malignidad incierto.

Métodos. Estudio retrospectivo de tres casos de hidradenoma atípico con afectación ganglionar de los archivos del Hospital Doce de Octubre de Madrid y el Hospital Virgen de la Macarena de Sevilla. Se recogieron los datos clínicos e histopatológicos.

Resultados. El rango de edad fue de 29-51 años. En dos casos la presentación fue una adenopatía inguinal sin lesión cutánea; en otro, aparecieron simultáneamente una recidiva ganglionar y cutánea. Los estudios de imagen descartaron afectación a distancia, y no se ha observado recidiva en ningún paciente. Las lesiones eran sólido-quísticas, sin extensión extraganglionar, y no presentaban pleomorfismo nuclear, necrosis, ni mitosis. Las células se teñían con EMA y CEA en la zona periductal, p63 y AE1/AE3.

Discusión. Se han publicado hasta ahora 6 casos de hidradenoma atípico con afectación ganglionar, todos ellos carecían de mitosis, necrosis, pleomorfismo o bordes infiltrativos, afectaban a un solo ganglio y tuvieron un excelente pronóstico a largo plazo. Probablemente algunos de los casos publicados como hidradenocarcinoma encajen en esta clasificación. Nuestra serie añade más evidencia de este infrecuente fenómeno de “metástasis benigna”. Es necesario evitar tratamientos agresivos en estos casos y realizar un seguimiento a largo plazo.

34. NÓDULO VULVAR COMO RECIDIVA TARDÍA DE UN LINFOMA FOLICULAR PRIMARIO CUTÁNEO

M. García-Legaz Martínez, Á. Martínez-Doménech, J. Magdaleno-Tapiá, C. Valenzuela-Oñate, A. Pérez-Ferriols y V. Alegre-de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Mujer de 53 años remitida desde ginecología por un nódulo vulvar asintomático de 3 meses de evolución. Cinco años antes fue diagnosticada de un linfoma cutáneo primario de células B centrofolicular en la frente. El estudio de extensión y la biopsia de médula ósea

fueron normales y fue tratada con radioterapia, sin recurrencias. En la exploración clínica reciente se evidenció una masa polipoide de 4 cm en labio mayor derecho. La RMN mostró afectación de las últimas vértebras lumbares, sacro, huesos pélvicos, fémur derecho y adenopatías inguinales bilaterales. La biopsia del nódulo vulvar mostró un denso infiltrado difuso en dermis y tejido subcutáneo constituido por linfocitos de célula pequeña y grande, de núcleo hipercromático y escaso citoplasma que mostraron positividad para CD20, CD79, CD10, y Bcl2, consistente con el diagnóstico de linfoma B folicular. El estudio de extensión confirmó el diagnóstico de linfoma folicular estadio IVa (afectación vulvar, ósea y médula ósea). Se inició tratamiento con R-CHOP con respuesta completa tras los 3 primeros ciclos. Los linfomas vulvares son una entidad rara, existiendo escasos casos de linfoma B folicular de presentación vulvar. En una paciente con historia de linfoma B folicular cutáneo se plantea que se trate de una recidiva tardía del linfoma primario cutáneo. El linfoma folicular cutáneo primario B es una entidad de buen pronóstico que suele responder a tratamientos locales como radioterapia o cirugía. El presente caso ilustra que incluso en aquellos con buena respuesta, debe hacerse un seguimiento a largo plazo, pues pueden desarrollar afectación sistémica tardía.

35. NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA INDUCIDA POR VIRUS HERPES SIMPLE

M. Ayala Blanca, A. Sanz Trelles y J.M. García-Hirschfeld García

Hospital Regional Universitario de Málaga. Hospital Quirón. Málaga. España.

Varón de 78 años, diagnosticado de leucemia linfática crónica hace 10 años, asintomático y sin tratamiento. Ingresó para estudio de dolor abdominal. Durante su ingreso sufrió deterioro del estado general e ingresa en UCI con sospecha clínica de sepsis de origen respiratorio, aislándose *Streptococcus pneumoniae* en hemocultivo. En este contexto, inicia cuadro de lesiones cutáneas a nivel cervical, no pruriginosas con posterior extensión al resto de tronco y extremidades. Las lesiones son maculopapulares, eritematosas, confluentes, con vesículas y ampollas tensas e imágenes en diana. Las palmas y plantas se encuentran afectas, así como las mucosas oral y genital. Signo de Nikolsky positivo. Se realiza una biopsia con sospecha de necrólisis epidérmica tóxica. Histológicamente observamos un patrón de acantólisis con necrosis aislada de queratinocitos y cambios citopáticos virales, compatible con infección por virus herpes simple. Se comienza tratamiento con aciclovir, pero el paciente evoluciona desfavorablemente y fallece por fallo multiorgánico. Es bien conocida la relación entre el virus herpes simple y el eritema multiforme, pero no es tan frecuente su relación con la necrólisis epidérmica tóxica. En nuestro caso, el patrón histológico es de acantólisis con necrosis de queratinocitos aislados (y no confluentes) y cambios citopáticos virales, lo que apoya la infección por herpes virus. En cambio, desde el punto de vista clínico, el cuadro sugiere una necrólisis epidérmica tóxica. En el contexto del paciente inmunodeprimido por una LLC de larga evolución, entendemos que ha desarrollado una necrólisis epidérmica tóxica inducida por una infección generalizada por herpes.

36. CONDILOMA GIGANTE DE BUSCHKE-LOWENSTEIN DE PENE ¿CARCINOMA VERRUGOSO DE PENE?

F.J. Torres Gómez y P. Fernández Machín

Agencia Sanitaria Bajo Guadalquivir. España.

Dentro de la infrecuencia del carcinoma de prepucio/surco balano-prepucial, el condiloma gigante ha llamado la atención de clínicos y patólogos tanto por su morfología como por su comportamiento.

Asociado a infección del VPH, son cada vez más los expertos que consideran a este tipo de condiloma como un verdadero carcinoma verrugoso genital, con capacidad agresiva local y ausencia de metástasis en su comportamiento. Es necesario realizar una definición precisa de las características histológicas de esta lesión mucosa o cutánea con el fin de realizar diagnósticos diferenciales, principalmente con el carcinoma de células escamosas común, más frecuente en dicha localización. La presencia de formas mixtas no debe ser descartada y seriados cortes histológicos serán necesarios para asignar la lesión a una categoría en la que el segundo componente implica un comportamiento clínico más agresivo. Presentamos un nuevo caso de condiloma gigante. Analizamos sus características histológicas y revisamos la literatura, haciendo hincapié en el diagnóstico diferencial previamente referido y en las opciones terapéuticas que mayor tasa de éxito poseen en la actualidad.

37. TUMOR ANEXIAL CUTÁNEO CON TRES LÍNEAS DE DIFERENCIACIÓN FOLICULAR: PANFOLICULOMA

M. Colomé Less, D. Suárez Massa, L. Nájera Botello, P. López Cabrera y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Varón de 95 años con lesión nodular en el dorso de la mano de 14 mm que se extirpa. Se trata de una lesión bien circunscrita, multilobulada, con componentes sólidos y quísticos de tamaños variables, con células germinativas y matriciales del folículo piloso. Los grandes quistes contienen células "sombra" y columnas de queratina compacta, sin capa granular, que es también el contenido de los quistes más pequeños. Todos los componentes están rodeados por estroma celular con hendidura de retracción con la dermis adyacente.

Diagnóstico: panfolliculoma con diferenciación matricial, tricolemal y tricoblástica. El panfolliculoma fue descrito por primera vez por Ackermann en 1993 como una neoplasia anexial benigna folicular con diferenciación hacia todos los segmentos del folículo piloso normal. Es una neoplasia bien circunscrita, dérmica, con lóbulos de diferentes tamaños sólidos o quísticos, rodeados de estroma con hendidura de retracción periférica. Los agregados están compuestos por células germinales, células matriciales, células de la vaina radicular interna con gránulos de tricohialina, agregados de células sombra, células de la vaina radicular externa con queratinización tricolemal y estructuras infundíbulo quísticas. Estos componentes están presentes en diferentes proporciones lo que da a este tumor un aspecto histopatológico variable. El diagnóstico diferencial se establece con el matricoma que carece de otros componentes distintos al matricial y con el tricoblastoma, en el que predominan las células germinativas foliculares y el estroma es más evidente. El panfolliculoma es una neoplasia poco frecuente compuesta por una combinación de distintos tipos de diferenciación folicular característica y exclusiva de este tumor.

38. TERAPIA FOTODINÁMICA EN EL TRATAMIENTO DEL SARCOMA DE KAPOSI: PRESENTACIÓN DE UN CASO CON REMISIÓN COMPLETA

C. López Galán, P. Fonda Pascual, S. Ortiz Reina, J.J. Domínguez Cañete y V. Yuste del Pozo

Hospital Central de la Defensa. Madrid. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

El sarcoma de Kaposi (SK) es una neoplasia de vasos linfáticos, multifocal, de bajo potencial maligno, relacionado con el virus del herpes 8 (VHH8), de presentación frecuente en localizaciones mucocutáneas y extensión común a ganglios linfáticos y vísceras. Existen distintos subtipos de SK además del clásico, incluido el sín-

drome de la inmunodeficiencia adquirida relativa al Kaposi (AIDS-related KS), SK inmunocomprometido y el SK endémico africano. El tratamiento de las formas cutáneas abarca desde terapia antirretroviral de alta efectividad, resección quirúrgica, crioterapia, hasta láser ablativo o quimioterapia intralesional. En la actualidad la terapia fotodinámica (TFD) ha comenzado a utilizarse en nuestro centro con excelentes resultados. Presentamos un caso de SK clásico tratado con TFD con luz roja a 37 J/cm² y 630 nm, previa aplicación tópica de crema de metilaminolevulinato (m-ALA) con resolución clínica y remisión completa en la biopsia de control postratamiento.

39. ERITEMA RETICULAR TELANGIECTÁSICO POSTIMPLANTE: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CON ANTECEDENTE DE CÁNCER DE MAMA

D.I. Santiago Sánchez-Mateos, F. Heras Mendaza, C. Santonja, J.L. Díaz Recuero, J. Fortes y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El eritema reticular telangiectásico (ERT) o postimplante se relaciona con la colocación de dispositivos subcutáneos como marcapasos, desfibriladores y prótesis articulares.

Casos clínicos. Caso 1: mujer de 58 años, portadora desde hacía varios meses de expansores para futura reconstrucción tras mastectomía bilateral y vaciamiento ganglionar por cáncer de mama, presenta máculas eritematosas asintomáticas en región intermamaria, epigástrica y submamaria izquierda. La biopsia cutánea muestra dermis edematosa, leve ectasia vascular de aspecto linfático y leve infiltrado perivascular compuesto por linfocitos y algunos eosinófilos. Caso 2: mujer de 53 años, dos meses tras cirugía conservadora de cáncer de mama y ganglio centinela, presenta máculas eritematosas asintomáticas en región periaxilar. Tras finalizar radioterapia (RT) adyuvante, las lesiones progresan en extensión. Las biopsias cutáneas, antes y después de RT, muestran estructuras vasculares ectáticas en dermis media y profunda, de aspecto linfático, con leve inflamación mixta circundante. En la mamografía y la ecografía se observan cambios postratamiento, clips quirúrgicos, y una colección de 20 mm compatible con seroma.

Discusión. El ERT es una reacción cutánea infrecuente que aparece tras un procedimiento quirúrgico que implica la colocación de un dispositivo subcutáneo o la presencia de un cuerpo extraño. La biopsia cutánea ofrece hallazgos inespecíficos aunque característicos, y permite realizar diagnóstico diferencial con otras entidades. Consideramos que el ERT expresa modificación en la microvascularización, por obstrucción mecánica consecuencia tanto del proceso reparativo tras la intervención (distorsión del drenaje linfático) como de la ocupación de espacio por un cuerpo extraño implantado a nivel subcutáneo (expansor) o una colección (seroma).

40. VASCULITIS FIBROSANTE CRÓNICA Y CARCINOMA BASOCELULAR: ¿COINCIDENCIA?

M.M. Llamas Velasco, A. Reymundo Jiménez-La Iglesia, P. Muñoz-Hernández y J. Fraga

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. La vasculitis fibrosante crónica (VFC), entidad inicialmente descrita por Carlson y LeBoit, es una vasculitis neutrofílica de pequeño vaso, asociada con una fibrosis concéntrica, lamelar o estoriforme y que se encuentra en el eritema elevatum diutinum, el granuloma facial, la fibrosis angiocéntrica eosinofílica, los pseudotumores inflamatorios y las enfermedades esclerosantes IgG4.

Caso clínico. Mujer de 71 que acudió por aparición de una lesión negruzca de un año de evolución, en pierna izquierda, con creci-

miento progresivo. La biopsia de la lesión de muslo mostró una ulceración epidérmica central y presencia de una neoplasia basaloide conectada a la epidermis, fibrosis dérmica con presencia de nidos basaloideos con empalizada periférica y, embebido en la fibrosis y, sin extenderse más allá de los límites del tumor basaloide, presencia de numerosos vasos con infiltrado neutrofílico en su pared, y embebidos en áreas de fibrosis lamelar. Realizamos el diagnóstico de carcinoma basocelular infiltrativo asociado a VFC.

Discusión. Menos del 5% de las vasculitis cutáneas están asociadas a malignidad. En cuanto a la VFC, solo hemos encontrado un caso asociado a un tumor maligno hematológico. No hemos encontrado casos de VFC asociada a carcinoma basocelular. No obstante, dada la gran frecuencia de epiteloma basocelular en nuestro entorno y a la ausencia de casos previamente publicados, no se puede descartar una asociación casual o la existencia de factores adicionales que facilitaran la fibrosis en la lesión del muslo de nuestra paciente.

41. CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO SÓLIDO EN MUSLO: UNA LOCALIZACIÓN INUSUAL

A. Diago, L. Requena, V. Traves y O. Sanmartín

Instituto Valenciano de Oncología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El carcinoma sólido, posiblemente la variante sólida del carcinoma anexial microquístico, es un tumor anexial apocrino descrito por primera vez en 1998. Describimos un nuevo caso en una localización inusual. Presentamos el caso de un varón de 78 años con una placa firme de lento crecimiento en su muslo derecho de 15 años de evolución. El estudio histopatológico de la lesión mostró la presencia de un gran número de islotes neoplásicos, formados por células epiteloides con escaso pleomorfismo celular. En la base tumoral, las células tumorales se disponían formando columnas y cordones, rodeados por un denso estroma fibroso. Las técnicas inmunohistoquímicas pusieron de manifiesto la expresión de citoqueratinas de alto peso molecular (citoqueratina 5/6), citoqueratina de amplio espectro (AE1/AE3), p40 y p60. No se encontró positividad para BerEP4, citoqueratinas 7, 19 y 20, cromogranina A, CEA ni S-100. La lesión fue completamente extirpada con cirugía de Mohs en diferido, requiriéndose 2 estadios previo debulking para obtener márgenes libres. En el segundo estadio se alcanzó la fascia muscular. El paciente no presentó signos de recidiva 18 meses tras la cirugía. La variante sólida del carcinoma anexial microquístico es un raro tumor cutáneo descrito únicamente en cuero cabelludo y cara, pero hasta el momento no había sido descrita la aparición del tumor fuera de la cabeza. El diagnóstico diferencial incluye el carcinoma basocelular esclerosante y el carcinoma basocelular de células claras, el tumor del conducto dérmico de células claras o el tricopitelioma desmoplásico. La cirugía de Mohs es el tratamiento de elección.

42. SARCOMA DE KAPOSÍ TIPO LINFANGIOMATOSO

P. Escalonilla García-Patos, A. González de Arriba, R. González Tur, A. González Moran y E. Piqué Durán

Complejo Asistencial de Ávila. Ávila. Hospital de Lanzarote. Lanzarote. España.

El sarcoma de Kaposi (SK) linfangiomatoso representa aproximadamente el 5% de las variantes histopatológicas del SK. Se caracteriza por la proliferación de estructuras vasculares ampliamente dilatadas, irregulares, tapizadas por células endoteliales aplanadas, sin atipia significativa ni mitosis y presencia en el estroma de un infiltrado inflamatorio parcheado de linfocitos y células plasmáticas. La inmunohistoquímica (IHQ) de las células neoplásicas expresan marcadores de vasos linfáticos D2-40 y vasculares CD31 y

CD34, así como positividad al virus herpes tipo 8. Presentamos una paciente de 77 años que presentaba una lesión subcutánea de varios años de evolución, asintomática, localizada en región maleolar interna del tobillo izquierdo. El estudio histopatológico convencional y de IHQ permitió el diagnóstico de la lesión.

43. TUMOR FIBROHISTIOCÍTICO PLEXIFORME EN UN NIÑO DE 14 AÑOS

Y. Carolina Pérez González, M. Llamas Velasco y F.J. Sánchez García

Hospital Universitario de Torrejón. Hospital Universitario de la Princesa. Hospital General de Villalba. Madrid. España.

El TFHP ocurre casi exclusivamente en niños y adultos jóvenes. Es más frecuente en mujeres y se presenta como un nódulo único solitario asintomático. Presentamos el caso de un varón de 14 años, que presentaba desde hace 2,5 años una lesión subcutánea en área deltoidea derecha de 1,5 cm de diámetro, sin clínica local. Las pruebas de imagen resultaron anodinas. Por crecimiento progresivo en los últimos 6 meses, se decidió exéresis. La histología mostró una lesión plexiforme constituida por dos poblaciones celulares, una formada por células fusocelulares de tipo fibroblástico que constituyen el patrón plexiforme y otra población constituida por una proliferación de aspecto histiocítico, constituido por células redondeadas que forman nidos y presentan abundantes células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. En el estudio inmunohistoquímico destacó positividad para SMA y calponina confirmando naturaleza miofibroblástica y positividad para CD68 en las células gigantes multinucleadas. Con el diagnóstico de TFHP, se realiza un estudio de extensión, con resultados dentro de la normalidad, salvo restos de tumor fascial a nivel del tercio medio del componente lateral del músculo deltoides derecho. Se procede a la exéresis completa del tumor y ampliación de márgenes mediante cirugía micrográfica de MOHS, diferido. El paciente se encuentra ahora en seguimiento. El TFHP es un tumor raro considerado de bajo potencial de malignidad con concurrencias locales frecuentes y de difícil extirpación debido a su patrón de crecimiento. Debe de conocerse la entidad para realizar un correcto diagnóstico y manejo de la lesión.

44. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO E Y ASOCIACIÓN CON MICOSIS FUNGOIDE

A. Reymundo Jiménez-Laiglesia, P. Muñoz Hernández, M. Llamas Velasco, J. Fraga Fernández y M. Aragüés

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción. La papulosis linfomatoide (PL) angioinvasiva o tipo E es una variante descrita en el año 2013 y caracterizada por la presencia de un número escaso de lesiones en forma de pápulas ulceronecroticas. Es importante conocerla porque histológicamente puede simular linfomas T agresivos. Presentamos un caso de un paciente con papulosis linfomatoide E y micosis fungoide.

Caso clínico. Varón de 33 años valorado por aparición de lesión ulceronecrotica en la planta del pie derecho de dos meses de evolución. Se realizó una biopsia que mostró necrosis epidérmica sin datos de especificidad resolviéndose la lesión con tratamiento antibiótico local. Tres años más tarde acudió por una nueva lesión en tobillo y placas eritematodescamativas en muslos que habían aumentado de tamaño progresivamente. El estudio histológico del tobillo mostró infiltrados linfocitarios de células grandes CD30 y CD8 positivos perivasculares compatibles con PL angioinvasiva y el del muslo datos compatibles con micosis fungoide. La lesión del glúteo fue tratada con radioterapia y las de miembros inferiores con UVBE con buena respuesta. Se realizó una analítica con marcadores linfocitarios y un TAC que fueron normales.

Discusión. La PL es un trastorno cutáneo linfoproliferativo CD30 + de curso benigno. Aproximadamente el 20% de los casos está asociado con el diagnóstico de un linfoma cutáneo, habitualmente la micosis fungoide. Se han distinguido diferentes subtipos histológicos entre los que se incluye el E. Está caracterizado por un infiltrado angioinvasivo de linfocitos atípicos que expresan CD30 y mayoritariamente CD8. Hasta la fecha solo hemos encontrado un caso publicado de papulosis linfomatoide E asociado a micosis fungoide.

45. HIPERPLASIA SEBÁCEA INDUCIDA POR CICLOSPORINA EN PACIENTE TRAS TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

P. Muñoz Hernández, T. Marusia Capusan,
A. Reymundo Jiménez-Laiglesia, P. Fernández Rico
y J. Fraga Fernández

Hospital Universitario de la Princesa. Hospital Universitario de Torrejón. Madrid. España.

Introducción. La hiperplasia sebácea es una de las complicaciones dermatológicas asociadas al uso de tratamiento inmunosupresor con ciclosporina. La mayor parte de los casos descritos son tras un trasplante renal, con una prevalencia aproximada del 30%. También se han publicado casos tras trasplante cardíaco, hepático y con menor frecuencia de médula ósea. Presentamos un caso de hiperplasia sebácea secundaria al uso de ciclosporina en un paciente tras un trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH).

Caso clínico. Varón de 56 años con síndrome mielodisplásico que requiere TPH alogénico y se encuentra en seguimiento por un EICH cutáneo crónico. Recibió tratamiento con ciclosporina durante 4 años en dosis decrecientes tras el trasplante, con dosis de 50mg/12h en el momento de la consulta. Presenta múltiples pápulas milimétricas bien delimitadas, blanquecinas, en región facial, cervical y cuero cabelludo. La biopsia mostró una hiperplasia/hipertrofia de glándulas sebáceas, característicamente localizadas en la porción superficial de la dermis.

Discusión. La ciclosporina es un fármaco inmunosupresor con efectos adversos cutáneos como desarrollo de lesiones tumorales como epiteloma basocelular y no tumorales como hipertrichosis e hiperplasia de glándulas sebáceas, entre otros. Este fármaco inmunosupresor parece inducir una hiperproliferación de sebocitos indiferenciados y todavía es desconocido el tiempo de exposición y la dosis.

Conclusión. La hiperplasia sebácea es una posible complicación cutánea del tratamiento con ciclosporina que ha sido descrita principalmente en pacientes con trasplante renal. Presentamos un paciente con dicha alteración tras un trasplante de progenitores hematopoyéticos.

46. HAMARTOMA MESENQUIMAL RABDOMIOMATOSO

O. Yilsy, M.A. Santa Cruz, R. Pujol Vallverdu, S. Segura,
C. Barranco y M. González Farre

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Presentamos un caso de una paciente de 45 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés que refería la presencia de una placa de color piel, asintomática, de 2,5 cm de diámetro, de bordes mal definidos en la zona mentoniana de un mes de evolución. Se practicaron diversas biopsias cutáneas que evidenciaron la presencia de fibras musculares estriadas desorganizadas situadas en la parte profunda de la dermis media y algunas en dermis superficial. A lo largo de la evolución la lesión ha presentado una discreta progresión. El hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso es un proceso benigno, poco frecuente, frecuentemente congénito, que suele observarse en la edad pediátrica, ocasionalmente asociado a malformaciones congénitas. Suele manifestarse clínicamente como

pápulas pedunculadas o nódulos de localización preferente en cabeza y cuello. Histológicamente se caracteriza por la presencia de abundantes fibras de músculo estriado maduro en distribución desordenada, adipocitos, fibras nerviosas y estructuras anexas. Se han descrito formas clínicamente atípicas en forma de placas infiltradas de inicio en la edad adulta. Se revisan las características clínico-patológicas de los casos previamente descritos de hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso.

47. POROMA ECRINO PIGMENTADO. DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

C. Álvarez Álvarez, L. Mesa Álvarez, H. Jin Suh Oh,
N. Escudero García, Á. Flórez Menéndez y C. de la Torre Fraga

Servicio de Anatomía Patológica. EOXI Pontevedra. España.

Aunque el poroma ecrino es un tumor conocido, su variante pigmentada es poco frecuente y suele causar problemas de diagnóstico diferencial clínico con otras entidades pigmentadas, principalmente con el melanoma nodular. Presentamos dos casos en los que, además, el diagnóstico histopatológico fue complejo por la intensa colonización melanocítica de los nidos tumorales.

Caso 1: varón de 55 años con lesión pigmentada en hombro de años de evolución y crecimiento progresivo. La dermatoscopia mostraba pigmentación azul-grisácea, estructuras remedando comedones, áreas blanco-rosadas y vascularización irregular. En el estudio histopatológico se observó una proliferación nodular epitelial con intensa colonización melanocítica. **Caso 2:** mujer de 64 años con lesión nodular pigmentada bien delimitada en muslo. La dermatoscopia presentaba áreas blanco-rosadas sin estructuras, vascularización polimorfa irregular y queratinización. Microscópicamente se trataba de una proliferación celular uniforme conectada a la epidermis con intensa tinción para S-100 y numerosos melanófagos dérmicos. Los poromas son tumores que no suelen ofrecer dificultades diagnósticas para el patólogo. Sin embargo, la variante pigmentada en ocasiones presenta una intensa tinción inmunohistoquímica para S-100 y cóctel melanoma que puede ocasionar problemas para llegar a un diagnóstico preciso. Asimismo, la dermatoscopia es de gran ayuda en estos tumores para intentar separarlos desde el punto de vista clínico de otras entidades como el melanoma nodular, el carcinoma basocelular pigmentado o la queratosis seborreica.

48. REVISIÓN CLINICOPATOLÓGICA DE UNA SERIE DE 18 CASOS DE DERMATITIS HERPETIFORME

P. Gutiérrez Hernández, Diego Rodríguez Barón y R. Fúnez Liébana

Unidad de Anatomía Patológica. Agencia Sanitaria. Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

La dermatitis herpetiforme es un trastorno ampolloso subepidérmico muy pruriginoso y estrechamente asociado a enteropatía por gluten. Clínicamente consiste en una erupción papulovesicular, simétrica, con preferencia por los codos, rodillas, sacro y cuero cabelludo. Afecta especialmente a personas de edad media. En este estudio se describen las características clinicopatológicas de una serie de 18 casos de dermatitis herpetiforme, con el objetivo de conocer los hallazgos y patrones histopatológicos de presentación de dicha entidad en nuestro entorno. La distribución por sexos fue de 8 varones y 10 mujeres con un rango de edad comprendido entre los 7 a 68 años de edad (media de 33,9 años). Los hallazgos más llamativos fueron que los neutrófilos polimorfonucleares estaban presentes en un 85% de los casos, observándose la formación de microabscesos en dermis papilar en la mitad de ellos. El infiltrado inflamatorio perivasculoso se visualizó en la totalidad de las muestras. Se detectó la presencia de eosinófilos en el 89% de las biopsias, dos de ellas con espongiosis eosinofílica y una de ellas con

imagen "en llamarada". Hubo formación de vesículas en un 66% de los casos. Un caso aislado fue consistente con histología de "síndrome Wells like". Se confirmó el diagnóstico con técnicas de inmunofluorescencia. Tras la valoración histopatológica, se concluyó que el patrón histológico característico de microabscesos de neutrófilos en dermis papilar se manifestaba en el 50% de nuestra serie de casos. Este hallazgo puede orientar pero no permite un diagnóstico seguro y requiere de correlación clínica y de técnicas de inmunofluorescencia. La presencia de eosinófilos es muy frecuente en la dermatitis herpetiforme, pudiendo ser abundantes. La asociación con celiaquía es muy elevada.

49. ESTUDIO MOLECULAR DEL LINFOMA T PANICULÍTICO, LUPUS PANICULÍTICO Y CASOS DE SOLAPAMIENTO

S. Machan, M. Rodríguez Moreno, R. Manso Alonso, J.L. Rodríguez Peralto, L. Cerroni y C. García

Fundación Jiménez Díaz. CIBERONC. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. Universidad de Medicina de Graz. Graz. Austria. Hospital Universitario de Canarias. España.

El linfoma T paniculítico (LTP) es un linfoma T citotóxico raro, constituyendo <1% de los linfomas no Hodgkin. Hasta el 20% de los pacientes pueden asociar una enfermedad autoinmune, principalmente lupus eritematoso sistémico. El diagnóstico diferencial con paniculitis lúpica puede ser un reto, habiéndose descrito casos de solapamiento. En este estudio investigamos nuevas herramientas moleculares para identificar marcadores que puedan servir para realizar un diagnóstico diferencial más preciso. Hemos analizado 26 casos con diagnóstico de linfoma T paniculítico (LTP), paniculitis lúpica (PanL) y casos de solapamiento usando una plataforma customizada NanoString que incluye 208 genes relacionados con diferenciación de células T, oncogenes y genes supresores de tumores, vías alteradas y subpoblaciones de células estromales. Mediante el análisis no supervisado de la expresión génica de las muestras se obtuvieron 2 grupos de muestras correguladas identificando los componentes principales del tumor. Al enfrentar las muestras de LTP y PanL, el análisis identificó 11 genes sobreexpresados y 7 genes infraexpresados, estratificando la serie de casos en diferentes grupos. El análisis de enriquecimiento en grupos de genes (GSEA, del inglés) muestra y confirma el diagnóstico previamente realizado, definiendo un conjunto de genes estadísticamente significativo relacionado con los mastocitos. Dicho grupo de genes se observa sobreexpresado en el grupo de pacientes con PanL, al ser comparado con respecto al otro grupo con diagnóstico LTP. Se validará mediante inmunohistoquímica la expresión diferencial de estos genes en un grupo independiente de pacientes.

50. AFECTACIÓN CUTÁNEA RÁPIDAMENTE PROGRESIVA EN PACIENTE CON SARCOMA MIELOIDE AGRESIVO

C. Moya-Martínez, L. Núñez-Hipólito, R. Paz Pérez, J. Torre Castro y M. Pinilla

Fundación Jiménez Díaz. Hospital General de Villalba. Madrid. España.

Introducción. El sarcoma mieloides (SM) según la OMS es una masa tumoral consistente en blastos mieloides que ocurre en una localización anatómica diferente a la médula ósea.

Caso clínico. Mujer de 85 años derivada a nuestro servicio por lesión cervical asintomática de 15 días de evolución. A la exploración se evidenciaba un nódulo firme con hematoma perilesional extenso que en 10 días evoluciona a una gran masa formada por confluencia de nódulos irregulares eritematoblanquecinos con equimosis intensa. Se realiza biopsia con sospecha de angiosarcoma, cuyo estudio histológico muestra una dermis infiltrada en su totalidad por una prolifera-

ción de células atípicas de aspecto blástico, con núcleos redondos, escaso citoplasma claro, cromatina finamente granulada y nucléolos pequeños. Dichas células expresan CD56, CD43, MNDA y CD4 con negatividad de marcadores que permiten diagnosticar SM. El estudio complementario descarta leucemia aguda y síndromes mieloproliferativos, observándose una lesión sospechosa en páncreas y múltiples en hígado. La paciente falleció a los 3 meses del diagnóstico.

Conclusión. El SM es una neoplasia poco frecuente y aunque la piel es un sitio usual de afectación, tan solo en un 25% de los casos el SM es aleucémico, como en el caso de nuestra paciente. El diagnóstico puede ser un reto debido a la pérdida de expresión de antígenos asociados a mieloblastos. El reconocimiento de esta entidad podría contribuir a una mejor comprensión de su patogénesis y tener implicación para el pronóstico de pacientes con esta neoplasia, que a día de hoy es desfavorable.

51. MELANOMA RABDOIDE: REVISIÓN DE UN CASO CON EXPRESIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA PECULIAR

P.M. Bueno Ortiz, M. Andújar Sánchez, E. Linares Martín, M.E. Galán García, T. Montenegro Dámaso, J. Rodríguez López y M.C. González Vela

Complejo Hospitalario Universitario Materno Infantil. Hospital Universitario Nuestra Sra. De Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Introducción. Presentamos el caso de un varón de 57 años con tumoración cutánea en hemiabdomen izquierdo, con zona pigmentada, friable, de bordes netos, infiltrada y de muy rápido crecimiento sobre lesión pigmentada previa de gran tiempo de evolución.

Descripción macroscópica: recibimos elipse cutánea de 7x4,5x3,5 cm con lesión nodular parda ulcerada y friable de 5x3,5x2,5 cm, a 0,3 cm del margen lateral más cercano, que parece infiltrar hasta hipodermis y que no contacta con margen quirúrgico profundo. **Descripción microscópica:** se aprecia una tumoración ulcerada compuesta por células grandes pleomórficas, con abundante citoplasma y con inclusiones hialinas citoplasmáticas eosinofílicas. Los núcleos son vesiculosos, con nucléolos abundantes eosinófilos. Se aprecian focos de melanoma in situ en la superficie cutánea, focos de pigmento melánico y abundantes mitosis (11/ mm²).

Se realizan técnicas de inmunohistoquímica resultando la tumoración positiva para S100, SOX10, vimentina, INI1, p63 y de forma débil para p40 y negativa para Melan A, HMB45, CK5/6, actina, desmina, miogenina, MyoD1, CK7, CK20, EMA, BerEp4 y p16.

Conclusión. Realizamos el diagnóstico de melanoma rabdoide ulcerado con expresión inmunohistoquímica peculiar (positividad para S100, SOX10, p63 y débil para p40 y negatividad para Melan A y HMB45). Los melanomas rabdoides presentan una expresión inmunohistoquímica variable. Algunos están caracterizados por expresión de S100, SOX10 y HMB45, así como de Mart-1. A veces, no expresan ningún marcador melánico y pueden expresar CK, AML o desmina e incluso miogenina y MyoD1. Realizamos búsqueda bibliográfica encontrando muy pocos casos descritos de melanomas rabdoides primarios y ningún caso de melanoma con expresión de p63 y de p40, lo que hace de este un caso excepcional.

52. PARAQUERATOSIS GRANULAR MAMARIA: PRESENTACIÓN DE TRES NUEVOS CASOS EN MUJERES JÓVENES

M.C. González Vela, I. Navarro Fernández, J. García Reyero, S. Armesto Alonso, G. Yange Zambrano, M. González López y R. Mazorra Horts

Hospital General U. Marqués de Valdecilla. Santander. España.

La paraqueratosis granular (PG) es una entidad poco frecuente debido a una alteración en la maduración del queratinocito, descrita

por Northcutt en 1991. Clínicamente se presenta en forma de pápulas o placas hiperqueratósicas bien definidas de color parduzco en axila, áreas intertriginosas, rodilla y abdomen. La mayoría de los casos no se sospecha clínicamente y el diagnóstico es patológico. Presentamos tres nuevos casos de PG de localización mamaria . Caso 1 : mujer de 39 años que presenta placa parduzca en región submamaria izquierda. Caso 2: mujer de 40 años con lesión parduzca en mama izquierda. Caso 3: mujer de 39 años con pápulas agrupadas de coloración marrónácea en región submamaria izquierda. En las dos primeras, las lesiones aparecieron durante el embarazo y asociado al empleo de crema antiestrías. Los tres casos mostraban acantosis, paraqueratosis y presencia en el estrato córneo de

numerosos gránulos basófilos. La PG es una alteración en la maduración de los queratinocitos con hiperqueratosis compacta con paraqueratosis asociada a gránulos de queratohialina en la capa córnea. Se ha descrito asociada a desodorantes, hiperhidrosis, ecemas, pomadas con óxido de zinc , detergentes con amoníaco, fricción crónica con humedad etc. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con Hailey-Hailey, pénfigo vegetante, acantosis nigricans, Darier, psoriasis invertida, dermatofitosis, dermatitis de contacto y con la dermatitis del pañal pigmentada. Consideramos que la PG es probablemente un patrón reactivo multifactorial y que se manifiesta en algunos pacientes con predisposición individual como respuesta a un agente irritativo externo de manera continua.