



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

46 Reunión Grupo Español Dermatopatología (GEDP) Santiago, 4 y 5 de noviembre de 2022

Casos para diagnóstico

BROTOS RECURRENTES DE PÁPULAS ERITEMATO-VIOLÁCEAS ULCERADAS EN EXTREMIDADES DE 5 AÑOS DE EVOLUCIÓN

M.C. Campos Mármol, M.P. García Muret, C. Tubau, C. Fumagalli, J. Szafranska y A. Mozos

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

Mujer de 74 años, natural del Perú, con antecedentes de rosácea, tuberculosis tratada a los 40 años y colestasis. Consulta en 2018 por lesiones cutáneas en extremidades superiores e inferiores de 4 meses de evolución, levemente pruriginosas, sin fiebre ni malestar general. Refiere episodios similares desde 2016 que se resuelven espontáneamente. A la exploración física se observan pápulas eritematovioláceas, algunas con costra o ulceración central (fotografía A). El estudio inmunológico es normal y las serologías (VHA, VHB, VHC, VIH, lúes) resultan negativas. Con la sospecha de vasculitis cutánea, se realiza biopsia de una de las lesiones de pierna, en la que se observa extensa necrosis dermoepidérmica con marcada inflamación aguda y hemorragia, con signos de inflamación en la pared de vasos de pequeño calibre. La IFD resulta inespecífica. La paciente presenta un nuevo brote de parecidas características en 2019. En una nueva biopsia, se observa necrosis epidérmica con extenso edema subepidérmico y necrosis fibrinoide en algunos vasos. Se trata con corticoides orales y tópicos con resolución de las lesiones, que dejan hiperpigmentación postinflamatoria. En 2021 presenta un tercer brote con presentación clínica superponible a la de los anteriores. Se realiza biopsia punch de una de las lesiones. Se adjunta HE para su discusión. Tinción para CD30 y EBERs (fotografías B y C).

DERMATOSIS VESÍCULO-PUSTULOSA FACIAL RECIDIVANTE EN 3 PACIENTES

J.M. Mascaró Galy, N. Castrejon de Anta, P. Castillo Fernández, R. Albero González, L. Alós Hernández y A. García Herrera

Hospital Clinic de Barcelona. Barcelona. España.

Presentamos los casos de 3 pacientes con un cuadro clínico-patológico similar: se trata de una mujer (55 años) y 2 hombres (29 y 41 años) de raza blanca. Sin antecedentes de interés ni alergias conocidas. Todos presentan un cuadro de lesiones vesiculosas pruriginosas de larga evolución que les salen de forma recidivante exclusivamente en la zona de la cara, y el cuello. No han presentado nunca lesiones en otras zonas (tronco, extremidades, mucosa). Todos presentan un buen estado general. Los estudios analíticos y de autoinmunidad han sido siempre negativos. Las lesiones son vesículas que aparecen sobre piel sana o a veces sobre piel eritematosa y que evolucionan muy rápidamente formando pústulas, y luego costras melicéricas, y curan sin dejar ninguna señal. Todos los cultivos han sido siempre negativos. Las biopsias practicadas han mostrado diversos patrones: vesículas subepidérmicas, infiltrados inflamatorios dérmicos neutrofílicos densos, o infiltrados de predominio neutrofílicos de localización folículo-sebácea y perifolicular tipo foliculitis neutrofílica/supurada. Los estudios de inmunofluorescencia directa han sido negativos, excepto en 1 ocasión (en la mujer) en que se observaron depósitos lineales de IgG en la membrana basal, pero otro estudio fue negativo. Los estudios de inmunofluorescencia indirecta y de autoantígenos (desmogleína 1, desmogleína 3, BP180, BP230, y colágeno VII) han sido siempre negativos. Los pacientes no han respondido a los tratamientos antibióticos, pero sí han mostrado respuesta a los corticoides tópicos, la prednisona oral y a la dapsona. Se trata de una dermatosis vesículo-pustulosa facial recidivante para la que no tenemos un diagnóstico concreto.

LESIÓN MESENQUIMAL DÉRMICA

M. González-Farré, O. Yilsy Marcantonio Santa Cruz, S. Segura Tigell, M.C. Fernández Rodríguez, M. Salido Galeote, B. Espinet Solà, N. Mohammad Porras, B. Lloveras Rubio, R.M. Pujol Vallverdú y C. Barranco Sanz

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Varón de 75 años diagnosticado de VIH en 2016, sin otros antecedentes de interés. Consulta por una lesión polipoide y friable en la espalda, de 2 cm de diámetro máximo, de un mes y medio de evolución, con crecimiento progresivo. Se realizó exéresis de la lesión. En el estudio histológico se observó una lesión mesenquimal sólida

y ulcerada, bien delimitada y con marcada atipia citológica. La lesión estaba constituida por dos áreas morfológica e inmunohistoquímicamente diferentes. Una parte de la lesión era de localización exclusivamente epidérmica y la otra zona estaba localizada en dermis superficial y tenía una arquitectura nodular, no encapsulada. Se realizó estudio de inmunohistoquímica y en la lesión epidérmica se demostró expresión de CD10, CD68, p63 y factor XIIIa. No se demostró expresión de queratinas, marcadores melanocíticos ni de CD34. En la celularidad de la zona dérmica se demostró expresión de MelanA, SOX10, proteína S100 y de HMB45. En la celularidad de esta área no se demostró expresión de CD10, CD68, p63, factor XIIIa, CD34 ni de queratinas. El índice de proliferación valorado mediante Ki67 fue similar en las dos zonas, aproximadamente del 70%. Así mismo, se realizó estudio de hibridación *in situ* fluorescente con las sondas RREB1-CEP6- MYB-CCND1 y estudio de Next Generation Sequencing y se obtuvieron resultados similares en ambas zonas.

PÁPULA AMARILLENTO EN MEJILLA DE UNA NIÑA DE 3 AÑOS

L. Requena Caballero^a, A. Santos Briz^b y J.L. Rodríguez Peralto^c

^aFundación Jiménez Díaz. ^bHospital Clínico de Salamanca. ^cHospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Una niña de 3 años consultó por una pápula amarillenta en la mejilla derecha que había crecido rápidamente a lo largo de los 6 últimos meses. El dermatólogo que la atendió estableció el diagnóstico clínico de xantogranuloma juvenil vs. verruga vírica y realizó una biopsia por afeitado de la lesión.

PLACA NECRÓTICA EN EL DORSO DE LA MANO DERECHA DE UN HORTELANO

C.C. Ramos Rodríguez^a, P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón^a, P. Zamberk- Maijís^a, J. González-García^a, M. Delgado-Portela^a y P. Herreros Fernández-Arroyo^a

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

Paciente varón de 86 años, con antecedentes de cáncer de próstata y osteoporosis, que presenta desde hace 15 días una placa ulcerada (necrótica) de bordes eritematosos en el dorso de la mano derecha. El paciente es independiente, tiene una huerta y un perro sin lesiones cutáneas, niega contacto con animales de granja. Se toma una biopsia en donde se observa piel con ortoqueratosis, hiperplasia epidérmica, espongirosis con vesículas, balonización, ligera exocitosis de eosinófilos y linfocitos, necrosis confluyente y ulceración. La dermis superficial y profunda presentaba un aspecto de "dermis ocupada" donde llamaba la atención un infiltrado mixto conformado por linfocitos, macrófagos, polimorfonucleares neutrófilos (en la zona más superficial y rodeando necrosis dérmica de aspecto de empalizada) y de eosinófilos que se disponen en todo el espesor de la dermis y perianexiales alcanzando TCSC. No se observaron granulomas bien definidos.

PROLIFERACIÓN VASCULAR CUTÁNEA ATÍPICA EN PACIENTE INTERVENIDA DE ANEURISMA DE AORTA

L. Terradez Mas^a, C. Monteagudo Castro^b, O. Burgués Gasió^b, M. Adrianzen^c y V. González Delgado^c

Hospital Clínico Universitario de Valencia y Universidad de Valencia. Valencia. España.

Paciente mujer de 60 años que tras intervención por aneurisma de aorta presenta en la mama izquierda, en proximidad a la parte

distal de la incisión, endurecimiento con eritema y piel de naranja, sin dolor, que no remite tras tratamiento como mastitis. En el estudio ecográfico se plantea una posible celulitis y se recomienda biopsia para descartar carcinoma inflamatorio. En la biopsia punch se observa, ocupando todo el espesor de la muestra, una proliferación de luces vasculares angulosas y hendidas revestidas por células endoteliales con escasa atipia, con inmunofenotipo positivo para ERG, CD31, CD34 y D2-40, con expresión de c-myc y un índice proliferativo con Ki67 del 50%. En la revisión oncológica posterior, las lesiones clínicas han desaparecido y se realiza una segunda biopsia sin hallazgos significativos.

CASO PROBLEMA H120 2022

J.L. Rodríguez-Peralto, S. Palencia, M. Gil y M. C. Garrido Ruiz

Hospital Universitario 12 de octubre. Madrid. España.

Historia clínica. Varón de 4 años con lesión ampollosa en el dorso de la mano que ha aparecido de forma recurrente 3 veces en los 3 últimos años y otras dos veces en otras localizaciones.

Comunicaciones orales

EL TUMOR BUDDING ES UN FACTOR INDEPENDIENTE, SIGNIFICATIVAMENTE ASOCIADO A INVASIÓN PROFUNDA, EN LOS CARCINOMAS BASOCELULARES INFILTRATIVOS (INFILTRANTES, ESCLEROSANTES Y MICRONODULARES)

M. T. Fernández-Figueras^a, N. Pérez-Muñoz^a, M. Henríquez^b, R. A. Posada Caéz^a, R. Ballester Victoria^a y E. Musulen Palet^a

^aQuironsalud Hospital Universitari General de Catalunya. ^bUniversitat Internacional de Catalunya. España.

Introducción. El subtipo histológico de carcinoma basocelular (CBC) contribuye a predecir su pronóstico y decidir su tratamiento. Sin embargo, la reproducibilidad diagnóstica entre dermatopatólogos es baja y solo unos pocos subtipos tienen significado clínico. Por este motivo, se acaba de publicar una clasificación simplificada de consenso (JEADV2022;36:351-359) incluyendo tan solo 7 subtipos y unificando los CBC infiltrante, esclerosante y micronodular en el único subtipo "infiltrativo". Por otro lado, el tumor budding (células aisladas o en grupos de menos de 4 células en el frente de infiltración) es una forma de crecimiento tumoral que ha demostrado tener valor pronóstico independiente en carcinomas de diversas localizaciones.

Propósito del estudio. Validar la unificación de los CBC infiltrativos y valorar la importancia del tumor budding en ellos.

Materiales y métodos. En 100 casos consecutivos de CBC infiltrativos tres investigadores han valorado el patrón predominante (infiltrante, esclerosante y micronodular), el diámetro y profundidad del tumor y la presencia de tumor budding incidental (1-2 focos) o evidente (≥ 3 focos) en secciones teñidas con hematoxilina-eosina.

Resultados. La profundidad de infiltración no depende significativamente del patrón de crecimiento infiltrativo (p-valor: 0.7782). Sin embargo, la presencia de tumor budding evidente (≥ 3 focos), se asocia significativamente a una infiltración local más profunda (p-valor: 0,0183), independientemente del patrón de infiltración y del tamaño tumoral.

Conclusiones. Los resultados de este estudio preliminar validan la unificación de los CBC infiltrativos en un único grupo y proporcionan información relevante sobre los mecanismos que determinan su invasión local.

ELASTOSIS DEL OVILLO ECRINO: UN NUEVO E INUSUAL FENÓMENO DEGENERATIVO

C. Monteagudo Castro y E. Álvarez Vilanova

Hospital Clínico Universitario. Universidad de Valencia. Valencia. España.

El epitelio del ovillo secretor de las glándulas sudoríparas ecninas normales está rodeado por una fina lámina elástica imperceptible con la tinción de H-E. Presentamos 6 lesiones en 3 pacientes varones de 65, 70 y 78 años, todos ellos con hipertensión arterial y dislipemia, y 2 de ellos con diabetes tipo 2, que mostraban una inusual y prominente elastosis del ovillo secretor ecnino en biopsias obtenidas por carcinomas basocelulares localizados en sien, frente (2), cuello, paranasal y tórax. Se observó, rodeando concéntricamente al epitelio de los ovillos secretores ecninos, un marcado incremento de fibras elásticas multilaminadas, gruesas y tortuosas. Este hallazgo se confirmó mediante tinción de orceína, y se complementó con la inmunotinción para amiloide-P y lisozima. La elastosis del ovillo ecnino es un fenómeno degenerativo muy inusual que, hasta donde sabemos, no se ha descrito previamente. La glicosilación y la radiación ultravioleta favorecen conjuntamente la formación de productos finales de glicosilación avanzada que están implicados en el envejecimiento cutáneo y favorecen la elastosis. Aunque la elastina tiene una alta resistencia a la degradación, su muy prolongada vida media permite su degradación proteolítica por proteinasas, liberándose péptidos derivados de elastina (elastoquinas) que pueden promover la invasión tumoral al estimular la producción de proteasas en el microambiente tumoral. Estas proteasas incrementan a su vez la degradación de la elastina creando un círculo vicioso, lo que explicaría la íntima asociación topográfica de la elastosis del ovillo ecnino con los carcinomas basocelulares de estos pacientes.

EXPRESIÓN DE PRAME EN UNA SERIE DE NEVUS MELANOCÍTICOS CON MUTACIÓN DE BAP-1J. Machuca Aguado^a, M. Garrido Ruiz^b, A.F. Conde Martín^a, C. García de Sola Llamas^a, M.Á. Idoate Gastearena^b, J.L. Rodríguez-Peralto^b y J.J. Ríos Martín^a*^aHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^bHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

Introducción. Desde 2018, existe un creciente uso del anticuerpo PRAME como ayuda para el diagnóstico y clasificación de las diferentes lesiones melanocíticas (Lezcano, 2018; Gassenmaier 2021, Gradecki, 2021, Raghavan 2020). Si embargo hasta la fecha, solo se ha estudiado la expresión de PRAME en cinco tumores melanocíticos cutáneos con mutación de BAP1 (BIMTs) con resultados no concluyentes (Rolando, 2021). Hemos estudiado una serie de 23 pacientes con 30 BIMTs, con el objetivo de valorar la utilidad de la expresión inmunohistoquímica del PRAME. En esta serie se han incluido diez lesiones de tres pacientes que corresponden a dos familias afectadas por el síndrome de predisposición hereditaria asociada a delección de BAP 1.

Resultados. El 47% (14/30) de los BIMTs estudiados han presentado inmunotinción nuclear con PRAME. Esta positividad ha sido débil y difusa en un 36% de los casos (11/30) y focal en un 11% (3/30). No se ha observado expresión en un 53% de los casos (16/30). Los BIMTs con morfología no spitzoide, y componente juntural evidente, fueron PRAME positivos (72%; 5/7) con mayor frecuencia que los de morfología spitzoide (39%; 9/23).

Conclusiones. La expresión del anticuerpo PRAME en los BIMTs es muy variable, y no sigue un patrón de expresión concreto, siendo su valor limitado, si bien los casos de morfología no spitzoide de pacientes con el síndrome de predisposición hereditaria asociada a delección de BAP1 son positivos con mayor frecuencia.

ACANTOMA DE LA VAINA FOLICULAR EN PLACA: SERIE DE 17 CASOSM. Llamas Velasco^a, M. Seguí^a, A. Fernández-Galvan^a, A. Rütten^b y J. Fraga^a*^aHospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.**^bDermatopathologie Friedrichshafen/Bodensee. Friedrichshafen. Alemania.*

Algunos tumores anexiales, como el acantoma de la vaina folicular y el tumor del infundíbulo folicular presentan lo que se ha denominado como diferenciación ístima.

Ambas neoplasias, dada su diferenciación, tienen características citológicas comunes, como la presencia de queratinocitos más eosinófilos que los epidérmicos, de focos de queratinización tricolemal o células apoptóticas aisladas o zonas en empalizada. El realizar un diagnóstico u otro, suele hacerse en función de su silueta. Así, el tumor del infundíbulo folicular suele ser un tumor de aspecto reticulado y orientado horizontalmente formado por finos cordones epiteliales anastomosados, mientras que el acantoma de la vaina folicular suele ser un tumor verticalmente orientado donde proyecciones de aspecto bulboso emanan de un orificio folicular dilatado. Presentamos una serie de 15 neoplasias anexiales en el que la disposición de la neoplasia es fundamentalmente horizontal pero, con presencia de proyecciones bulbosas, que alcanzan dermis reticular y que sería similar al recientemente descrito, con solo 3 casos publicados, como acantoma de la vaina folicular en placa. Se revisarán los criterios diagnósticos de este tumor anexial pobremente conocido así como sus principales datos demográficos, histopatológicos e inmunohistoquímicos.

MELANOMA SUBUNGUEAL CON CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS SIMILARES A NEVUS AZUL: 9 CASOSB. Martín González^a, A. de la Fouchardiere^b, D. Markiewicz^c, K. Bhargava^d, E. Bartolo^e, F. Lewis^f y E. Calonje^g.*^aLDPath. ^bCentre Leon Berard. Lyon. Francia. ^cBarts health NHS Trust. ^dBarts Health NHS Trust. ^eCentro Hospitalar de Lisboa. Lisboa. Portugal. ^fSt John's Institute of Dermatology. ^gSt John's Institute of Dermatopathology.*

Las lesiones melanocíticas del aparato ungueal representan a menudo un desafío diagnóstico. Tanto los melanomas subungueales (MSU) como los nevos azules del aparato ungueal son lesiones poco frecuentes. En algunas ocasiones, un melanoma puede simular un nevus azul en su presentación histológica. Las lesiones melanocíticas azules tanto benignas como malignas están a menudo asociadas a mutaciones de la proteína G, una anomalía característica que no se asocia con el melanoma subungueal común. En este trabajo describimos las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas de 9 casos de MSU con morfología similar a nevus azul. En dos casos investigamos la posible presencia de mutaciones en el exón 4 y 5 de GNAQ y GNA11. No se encontró la mutación en ninguno de los dos casos. La secuenciación de RNA realizada en un caso mostró mutaciones desconocidas junto con mutaciones en ATM, METK and ARID1A. Nuestro estudio delinea una variante de MSU que simula histológicamente un nevus azul. Es importante saber de la existencia de este tipo de tumores cuando se evalúan lesiones melanocíticas con mucha pigmentación en el aparato ungueal para evitar el error diagnóstico. Una toma de muestra adecuada al biopsiar y una correlación clínico-patológica muy estrecha nos ayudarán a llegar al diagnóstico correcto.

MELANOMAS CON MUTACIÓN IDH1. ESTUDIO DE 7 CASOSJ. Carbonell-Zamorano^a, N. Santonja López^a, L. Navarro^a, S. Calabuig Fariñas^b y V. Sabater Marco^a*^aHospital General Universitario de Valencia. ^bFundación Investigación Hospital General Universitario. España.*

Introducción. La mutación IDH1 (isocitrato dehidrogenasa 1) es infrecuente en melanoma, su alteración está asociada con la acumulación del oncometabolito D-2-hidroxi-glutarato, que actúa como un modificador epigenético, y en el desarrollo de múltiples neoplasias malignas.

Material. Desde enero de 2021 se han recogido 80 biopsias de pacientes con melanoma. Su estudio molecular mediante secuenciación masiva (NGS) ha detectado 7 casos con mutación del gen IDH1, lo que nos ha permitido analizar las características clínico-patológicas de este subgrupo de melanomas.

Resultados. Los melanomas con mutación del gen IDH1 representan el 8% en nuestro estudio, la mayoría varones (n = 5), con edad media de 61 años (rango: 42-72), y localizados en áreas de exposición solar intermitente. Histológicamente, había 5 melanomas nodulares, 1 de extensión superficial y 1 desmoplásico. Tres estaban ulcerados. La morfología celular era en su mayoría epitelioide. I. Breslow estaba entre 1,45 y 15 mm. En todos los casos, el estadio era pT2 o superior, con afectación ganglionar (dos casos) y metástasis a distancia (un caso). Las mutaciones IDH1 fueron p.(Arg132Cys) en seis casos y p.(Val178Ile) en un caso. En la mayoría de los casos había otras mutaciones asociadas (BRAF, NRAS, KRAS, CDKN2A, CTNNB1, CMEK2 o PTEN), siendo la más frecuente BRAF no V600E.

Conclusiones. El melanoma con IDH1 mutado, es un subtipo poco frecuente, con características de mal pronóstico, patrón de crecimiento nodular, mayor espesor de Breslow, ulceración, y en estadio avanzado. IDH1 define un subtipo molecular de melanoma con acumulación de varias mutaciones y potencial metastásico.

MUTACIONES DEL PROMOTOR TERT EN PLASMA: UN BIOMARCADOR EN MELANOMA METASTÁSICO

M. Garrido, L. Blanco, Y. Ruano, R. Cubo, A. Illarramendi y J.L. Rodríguez-Peralto

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

El objetivo de este estudio es estudiar la presencia de mutaciones de pTERT en biopsia líquida (plasma y saliva) y en tejidos de pacientes con melanoma metastásico como biomarcador potencial para el seguimiento de la enfermedad ya que BRAF está mutado solo en la mitad de los melanomas. Se seleccionaron muestras emparejadas de tejido y plasma o saliva de 25 pacientes con melanoma metastásico. Realizamos el análisis de las mutaciones pTERT más comunes (-124C > T y -146C > T) en biopsia líquida mediante PCR digital (ddPCR). Identificamos mutaciones de pTERT en 52 % (13/25) de las muestras de biopsia líquida. Doce de plasma y 1 de muestra de saliva. Nueve de las 13 mutaciones correspondían a -124C > T y 4 de 13 a -146C > T. En muestras de tejido, detectamos mutaciones en el 76% (19 de 25). Ocho de 19 mutaciones correspondieron a -124C > T y 11 de las 19 a -146C > T. La concordancia entre el plasma y el tejido fue del 68% (17/25) (r = 0,397; p < 0,05). Además, detectamos mutaciones de pTERT en el 43 % (5 de 12) de las muestras de biopsia líquida BRAF WT. La mayoría de las mutaciones detectadas en biopsia líquida están presentes en el tejido tumoral en el momento del diagnóstico. Además, identificamos mutaciones de pTERT en ctDNA de pacientes con BRAFWT, por lo que pTERT podría usarse como biomarcador potencial en biopsia líquida para el seguimiento de pacientes con melanoma metastásico.

NEVUS COMBINADO DE PENETRACIÓN PROFUNDA. NUEVAS APORTACIONES HISTOPATOLÓGICAS Y MOLECULARES

P. Castillo, N. Castrejon, F. Alamon, C. Montironi, M. Marginet, R. Albero, A. Garcia-Herrera y L. Alos

Hospital Clínic. Barcelona. España.

El nevus combinado de penetración profunda (NCP) presenta características fenotípicas y genéticas distintivas. Se considera una lesión de progresión intermedia entre nevus y melanoma. Se desarrolla a partir de un nevus que ya alberga mutaciones activadoras de MAPK, con la adquisición de nuevas alteraciones moleculares activadoras de la vía WNT. Esta vía de desarrollo explica las características clínicas e histopatológicas que frecuentemente plantean el diagnóstico diferencial con el melanoma sobre nevus. El objetivo del estudio es la revisión de NCP diagnosticados en nuestro servicio, con interés en las formas atípicas. Entre 2006 y 2020 se diagnosticaron 35 NCP, en pacientes entre 4 y 64 años (media 33 años), 19 en mujeres (54%), con preferencia en la región de cabeza y cuello (29%). El componente de nevus de penetración profunda fue confirmado mediante inmunohistoquímica para beta-catenina y LEF1. Cinco NCP (14%) presentaron criterios de atipia (dimensión \geq 5 mm, asimetría, crecimiento expansivo, atipia citológica). El Ki67 en estos casos osciló entre el 5 y 10%. Dos de los 5 casos mostraron pérdida parcial de p16, pero no se detectaron anomalías de 9p21 mediante FISH. PRAME fue negativo en todos ellos. El panel de NGS Focus evidenció en todos los casos la doble mutación BRAF y CTNNB1. No se detectó en ningún caso mutación del promotor de TERT por Sanger-seq. Ningún caso presentó recidiva local tras la extirpación completa, ni metástasis tras el seguimiento clínico medio de 4 años. El NCP puede presentar características atípicas, siendo un reto diagnóstico clínico e histológico.

NUEVAS TERAPIAS EN EL PACIENTE HEMATOLÓGICO: DERMATOPATOLOGÍA DE CIENCIA FICCIÓN

Á. Santos-Briz Terrón, F.J. Díaz de la Pinta, L. Bejarano Antonio, D. Revilla Nebreda y C. Román Curto

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

El desarrollo en los últimos años de nuevos tratamientos, en particular el trasplante de precursores hematopoyéticos y la ingeniería genética terapéutica, así como la aparición de novedosas técnicas diagnósticas moleculares ha supuesto una revolución en el manejo del paciente hematológico y de forma paralela en el estudio dermatopatológico de sus lesiones cutáneas. En esta revisión presentamos cinco casos que demuestran esta circunstancia: el desarrollo de neoplasias hematológicas cutáneas en pacientes sometidos a trasplante de precursores hematopoyéticos con origen en células de los donantes, la sensibilización a agentes externos en este tipo de pacientes y las características anatomopatológicas de neoplasias tras terapia CAR-T (células T con receptores quiméricos de antígenos).

REVISIÓN Y CORRELACIÓN CLINICOPATOLÓGICA DE UNA SERIE DE 9 CASOS DE VIRUELA SÍMICA

P. Gutiérrez Hernández, E.B. Sanz Cabanillas, M. Colmenero Sendra, S. Adrián Rodríguez Lobalzo y R. Fúnez Liébana

Hospital Costa Del Sol. Málaga. España.

El virus de la viruela símica o monkeypox es un virus ADN de la familia Poxviridae, del género Orthopoxvirus. Se trata de una zoonosis detectada en monos africanos en 1968, siendo los roedores su principal reservorio actual. En 1970, se produce el primer aislamiento en humanos en República Democrática del Congo. Desde entonces se ha extendido al mundo occidental hasta convertirse en España en una epidemia.

La transmisión de la enfermedad se produce mediante gotas o contacto con lesiones cutáneas y fluidos de personas/animales

infectados. El prototipo de paciente infectado es el de "hombres que tienen sexo con hombres". Tras un periodo de incubación de 5-21 días comienza a aparecer fiebre, cefalea, astenia, mialgias y adenopatías. Las lesiones cutáneas aparecen entre uno y cinco días después del inicio de la fiebre y comienzan en la zona cefálica, extendiéndose hacia tronco y extremidades. Presentamos una serie de casos de correlación clínico-patológica pertenecientes a 9 varones con viruela símica confirmada por reacción en cadena de la polimerasa (PCR), donde se evalúan los aspectos histológicos descritos hasta el momento en la literatura y hallazgos adicionales remarcables. El estudio incluye inmunohistoquímica de casos seleccionados para diagnóstico diferencial con sífilis e infecciones herpéticas. Se ha valorado la espongirosis, acantosis, exocitosis de linfocitos, detritus celulares pustulares, ulceración, paraqueratosis, infiltrado liquenoide, edema dérmico, extravasación hemática, afectación folicular y ecrina, queratinocitos apoptóticos, celularidad inflamatoria intraepidérmica y dérmica, distribución del infiltrado inflamatorio, siringometaplasia escamosa, angiotropismo/vasculitis y cambios citopáticos.

SERIE DE CASOS DE TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO PRIMARIO CUTÁNEO DE CÉLULAS T CD4+ PEQUEÑAS E INTERMEDIAS

P. Herreros Fernández-Arroyo^a,
P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón^a, J.J. Pemintel Cussi^a,
A. Jiménez Lara^a, C. Ramos Rodríguez^a, L. González López^a
y S. Montes Moreno^b

^aHospital General Universitario de Ciudad Real. ^bHospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El proceso linfoproliferativo de células T pequeñas e intermedias es una entidad benigna rara localizada en dermis superior, compuesta por células pleomórficas T CD4+ de pequeño/mediano tamaño. Se suele presentar como una lesión cutánea solitaria en cara o en cabeza y cuello, sin evidencia de linfoma cutáneo subyacente (no muestra lesiones típicas de micosis fungoide). Se revisa la clínica, histología, inmunofenotipo y estudio molecular de 4 casos de esta patología, atendidos en el Hospital General Universitario de Ciudad Real entre los años 2019-2022. La serie de 4 casos se compone de 3 hombres y una mujer de edades comprendidas entre 7 y 61 años. Como manifestaciones cutáneas, todos los casos mostraban lesiones eritematosas únicas asintomáticas en frente, lóbulo auricular derecho y cuero cabelludo de 2-4 meses de evolución. El estudio histológico reveló un infiltrado linfocitario denso difuso/nodular en dermis superior formado por células pleomórficas T CD4+ de pequeño/mediano tamaño, sobre un fondo inflamatorio polimorfo con algunas células pequeñas T CD8+. Las células neoplásicas muestran positividad para CD3, CD4, CD5, BCL6 y PD1. No se observa pérdida de marcadores pan T, salvo reducción de CD7 en uno de los casos. No hay tinción para CD8, CD30 ni CD10. En todos los casos se demostró un Ki67 de un 5-10% y reordenamiento clonal para el gen TCR. En nuestro centro, este trastorno representa el 13% de todos los linfomas cutáneos, por encima de su frecuencia en población general (< 2%). Resulta fundamental realizar una buena correlación clínico-patológica.

TELOCITOS CUTÁNEOS

Á. Fernández Flores

Hospital El Bierzo. León. España.

Presentamos una descripción morfológica de un tipo celular desconocido para la mayoría de los dermatopatólogos: el telocito cutáneo.

VIRUELA SÍMICA-MONKEYPOX. ESTUDIO CLÍNICO, HISTOPATOLÓGICO, INMUNOHISTOQUÍMICO Y ULTRAESTRUCTURAL

L. Sánchez-Vázquez^a, L. Requena^a, L. Fuertes^a, M. Jo^a, I. Eraña^a,
C. Santonja^a, L. Nájera Botello^b, D. Suárez^b, G. Roustan^b,
F.J. Rodríguez Cuadrado^b, D. García-Fresnadillo^b, M. Alonso^c,
J. L. Rodríguez-Peralto^c y M.C. Garrido-Ruiz^c

^aHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. ^cHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El virus de la viruela símica (monkeypox) es un virus ADN de la familia de los Poxvirus, relacionado con una zoonosis en África Central y Occidental, que tiene como principal reservorio algunos roedores. El brote actual declarado por la OMS como emergencia ha afectado ya a más de 52.000 pacientes.

Material y métodos. Comunicamos una serie de veinte casos de virus de viruela símica diagnosticados en los Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica de los Hospitales 12 de Octubre, Puerta de Hierro y Fundación Jiménez Díaz, en el periodo comprendido entre mayo y junio de 2022.

Resultados. Se tomaron biopsias de 20 pacientes, todos ellos de sexo masculino y con edades comprendidas entre los 29 y 59 años, con lesiones sospechosas de infección por monkeypox localizadas en genitales, piel perianal, cara (perioral, mejilla y frente), tronco y extremidades; observándose en un caso afectación del párpado inferior y conjuntiva. Los rasgos histopatológicos principales fueron necrosis de la epidermis, balonización de los queratinocitos y multinucleación de algunos de ellos. En todos los casos fueron positivos tanto el estudio inmunohistoquímico frente a Vaccinia como el estudio de PCR para monkeypox. Mediante microscopía electrónica se confirmó en cuatro casos la presencia del virus en el citoplasma de los queratinocitos.

Conclusiones. Esta serie recopilada pone de manifiesto el gran valor del estudio tanto multidisciplinar como multicéntrico, con el fin de obtener un mayor conocimiento de las enfermedades emergentes en nuestro medio, cuyas características clínicas e histológicas pueden superponerse a otras patologías de características similares.

Mini casos

CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES COLONIZADO POR UN LENTIGO MALIGNO PRESENTANDO INVASIÓN PERINEURAL POR AMBAS NEOPLASIAS

M. Pérez Pérez^a, C. García de Sola Llamas^b, D. Corrales Mateo^a,
B. Meléndez Guerrero^a, A. Fernández Orland^b y J.J. Ríos Martín^b

^aHospital Universitario de Jerez. ^bHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Las neoplasias híbridas constituidas por un carcinoma de células basales (BCC) y un melanoma son poco comunes. No existen estudios amplios de sus características histológicas. y la terminología empleada en su descripción, así como las diversas teorías acerca de su patogénesis, siguen siendo objeto de debate. Otro punto de discusión recae sobre las características que definen su pronóstico. En este artículo presentamos un caso de carcinoma de células basales colonizado por un melanoma tipo lentigo maligno que muestra en profundidad invasión perineural del componente epitelial con melanocitos neoplásicos. El hallazgo histológico, no reportado con anterioridad en la literatura, puede tener relevancia pronóstica. El estudio histológico de la lesión extirpada objetivó un carcinoma de

células basales micronodular, que mostraba en profundidad una marcada invasión perineural. Adicionalmente se observó en la epidermis suprayacente al carcinoma, un melanoma tipo lentigo maligno que colonizaba los nidos infiltrativos del carcinoma subyacente, sin infiltrar la dermis/estroma adyacente. El estudio inmunohistoquímico de la neoplasia epitelial fue positivo para pantoqueratina y negativo para CK20, antígeno de membrana epitelial y sinaptofisina. La colonización epitelial por el melanoma puso mejor en evidencia mediante inmunorreacción positiva para HMB45, SOX 10, y Melan A, estando presente también en los grupos que invadían los espacios perineurales. Tras una revisión multidisciplinar del caso se concluye irsecabilidad del tumor y se decide tratamiento con evergide y con imiquimod, para el tratamiento de ambos componentes tumorales.

CARCINOMA MUCOEPIDERMÓIDE DE BAJO GRADO EN LABIO SUPERIOR

C. Torre Carrera^a, F. Pinedo Moraleda^b, I. Larizgoitia Salinas^a, M. Á. Muñoz Fernández^a y R. Paz Pérez^a

^aHospital Universitario de Móstoles. ^bHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Los tumores de labio, a excepción del carcinoma epidermoide, son raros. Los tumores de las glándulas salivares representan menos de un 2% de los tumores labiales. En el labio inferior suelen ser de estirpe maligna, fundamentalmente el carcinoma mucoepidermoide y el carcinoma adenoide quístico. En el labio superior suelen ser benignos, fundamentalmente mucoceloes. Presentamos el caso de una mujer de 48 años con una lesión sobreelevada en la mucosa del labio superior, firme y de color carne (foto 1), de 2 años de evolución. Histológicamente (foto 2) se observa en el corion una tumoración relativamente bien delimitada, constituida por células mucosecretoras, intermedias y escamosas, con un componente quístico de contenido mucinoso del 30%. Se contabilizan hasta 4 mitosis/10 CGA, las células no presentan anaplasia y no se identifica necrosis ni invasión perineural. Con los hallazgos descritos, se diagnostica de carcinoma mucoepidermoide de bajo grado. El origen del carcinoma mucoepidermoide se encuentra en el epitelio ductal de las glándulas salivares, por lo que sus localizaciones más frecuentes en relación con las glándulas salivares menores son el paladar y el labio inferior, siendo infrecuente en el labio superior. Histológicamente este tipo de tumores presentan células epiteliales, células mucosecretoras y células intermedias en proporciones y disposición variables. Existen una serie de criterios para su graduación, como el componente quístico, la invasión perineural, la necrosis, las mitosis o la presencia de anaplasia.

CARCINOMA SEBÁCEO EXTRAOCULAR IN SITU EN RELACIÓN CON CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS IN SITU

A. Lissandra de la Guardia Rodríguez^a, P. Ramos Pontón^b, F. Pinedo Moraleda^c, C. Sarro Fuente^c, R. Miñano Medrano^c y J.L. López Estebanz^c

^aHospital El Escorial. ^bHospital Universitario Infanta Sofía. ^cHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El carcinoma sebáceo es un tumor anexial raro y agresivo que deriva de las glándulas sebáceas, especialmente en cabeza y cuello. Todavía más rara resulta la colisión de un carcinoma sebáceo y un carcinoma de células escamosas, ambos *in situ*.

Caso clínico. Hombre de 85 años, con antecedente de lentigo maligno melanoma en la frente (2019), con una lesión de base carnosa, con centro queratósico, de 1 cm, que se encuentra a 3 cm de la cicatriz quirúrgica previa. Histológicamente se observa una lesión

ulcerada, formada por dos zonas diferentes (fig. 1): una de ellas muestra sebocitos inmaduros con moderada atipia celular, ocasionales mitosis y nidos de sebocitos maduros con citoplasma claro vacuolado, núcleo pequeño y nucleolo visible (fig. 2). La otra ocupa la totalidad de la epidermis y está constituida por una proliferación de células escamosas, ligeramente atípicas, con citoplasma amplio eosinófilo y áreas de queratinización (fig. 3). El componente sebáceo expresa adipofilina (patrón vacuolar membranoso), y CK7 y Ber-EP4/EpCAM focalmente, mientras que el componente escamoso revela negatividad para dichos marcadores. Todas las células tumorales muestran positividad para CK 34BE12, CK 5/6 y Factor XIIIa (tinción nuclear).

Discusión. El carcinoma sebáceo extraocular es un tumor raro, típicamente localizado en cabeza y cuello. Se han publicado asociaciones del carcinoma sebáceo, *in situ* o invasivo, con neoplasia escamosa intraepitelial. No está totalmente claro si dicha asociación tendría un impacto negativo en el pronóstico, o si la evolución sería similar a las formas puras de carcinoma sebáceo *in situ*.

DERMATITIS GRANULOMATOSA SECUNDARIA A INFILTRACIÓN DE MATERIAL DE RELLENO

N. López Navarro, P. Navarro Guillamón, C. Díaz Baena, L. Pérez Villa, E. Herrera Acosta y E. Gallego Domínguez

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Caso clínico. Mujer de 45 años que acude a consulta para valoración de lesiones nodulares a nivel facial, que según nos refiere las nota desde hace 4 meses aproximadamente. A la exploración física se palpan mejor que se ven lesiones nodulares a nivel facial, especialmente en la zona malar y en menor medida en la zona mentoniana. La consistencia de las mismas es elástica. Como antecedente previo nos refiere la aplicación de material de relleno, según ella ácido hialurónico, como parte de un proceso de armonización facial full-face. Antes estos hallazgos practicamos como prueba adicional ecografía cutánea con sonda de alta frecuencia en la que se detectan múltiples lesiones anecoicas en la zona suprapariética y supramuscular, de diferentes tamaños, en las zona afectadas. Se practica biopsia cutánea incisional en la que en el estudio con hematoxilina-eosina se aprecia en dermis profunda la existencia de una dermatitis granulomatosa, con granulomas a cuerpo extraño bien definidos, dichos granulomas se organizaban alrededor de una sustancia amorfa e intensamente basófila. No se apreciaban hallazgos de necrosis, ni focos neutrofílicos. Con estos hallazgos se procedió al diagnóstico de dermatitis granulomatosa secundaria a infiltración de ácido hialurónico.

Discusión. De todos los materiales de relleno el ácido hialurónico reticulado y no reticulado se ha convertido en el más usado. Los efectos secundarios son infrecuentes y la mayoría de ellos de tipo agudo. La dermatitis granulomatosa como efecto secundario retardado es extremadamente rara, y el mecanismo fisiopatológico por el que se produce no es del todo bien conocido.

XANTOMA VERRUCIFORME EN GLANDE

G. Reyes, S.A. Arcos Orozco, H. Keret, R. Pontón, P. Rodríguez Molano, E.D. Jiménez Revilla, C. Vela Ganuza, M. Pinedo Moraleda, F.J. López Estebanz y J. Luis

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El xantoma verruciforme (XV) es una lesión inflamatoria reactiva que clínicamente puede ser confundida con otras lesiones, algunas de naturaleza neoplásica, siendo esencial la biopsia cutánea para confirmar el diagnóstico.

Caso clínico. Varón de 30 años que consulta por lesiones en glándula de dos meses de evolución, consistentes en placas eritematosas

bien definidas con vasos puntiformes, de aproximadamente 8 mm cada una (foto 1). Habían sido tratadas con aciclovir, nitrato de miconazol/hidrocortisona y neomicina/triamcinolona/nistatina, sin mejoría, por lo que son biopsiadas, histológicamente se observa una mucosa revestida por epitelio escamoso, sin atipias ni datos sugestivos de efecto citopático viral, permeado en las capas más superficiales por numerosos neutrófilos sin que se identifiquen elementos fúngicos. En las papilas del corion y alrededor de los vasos, se observan agregados de histiocitos espumosos, de aspecto xantomizado, con abundante infiltrado linfoplasmocitario (foto 2A, B, C) e inmunexpresión para CD68 (foto 2D).

Discusión. El XV es una entidad benigna e infrecuente, descrita inicialmente en la mucosa oral. La mayoría de los casos publicados se han reportado en esta región, siendo la localización extraoral bastante infrecuente. El sitio extraoral más frecuente es la región genital, sin embargo, en el glande es extremadamente raro. Está clasificado por la OMS entre las lesiones benignas capaces de simular carcinomas verrucosos, siendo imprescindible la biopsia para confirmar el diagnóstico y evitar un sobretratamiento con cirugía agresiva.

DERMATOSIS DISCOIDE FACIAL

M. Garrido, V. Velasco, J. Mejias y J L. Rodríguez-Peralto

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de un paciente varón de 64 años en seguimiento por placas queratósicas en cuero cabelludo de meses de evolución, asintomáticas, que se autolimitan y luego aparecen en otras zonas. El paciente refiere que algunas lesiones desaparecen espontáneamente con reaparición posterior. En la exploración presenta dos pápulas queratósicas blanquecinas mínimamente infiltradas en cuero cabelludo (región parietal izquierda) y ambas mejillas. Se realiza biopsia que muestra hiperplasia epidérmica con llamativas espículas queratósicas en el ostium folicular, y paraqueratosis más acentuada alrededor del infundíbulo piloso. En la dermis el infiltrado linfocitario es perivascular. El cultivo de hongos ha resultado negativo. Se diagnostica de dermatosis discoide facial. La dermatosis discoide facial (DDF) es una entidad rara de reciente descripción que cursa con pápulas y placas eritemato-descamativas, a menudo de morfología anular, limitadas a la región facial. Desde la descripción inicial fue realizada por Ko et al (2010). basándonos en esta corta experiencia puede decirse que la DDF es más frecuente en las mujeres (ratio H:M 1:5,5), suele iniciarse en la tercera década y existe un franco predominio de la raza asiática. Las lesiones se limitan a la región facial, con mayor frecuencia a las mejillas (93%), seguido de la barbilla (69%) y la frente (38%). De forma característica, estas se mantienen estables a lo largo de los años con una respuesta escasa a los tratamientos.

ERUPCIÓN ESPINULOSA Y CARCINOMAS ESPINOCELULARES CON FENÓMENO DE ELIMINACIÓN TRANSEPIDÉRMICA EN UNA PACIENTE ONCOLÓGICA

N. Mohammad Porras, S. Segura, M. González Farré, E. Arriola, C. Barranco y R.M. Pujol Vallverdú

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Mujer de 74 años diagnosticada de carcinoma escamoso pulmonar T4N0M0 con recidiva pulmonar bilateral y peritoneal en un ensayo clínico con cemiplimab (anti-PD1) y SAR439459 (anti-TGF-beta). Presenta erupción micropapular con tapones foliculares de aspecto espinuloso formando placas infiltradas en cara, escote y brazos (fig. 1A y 1B). El estudio histopatológico mostró una epidermis hiperplásica, invaginaciones y dilataciones infundibulares con tapones de queratina en su interior y la formación ocasional de quistes infun-

dibulares (figura 1C-D), en las que se objetivó un fenómeno de eliminación transepitelial de fibras de colágeno dérmicas (fig. 1E-F). Posteriormente la paciente presentó diversas pápulas queratósicas histopatológicamente compatibles con queratoacantomas (QA)/carcinomas espinocelulares (CEC) (figura 2A-B) en las que se evidenció asimismo la presencia de fibras de colágeno perforando la epidermis (fig. 2C-D). El desarrollo de lesiones papulares hiperqueratósicas de aspecto verrucoide y carcinomas escamosos/queratoacantomas ha sido ocasionalmente descrita en pacientes en tratamiento con inhibidores de TFG-beta (fresolimumab), así como con otras terapias dirigidas (inhibidores de BRAF o multiquinasa). Se han descrito asimismo casos de dermatosis perforante adquirida secundarios a tratamientos anti-EFGR, anti-PD1 e inhibidores tiroquinasa (incuyendo sorafenib) con unas características clínicas similares a las dermatosis perforantes clásicas. Las peculiares características clínicas del caso presentado con la formación de pápulas queratósicas de aspecto espinuloso, junto con la presencia de dilataciones infundibulares con tapones de queratina y lesiones proliferativas epiteliales con un fenómeno de eliminación transepitelial de fibras de colágeno representa una asociación infrecuente que expande el espectro de las toxicidades cutáneas secundarias a los nuevos tratamientos oncológicos.

ESCORBUTO: DE LA PESTE DE LAS NAOS A UNA ENTIDAD COTEMPORÁNEA. A PROPÓSITO DE DOS CASOS

J. Onrubia Pintado, J. Espiñeira Sicre y M. Moragón Gordón

Hospital Universitario de San Juan. Alicante. España.

El escorbuto es una enfermedad asociada al déficit nutricional de vitamina C, dado que en la especie humana como en otros mamíferos el organismo no sintetiza ácido ascórbico y sus niveles dependen exclusivamente del aporte exógeno incluido en la dieta. La vitamina C interviene en procesos biológicos relevantes como la biosíntesis de la colágena, de las catecolaminas y en el metabolismo del hierro entre otros. Su déficit condiciona síntomas constitucionales (astenia, fatiga, mialgias, artralgias), alteraciones cutáneas, que aunque no son patognomónicas sí resultan características (hiperqueratosis folicular, pelos en "sacacorchos", petequias, hematomas, púrpura perifolicular y xerosis) y en mucosa oral (hipertrofia y hemorragia gingival y gingivitis que a la larga condiciona pérdida de piezas dentarias debido a la resorción ósea regional). Los hallazgos histopatológicos más frecuentes en las biopsias cutáneas de estos pacientes son: tapones córneos en el ostium infundibular, rotura de folículos pilosos y extravasación hemática en dermis perifolicular sin evidencia de vasculitis. El diagnóstico de esta entidad se establece por la presentación clínica y la tasa de vitamina C sérica o leucocitaria. Obviamente el tratamiento consistirá en el aporte de suplementos de ácido ascórbico. Presentamos dos casos paradigmáticos de escorbuto en sendas mujeres de 53 y 84 años condicionados por una dieta pobre en vitamina C con una expresión clínico-patológica diferente asociada a distintos estadios evolutivos de la enfermedad.

GRANULOMA VEGETAL (PULSE GRANULOMA) PERINEAL

N. Martínez Campayo^a, S. Fierro González^b y Á. Fernández Flores^c

^aCHU A Coruña. ^bClínica Virxen da Mariña. Lugo. ^cHospital El Bierzo. León. España.

Introducción. Los granulomas vegetales (pulse granuloma) son una reacción a cuerpo extraño por material vegetal, poco frecuentes, que se caracterizan histológicamente por la presencia de anillos hialinos. Aunque son más frecuentes en el tracto digestivo o en el pulmón, también existen casos asociados a la piel.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 71 años con dos lesiones en el periné de más de un año de evolución y con desarro-

llo progresivo. Ambas lesiones eran dolorosas y con drenaje espon-táneo de material serosanguinolento. A la palpación se identificaba un área cordonal indurada. Se realiza una biopsia de las lesiones; con la tinción de hematoxilina-eosina se identifica una lesión ulce-rada superficial con hiperplasia epidérmica adyacente y una fístula que atraviesa toda la pieza. Se acompaña de infiltrado inflamatorio de tipo crónico y áreas fibrosas. En una de las paredes de la fístula se observa una reacción granulomatosa a cuerpo extraño que con-tiene unos anillos hialinos característicos. Las lesiones son clínica e histológicamente compatibles con granulomas vegetales (pulse granu-lomas) en el probable contexto de una fístula entero- cutánea. **Conclusiones.** Los granulomas vegetales (pulse granuloma) cutá-neos son una entidad rara pero que presentan unos hallazgos histo-lógicos característicos. Habitualmente se relacionan con fístulas enterocutáneas que explican la procedencia del material vegetal pero recientemente se ha descrito un caso cutáneo asociado a una caída accidental.

LESIONES PRURIGINOSAS Y DOLOROSAS EN PALMAS Y PLANTAS TRAS VACUNA COVID19

N. Pérez-Muñoz^a, R. Ballester Victoria^a, R. Andrés Posada Caez^a, G. Melé i Ninot^b y M.T. Fernández-Figueras^a

^aQuironsalud. Hospital Universitari General de Catalunya.

^bHospital Universitari Sagrat Cor. Grupo Quironsalud. Barcelona. España.

Hombre de 42 años sin antecedentes patológicos relevantes que refiere cuadro de lesiones pruriginosas y dolorosas de siete meses de evolución. En la exploración física se constatan nódulos eritema-tovioláceos, algunos de centro úlcero-necrótico, localizados en pal-mas y plantas. No asocia afectación de mucosas, fiebre ni otra sintomatología. El inicio de la clínica se relaciona con la segunda dosis de la vacuna COVID-19 cinco días antes. El paciente recibió tratamiento consistente en corticoides y clindamicina tópicos aso-ciados a cefalexina oral durante 2 semanas. Ante la falta de res-puesta se decide biopsia tipo punch. El estudio histológico objetiva infiltrado linfoide atípico con fondo polimorfo incluyendo neutrófi-los y eosinófilos en localización perivascular superficial con epider-motropismo (fig 1). En este contexto se identificaron células grandes y atípicas que en el estudio inmunohistoquímico presentan positividad intensa frente a CD30 (fig. 2) con coexpresión de CD4. Estos hallazgos microscópicos en el contexto clínico corresponden a una papulosis linfomatoide tipo A acral. Las pruebas analíticas y de imagen fueron normales. Se inicia tratamiento con luz UVB al que se asocia metotrexato un mes más tarde con lo que se consigue la remisión completa de las lesiones. Este caso es un ejemplo del efecto inmunoestimulador de las vacunas de RNAm que puede de-sembocar en reacciones cutáneas de diferente índole entre las cua-les se incluyen proliferaciones linfoides CD30 positivas y dentro de ellas la papulosis linfomatoide tipo A acral.

LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO T CD8+ ACRAL, DE PRESENTACIÓN NO-ACRAL

A. Córdoba Iturriagoitia, I. Fernández de los Reyes, G. de Lima Piña, C. Cerezo Aguirre, A. Pasco Peña, D. Guerrero Setas y J. I. Yanguas Bayona

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Presentamos el caso de un varón de 65 años que presenta una lesión cutánea de consistencia elástica 2,5 cm, móvil, no adherida en muslo derecho lateral anterior. El juicio clínico es de quiste epidér-mico, que se remite a cirugía para su extirpación. Se recibe un ojal de piel que mide 1,5 x 1,2 cm. Histológicamente observamos un fragmento de piel revestido por epidermis sin alteraciones destaca-

bles. A partir de dermis papilar y hasta la profundidad, se observa infiltración celular densa de aspecto linfoide de células de tamaño mediano. El infiltrado dérmico resulta positivo para CD 8, TIA-1 y CD68. CD4 resulta negativo. Ki-67 marca aproximadamente un 10 %. Se realizó estudio de reordenamiento T y resultó biclonal TCR Gam-ma (región VI-A).

Se trata de un linfoma primario cutáneo T CD8+ acral, de presenta-ción no-acral.

El linfoma primario cutáneo T CD8+ tipo acral (LPCTA) fue descrito por primera vez por Petrella en 2007, e incluido como entidad pro-visional en la actualización de 2018 de la clasificación de la OMS-EORTC. Se presenta como nódulo cutáneo de crecimiento lento en localización acral (se describió en la oreja). Histológicamente su-giere un linfoma de alto grado a pesar de su curso clínico indolente. El diagnóstico correcto de esta entidad es importante porque su diagnóstico diferencial incluye linfomas cutáneos más agresivos. Desde su descripción, se han publicado varias series sobre esta entidad ampliando su espectro clínico e histopatológico, como la ex-presión de CD68 en forma paranuclear.

MACRÓFAGOS ESPUMOSOS EN UN CASO DE MONONUCLEOSIS CON ERUPCIÓN POR AMOXICILINA E HIPERLIPIDEMIA

G. González López^a, I. Fried^b, J.L. Rodríguez Peralto^a y L. Cerroni^b.

^aHospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. España. ^bMedical University of Graz. Austria.

El exantema tras la toma de amoxicilina es una manifestación clásica de la mononucleosis. El hallazgo de células espumosas en la biopsia no ha sido descrito.

Varón de 38 años, ingresado por fiebre, tos e ictericia. Dos días antes inició amoxicilina oral. En la analítica se observó elevación de enzi-mas hepáticas y bilirrubina. Fue diagnosticado de mononucleosis con linfohistiocitosis hemofagocítica, suspendiéndose la amoxicilina. Cuatro días después del ingreso desarrolló una erupción morbiliforme en cara y tronco, con algunas áreas amarillentas. La biopsia mostró un infiltrado perivascular superficial linfohistiocitario con daño de interfase y abundantes macrófagos espumosos. El perfil lipídico mos-tró marcada hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia. Tras iniciar tratamiento con dexametasona e inmunoglobulina, el perfil hepático y la erupción cutánea mejoraron progresivamente. La histopatología cutánea de la mononucleosis está poco descrita en la literatura, mencionándose la presencia de un infiltrado perivascular superficial. El hallazgo de células xantomatosas ha sido observado en biopsias cutáneas de EICH agudo, interpretándose como una pista de la pre-sencia de EICH hepático. Nuestro caso tiene en común la presencia de una hepatopatía colestásica subyacente con hiperlipidemia. La colestasis es una causa de hipercolesterolemia secundaria, y se ha observado la presencia de xantomas planos en pacientes con coles-tasis, habiéndose relacionado con los elevados niveles de lipoproteí-na X. Creemos que el hallazgo incidental de células espumosas en los casos de EICH descritos por Gamé et al. y en nuestro caso probable-mente estén relacionados con la presencia de hepatopatía colestási-ca con hiperlipidemia secundaria.

MELANOMA SOBRE NEVUS AZUL EN PLACA

C. Requena Caballero, V. Traves, E. Ferrandis, Z. García, E. Manrique, B. Llombart, O. Sanmartín y E. Nagore

Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Paciente de 49 años que consultaba por una gran masa subcutánea de unos 12 cm de diámetro desarrollada en la región cervical iz-quierda en los últimos 4 meses. La paciente había sido seguida des-de la infancia por una lesión previa en la misma localización a modo

de placa gris azulada que se había interpretado como una malformación vascular. El estudio histopatológico mostró un patrón bifásico con un centro tumoral constituido por una sábana de células que había hecho desaparecer las estructuras preexistentes y ocupaba e infiltraba masivamente la hipodermis y planos subyacentes. Dicho tumor estaba constituido por células de hábito epitelioide con pleomorfismo y atipia evidentes, y mostraba grandes áreas de necrosis. En la periferia de la placa se encontraba una proliferación de células predominantemente fusiformes, sin atipia ni mitosis, con muy abundante melanina de distribución uniforme, que no destruía los anejos y que afectaba preferentemente a la hipodermis y la dermis profunda, sin componente juntural apreciable. El estudio genético mediante NGS de 42 genes no encontró diferencias en el perfil de mutaciones de las dos partes descritas, de modo que ambas mostraron exclusivamente mutado el gen GNAQ. Los hallazgos de la porción periférica preexistente de la lesión eran los de un nevo azul en placa, con rasgos de hamartoma neurocrístico. La presencia de la mutación GNAQ refuerza la opinión de que el hamartoma neurocrístico es un tipo de nevus azul. La degeneración del nevus azul en placa-hamartoma neurocrístico a melanoma ha sido descrita de forma anecdótica en la literatura.

MUCINOSIS CUTÁNEA JUVENIL AUTORRESOLUTIVA

L. Nájera, D. Suárez, E. López Negrete, F.J. Rodríguez Cuadrado, G. Silvestre y G. Roustán

Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Niña de 3 años, sin antecedentes de interés, con fiebre de 15 días de evolución, poliartalgias y nódulos subcutáneos asintomáticos en frente, manos, tobillos y axila. El estudio analítico incluyendo serologías virales no mostró alteraciones relevantes y en una ecografía de los nódulos cutáneos se observó un engrosamiento del pániculo adiposo. Se biopsió uno de los nódulos con el diagnóstico clínico de paniculitis. El estudio histopatológico mostró un extenso depósito de mucina en dermis y tejido celular subcutáneo, y una proliferación de células fibroblásticas y miofibroblásticas con presencia de células salpicadas de gran tamaño con morfología similar a las células ganglionares.

Diagnóstico. Mucinosiis dérmica juvenil autorresolutiva. Se trató con corticoides orales con resolución de las lesiones en frente y disminución de las artralgiás. Sin embargo, nuevas lesiones han aparecido, por lo que la paciente continúa en seguimiento clínico de dermatología y pediatría. La mucinosiis cutánea juvenil autorresolutiva es una enfermedad pediátrica rara descrita en 1973 por Colomb y colaboradores, caracterizada por un depósito de mucina en dermis y tejido celular subcutáneo. Hasta la fecha se han publicado menos de 40 casos, la mayoría en varones con una edad media de 3 años. La etiología es desconocida aunque en algunos casos se ha descrito una infección viral previa al desarrollo del cuadro cutáneo. No hay tratamiento efectivo descrito, salvo corticoterapia oral en casos atípicos. El cuadro suele resolverse espontáneamente antes de 8 meses, aunque hay algunos casos que desarrollan patología reumatológica autoinflamatoria, por lo que se recomienda seguimiento durante 2 años.

PATRÓN HISTOLÓGICO INFRECIENTE DE UNA ENFERMEDAD INFECCIOSA REEMERGENTE

P. Arribas Granados, M.A. Pastor Nieto, V. Herrera Montoro, R. Cabana Navia y J. Cuevas Santos

Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Mujer de 68 años que consulta por lesiones de dos meses, que consisten en eritema palmar generalizado, con pápulas eritematosas firmes, sin descamación, que se palpan mejor que se ven, en pal-

mas y laterales de dedos de ambas manos. Niega diagnóstico previo de COVID o clara relación con frío. Se realizan analítica y biopsia cutánea con diagnóstico diferencial clínico de perniosis o lupus. En la histología se observa un infiltrado perivascular y predominantemente intersticial de histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas con áreas de colágeno necrobiótico y depósito de mucina. Muchos endotelios se encuentran permeados por histiocitos y linfocitos sin necrosis fibrinoide. La imagen histológica presenta un patrón tipo granuloma anular intersticial. La analítica revela serología de sífilis positiva. Se realiza estudio inmunohistoquímico antitreponema que demuestra espiroquetas en epidermis. Se prescribe tratamiento y se cita al marido, varón de 71 años, con ingreso previo por síntomas neurológicos sugestivos de AIT. Su serología y estudio de LCR fueron compatibles con neurosífilis precoz. La sífilis es una ITS que, tras un marcado descenso, ha quintuplicado su incidencia en los últimos años. En la sífilis secundaria existe una gran variabilidad de patrones histológicos, incluyendo el granulomatoso. Destacamos de nuestro caso el infrecuente patrón histológico granuloma anular-like, descrito únicamente en dos ocasiones en la literatura. Esto, unido al perfil epidemiológico infrecuente y la clínica sutil podría haber supuesto la no realización del diagnóstico y la continuidad de la historia natural de la enfermedad, ya en fase de neurosífilis en la pareja de la paciente.

PENFIGOIDE AMPOLLOSO ATÍPICO SIMULANDO UNA EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA

J.M. Mascaró Galy, N. Castrejón de Anta, P. Castillo Fernández, R. Albero González, L. Alós Hernández y A. García-Herrera

Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

Presentamos un paciente de 67 años que presenta desde hace 9 años un cuadro clínico consistente en la aparición de lesiones ampollas que aparecen sobre todo en las piernas, y alguna en los brazos. Aparecen tras roces o traumatismos leves, sin base inflamatoria. Las lesiones no son pruriginosas, y curan formando costras y posteriormente cicatrices. Inicialmente solo se controlaba con prednisona oral, pero desde hace años el cuadro está totalmente controlado con dosis bajas de metotrexato (5-7,5 mg/semanal). Le hemos practicado varias biopsias para HE que han mostrado siempre vesículas subepidérmicas sin infiltrado inflamatorio. Las tinciones de PAS y de rojo Congo han sido siempre negativas. Se practicaron 2 biopsias para microscopía electrónica que fueron negativas para amiloide. Los estudios de inmunofluorescencia directa (3 ocasiones) han mostrado depósitos débiles de IgG, y depósitos intensos de C3 de patrón lineal a lo largo de la membrana basal. Los estudios de inmunofluorescencia indirecta han demostrado siempre la presencia de autoanticuerpos circulantes de tipo IgG dirigidos contra el lado epidérmico de la membrana basal de la piel separada con cloruro sódico. Además se han realizado estudios de ELISA e inmunoblot contra diversos antígenos epidérmicos y dérmicos siendo todo negativo. El único hallazgo adicional destacable fue la detección de una GMSI IgG- Lambda por la que realiza seguimientos en hematología. Pensamos que se trata de un caso clínico excepcional que parece corresponder a un penfigoide ampolloso atípico con clínica de epidermolísis ampollosa adquirida. No hemos encontrado ningún caso similar en la literatura.

PERNIOSIS DE LOS MUSLOS (“TIPO-ECUESTRE”) EN PACIENTE CON LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO ¿LA PUNTA DEL ICEBERG?

L. Prieto Torres, A. Montes Torres, M. Ara Martín y M. García García

Hospital Clínic Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Pápulas, placas y nódulos violáceos en la zona de los muslos atribuidas a una combinación de actividad ecuestre y exposición al

frío. La descripción histológica inicial consistía en una paniculitis con inflamación prominente en las vénulas localizadas en la unión de la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años, diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES) con expresión hematológica en tratamiento con hidroxicloroquina y metotrexato. Trabajadora en una cámara de frío, fue derivada a nuestro servicio por presentar placas violáceas en cara lateral de muslos con lesiones satélites dolorosas. Las lesiones debutaron en noviembre de 2020, resolviéndose casi por completo durante la época estival. La histología consistía fundamentalmente en infiltrados linfocitarios en la dermis, en relación a vasos y anejos, con mucinosis dérmica y daño de interfase en la unión dermoepidérmica.

La perniosis de los muslos es una entidad infrecuente. En los últimos años, la descripción histológica de estas lesiones de "paniculitis ecuestre" ha situado la inflamación mayoritariamente en la dermis, posicionándose más cercana a la descrita en la perniosis y en las lesiones de lupus cutáneo, así como compartiendo también con estas la presencia de clusters de células dendríticas plasmocitoides CD123+. Ferrara y Cerroni sugieren la posibilidad de un espectro de lesiones desde la perniosis idiopática al lupus eritematoso, y el caso de nuestra paciente apoyaría esta hipótesis.

PILLADA POR LOS PELOS

T. de Zulueta Dorado

H.U. Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Neonata de 2-3 semanas, remitida desde otro hospital, en situación clínica grave, con esplenomegalia, colestasis, posible sd. de activación macrofágica, alteraciones inmunológicas (pancitopenia) y pelo plateado. Se remiten a nuestra unidad cabellos para estudio (tricograma), que ponen de manifiesto presencia de gránulos de pigmento de diferentes tamaños y formas, distribuidos de manera difusa por el pelo.

En función a nuestro diagnóstico (muy posiblemente sd de Griscelli) y los datos clínicos se realiza estudio genético que pone de manifiesto mutación homocigota del gen RAB27A, siendo los padres heterocigotos para este gen, por lo que se realiza el diagnóstico de sd. de Griscelli tipo 2. El síndrome de Griscelli es una entidad poco frecuente, de herencia autosómica recesiva, que se encuadra entre las entidades con albinismo parcial. Se describen tres tipos. Todos tiene en común hipopigmentación del cabello y piel y difieren en la patología acompañante y gen implicado: Tipo 1 (alteraciones neurológicas y gen MYO5A), Tipo 2 (trastornos inmunológicos y gen RBA27A) y Tipo 3 (sin patología asociada y gen MLPH). El diagnóstico precoz es fundamental en los tipos 1 y 2, ya que permite realizar actuaciones terapéuticas tempranas y en consecuencia alargar la supervivencia y mejorar la calidad de vida.

PITIRIASIS LIQUENOIDE CRÓNICA EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON LESIONES HIPOPIGMENTADAS

L. Álvarez Gigli, L. Fernández Ariati, A. España, J. Atoñanzas y M. Idoate

Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las pitiriasis liquenoides son un grupo de enfermedades cutáneas con una forma aguda (PLEVA) y crónica (PLC) que muestran formas de presentación clínica diversas. Los pacientes pueden tener lesiones en diferentes estadios evolutivos. Presentamos el caso de un niño de 11 años, fototipo IV, con lesiones maculares generalizadas e hipopigmentadas con fina descamación central.

La sospecha clínica es de pitiriasis alba.

Descripción microscópica. Punch de piel con presencia de aumento de queratinización que asocia queratinocitos necróticos. La epidermis muestra daño vacuolar de la capa basal, sin signos de espongio-

sis. Se reconocen cuerpos apoptóticos y presencia de linfocitos pequeños permeando el epitelio. Además, en dermis se observan infiltrados inflamatorios de tipo crónico de disposición perivascular superficial, compuesta por linfocitos. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para CD3, CD4 y CD8.

Discusión. La pitiriasis liquenoide crónica en pacientes de fototipo alto, se ha reportado en una serie de casos con una presentación inicial con máculas hipopigmentadas. Ante esta presentación es importante tener en cuenta un diagnóstico diferencial como la micosis fungoides hipopigmentada.

Se ha demostrado que las biopsias de lesiones de PLC pueden tener datos histopatológicos de lesión activa o residual, y no simplemente una hipopigmentación postinflamatoria. Un curso clínico prolongado, ausencia de queratinocitos apoptóticos, pérdida de CD7 y CD8 serían factores a tener en cuenta como posible riesgo de progresión a micosis fungoides.

PSEUDOTUMOR INFLAMATORIO

E. Piqué Duran, M.C. Duran-Hernández, O. García-Vázquez, B. Roque-Quintana, M. Azcue-Mayorga, J.A. Pérez-Cejudo, J.M. Ramírez-Conchas y L. Alonso-Naranjo

Hospital Dr. José Molina Orosa. Las Palmas. España.

Caso clínico. Varón de 72 años con antecedentes de poliomielitis, que consultó por un tumor en pubis en el área de implantación escrotal izquierda de 2 años de evolución, de crecimiento paulatino. Asintomático, y sin relación aparente con nada. No refiere traumatismos ni picaduras en la zona. A la exploración presentaba un tumor sésil, blanquecino en el centro y de coloración de piel normal en periferia. El estudio histopatológico mostró un tumor formado por haces entrelazados de colágeno engrosado que contenían fibroblastos en el centro, con presencia de múltiples folículos linfoides en periferia de tamaño similar y sin atipias evidentes. En otras áreas se apreciaban un gran número de células plasmáticas con algunos linfocitos y eosinófilos entremezclados. En estas zonas los vasos sanguíneos se hallaban dilatados. Las serologías para sífilis y *Borrelia burgdorferi* fueron negativas.

Discusión. El pseudotumor inflamatorio es tumor de etiopatogenia incierta que probablemente engloba distintas entidades. Se localiza principalmente en pulmones, aunque se ha descrito en otros órganos. A nivel cutáneo se ha descrito excepcionalmente, mostrando una clínica muy dispar, pero siempre con un excelente pronóstico. A nivel histopatológico debe distinguirse de multitud de entidades muy variopintas, dependiendo sobre todo del patrón predominante. De este modo debe plantearse diagnóstico diferencial con un linfoma cutáneo de células B folicular, un linfoma cutáneo de células T, un plasmocitoma cutáneo o manifestación cutánea de uno sistémico, pero además de un dermatofibroma, una fascitis nodular, una enfermedad de Kimura o una hiperplasia angioliñoide con eosinofilia entre otros.

QUISTES CUTÁNEOS CON DIFERENCIACIÓN FOLICULAR Y SU EXPRESIÓN MÁXIMA: EL PANFOLICULOMA

B. Tristán Martín^a, R. Tur González^a, B. Segovia Blázquez^a, A. González de Arriba^a, R. Martín López^a, R. Revestido García^a y F. Pinedo Moraleda^c

^aHospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ^bHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Los quistes cutáneos son una entidad frecuente en la práctica diaria. Habitualmente se clasifican sobre la base de su patogénesis. En la piel, la mayoría de ellos derivan de los anejos epidérmicos, siendo muy frecuentes aquellos que proceden de la unidad pilosebácea, pero existen también sinus, hamartomas y neoplasias que pueden presentarse como lesiones quísticas. Centrándonos en los primeros

están descritas una gran variedad de entidades, que pueden suponer un reto diagnóstico. La diferenciación folicular implica que sus células reproducen estructuras histológicas del folículo piloso. En el caso del panfoliculoma puede encontrarse diferenciación hacia todos los segmentos del mismo.

Caso clínico. Mujer de 48 años, sin antecedentes de interés, que presenta una lesión nodular y firme localizada en extremidad inferior izquierda de 2 cm. Histológicamente se observa una lesión quística dérmica bien delimitada, con una pared de espesor variable con islotes epiteliales, frecuentemente en continuidad con el quiste. En torno al mismo se identifica un estroma tumoral propio y una reacción gigantocelular de tipo cuerpo extraño a queratina. En la pared del quiste y en los islotes epiteliales pueden observarse características histológicas de diferenciación infundibular, matricial, vaina radicular interna y bulbo. La inmunohistoquímica pone en evidencia algunos de estos tipos de diferenciación, confirmando el diagnóstico de panfoliculoma.

Discusión. El panfoliculoma es una neoplasia benigna que puede presentarse como nódulos sólidos, quísticos o sólido-quísticos en proporción variable. Combina distintos tipos de diferenciación folicular, lo que permite establecer el diagnóstico diferencial con otras entidades que muestran también diferenciación folicular parcial.

REACCIÓN SIMILAR A MAZZOTI POSTTRATAMIENTO DE SARNA COSTROSA

C.C. Ramos Rodríguez, I. de Lara Simón, P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón, C. Mendoza Chaparro, G. Romero Aguilera y P. Herreros Fernandez-Arroyo

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

La sarna está ampliamente distribuida. La sarna noruega es infrecuente y se observa principalmente en pacientes inmunosuprimidos. Presentamos un varón de 82 años, con antecedentes de diabetes, hipertensión, dislipidemia y enfermedad coronaria, que acude por pápulas eritematodescamativas en tronco y miembros, desde hace 5 meses. Se diagnosticó de pitiriasis liquenoide y se trató con corticoides tópicos, orales y luego metotrexato 12,5 mg/sem con empeoramiento. Se tomó una biopsia que mostró hiperplasia epidérmica y dermatitis perivasculares superficiales con eosinófilos y varios parásitos intracórneos, compatible con sarna costrosa. Se suspende corticoides de manera escalonada y se inicia ivermectina oral y permectrina. Una semana después acude a emergencia por disnea, mialgias, edema de miembros inferiores, hipotensión y eritema difuso marcado. Se le halla hiperglicemia (350 mg/dl), leucocitosis (12 000), 9% eosinófilos (1100 103/ul), PCR de 1.84, LDH 576 (elevado) y transaminasas normales. Se toma una nueva biopsia, encontrándose espongiosis, pústulas subcórneas y dermatitis perivasculares superficiales con eosinófilos y PMN, lo cual no permite del todo descartar toxicodermia. Se indica prednisona 40 mg, antihistamínicos y tratamiento con permectrina. Remiten los síntomas y las lesiones después de un mes, pero recidiva en varias ocasiones. La reacción de Mazzoti fue descrita posterior al tratamiento de oncocerquiasis con dietilcarbamazina, caracterizándose por fiebre, urticaria, edema, hipotensión, taquicardia y artralgias. Cuadros similares se han visto con ivermectina oral y raramente posterior al tratamiento de esca-biosis con ivermectina. Presentamos el caso por ser el primero en describir los hallazgos histológicos de este raro cuadro.

RECIDIVA TEMPRANA DE UN CARCINOMA EPIDERMÓIDE: REPLANTEANDO EL DIAGNÓSTICO INICIAL

C. Abril Pérez, R.D. Palacios Díaz, I. Rienda Martínez, V. Martínez i Cózar, B. Escutia Muñoz y R. Botella Estrada

Hospital Universitari i Politecnic La Fe. Valencia. España.

Presentamos el caso de un paciente varón de 71 años de edad que consulta por un tumor excrecente en el antebrazo izquierdo de menos de un mes de evolución que se extirpó con diagnóstico de carcinoma epidermoide pobremente diferenciado con componente pseudovascular y márgenes libres. Tras tres meses se observó una nueva lesión sobre la cicatriz. Se observó un tumor de color rojo vivo, aspecto vascular, de 4 cm de diámetro mayor y con una base de eritema que se extendía en periferia más allá de la lesión principal. Con la sospecha de recidiva se reintervino al paciente. Los hallazgos histológicos mostraron una lesión con un doble componente epitelial y mesenquimal. El componente epitelial quedaba conformado por células poligonales con citoplasma anfófilo e intensa atipia nuclear. Adyacente a ello se extendían canales vasculares que iban disecando las fibras de colágeno de la dermis reticular presentando frecuente signo de promontorio. Estos canales se extendían hacia profundidad, quedando revestidos por células de hábito endotelial atípicas con presencia de figuras mitóticas. El componente epitelial mostraba inmunorreactividad frente a CK 5/6 y p40, mientras que el componente vascular presentaba inmunotinción frente a CD31, D240 y ERG siendo negativo frente a VHH-8. Ante ello, el diagnóstico fue de carcinosarcoma primario cutáneo con componente de angiosarcoma. El carcinosarcoma es un tumor bifenotípico infrecuente en piel. Únicamente encontramos un caso publicado con componente mesenquimal de angiosarcoma. El paciente se encuentra libre de enfermedad 3 años después.

ÚLCERAS CUTÁNEAS CRÓNICAS COMO MANIFESTACIÓN DE INMUNODEFICIENCIA PRIMARIA

E. Rozas Muñoz^a, J.A. Madariaga^a, R. Blamey Díaz^b, A.M. Gallardo^c y R. Pujol^d

^aHospital San Pablo. ^bHospital del Salvador y Clínica las Condes.

^cClínica Universidad de los Andes. ^dHospital del Mar. Barcelona.

Las inmunodeficiencias primarias constituyen un raro y heterogéneo grupo de trastornos congénitos que se producen por alteraciones cuantitativas y/o cualitativas de la respuesta inmunitaria. Las manifestaciones clínicas son variadas e incluyen infecciones recurrentes, trastornos autoinmunes y enfermedades linfoproliferativas entre otras. Presentamos el caso de un paciente con úlceras cutáneas crónicas como primera y única manifestación de inmunodeficiencia primaria. Varón 52 años que presenta desde la adolescencia múltiples placas eritematomarrónceas en tronco y extremidades que evolucionan a úlceras de gran tamaño. En la analítica destaca hipogamaglobulinemia IgG con disminución cuantitativa de linfocitos B memoria. El estudio histológico evidencia una dermatitis granulomatosa con formación de granulomas de tipo tuberculoideo sin necrosis. Cultivos para microorganismos incluyendo bacterias, hongos y micobacterias persistentemente negativos. PCR para hongos, micobacterias y bacterias negativos. TAC tórax, abdomen y pelvis descarta presencia de granulomas extracutáneos. Colonoscopia sin alteraciones. Se discuten los principales diagnósticos diferenciales y claves histológicas que permitieron llegar al diagnóstico.

TUMOR NEURAL LIPOFIBROMATOSIS-LIKE DE VULVA

V. Sabater Marco, N. Santonja López, V. Zaragoza Ninet y L. Navarro Cerveró

Consortio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Mujer de 16 años que consulta por una tumoración vulvar ulcerada, de 5 x 3 cm. Una biopsia parcial demuestra una proliferación de células fusiformes agrupadas en fascículos que infiltraba toda la dermis e hipodermis con un patrón en panal y multicapa. Las células fusiformes mostraban leve atipia. La actividad mitótica era de 6

x 20 hpf. En algunas áreas había un patrón tipo hemangiopericitoma. El estudio inmunohistoquímico reveló expresión en las células tumorales de SMA, CD34 y S100 mientras que EMA, HMB45, melanA, desmina, calponina, CD10, STAT6 y SOX10 eran negativas. El estudio del tumor mediante Next-Generation Sequencing (ONCOMINE Precision-GX5-Solid tumor w2.6.0 Fusion Panel, Thermo Fisher Scientific) demostró la fusión génica TPM3-NTRK1. Con el diagnóstico de tumor neural lipofibromatosis-like localmente agresivo se hizo una ampliación de la resección con márgenes quirúrgicos amplios. La paciente lleva 8 meses de evolución sin recidivas. El tumor neural lipofibromatosis-like fue descrito por Agaram et al. en 2016 como un nuevo subgrupo de tumores de partes blandas con morfología similar a la lipofibromatosis clásica que alberga fusiones recurrentes del gen NTRK1. Estos tumores suelen localizarse en extremidades y plantean el diagnóstico diferencial histopatológico con otros tumores mesenquimales pediátricos de células fusiformes que tienen un patrón de crecimiento infiltrativo de la dermis e hipodermis como el nevus del tejido conectivo fibroblástico, hamartoma dendrocítico dérmico en medallón, hamartoma fibroso infantil, lipofibromatosis clásica, tumor maligno de la vaina del nervio periférico de bajo grado, dermatofibrosarcoma protuberans, miofibroblastoma plexiforme y fibroma aponeurótico calcificante.

VEXAS: UN NUEVO SÍNDROME CON DERMATOSIS NEUTROFÍLICA

M.J. Beato Merino, G.V. Barrios, G. Servera, E. Sendagorta, E. Ruiz-Bravo, M. Bravo y E. García

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

VEXAS es el acrónimo de Vacuoles, E1 enzyme, X-linked, Autoinflammatory, Somatic mutation. Es un síndrome nuevo debido a una mutación somática en el gen UBA1. El 88% de los casos tiene manifestaciones cutáneas.

Se presenta el caso de un varón de 66 años con una historia de nueve años de evolución de lesiones cutáneas, artralgias, condritis, serositis, trombosis venosa profunda, anemia macrocítica y pancitopenia. La biopsia de piel mostró una dermatosis neutrofílica. El aspirado de médula ósea presentó un síndrome mielodisplásico con vacuolas en los precursores eritroides y granulocíticos. Mediante estudio genético se le diagnosticó el síndrome VEXAS. El síndrome VEXAS fue descrito por Beck et al. a finales de 2020. Afecta a varones mayores de 50 años, y es una enfermedad autoinflamatoria grave. En la piel produce pápulas eritematoedematosas o purpúricas distribuidas por el tronco y miembros. La biopsia cutánea muestra una dermatosis neutrofílica, con o sin vasculitis. Otros hallazgos frecuentes son la fiebre, policondritis recidivante, artritis, anemia macrocítica, pancitopenia, infiltrados pulmonares, trombosis y aumento de la proteína C. Un 25-55% de los pacientes desarrolla un síndrome mielodisplásico. Su característica principal es la presencia de vacuolas en los precursores de eritrocitos y granulocitos en la médula ósea.

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS DE UNA PSEUDOPÚSTULA MADURA DE VIRUELA DEL MONO

Á. Fernández Camporro, E. Rodríguez Díaz, P. Alonso Penanes, E.A. Albarrán Coria, J.A. Varela Uría, J.M. Calzada González e I. Andrés Ramos

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

La viruela del mono (en inglés, monkeypox) es una enfermedad zoonótica viral, endémica en África central y occidental, provocada por el monkeypox virus, que pertenece a la familia de los Orthopoxvirus. En mayo de 2022 se declaró por primera vez desde su descubri-

miento un brote en varios países no endémicos, incluyendo España. Un estudio reciente de corte transversal demostró que la mayoría de las lesiones elementales primarias encontradas en esta enfermedad no son pústulas, sino "pseudopústulas": en esencia, lesiones papulares blanquecinas con centro en ocasiones deprimido, de aspecto necrótico y cuyo contenido no es líquido al romperse su techo. Histológicamente, las lesiones suelen iniciar con "balonización" de los queratinocitos y espongiosis en una epidermis moderadamente acantótica, para dar lugar después a un gran foco necrótico en una epidermis muy acantótica, con escasos queratinocitos viables. Pueden observarse, asimismo, los corpúsculos intracitoplasmáticos específicos. A esto le acompaña un infiltrado inflamatorio mixto, liquenoide y perivascular, tanto a nivel del plexo superficial dérmico como del profundo. Los folículos pilosos y las glándulas ecrinas también están afectas por lo general. Los queratinocitos multinucleados de aspecto sincitial se pueden encontrar con frecuencia. La descripción clínica e histopatológica de las lesiones puede ser útil a la hora de estrechar el diagnóstico diferencial, pues existen pocas entidades nosológicas caracterizadas por lesiones pseudopustulosas. Presentamos el caso clínico y las imágenes histopatológicas de un varón de 34 años con lesiones pseudopustulosas y fiebre de una semana de evolución, con diagnóstico final de viruela del mono.

LINFOMA T PERIFÉRICO CUTÁNEO PRIMARIO. UN CASO DE RÁPIDA EVOLUCIÓN FATAL

J.M. García-Hirschfeld, E. Prieto Sánchez y A. Sanz Tréllez

Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

Varón de 86 años con lesión cutánea en pantorrilla izquierda de 3 meses de evolución. Sin antecedentes hematológicos de interés. Tumora- ción de rápido crecimiento en forma de nódulo/placa rojo vinosa de 20 x 5 cm con mácula satélite pretibial de 3 cm y área contusiforme en muslo de 4 cm. Sospecha dermatológica de origen vascular.

Sin adenopatías. Linfomonocitosis con atipia nuclear en frotis de sangre periférica. Esplenomegalia (ecografía) sin especificarse tamaño. Biopsia punch de 4 mm: Dermis e hipodermis completamente "ocupadas" por una proliferación linfoide de patrón difuso formada por células pequeñas y sobre todo intermedias, sin rasgos morfológicos característicos salvo un citoplasma claro sugestivo de fenotipo T. Los núcleos irregulares, algo pleomórficos, a veces vesiculosos o hiper cromáticos, se acompañan de escaso componente histiocitario o eosinofílico. Epidermotropismo leve o ausente.

Positividad T CD3, CD5, CD7; CD4 (débil). CD30 negativo, así como CD8 y los otros marcadores citotóxicos. El resto de marcadores B y plasmocelulares, igualmente negativos. PCR Clonal T.

Diagnóstico de linfoma T periférico de presentación extranodal cutánea. Diagnóstico diferencial micosis fungoide (fase tumoral). Forma cutánea primaria (tumoral) de leucemia T del adulto (HTLV-I). Evolución exitosa a los 15 días del diagnóstico.

Pósteres

CARCINOMA SECRETOR PRIMARIO DOBLE: ¿CASUALIDAD O CAUSALIDAD?

M. Llamas Velasco

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Presentamos una paciente con un carcinoma secretor primario cutáneo y otro en glándula salivar y discutimos la posibilidad de 2 lesiones de esta estirpe.

SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO Y FIBROSARCOMA EPITELOIDE ESCLEROSANTE CON AFECTACIÓN CUTÁNEA Y FUSIÓN FUS/CREB3L2

A. Mascaros Martínez, L. Navarro Cervero, V. Vanaclocha Vanaclocha y V. Sabater Marco

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Introducción. Se han descrito tumores híbridos entre sarcoma fibromixoide de bajo grado (SFMBG) y fibrosarcoma epiteloides esclerosante (FEE). Presentamos un SFMBG con rosetas de colágeno gigante y áreas de FEE con afectación cutánea y fusión génica FUS/CREB3L2.

Caso clínico. Mujer de 67 años con lesión subepidérmica multinodular en área parietooccipital de cuero cabelludo. Radiológicamente se observa lesión sólida de 8 x 1,8 cm afectando tejido celular subcutáneo. La biopsia intraoperatoria da como resultado un tumor maligno epiteloides. En diferido se recibe un fragmento cutáneo con una lesión nodular de 2,7 x 1 cm junto a calota y duramadre. Histológicamente se observa una proliferación neoplásica sólida constituida por células epiteloides con gran pleomorfismo nuclear, macronúcleos y amplios citoplasmas acidófilos con presencia de figuras de mitosis y células gigantes de tipo osteoclasto. Otras áreas muestran rosetas hialinizantes. La lesión se extiende desde dermis papilar hasta tejido óseo afectando a duramadre. Las células tumorales muestran positividad frente a: MUC4, CD99, BCL2, EMA y vimentina. El estudio molecular muestra fusión de los genes FUS/CREB3L2.

Conclusiones. 1) El diagnóstico de los tumores híbridos formados por SFMBG y FEE con afectación cutánea resulta difícil por la heterogeneidad morfológica, por la escasez de áreas mixoides y presentación como sarcomas de alto grado. 2) La presencia de células gigantes de tipo osteoclasto, no descrito previamente en tumores híbridos plantea el diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas. 3) La expresión de la proteína MUC4 y la detección de la fusión FUS/CREB3L2 son determinantes para llegar al diagnóstico de estos tumores

ESTUDIO DE EXPRESIÓN GÉNICA EN 92 CASOS DE CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

J. Torre Castro^a, D. Mendoza^a, T. Kervarrec^b, M. Samimi^b, N. Iglesias^c, C. Santonja^a, L. Requena^a y M.Á. Piris^a

^aFundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bHospital de Tours. Francia. ^cHospital Universitario de la Coruña. La Coruña. España.

El carcinoma de células de Merkel es una neoplasia maligna de piel que suele afectar a pacientes de edad avanzada o inmunocomprometidos, habitualmente en áreas fotoexpuestas. El curso clínico suele ser agresivo, presentando en un porcentaje alto de casos adenopatías al diagnóstico, y tiene una mortalidad específica elevada, superior a la de otros tumores cutáneos como el melanoma o el carcinoma espinocelular. En la patogenia del carcinoma de células de Merkel se ha postulado el poliomavirus de células de Merkel como factor causal en un porcentaje variable de casos (40-80%, en función de la serie). En el resto de casos, otros factores etiológicos como la radiación ultravioleta están implicados. En este estudio, identificamos una serie de 92 casos de carcinoma de células de Merkel para la cual recopilamos edad y sexo de los pacientes, fecha de diagnóstico, lugar de presentación del tumor, comorbilidades, estadio al diagnóstico, tratamientos realizados y supervivencia y seguimiento de los pacientes. Asimismo, elaboramos un panel para el estudio de la expresión génica de 172 genes en muestras tumorales de los casos recogidos, entre los que se incluyeron genes de diferenciación neuroendocrina, genes relacionados con el poliomavirus de células de Merkel, etcétera. Presentamos los resultados obtenidos en el estudio.

HAMARTOMA NEUROVASCULAR ORAL. ¿MARCADOR DE TUMOR RABDOIDE MALIGNO O ENTIDAD BENIGNA INDEPENDIENTE?

M. Recio Monescillo^a, C. Manzanas Yustas^a, B. Ruffin Vicente^a, L. Haya Martínez^a, L. Nájera Botello^b, J. Torre Castro^a, C. Moya Martínez^a, A. Torrelo Fernández^c y L. Requena Caballero^a

^aHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. ^cHospital del Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción. El hamartoma neurovascular oral es una rara malformación, no encapsulada, mal delimitada del tejido adyacente, formada por una proliferación de fibras nerviosas bien diferenciadas agrupadas alrededor de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre. El tejido conectivo intralesional está constituido por colágeno fibrilar y mucina intersticial en cantidad variable de unos casos a otros. La inflamación suele estar ausente o ser mínima. El diagnóstico diferencial histopatológico incluye proliferaciones nerviosas y vasculares como hiperplasia neural reactiva, neuroma traumático y malformaciones vasculares.

Descripción del caso. Presentamos el caso de una niña de 9 años que consultó por lesiones papulosas del color de la piel normal en ambos labios. Las lesiones estaban presentes desde el nacimiento y desde entonces fueron aumentando en número y tamaño. En el estudio histopatológico, se observó una lesión dérmica no encapsulada, de bordes mal delimitados, compuesta por una gran cantidad de fibras nerviosas maduras dispuestas preferentemente alrededor de una proliferación de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre con una pared vascular de espesor variable. El diagnóstico histopatológico fue hamartoma neurovascular oral.

Discusión. El hamartoma neurovascular oral es una entidad benigna, probablemente infradiagnosticada. En trabajos anteriores, se han descrito dos casos de lesiones con el término de "hamartoma neurovascular" asociadas a tumores rabdoide malignos, pero esos casos consistían en proliferaciones neurovasculares que no se asemejan histopatológicamente con el verdadero hamartoma neurovascular que aquí describimos, que es una lesión absolutamente benigna y que habitualmente no se asocia con ninguna otra patología.

NEVUS AZUL QUE SIMULA DERMATOFIBROMA

I. Larizgoitia Salinas^a, F. Pinedo Moraleda^b, A. Pampín Franco^b, J.L. López Esteban^b, H. Keret Arcos Orozco^b y C. Torre Carrera^a

^aHospital Universitario de Móstoles. ^bHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El dermatofibroma es una de las lesiones cutáneas mesenquimales más frecuentes en los miembros inferiores, y suele presentarse como pápulas marrón rojizas. Histológicamente están constituidas por una proliferación de células fusiformes en la dermis con hiperplasia epidérmica con frecuente inducción folicular.

Caso clínico. Mujer de 74 años con pápula marrón-azulada en el dorso del pie derecho. Histológicamente se trata de una lesión fusocelular dérmica de límites imprecisos. Las células no presentan atipia ni figuras de mitosis. Existe ocasional pigmentación melánica y aislados melanófagos. En la periferia se aprecia atrapamiento de fibras de colágeno. La epidermis presenta acantosis e inducción folicular. Las células proliferantes mostraron inmunexpresión para Melan-A y SOX-10, y fueron negativas para factor XIIIa. El diagnóstico anatomopatológico fue: nevus azul con hallazgos que simulan un dermatofibroma.

Discusión. Este caso obliga a realizar un diagnóstico diferencial con un dermatofibroma, tanto clínica como histológicamente. A pesar de que la inducción folicular se asocia más frecuentemente a dermatofibromas, se ha observado en otras entidades como: cicatriz, hemangioma, nevus de Jadassohn, tumor de células granulares,

queratoacantoma, carcinoma epidermoide, carcinoma de células basales, infecciones micóticas, lupus, queratosis seborreica, verruga, neurofibroma, pilomatricoma, linfedema, mucinosis, dermatofibrosarcoma protuberans, e incluso nevus melanocíticos, como resultó ser nuestro caso.

DERMATITIS ASOCIADA A MOGAMULIZUMAB: LA IMPORTANCIA DE LA DERMATOPATOLOGÍA EN LA TOMA DE DECISIONES

S. Martínez Fernández, H. Jin Suh Oh, R. Romero Carmona, A. Serantes Combo, D. Soto García, R. Gutiérrez Meré, G. López González, C. Álvarez Álvarez y Á. Flórez

Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. Pontevedra. España.

Mogamulizumab es un anticuerpo monoclonal anti-CCR4 aprobado para el tratamiento de la micosis fungoide (MF) y síndrome de Sézary (SS). La dermatitis asociada a mogamulizumab (DAM) fue reportada como su segundo efecto adverso más frecuente (24%) en el estudio MAVORIC.

Presentamos un varón de 76 años con MF estadio IVA2 (T2N3M0B1) a tratamiento con mogamulizumab desde hacía 6 meses con respuesta global parcial, que refería una lesión retroauricular derecha de un mes de evolución. La exploración física objetivó una placa alopecica, eritematosa y erosionada. La histología e inmunohistoquímica evidenciaron una dermatitis granulomatosa no necrotizante, sin infiltración neoplásica. Un mes después, se observó progresión adenopática mediante TAC cérvico-toracoabdominopélvico, suspendiendo mogamulizumab y falleciendo el paciente 15 días después por una sepsis. La DAM se ha asociado en diferentes estudios en vida real con una mayor respuesta global a mogamulizumab (64-88%) comparada con el ensayo clínico MAVORIC (28%). Especialmente este mejor resultado se encuentra en pacientes con SS, que son los que más frecuentemente desarrollan DAM. Se han descrito cuatro patrones clínicos: placas alopecicas, manchas/placas eritematodescamativas, dermatitis fotoacentuada y eritrodermia; así como tres patrones histológicos: dermatitis espongiótica/psoriasiforme, de interfase y granulomatosa. La normalización/inversión de la ratio CD4:CD8 en linfocitos epidérmicos, la preservación de CD7 y la policlonalidad del reordenamiento del receptor de célula T ayudan a diferenciar la DAM de la MF. Su sospecha clínica y confirmación anatomopatológica son fundamentales para distinguir la DAM de una progresión, evitando suspender un tratamiento efectivo en pacientes con pocas alternativas terapéuticas.

RASH CUTÁNEO ASOCIADO A MOGAMULIZUMAB SIMULANDO UN LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T RECURRENTE

A. Aramburu González, V. Velasco Benito, M. Pascual Ares, J. Ugedo Alzaga y E. Acebo Mariñas

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

Introducción. El rash cutáneo asociado a mogamulizumab (RAM), un anticuerpo monoclonal humanizado anti-CCR4 aprobado para el tratamiento de pacientes adultos con micosis fungoide (MF) o síndrome de Sezary (SS), es uno de los efectos adversos más frecuentes descritos. El RAM se caracteriza por patrones clínicos, histopatológicos y moleculares distintos, que pueden ser difíciles de distinguir de la recaída o progresión de la enfermedad.

Caso clínico. Se trata de una mujer de 73 años con síndrome de Sézary tratada con mogamulizumab. Dos meses tras finalizar el 9º ciclo de tratamiento y obtener remisión de la enfermedad desarrolla un rash eritematoso, pruriginoso, que predomina en áreas fotoexpuestas. Se realiza biopsia cutánea donde se objetiva una

necrosis epidérmica en banda con exocitosis de linfocitos y daño liquenoide con presencia de queratinocitos apoptóticos en todos los estratos, llegando a formar una necrosis epidérmica en sábana. La IHQ de linfocitos T demuestra predominio de CD8 sobre CD4 sin pérdida de expresión de CD7. El test de reordenamiento del gen receptor de células T (TCR) para estudio de clonalidad resultó negativo.

Conclusiones. Presentamos un caso clínico de RAM que imita clínicamente las lesiones de un linfoma cutáneo de células T y ocurre con más frecuencia en pacientes con buena respuesta clínica. La inversión del cociente CD4:CD8 a favor de CD8, la positividad para CD7 y la presencia de policlonalidad en el estudio TCR apoyan el diagnóstico de RAM frente a una recaída o progresión de la enfermedad de base.

ENFERMEDAD DE GROVER CON SOBREENFECCIÓN HERPÉTICA

M. León del Campo, M.Á. Pérez Guillermo Cuevas, M. Jo Velasco, I. Eraña, F. Heras Mendaza, C. Santonja Garriga y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El eczema herpético es una infección extensa de la piel por el virus del herpes simple. Suele ocurrir en relación con dermatitis atópica, enfermedad de Darier, Hailey-Hailey y pénfigo foliáceo. Es excepcional en pacientes con enfermedad de Grover.

Material y métodos. Varón de 47 años sin antecedentes personales o familiares reseñables. Desde hace 25 años presenta pápulas pruriginosas en tórax anterior, que relaciona con el sudor. En la exploración, pápulas eritematosas con alguna pseudovesícula o muy fina descamación, sin lesiones en mucosas, palmas, plantas ni uñas. Con la sospecha de enfermedad de Grover se realizan dos biopsias separadas por cuatro meses; la segunda, de brote de cuatro días de evolución tras estancia en la playa.

Resultados. La biopsia inicial mostró disqueratosis acantolítica concordante con enfermedad de Grover. En la segunda destacaba la vesiculación epidérmica con queratinocitos de gran tamaño con núcleos en vidrio esmerilado. En el estudio inmunohistoquímico se detectó virus herpes simple.

Conclusiones. La enfermedad de Grover es una enfermedad relativamente común sin predisposición genética, de patogenia desconocida; por el contrario, la sobreinfección de la misma por el virus del herpes simple (eczema herpético) apenas está descrita en la literatura y se ha relacionado con una posible coinfección por *S. aureus* y un efecto inmunosupresor de terapia previa con corticoides.

VASCULITIS LEUCÉMICA, UN PATRÓN INUSUAL DE LEUCEMIA CUTIS (LC)

B. Ferrer Fàbrega^a, Á. Gómez Tomás^a, L. Clavero Rovira^a, O. Salameo^a, Á. Guerra Amor^a, I. López Lerma^a, T. Repiso^a, A. García Herrer^b y V. García-Patos Briones^a

^aHospital Universitari Vall d'Hebron. ^bHospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción. Las manifestaciones cutáneas de pacientes con leucemia pueden ser no específicas o específicas como resultado de una infiltración de la piel por células malignas (leucemia cutis, LC). En ocasiones puede presentarse aislada y preceder al diagnóstico de leucemia. La vasculitis leucémica (VL) es un patrón histológico inusual de LC donde el daño vascular es producido directamente por las células neoplásicas.

Caso clínico. Mujer de 86 años en estudio por neoplasia mielodisplásica/mieloproliferativa. Acude a urgencias por aparición de nódulos eritematovioláceos subcutáneos en ambas piernas de 24 horas

de evolución, no dolorosos a la palpación. Se realiza biopsia cutánea para estudio histológico y cultivo.

El estudio histológico muestra un denso infiltrado dermo-hipodérmico de predominio perivasculares constituido por una linfocitos, neutrófilos y células mononucleares atípicas que infiltran las paredes vasculares de vasos de pequeño y mediano calibre. Las células mononucleares atípicas muestran expresión para CD4, CD43, lisozima, mieloperoxidasa, CD68 y CD33 siendo negativas para CD20, CD3, CD30, CD34, S-100, CD1a y CD56. Con los datos obtenidos llegamos al diagnóstico de vasculitis leucémica. El diagnóstico final fue de neoplasia mielodisplásica/mieloproliferativa tipo leucemia mielomonocítica crónica tipo 2 con afectación cutánea (LC).

Discusión. Presentamos el caso de una VL por ser un patrón inusual de LC, en una paciente con LMMC-2. Es importante reconocer este patrón histológico ya que puede ser un indicador de progresión o potencial transformación a leucemia aguda mieloblástica, por lo que la identificación temprana tiene impacto potencial tanto pronóstico como en el abordaje terapéutico.

ASPERGILOSIS CUTÁNEA: DEL PULMÓN A LA PIEL

E. Aguilar Navarro, C. Campoy Carreño, A. Ortiz González, S. Ortiz Reina y L. García Almazán

Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena-Santa María del Rosell. España.

Varón de 59 años con enfermedad pulmonar intersticial bilateral (neumonía intersticial usual) que condicionó trasplante bipulmonar en 2019. Presentó episodio de rechazo agudo mediado por anticuerpos tratado con rituximab. Tras dicho episodio, el paciente sufrió un empeoramiento del estado general, precisando ingreso hospitalario. En las pruebas complementarias se objetivó múltiples imágenes de nódulos de pequeño tamaño, algunos cavitados, en todos los lóbulos pulmonares de nueva aparición, así como hallazgos compatibles con pequeños abscesos cerebrales. Ante la sospecha de una infección fúngica diseminada se realizó punción y cultivo de una lesión nodular, confirmándose el diagnóstico de infección fúngica diseminada por *Aspergillus fumigatus*. Se inició tratamiento sistémico con evolución tórpida, apareciendo lesiones cutáneas nodulares, de consistencia firme y adheridas a planos profundos en piernas y tronco. Por ello, se decidió realizar toma de muestra para estudio histopatológico y microbiológico, apreciándose intensa respuesta inflamatoria crónica de linfocitos e histiocitos, con un foco de esteatonecrosis en el que se observaron histiocitos espumosos y numerosas estructuras filamentosas tabicadas, ramificadas en ángulo agudo, que se tiñeron con técnicas argénticas y PAS. *Aspergillus* es un hongo filamentoso tabicado, ampliamente distribuido, que rara vez produce afectación en inmunocompetentes, pero es un potencial patógeno oportunista en inmunosuprimidos. La afectación cutánea puede ser primaria o secundaria a otro foco, siendo en este último caso lo más frecuente el origen pulmonar. Un 5-27% de los pacientes con aspergilosis invasiva desarrollan afectación cutánea, siendo la clínica más habitual la aparición de máculo-pápulas eritematosas que evolucionan a nódulos.

NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES: A PROPÓSITO DE UN CASO CON DEBUT CUTÁNEO

A.M. Quintero Duarte, C. Saus Sarria, E. Vanrell Buse, J.G. Garcías Ladaria y B. Lopez Andrade

Hospital Universitario Son Espases. Palma. España.

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una proliferación maligna hematológica muy poco frecuente. Las lesiones cutáneas están presentes en más del 90% de los pacientes como pre-

sentación inicial. La supervivencia media sin tratamiento es inferior al año. Presentamos el caso de un varón de 79 años derivado a dermatología por aparición de placa violácea frontal de 2 semanas de evolución y rápido crecimiento. El estudio anatomopatológico presenta un infiltrado de células linfoides atípicas blásticas en dermis y tejido subcutáneo sin afectación epidérmica. Con técnicas de inmunohistoquímica, las células atípicas expresan CD4+, CD56+, CD43+ y CD123+ BCL2+ y son negativas para CD3-, CD5-, CD30-, CD10-, ALK- y EBER. Se realiza PAAF para inmunofenotipo de la lesión con presencia de 10% de blastos: CD4+ débil, CD56+ CD123+ intenso y CD38-, sin expresión en sangre periférica, pero blastos con mango de espejo en AMO. El paciente inicia progresiva pancitopenia, iniciándose tratamiento precoz con tagraxofusp y azacitidina al no ser candidato al alotrasplante hematopoyético por edad avanzada y comorbilidades. A pesar de su baja incidencia es esencial la sospecha clínica y el estudio histopatológico de máculas o placas violáceas, con realización de marcadores inmunohistoquímicos específicos para diferenciarlo de linfomas primarios cutáneos (B blástico, linfoma T anaplásico, NK...) o leucemia cutis. Al ser una neoplasia agresiva requiere manejo urgente por oncohematología, con inicio precoz de tratamiento/trasplante y así incrementar considerablemente la supervivencia.

ANGIOSARCOMA CUTÁNEO SOBRE MUÑÓN CON AMPLIFICACIÓN/SOBREEXPRESIÓN DE MYC

P. Herreros Fernández-Arroyo, I.M. de Lara Simón, P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón, J.J. Pemintel Cussi, A. Jiménez Lara y C. Ramos Rodríguez

Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

Introducción. El angiosarcoma cutáneo (AC) es un tumor muy agresivo con mal pronóstico. El AC primario, espontáneo (ACP) y el secundario (ACS), post-radiación o post-linfedema, son distintos desde el punto de vista tanto clínico como molecular. Presentamos un caso de ACP con sobreexpresión/amplificación de *Myc* por inmunohistoquímica.

Material y métodos. Varón de 64 años con antecedente de amputación supracondílea de miembro inferior derecho por isquemia irrevascularizable en noviembre de 2020 que muestra en agosto de 2021 complicaciones relativas al muñón y su enfermedad vascular. Se observan lesiones vesiculosas hemorrágicas coalescentes en la zona del muñón de 4-5 días de evolución, no dolorosas a la palpación.

Resultados. En la biopsia se observa una proliferación endotelial anómala de bordes mal delimitados constituida por células de hábito epitelioides con gran atipia, citoplasma anfófilo, núcleos vesiculosos, nucléolos prominentes y múltiples mitosis, que infiltra paredes de vasos sanguíneos, además de tejidos blandos y tejido muscular estriado adyacentes. Existen áreas de necrosis tumoral que suponen más de un 50% del área tumoral y áreas de hemorragia reciente y antigua asociadas. Las células expresan CD31, c-MYC, ERG (nuclear), factor VIII y CKAE1/AE3, resultando negativas para CD34, EMA y actina liso.

Conclusiones. La amplificación/sobreexpresión de *Myc* es característica, pero no exclusiva, del ACS post-radiación o post-linfedema. También se ha descrito en el ACP. En una serie de 38 casos se demostró sobreexpresión/amplificación de *Myc* en el 24% de los 38 pacientes analizados con ACP.

DERMATITIS GRANULOMATOSA POR MYCOBACTERIUM STEPHANOLEPIDIS

L. López Solache^a, J. Fernández Vázquez^b e I. Pous Bescansa^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ^bHospital Virxe da Xunqueira. A Coruña. España.

Presentamos el caso de una mujer de 86 años que acude a la consulta de Dermatología por dos lesiones nodulares eritematosas en

brazo derecho de dos meses de evolución que producen dolor a la palpación. La paciente no refiere trauma previo ni picaduras. Se realiza biopsia bajo la sospecha clínica de paniculitis/seudolinfoma. Histológicamente, se observa una dermatitis granulomatosa supurativa centrada en dermis con afectación de tejido celular subcutáneo en la que se visualizan bacilos positivos con tinción de Ziehl-Neelsen. Tras informar de los hallazgos, se realiza estudio microbiológico, detectándose *Mycobacterium stephanolepidis*, una micobacteria atípica descubierta en 2017 infectando a peces y que está estrechamente relacionada con *Mycobacterium chelonae*.

PENFIGOIDE GESTACIONAL, UNA RARA DERMATOSIS DEL EMBARAZO

C. Campoy Carreño^a, A. Ortiz González^a, E. Aguilar Navarro^a, I. de la Hera Matute^b, T.A. Hernández Gómez^a, L. García Almazán^a y S. Ortiz Reina^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena-Santa María del Rosell. ^bHospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. España.

Mujer de 35 años, embarazada de 25 semanas, que consulta por lesiones periumbilicales ampollas y pruriginosas de 2 semanas de evolución que habían mejorado parcialmente aplicando corticoide tópico. La paciente refiere 2 embarazos previos sin patología cutánea asociada, negando también lesiones similares previas fuera de los embarazos. A la exploración física se aprecia una placa eritematosa periumbilical con una ampolla tensa de contenido serohemático y otras placas de menor tamaño distribuidas por tronco y miembros inferiores. En la biopsia se evidenció una dermatitis vesicular subepidérmica con presencia de eosinófilos, hallándose también un depósito lineal de C3 en la membrana basal en la inmunofluorescencia directa. El penfigoide gestacional, antes conocido como herpes gestationis, es una enfermedad ampollas subepidérmica poco frecuente, consistente en la aparición de una erupción vesiculoampollas pruriginosa en gestantes durante la segunda mitad del embarazo o, menos frecuentemente, en el puerperio. En su patogenia están implicados autoanticuerpos fijadores del complemento de la subclase IgG1 dirigidos frente a una proteína transmembrana de los hemidesmosomas (BP180) que inducen el depósito de C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica. Esta entidad es autolimitada pero recurrente con nuevos embarazos, teniendo generalmente una aparición más precoz e intensa. La patología puede afectar al curso del embarazo, incrementando el riesgo de prematuridad, condicionando un feto pequeño para la edad gestacional e induciendo la aparición de lesiones cutáneas en el neonato en menos del 5% de los casos.

XANTOGRANULOMA HEMOSIDERÓTICO

G. Silvestre Egea, L. Nájera Botello, M.D. Suárez Massa, M. Gelosua, J.L. Rodríguez Carrillo, P. Gil Bernabe, S. Martín Poza, J.E. Ruiz Becerra y A. Oro Coello

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Varón de 82 años, con una pápula negruzca asintomática de 5 mm de diámetro en la mejilla derecha, de dos años de evolución. Se realizó una biopsia con la sospecha clínica de carcinoma basocelular vs. carcinoma epidermoide. El estudio histopatológico demostró una infiltración difusa de histiocitos en todo el espesor de la dermis, focalmente xantomizados, con algunas células gigantes multinucleadas tipo Touton y con abundante pigmento marrón granular en el citoplasma. La tinción con azul de Perls y el estudio inmunohistoquímico con adipofilina demostraron respectivamente la presencia de abundantes depósitos de hemosiderina y de vacuolas lipídicas en el citoplasma de los histiocitos lesionales. **Diagnóstico:** Xantogranuloma hemosiderótico.

El xantogranuloma del adulto es una xantomatosis normolipidémica que se caracteriza por una infiltración de los tejidos afectados por histiocitos no-X con diferenciación macrofágica. Desde el punto de vista dermatológico, se manifiesta clínicamente por pápulas o nódulos, generalmente solitarios, que aparecen en la edad adulta en cabeza, cuello, parte superior del tronco y áreas proximales de las extremidades. Se ha descrito su asociación con neurofibromatosis, enfermedad de Niemann-Pick y urticaria pigmentosa. La presencia de abundante hemosiderina en la lesión no es habitual, y puede provocar sospechas clínicas de neoplasias malignas pigmentadas, como el carcinoma basocelular pigmentado o el melanoma, por lo que es importante conocer la existencia de esta variante clínico-patológica, que proponemos denominar xantogranuloma hemosiderótico, para evitar tratamientos excesivos.

PLACA LINFOPLASMOCÍTICA. SERIE DE CASOS

A. Córdoba Iturriagaogitia, G. de Lima Piña, E. Carracedo Vega, A. Pasco Peña, J.I. Yanguas Bayona y L. Cascante Díaz

Hospital universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La placa linfoplasmocítica fue descrita por Fried en el año 2010 como una dermatosis crónica benigna, de etiología desconocida, sin afectación sistémica. Cursa con placas o pápulas únicas o múltiples de distribución lineal, agrupadas, asintomáticas y ligeramente purpúricas, localizadas en extremidades, tronco, glúteos, entre otros. Se han descrito menos de 20 casos en la literatura.

Material y métodos. Presentamos dos casos de pacientes diagnosticados en nuestro centro desde 2017 hasta 2022. El primer caso es el de una niña de 3 años con placas eritemato-descamativas múltiples, en pie y pierna derecha, de 6 meses de evolución. El segundo caso es de un varón de 15 años con múltiples lesiones, vesiculosas y papuloeritematosas en dedos de mano derecha de 8 meses de evolución.

Resultados. El estudio anatomo-patológico en ambos casos reveló un punch de piel con un infiltrado dérmico de patrón liquenoide constituido mayoritariamente por células plasmáticas, algunos linfocitos y macrófagos formando microgranulomas con disposición perivascular y perianexial. La epidermis presentaba acantosis con ligera permeación por linfocitos. No se observó presencia de micobacterias, hongos, espiroquetas ni Leishmanias con las tinciones de Ziehl-Nielsen, PAS, espiroquetas, Giemsa y CD1a. Tampoco se observó restricción de cadenas kappa ni lambda.

Conclusiones. La placa linfoplasmocítica de la infancia es una dermatosis crónica benigna que cursa con placas o pápulas eritematosas únicas o múltiples persistentes en diferentes localizaciones.

DERMATITIS NEUTROFÍLICA POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS: NUESTRA CASUÍSTICA

A. Ortiz González^a, E. Aguilar Navarro^b, E. Guillén Saorín^b, C. Campoy Carreño^b, L. García Almazán^b, T.A. Hernández Gómez^b; y S. Ortiz Reina^b

^aAnatomía Patológica. Hospital Santa María del Rosell. ^bComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena-Santa María del Rosell. España.

Se presentan dos casos clínicos con similares hallazgos histopatológicos. Varón de 58 años, que consulta al servicio de Dermatología por presentar un eritema violáceo con una pequeña ulceración de contenido seroso en el dorso de la mano izquierda y una celulitis en la cara posterior del muslo izquierdo. No presenta otra sintomatología de interés. Ante la sospecha clínica de erisipeloide cutáneo, se decide tratamiento con amoxicilina clavulánico con leve mejo-

ría. Ante la falta de remisión completa de las lesiones se decide biopsia. Varón de 79 años, que consulta por presentar placas eritematoedematosas en pierna y mano derecha con una ulceración central, que evolucionaron a lesiones purpúricas ampollas. No presenta otra sintomatología sistémica de interés. Ante la sospecha clínica de penfigoide ampolloso sobreinfectado, y tras la falta de mejoría tras tratamiento con amoxicilina clavulánico, se decide biopsia. Al examen histopatológico de ambos casos se identificó una epidermis y dermis papilar conservada, sobre una dermis reticular e hipodermis ocupadas por un infiltrado inflamatorio muy intenso de tipo agudo con polimorfonucleares neutrófilos y algunos eosinófilos. Se observaron abscesos neutrofilicos profundos con abundante detritus celular, asociados a signos de vasculitis leucocitoclástica; así como de paniculitis septal y lobulillar. En el fondo del proceso inflamatorio se distinguía un granulado basófilo de fondo que levantó la sospecha de que se pudiera tratar de un proceso infeccioso sobre otras causas de dermatitis neutrofilicas. Se realiza una PCR para la detección de micobacterias sobre tejido parafinado, que reveló la presencia de una infección por *Mycobacterium chelonae*.

METÁSTASIS DE CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES

D. Suárez Massa, L. Nájera Botello, G. Silvestre Egea, G. Roustán Gullón, C.R. Martínez Mera y M. Grau Pérez

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Resumen del caso. Mujer de 31 años que presenta una lesión azulada de 6 mm en la cara anterior del cuello, de 10 años de evolución, tratada con crioterapia, sin resolución. La lesión está próxima a la cicatriz de extirpación de un conducto tirogloso con carcinoma papilar de tiroides, operado 11 años atrás y tratado con tiroidectomía total. En la biopsia se observa una lesión nodular dérmica, circunscrita, de patrón papilar. Las papilas están revestidas por una capa de células epiteliales con núcleos ópticamente claros. Los ejes papilares muestran vasos congestivos. El estudio inmunohistoquímico con TTF1 es positivo. El diagnóstico fue de metástasis cutánea de carcinoma papilar de tiroides. El estudio de extensión (ecografía y TAC cérvico-torácica) fue negativo.

Discusión. El carcinoma papilar de tiroides es el tumor maligno endocrino más frecuente. Las metástasis cutáneas son extremadamente raras. En la mayoría de los casos forman parte de una enfermedad diseminada con mal pronóstico. Su localización más habitual es en cabeza y cuello. Se han descrito hasta 9 años después del diagnóstico inicial. Las metástasis cutáneas relacionadas con la cicatriz de tiroidectomía ocurren por siembra e implantación de células tumorales durante la cirugía. Aparecen dentro del primer año posquirúrgico y no afectan al pronóstico de la enfermedad.

Conclusiones. El diagnóstico está basado en la morfología y estudio inmunohistoquímico para descartar un tumor papilar primario. Es importante la correlación clínica con tiroidectomía por carcinoma papilar de tiroides, la localización próxima a la cicatriz y el estudio de extensión para descartar otras metástasis.

DOS CASOS DE TUMOR FIBROSO SOLITARIO CUTÁNEO. NEOPLASIA MUY INFRECUENTE EN LA PIEL CON INMUNOHISTOQUÍMICA DIAGNÓSTICA

A. Córdoba Iturriagoitia, M. Montes Díaz, I. Amat Villegas, M.C. Llanos Chavarrí, A. Pasco Peña, M.R. Mercado Gutiérrez, C. Cerezo Aguirre y G. de Lima Piña

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

El tumor fibroso solitario (TFS) de origen mesenquimal afecta con mayor frecuencia a la pleura. En comparación con sus homólogos extracutáneos, los TFS cutáneos y superficiales son relativamente raros. Se presenta principalmente en cabeza y cuello, en varones

de edad avanzada. Presentamos dos casos de TFS, diagnosticados en nuestro centro. Se trata de dos mujeres de 52 y 72 años. En ambos casos se localizan en la cabeza (región frontal y región occipital). Se realiza una extirpación completa de ambos que alcanzan un tamaño de 3 × 2,5 cm y 7 × 5 cm. Se observa en ambos casos CD34, Bcl-2, P16, CD99, vimentina y STAT 6. Negativo para queratinas, marcadores melanocíticos, musculares y vasculares. Por ello, corresponden a TFS cutáneo. Desde el punto de vista histológico, el TFS puede ser difícil de diagnosticar porque presenta diversas características histopatológicas y múltiples patrones morfológicos: el llamado “patrón sin patrón”, sólido de células fusiformes, esclerosante difuso, fascicular, estoriforme, en espiga, angiofibromatoso y lipomatoso. Por ser el TFS una neoplasia fibroblástica CD34-positiva, su diagnóstico diferencial se debe plantear con el dermatofibrosarcoma protuberans, lipoma de células fusiformes, el dermatofibroma, el hemangiopericitoma, el miofibroma y fibromixoma acral superficial. STAT 6, marcador de la fusión NAB2-STAT6, es un marcador nuclear con sensibilidad y especificidad cercana al 100%, que resulta muy útil para el diagnóstico de TFS.

AMILOIDOSIS NODULAR CUTÁNEA/AMILOIDOMA. PRESENTACIÓN DE 6 CASOS

A. Córdoba Iturriagoitia, C. Cerezo Aguirre, M.C. Llanos Chavarrí, D. Guerrero Setas, M.J. Mitxelena Etxeberria y J.I. Yanguas Bayona

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Amiloidosis es el depósito extracelular de amiloide, que se clasifica en función del tipo de amiloide que se deposita: la amiloidosis-AL que se deriva de las cadenas ligeras kappa y lambda; la amiloidosis-AA derivada del amiloide A sérico, asociado a inflamación crónica, infecciones o neoplasias no linfoides; y la amiloidosis beta-2-microglobulina que se desarrolla en pacientes sometidos a hemodiálisis es el tercer tipo, etc. El amiloidoma o amiloidosis nodular cutánea (ANC) es la forma menos frecuente de presentación, como depósito nodular de amiloide.

Material y métodos. Presentamos 6 casos de ANC. La edad media es de 67,6 años. La distribución por sexo es de 4 mujeres y 2 hombres. Se localizan en extremidad inferior (3 casos), tronco (2 casos) y un caso en cara. Presentan otras patologías asociadas autoinmunes.

Resultados. En todos los casos se observa un depósito acelular, eosinófilo que ocupa dermis papilar y reticular. Resulta positiva con rojo congo. Se observan abundantes células plasmáticas maduras entre el amiloide. No hemos observado restricción de cadenas ligeras en ningún caso. Hemos visto tinción para amiloide AA en 3 casos. En los casos en los que se ha podido realizar estudio de clonalidad B, esta ha resultado clonal, por lo que se ha considerado como linfoma primario cutáneo de la zona marginal.

Conclusiones. La ANC es el depósito nodular de amiloide en la piel. Se acompaña de células plasmáticas. En caso de afectación cutánea y clonalidad B, se trata de una variante de linfoma de la zona marginal.

PIGMENTOS CUTÁNEOS: VEO VEO... ¿QUÉ VES? PISTA: TIENE COLOR AMARILLO

B. Tristán Martín^a, M. Corral^a y F. Pinedo Moraleda^b

^aHospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ^bHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Los depósitos cutáneos pueden clasificarse según su origen en sustancias exógenas o endógenas. Muchos de estos depósitos no tienen un significado patológico, pero hay que conocerlos. La hematoïdina proviene del griego antiguo en el cual “haima” significa sangre y “eidos” significa “parecido a”. Por lo tanto, hema-

toídina significaría “parecido a la sangre”. Este pigmento presenta una coloración amarillenta-anaranjada, se forma a nivel intracelular, aunque se encuentra a menudo a nivel extracelular transcurridos entre 5-7 días de una hemorragia.

Caso clínico. Paciente de 62 años que presenta a nivel de las extremidades inferiores signos de insuficiencia venosa de larga duración con pápulas y nódulos. Dada la sospecha de sarcoma de Kaposi, se decide realizar punch diagnóstico. En los cortes histológicos se observa una piel con acroangiodermatitis avanzada con abundante depósito de hemosiderina y la presencia de un pigmento denso, amorfo y de coloración amarillenta, que corresponde a hematoidina.

Conclusiones. Los depósitos de productos de degradación del hierro se pueden observar también en otros supuestos como tras la aplicación de la solución Monsel, tras el uso de sesquióxido de hierro en una úlcera cutánea, en las dermatosis purpúricas pigmentadas, los dermatofibromas y diversos tumores de los vasos sanguíneos, etc. Histológicamente, también nos puede recordar a la ocronosis, aunque en este caso la coloración del pigmento es más “ocre” y está generalmente causada por la aplicación de hidroquinona directa sobre la piel.

ANGIOMIOLIPOMA CUTÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Tristán^a, S. Pérez^a y F. Pinedo^b

^aHospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. ^bHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Los angiomiolipomas cutáneos son tumores mesenquimales infrecuentes. Suelen presentarse en varones de mediana edad y a nivel craneal. Clínicamente, son lesiones únicas y pequeñas, de lenta evolución que pueden variar de tamaño con la temperatura. A menudo son interpretados como lipomas, quistes epidérmicos o angiomas. A nivel histológico, se encuentran constituidos en una proporción variable por tejido adiposo maduro, haces de fibras musculares lisas y vasos sanguíneos.

Material y métodos. Se presenta el caso de un varón de 64 años, sin antecedentes personales de interés, que muestra en antihélix izquierdo una lesión quística de 20 × 20 mm, de 5 años de evolución, que presentaba variabilidad de tamaño con los cambios de temperatura.

Resultados. Los cortes histológicos muestran una tumoración dérmica bien delimitada por una pseudocápsula fibrosa, que se encuentra constituida por abundantes estructuras vasculares, agregados de tejido adiposo maduro y la presencia en menor cuantía de tejido muscular dispuesto en láminas de haces entrelazados. El componente muscular es positivo para actina ML, desmina y caldesmón, el componente vascular es positivo para CD34.

Conclusiones. Los angiomiolipomas cutáneos son raros, siendo más frecuentes y conocidos los de origen renal. Sin embargo, se trata de entidades anatomoclínicas diferentes. Los de localización extrarrenal no se han visto relacionados con la esclerosis tuberosa ni presentan una etiopatogenia neoplásica, considerándose hamartomas. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica.

HIPOQUERATOSIS CIRCUNSCRITA ACRAL

E.D. Rodríguez Molano, F.J. Pinedo Moraleda, S.A. Galeano Reyes, H.K. Arcos Orozco, M. Vela Ganuza, J.L. López Estebanaranz y C. Jimenez Revilla

Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid. España.

La hipoqueratosis circunscrita acral es una alteración de la piel descrita por primera vez en el año 2002. Se caracteriza por la aparición de una zona deprimida de coloración rojiza, bien delimitada, con un borde descamativo y un tamaño variable. Suele ser única y localizarse en palmas o plantas.

Caso clínico. Mujer de 75 años con historia de exposición solar y aparición de lesión sonrosada, ligeramente deprimida en palma de mano derecha, de dos años de evolución, asintomática. Histológicamente muestra una zona de transición con disminución brusca del grosor de la capa córnea, sin otras alteraciones histológicas.

Discusión. El diagnóstico histológico de esta entidad requiere de la correlación clínica, ya que los datos histopatológicos son sutiles, pudiendo incluirse en el grupo de las llamadas dermatosis invisibles, con escasa expresividad morfológica. Aunque su patogénesis no está del todo clara, actualmente se sabe que está producida por un trastorno de la queratinización debido a una proliferación clonal de queratinocitos alterados, que afecta zonas con un estrato córneo grueso. El diagnóstico diferencial clínico incluye la poroqueratosis de Mibelli, la enfermedad de Bowen, la base de una ampolla en fase de erosión y la queratólisis punctata, que son descartadas fácilmente por medio de una biopsia, si bien se requiere que esta sea adecuada y se tome a través de la periferia de la lesión. No tiene un tratamiento establecido. Existen casos publicados en los que se ha tratado mediante extirpación quirúrgica, terapia fotodinámica, corticoides tópicos, 5-fluorouracilo y calcipotriol tópico, con resultados muy variables.

LINFANGIOENDOTELIOMA (LINFANGIOMA ADQUIRIDO PROGRESIVO)

C. García de Sola Llamas^a, J.D. Barranco García^b, M. Pérez Pérez^c, A. Álvarez Muñoz^a, J. Machuca Aguado^a, M.Á. Idoate Gastearena^a y J.J. Ríos Martín^a

^aHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^bHospital San Agustín. Linares. ^cHospital Universitario de Jerez. España.

El linfangioendoteloma, también conocido como linfangioma progresivo adquirido, es un raro tumor benigno cutáneo de origen linfático localmente infiltrativo. Descrito por primera vez en 1990, existen menos de 50 casos publicados en la literatura. Suelen ser lesiones únicas que aparecen en respuesta a estímulos traumáticos o inflamatorios, pero también se han descrito casos multifocales asociados a trombocitopenia. Presentamos un paciente de 57 años que consulta por una placa violácea asintomática en el codo que ha presentado un crecimiento lento pero progresivo en los últimos años. El estudio histopatológico revela una lesión dérmica mal circunscrita de bordes infiltrativos. Está compuesta de vasos linfáticos irregulares, revestidos por delgado endotelio sin atipia, que crecen disecando los haces de colágeno, los vasos y los anejos cutáneos preexistentes. Dichas estructuras vasculares resultan positivas para los marcadores inmunohistoquímicos D2-40 y CD34. El conocimiento de esta entidad es importante para evitar el diagnóstico erróneo de una neoplasia vascular maligna como puede ser un sarcoma de Kaposi (en especial la variante linfangiomatosa) o un angiosarcoma de bajo grado. No es conocido si el linfangioendoteloma es una lesión neoplásica o reactiva. La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, no habiéndose reportado recurrencias cuando esta se realiza de forma completa.

NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

L. Revenga Porcel^a, C.F. Figueroa Martín^a, L.F. Godoy Villalón^a, P.M. Melwani Melwani^a, F. Granados Pacheco^a, Y. Peñate^a, L. Borrego Hernando^a, J. Hernández Santana^a y L. Requena Caballero^b

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Las Palmas de Gran Canaria. ^bFundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides (NBCDP) es una neoplasia hematopoyética infrecuente. Desde su notificación

en 1994, ha supuesto un reto diagnóstico debido a la superposición de sus características histológicas e inmunohistoquímicas con las de otros tumores. Un varón de 67 años hipertenso, diabético y con cardiopatía isquémica consultó por lesiones cutáneas asintomáticas de 4 meses de evolución. Se acompañaban de astenia, cefalea y pérdida de 4 kg. En la exploración presentaba en cabeza, cuello y escote múltiples pápulas eritematosas confluyentes, placas violáceas infiltradas y varios nódulos. El estudio histológico mostró ocupación dérmica difusa de predominio perianexial por una neoplasia infiltrante conformada por células de gran tamaño con núcleos grandes, nucleolos visibles y escaso citoplasma. La inmunohistoquímica reveló positividad intensa y difusa para CD123 y CD56, y débil y focal para CD4 y TdT. CD3, CD20 y PAX-5 resultaron negativos. El índice de proliferación Ki-67 fue del 40-50%. El estudio de extensión evidenció ocupación de médula ósea por células neoplásicas y adenopatías inguinales y cervicales de aspecto patológico. Se realizó tratamiento quimioterápico según protocolo PETHEMA-LAL/19 y trasplante alogénico de médula ósea. Tras 3 ciclos de consolidación presentó remisión completa. La NBCDP es una neoplasia agresiva con predilección por la piel. Se origina en los precursores dendríticos plasmocitoides, aunque las dudas históricas sobre su etiopatogenia supusieron múltiples denominaciones como linfoma blástico de células-NK. La inmunohistoquímica es clave para el diagnóstico, siendo positiva para CD4, CD56 y CD123, y negativa para marcadores de líneas B, T y granulocíticos.

COLAGENOMA PACINIANO

C. García de Sola Llamas^a, M. Pérez Pérez^b, R. Rendón García^a, J. Machuca Aguado^a, M.Á. Idoate Gastearena^a y J.J. Ríos Martín^a

^aHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla ^bHospital Universitario de Jerez. España.

El colagenoma paciniano es considerado una variante muy inusual del fibroma esclerosante cutáneo o colagenoma estoriforme circunscrito. Esta lesión fue descrita por primera vez en 1999 y existen muy pocos casos descritos en la literatura. Este tumor benigno puede ser esporádico o estar asociado al síndrome de Cowden. Presentamos un caso de un paciente varón de 66 años con nodulación de 0,6 cm en cuero cabelludo, asintomática y de lento crecimiento durante años. El estudio histológico demostró una lesión dérmica bien delimitada compuesta por bandas hialinizadas de colágeno paucicelular dispuestas concéntricamente (en capas de cebolla), que recordaban a corpúsculos de Vater-Pacini. El estudio inmunohistoquímico realizado fue positivo para CD34+ y negativo para AME, GLUT1 y S100. Entre los diagnósticos diferenciales de esta entidad se incluyen lesiones dérmicas de células fusiformes: dermatofibroma, neurofibroma paciniano y perineuroma esclerosante. El característico patrón histológico, la ausencia de células neoplásicas de morfología epiteloide, la pérdida generalizada de fibras elásticas extracelulares, la tinción difusa con CD34 y negativa para GLUT-1 apoyan el diagnóstico de colagenoma paciniano.

HISTOPATOLOGÍA DE LAS PÁPULAS PIEZOGÉNICAS: MUCINA EN EL TEJIDO SUBCUTÁNEO SUPERFICIAL COMO PISTA DIAGNÓSTICA

G. González López^a, N. Torres Calcines^b, M.C. Garrido Ruiz^a y L. Cerroni^c

^aHospital Universitario Doce de Octubre. Madrid. ^bHospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España. ^cMedical University of Graz. Austria.

Las pápulas piezogénicas se presentan como nódulos en el talón más visibles en la bipedestación. Presentamos los hallazgos histológicos en dos casos.

Caso 1. Mujer de 21 años con pápulas dolorosas de tres años en cara interna de ambos talones, más visibles al estar de pie.

Caso 2. Mujer de 51 años con pápulas dolorosas en cara interna y posterior de ambos talones, más aparentes con la bipedestación.

Hallazgos histopatológicos. Se biopsió una pápula del caso 1 y dos del caso 2. En todas se observó la presencia de mucina en la dermis reticular profunda, la interfase dermis-hipodermis y en los septos y lobulillos del tejido adiposo superficial. En la biopsia del caso 1, y en una del caso 2, la hipodermis y la dermis estaban separadas por una banda de tejido fibroso comprimido.

Discusión. Las pápulas piezogénicas se consideran pequeñas herniaciones del tejido subcutáneo en la dermis. Schlappner et al. describieron en tres casos la presencia de engrosamiento de la dermis, y pérdida o adelgazamiento de los septos subcutáneos. Lee et al. describieron por primera vez la presencia de abundante mucina en el tejido subcutáneo de un caso. Este hallazgo también está presente en las microfotografías del caso de Jiang et al. Pensamos que el hallazgo de mucina en el tejido subcutáneo superficial y la dermis profunda puede ser una pista para el diagnóstico de esta entidad. Como limitaciones, el número de casos presentados es escaso, y el porcentaje de casos en los que aparece este hallazgo es desconocido.

HIPERPIGMENTACIÓN CUTANEOMUCOSA REVERSIBLE POR IMATINIB

E. Acebo Mariñas, B. Udondo González del Tánago, A. Aramburu González, M. Pascual, A. Fernández de Larrinoa y V. Velasco Benito

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

Mujer de 61 años remitida a nuestro servicio en el año 2017 por pigmentación grisácea en punta nasal. Refería estar en tratamiento con imatinib desde el año 2014 por leucemia mieloide crónica. En la exploración, presentaba también una pigmentación azul-grisácea en la mucosa del paladar duro. Se realizó una biopsia de la nariz que mostraba macrófagos dispersos en la dermis media, con pigmento granular parduzco, positivo para Perls, así como gránulos de pigmento extracelulares. Debido a la buena respuesta de la leucemia se suspendió imatinib en octubre de 2020, desapareciendo la pigmentación cutaneomucosa 18 meses después. El imatinib es un inhibidor de la tirosin-kinasa utilizado en la leucemia mieloide crónica y en otras neoplasias. La hipopigmentación es un efecto secundario bien conocido. Sin embargo, la hiperpigmentación paradójica ocurre en el 3,6% de los pacientes, tras años de tratamiento, y se localiza preferentemente en paladar duro, encías, nariz, lóbulos de orejas y uñas. Se supone que es reversible al retirar el fármaco, aunque no hemos encontrado casos documentados. Histológicamente el pigmento corresponde a melanina con o sin hemosiderina. Se especula que el fármaco puede estimular la producción de melanina a través del c-Kit o que el depósito es un metabolito del imatinib que podría quelarse con el hierro y la melanina. La localización tan característica permite orientar el diagnóstico y confirmarlo con una biopsia. En nuestro caso hemos podido documentar la reversibilidad del cuadro y el tiempo en que ha ocurrido, lo que puede ser útil para informar a los pacientes.

NEVUS MELANOCÍTICO Y LUPUS ERITEMATOSO. UNA ASOCIACIÓN INESPERADA

J. Machuca Aguado, C. García de Sola Llamas, A. Álvarez Muñoz, R. Rendón García y J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La asociación de procesos inflamatorios de la piel (psoriasis, dermatitis espongíoticas o liquen escleroso y atrófico) con nevus melanocíticos (NM) es un fenómeno inusual. Aunque ambas son entidades

frecuentes, no existen muchos casos publicados sobre su coexistencia. En particular, nunca ha sido descrita la asociación del NM con lupus eritematoso (LE). Presentamos el caso de una mujer de 61 años, sin antecedentes de interés, con máculas eritematosas anulares ligeramente sobreelevadas en zonas fotoexpuestas (escote y dorso de los brazos) de tres meses de evolución. El diagnóstico clínico fue lupus eritematoso subagudo. En la biopsia de una de las lesiones, se identificó un cuadro histológico diagnóstico de LE (dermatitis de interfase con daño vacuolar, disqueratosis, infiltrado inflamatorio linfocitario perivasculoso y depósito de mucina), adyacente a una proliferación melanocítica epiteliode intradérmica con infiltrado inflamatorio linfocitario acompañante. La importancia de este hallazgo reside en que los procesos inflamatorios cutáneos pueden provocar cambios morfológicos en las proliferaciones névicas. Esto puede ocasionar confusiones diagnósticas con entidades como el melanoma. En nuestro caso, el hábito epiteliode de las células névicas y la presencia de infiltrado linfoide nos hizo pensar en un "nevus asociado a delección de BAP-1" (bapoma), que se descartó por la ausencia de pérdida de expresión inmunohistoquímica de BAP1 en estas células.

SEBACEOMA DE LA AREOLA MAMARIA

B. Ruffin Vicente, C. Manzanos Yustas, M. Recio Monescillo, L. Haya Martínez, C. Santonja Garriga y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 72 años sin antecedentes de interés que consultó por una lesión asintomática en areola mamaria derecha de tiempo de evolución indeterminado. En la exploración física se observaba una pápula de coloración rosada de consistencia blanda y de aproximadamente 1 cm de diámetro. Se le realizó biopsia cutánea en la que se observó una proliferación en la dermis papilar y conectando con la epidermis de lóbulos constituidos por células basaloides inmaduras en la periferia que tendían a madurar hacia el centro de los lóbulos, dando lugar a sebocitos en distintos estadios madurativos. Inmunohistoquímicamente se observó positividad de vacuolas lipídicas para adipofilina en los sebocitos más maduros. El estudio inmunohistoquímico de proteínas reparadoras del ADN no mostró pérdida de expresión en los núcleos de las células neoplásicas. El sebaceoma es una neoplasia cutánea benigna poco frecuente con diferenciación sebácea y de localización preferente en cabeza y cuello. La aparición de neoplasias sebáceas requiere descartar el diagnóstico de síndrome de Muir-Torre en el paciente afectado. En el caso presentado, el diagnóstico diferencial debe establecerse con la hiperplasia sebácea de areola mamaria. La presencia de varias hileras de células germinativas sebáceas en la periferia de los lóbulos neoplásicos, así como la existencia de sebocitos en distintos estadios madurativos permiten establecer el diagnóstico de sebaceoma y descartar el de hiperplasia sebácea. Existen varios casos de hiperplasia sebácea y carcinoma sebáceo de areola mamaria descritos en la literatura, pero no hemos encontrado ninguna descripción de sebaceoma en esta localización.

CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL PRIMARIO GANGLIONAR ASOCIADO A MARCADA HIPERPLASIA LINFOIDE Y VIRUS DE EPSTEIN-BARR

M.Á. Idoate Gastearena

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor neuroendocrino cutáneo propio de pacientes de edad avanzada. La presentación del CCM como una afectación ganglionar sin evidencia de tumor cutáneo es excepcional. Los escasos casos descritos en la literatura muestran un pronóstico mejor que el de su contrapartida cutánea.

Caso clínico. Mujer de 69 años que acude a urgencias por clínica compatible con trombosis venosa profunda debida a un conglomerado adenopático inguinal. Se realizó exéresis ganglionar sobre la que se realizó estudio inmunohistoquímico, hibridación in situ frente al virus de Epstein-Barr (VEB) y estudio de reordenamiento molecular linfocitario B.

Resultados. El ganglio estaba parcialmente ocupado por nidos de células pequeñas atípicas inmersas en el seno de un tejido linfoide hiperplásico. Las células tumorales mostraban expresión de marcadores neuroendocrinos, neurofilamentos, CK20, pancitoqueratinas y proteína p53 y negatividad para TTF-1 y melan-A. Por otro lado, el tejido linfoide presentaba marcada hiperplasia folicular, ausencia de clonalidad y positividad para el VEB. No se detectó virus herpes hominis tipo 8. El estudio combinado PET-TAC mostró captación metabólica limitada al complejo adenopático descrito. El diagnóstico fue CCM primario ganglionar asociado a marcada hiperplasia linfoide e infección por VEB. La enferma recibió tratamiento con radioterapia e inmunoterapia con respuesta parcial mantenida y ausencia de diseminación tumoral tras 14 meses de seguimiento.

Conclusiones. Es importante conocer que el CCM puede presentarse de forma excepcional como una afectación exclusivamente ganglionar, lo que se relaciona con una mejor respuesta al tratamiento y una mayor supervivencia.

ERITRODISESTESIA PALMOPLANTAR, A PROPÓSITO DE UN CASO

E. Gallego Domínguez, L. Pérez Villa, N. López Navarro, G. Garriga Martina y M.I. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

La eritrodisestesia palmoplantar es una dermatosis causada por quimioterápicos que cursa con eritema intenso y doloroso en palmas y plantas. Presentamos el caso de una mujer de 67 años en tratamiento con doxorrubicina por un carcinoma seroso papilar que presenta placas eritematovioláceas a nivel acral, dolorosas a la palpación que progresivamente le impiden la deambulación. Se realiza biopsia y se inicia tratamiento con prednisona. La biopsia muestra una dermatitis de interfase con escasos linfocitos, queratinocitos necróticos y siringometaplasia escamosa. Estos hallazgos son compatibles con una eritrodisestesia palmoplantar. Se retira la doxorrubicina, desapareciendo los síntomas. Se describió en 1984 en pacientes en tratamiento con 5-fluoruracilo. Este y sus derivados son los agentes más frecuentemente relacionados. La NCI-CTC ha establecido un sistema para gradarla en 3 grados (cambios cutáneos sin dolor, con dolor que no interfieren la actividad o con dolor que interfieren la actividad). El mecanismo exacto de la patogénesis es desconocido. Los hallazgos histológicos dependen de la intensidad de la afectación y son inespecíficos, desde dilatación vascular superficial con escaso infiltrado inflamatorio hasta necrosis epidérmica completa, pasando por diferentes grados de degeneración vacuolar basal con más o menos queratinocitos necróticos. Estos cambios se relacionan con los hallazgos clínicos que van desde eritema con descamación con o sin edema hasta formación de ampollas. El tratamiento con emolientes y corticoides orales puede conseguir controlar los síntomas. En casos más graves hay que reducir la dosis, pero en ocasiones, como en el de nuestra paciente, es necesaria la retirada del fármaco.

ERITROQUERATODERMIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

L. Pérez Villa, E. Gallego Domínguez, N. López Navarro, J.A. González Saavedra y M.I. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Presentamos el caso de una paciente de 23 años que desde el nacimiento presenta una erupción cutánea que se ha ido extendiendo progresivamente. A la exploración muestra lesiones eritematoque-

ratósicas de disposición anular con hiperqueratosis localizada en codos y rodillas. La paciente cuenta antecedentes familiares de lesiones similares de su padre y tío paterno, con diagnóstico de eritroqueratoderma variabilis. La eritroqueratoderma variabilis es una genodermatosis que se caracteriza por ser un raro trastorno de la queratinización, causado por la mutación en los genes de la conexina GJB3 y GFB4 que se localizan en el cromosoma 1 (1p35 y 1p34), estos genes codifican a la conexina-31 y conexina-30.3 respectivamente, proteínas transmembranas encargadas de la formación de los canales intercelulares. Se han descrito patrones de herencia tanto autosómica dominante como recesiva y afecta a ambos sexos por igual. Descrita por Wenniger en 1907, fue Mendes da Costa quien posteriormente en 1925 la describió clínicamente, presentando los casos de una madre y su hija. Clínicamente se manifiesta como placas hiperqueratósicas y máculas eritematosas de configuración geométrica delimitada y policíclica. Las placas pueden exacerbarse tras traumatismos, cambios de temperatura o infecciones y no suele afectar a mucosas. El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, ya que los histológicos son inespecíficos y suelen consistir en hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. El tratamiento es sintomático con queratolíticos y emolientes.

SÍNDROME DE PREDISPOSICIÓN TUMORAL BAP1

A. Córdoba Iturriagoitia^a, I. Fernández de los Reyes^b, M.I. Cevallos Abad^b, M. Chouza Sanín^a, C. Cerezo Aguirre^a, A. Pasco Peña^a y F.J. Monzón Muñoz^b

^aHospital Universitario de Navarra. Pamplona. ^bHospital Reina Sofía. Madrid. España.

El síndrome de predisposición tumoral a BAP1 (BAP1-TDPS) es un trastorno hereditario, causado por mutaciones en la línea germinal de BAP1, que predispone a neoplasias como mesotelioma maligno, melanoma uveal o tumores melanocíticos inactivados por BAP1 (BIMT). Debe sospecharse en pacientes con tumores con inactivación de BAP1. Sin embargo, la mayoría de estos tienen mutaciones esporádicas del gen. Presentamos el caso de una paciente con confirmación genética de BAP1-TDPS, tras una historia personal de tumores con inactivación de BAP1. Se describen las características clínico-patológicas, inmunohistoquímicas y genéticas en una mujer de 75 años con varios tumores con inactivación de BAP1 y confirmación genética de BAP1-TDPS. Nuestra paciente presenta a lo largo de 29 años de seguimiento un melanoma en extremidad inferior izquierda con metástasis hepática tras 25 años del diagnóstico, un mesotelioma maligno con metástasis peritoneales, un melanoma uveal y múltiples pápulas rosadas en extremidades, constituidas por células melánicas dérmicas con maduración, morfología epiteliode y pérdida de BAP1 nuclear en inmunohistoquímica (BIMT). Ante la sospecha de BAP1-TDPS, se solicita estudio genético, confirmando ser portadora de la variante patogénica BAP1:c.606G>A (pTrp202Ter). La proteína 1 asociada a BRCA1 codificada por el gen supresor de tumores BAP1 está involucrada en la reparación del ADN y en la regulación del ciclo celular. Mutaciones en la línea germinal predisponen a neoplasias englobadas dentro del BAP1-TDPS. Su sospecha y diagnóstico constituye un reto en la práctica diaria, siendo necesario un largo seguimiento y una valoración multidisciplinar en estos pacientes.

INFECCIONES FÚNGICAS CUTÁNEAS: UTILIDAD EXTRACCIÓN DNA DEL TEJIDO FIJADO EN FORMOL E INCLUIDO EN PARAFINA (FFP) Y PCR

A. García Herrera, G. Caballero, N. Castrejon, P. Castillo, R. Albero, L. Alós, J.M. Mascaró y F. Marco

Hospital Clinic. Barcelona. España.

El diagnóstico de infección fúngica realizado desde tejidos FFP mediante PCR es una tecnología en desarrollo. Presentamos una serie

de 6 pacientes con diagnóstico histológico de micosis cutánea (4 varones y 2 mujeres, de entre 27 y 78 años de edad), todos con algún tipo de inmunosupresión. Se realizaron 7 biopsias para estudio histológico: 4 de ellos con sospecha clínica de proceso infeccioso, 2 de carcinoma escamoso y uno de vasculitis cutánea. Adicionalmente, se hicieron 6 biopsias para estudio directo y cultivo microbiológico (4 al momento de la biopsia cutánea y 2 posteriores al resultado histopatológico) y se extrajo ADN del material FFP para detección de microorganismos mediante PCR.

Resultados. En 3 pacientes hubo discordancia entre el estudio microbiológico y los resultados de la PCR de material FFP: un caso fue negativo y en otros 2 hubo aislamiento de bacterias contaminantes, mientras que la PCR demostró infección por *Malassezia* sp., *Alternaria* sp. y *Exophiala oligosperma*, respectivamente. Solo uno de los casos, correspondiente a una esporotricosis y en el que se visualizaron hongos en el estudio histológico, fue negativo en la PCR y positivo en el estudio microbiológico convencional. Los otros 2 casos fueron concordantes: uno correspondiente a 2 biopsias con sospecha de carcinoma escamoso y con aislamiento de *Exophiala attenuata* y otro con una infección diseminada por *Alternaria alternata*.

Conclusiones. Nuestros hallazgos muestran que la identificación de hongos usando PCR de material FFP tiene mejor sensibilidad que el estudio microbiológico convencional, en concordancia con lo publicado en la literatura.

POROCARCINOMA ECRINO: SERIE DE 15 CASOS DEL COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE A CORUÑA

I. Iglesias de Ussel Galarreta, M. López Cubillos, L. López Solache y M. Paredes Fernández

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

El porocarcinoma es un tumor maligno de la porción intradérmica del conducto de las glándulas sudoríparas ecrinas, descrito por primera vez en 1963 por Pinkus y Mehregan. Desde entonces se han publicado algo más de 200 casos en la literatura y su diagnóstico sigue siendo un desafío. Es una neoplasia cutánea rara que crece lentamente durante un largo período de tiempo, pero que a menudo experimenta una fase de crecimiento acelerado, pudiendo llegar a producir metástasis en los ganglios linfáticos regionales en un número significativo de casos. Este tumor puede surgir de novo o evolucionar a partir de un poroma ecrino o apocrino preexistente. Se desarrolla a cualquier edad, principalmente en la sexta y séptima década de vida, y clínicamente puede presentarse como una placa verrucosa o polipoides que a menudo afecta a la zona acral. Histológicamente muestra nidos de células basaloideas intraepidérmicas y amplios cordones y columnas sólidas de células grandes que se extienden hacia la dermis. Las células contienen material PAS positivo y se tiñen positivamente con CEA y EMA. Presentamos una serie de 15 casos recogidos mediante un estudio retrospectivo de los diagnósticos registrados en la base de datos de nuestro servicio entre los años 2002-2022. En nuestro estudio, el 60% de los casos se dieron en mujeres, con una media de 80 años. Cinco casos se localizan en cabeza y 6 en extremidades. Catorce de ellos aparecieron de novo y uno como metástasis.

TUMOR MELANOCÍTICO CUTÁNEO CON FUSIÓN CRT1::TRIM11. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Saus Sarrias, C. Gómez Bellvert, A.M. Quintero-Duarte y C. Calvo Martínez

Hospital Universitari Son Espases. Palma. España.

El tumor melanocítico cutáneo con fusión CRT1::TRIM11 es una neoplasia dérmica con diferenciación melanocítica recientemente descrita. Puede confundirse fácilmente con sarcoma de células claras, tumor melanocítico dérmico "parangliome like", melanoma

dérmico o melanoma metastásico. Sus características morfológicas, inmunohistoquímicas y genéticas son altamente uniformes y reproducibles. La presentación clínica es variable. Está posiblemente relacionado con el sarcoma de células claras dérmico.

Presentamos dos casos:

Caso 1. Mujer de 34 años con lesión en espalda clínicamente sugestiva de dermatofibroma. Nódulo dérmico bien delimitado formado por nidos y fascículos de células monomorfas ligeramente fusiformes con amplio citoplasma anfófilo o claro mal definido, con seudo inclusiones nucleares ocasionales, nucléolos pequeños o ligeramente prominentes sin apenas mitosis y con Ki-67 bajo, con positividad focal para S100, melan A y HMB45 y difusa para Sox 10. En el seguimiento de 8 años no ha presentado complicaciones.

Caso 2. Mujer de 58 años con una lesión dérmica en brazo derecho sugestiva clínicamente de dermatofibroma. Nódulo tumoral hipodérmico. Las células tenían un aspecto similar, con estroma hialinizado entre los grupos. En este caso solo fue positiva Sox 10 mientras que melan A, HMB45 y S100 resultaron negativos. El seguimiento de un año no ha mostrado complicaciones.

Ambos casos mostraron FISH positivo para TRIM11 y negativo para EWSR1, así como reordenamiento CRT1::TRIM11 por secuenciación de ARN (Centro Léon Berard, Lyon, Francia).

El comportamiento de estas lesiones es todavía poco conocido debido al pequeño número de casos publicados.

DERMATOMIOSITIS EN MUJER DE MEDIANA EDAD

M. Paredes Fernández, I. Iglesias de Ussel Galarreta, M. López Cubillos y L. López Solache

Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

Paciente de sexo femenino y 54 años de edad que presenta múltiples lesiones de aspecto papuloso y coloración violácea que predominan en las articulaciones metacarpofalángicas y que se extienden por el dorso de las falanges, incluyendo ambas articulaciones interfalángicas, sugestivo de pápulas de Gottron. Se realiza una biopsia-punch de piel de 4 mm donde se observa una epidermis con adelgazamiento focal y marcada degeneración hidrópica de la basal que se acompaña de zonas de despegamiento dermo-epidérmico y escasos cuerpos coloides a nivel de dermis papilar. En esta última se observa además dilatación de los vasos del plexo superficial con un infiltrado inflamatorio linfo-histiocitario de localización perivasculosa y que se extienden a la unión dermoepidérmica suprayacente. Se realizan técnicas histoquímicas, observándose un leve engrosamiento de la membrana basal con PAS y la presencia de depósitos de mucina en la dermis con Azul Alcian. También se recibe una biopsia muscular donde se observa un infiltrado inflamatorio perivasculoso compuesto predominantemente por linfocitos y algunas células plasmáticas, con leve hiperplasia endotelial. Asimismo, se observan algunas fibras atroficas en la periferia de los fascículos musculares. Con estos hallazgos se realiza el diagnóstico de dermatomiositis.

ADIVINA A DIVINANZA, ¿QUÉ TIENE EL HOMBRE EN LA ESPALDA?

F. Mayo Martínez^a, J.L. Rodríguez Peralto^b y O. Sanmartín Jiménez^a

^aInstituto Valenciano de Oncología. ^bHospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Caso clínico. Un varón de 66 años de edad, en tratamiento con azatioprina y etanercept por enfermedad de Crohn y artritis reumatoide respectivamente, consulta por una úlcera dorsal izquierda de 3 meses de evolución tórpida. A la exploración destacaba una úlcera poco profunda, bien delimitada y con borde violáceo. La visión panorámica de la biopsia mostraba gran parte de la epidermis ulcerada y un denso infiltrado nodular subyacente, alcanzando la dermis reticular. A mayor

aumento predominaban unas células a tipo inmunoblasto y otras a tipo célula de Hodgkin y Reed-Sternberg, acompañadas de linfocitos y eosinófilos. Algunas de las células atípicas que formaban el infiltrado estaban en mitosis. El infiltrado atípico demostró positividad para CD20, CD30, MUM-1 y EBER-1, y negatividad para BCL-6, CD10 y ciclina-D1. Los datos clinicopatológicos confirmaron el diagnóstico de úlcera mucocutánea virus Epstein Barr positiva. Se retiró la doble inmunosupresión, con lo que la úlcera se resolvió por completo.

Discusión. La UMCVEB+ se clasifica como un linfoma de bajo grado en la última clasificación de linfomas cutáneos de la WHO-EORTC. Esta entidad aparece con frecuencia en ancianos, en relación con la inmunosenescencia, y en inmunodeprimidos. Clínicamente se presenta como una úlcera superficial, bien circunscrita y solitaria. La localización más frecuente es la mucosa oral. En el estudio histopatológico se observa un denso infiltrado de linfocitos B muy atípicos junto con infiltrado reactivo polimorfo. Es un linfoma de muy buen pronóstico, que no suele diseminarse. La mayoría responden a la reducción de la inmunosupresión.

PANICULITIS LÚPICA EN UNA NIÑA DE 7 AÑOS. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

C. Areán Cuns^a, E. Moreno Artero^a, P. Martínez-Murillo^a, M.L. Álvarez Gigli^b, J. Sanz Ortega^a, T. Iscar Galán^a, I. Guereño Panero^a y M.Á. Idoate Gastearena^c

^aClinica Universidad de Navarra. Sede Madrid. ^bClinica Universidad de Navarra. Sede Pamplona. ^cHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La paniculitis lúpica (PL) es una forma infrecuente de LE cutáneo crónico. Ocurre en 2-3% del total de pacientes con LE, pudiendo presentar la única manifestación de la enfermedad. Es más frecuente en mujeres jóvenes y suele presentarse como placas y/o nódulos dolorosos recurrentes. Es una paniculitis predominantemente lobulillar, sin vasculitis. Dependiendo del estado evolutivo de las lesiones, la biopsia puede mostrar cambios inespecíficos que plantean un amplio diagnóstico diferencial. Presentamos un caso clínicamente atípico de PL, con la finalidad de revisar la literatura y difundir esta entidad, que puede plantear importantes dificultades diagnósticas. **Caso clínico.** Niña de 7 años con erupción eritematosa asintomática en hemicara izquierda, tratada con corticoides tópicos, sin mejoría. Se realiza una biopsia con diagnóstico de hiperplasia linfoide. A los meses, presenta nódulos subcutáneos dolorosos, con biopsia compatible con paniculitis lúpica. Durante su evolución, la paciente desarrolla placas y nódulos subcutáneos en extremidades, algunos de los cuales mejoran con prednisona oral y otros persisten. En el momento actual, la paciente se encuentra en tratamiento con metotrexate, con mejoría de las lesiones previas, pero ha desarrollado lesiones de calcinosis en región glútea y extremidades inferiores.

CARCINOMA ESCAMOSO VARIANTE DESMOPLÁSICO. DOS CASOS CLÍNICOS: DIFICULTAD EN LA SOSPECHA CLÍNICA

L. Álvarez Gigli

Clinica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Se trata de dos pacientes varones de edad adulta, que muestran lesiones pre y retroauriculares. Uno tiene antecedente de extirpación previa local de carcinoma basocelular; se extirpa un nódulo a filiar. El segundo es un paciente trasplantado renal que en una revisión muestra zona eritematosa de aspecto infiltrado. Presentamos dos casos de una variante poco frecuente de carcinoma escamoso, que, por su particularidad en el crecimiento e infiltración, presentan una dificultad en la sospecha diagnóstica.

Descripción microscópica: biopsia de piel con lesión nodular de aspecto cicatricial con márgenes mal delimitados. El colágeno es denso

y se reconocen focos de un material violáceo. Se pueden observar células de pequeño tamaño que impresionan de fibroblastos.

Se realiza el estudio inmunohistoquímico con citoqueratinas con positividad difusa en la dermis. Las células positivas son de pequeño tamaño y se disponen en cordones delgados o formando grupos aislados. No se observan imágenes de invasión perineural.

Ambos casos presentan imágenes similares, observando focos de lesión in situ en la biopsia del paciente trasplantado.

Discusión. La variante desmoplásica tiene mala evolución por la presentación infiltrante y las recidivas. En nuestro centro se han ampliado márgenes con cirugía de Mohs y en el mismo proceso de corte se han tomado cortes para inmunohistoquímica para una adecuada valoración de márgenes.

CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS DE LAS REACCIONES CUTÁNEAS A VACUNAS COVID-19. PRESENTACIÓN DE 8 CASOS

M. Conde Ferreirós

Hospital Álvaro Cunqueiro. Vigo. España.

Las reacciones cutáneas a vacunas COVID-19 constituyen un efecto secundario poco frecuente descrito en pacientes vacunados. Generalmente son autolimitadas y pueden ser locales o generalizadas. El objetivo de nuestro trabajo fue revisar las características histopatológicas de una serie de ocho pacientes que desarrollaron reacciones adversas, biopsiados en los hospitales de Vigo y Salamanca. La mayoría fueron mujeres (6/8) con edades entre 12 y 62 años. Las reacciones cutáneas ocurrieron entre 4 y 11 días posvacunación. Clínicamente tres pacientes presentaron lesiones eritematosas en el área de inyección (COVID-Arm) y cinco reacciones sistémicas: tres con lesiones máculo-papulosas y pseudoampollas acrales, uno con pápulas liquenoides en muslo y uno con lesiones maculosas rosadas en mano y antebrazo. Histológicamente, tres pacientes mostraron dermatitis perivasculares superficial y profunda con daño vasculopático tipo perniosis. Del resto de los pacientes, dos presentaron inflamación granulomatosa (en uno de ellos previamente diagnosticado de granuloma anular, la vacuna desencadenó un empeoramiento de su patología), uno dermatitis perivasculares con lesión de interfase y el último una dermatitis espongiiforme. Los cuadros clínicos se resolvieron con corticoide tópico, aunque uno requirió cirugía y antibioterapia tras sobreinfección. Nuestra serie demuestra múltiples lesiones dermatopatológicas desencadenadas por la administración de la vacuna COVID-19, aunque la relación de causalidad no pueda ser demostrada contundentemente. Los dermatopatólogos debemos conocer estos patrones lesionales. El más frecuente en nuestra serie fue la dermatitis perivasculares superficial y profunda con daño vasculopático de tipo perniosis. Destacamos el posible empeoramiento de cuadros dermatológicos preexistentes como ocurrió en uno de nuestros pacientes.

ADENOMA TUBULAR

H.K. Arcos Orozco^a, F.J. Pinedo Moraleda^a, S.A. Galeano Reyes^a, E.D. Rodríguez Molano^a, C. Jimenez Revilla^a, A. Muñiz de Lucas^a, D. de la Vega Ruiz^a, R. Miñano Medrano^a, J.L. López Estebanz^a y P. Ramos Pontón^b

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. ^bHospital Universitario Infanta Sofía. Madrid. España.

El adenoma tubular (AT) es una neoplasia anexial benigna poco frecuente, descrita en 1972 por Landry y Winkelmann. Histológicamente muestra túbulos y quistes con formaciones papilares hacia la luz. El término AT engloba entidades como el adenoma apocrino tubular o el adenoma ecrino papilar.

Caso clínico. Hombre de 74 años, con una pápula asintomática en muslo derecho de 8 mm, de años de evolución. Histológicamente corresponde a una proliferación dérmica de túbulos redondeados,

ovales o irregulares, algunos con micropapilas sin eje fibrovascular, revestidos en su interior por células epiteliales cilíndricas monomorfas, con decapitación apical y por una capa basal externa de células mioepiteliales. La luz contiene secreción eosinofílica, con ocasional calcificación. El estudio inmunohistoquímico muestra inmunoposición para CK7 y CK19 en células lumbales y mioepiteliales, para p63 y actina de músculo liso en las células mioepiteliales, siendo el índice de proliferación (Ki-67) bajo.

Discusión. El AT se presenta generalmente como una lesión nodular única, bien delimitada en las extremidades inferiores de mujeres de edad media. Aunque es una neoplasia benigna y su escisión quirúrgica es curativa, algunas lesiones pueden presentar un patrón localmente agresivo. En cuanto a su histogénesis, algunos datos morfológicos e inmunohistoquímicos pueden sugerir preferentemente un origen apocrino o ecrino, aunque es muy probable que representen distintos patrones de una misma entidad.

ERITROQUERATODERMIA VARIABLE Y PROGRESIVA

L. Haya Martínez, C. Manzanas Yuste, M. Recio Monescillo, B. Ruffin Vicente, M.D. Mendoza Cembranos, I. Eraña Tomás y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 44 años que consultó en el servicio de Dermatología de nuestro centro por lesiones cutáneas asintomáticas que presentaba desde la infancia. Refería que su padre, tío, abuela, tía abuela y bisabuelo presentaban desde edades tempranas lesiones similares y de mismo curso clínico. Las lesiones eran placas eritematosas con descamación fina, bien delimitadas, algunas aisladas y otras agrupadas con disposición policíclica, localizadas en brazos, abdomen y muslos. No se acompañaban de queratodermia palmoplantar, alteraciones dentales ni ungueales. Se realizó una biopsia de una de estas lesiones, en la que se observó una epidermis papilomatosa con hiperqueratosis ortoqueratósica en cesta y zonas de paraqueratosis acompañado de un infiltrado linfocitario perivasculares superficial. En conjunto se alcanzó el diagnóstico de eritroqueratodermia variable progresiva. La eritroqueratodermia variable y progresiva es un trastorno de la queratinización muy poco frecuente de herencia autosómica dominante que se produce por mutaciones en genes que codifican para conexasinas. Clínicamente se caracteriza por placas hiperqueratósicas fijas, que en ocasiones adoptan una disposición en forma de eritema gydatum repens like, y por un eritema que puede ser migratorio. Es frecuente que el cuadro clínico no aparezca de manera completa, por lo que en el pasado se consideraban los diagnósticos independientes de eritroqueratodermia simétrica progresiva y eritroqueratodermia variable respectivamente, hoy unificados bajo una única entidad. La histología es inespecífica, con papilomatosis, acantosis y orto paraqueratosis. El tratamiento se realiza fundamentalmente con retinoides sistémicos, si bien se están ensayando nuevas líneas de tratamiento.

DOS TUMORES NEURALES INFRECIENTES EN UNA MISMA PACIENTE: PERINEURIOMA CUTÁNEO Y NEUROMA TRAUMÁTICO

Á. Gómez-Tomás, T. Repiso Montero, J. Camacho Soriano, B. Ferrer Fábrega; V. García-Patos Briones

Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. El perineurioma es un tumor neural infrecuente constituido por células perineurales de nervios periféricos. El neuroma traumático es una proliferación no neoplásica de nervio periférico reactiva a un daño axonal.

Caso clínico. Mujer de 15 años con antecedentes de síndrome del lóbulo medio, neuroma traumático en pulgar y liquen nitidus generalizado. Acude para exéresis de un dermatofibrosarcoma protuberante.

rans parietal izquierdo extirpado parcialmente en otro centro. Refería una tumoración exofítica de unos 2 cm de diámetro con crecimiento progresivo en el último medio año.

Resultados. En la revisión de la pieza inicial se observó una lesión bien circunscrita compuesta por células fusiformes con una disposición arremolinada y en “capas de cebolla”. Las células fueron positivas para EMA, vimentina y CD34 y sin translocaciones en el gen PDGFB. Con diagnóstico de perineurioma extraneural cutáneo, se ampliaron márgenes a 5 mm. La revisión del neuroma digital mostró numerosos fascículos nerviosos maduros dérmicos S100+ compatible con el diagnóstico de neuroma traumático.

Discusión. El perineurioma cutáneo se caracteriza por una proliferación de células fusiformes EMA+ y S100- dispuestas en fascículos arremolinados y en patrón estoriforme. Su asociación con otros tumores neurales ha sido descrita en el contexto de la neurofibromatosis de tipo 1 (NF-1) y de tipo 2. Además, se ha descrito un caso de liquen nitidus generalizado en un paciente afecto de NF-1. Si bien nuestra paciente no cumple criterios para esta enfermedad, se encuentra pendiente de revaloración por Genética Clínica para descartar un posible sustrato genético de estos hallazgos.

CARCINOMA MUCINOSO PRIMARIO CUTÁNEO CON RASGOS NEUROENDOCRINOS: UNA LESIÓN RARA CON UNA LOCALIZACIÓN CLAVE

N.I. Torres Calcines^a, G. González López^b, M.C. Garrido Ruiz^b y J.L. Rodríguez Peralto^b

^aHospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. ^bHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El carcinoma mucinoso primario cutáneo (CMPC) es una neoplasia rara que se suele localizar en la región palpebral.

Caso clínico. Varón de 81 años que acude al servicio de Oftalmología por lesión de aspecto quístico en región preseptal lateral izquierda con aumento progresivo de tamaño acompañado de alteraciones visuales. Las pruebas de imagen revelan una lesión redondeada con densidad de partes blandas de 1,1 cm de diámetro sin criterios de agresividad radiológica. Se realiza exéresis quirúrgica de la lesión. **Hallazgos histopatológicos:** piel y tejido celular subcutáneo que muestra una neoformación que forma nódulos de patrón cribiforme y papilar acompañado de áreas infiltrativas. En el interior de algunos de los nidos y en la zona periférica de los mismos, se reconocen lagos de mucina. No se observan mitosis ni necrosis. Tras estudio inmunohistoquímico, las células tumorales expresan CK7, GATA3, receptores de estrógeno, andrógenos, sinaptofisina, cromogranina y INSM1. Además, presentan positividad heterogénea para GDFP15 y mamoglobina. En cambio, son negativas para CK20, SOX10, p63, PSA y TTF1. Los hallazgos histológicos son consistentes con un carcinoma mucinoso primario cutáneo con rasgos neuroendocrinos.

Conclusiones. La mayoría de los carcinomas mucinosos cutáneos son metastásicos siendo histológicamente indistinguible un CMPC de un tumor mucinoso de origen mamario. El diagnóstico diferencial con una patología metastásica afecta al pronóstico, ya que el de un CMPC suele ser indolente, a diferencia de los de origen metastásico. La presencia de componente in situ y un estudio radiológico mamario negativo ayuda a establecer el origen primario cutáneo de la lesión.

CARCINOMA SEBÁCEO: ESTUDIO DESCRIPTIVO RETROSPECTIVO DE LOS ÚLTIMOS 6 AÑOS EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO CRUCES

M. Pascual Ares, V. Velasco Benito, E. Acebo Mariñas, J. Ugedo Alzaga y A. Aramburu González

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

El carcinoma sebáceo se trata de una neoplasia maligna de tipo adenocarcinoma con diferenciación sebácea. Su incidencia estima-

da es de 1-2 casos por millón de habitantes al año. En ocasiones, sobre todo en pacientes menores de 60 años, se relaciona con el síndrome de Muir-Torre que es una variante autosómica dominante del síndrome de Lynch con predisposición a presentar estas neoplasias cutáneas. Presentamos los 6 pacientes diagnosticados de carcinoma sebáceo en los últimos 6 años en nuestro hospital (desde enero de 2016 hasta diciembre de 2021). Estudiamos las características clínicas e histopatológicas de las lesiones, los tratamientos realizados, su evolución posterior y su relación con el síndrome de Muir-Torre. Se estudió el grado de diferenciación celular de las lesiones y se realizaron tinciones inmunohistoquímicas en 4 de las muestras para valorar la pérdida de expresión de los “mismatch repair genes” MSH2, MSH6 y MLH1 que predisponen al síndrome de Muir-Torre. No se encontraron alteraciones en la expresión de las proteínas que codifican los “mismatch repair genes” en 3 de las muestras analizadas. Sin embargo, en un caso se detectó una pérdida de expresión de MSH2 y MSH6 mediante inmunohistoquímica de la pieza quirúrgica aunque, posteriormente, se descartó dicha afectación en línea germinal mediante secuenciación genética.

TUMORACIÓN VIOLÁCEA EN ABDOMEN EN UN VARÓN DE 45 AÑOS

P.M. Bueno Ortiz^a, J. González Ramos^b, F. Granados Pacheco^a, T. Montenegro Dámaso^a y C. Santana Pérez^b

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil.

^bHospital Universitario San Roque. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Acude a consultas de Dermatología un varón de 45 años por aparición de tumoración violácea en abdomen de 1,2 cm de diámetro. Clínicamente se sospecha linfoma cutáneo, malformación vascular o incluso metástasis cutánea, por lo que se procede a su extirpación. Recibimos en el servicio de Anatomía Patológica elipse cutánea de 1,9 × 1,3 × 0,6 cm, observando en la superficie una tumoración irregular sobreelevada, bien definida, de coloración violácea de 1,2 × 0,9 × 0,7 cm. Histológicamente observamos una lesión vascular, por lo que descartamos la existencia de linfoma o algún tipo de metástasis, con abundantes vasos sanguíneos que se extienden por dermis superficial y profunda, incluso llegando a hipodermis, que presentan un patrón que forma una especie de red (similar a la rete testis). Los vasos se encuentran recubiertos por células endoteliales con morfología en tachuela, con núcleos hiper cromáticos, con escaso citoplasma. Se aprecian focos de hiperplasia papilar intravascular. No se observan mitosis ni signos de atipia citológica llamativa. Observamos un único ligero infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis superficial constituido por linfocitos sin atipia. Dados los datos histológicos, realizamos el diagnóstico de hemangioendoteloma retiforme, siendo este una variante del angiosarcoma de bajo grado que normalmente crece en extremidades de adultos jóvenes. Esta tumoración vascular es frecuente que recurra, siendo su tratamiento la escisión amplia. Es infrecuente la aparición de metástasis.

PLACA INDURADA DE 3 CM EN MUSLO EN UN VARÓN DE 83 AÑOS

P.M. Bueno Ortiz, T. Montenegro Dámaso, F. Granados Pacheco, L. Revenga Porcel y D. Cameselle Martínez

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

Acude a consulta de Dermatología un varón de 83 años por la aparición en el muslo izquierdo de una lesión de un año de evolución, que ha crecido desde su aparición, asociada a la aparición de dolor. A la inspección, se aprecia placa indurada de superficie abollonada de 3 cm de diámetro, de color sonrosado con áreas de pigmento, sospe-

chando un dermatofibrosarcoma protuberans. Se realiza biopsia incisional. En el servicio de Anatomía Patológica recibimos punch de piel de 4 mm. Histológicamente, observamos una neoplasia mal definida constituida por células fusiformes, con citoplasmas eosinófilos, con morfología de cigarro puro, con núcleos vesiculares, con ligero pleomorfismo y presencia de mitosis atípicas. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica, observándose tinción para actina de músculo liso, actina total, caldesmón, vimentina y p53, con un índice Ki67 del 40% siendo negativos CD34, factor XIIIa y desmina. Dados estos hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, realizamos el diagnóstico de leiomiomasarcoma. Los leiomiomasarcomas cutáneos constituyen entre el 3 y 6% de los sarcomas cutáneos y se dividen en dérmicos y subcutáneos. El leiomiomasarcoma dérmico parece derivar del músculo piloerector teniendo un curso clínico más favorable que los subcutáneos, que parecen derivar de paredes de vasos del tejido subcutáneo, ya que las metástasis son raras ocurriendo entre el 5 y 10% de los casos, siendo frecuente la recurrencia de las lesiones. Al paciente, posteriormente, se le realiza escisión de la lesión, confirmando la histología observada en la biopsia incisional previa.

REACCIÓN LIQUENOIDE LINEAL Y GENERALIZADA CON DIFERENTES VACUNAS FRENTE A COVID-19

V. Velasco Benito, M. Pascual Ares, J. Ugedo Alzaga, A. Aramburu González y E. Acebo Mariñas

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

Son bien conocidas las diferentes reacciones frente a vacunas, pero el nuevo mecanismo de vacuna tipo ARN mensajero frente a la COVID-19 ha generado interés público en cuanto a sus efectos. En la piel se han descrito reacciones locales, urticaria, herpes zoster, etc. Los casos liquenoides se han descrito a partir de segundas dosis en pacientes que previamente tenían liquen plano, siendo excepcional la presentación lineal. Presentamos el caso de una paciente que mostró liquen plano lineal y diseminado con las diferentes dosis. Mujer de 73 años que 5 días tras recibir la segunda dosis de vacuna presenta erupción liquenoide lineal en brazo y muslo izquierdos. Se toma biopsia. Dos días después de recibir la tercera dosis, cursa con lesiones liquenoides en tórax, glúteos y brazos sin patrón lineal. La erupción se resolvió tras tratamiento corticoide tópico. La paciente no tenía antecedentes de liquen plano. Meses después contrae la COVID-19 sin complicaciones ni clínica cutánea. La biopsia mostró una dermatitis liquenoide con hiperqueratosis, hipergranulosis y degeneración vacuolar basal con queratinocitos apoptóticos asociados a exocitosis linfocitaria. En la dermis, inflamación superficial linfocitaria. Presentamos el caso de una reacción liquenoide con patrón lineal frente a la vacuna Pfizer de COVID-19, que, tras la administración de una tercera dosis con Moderna cambia y se generaliza. Las reacciones liquenoides cutáneas pueden surgir frente a numerosas circunstancias; conocer la información clínica y los posibles patrones frente a las vacunas puede ayudar a filiar este tipo de lesiones.

EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA ADQUIRIDA

P. Puente López, E. Ruiz Bravo-Burguillo, E. Fiz Benito, E. Sendagorta Cudos y M. Beato Merino

Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La epidermolisis ampollosa adquirida (EAA) es una rara enfermedad crónica autoinmune que se presenta con ampollas subepidérmicas tanto en piel como en mucosas. Se debe a anticuerpos contra el colágeno VII, componente importante de la unión dermoepidérmica. Suele cursar con brotes y el diagnóstico se realiza de forma multidisciplinar (clínica, biopsia, inmunofluorescencia directa (IFD) y detección de autoanticuerpos). En 2021, una mujer de 52 años presenta desde hace un año lesiones y placas eritematoerosivas en dorso de

manos y pies con quistes de millium y cicatrices con afectación de mucosa oral. Clínicamente podría coincidir con un penfigoide ampolloso pero se realizaron anticuerpos antistancia intercelular epidérmica que fueron negativos. Tras la retirada de corticoides comienza de nuevo con lesiones. En la biopsia realizada de la mano se observa una ampolla subepidérmica paucicelular que presenta en IFD depósitos lineales de IgG y focales granulares de C3 en unión dermoepidérmica. Con estos hallazgos y la clínica se le diagnostica de EAA y se comienza con inmunosupresión. La paciente evoluciona con lesiones tras traumatismos. La EAA es una enfermedad que evoluciona tórpidamente con lesiones en zonas de roce tras traumatismos, afectando también a mucosas. El diagnóstico diferencial incluye el penfigoide ampolloso, pénfigo y lupus eritematoso sistémico ampolloso. El diagnóstico definitivo se realiza con la clínica, detección de autoanticuerpos o con depósitos en IFD. Aunque no existe un tratamiento específico, el tratamiento de soporte y la inmunosupresión son de elección. El pronóstico es una esperanza de vida normal con ciertos cuidados y prevención de sobreinfecciones.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS DE LOS LINFOMAS T ANGIOINMUNOBLÁSTICOS

M.Á. Pérez-Guillermo Cuevas, L. Astilleros Blanco de Córdoba, M. León del Campo, S. Torrico Hatami, J. Torre Castro, M.J. Velasco, C. Santonja Garriga, I. Eraña Tomas, M.Á. Piris Pinilla, L. Requena Caballero y S.M. Rodríguez Pinilla

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El linfoma T angioinmunoblástico (LTAI) es un linfoma de células T periférico con fenotipo TFH con afectación primaria ganglionar que frecuentemente afecta la piel, cuya presentación clínica e histológica es variable, lo cual dificulta su diagnóstico.

Material y métodos. Revisamos 12 biopsias cutáneas con diagnóstico de LTAI entre los años 2010 a 2022. Se revisaron los datos clínicos y se comparó morfológica e inmunofenotípicamente las muestras ganglionares y cutáneas.

Resultados. La serie consistía en 7 varones y 5 mujeres, cuya edad media fue de 64 años (43-93). En 5 pacientes el diagnóstico ya estaba establecido en la muestra ganglionar. En otros 5 pacientes el diagnóstico se estableció concomitantemente en ganglio y piel. Dos pacientes nunca desarrollaron clínica sistémica con afectación ganglionar. La sospecha clínica fue variable, oscilando desde infiltración tumoral, eccema, lupus cutáneo, psoriasis complicada, toxicodermia hasta vasculitis. Solo aquellos pacientes con diagnóstico previo de linfoma fueron remitidos como infiltración específica. Se establecieron 4 patrones histológicos (perivasculares superficial y/o profundo, nodular, granulomatoso, vasculitis-like) que se correlacionaban con patrón de presentación clínica (lupus y eccema, infiltración específica y vasculitis respectivamente). En 3 casos las lesiones cutáneas mostraban expansión de células B-EBV positivas. No se observó expansión de células dendríticas foliculares en ninguno de ellos.

Conclusiones. - Dada la variabilidad de presentación clínica e histológica de la LTAI en piel, su diagnóstico supone un reto tanto para clínicos como para patólogos. - Los 2 casos sin biopsia ganglionar y en los que se descartó clínicamente MF podrían considerarse linfomas T primarios cutáneos de fenotipo TFH.

CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES ENTRE CARCINOMAS DE CÉLULAS ESCAMOSAS DE PENE EN ESPAÑA Y ÁFRICA SUB-SAHARIANA

C. Manzotti, N. Rakislova, I. Trias, I. Rivera, L. Alos, J. Ordi y A. García

Hospital Clinic de Barcelona. España.

Los carcinomas de células escamosas del pene se clasifican según su relación con el HPV. En la mayoría de países occidentales predominan los carcinomas HPV-dependientes, pero poco se sabe de la etiología

en el África sub-sahariana. En este estudio comparamos las características de dos cohortes de PSCC de España y Mozambique. Fueron incluidos 79 PSCC (28 de Mozambique y 51 de España). En todos los casos se realizó estudio inmunohistoquímico para p16 y p53 y detección del HPV-ADN por PCR. Los casos con p16 difusa y/o HPV-ADN positivos se consideraron como HPV-asociados. La p53 se evaluó como normal (patrón disperso o medio-epitelial) o anormal (basal, sobreexpresión difusa, citoplásmico o nulo). La edad media de los pacientes fue de $69,17 \pm 13$ en España y $50,92 \pm 15$ en Mozambique ($p < 0,001$). Fueron HPV-asociados ($p < 0,001$) 25/28 tumores de Mozambique (89%) y 16/51 de España (31%). El tipo de HPV hallado más frecuentemente en ambos países fue HPV16. El 11% de los PSCC de Mozambique y el 68% de España fueron de tipos queratinizantes o verrucosos, mientras que la proporción de basaloideos y condilomatosos fue del 89% y del 32% respectivamente ($p < 0,001$). Patrones basaloideos/condilomatosos estaban fuertemente asociados con PSCC HPV-asociados pero algunos tumores HPV-positivos mostraban morfología queratinizante. El 48% de casos de España y el 18% de Mozambique mostraban patrones anormales de p53 ($p < 0,01$). En conclusión, la mayoría de PSCC en España son HPV-independientes y afectan a hombres mayores mientras que en Mozambique la mayoría de casos son HPV-asociados y afectan a hombres casi 2 décadas más jóvenes.

MUTACIONES CONCURRENTES BRAF E IDH1 EN UN SUBGRUPO DE NEVUS MELANOCÍTICOS ESCLEROSANTES CON RASGOS PSEUDOMELANOMATOSOS

C. Monteagudo Castro^a, L. Terrádez Mas^a, A. Mosquera Zamudio^b, J. Padilla Esquivel^a, S. Pérez Debén^b y J.F. González Muñoz^b

^aHospital Clínico Universitario de Valencia. ^bInstituto de Investigación INCLIVA. Valencia. España.

Los nevus esclerosantes con rasgos pseudomelanomatosos (NERP) son un tipo de nevus atípico localizado preferentemente en la espalda de jóvenes y adultos. Suelen ser grandes y asimétricos con patrón trizonal: componente de unión con distorsión arquitectural y variable atipia, esclerosis dérmica con nidos melanocíticos distorsionados y nevus residual profundo maduro. Debido al componente atípico prominente a menudo es diagnosticado como de potencial maligno incierto. El posible papel de traumatismos no conocidos no está aclarado. Presentamos un estudio genético de 5 casos de NERP, localizados en espalda (3), región sacra (1) y región parietal (1) en 4 varones y una mujer con edades entre 25 y 68 años. Todos ellos presentaban patrón trizonal y componente atípico. Se realizó estudio de NGS (Ion Reporter), PCR en tiempo real (EasyPGX ready para IDH1-2) e inmunohistoquímica para BRAF, NRAS e IDH1. Se detectó mutación BRAF V600 en 4 casos y, en 2 de ellos, una mutación patogénica concurrente de IDH1 (p.Arg132Cys). Las mutaciones de IDH1 están presentes en 3% de melanomas, en un grupo de tumores melanocíticos con mutaciones NRAS e IDH1 y en nevus penetrantes profundos. IDH1 representa la principal fuente de NADPH citosólico protegiendo las células de los radicales libres y radiaciones. Demostramos que un subgrupo de NERP presenta mutaciones concurrentes de BRAF e IDH1. Se requirieron estudios adicionales para aclarar su posible influencia en la patogenia y evolución clínica de este subgrupo de lesiones melanocíticas atípicas. Realizado con ayuda PI20/00094 del Instituto de Salud Carlos III y fondos Europeos FEDER.

CORDOMA CUTIS COMO AFECTACIÓN A DISTANCIA DE UN CORDOMA TORÁCICO METASTÁSICO

R.D. Palacios Díaz, C. Abril Pérez, M. Pozuelo Ruiz, M. Llavador Ros, B. de Unamuno Bustos y R. Botella Estrada

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. España.

Introducción. El cordoma es una neoplasia maligna primaria de hueso poco frecuente que surge de remanentes de la notocorda. La afec-

tación cutánea, "cordoma cutis", es rara y ocurre por contigüidad, recurrencia local y, excepcionalmente, como metástasis a distancia. **Reporte de caso.** Un varón de 51 años es remitido para valoración de una lesión en cara posterior de cuello de seis meses de evolución. Como antecedente relevante, presentaba un cordoma torácico, tratado con cirugía y radioterapia, posteriormente con imatinib debido al desarrollo de múltiples recurrencias locales y una metástasis hepática, y actualmente con sorafenib. A la exploración, se evidenció una lesión tumoral exofítica rosada ulcerada de aproximadamente 10×8 mm. El estudio histopatológico reveló una lesión nodular bien delimitada compuesta por células con núcleos redondos, citoplasma amplio eosinófilo y en ocasiones citoplasma claro y vacuolado, distribuidas en un patrón lobulado e inmersas en una matriz mixoide. Se identificó positividad a citoqueratina AE1/AE3, EMA, vimentina y brachyury, y negatividad frente a citoqueratina 7, citoqueratina 20, proteína S100 y CEA. El paciente fue diagnosticado de cordoma cutis. Seis meses después, se identificaron tres lesiones de aspecto vascular en escápula derecha con hallazgos anatomopatológicos similares. Dada la progresión de la enfermedad, afectación de partes blandas y nódulos pulmonares, se inició cisplatino y radioterapia paliativa con evolución no favorable. **Discusión.** El cordoma cutis es un fenómeno raro. El antecedente de cordoma y el estudio histopatológico apoyado en inmunohistoquímica (pancitoqueratina, vimentina, EMA, S-100, y brachyury) son esenciales para un diagnóstico correcto.

NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS Y ACTUALIZACIÓN BIBLIOGRÁFICA

I. Rienda Martínez, V. Martínez i Cózar, I. Torres Navarro, E. García Gómez, C. Pujol Marco, M. Molina Centelles, C. Abril Pérez, R.D. Palacios Díaz, R. Botella Estrada y M.M. Llavador Ros

Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. España.

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB) es una enfermedad hematológica sistémica o primaria cutánea de baja incidencia y muy mal pronóstico que con gran frecuencia afecta a la piel, pudiendo ser este el primer signo clínico de la enfermedad. Presentamos dos pacientes de nuestro servicio en los cuales la primera manifestación de la enfermedad fueron lesiones cutáneas. Ambos comenzaron como placas cutáneas acompañadas de múltiples nódulos eritematosos. Las biopsias tipo punch de ambos pacientes mostraron una ocupación difusa de dermis y tejido celular subcutáneo por una población celular discohesiva, de mediano tamaño, con escaso citoplasma y núcleos levemente hiper cromáticos, con figuras mitóticas frecuentemente visibles; todo ello dejando una zona de Grenz. El estudio inmunohistoquímico de ambos casos mostró positividad frente CD123, CD56 y CD4, siendo negativos frente a CD20 y CD3. El diagnóstico patológico fue de afectación cutánea por NCDPB en las dos biopsias. En la actualidad uno de los pacientes permanece en un ensayo clínico de administración de IMG632, una molécula dirigida contra CD123 mientras que el otro falleció tras tres regímenes de quimioterapia. La baja incidencia de NCDPB y sus semejanzas clínico-patológicas con otras lesiones la convierten en una entidad de diagnóstico complejo. Esto, unido a su mal pronóstico, obligan a una comunicación clínico-patológica estrecha que acelere su diagnóstico y su posible tratamiento precoz.

REACCIÓN LINFOMATOIDE TRAS LA INFUSIÓN DE TISAGENLECLEUCEL: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Á. Guerra Amor, B. Ferrer Fàbrega, G. Aparicio Español, I. López Lerma, V. García-Patos Briones, V. Cabezas Calderón y T. Repiso Montero

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Múltiples fármacos pueden inducir proliferaciones linfoides reactivas que remedan linfomas cutáneos clínica o histológicamente. Tisagenlecleucel es una terapia de células T autólogas modificadas genéticamente que expresan un receptor de antígeno quimérico (CAR-T) anti-CD19. Entre los pacientes tratados con tisagenlecleucel se han descrito solo cinco casos de erupciones cutáneas en la literatura. Presentamos dos casos de erupción linfomatoide asociada a este tratamiento. Mujer de 67 años con un linfoma B difuso de células grandes que a los 22 días de la infusión de tisagenlecleucel desarrolló una erupción maculopapular generalizada con presencia de placas levemente infiltradas. La biopsia cutánea mostró un infiltrado en banda constituido por linfocitos T de pequeño-mediano tamaño con presencia de ocasionales linfocitos grandes activados CD30 positivos, con un elevado índice de proliferación celular. Niña de 6 años con una leucemia linfoblástica B que presentó pápulas y placas costrosas e infiltradas en la cara y la zona laterocervical a los 26 días de la infusión de tisagenlecleucel. La biopsia mostró un infiltrado dérmico difuso, constituido por linfocitos T de pequeño-mediano tamaño y pequeños agregados dispersos de células CD30 positivas, con un elevado índice de proliferación celular y eosinófilos. En ambos casos el diagnóstico fue de hiperplasia linfóide T con células CD30 positivas. Las lesiones se resolvieron espontáneamente entre las 3 y 6 semanas, sin recurrencias. Presentamos dos casos de reacción linfomatoide tras la administración de inmunoterapia celular que amplían el espectro de manifestaciones cutáneas conocidas asociadas con la terapia CAR-T.

CRIPCOCOSIS CUTÁNEA Y GANGLIONAR EN UNA PACIENTE JOVEN INMUNOCOMPETENTE

A. Blanco Fernández, R. Haro Ramos, D.P. Cullen Aravena, L. Prieto Pérez, M. Martín García, R. Córdoba Mascuñano, B. López-Botet Zulueta, L. Requena Caballero, S.M. Rodríguez Pinilla y C. Santonja Garriga

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. La criptococosis cutánea primaria es una infección fúngica inicialmente limitada a la piel, sin afectación sistémica. Su frecuencia es relativamente alta en pacientes inmunodeprimidos, como pacientes VIH positivos o receptores de trasplante, en quienes se considera un patógeno oportunista, siendo muy infrecuente en sujetos inmunocompetentes.

Material y métodos. Mujer de 31 años sin antecedentes reseñables, que presenta, tras un viaje a Israel, un nódulo cutáneo pruriginoso con superficie erosionada en antebrazo izquierdo, con posterior aparición de fiebre y adenopatías axilares ipsilaterales, que ecográficamente mostraban áreas de necrosis. Con sospecha de patología infecciosa o síndrome linfoproliferativo, se realizan biopsias de la lesión cutánea y de un ganglio axilar.

Resultados. El parénquima ganglionar presentó necrosis extensa, con abundantes eosinófilos y ocasionales estructuras ovoideas birrefringentes extracelulares positivas con tinción de PAS y Grocott. La biopsia de la lesión cutánea mostró granulomas epitelioides con marcada necrosis abscesificada en su interior, con aisladas imágenes fúngicas similares. El cultivo microbiológico detectó *Cryptococcus neoformans* en el material de punción del ganglio.

Conclusiones. La criptococosis cutánea en pacientes inmunocompetentes es una patología infrecuente de patogénesis incierta. El cultivo y la histología son los estándares para su diagnóstico. El curso clínico es favorable, con buena respuesta a antifúngicos.

ESPIROADENOMAS MÚLTIPLES LINEALES

J.L. Díaz Recuero, M. Recio Monescillo, B. Ruffin Vicente, L. Haya Martínez, C. Santonja Garriga, J. Torre Castro, D. Mendoza Cembranos y L. Requena Caballero

Fundación Jimenez Díaz. Madrid. España.

Los espiroadenomas son tumores anexiales benignos que se suelen presentar como un nódulo azulado o color piel en dermis o tejido subcutáneo; en ocasiones son dolorosos. No es una tumoración frecuente y menos la distribución lineal. Cuando se asocia a otros tumores anexiales (cilindromas, tricoepiteliomas) hay que descartar el síndrome de Brooke-Spiegler. Presentamos el caso de una paciente de 41 años que tiene pápulas intercalares de 2 años de evolución que se interpretaron inicialmente como epitelomas basocelulares vs. tricoblastomas. La biopsia evidenció en dermis superficial y sin conexión con la epidermis varios nódulos basaloideos formados por una capa de células redondas basófilas en periferia y nidos de células de mayor tamaño en zona central, sin atipia. Se acompaña de salpicados linfocitos. De forma focal, entre las células se observa material de membrana basal. Se detecta PHLDA-1 y no se detecta BerEp4, con lo que se diagnóstica de espirodenoma. Sigue habiendo controversia entre el origen ecino y apocrino de la neoplasia, aunque la mayoría de los autores defienden el origen ecino. En la literatura hay menos de 30 casos de espiroadenomas múltiples lineales, la mayor parte concentrados en cabeza y cuello como nuestro caso clínico. La edad de los pacientes en el momento de la consulta varía entre los 8-57 años. Uno de los retos de nuestro caso, aparte del diagnóstico, es el tratamiento; para que quede estéticamente mejor se puede elegir entre la extirpación quirúrgica o láser ablativo (CO₂).

MORFEA SECUNDARIA A INYECCIÓN INTRAMUSCULAR DE SYNTHOL: A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Sáez Padilla, M. López-Pardo Rico, M. Pereiro Ferreiros, J.M. Suárez Peñaranda, C. Aliste Santos y H.A. Vazquez Veiga

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. España.

Introducción. El synthol es una sustancia oleosa formada por un 85% de triglicéridos de cadena media, 7,5% de lidocaína y 7,5% de alcohol que se emplea con finalidades estéticas para moldear la superficie corporal. Se han publicado efectos adversos con relación al uso de synthol junto con otros aceites empleados para esta finalidad, entre los que destacan oleomas, parafinomas, fibrosis y efectos sistémicos. Describimos un caso de morfea profunda en relación con el uso de synthol inyectable.

Caso clínico. Mujer de 37 años sana acude por placas eritematovioláceas simétricas induradas subcutáneas a nivel pretibial bilateral, de dos años de evolución, sin otras alteraciones en la exploración física. La paciente niega cualquier desencadenante claro. Se practica biopsia de estas lesiones, revelando un proceso inflamatorio en dermis reticular y tejido subcutáneo inicialmente interpretado como morfea profunda. En una nueva entrevista con la paciente, aporta información sobre inyecciones de aceites en dicha localización con finalidades estéticas. Revisando la histología se observa vacuolas vacías que podrían corresponderse con material exógeno. La muestra presenta positividad para CD68 y adipofilina. Estos hallazgos clínico-patológicos son compatibles con inyección de synthol.

Discusión. El synthol es un producto empleado por bodybuilders para aumentar la apariencia muscular. El empleo de aceites de relleno se ha asociado a formación de granulomas a cuerpo extraño, fibrosis, ulceraciones, vasculitis y complicaciones sistémicas. Como abordaje terapéutico, puede ser útil tratamiento antibiótico y esteroideo en fase aguda. La cirugía es efectiva, pero no recomendada si existe gran distribución del aceite de relleno.

ASPERGILOSIS CUTÁNEA DISEMINADA POR ASPERGILLUS ALLIACEUS EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

A. Fernández Galván, M.M. Llamas Velasco, M. Aparicio, B. Butrón Bris y J. Fraga

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

La afectación cutánea por aspergilosis es rara y su identificación precoz es importante por la mortalidad que conlleva, sobre todo en inmunosuprimidos. Presentamos un caso de aspergilosis cutánea secundaria con presencia de hongos en epidermis, dermis y tejido celular subcutáneo. Varón de 32 años con leucemia mieloide aguda, ingresado por neutropenia febril en día +43 tras tercer trasplante de donante no emparentado. Cubierto con antibiótico, isavuconazol, anfotericina B y aciclovir. Hematología nos consultó la aparición de lesiones hacia 3 días sin clínica sistémica asociada. A la exploración física se observaron múltiples pápulas eritematosas, algunas con ampolla y costra central, dispersas, de predominio troncular, así como dos nódulos pequeños y dolorosos en muslo izquierdo. Se realizaron dos biopsias: del nódulo, que mostró una necrosis grasa con adipocitos fantasma, así como hifas alargadas y septadas; y de una lesión ampollosa, con presencia de abundantes estructuras micóticas en dermis y epidermis. En el cultivo de la biopsia creció *Aspergillus alliaceus* (A. flavus complex). Pese a la cobertura antifúngica doble, el paciente falleció 48 horas después con presencia en TAC de múltiples lesiones compatibles con émbolos sépticos. La aspergilosis subcutánea simulando paniculitis pancreática es bien conocida, pero poco frecuente. Igualmente, la presencia de hifas en todas las capas de la epidermis se ha descrito raramente en aspergilosis primarias, pero no en diseminación sistémica del hongo. Su presencia simultánea es excepcional. Por último, *Aspergillus alliaceus* es un patógeno humano inhabitual, con solo tres casos previos publicados, caracterizados por su baja susceptibilidad a antifúngicos.

UN CASO CLÍNICAMENTE ATÍPICO DE VASCULOPATÍA LIVEDOIDE

M. Seguí Olmedilla, A. Fernández Galván, J. Fraga y M. Llamas Velasco

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La vasculopatía livedoide (VL) suele presentarse con úlceras purpúricas dolorosas en las extremidades inferiores e histológicamente presenta trombos de fibrina intraluminal, hialinización segmentaria y proliferación endotelial. Presentamos un caso clínicamente atípico.

Caso clínico. Varón de 25 años sin antecedentes personales ni familiares de interés que acudió a urgencias con brote de 24 h de evolución de lesiones dolorosas en miembros inferiores. Refería brotes subintrales de 5 años de evolución y empeoramiento con bipedestación. A la exploración física presentaba en ambas regiones pretibiales máculas que confluían formando una placa eritematoviolácea, algo edematosa, de aspecto retiforme con zonas redondeadas grisáceas. La biopsia realizada presentaba a nivel de dermis proliferación de estructuras vasculares dérmicas así como un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial linfocitario. La pared de algunos vasos superficiales presentaba hialinosis parcheada, así como presencia de trombos hialinos. No se encontraron fenómenos de vasculitis leucocitoclástica. La correlación clínico-patológica permitió el diagnóstico. El único hallazgo analítico relevante fue la presencia de anticoagulante lúpico positivo. Se trató con pentoxifilina 600 mg 2 comprimidos/día sin brotes retiformes, pero con per-

sistencia del eritema. El tratamiento de la VL es un reto, aunque se tiende a usar tratamiento local junto con antiagregantes y anticoagulantes. Nuestro caso es peculiar por presentar eritema difuso persistente, simulando una capilaritis purpúrica, y por la clara relación entre los brotes y la bipedestación continuada. Dada su presentación atípica, el diagnóstico no hubiera sido posible sin los hallazgos encontrados en la biopsia cutánea.

SIRINGOMA TIPO PLACA COMO HALLAZGO INCIDENTAL EN UNA CIRUGÍA DE MOHS DE CARCINOMA BASOCELULAR

M. Pozuelo Ruiz, R.D. Palacios Díaz, C. Abril Pérez, M. Mansilla Polo, D. Martín Torregrosa, V. Martínez Cozar, M. Llavador Ros y R. Botella Estrada

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

El siringoma es un tumor benigno de origen ecrino que habitualmente se presenta como pápulas milimétricas múltiples, sobre todo afectando a la zona periorbitaria, aunque existen variantes clínicas menos frecuentes, como es el siringoma tipo placa. Este subtipo puede cursar como una placa de varios centímetros del color de la piel y el diagnóstico histológico es complicado en ocasiones, dado que recuerda al carcinoma microquístico aneural o incluso a formas de carcinoma basocelular. Presentamos un caso de siringoma en placa sin expresividad clínica que se encuentra como hallazgo incidental durante el examen histológico de las piezas en congelación de una cirugía micrográfica de Mohs por carcinoma basocelular. Se trata de una colisión tumoral que supone una dificultad añadida para la interpretación de los márgenes, teniendo en cuenta la ausencia de lesión macroscópica.

DERMATOMIOFIBROMA: DOS CASOS PEDIÁTRICOS

I. Andrés Ramos, E. Rodríguez Díaz, Á. Fernández Camporro, P. Alonso Penanes, E.A. Albarrán Coria, J.M. Calzada González y S. García Mallo

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

El dermatomiofibroma es un tumor benigno de estirpe miofibroblástica. Aparece más frecuentemente en mujeres jóvenes, describiéndose raramente en pacientes pediátricos. Presentamos dos casos pediátricos que acuden por una tumoración solitaria eritematoparduzca de 1-2 cm, de consistencia firme y mal delimitadas, en posterior derecho de cuello de varios años de evolución. Desde el punto de vista histológico, el dermatomiofibroma consiste en una proliferación no encapsulada y bien delimitada en dermis reticular y parte superior del tejido celular subcutáneo de células fusiformes dispuestas en una orientación paralela a la superficie de la epidermis respetando los anejos cutáneos. El perfil inmunohistoquímico es variable, siendo frecuente la expresión de vimentina. El dermatomiofibroma es una entidad indolente, y la importancia de la misma radica en su diagnóstico diferencial con otros tumores malignos, como el tumor desmoide o el dermatofibrosarcoma protuberans, que requieren de una actitud terapéutica agresiva.