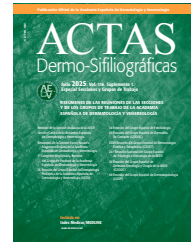




ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

48 Reunión del Grupo Español de Dermatopatología (GEDP) Málaga, 8 y 9 de noviembre de 2024

Casos para el diagnóstico

LA ENIGMÁTICA PLACA ... ¿LOS PACIENTES NOS CUENTAN TODO?

M. Jo Velasco, C. Santonja Garriga, I. Eraña Tomás, C. Arean Cuns, J.L. Díaz Recuero, R. Miñano Medrano, L. Fuertes de Vega y L. Requena Caballero

Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Paciente varón de 51 años con antecedentes personales de hipertensión arterial y cirugía previa de prótesis de válvula aórtica hace 12 años. En tratamiento con sintrom y enalapril. Consultó por una placa empastada, infiltrada, de coloración violácea, de 4 cm en la región pretibial anterior, de 1 año de evolución, levemente pruriginosa. El paciente relacionaba su aparición con la inyección de la 3ª dosis de vacuna frente a COVID 19 (Pfizer®). Se realizó una primera biopsia (fotografía adjunta). Once meses más tarde, a pesar de dos infiltraciones de Celestone®, la placa persistía e incluso mostró crecimiento y se acompañaba de sintomatología dolorosa; por lo que se realizó una nueva toma de biopsia

MICOSIS FUNGOIDES INTERSTICIAL EN PACIENTE CON CLÍNICA DE GRANULOMA ANULAR

M.L. Álvarez

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Paciente varón, de 60 años estudiado en el Departamento de Dermatología del Hospital Universitario de Navarra por lesiones en forma de brotes de 1 año de evolución. Se trata de una erupción cutánea pruriginosa de curso progresivo con crecimiento generalizado que afecta tronco, cuero cabelludo, brazos, manos y cara. En un inicio fue tratado como escabiosis por el contexto familiar del paciente, pero no obtuvo mejoría. Refiere prurito intenso y pérdida de peso. Como antecedente presenta DM tipo 2 y dislipemia. Serologías: HIV negativo, LUES negativo. Al examen físico se observan

múltiples pápulas y placas anulares de distribución generalizada, incluido palmas y plantas. Clínicamente simula un granuloma anular generalizado. Se realiza una primera biopsia en mayo 2024 con diagnóstico de eritema anular centrífugo. Actualmente toma Ebastel, Prednisona y aplica Elocom. Leve mejoría de los síntomas en la última consulta. Se le realizan dos biopsias de lesiones en antebrazo y tórax. (laminillas). Se han realizado inmunohistoquímica y reordenamiento del TCR.

PÁPULAS Y NÓDULOS RECIDIVANTES

J. Fernández Vela^a, A. Guilbert Vidal^a, M.C. Campos Marmol^a, D. Villán Marco^a, N. Castrejón^b y J.M. Mascaró-Galy^b

^aHospital General de Granollers. ^bHospital Clinic de Barcelona. Barcelona. España.

Varón de 44 años que presenta pápulas y nódulos eritematosos e indurados, recurrentes y localizados en la cara, tronco y genitales desde hace tres años. Fue diagnosticado inicialmente de lupus eritematoso cutáneo en enero 2022, tras una biopsia realizada en centro privado. Le pautaron corticoides tópicos, con respuesta parcial. En enero de 2023, tuvo un nuevo brote con lesiones en el labio superior, por el que se pautaron corticoides sistémicos e hidroxycloquina, presentando una respuesta completa. En abril de 2023 suspendió el tratamiento por decisión propia con rebrote de lesiones. En la primera visita a nuestro centro presentaba pápulas y nódulos eritematosos indurados en la zona supralabial, frontal, cuero cabelludo, espalda y pene. Se practicaron 2 biopsias donde se apreciaban una epidermis hiperplásica con espongirosis, exocitosis neutrofílica y paraqueratosis, además de un infiltrado inflamatorio perivascular y perianexial compuesto por histiocitos, linfocitos, con abundantes neutrófilos y eosinófilos. La inmunohistoquímica reveló positividad para CD3+, CD2+ y CD5+ y presencia ocasional de CD20+. Las tinciones para CD30 mostraron células aisladas positivas, mientras que CD4, CD68, CD163 y MDNA confirmaron el componente histiocitario. Las tinciones para CD33, S100, CD1a, CD56, CD117, CD34 y MPO fueron negativas, al igual que las de Giemsa, Grocott y Ziehl-Neelsen. Se

pautó tratamiento con corticoides en pauta descendente con mejoría parcial, pero ante la reaparición de nuevas lesiones al reducir la dosis, se comenzó metotrexato 15 mg semanal más clobetasol tópico, presentando brotes esporádicos de lesiones aisladas en cara y pene.

PLACAS INFLAMATORIAS RECIDIVANTES EN ZONA GLÚTEA Y DORSO-LUMBAR EN 3 PACIENTES

J.M. Mascaró Galy^a, A. Guilabert Vidal^b, M. Sidro Sarto^a, I. Fuertes de Vega^a, M.C. Campos Mármol^b y A. García Herrera^a

^aHospital Clínic de Barcelona. ^bHospital General de Granollers. Barcelona. España.

Presentamos a 3 pacientes con un cuadro clínico-patológico similar. Se trata de 3 mujeres de raza blanca de 47, 60, y 63 años (en el momento del inicio) que presentan brotes recidivantes de grandes placas inflamatorias eritematosas de aspecto urticariforme que en ocasiones presentan vesiculación en la zona glútea, lumbar y ocasionalmente en la espalda (fig. 1 a 6). Los brotes cursan con cefalea, malestar general, y fiebre de 38-40°C. Aparecen de forma recidivante cada 2-3 meses. Una de las pacientes tiene hasta 1-2 brotes al mes. Duran entre 1 y 3 semanas. En las analíticas solo destaca elevación de la PCR, y neutrofilia en los brotes. Una paciente presentó una GMSI IgM que se resolvió, y otra una anemia normocítica. El estudio genético de enfermedades autoinflamatorias no ha detectado ninguna mutación en ninguna de las pacientes. Los cuadros tienden a autolimitarse y mejoran con prednisona. Las biopsias practicadas han mostrado una epidermis acantósica con espongiosis y una dermatitis perivascular superficial y profunda formada por linfocitos de aspecto maduro e histiocitos, con ocasionales escasos eosinófilos. En algunas biopsias se observa edema de la dermis superficial y presencia de neutrófilos. En resumen, se trata de 3 pacientes con placas inflamatorias recidivantes que recuerdan una celulitis en zona glútea y dorso-lumbar de causa no aclarada.

VEO, VEO, ...

T. de Zulueta Dorado y J. Domínguez Cruz

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Varón de 61 años al que en 2018 se le realiza exéresis parcial de tumoración indurada en ala nasal derecha. Presenta una 2.^a en ala nasal izquierda más pequeña. La sospecha clínica es carcinoma basocelular vs. espinocelular vs. tumor de Merkel. Se trata con Doxixilina 100 mg/24 y se espera evolución. Con el resultado del estudio de la biopsia (1^a) se cambia el tratamiento a corticoides. Dos meses después las lesiones se mantienen igual; se realiza una nueva biopsia (2^a) y se solicita estudio de leishmania mediante PCR que resulta ser negativo. El resultado de la biopsia es similar a la anterior. El paciente se opone a infiltración con corticoides y se le administran de manera local y sistémica. La tumoración de ala nasal derecha desaparece casi totalmente. La de ala nasal izquierda se mantiene. A partir de aquí se realizan biopsias en 2019, 2020 y 2021 (3^a-5^a). Durante estos años se recurren a múltiples tratamientos que solo consiguen resolución parcial del cuadro y finalmente la extirpa cirugía maxilofacial. Los estudios para micobacteriosis atípica, leishmania, borrelia, sífilis y VIH son negativos. En 2022 el paciente acude a revisión con nueva lesión en brazo derecho, de 8 x 4 cm, y resolución de la nasal remitida de manera espontánea. Se toman dos biopsias más en 2022 y 2024 (6^a-7^a), esta vez del brazo. El paciente es operado de urgencia por un adenocarcinoma de colon en marzo de 2024. A fecha de hoy septiembre de 2024 la tumoración persiste.

Comunicaciones orales

AMILOIDOMA CUTÁNEO AL COMO FORMA DE LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL PRIMARIO CUTÁNEO: UNA SERIE DE 14 PACIENTES

S. García González^a, M. García García^a, C. Miguel Miguel^b, A. Córdoba Iturriagoitia^b, J.I. Yanguas Bayona^b, J. Torre Castro^c, C. Requena Caballero^d, L. Cerroni^e, S.P. Martínez Cisneros^a, V. Lezcano Biosca^a, E. Carracedo Vega^a, M. Ara Martín^a y L. Prieto Torres^a.

^aHospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^bHospital Universitario de Navarra. Pamplona. ^cFundación Jiménez Díaz. Madrid. ^dInstituto Valenciano de Oncología. España. ^eResearch Unit of Dermatopathology. Medical University of Graz. Graz. Austria.

En la actualidad, la nosología del amiloidoma cutáneo AL continúa siendo objeto de estudio, sin llegar a esclarecerse si constituye una entidad por sí misma o, por el contrario, puede ser englobado dentro del linfoma cutáneo de la zona marginal (LZMc). Presentamos un estudio clinicopatológico de 14 nuevos casos, 6 hombres y 8 mujeres, con edades comprendidas entre los 35 y los 87 años (edad media 69,8 años). Clínicamente, doce de los catorce pacientes presentaron placas o nódulos, ya fuese en extremidades inferiores (n = 2), extremidades superiores (n = 2), tronco (n = 4) o facies (n = 4). Dos de los pacientes presentaron lesiones maculares en extremidades inferiores. Asimismo, tres de los pacientes presentaron de manera concomitante lesiones correspondientes con LZMc. En seis de los sujetos se encontraron enfermedades sistémicas relevantes. A nivel histológico se evidenciaron infiltrados con células plasmáticas y depósitos de amiloide en dermis media, profunda y en hipodermis, junto con material amiloide perivascular en seis de los casos. En nueve casos se pudo ver restricción de cadenas ligeras en el infiltrado con células plasmáticas (kappa n = 2, lambda n = 5, no especificado n = 2), en tres de ellos expresión de IgM y en dos cambios de clase a IgG. El marcador CD56 fue negativo en 5/5 casos estudiados. Un tercer paciente presentó una lesión compatible con LZMc en cuya histología además se objetivó depósito de amiloide en la misma biopsia, lo cual no ha sido descrito hasta la fecha. En conclusión, estos resultados apoyan la relación del amiloidoma cutáneo AL con el LZMc de naturaleza indolente.

BALANITIS LINFOHISTIOCÍTICA: UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA EN EL ESPECTRO DE LAS BALANITIS DE ZOON. UNA SERIE DE CASOS

M.A. Ruiz Villanueva^a, M. Cebolla Verdugo^b, C. Mochon Jiménez^c, M. Campos Hidalgo^d, P. Fernández Fernández^a, A. Fernández Camporro^e, J. Cañueto Álvarez^a y A. Santos-Briz Terrón^a

^aComplejo Asistencial Universitario de Salamanca. ^bHospital Universitario San Cecilio. Granada. ^cHospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España. ^dHospital Mexico. Costa Rica. ^eHospital Universitario Cabueñes. Gijón. España.

Introducción. Las dermatosis del glande y/o prepucio son frecuentes y, a menudo, suponen un reto diagnóstico-terapéutico. El diagnóstico diferencial incluye la balanitis de células plasmáticas (BCP) cuyo criterio histológico principal es la presencia de células plasmáticas (CP).

Objetivo. Establecer las características clínico-patológicas de balanitis que no pueden clasificarse como BCP convencional.

Material-métodos. Se revisaron las biopsias de glande y prepucio del Servicio de Dermatología de Salamanca desde 12/2008-01/2022.

Resultados. Se incluyeron 15 varones no circuncidados que presentaban una placa eritematosa en glande y/o prepucio con diagnósticos clínicos: BCP (53,3%), eritroplasia de Queyrat (26,7%) y liquen escleroatrófico (20%). Las biopsias mostraron epidermis con acantosis, espongiosis y exocitosis de linfocitos y neutrófilos; neutrófilos intracórneos (46,7%). El 86,7% presentó infiltrado linfohistiocítico. En ningún caso, las CP fueron abundantes.

Discusión. El diagnóstico histológico de BCP se hace en base a criterios clásicos. La característica principal es la presencia de abundantes CP. En la práctica diaria no es raro encontrar biopsias con características comunes a la BCP pero sin suficientes CP para su diagnóstico. Para estos casos carecemos de un término diagnóstico objetivo y reproducible. Presentamos 15 casos de balanitis que no cumplen criterios de ningún proceso específico, con similitudes clínico-histológicas con BCP pero con escasas CP. Proponemos el término “balanitis linfohistiocítica”.

Conclusiones. Las balanitis con rasgos clínico-patológicos comunes a la BCP pero sin CP carecen de un término diagnóstico. Este subgrupo parece tener una evolución más favorable. Proponemos el término “balanitis linfohistiocítica” y considerarlas como parte de un espectro que va desde formas linfohistiocíticas hasta formas que cumplen todos los criterios de BCP.

CARACTERIZACIÓN HISTOPATOLÓGICA Y DESARROLLO DE CRITERIOS OBJETIVOS DIAGNÓSTICOS EN LA MICOSIS FUNGOIDE

I. Pinilla Pagnon^a, M. Chao Crecente^a y M.L. González Morales^b

^aHospital Universitario Severo Ochoa. ^bHospital Clínico San Carlos. Madrid. España.

Introducción. La micosis fungoide (MF) es un subtipo de linfomas cutáneos de células T, a menudo difícil de diagnosticar en sus etapas iniciales debido a su semejanza histopatológica con otras dermatosis inflamatorias (DI).

Objetivos. Refinar y mejorar los criterios diagnósticos para la MF mediante el uso de sistemas de escaneo y análisis digital para la evaluación cuantitativa de marcadores inmunohistoquímicos.

Métodos. Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo y longitudinal basado en la reevaluación y comparación de criterios diagnósticos (histológicos e inmunohistoquímicos) de pacientes con sospecha clínica de MF. El estudio se realizó en 62 pacientes con sospecha clínica de MF que se sometieron a biopsias tipo punch entre el año 2000 y 2022 en el Hospital Universitario Severo Ochoa. Se evaluaron digitalmente marcadores histológicos e inmunohistoquímicos (CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, TOX) utilizando el escáner APERIO AT2 LEICA BIOSYSTEMS y el software CIVAGENIUS, asegurando resultados objetivos y reproducibles.

Resultados. El epidermotropismo basal, la atipia linfocítica y el halo perilinfocitario mostraron fuertes asociaciones con el diagnóstico de micosis fungoide. Se observaron diferencias significativas en las ratios CD3-CD8 y CD5-CD8 entre los grupos de MF y DI. La alta expresión del anticuerpo anti-TOX se correlacionó con el diagnóstico de micosis fungoide en etapas tempranas.

Conclusiones. Los sistemas de escaneo digital y análisis automatizado mejoran significativamente la precisión y eficiencia del diagnóstico de MF en estadios tempranos.

CARCINOMA CUTÁNEO NO PILOMATRICAL ACTIVADO POR LA VÍA WNT/BETA-CATENINA: UNA SERIE DE CASOS

J. Reuto^a, E. Calonje^b y T. Kervarrec^c

^aHospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Santiago de Compostela. España. ^bSt Thomas Hospital London. Londres. Reino Unido. ^cCentre Hospitalier Universitaire de Tours. Tours. Francia.

Las mutaciones en APC/CTNNB1 que activan la vía Wnt/beta-catenina se han identificado en tumores cutáneos con diferenciación matricial. La expresión de CDX2, relacionada con esta vía, se ha reportado en pocos carcinomas cutáneos sin diferenciación matricial. Se recopilan 16 carcinomas primarios cutáneos con expresión de beta-catenina y CDX2 sin diferenciación matricial, y 4 tumores con histología similar combinada con carcinoma de células de Merkel (MCC) o pilomatricial (PC). Se describen sus características histopatológicas y genéticas. Entre los carcinomas puros, seis pacientes son mujeres, con edad media de 80 años, con tumores en cabeza y cuello, extremidades o tronco. Todos los casos son neoplasias pobremente diferenciadas infiltrando la dermis y/o tejido subcutáneo. Trece casos son bifásicos con áreas sólidas de aspecto escamoso con un componente basófilo con formación de rosetas, mientras que tres casos carecen de estas. Todos los casos expresan beta-catenina, CDX2, EMA y BerEP4. La mayoría expresan CK7, cromograninaA, sinaptofisina y CK20, y tienen pérdida de Rb. Los cuatro tumores combinados muestran un perfil inmunohistoquímico similar en las áreas no MCC/PC. Todos los casos presentan mutaciones en APC, CTNNB1 y RB1, y aquellos que forman rosetas constituyen un grupo homogéneo distintivo según el análisis de metilación. Cuatro pacientes metastatizaron y uno murió por la enfermedad. En conclusión, se describe una neoplasia caracterizada por formación de rosetas, áreas sólidas de tipo escamosas/neuroendocrinas, pérdida de Rb y mutaciones en CTNNB1/APC, para la que se propone el término: carcinoma formador de rosetas activado por Wnt/beta-catenina

DESMOPLASIA EN CARCINOMA ESCAMOSO CUTÁNEO: REPLANTEANDO SU DEFINICIÓN E INFLUENCIA EN EL PRONÓSTICO

C. Abril Pérez^a, J.C. Monteagudo Castro^b, L. Requena Caballero^c, J.L. Rodríguez Peralto^d, A. Santos-Briz Terrón^e y R. Botella Estrada^a

^aHospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

^bHospital Clínico de Valencia. INCLIVA. ^cHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^dHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^eComplejo Asistencial de Salamanca. Salamanca. España.

La desmoplasia es una característica de muy alto riesgo en el carcinoma escamoso cutáneo. La tasa de recidivas locales y metástasis puede multiplicarse por 6 y hasta por 10 cuando aparece. Tras realizar una revisión sistemática de la literatura, vemos como es un artículo de Breuninger et al., publicado en 1997 el que es mencionado como referencia de la desmoplasia en la inmensa mayoría de los trabajos. Algunos artículos ni siquiera mencionan como tal qué entienden como desmoplasia y otros la equiparan completamente al término fibrosis o esclerosis. Planteamos que la desmoplasia puede encontrarse en el CEC de manera más frecuente a lo que la definición clásica nos podría indicar, no siendo necesario encontrar una arquitectura tumoral concreta. Con el objetivo de aunar una definición consensuada, se remitieron cortes histológicos de casos de CEC del HUyP La Fe a 4 dermatopatólogos españoles (Dres. Luis Requena, Ángel Santos Briz, José Luis Peralto y Carlos Monteagudo). Los autores CAP y RBE de este estudio remitieron laminillas que según su criterio, podían presentar desmoplasia nula/leve, moderada o intensa, para ser evaluadas de manera ciega por los 4 dermatopatólogos. Se obtuvo por consenso una definición de desmoplasia, diferente de la clásica, sin ser la aparición de hileras o nidos tumorales una condición *sine qua non*. Posteriormente, esta definición se aplicó a una revisión histológica y clínica de los CEC diagnosticados en el servicio en 2018, para aplicar esta definición y evaluar la presencia de desmoplasia y su relación con el pronóstico.

DETECCIÓN DE BIOMARCADORES INMUNO-ONCOLÓGICOS EN MELANOMA CUTÁNEO AVANZADO

M.C. Garrido Ruiz, V. Sánchez- Arévalo, M.I. Ttito y J.L. Rodríguez-Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

El desarrollo de la inmunoterapia ha supuesto un gran avance en el tratamiento del melanoma metastásico. Sin embargo, no se ha demostrado ningún biomarcador que prediga qué melanomas van a responder al tratamiento. Numerosos estudios encaminados a identificar biomarcadores, como la expresión de PD-L1 o carga mutacional, han resultado infructuosos. La emergencia de una nueva tecnología "GeoMx Digital Spatial Profiling (DSP) (NanoString)", plataforma que detecta de forma espacial la expresión multiplex de diferentes anticuerpos y RNA basada en oligonucleótidos, en material incluido en parafina, ha abierto una nueva perspectiva para explorar distintos biomarcadores en tratamientos inmunoterápicos. Este trabajo tiene como objetivo identificar la expresión inmunohistoquímica de proteínas y RNA relacionadas con la inmunoterapia en 40 melanomas avanzados con evolución conocida, tratados con ipilimumab, pembrolizumab o nivolumab. Los factores estadísticamente significativos han sido PD1, SMA, CD34 y CD20, que se expresan de manera diferencial entre los pacientes respondedores y no respondedores. El análisis de regresión de Cox univariante, validó los 4 marcadores como factores pronósticos. Sin embargo, en el análisis de Cox multivariante, CD34 no mostró significancia estadística, mientras que PD1, SMA y CD20 sí fueron validados. También se demostró una alta correlación entre PD1 y CD20, lo que confirma que CD20 y SMA son los biomarcadores más robustos. Este resultado ha sido evaluado mediante los criterios de AIC y verosimilitud (Likelihood), confirmando que el modelo formado por CD20 y SMA es el más relevante en términos pronósticos, demostrando su independencia de otras variables clínicas como edad, sexo y estadio tumoral.

LA DIVERSIDAD MORFOLÓGICA DE LOS ELEMENTOS EPITELIALES EN EL ANGIOMIXOMA SUPERFICIAL Y SU POSIBLE PATOGENÉISIS

C. Monteagudo Castro^a, L. Terrádez Más^b, P. Masiá Mínguez^b y E. Álvarez Vilanova^b

^a Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia; ^b Hospital Clínico Universitario. Valencia. España.

Se observa un componente epitelial en 28-35% de angiomixomas superficiales (AS). Se ha propuesto que deriva de estructuras anexiales atrapadas. Para caracterizar estos elementos epiteliales hemos estudiado 43 AS, uno de ellos con complejo de Carney (CC). En 10 casos (23%) existía un componente epitelial folicular (7 casos) y/o ecrino (4 casos); en 12 casos (28%) una inducción epidérmica (en 2 casos coexistía con epitelio anexial). Por tanto, existía un componente anexial o epidérmico hiperplásico en 20 casos (46,5%). En todos ellos existía mayor densidad celular estromal subepitelial. La hiperplasia epitelial folicular recapitulaba el desarrollo del folículo piloso. En el epitelio ecrino se observó una marcada elongación de los cordones, mostrando 2 casos numerosas ramificaciones, y en los extremos de las más incipientes una alta densidad celular estromal S100a4+ con agregación e integración en el epitelio preexistente, donde coexpresaban vimentina, citoqueratinas y cadherina E, lo que sugiere la participación de una transición mesenquimo-epitelial (TME). De hecho, las mutaciones inactivadoras de PRKAR1A en línea germinal (CC) y somáticas (AS esporádicos) paradójicamente condicionan un aumento de actividad de la proteína nasa A y ésta promueve la TME. La expresión de S100a4 está normalmente restringida a fibroblastos dérmicos que rodean las glándulas ecrinas en desarrollo, pero no las maduras. Por tanto, en muchos angiomixomas existe inducción de epitelio folicular y/o epidérmico y, en una minoría, un desarrollo aberrante de epitelio

ecrino con ramificaciones (ausentes en la glándula ecrina normal), y en el que nuestros hallazgos sugieren la participación de la TME.

PATHWAY LEAP: UNA NUEVA RUTA MOLECULAR EN EL DESARROLLO DE MELANOMAS

A. Fernández Flores

Hospital Universitario El Bierzo. Ponferrada. España.

Presentamos dos ejemplos ilustrativos de lo que proponemos podría tratarse de una nueva ruta molecular que explicaría algunos tumores melanocíticos menos frecuentes

PATOLOGÍA CUTÁNEA DE LA MAMA

F. Pinedo Moraleda^a y C. Jiménez Revilla^b

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. ^bUnidad de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La mama de la mujer adulta es una estructura glandular cutánea modificada cubierta por piel en cuya superficie se reconoce una estructura especializada, el complejo areola-pezones. Las peculiaridades de la piel de la areola y la íntima relación del pezón con los conductos galactóforos que, a su vez, lo ponen en comunicación con las glándulas tubuloalveolares del parénquima mamario hace que algunos procesos dermatológicos sean exclusivos de esta localización anatómica, a los que hay que sumar los habituales en la piel de cualquier otro emplazamiento, así como los cambios secundarios a tratamientos frecuentes en relación con el cáncer de mama. Hemos revisado la base de datos de nuestro Servicio desde el año 1998 cruzando los términos mama, areola y pezón con el topográfico piel. Hemos encontrado 948 muestras cuyos diagnósticos hemos tabulado en lesiones dermatológicas específicas (209) inflamatorias y tumorales (benignas y malignas), como pueden ser cambios postradioterapia, pezón supernumerario, enfermedad de Paget o infiltración dérmica por carcinoma primario de mama. Los 739 diagnósticos restantes son comunes a otras localizaciones, si bien algunos, como los nevus melanocíticos, pueden mostrar peculiaridades ("nevus de sitios especiales"). Tanto el dermatólogo como el dermatopatólogo, junto con otras especialidades que comparten la zona, deben conocerlos para evitar errores diagnósticos.

PROLIFERACIONES LINFOIDES MILIARES CUTÁNEAS BENIGNAS Y MALIGNAS: SE PARECEN PERO SON DIFERENTES

N. Pérez Muñoz^a, R. Ballester Victoria^a, R.A. Posada Caez, N. Domínguez Agustín^a, C. Barrabes Torrella^b y M.T. Fernández-Figueras^a

^aQuironsalud Hospital Universitari General de Catalunya. ^bHospital Universitari Sagrat Cor. Barcelona. España.

Las proliferaciones linfoides cutáneas pueden adoptar múltiples apariencias clínicas, siendo el desarrollo de múltiples nódulos milimétricos (miliares) una de las más infrecuentes. Suelen asentar en la cara y pueden iniciarse de forma brusca, simulando una foliculitis. Histológicamente, muestran una proliferación de predominio B, generalmente con patrón de crecimiento nodular y, mientras algunas corresponden a auténticos linfomas foliculares, otras son hiperplasias linfoides reactivas ricas en células B (según la clasificación de la OMS que habían sido conocidas en el pasado como pseudolinfomas). Su diagnóstico diferencial requiere un cuidadoso análisis histológico e inmunohistoquímico. Presentamos tres pacientes con lesiones múltiples en zona de cabeza y cuello de 37, 49 y 56 años de edad. Una

de ellas, de aparición súbita y reciente, correspondía a un linfoma folicular primario cutáneo, mientras que las otras dos eran hiperplasias linfoides reactivas, una de las cuales se relacionó con exposición solar. Histológicamente en las tres biopsias se observan agregados linfoides nodulares que en dos correspondían a folículos linfoides reactivos y fueron catalogados de proliferación linfoide reactiva B miliar y en la restante, con histología característica, de linfoma folicular primario cutáneo. El diagnóstico diferencial se basó en la alteración de la celularidad del centro germinal con ausencia de macrófagos de cuerpo tingible y pérdida de zonación así como en las alteraciones inmunohistoquímicas (sobreexpresión de bcl2, alteración de la trama folicular dendrítica) y un índice de proliferación inferior al esperado en un centro germinal reactivo.

TUMORES DE COLISIÓN: LÉNTIGO MALIGNO Y NEVUS MELANOCÍTICO. REVISIÓN DE UNA SERIE DE CUATRO CASOS

A. Jiménez Lara, C.C. Ramos Rodríguez, S. Álvarez Díaz, M. Montero García, P. Fernández-Pacheco Sánchez Migallón, J.J. Pemintel Cussi y M. Pérez Jiménez

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

Introducción. Se denomina ‘tumor de colisión’ a la asociación de dos o más neoplasias independientes (benignas y/o malignas). Es un hallazgo incidental, mayoritariamente dependiente del estudio histológico.

Material y métodos. Se recogen las características clínicas e histopatológicas de 4 casos diagnosticados en el HGU CR, en los dos últimos años (2023-2024), que corresponden a varones con edades comprendidas entre 61 años y 87 años, con historia y/o evidencia de lesión relacionada con fotoexposición crónica. En todos hubo una alta sospecha clínica y dermatoscópica de léntigo maligno, confirmado mediante biopsia incisional tipo punch.

Resultados. Los pacientes presentaban máculas pigmentadas de larga evolución (≥ 1 año), de 1,3 a 1 cm de longitud, con crecimiento en los últimos meses, sin sangrado ni otros hallazgos. A la dermatoscopia, mostraban estructuras romboidales y/o gránulos perifoliculares/oclusión folicular. La histopatología reveló un foco névico de tipo nevus intradérmico contiguo al léntigo maligno, que fue positivo para MelanA (evidenciando su naturaleza melanocítica) y negativo para HMB45, PRAME y Ki67, siendo positivo para p16 (confirmando su comportamiento benigno).

Conclusión. Ante la presencia de un léntigo maligno y un componente intradérmico névico de aspecto benigno en su vecindad, debemos siempre descartar un léntigo maligno melanoma con componente invasivo de tipo nevoide. Para ello, nos apoyaremos en técnicas inmunohistoquímicas específicas. Una vez excluido, no debemos olvidar la existencia de tumores de colisión melanocíticos.

Minicases

ACANTOMA DE CÉLULAS CLARAS MALIGNO

J. Mari Alexandre^a, L. Navarro Cerveró^b, C. Martí Macià^b, D. Blaya Imbernon^b y V. Sabater Marco^b

^aServicio de Anatomía Patológica - Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. ^bConsorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Introducción. El acantoma de células claras (ACC) es una neoplasia benigna con clínica e histología característica, de excepcional malignización. No existen estudios moleculares en los 6 casos publicados.

Material y métodos. Varón de 71 años, con antecedente de carcinoma pulmonar, presenta pápula rosada erosionada de 3 mm en espalda. La dermatoscopia mostró vasos polimorfos en horquilla y coma, sin nidos ovoides. Se sospechó melanoma, carcinoma basocelular y ACC. Se realizó estudio inmunohistoquímico y molecular comparativo del caso y de 8 ACC benignos.

Resultados. Morfológicamente, la lesión presentaba queratinocitos de citoplasmas pálido con patrón acantomatoso, transición brusca con la epidermis perilesional, paraqueratosis, exocitosis neutrofílica, células basales en empalizada y capilares en dermis papilar, sin elastosis solar ni queratosis actínica. Focalmente, los queratinocitos mostraron pleomorfismo nuclear, nucléolo y mitosis atípicas. La lesión resultó PAS diastasasensible, positiva para p53, p63, EMA y CK34BE12, negativa para CD34, BerEP4, S100, CEAm y receptor de andrógenos; Ki67: 20% (fig.1). Se identificaron dos variantes patogénicas: TP53 p.(Gly279Glu) y EGFR p.(Ala289Val). Los ACC benignos resultaron negativos para p53 y alteraciones moleculares.

Discusión. Los hallazgos clínicos y morfológicos definen un ACC maligno, planteando el diagnóstico diferencial con metástasis epidermotrópica del carcinoma pulmonar u otros tumores de células claras. La ausencia de lesiones precursoras de carcinoma de células escamosas y las mutaciones en un oncogén y un gen supresor señalan una posible vía de malignización del ACC.

Conclusión. Describimos por primera vez en un ACC maligno inmunotinción p53 y mutaciones en TP53 y EGFR

ANGIOSARCOMA CUTÁNEO ASOCIADO A ESCLERODERMIA EN CUERO CABELLUDO

M.C. Garrido Ruiz, A. Wang, E. Ortega y J.L. Rodríguez-Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 52 años con historia de esclerosis sistémica limitada de inicio en 2019 que se manifiesta con fenómeno de Raynaud, edema de dedos, esclerodactilia y lesión isquémica en 2º dedo izquierdo en seguimiento por Reumatología. Acude al servicio de Dermatología porque desde enero de 2024 aparece una placa alopecica irregular en vértex que se acompaña de prurito (fig. 1 y 2). No presenta fiebre, ni clínica sistémica. Se realiza biopsia de la lesión en el cuero cabelludo que muestra una proliferación neoplásica de células fusiformes que forma hendiduras, con células atípicas que caen al interior de esas hendiduras y de pequeñas cavidades. Se observa también aislado pleomorfismo celular y un denso infiltrado linfocitario acompañante. Con las técnicas de inmunohistoquímica se observa que las células fusiformes y las atípicas expresan de forma difusa CD31, ERG y D2-40 y CMYC. Se diagnostica de angiosarcoma. La asociación de esclerosis sistémica (ESC) con tumores cutáneos, aunque es rara, ya se ha descrito previamente. Recientemente, se ha incrementado la evidencia que indica que el daño vascular es el evento primario en la patogénesis de la ESC. Cuando las células endoteliales están dañadas (por ejemplo, autoanticuerpos, estrés oxidativo o trauma físico), el VEGF se sobreexpresa en la piel y el suero. La anormalidad vascular en la ESC causa isquemia tisular que conduce a una sobreexpresión de VEGF, lo que, como ya han apuntado algunos autores, podría desempeñar un papel importante en la biología del angiosarcoma.

CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES CON DIFERENCIACIÓN OSTEOSARCOMATOSA

R. Rendón García, J. Machuca Aguado, A. López Prieto, A. Gutiérrez Domingo y J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Mujer de 97 años con antecedentes de carcinomas basocelulares (CCB) faciales, que presenta nueva tumoración polipoide en el pár-

pado superior. El estudio histológico demostró un CCB con diferenciación osteosarcomatoide, un subtipo extremadamente raro de carcinosarcoma. Esta neoplasia combinó un componente epitelial característico de CCB y una zona central sarcomatosa con material osteoide, espacios vasculares y osteoblastos. Inmunohistoquímicamente el primer componente fue positivo con pancitoqueratina (AE1/AE3) y BerEp4; el componente sarcomatoso fue positivo con SATB2. Ambos expresaron p53. Solo se han descrito aproximadamente 40 casos de CCB osteosarcomatoso, de los cuales solo tres casos estaban en la región periocular, por lo que existe limitada información disponible sobre sus características histológicas y su importancia pronóstica. Este caso resalta la complejidad biológica del CCB con transformación sarcomatoide y la posible implicación de vías moleculares (TP53) en su patogénesis

CARCINOMA ENDOCRINO DE GLÁNDULA SUDORÍPARA PRODUCTOR DE MUCINA

M. Perez Pérez^a, C. García de Sola Llamas^b, R. González Campora^a y J.J. Ríos Martín^b

^aCentro de Anatomía Patológica y Citología Dr. Galera. ^bHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. Se trata de un tumor poco frecuente, estrechamente relacionado con el carcinoma mucinoso y que probablemente representa parte de un continuo morfológico o un precursor. Tiene fuerte predilección por el párpado. Es un tumor de ancianos, con una edad media de presentación de 70 años y más frecuente en mujeres.

Resultado. Tumoración en el párpado superior izquierdo de un varón de 58 años que se extirpa en totalidad. Tras estudio histopatológico se identifica una neoplasia dérmica de contorno circunscrito constituida por varios lóbulos de células epiteliales con tendencia a formar masas sólidas con ocasionales luces glandulares incluidas. Las células proliferantes presentan un citoplasma amplio y núcleo oval-redondo con cromatina fina. No se observan mitosis, pleomorfismo celular ni focos de necrosis. En el interior de algunas formaciones glandulares se identifican mucinas. Existen formaciones tubulares adyacentes a los lóbulos que se asemejan a las glándulas sudoríparas, pero muestran secreción apical apocrina. Con las técnicas de inmunohistoquímica se observa inmunorreacción positiva al GATA3, sinaptofisina y CK7 y negativa a p63.

Conclusión. El carcinoma de glándulas sudoríparas endocrino productor de mucinas se considera un carcinoma de bajo grado con capacidad para producir recidivas locales. No se han descrito casos con metástasis a distancia. En un subconjunto de células tumorales se observa mucina intracelular. En algunos tumores se reconocen áreas de carcinoma in situ, y aproximadamente el 50% de los casos están asociados a pequeños focos de carcinoma mucinoso convencional. Solo en zonas de carcinoma in situ se conserva una capa de células mioepiteliales.

CILINDROMA DEL SACO LACRIMAL

C. Requena Caballero^a, V. Traves^a, L. Nájera^b, B. Llombart^a, S. Brotons^a y O. Sanmartín^a

^aInstituto Valenciano de Oncología. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España.

Presentamos el caso de un paciente de 72 años con un carcinoma basocelular en raíz nasal, confirmado con biopsia, en vecindad a un nódulo subcutáneo a nivel del saco lacrimal derecho, que se interpretó clínicamente como infiltración tumoral por el carcinoma basocelular. Una resonancia magnética apoyó la sospecha clínica. El paciente fue tratado con Sonidegib y tras cuatro meses, se observó una respuesta parcial del componente superficial del tumor, pero no se obtuvo ninguna respuesta del supuesto componente profundo. Se

realizó entonces una extirpación del tumor persistente que confirmó la presencia del carcinoma basocelular en la raíz nasal, y de forma inesperada se diagnosticó un cilindroma "tipo dérmico" o "variedad membranosa de adenoma de células basales" del conducto lacrimal. El cilindroma del conducto lacrimal es un tumor excepcional, apenas descrito en la literatura. Comunicamos un caso ilustrado clínica e histológicamente y revisamos sus peculiaridades con respecto al cilindroma dérmico, así como los problemas en cuanto a su nomenclatura y etiopatogenia en esta localización tan poco habitual.

CUANDO LA MORFOLOGÍA HABLA: DERMATOFIBROMA DE CÉLULAS GRANULARES

I. Fernández de los Reyes^a, K. García Guevara^a, M.L. Álvarez Gigli^b, J.I. Yanguas Bayona^a y A. Córdoba Iturriagaotia^a

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

El dermatofibroma es una lesión frecuente y benigna, cuyo diagnóstico clínico-patológico es sencillo. Desde que se documentó el tumor de células granulares en 1926, se han descrito otras neoplasias que presentan cambios de células granulares, como es el caso del dermatofibroma. Esta variante morfológica infrecuente puede representar un desafío diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de 59 años, sin antecedentes de interés, que consulta por presentar un nódulo violáceo de 1,3 cm de diámetro en el hombro izquierdo. Tras biopsia previa, se realiza escisión de la lesión. En el estudio histológico se observó una lesión dérmica con hiperplasia epidérmica suprayacente y zona grenz preservada, constituida por células fusiformes dispuestas alrededor de nidos de células de hábito histiocitoide, con citoplasmas eosinófilos y granulares. Con inmunohistoquímica se observó negatividad para CD34, AML, EMA, S100 e Inhibina, CD163 y factor XIIIa positivo en células fusiformes y CD68 positivo en las histiocitoides. Las células granulares fueron PAS positivas y PAS-Diastasa resistentes. El dermatofibroma es uno de los tumores benignos más frecuentes en la piel. Se han descrito numerosas variantes histológicas, lo que en ocasiones dificulta el diagnóstico. El cambio de células granulares, es una variante infrecuente, asociada a procesos traumáticos y relacionada con fenómenos degenerativos, sin implicaciones clínicas adicionales. Las claves diagnósticas de estos excepcionales casos son las áreas clásicas de células estoriformes localizadas en áreas profundas y/o periféricas de la lesión, así como la presencia de hiperplasia epidérmica, siendo la inmunohistoquímica una herramienta diagnóstica de apoyo.

DERMATITIS SUBNASAL DE CÉLULAS PLASMÁTICAS EN UN VIAJERO RESIDENTE EN PAQUISTÁN

R. Ballester Victoria, N. Pérez-Muñoz, R.A. Posada Caez, M.J. Biosca Gómez de Tejada, I. García Martínez y M.T. Fernández-Figueras

Hospital Universitari General de Catalunya. Barcelona. España.

Un varón pakistaní de 24 años que reside en su país, pero que viaja frecuentemente, acude a nuestro hospital por una lesión subnasal izquierda, ligeramente exofítica. La lesión aparece hace unos meses y se trata en su país de origen, pero recidiva hace algunas semanas. El proceso es asintomático y no existe alteración del estado general. La lesión se reseca a petición del paciente que niega categóricamente el uso de drogas recreativas. La biopsia muestra un nódulo inflamatorio dérmico constituido por grandes agregados de células plasmáticas con numerosos eosinófilos y algunos neutrófilos formando pústulas en punta de papilas. Existen focos de hemorragia intersticial sin vasculitis. No se observan granulomas, ni áreas de necrosis. La epidermis es hiperplásica con espongiosis y leve paraqueratosis y existe espongiosis neutrofílica focal. Las tinciones para detección de hongos, micobacterias, treponema y leishmanias

son negativas, la proporción de células IgG4 positivas es baja y no existe expresión de ALK. La tinción de actina muestra una población miofibroblástica poco abundante. La biopsia muestra características típicas de las dermatomucositis linfoplasmocelulares idiopáticas, pero además existe marcada neutrofilia superficial, similar a las de las lesiones inducidas por cocaína que habían sido hasta ahora descritas únicamente en España. Este caso amplía el espectro de pacientes en los que se deben considerar estos diagnósticos diferenciales. Un estudio para detección de metabolitos de la cocaína en orina permitiría el diagnóstico etiológico.

DIAGNÓSTICO Y CARACTERIZACIÓN HISTOPATOLÓGICA DEL LINFOMA CUTÁNEO T GAMMA-DELTA PANICULÍTICO: REVISIÓN DE UN CASO

A. Agüera Sánchez^a, B. Rebollo Caballero^b, L. Collantes Chavez, J.C. Antonella^a, J.C. Monteagudo Castro^{c,d}, J.J. Ortiz Andrade^e y E. Poblet Martínez^{a,f}

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. Hospital General Universitario Reina Sofía. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. ^dUniversidad de València (UV). Valencia. ^eHospital Universitario Morales Meseguer (HUMM). ^fUniversidad de Murcia (UMU). Murcia. España.

Introducción y objetivos. El linfoma cutáneo de células T gamma delta (LCCTGD) es una neoplasia linfoproliferativa de carácter agresivo que representa <1% de los linfomas cutáneos primarios. Se han descrito tres patrones histológicos principales basados en la capa afecta: epidermotrópico, dérmico y subcutáneo (paniculítico). Esta comunicación tiene como objetivo caracterizar fenotípicamente el último de los subtipos, a propósito de un caso de reciente diagnóstico. **Desarrollo.** Presentamos el caso de un paciente varón de 15 años ingresado para estudio de pancitopenia y síndrome constitucional de meses de evolución, que desarrolla varias lesiones nodulares subcutáneas eritematosas y dolorosas de predominio en miembros inferiores. El estudio histopatológico de la biopsia reveló un infiltrado intralobulillar constituido por pequeños linfocitos atípicos positivos para CD3 y CD2, con pérdida de expresión de CD5, expresión heterogénea de CD7 y negatividad para CD30, CD4 y CD8; además, mostraba una positividad difusa para CD56 y positividad citoplasmática granular tanto para TIA-1 como granzima B con negatividad para TCR-beta F1, demostrando un perfil citotóxico compatible con el diagnóstico de linfoma T cutáneo gamma/delta.

Discusión y conclusiones. La infiltración subcutánea del LCCTGD y el desarrollo de síndrome hemofagocítico están relacionados con un peor pronóstico. Cursa con un patrón histológico pseudopaniculítico que debe plantear el diagnóstico diferencial con la paniculitis lúpica y el linfoma T paniculítico. Aquellos pacientes que logran una respuesta completa durante el tiempo suficiente para recibir un trasplante alogénico de médula ósea pueden alcanzar una remisión duradera, aunque esto ocurre en una minoría de casos.

ERITEMA EN HELIOTROPO UNILATERAL: PITFALL DIAGNÓSTICO Y ASOCIACIÓN A DM ANTI-MDA5

J. Gil Lianes, P. Giavedoni, B. Ferrer Fábrega, A. García-Herrera, J. Milisenda y J.M. Mascaró Galy

Hospital Clinic. Barcelona. España.

El eritema en heliotropo es una de las manifestaciones cutáneas características de la dermatomiositis (DM). La presentación unilateral es muy infrecuente, con solo 10 casos descritos. Presentamos dos casos de eritema en heliotropo unilateral como presentación de DM anti-MDA5. Caso 1: mujer de 46 años con erupción eritematoedematosa en el párpado derecho de cuatro meses de evolución. La histología mostró vacuolización de la basal, infiltrados perivasculares y perianexiales, presencia de mucina, con focales células CD123+ plas-

mocitoides no agrupadas. Se orientó como patrón tipo lupus eritematoso cutáneo (LEC). No obstante, tanto el panel autoinmune (anti-MDA5 y anti-Ro-52), y el desarrollo más tarde de otras lesiones confirmaron el diagnóstico de DM anti-MDA5. Caso 2: hombre de 59 años con erupción edematosa párpado izquierdo desde hacía tres meses. Inicialmente, se orientó como diversas entidades (celulitis, orbitopatía tiroidea, ...), hasta que se realizó una biopsia cutánea con cambios similares al caso 1. El panel autoinmune presentó positividad para ANA, anti-Jo1, anti-MDA5 y anti-Ro-52, que confirmó el diagnóstico de DM anti-Jo1/MDA5 amiotrófica. La erupción en heliotropo unilateral es una manifestación inicial muy infrecuente de DM especialmente reportada en DM anti-MDA5 (10 de 12 casos reportados en la literatura). Frecuentemente se confunde con otros diagnósticos. Los cambios histológicos pueden sugerir un LEC dada la presencia de infiltrados perianexiales más densos de los habituales en DM. El eritema en heliotropo unilateral podría representar una nueva presentación cutánea atípica asociada a DMA-anti-MDA5, al igual que las úlceras mucocutáneas o el Gottron inverso.

GANGRENA CUTÁNEA TROMBÓTICA COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL

E. Rozas Muñoz^a, M.A. Morales^b, R. Pujol^c y J.A. Madariaga^b

^aHospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^bHospital San Pablo. ^cHospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

La gangrena cutánea trombótica es una manifestación rara y poco conocida de la enfermedad inflamatoria intestinal. Clínicamente se caracteriza por placas necróticas de aspecto retiforme que suelen afectar tronco y porción proximal de extremidades. Los estudios de laboratorio pueden ser normales o mostrar alteraciones en ciertos factores de coagulación. El estudio histopatológico evidencia la presencia de trombos intravasculares en vasos de pequeño tamaño de la dermis reticular junto a diversos grados de necrosis epidérmica. Se presenta el caso de una niña de 12 años, sin antecedentes mórbidos relevantes, que consulta por placas necróticas retiformes en muslos, región glútea y extremidades inferiores, asociado a un cuadro de diarrea sanguinolenta de una semana de evolución. Exámenes de laboratorio revelaron anemia, plaquetopenia con niveles bajos de fibrinógeno y elevados de dímero D. El estudio histopatológico evidencia múltiples trombos intravasculares en vasos de pequeño calibre de la dermis reticular. El estudio con colonoscopia muestra cambios microscópicos en la mucosa del colon que incluyen distorsión de la arquitectura criptas, abscesos y una inflamación moderada sin presencia de granulomas. Los hallazgos clínicos patológicos permiten llegar al diagnóstico de gangrena cutánea trombótica asociado a colitis ulcerosa. Se discute la entidad y los principales diagnósticos diferenciales.

GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA

C. Areán Cuns, L. Fuertes Vega, M.R. Haro Ramos, I. Eraña Tomás, M. Jo Velasco, L.D. Moya Orduñez y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La granulomatosis con poliangeitis (GP) (anteriormente denominada granulomatosis de Wegener) es una enfermedad sistémica infrecuente, caracterizada por la presencia de vasculitis necrotizante y granulomas, que afectan las vías aéreas superiores e inferiores, acompañada usualmente por una glomerulitis focal necrotizante. Se presenta con mayor frecuencia en mujeres, en la 4ª-5ª décadas de la vida. Raramente, puede comprometer otros órganos como la piel. Cuando esto ocurre, se manifiesta más frecuentemente con lesiones pápulo-necróticas, distribuidas simétricamente en codos, rodillas y, a veces, en los glúteos. Aproximadamente el 80% de los pacientes

presentan ANCA positivos (mayoritariamente c-ANCA). Presentamos el caso de una mujer de 46 años, quien se encontraba en estudio en nuestro centro por un tumor pulmonar, con biopsia no diagnóstica (muestra constituida mayoritariamente por material necrótico). Es valorada por el Servicio de Dermatología por la presencia de pápulas eritemato-violáceas, levemente dolorosas, de consistencia blanda, en ambos codos. En la biopsia se observó principalmente granulomas en empalizada, que rodeaban áreas de aspecto necrobiótico, con exudado fibrinoleucocitario. A posteriori, se detectó pANCA p3-positivos, todo ello concordante con el diagnóstico de GP. Al revisar la historia clínica, la paciente se encontraba en seguimiento en el servicio de Otorrinolaringología por rinitis/sinusitis crónica y había sido valorada meses antes en el Servicio de Reumatología, por un cuadro poliarticular. La GP tiene un desenlace fatal si no se trata y suele cursar con mal pronóstico a pesar del tratamiento. Presentamos un caso con hallazgos clínico-patológicos muy representativos e ilustrativos de esta entidad poco frecuente.

HALLAZGO INESPERADO EN UN PACIENTE CON SÍNDROME DE GORLIN

P. Gaspar López-Cózar^a, J.J. Pimintel Cussi, S.E. Barreta Vargas, L. Blasco^b, D. Azorín^b, L. Noguera-Morel^b, A. Torrelo^b e I. Colmenero^b

^aHospital Universitario Costa del Sol. Marbella. ^bHospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

Historia clínica. Niño de 11 años con síndrome de Gorlin. Se le extirpan 3 lesiones (abdomen, cuello y palma) sugestivas de carcinomas basocelulares. Descripción histológica: dos de las lesiones correspondían a carcinomas basocelulares. La lesión del abdomen, sin embargo, mostraba hallazgos típicos de un tumor de células granulares no neural (TCGNN). La epidermis y el epitelio folicular eran acantóticos con elongación regular de las crestas. El folículo afectado estaba marcadamente aumentado de tamaño. En la dermis rodeando la base del folículo se observaba una proliferación mal definida de células grandes dispuestas en nidos y cordones. Los núcleos eran redondeados, monomorfos y sin atipia. Los citoplasmas eran amplios, poligonales y granulares (PAS+). Las células granulares eran inmunorreactivas para CD68 y CD10; y negativas para GAB1, YAP1, S100, AML, CKAE1/AE3, PGP9.5, ENS y ALK.

Discusión. El TCGNN es una neoplasia infrecuente, generalmente benigna, de histogénesis incierta, que se diferencia del TCG convencional por la ausencia de expresión de marcadores neurales. Algunos autores sugieren el origen de este tumor en la vaina fibrosa perifolicular. En nuestro caso se observa una estrecha relación del tumor con el folículo y expresión de CD10, un marcador expresado por las células de la vaina fibrosa perifolicular. Se han descrito fusiones de ALK en un número limitado de casos, así como expresión inmunohistoquímica de este marcador. El diagnóstico es de exclusión y requiere la demostración de ausencia de diferenciación específica. A día de hoy no existe bibliografía que relacione el TCGNN con el síndrome de Gorlin.

LA EXPRESIÓN DE S100 Y SOX10 EN CICATRICES DÉRMICAS. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES QUE NO PUEDES OLVIDAR

B. Tristán Martín^a, A. González de Arriba^a, B. Segovia Blázquez^a, R. Tur González^a, A. Moreno Ibérico^a, R. Martín López^a y F.J. Pinedo Morales^b

^aComplejo Asistencial de Ávila. Ávila. ^b Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

SOX10 y S100 se utilizan frecuentemente en el diagnóstico de lesiones melanocíticas. Existen, sin embargo, procesos con una morfología cicatricial (entre ellos el melanoma desmoplásico -MD-) que pueden ser diagnosticados erróneamente basándose en la inmunoe-

presión para estos anticuerpos. Presentamos el caso de una mujer de 67 años con una lesión melanocítica erosionada en la espalda, que ha sangrado tras manipularlo en su centro de salud. Al examen histológico se aprecia un nevus compuesto con datos indudables de trauma con erosión focal y un área cicatricial subyacente. Esta área muestra células con inmunoeexpresión para S-100, SOX10, factor XIIIa y focalmente, para CD34. El índice de proliferación (Ki-67) es muy bajo. Aunque tanto S-100 como SOX10 se expresan en lesiones melanocíticas, hay que conocer que células que forman parte de las cicatrices dérmicas pueden presentar positividad para los mismos, y evitar sobrediagnosticar una lesión como maligna, sobre todo en el caso en que se quiera descartar un MD. Sin embargo, no es el único diagnóstico diferencial a tener en cuenta: nevus escleróticos, dermatofibromas, fibroxantomas atípicos, carcinomas sarcomatoides, leiomiomas desmoplásicos, fibroblastomas desmoplásicos, fibromatosis, tumores de origen neural o angiosarcomas pueden presentar características histológicas que nos conduzcan a diagnosticar de forma errónea un MD, con la implicación terapéutica y pronóstica que ello conlleva. Por ello, a propósito de este caso, se realiza una descripción de aquellas claves diagnósticas que pueden ayudarnos a diferenciar cada una de estas entidades del MD.

LESIÓN TUMORAL ULCERADA ÚNICA ASINTOMÁTICA EN MUJER CON LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

C.C. Ramos Rodríguez, A. Jiménez Lara, M. Montero García y O. Al-Wattar Ceballos

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

Paciente mujer de 73 años con antecedentes de arritmia, hipotiroidismo y sensibilidad a anisakis, que fue diagnosticada hace 1 mes de leucemia mieloide aguda y actualmente en tratamiento con Azacitidina y Venetoclax (inhibidor de Bcl-2). Acude derivada a dermatología por lesión en rodilla derecha asintomática de 3 meses de evolución que relaciona a picadura de un insecto. Al examen se observa una lesión tumoral de 5 x 4 cm sobre placa roja de 10 x 8 cm. Se toma biopsia para estudio histológico y cultivo aislándose *Staphylococcus aureus* y *Serratia marcescens*. PCR leishmanias, BAAR y cultivo de micobacterias negativos. Se trata con trimetoprim/sulfametoxazol con mejoría parcial. En la histología se halla marcada extravasación hemática e infiltrado perivascular predominante por elementos de fenotipo mieloide e histiocítico, con expresión variable de MPO, lisozima, CD68 y CD15. No se observa expresión de CD34, CD117, CD123 ni CD56. NPM1 patrón wild type. Siendo compatible con dermatosis neutrofílica. Se añade clobetasol 0,05% oclusivo, con remisión total después de 3 semanas.

Discusión. Las dermatosis neutrofílicas son un grupo heterogéneo de entidades que muestran solapamiento de mecanismos patogénicos y hallazgos histológicos. Se asocian a enfermedades subyacentes dentro de las que destacan las malignidades hematológicas. El síndrome de Sweet es una enfermedad poco frecuente, caracterizada por placas-pápulas eritematosas únicas o múltiples, que suele autorresolverse entre 5-12 semanas y se asocia a fiebre en el 40-80% de los casos. Nuestra paciente tiene una presentación vegetante/tumoral plantea un diagnóstico diferencial neoplásico e histológicamente pioderma gangrenoso vegetante por lo que se presenta.

LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T GAMMA/DELTA INTRAEPIDÉRMICO DE EVOLUCIÓN INDOLENTE (KETRON-GOODMAN)

R.M. Pujol Vallverdú, L. Colomo, C. Barranco, M. González Farré y F. Gallardo

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Mujer de 59 años con antecedentes de s. Sjögren primario, fenómeno de Raynaud. S antifosfolípido, con amputación supracondilea de ex-

tremidad inferior izquierda tras isquemia aguda, que consultó en febrero de 2024 por presentar una erupción eritematodescamativa generalizada asintomática en tronco y extremidades de 12 años de evolución. La exploración física evidenciaba múltiples placas eritematosas de morfología oval o anular sobreelevadas discretamente descamativas localizadas predominantemente en extremidades inferiores, zona de escote, abdomen, espalda, región lumbar y nalgas. Sin lesiones faciales, no se palpaban adenopatías ni visceromegalias. Se practicaron diversas biopsias que evidenciaron la presencia de un infiltrado linfoide atípico intraepidérmico con afectación de la unión dermoepidérmica, constituido por una población de células grandes. Dichas células correspondían a linfocitos T (CD3+, CD5+ y CD7+), doble negativos para CD4 y CD8, y expresaban intensamente CD30 y PD1. No expresaban BF1, CD10, CXCL13, bcl-6, CD56 y CD20. Estudio clonalidad linfoide TCR γ y TCR δ : patrón policlonal. TCR δ parón monoclonal. Estudio fenotípico en sangre periférica: sin alteraciones. Estadificación: no evidencia afectación extracutánea. Comentario: los linfomas cutáneos primarios de células T $\gamma\delta$ son un subgrupo heterogéneo poco frecuente de LCCT de evolución habitualmente agresiva (supervivencia media 5 años: 20%). Sin embargo los LCCT $\gamma\delta$ con un patrón histopatológico epidérmico presentan una evolución más indolente en comparación con los grupos dérmicos o subcutáneos. Se discuten las características histopatológicas e inmunofenotípicas del caso presentado con afectación exclusiva epidérmica, similares a las descritas en los casos de reticulosis pagetoide generalizada y su evolución prolongada e indolente.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS E HISTOLÓGICAS CUTÁNEAS DE LA ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO

P.E. Ruiz Iglesias^a, C. Ruiz Iglesias^a, A. Agüera Sánchez^b, I.M. Rodríguez Nevado^a, E. Poblet Martínez^b y A. Rubio Fernández^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Badajoz (CHUB).

^bHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). Murcia. España.

Introducción. La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una linfadenopatía habitualmente autolimitada de etiología desconocida. Se caracteriza por una proliferación de células histiocíticas y dendríticas plasmocitoides. Puede presentar manifestaciones sistémicas diversas, incluyendo la afectación cutánea, que ha sido descrita de forma infrecuente.

Objetivos. Describir las manifestaciones clínicas e histológicas de la afectación cutánea de esta enfermedad mediante la presentación de un caso.

Descripción del caso. Niña de 12 años, marroquí, que ingresa por fiebre de 10 días de evolución, cefalea, odinofagia y vómitos. Sin antecedentes epidemiológicos de interés. Se reconocen adenopatías laterocervicales bilaterales confirmadas por ecografía y lesiones pápulo-nodulares eritematosas con sospecha de "picaduras de mosquito" en la piel de miembros superiores e inferiores. Se biopsian las adenopatías y las lesiones cutáneas.

Resultados. En la adenopatía se observaron múltiples focos necróticos paracorticales de histiocitos con núcleos reniformes y restos cariorrepticos. La inmunohistoquímica fue positiva para CD68 y CD123 en cuña, un marcador de células dendríticas. Estos hallazgos indicaban una linfadenitis necrotizante histiocitaria. La muestra cutánea presentaba ulceración, histiocitos espumosos perivasculares con núcleos reniformes CD163+, restos cariorrepticos y un infiltrado linfocitario inmunoblástico T CD8+. No se observaron hallazgos que sugirieran una infección, diagnosticándose una enfermedad de Kikuchi-Fujimoto con afectación cutánea.

Conclusiones. La afectación cutánea de la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto ha sido escasamente descrita pero sus hallazgos son similares a los ganglionares²⁻⁵. Dada su infrecuencia y la posibilidad de confusión con otros procesos es necesario tener en cuenta los datos clínicos y mantener un alto índice de sospecha para su diagnóstico.

MICOSIS FUNGOIDE CON MUCINOSIS DÉRMICA

E. Acebo Mariñas, A. Fernández de Larrinoa Santamaría, J.M. Villa González, P. Andrés Ibarrola y V. Velasco Benito

Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. España.

Hombre de 58 años que debutó hace 28 años con lesiones pruriginosas de aspecto eccematoso en tronco y extremidades, progresando a lo largo de los años a un cuadro eritrodermico. Así mismo en cara y cuero cabelludo ha ido presentando pápulas eritematosas foliculares con zonas de alopecia residual junto con pérdida importante del vello corporal. En las biopsias de piel que correspondían al eritema difuso se observó un infiltrado linfoide epidermotropo CD4+CD7- compatible con micosis fungoide (MF) y en las del cuero cabelludo un infiltrado linfoide foliculotropo diagnosticado como MF folicular. Los estudios de clonalidad (TCR) fueron positivos en piel y sangre (B0b). Además llamaba la atención la aparición progresiva en los últimos 10 años de más de 100 pápulas blanquecinas de 2 a 4 mm, distribuidas por toda la superficie corporal y cuyas biopsias mostraban abundante mucina en dermis papilar con cambios epidérmicos compatibles con MF. En la MF la presencia de mucina se ha descrito en el interior de los folículos en la MF folicular y en la epidermis en raros casos de MF con patrón espongiós-like. Sin embargo, su presencia en la dermis solo se ha descrito excepcionalmente en la MF. Comunicamos este caso por la rareza de la presentación clínica de esta MF con numerosas pápulas blanquecinas que corresponden a mucina dérmica no folicular, un hallazgo histopatológico, hasta donde sabemos, muy poco frecuente en esta enfermedad.

MUCOSITIS, AMPOLLAS E INMUNOTERAPIA

A. Grau Echevarría, M. Finello, D. Blaya Imbernón, J.A. García García, G. Pérez Pastor y V. Alegre de Miquel

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Presentamos el caso de un varón de 52 años con antecedentes personales de melanoma uveal en el ojo izquierdo con metástasis óseas y pulmonares en lengua y lóbulo superior izquierdo que desarrolló un cuadro de eritrodermia tras iniciar inmunoterapia con ipilimumab y nivolumab. Asociaba despegamiento cutáneo y mucositis erosiva simulando una necrólisis epidérmica tóxica. Planteamos el diagnóstico diferencial clínico a histológico y la utilidad de la inmunofluorescencia directa e indirecta en el diagnóstico del paciente.

NÓDULOS ERITEMATOSOS Y FIEBRE EN UNA MUJER PUÉRPERA

E. Prat Colilles

Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

Mujer de 29 años, originaria de Pakistán, ingresada en ginecología tras cesárea urgente debido a preeclampsia grave y edema agudo de pulmón. A las 48 h, inicia fiebre y dolor en las extremidades. En la exploración física se observaron nódulos eritematosos dolorosos en extremidades superiores e inferiores, junto con máculas parduzcas indicativas de lesiones antiguas. No se detectaron adenopatías. La prueba de liberación de interferón-gamma (IGRA) y Mantoux fueron positivas. Las pruebas radiológicas evidenciaron adenopatías axilares y retropectorales. Se realizó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de ganglio axilar izquierdo, observándose células multinucleadas, linfocitos y neutrófilos. Posteriormente se realizó una biopsia incisional de uno de los nódulos en extremidades inferiores, revelando un infiltrado inflamatorio denso centrado en un vaso muscular de mediano calibre, localizado en un septo del tejido subcutáneo. El infiltrado inflamatorio estaba constituido predominantemente por neutrófilos, que formaban abscesos en la luz y se

extendían a la pared vascular y a los lóbulos adiposos adyacentes, todo compatible con vasculitis nodular. La tinción de auramina, PCR y cultivo para micobacterias fueron negativos en piel y en ganglios. Con el diagnóstico de tuberculosis (TB) ganglionar, se inició tratamiento con rifampicina, isoniazida, pirazinamida y etambutol, resultando en mejoría de la clínica sistémica y cutánea en pocas semanas. La TB es una infección granulomatosa crónica causada por *Mycobacterium tuberculosis*, con presentaciones cutáneas diversas: TB cutánea verdadera o tubercúlides. Se presenta un caso de eritema indurado de Bazin, una forma de tubercúlides y entidad discutida históricamente dada su presentación clínico-patológica 1-4, resuelto tras tratamiento antituberculoso.

PANICULITIS LOBULILLAR POR FIEBRE Q CON GRANULOMAS “EN DONUT”

G. González López^a, L. Moreno Hernández^b y C. Saus Sarrias^a

^aAnatomía Patológica. ^bDermatología. Hospital Universitario Son Espases. Mallorca. España.

Introducción. *Coxiella burnetii* es una bacteria cuya infección aguda sintomática recibe el nombre de fiebre Q1. Es una zoonosis adquirida habitualmente por inhalación. Cursa con un cuadro pseudogripal acompañado en ocasiones de neumonía o hepatitis. **Caso clínico.** Varón de 52 años con fiebre y cefalea de 20 días. Dos días antes de ingresar notó la aparición de lesiones en piernas. A la exploración, se palpaban nódulos dolorosos, no ulcerados, en cara posterior de piernas. La biopsia mostró una paniculitis lobulillar con lipofagia y numerosos lipogranulomas, consistentes en un espacio claro redondeado rodeado de neutrófilos, histiocitos y células gigantes. Con inmunofluorescencia directa sobre el tejido paraafinado tratado con pronasa, se demostró la presencia de anillos de fibrina en los granulomas. La serología mostró títulos altos de IgM e IgG de fase II contra *Coxiella burnetii*.

Discusión. El granuloma “en donut” o fibrin-ring granuloma consiste en un espacio claro redondeado rodeado de neutrófilos e histiocitos, y en la fiebre Q suele encontrarse en el hígado y en médula ósea. Además del nuestro, se han descrito en la literatura tres casos de paniculitis con fibrin-ring granulomas asociados a fiebre Q; todos adultos con nódulos no ulcerados en miembros inferiores, y que mejoraron tras el tratamiento antibiótico. El fibrin-ring granuloma no es específico, habiéndose descrito lesiones similares en la paniculitis lipoatrófica infantil, una entidad de causa desconocida que cursa con paniculitis recurrente en niños, pero cabe plantearse si la *Coxiella burnetii* pudiera tener también un papel en esta enfermedad.

PLACAS ANULARES COSTROSAS-HEMORRÁGICAS EN PACIENTE CON GAMMAPATÍA MONOCLONAL

C.C. Ramos Rodríguez, J. González García, A. Jiménez Lara, L. González López, M. Montero García y P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón

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

Varón de 74 años, con antecedentes de ca próstata, EPID, fibrilación auricular, gammapatía monoclonal de significado incierto, exfumador e hipertenso. Sin cambios en la medicación. Acude por 1 mes de lesiones costrosas-hemorrágicas en ambos talones de los pies, dolorosas y algo pruriginosas. Posteriormente se extendieron a rodillas, codos, manos. El cuadro se inició previo a un ingreso por neumonía. Con diagnóstico de dermatitis granulomatosa se biopsia, se hace analítica y se pauta prednisona 40 mg por día con pauta descendente. El hemograma, bioquímica, perfil hepático, ECA, ANA no presentaron alteraciones. VSG de 34 mm y se halló una banda monoclonal en región BETA: IgA Kappa en el proteinograma, con una relación Kappa/Lambda en suero 1.29. La biopsia mostró un *denso infiltrado neutro-*

filico intersticial y perivascular dérmico y se sugirió dermatosis neutrofílica-Sd. Sweet. Se añadió clobetasol 0,05% tópicamente, cursando estacionario. Un mes después de la primera, la biopsia muestra una dermis con focal fibrosis e infiltrado dérmico perivascular linfohistiocitario con frecuentes neutrófilos y eosinófilos, formando grupos grandes. Se sugirió eritema *elevatum diutinum* (EED). Se agregó dapsona, con rápida mejoría, sin embargo al disminuir la dosis, reaparecieron lesiones esta vez, anulares y algo simétricas en los miembros. El EED es una dermatosis rara. Su expresión cutánea suele ser simétrica y acral, aunque se han descrito presentaciones vegetantes, verrucosas o pedunculadas y también compromiso sistémico, incluido el pulmonar. Se asocia a enfermedades inflamatorias y neoplásicas, entre ellas a la gamapatía monoclonal por IgA. Su histología en lesiones precoces puede simular dermatosis neutrofílica.

REACCIÓN ADVERSA TIPO DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO A TRATAMIENTO CON NIVOLUMAB

L. López Solache^a, M. Blanco Bellas^a, J. Hoz Fernández^a, R. Lago Cascudo^a, O. Figueroa Silva^a, N. Martínez Campayo^a y Á. Fernández Flores^b

^aComplejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ^bHospital de El Bierzo. Ponferrada. España.

Historia clínica. Varón de 88 años con antecedente de melanoma lentiginoso acral metastásico en tratamiento con nivolumab que acude a consulta de Dermatología por la aparición de un exantema máculo-papular eritematoso y ocasionales pústulas en zona lumbar y cara anterior de hombro izquierdo, del cual se toma una muestra y se remite a Anatomía Patológica. Al microscopio se observa hiperqueratosis con paraqueratosis focal sobre una epidermis con focos de disqueratosis acantolítica con cuerpos redondos y granos tipo Darier así como focos que remedan a queratinocitos “en lápida” tipo pénfigo vulgar. En dermis se observa un moderado infiltrado linfocitario perivascular superficial con un incremento de eosinófilos. Estos hallazgos, en el contexto clínico del paciente, se interpretan como una reacción medicamentosa tipo Grover en relación al tratamiento con nivolumab.

Conclusiones. Los inhibidores de checkpoint inmunitario son fármacos empleados para el tratamiento de diversos tipos de cáncer, favoreciendo la respuesta inmune del organismo. Su uso se ha asociado con la aparición de efectos adversos inmunomediados, de entre los cuales destacan las reacciones dermatológicas. Entre los efectos adversos cutáneos relacionados con este tipo de tratamientos son habituales las dermatitis inflamatorias (liquenoide, psoriasisiforme, eczematosa...), aunque también se ha relacionado con otras lesiones menos frecuentes como la sarcoidosis, el síndrome de DRESS o la enfermedad de Grover, como en este caso.

REVISIÓN DEL ESPECTRO CLINICOPATOLÓGICO DE LAS DERMATITIS GRANULOMATOSAS REACTIVAS ASOCIADAS A PATOLOGÍA AUTOINMUNE

M.C. Campos Mármol^a, J. Amat Calbet^a y A. Mozos Rocafort^b

^aHospital General de Granollers. ^bHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Caso clínico. Mujer de 62 años de edad que acude por aparición de lesiones en extremidades de un año de evolución. Artritis reumatoide diagnosticada en 2007, tratada con adalimumab y metotrexato. Presenta múltiples nódulos eritematosos, dolorosos, de distribución simétrica en codos, pies y manos. Analíticas con PCR elevado. La biopsia revela un infiltrado histiocitario dérmico que se dispone alrededor de áreas de colágeno basófilo degenerado, un marcado infiltrado neutrofílico y de abundante cariorexis. Imágenes de vasculitis leucocitoclástica en dermis papilar. Diag-

nóstico: dermatitis granulomatosa reactiva. Se pauta prednisona oral más dapsona. Resolución de las lesiones.

Discusión. Desde los años 80 se han reconocido, con distinta nomenclatura, una serie de entidades con presentación clínica similar, en forma de brotes de lesiones papulonodulares en tronco y extremidades, de distribución simétrica, en pacientes con enfermedades sistémicas con depósito de inmunocomplejos. Se trata de lesiones granulomatosas necrobióticas difusas dérmicas, con componente variable de neutrófilos y cariorrexis, que asocian o no vasculitis leucocitoclástica y que presentan un infiltrado histiocitario intersticial o predominantemente en empalizada. Si bien hay autores que sostienen que la variante intersticial y la variante en empalizada corresponden a dos categorías nosológicas diferentes, otros demuestran que ambas entidades poseen un fenotipo similar, una etiopatogenia común y una expresión histopatológica con mínimas variaciones debidas al estadio evolutivo de las lesiones. Independientemente del nombre, es importante reconocer el patrón histopatológico, distinguiéndolo de entidades más banales como el granuloma anular, lo que alertará al dermatólogo sobre la necesidad de descartar una enfermedad sistémica desconocida en el paciente.

SÍFILIS GRANULOMATOSA: UNA FORMA INHABITUAL DE SÍFILIS SECUNDARIA

J.O. Reuto Castillo, A. Ramírez, J.M. Suárez Peñaranda
y K.S. Vargas Osorio

*Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.
Santiago de Compostela. España.*

La sífilis secundaria presenta una notable variabilidad clínica que hace que su diagnóstico sea complejo, la presencia de granulomas es un hallazgo infrecuente y supone una dificultad añadida, dada su rareza y el amplio abanico de diagnósticos diferenciales. Mujer de 31 años que acude a urgencias por artralgias y lesiones cutáneas. El cuadro había comenzado cinco meses antes, tras un episodio de faringitis que recibe tratamiento con Azitromicina durante tres días con buena respuesta. Posteriormente, inicia cuadro de exantema generalizado, pruriginoso, consistente en máculas eritematosas, de tono anaranjado, de predominio en raíz de miembros y tronco. Fue tratado con antihistamínicos y corticoides con alivio parcial. Hace 2 semanas se queja de artralgias de tipo mixto en las manos y rodillas, sin evidencia de tumefacción, pero con astenia y pérdida de peso y, adicionalmente incremento de caída del pelo y fotosensibilidad. Durante su evaluación se realizan pruebas de autoinmunidad, con resultado negativo, y serologías que demuestran positividad para pruebas treponémicas y no treponémicas de sífilis. Se realizó punch cutáneo en donde se identificaron granulomas dérmicos no necrotizantes con macrófagos periféricos de tipo epitelioides y escasas células gigantes. La tinción inmunohistoquímica para *Treponema pallidum* demostró múltiples microorganismos en los granulomas. La presencia de granulomas es una forma de inflamación presente en la sífilis terciaria, pero raramente se aprecia en las formas secundarias. Es necesario incluir este diagnóstico diferencial dentro de las causas de granulomas no necrotizantes en las biopsias cutáneas.

SÍNDROMES ESCLERODERMIFORMES: A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Corral Pavanelo, E.M. García Pastor, N. López Navarro,
E.M. Gallego Domínguez, R.M. Castillo Muñoz y E. Herrera Acosta

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Varón de veintisiete años, con antecedentes de leucemia linfoblástica aguda recibiendo trasplante de progenitores hematopo-

yéticos y en remisión completa desde 2011, que acude a consulta por induración progresiva de la piel de ambas extremidades superiores e inferiores, de forma bilateral y simétrica. Analíticamente destacaba eosinofilia grave. El paciente no refería fenómeno de Raynaud y la capilaroscopia fue normal. Se realizó biopsia de piel y fascia muscular para estudio histopatológico con el resultado de moderado infiltrado inflamatorio crónico con presencia de eosinófilos y necrosis fibrinoide focal en fascia muscular y septos de hipodermis, sin visualizar alteraciones en epidermis y dermis superficial. Tras correlación clínico-patológica se diagnosticó como fascitis eosinofílica y se inició tratamiento con corticoides orales y metotrexato, con mejoría progresiva. La fascitis eosinofílica es una rara enfermedad del tejido conectivo cuya principal manifestación es cutánea, aunque también puede presentar compromiso a nivel articular, muscular y más raramente, visceral. Se ha descrito hasta en un 10% de pacientes la asociación de esta entidad con trastornos hematológicos malignos. Por esta misma razón y sumado a los antecedentes personales de nuestro paciente, se realizó un aspirado de médula ósea que resultó normal. A pesar de todo ello, la etiología de esta enfermedad es desconocida y para su diagnóstico se configura como esencial una minuciosa correlación clínico-patológica que permita diferenciar este cuadro de otros trastornos fibrosantes de la piel como la esclerosis sistémica y otros síndromes esclerodermiformes como la enfermedad injerto contra huésped en su variante esclerodermiforme o la morfea generalizada.

ÚLCERAS CUTÁNEAS EN PACIENTE VIH CON ABANDONO RECIENTE DEL TRATAMIENTO ANTIRRETROVIRAL

J.M. García-Hirschfeld^a, J.S. Rodríguez Moncada^a
y A. Sanz Tréllez^b

^a*Hospital Regional Universitario de Málaga (Carlos Haya).* ^b
Hospital Quirón Salud. Málaga. España.

Varón, 38 años. Infección VIH desde 2009, en tratamiento. Estadío A3. Relaciones homosexuales sin pareja estable. Entre sus antecedentes destacan además infección por virus herpes simple tipo 2. Lúes tratada en 2016 y 2019. Intervenido quirúrgicamente de condilomas anales. Acude a Urgencias por cuadro progresivo de lesiones papulosas, costrosas, algunas ulceradas con fondo exudativo purulento. Inicio hace 3-4 meses en frente y mentón generalizándose a tronco, extremidades y pene. Sin afectación palmoplantar. Las lesiones eran dolorosas. Abandono del tratamiento antirretroviral desde el comienzo del cuadro. Estable hemodinámicamente, febril 37.8°C. Pruebas complementarias de interés: carga viral 55650 copias/ml; CD4:493/mm³; RPR+1/256. Biopsia: reacción epidérmica psoriasiforme con pustulosis e intensa inflamación dérmica, perivasculare e intersticial, superficial y profunda, con componente plasmocelular y granulomatoso. Detección de espiroquetas con inmunohistoquímica para treponemas. Y PCR con detección de ADN de *treponema pallidum*. Diagnóstico: úlceras cutáneas por sífilis secundaria. La llamada "sífilis maligna" es una variedad ulcerosa poco común de sífilis secundaria. Las lesiones típicas son inicialmente pápulas que evolucionan rápidamente a pústulas diseminadas y finalmente a nódulos ulcerados con borde sobreelevados y centro necrótico. El exantema afecta principalmente al tronco y extremidades, aunque también puede afectar a la cara, cuero cabelludo, mucosas, palmas y plantas, asociando frecuentemente linfadenopatías periféricas palpables. En los pacientes infectados por VIH se produce mayor número de sífilis primaria asintomática, detectándose con mayor frecuencia formas secundarias atípicas y más agresivas. El cuadro se resolvió clínica y serológicamente tras tratamiento con penicilina G benzatina parenteral.

PÓSTERES

P01. ¿UN PÓLIPO INFLAMADO O ALGO MÁS?

P.M. Bueno Ortiz, F. Granados Pachecho, S. Galeano Reyes, A. Sobrino Prados, A. San José Rodríguez y S. Ponce de la Cruz

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

Presentamos el caso de un paciente de 16 años con una lesión polipoide en la cadera, la cual se le extirpa con el diagnóstico clínico de fibroma y se remite a Anatomía Patológica, donde recibimos una formación polipoide parda de 1,5 cm. En el estudio histológico observamos una lesión polipoide con un estroma edematoso con fibroblastos, con vasos capilares con endotelios prominentes y con una abundante celularidad inflamatoria perivascular e intersticial constituida por linfocitos de pequeño tamaño y, en menor medida, por células plasmáticas y por eosinófilos. En la epidermis se aprecia hiperplasia focal, con exocitosis de linfocitos intraepidérmicos y con daño liquenoide. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica observándose tinción para CD3 en la mayoría de linfocitos de la lesión, con escasa tinción focal para CD20 y con tinciones CD4 y CD8 en las proporciones adecuadas, tanto en el componente intersticial como en el intraepidérmico. Con estos hallazgos histológicos, por tanto, realizamos el diagnóstico de proliferación angiolinfoide polipoide con daño liquenoide de la epidermis, a considerar el angioqueratoma pseudolinfomatoso acral (APACHE). Esta entidad se encuadra dentro de los pseudolinfomas cutáneos (hiperplasias linfoides) conociéndose también como hiperplasia papular angiolinfoide, ocurriendo más frecuentemente en niños en zonas acrales, aunque pueden verse en cualquier parte del cuerpo. El diagnóstico diferencial principal es el pseudolinfoma polipoide angiomatoso rico en células T, siendo esta lesión solitaria, menor a 1 cm, localizada en cabeza y cuello de adultos. Histológicamente comparten características similares, diferenciándose principalmente en la ausencia de daño de la interfase epidérmica en esta última.

P02. A PROPÓSITO DE UN CASO: TUMOR TRIQUILEMAL PROLIFERANTE MALIGNO

I. Orbegozo Arrizabalaga, V. Velasco Benito, I. García Miranda, K. Goncalves Villarreal, E. Acebo Mariñas, P. Andrés Ibarrola y J.M. Villa González

Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. España.

Introducción. El tumor triquilemal proliferante es una lesión en general benigna, de crecimiento lento y localizado en cuero cabelludo. Histológicamente muestra un patrón sólido con formaciones quísticas, constituido por una capa basal de células basaloideas en empalizada y una interna compuesta por múltiples capas de celularidad de mayor tamaño eosinófilas, y queratinización triquilemal.

Material y métodos. Presentamos el caso de un varón de 60 años intervenido en un centro externo en múltiples ocasiones por lesiones quísticas en cuero cabelludo. Acude a cirugía plástica de este hospital donde observan una lesión sobrelevada y ulcerada de bordes carnosos de 2,5 x 2,5 cm, que se extirpa.

Resultados. Se observa una lesión de 2,5 cm cuya parte profunda muestra un foco de quiste triquilemal, con revestimiento epitelial benigno. De manera continua a éste, e infiltrando la dermis y ulcerando la epidermis, se identifica una proliferación infiltrante con atipia, mitosis y formación de nidos de diferentes formas y tamaños, con queratinización hacia la vaina interna del pelo y con diferenciación escamosa variable. Muestra claro aspecto de carcinoma.

Conclusiones. El tumor triquilemal proliferante es una lesión benigna, cuya expresión inmunohistoquímica es variable y está poco definida. Raras veces se han descrito transformaciones malignas y con

capacidad metastásica, en estos casos, el rápido crecimiento y la ulceración nos deben hacer pensar en ella. Así como la atipia, la hiperplasia, el pleomorfismo, las mitosis, los disqueratocitos y la positividad para p53 (como en nuestro caso).

P03. ADENOCARCINOMA MICROSECRETOR EN PÁRPADO INFERIOR IZQUIERDO

P. Muñoz Hernández, S. Barreta Vargas, L. Castillo Gázquez, A. Jiménez Sánchez, R. Serrano Pardo y M. Llamas Velasco

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

El adenocarcinoma microsecretor (AMS) es un tumor de bajo grado de glándula salival, caracterizado por la fusión MEF2C-SS18. Recientemente, se han documentado casos de localización primaria cutánea. Presentamos el caso de una mujer de 46 años, sin antecedentes patológicos de interés, que consulta por una lesión en el párpado inferior izquierdo de 4 años de evolución. En el examen físico se observa una pápula eritematosa, brillante, de 4 mm de diámetro. La sospecha clínica es de carcinoma basocelular. Se realiza una biopsia y, posteriormente, extirpación completa de la lesión. Los cortes histológicos muestran una tumoración nodular, bien delimitada y no encapsulada, localizada en dermis, compuesta por una proliferación de túbulos y microquistes de células sin atipia significativa, con secreción intraluminal basófila, en un estroma fibromixoides. En el estudio inmunohistoquímico destaca la expresión de S100 y p63, con negatividad para mamaglobina y GCDFP-15. El análisis molecular mediante FISH confirmó la presencia de reordenamiento del gen SYT (SS18). El diagnóstico anatomopatológico fue de AMS cutáneo. Los hallazgos histológicos del AMS cutáneo son idénticos a los descritos en la glándula salival, con el mismo gen de fusión (MEF2C-SS18). En la piel, el principal diagnóstico diferencial, entre otros, es el carcinoma secretor, que se caracteriza por células con amplio citoplasma eosinófilo, secreciones intraluminales, eosinófilas y, a nivel molecular, fusión ETV6-NTRK3. En nuestro caso, la morfología y el análisis molecular confirmó el diagnóstico de esta neoplasia anexial cutánea recientemente descrita.

P04. ADENOMA TUBULAR ECRINO CON MUTACIÓN DE BRAF

A. Córdoba Iturriagaitia, I. Fernández de los Reyes, M.L. Álvarez, G. de Lima Piña, D. Guerrero Setas y C. Llanos Chavarri

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Los adenomas tubulares (AT) son tumores benignos de las glándulas sudoríparas que pueden presentar diferenciación apocrina (adenoma tubular apocrino, ATA) y ecrina (adenoma tubular ecrino, ATE). La patogénesis molecular de ambos es poco conocida. Presentamos un caso de ATE con expresión inmunohistoquímica de BRAF y mutación BRAFV600E.

Material y método. Se trata de un varón de 48 años, con un nódulo queratósico solitario en el brazo izquierdo.

Resultados. Histológicamente, se observa un tumor circunscrito compuesto por glándulas tubulares en la dermis e hiperplasia epidérmica. Las glándulas están revestidas por células epiteliales luminales cuboideas y una capa de células mioepiteliales alrededor de las células luminales. Está ausente la decapitación apical. Todas las células neoplásicas son positivas para CK14. La capa interna (luminal) expresa CK7, CK19 y CEA. La capa externa expresa p63. La tinción inmunohistoquímica específica para BRAFV600E es positiva. Se identifica mutación activadora de BRAFV600E.

Comentario. El adenoma tubular es una neoplasia poco frecuente. En 1972 se describió el adenoma tubular apocrino. En 1977, Rulon y Helwig describieron el adenoma ecrino papilar. Los ATA se observan en la región de la cabeza y el cuello, especialmente en el cuero cabelludo,

y los ATE son más frecuentes en las extremidades. Hemos comprobado que las mutaciones activadoras de BRAF estaban presentes en los ATE, lo que indica que, además de un parecido morfológico entre los ATA y los ATE, están estrechamente relacionados genéticamente. Por lo tanto, podría considerarse como una única entidad.

P05. AFECTACIÓN CUTÁNEA DE UNA GAMMAPATÍA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO

P.M. Bueno Ortiz, F. Granados Pacheco, S.A. Galeano Reyes, A. Sobrino Prados y L.F. Godoy Villalón

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

Presentamos el caso de una mujer de 61 años diagnosticada de una gammapatía de significado indeterminado, con un componente monoclonal IgM kappa en sangre (0,22 g/dl), proteinuria de Bence Jones, anemia y deterioro de la función renal, que presenta equimosis múltiples en antebrazos, escote y abdomen y fragilidad cutánea. Se realiza biopsia cutánea con la sospecha clínica de púrpura por fragilidad capilar senil. Histológicamente observamos en dermis papilar predominantemente unos acúmulos de material eosinófilo acelular que tiñen intensamente con PAS, son rojo Congo negativos y tiñen intensamente para IgM y para cadenas ligeras kappa. No se aprecian infiltrados inflamatorios reseñables ni otras alteraciones en la epidermis o la dermis. Ante estos hallazgos y dados los antecedentes de la paciente, realizamos el diagnóstico de macroglobulinosis cutánea, recomendándose biopsia de médula ósea, que se realiza posteriormente apreciándose únicamente una ligera linfocitosis T inespecífica, sin infiltraciones tumorales ni componente monoclonal. La macroglobulinosis cutánea es una manifestación rara de la macroglobulinemia de Waldenström, una neoplasia linfoplasmocítica que afecta a médula ósea, ganglios linfáticos y bazo, con presencia de paraproteinemia IgM en sangre y múltiples síntomas sistémicos, con rara afectación cutánea. La gammapatía monoclonal de significado indeterminado se define con un componente IgM monoclonal menor a 3 g/dl, menos de 10 % de linfoplasmacitos en médula ósea y sin síntomas clínicos sistémicos asociados. Lo peculiar de nuestro caso es la afectación cutánea en el contexto clínico de una gammapatía monoclonal de significado indeterminado, sin diagnóstico clínico por el momento de macroglobulinemia de Waldenström.

P06. ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DE 31 CASOS DE DERMATOMIOSITIS Y CORRELACIÓN CON DATOS PRONÓSTICOS

M. Olivares-Guerrero, L. Martos-Cabrera, S. Berenguer-Ruiz, L. Gazquez-Castillo, P. Muñoz-Hernández y M. Llamas-Velasco

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La dermatomiositis (DM) es una enfermedad cuyo diagnóstico puede ser un reto debido al solapamiento clínico e histopatológico con otras collagenopatías como el lupus. Se ha demostrado que la DM con positividad anti-TIF 1- gamma tiene un riesgo aumentado de padecer neoplasias malignas, sin embargo, aún no se han establecido factores de riesgo histopatológicos asociados al mal pronóstico.

Objetivos. Describir las características histopatológicas de 31 casos de DM de nuestro servicio y su asociación con el desarrollo de neoplasias. **Métodos.** Estudio observacional, retrospectivo y unicéntrico, con 31 pacientes diagnosticados de DM mediante biopsia cutánea entre 2000 y 2023.

Resultados. El hallazgo más frecuente fue la degeneración hidrópica de la basal (100%), seguido de incontinencia pigmentaria (64,5%) y mucina en grado leve (48,4%). Todos los pacientes con DM paraneoplásica presentaron vasculopatía. La inmunotinción con CD123 fue negativa en el 87%.

Discusión. Al igual que estudios previos como el de Pruessmann, no encontramos una relación significativa entre los hallazgos histopatológicos y la aparición de neoplasias. Sin embargo, en nuestra cohorte, la vasculopatía fue constante en los casos de DM paraneoplásica, lo que sugiere una posible correlación. Además, el epiteliotropismo neutrofílico se asocia con mayor mortalidad. La negatividad de CD123 en el 87% de los casos sugiere su posible utilidad para diferenciar DM de lupus.

Conclusión. La vasculopatía fue un hallazgo relevante en DM paraneoplásica, y la ausencia de CD123 en la mayoría de los casos podría tener valor de diagnóstico para diferenciarla de otras enfermedades, como el lupus.

P07. ANÁLISIS MUTACIONAL DEL PROMOTOR DE TERT EN LOS TUMORES MELANOCÍTICOS SPITZOIDES ATÍPICOS Y MALIGNOS

S. Pérez Debén^a, I. Pérez Roda^b, A. Mosquera Zamudio^b y J.C. Monteagudo Castro^c

^aHospital Clínico Universitario-INCLIVA. ^bUniversitat de València.

^cHospital Clínico Universitario-INCLIVA y Universitat de València. Valencia. España.

Las mutaciones en el promotor de la telomerasa transcriptasa inversa (pTERT) son frecuentes en varios cánceres incluyendo el melanoma (17-71%), y poco frecuentes en los nevus (< 10%). Además, se han asociado con un peor pronóstico en tumores melanocíticos spitzoides, presentándose como una herramienta de utilidad diagnóstica complementaria a la evaluación morfológica estándar, para tumores morfológicamente ambiguos y de difícil diagnóstico como los tumores de Spitz atípicos/melanocitomas (AST). Para estudiar el valor de este biomarcador, se analizó por secuenciación Sanger el estado mutacional de pTERT en 28 AST (22 de bajo grado y 6 de alto grado) y 9 melanomas spitzoides. Se consideró como AST de alto grado si presentaba al menos 2 de los siguientes criterios: 4-6 mitosis/mm², mitosis atípicas, masas expansivas, marcado pleomorfismo nuclear, y ulceración. Por otro lado, se consideró pTERT mutado solo si presentaba al menos una mutación en uno de los sitios calientes conocidos: -57A>C; -146C>T, -139_-138CC>TT, -138C>T, -124C>T, y -125_-124CC>TT. Los resultados fueron los siguientes: 3 de 22 AST de bajo grado (13,6 %), 2 de 6 AST de alto grado (33,3%) y 2 de 9 melanomas (22,2%) tenían mutado pTERT. Dicho cambio resultó ser en heterocigosis (25-50%) para los AST y en homocigosis (sustitución del 100%) únicamente para los melanomas, los cuales presentaron el cambio en la misma posición -138 C>T. Entre los AST no hubo eventos adversos, mientras que uno de los pacientes con melanoma y mutación de pTERT murió por la enfermedad.

P08. ANGIOLIPOMA INFILTRANTE EN BASE NASAL: REPORTE DE CASO

Andrea Pazmiño-Arias, G. Martín-Ezquerria, N. Ciriaco-Cortes, R. Pujol-Vallverdú, M. Iglesias, C. Barranco Sanz y M. González-Farré

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción. El angiolipoma infiltrante (AI) es un tumor benigno de partes blandas, caracterizado por su infiltración a tejidos circundantes. Se suele localizar en extremidades inferiores o tronco, pero un 15-20% pueden aparecer en cabeza y cuello. Presentamos un caso de localización muy infrecuente.

Caso clínico. Varón de 38 años que consulta por la aparición de un nódulo eritematoso, de 2 cm de diámetro, en zona infranasal izquierda, de seis meses de evolución y con crecimiento progresivo. El TC pone de manifiesto una imagen pseudonodular, sin evidencia de infiltración a cavidad oral ni a orofaringe. Al examen microscó-

pico, se identifica una proliferación vascular de vasos de pequeño calibre, sin signos de atipia endotelial, acompañada de tejido adiposo maduro que se distribuye entre fibras de músculo estriado.

Discusión. El AI es una variante poco frecuente de lipoma que suele presentarse como un nódulo subcutáneo, no encapsulado, en personas mayores de 30 años. Se caracteriza por la infiltración de tejidos circundantes y el 35-50% de los casos recurren tras una extirpación completa. La RM se ha propuesto como la mejor técnica para evaluar la extensión tumoral y proponer una orientación diagnóstica. El diagnóstico diferencial incluye el lipoma infiltrante, hemangioma intramuscular y liposarcoma.

Conclusiones. El AI de cavidad oral es muy infrecuente. La RM es de gran utilidad para determinar la extensión tumoral y planificar su extirpación completa dado su carácter infiltrativo. El diagnóstico final requiere de estudio histopatológico. A pesar de su benignidad, el seguimiento clínico es esencial debido a las frecuentes recidivas.

P09. CAMBIO DE INMUNOFENOTIPO EN MICOSIS FUNGOIDE

L.F. Godoy Villalón^a, E. Piqué Durán^b, O. García Vázquez^b y M.C. Duran Hernández^b

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil.

^bHospital Universitario Doctor José Molina Orosa. Lanzarote. España.

Introducción. El cambio de inmunofenotipo (CI) durante la progresión de la micosis fungoide (MF) es un hecho infrecuente. En la actualidad, se desconoce su causa y su significado pronóstico.

Caso clínico. Un varón de 72 años, consultó por lesiones pruriginosas en muslos y nalgas de 3 meses. En la exploración presentaba maculas eritematosas numulares ligeramente descamativas. El estudio histopatológico mostró un infiltrado de linfocitos pequeños y atípicos en dermis superficial con epidermotropismo. La inmunohistoquímica reveló positividad para CD3 y CD4. No se observó expresión de CD8. Se diagnosticó de MF en estadio IA y se trató con corticoides tópicos, con buen control. A los 5 años, desarrolló lesiones intensamente pruriginosas de tipo placas en la espalda. La biopsia mostró un infiltrado de linfocitos atípicos con núcleos irregulares en dermis superficial, con intenso epidermotropismo y formación de microabscesos de Pautrier. La inmunohistoquímica reveló positividad para CD3, CD5, CD7 y TIA-1, sin expresión de CD4, CD8 ni CD56. Se concluyó de progresión de MF a estadio IB con CI. Actualmente está en tratamiento con Interferon pegilado, con buena tolerancia y respuesta clínica.

Discusión. La MF muestra habitualmente un inmunofenotipo CD3+, CD4+ y CD8- de linfocito T helper/memoria. El CI en MF es infrecuente, con 43 casos publicados. Se ha descrito el CI a doble negativo (CD4-/CD8-) en 13 pacientes, los que asociaron progresión clínica y peor pronóstico.

Conclusión. Presentamos un caso de MF con CI. Un fenómeno infrecuente y que podría estar asociado a peor pronóstico.

P10. CAMBIOS HISTOPATOLÓGICOS EN NEVUS MELANOCÍTICOS EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO EN TRATAMIENTO CON INMUNOTERAPIA

L. Nájera Botello, L. Suárez Massa, I. Salguero, L. Turrión y G. Rouston
Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. España.

Mujer de 41 años con melanoma cutáneo estadio IV en tratamiento con ipilimumab y nivolumab que acude por enrojecimiento e inflamación en dos nevus melanocíticos previos en muslo izquierdo y región cervical. Se realizó extirpación de los mismos para descartar malignidad. El estudio histopatológico mostró una proliferación melanocítica dérmica, bien delimitada, sin atipia y con maduración en profundidad, y un intenso infiltrado inflamatorio constituido por lin-

focitos inmunohistoquímicamente positivos para CD3, con similar proporción de células CD4 y CD8. La mayoría de las células linfoides también fueron positivas para PD-1. Los mecanismos subyacentes a la respuesta inmunitaria de las lesiones melanocíticas en pacientes tratados con inmunoterapia, incluidos los melanomas y los nevus melanocíticos, siguen sin estar claros. Se ha sugerido la participación de las células T específicas de los melanocitos en la regresión de los nevus melanocíticos. En el presente caso, las células del nevus melanocítico que comparten los mismos antígenos que las células del melanoma podrían haber aumentado su inmunogenicidad durante la terapia con nivolumab e ipilimumab, y haber producido una intensa reacción inflamatoria. Dado que PD-L1 puede ser expresado por melanocitos de nevus melanocíticos, el bloqueo de esta vía podría afectar potencialmente la evolución de estas lesiones y su interacción con las respuestas inmunes, aunque actualmente hay poca bibliografía de los cambios histopatológicos de los nevus melanocíticos durante las terapias anti-PD-1. Se necesitan más estudios para comprender y caracterizar mejor este evento adverso.

P11. CARCINOMA ADENOESCAMOSO PRIMARIO CUTÁNEO, POBREMENTE DIFERENCIADO CON ÁREAS FUSOCELULARES. A PROPÓSITO DE UN CASO

E.I. Ortega Pinto, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Background y métodos. El carcinoma adenoescamoso (ASC) primario cutáneo es un tumor maligno bifásico, que presenta como su nombre lo indica, diferenciación escamosa y glandular. Se sabe poco sobre la etiopatogenia del ASC, principalmente debido a lo poco frecuente que es. Presentamos el caso de un hombre de 68 años con antecedentes de inmunosupresión por dos trasplantes renales, quien durante los últimos 5 años ha desarrollado numerosos carcinomas basocelulares. En esta ocasión, presentaba una lesión, de superficie ulcerada, en la región parietal de corta evolución, la cual se decide resecar.

Resultados. En el estudio histológico se observa una piel con displasia y atipia queratinocítica en los 2/3 inferiores de la epidermis. La dermis papilar, reticular y tejido celular subcutáneo, están ocupados por una proliferación de células fusiformes, pleomórficas, distribuidas en sábanas. Mezclados con las células fusiformes, se identifican nidos de células atípicas, que forman estructuras glandulares y que presentan áreas de diferenciación escamosa. Se evidencia invasión perineural. Con el estudio inmunohistoquímico se observó que las células fusiformes y los nidos de células tumorales glandulares o escamosas, expresan citoqueratina AE1-AE3. Los nidos escamosos fueron positivos para p63 y p40. Tanto la proteína S100 como el Melan A fueron negativos.

Conclusión. El ASC primario cutáneo es una neoplasia rara y agresiva. Se ha demostrado en algunas investigaciones, que la inmunosupresión presenta asociación con esta entidad, sin embargo, hasta el día de hoy se tienen datos limitados sobre dicha neoplasia.

P12. CARCINOMA APOCRINO POBREMENTE DIFERENCIADO CUTÁNEO EN AXILA EN UN VARON CON HIDROSADENITIS SUPURATIVA

H. Requena Cabello, M.C. González Vela, R. Mazorra Horts, T. Vallejo López, M. Marcellán Fernández, S. Armesto Alonso, E.G. Moreno Avalos y G.H. de Piero Belmonte

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El carcinoma apocrino cutáneo primario (CACP) es una neoplasia poco frecuente derivada de las glándulas apocrinas. El tumor surge particularmente en axila, área genital e ingle. La mayoría de estos carcinomas son indolentes y de crecimiento lento, pero unos pocos progresan rápidamente y son extremadamente agresivos. CACP pobremente diferenciado puede ser indistinguible de metástasis, especialmente de

carcinoma de mama. Por lo que es necesario realizar estudio inmunohistoquímico y clínico. Varón de 46 años con antecedentes de hidrosadenitis supurativa (HS) en axila izquierda. Acude por placa indurada en axila izquierda, de unos 6-8 meses. Se realiza punch con diagnóstico de carcinoma de probable origen mamario. El estudio ecográfico y mamográfico muestra ginecomastia retroareolar bilateral. Se realiza extirpación con márgenes libres. Los hallazgos histológicos muestran una proliferación tumoral por células sueltas y en hileras que infiltran de forma difusa la dermis y alcanzan el pánículo adiposo. Las células muestran citoplasma eosinófilo y núcleo parcialmente rechazado con nucléolo prominente y moderado pleomorfismo. Estudio inmunohistoquímico mostró positividad para GATA 3, CK7, receptores de andrógeno, GCDFP-15. Siendo negativas para estrógeno, progesterona, SOX10, CK, CD45, CD123, p63, uroplaquina. El diagnóstico fue carcinoma apocrino primario cutáneo. Los pacientes con HS tienen un mayor riesgo de desarrollar cáncer, principalmente carcinomas epidermoides. Se ha postulado que la HS crónica crea un distrito cutáneo inmunocomprometido que permite que sea susceptible al desarrollo de neoplasia. La inflamación crónica ocasiona desregulación de los genes supresores de tumores y además por al daño oxidativo que produce por la generación de radicales libres.

P13. CARCINOMA BASOCELULAR CON CÉLULAS CLARAS Y EN ANILLO DE SELLO: DOS VARIANTES MORFOLÓGICAS INUSUALES

C. Jiménez Revilla, M. Menéndez Sánchez, F. Moraleda, E.D. Rodríguez Molano, A.Q. Hidalgo Morales y J.I. Flórez Miranda

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El carcinoma basocelular (CBC) de células claras y de células en anillo de sello representan dos variantes morfológicas infrecuentes de esta entidad. La variante de células claras se caracteriza por la presencia de células con amplio citoplasma claro, mientras que en la segunda los citoplasmas son finamente granulares con un núcleo excéntrico comprimido en la periferia. Presentamos el caso de un varón de 68 años con una lesión papulosa y brillante de 5 mm de diámetro en ala nasal derecha. Histológicamente, se trata de un CBC nodular con áreas convencionales mientras que, en otras zonas, las células muestran cambio de célula clara o células en anillo de sello. El CBC es el tumor maligno más frecuente de la piel. Se han descrito numerosos patrones histológicos, que tienen en cuenta tanto cambios en el componente epitelial como en el estroma asociado. La variante de células claras es muy infrecuente y la apariencia característica de sus células es debida a la acumulación de fagolisosomas en sus citoplasmas. La variante de células en anillo de sello se ha reportado en 18 ocasiones y puede clasificarse en dos subtipos: con acumulación de queratina y con diferenciación subepitelial. Resulta necesario conocer estas variantes inusuales para realizar un diagnóstico adecuado y diferenciarlas de otras entidades, siendo indispensable la correlación clinicopatológica.

P14. CARCINOMA BASOCELULAR METASTATIZANTE, ÚNICO CASO EN LOS ÚLTIMOS 35 AÑOS

I. García Miranda, K.A. Goncalves Villarreal, I. Orbegozo Arrizabalaga, M. Ramírez Feliz, D. Bravo García, P. Giuffrida, A. Ruiz de la parte, J.M. Villa González, P. Andrés Ibarrola, V. Velasco Benito, y E. Acebo Marinas

H.U. Cruces. Baracaldo. España.

Introducción. El carcinoma basocelular es el cáncer más común en el ser humano. Se trata de una entidad que raramente metastatiza. De acuerdo con Alvaro C. Laga et al, tan solo hay 350 casos descritos a fecha de 2019. El potencial metastásico está directamente relacionado con el tamaño de la lesión, la profundidad de invasión y la presencia de invasión perineural.

Caso clínico. Mujer de 77 años con masa de 7 cm de diámetro en piel de axila derecha con diagnóstico de carcinoma basocelular que presenta múltiples adenopatías axilares subcentimétricas. Se realiza BAG de ganglio linfático axilar con resultado de carcinoma basocelular metastásico.

Resultados. Se recibe huso de piel que presenta una lesión sobrelevada ulcerada central de 7 x 5 cm, alejada de márgenes que infiltra el tejido celular subcutáneo. Se acompaña de una linfadenectomía en la que se aíslan 17 formaciones nodulares (la de mayor tamaño 3,5 cm de diámetro). Secciones de piel que muestran un carcinoma basocelular convencional de patrón sólido y adenoide. Dos ganglios linfáticos que muestran metástasis de carcinoma basocelular. Se observa rebasamiento de la cápsula e invasión de vasos hiliares.

Conclusiones. La frecuencia extremadamente baja de metástasis del carcinoma basocelular hace que ante una metástasis ganglionar, no se plantee como posibilidad en el diagnóstico diferencial. Ante la presencia ganglionar de un carcinoma basaloide sin primario conocido, puede resultar útil valorar la piel regional para confirmar el diagnóstico.

P15. CASO CLÍNICO DE ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN

P. Muñoz Hernández, C. López Martínez, S. Berenguer Ruiz, P. López Casillas, M.L. Martos Cabrera, C. Gordillo Vélez y M. Llamas Velasco

Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Introducción. La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una histiocitosis muy infrecuente, de origen desconocido. Se caracteriza por linfadenopatía cervical bilateral masiva que pueden acompañarse de afectación extraganglionar. La piel es la localización extranodal más frecuente. Existe una forma de ERD con afectación cutánea únicamente.

Caso clínico. Mujer de 76 años en tratamiento por linfoma B difuso de células grandes, que presenta una lesión nodular subcutánea en hombro derecho de dos meses de evolución. Ecográficamente se orienta como tumor anexial a filiar y se extirpa. Los cortes histológicos muestran infiltración del tejido celular subcutáneo por acúmulos de histiocitos grandes, con citoplasma amplio, eosinófilo y presencia de emperipolesis (células inflamatorias intactas fagocitadas). Se acompaña de linfocitos y neutrófilos, sin células plasmáticas ni infiltración por linfoma. En el estudio inmunohistoquímico expresa marcadores histiocitarios (CD68, CD163), S100, OCT2 y Ciclina-D1.

Conclusión. Es esencial reconocer la histología característica (histiocitos de tamaño grande con emperipolesis) y confirmar con la inmunohistoquímica, para un diagnóstico y tratamiento adecuado. La patogenia es incierta y probablemente multifactorial. Se ha sugerido por su asociación con enfermedades autoinmunes que la disregulación inmune juega un papel importante en su patogenia. También se han descrito alteraciones genéticas que conducen a la activación de la vía MAPK/ERK que codifica para Ciclina-D1. Son necesarios más estudios para comprender la etiopatogenia de esta enfermedad y encontrar nuevas dianas terapéuticas.

P16. CASOS DE LEISHMANIASIS EN LAS ÁREAS DE SALUD II Y VII DE LA REGIÓN DE MURCIA DURANTE EL PERÍODO 2013-2023

A. Agüera Sánchez^a, C. Campoy Carreño^b, I. Pagán Muñoz^c, P.D. Alcalá Tineo^a y E. Poblet Martínez^c

^aHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). ^bComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena (CHUC). ^cHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). Universidad de Murcia (UMU). Murcia. España.

Introducción. La leishmaniasis es una enfermedad infecciosa causada por un protozoo flagelado perteneciente al género *Leishmania*. Mientras que la mayoría de la población suele presentar

cuadros autolimitados, los sujetos inmunodeprimidos pueden desarrollar formas atípicas especialmente graves.

Objetivos. Describir los casos de leishmaniasis diagnosticados en las áreas de salud II y VII de la Región de Murcia entre los años 2013 y 2023. Secundariamente, determinar si existen diferencias atendiendo a la situación inmunológica de los pacientes.

Material y métodos. Se realizó una búsqueda en la aplicación PAT-Win del servicio de Anatomía Patológica, introduciendo el término "leis" en el apartado diagnóstico y descartando los casos negativos para leishmaniasis. Se recuperaron 63 casos de leishmaniasis confirmada. Llevamos a cabo una recogida de datos clínico-epidemiológicos, elaborando posteriormente un análisis estadístico mediante el paquete SPSS.

Resultados. De los 63 casos, la mayoría (82,5%) presentaban formas cutáneas de localización fundamentalmente en áreas expuestas, seguido de las formas viscerales (12,7%) y mucocutáneas (4,8%). En cuanto al estado inmunológico de los pacientes, más de la mitad presentaba algún factor de inmunodepresión; de estos, al menos dos tercios estaban bajo tratamiento con fármacos inmunosupresores, sobre todo fármacos biológicos anti-TNFa.

Discusión y conclusiones. La incidencia de leishmaniasis en nuestro medio ha experimentado un crecimiento casi exponencial entre los años 2013 y 2023. Más de la mitad de los pacientes estaban inmunodeprimidos, principalmente debido al uso de fármacos anti-TNFa. Se observó una asociación existente entre el estado de inmunodepresión y la administración de un tratamiento combinado o sistémico de entrada.

P17. CINCO LESIONES MELANOCÍTICAS DE SPITZ CON FUSIÓN DE ALK Y ROS-1

A. Córdoba Iturriagagoitia, M.L. Álvarez, C. Llanos Chavarri, G. de Lima Piña, E. Carracedo Vega, J.I. Yanguas Bayona y D. Guerrero Setas

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las neoplasias melanocíticas de Spitz albergan con frecuencia reordenamientos cromosómicos que dan lugar a fusiones génicas recurrentes. Estas fusiones afectan a genes de receptores tirosquinasa como ALK, ROS1, NTRK1, RET y MET, o genes como BRAF. Las lesiones melanocíticas de Spitz con fusiones de ALK y ROS1 son las mejor caracterizadas y estudiadas. Parece que la morfología puede ser predictiva de las alteraciones moleculares.

Material y método. En los 127 nevus de Spitz diagnosticados en los últimos 4 años, hemos observado 5 casos con fusiones de ALK y ROS1 (3,9%).

Resultados. Se trata de 2 mujeres y 3 hombres, con edades entre 6 y 41 años. Cuatro de ellos corresponden a nevus de Spitz y un melanoma de Spitz. Las lesiones de Spitz con fusión de ALK presentan melanocitos fusiformes. En dos casos el crecimiento es polipoide. Un caso se acompaña de estroma desmoplásico, y un nevus es epitelioide con marcada atipia. El nevus de Spitz compuesto con fusión de ROS1 muestra una morfología fusiforme con gran hiperplasia epidérmica y marcada extensión anexial.

Conclusiones. En nuestros casos no hemos observado el patrón morfológico característico asociado a las fusiones de ALK y ROS1. Entre las lesiones con fusión de ALK hemos observado melanocitos fusiformes pero también epitelioides y estroma desmoplásico. En el único caso con fusión de ROS1, hemos observado una extensión masiva a través de los anejos. No podemos confirmar que la morfología sea predictiva de las fusiones de ALK y ROS1.

P18. COINFECCIÓN DE SÍFILIS Y VIRUELA DEL MONO EN PACIENTE VIH: A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Martínez Cozar, P.A. Benini Padilla, R.D. Palacios Díaz, R. Botella Estrada y J. López Davia

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. La viruela símica es una zoonosis viral que se transmite principalmente por contacto directo con lesiones cutáneas activas o exposición a fluidos corporales. Clínicamente se presenta con síntomas gripales, linfadenopatía y rash papulovesicular, que en algunos casos puede progresar a lesiones ulceradas severas. Esta progresión es más frecuente en pacientes inmunocomprometidos, como aquellos con VIH, quienes también tienen un mayor riesgo de coinfecciones.

Material y métodos. Presentamos el caso de un paciente varón de 27 años con antecedente de VIH mal controlado, actualmente con carga viral detectable. Acude a nuestro centro por lesiones tipo pápula en mejilla y extremidades, que evolucionaron a úlceras. Fue diagnosticado de sífilis cutánea e inició tratamiento con penicilina + doxaciclina. A pesar del tratamiento, el paciente presentó empeoramiento clínico desarrollando nuevas lesiones similares.

Resultados. Se realizó una biopsia de las nuevas lesiones, revelando ulceración de la epidermis con un prominente infiltrado inflamatorio agudo polimorfonuclear y presencia de queratinocitos balizados con cuerpos intracitoplasmáticos de Guarnieri. El análisis serológico confirmó la presencia de ADN de Orthopoxvirus, estableciendo el diagnóstico de coinfección por viruela del Mono y sífilis.

Conclusiones. Ante un paciente inmunocomprometido que no responde a tratamiento es importante considerar la posibilidad de infecciones simultáneas que puedan afectar la efectividad del mismo. La disminución colectiva de la inmunidad contra los ortopoxvirus por el declive en la vacunación, representa una amenaza creciente para la propagación de estos virus, con un impacto sanitario significativo.

P19. CUANDO LAS PRUEBAS MICROBIOLÓGICAS NO SON CONCLUYENTES...

J.M. Villa González, P. Andrés Ibarrola, G. Muñoz Unamunzaga, I. Orbegozo Arrizabalaga, I. García Miranda, K. Goncalves Villarreal, E. Bereciartua Bastarrica, V. Velasco Benito y E. Acebo Mariñas

Hospital Universitario Cruces. Baracaldo. España.

Varón de 49 años, natural de Senegal, que consultó por una lesión en la planta del pie izquierdo de 10 años de evolución. Refería que era dolorosa, y que periódicamente drenaba un material blanquecino-amarillento. A la exploración se apreciaba en el arco plantar izquierdo una lesión nodular de 10 mm, fluctuante, con dos pápulas hiperqueratósicas. En el estudio mediante una resonancia magnética se objetivó una colección de 52 x 75 x 37 mm. Se tomaron múltiples muestras microbiológicas que fueron negativas. En la biopsia se describía una piel ulcerada con tejido de granulación y necrosis gangrenosa de la dermis y del tejido celular subcutáneo. Entremezclado con detritus y material fibrinoleucocitario se identificó un gran agregado de estructuras micóticas que contenía abundantes hifas (gruesas y septadas), y esporas, muy sugestivo de un eumicetoma. El paciente se encuentra a la espera de ser intervenido e iniciar tratamiento antifúngico. El micetoma es una infección granulomatosa crónica causada por hongos (eumicetoma) o bacterias (actinomictoma). Generalmente se produce por inoculación directa por traumatismos, por lo que aparecen frecuentemente en las extremidades inferiores. Se manifiesta como un nódulo subcutáneo no doloroso, múltiples orificios con salida de material purulento con presencia de granos. El tratamiento del eumicetoma consiste en el desbridamiento quirúrgico asociado al uso de antifúngicos durante largos periodos de tiempo. Se presenta el caso de un eumicetoma, poniéndose de manifiesto la importancia del estudio histológico también en las enfermedades infecciosas, aun cuando los estudios microbiológicos no son concluyentes.

P20. DEPÓSITO DE CADENAS LIGERAS Y PESADAS EN LA PIEL. MÁS ALLÁ DEL AMILOIDE

S. Berenguer Ruiz^a, L. Martos-Cabrera^a, P. Muñoz-Hernández^a, C. Carlos Saus-Sarrias^b, M. Olivares-Guerrero^a y M. Llamas-Velasco^a

^aHospital Universitario La Princesa. Madrid. ^bHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca.España.

La enfermedad por depósito de cadenas ligeras y pesadas (EDCLCP) es un trastorno infrecuente caracterizado por la acumulación de cadenas ligeras y pesadas producidas por linfocitos B monoclonales o células plasmáticas. La afectación cutánea es excepcional. Solo se ha documentado un caso previo sin caracterización clínica ni histológica. Presentamos el caso de un hombre de 66 años que consultó por lesiones cutáneas asintomáticas de un año de evolución. Sus antecedentes médicos incluían una gammopatía monoclonal de significado incierto. En la exploración física, se observaron pápulas eritemato-violáceas superficie brillante en las regiones anterior del tórax, lumbar y cervical. No se encontraron alteraciones en el hemograma ni en el perfil hepático y renal. La inmunofijación sérica y la electroforesis de proteínas revelaron un componente monoclonal IgG kappa con un pico monoclonal. El análisis histológico mostró depósitos amorfos, hialinos y acelulares, positivos para PAS, negativos para rojo Congo y sin birrefringencia. La inmunohistoquímica identificó estos depósitos como positivos para cadenas ligeras kappa, y la inmunofluorescencia fue positiva tanto para cadenas ligeras kappa como para la región constante de IgG. La microscopía electrónica (ME) reveló un material no amiloide sin formación de fibrillas, extracelular e intracelular, con disposición globular rodeada por membrana en las áreas intracelulares. Basándonos en los hallazgos de la biopsia cutánea, consideramos que este caso representa una EDCLCP con afectación cutánea exclusiva. Este caso es notable ya que los depósitos intra- y extracelulares no corresponden a amiloide, pero actúan como un imitador en hematoxilina-eosina. La ME permitió confirmar el diagnóstico.

P21. DERMATOSIS GLÚTEA SENIL: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. García Martínez, F.M. Ramos Pleguezuelos, R. Ruiz Villaverde, M.P. Rodríguez Rodríguez y S.M. González Pelegrina

Hospital Universitario Clínico San Cecilio (HUCSC). Granada. España.

Introducción. La dermatosis glútea senil es una enfermedad común pero poco reconocida que se caracteriza por lesiones glúteas por presión crónica con cambios histológicos leves e inespecíficos. Presentamos un caso clínico representativo.

Material y métodos. Paciente de 83 años consulta por lesión en glúteos de meses de evolución sin antecedentes de interés. A la exploración, placa eccematosa en pliegue interglúteo sin signos de infección activa. Con la sospecha de liquen simple crónico vs. psoriasis inverso se realiza biopsia punch de 5 mm.

Resultados. Hiperqueratosis psoriasiforme con paraqueratosis únicamente focal, numerosos cuerpos apoptóticos, infiltrado linfohistiocítico en banda y proliferación vascular de dermis papilar.

Conclusiones. La dermatosis glútea senil es una entidad frecuente e infradiagnosticada que se presenta sobre todo en pacientes de edad avanzada y sedestación prolongada. Clínicamente consiste en placas hiperqueratósicas y licuadas uni o bilaterales en la región glútea. Histológicamente se observa hiperqueratosis, hiperplasia epidérmica psoriasiforme, dilatación/proliferación vascular en la dermis superior e infiltrado perivascular linfohistiocítico reactivo. A excepción de la localización específica presenta las mismas características que la angiomasosis pruriginosa pudiendo unificarse ambas bajo el término hiperplasia epidérmica reactiva y angiogénesis de la parte trasera (REAR). Deben tenerse en cuenta como diagnós-

tico diferencial de lesiones tumorales vasculares e inflamatorias como eccema, psoriasis o úlceras por decúbito.

P22. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA CON MÚLTIPLES MANIFESTACIONES CLÍNICOPATOLÓGICAS EN PACIENTE CON SMD: UN RETO DIAGNÓSTICO

S. García-Fuertes, S. García González, V. Lezcano Biosca, M.T. Olave Rubio, L. Prieto-Torres y M. García García.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Las lesiones cutáneas asociadas a procesos hematológicos son frecuentes e incluyen un espectro clínico e histopatológico amplio que dificulta su clasificación en la literatura actual. El estudio molecular de estas lesiones ha permitido establecer una relación mutacional con neoplasias mieloproliferativas y síndromes mielodisplásicos (SMD). Presentamos el caso de una mujer de 64 años, con SMD desde 2019 y neutrofilia progresiva en el último año. Paralelamente, la paciente ha presentado varios episodios de lesiones cutáneas con diferente clínica: pápulas eritematosas levemente infiltradas, bien delimitadas, en dorso nasal, cejas y muslos, así como grandes placas ampollas violáceas en piernas con ulceración posterior. El primer episodio coincidió con el diagnóstico de su neoplasia mielode. Las biopsias muestran espongirosis y un infiltrado inflamatorio perivascular en dermis superficial, con neutrófilos y eosinófilos, sin vasculitis aguda. En otras biopsias se identifica la presencia de numerosos elementos CD123 positivos, así como una población celular de fenotipo mielode maduro. Las lesiones cutáneas se han resuelto en varias ocasiones con corticoides orales y tópicos. En el momento actual la paciente se encuentra en remisión de su SMD a la espera de un trasplante alogénico. La aparición de dermatosis neutrofílicas y su manejo clínico supone en ocasiones un reto diagnóstico y terapéutico en pacientes con neoplasias mieloides. Su papel en el pronóstico de la enfermedad de base, así como el significado de encontrar mutaciones comunes en piel y MO de estos pacientes no está esclarecido, por lo que debemos continuar con su estudio para mejorar la atención de estos pacientes.

P23. DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS Y HALLAZGOS CLÍNICO-DERMATOPATOLÓGICOS DEL LINFOMA TIPO PIERNA. SERIE DE NUEVE CASOS

A. Agüera Sánchez^a, M. Mansilla Polo^b, C. Godoy Alba^a, I. Torres Navarro^c, J.F. Orts Paco^a, J.P. Serrano Serra^a, R. Botella Estrada^d y E. Poblet Martínez^e

^aHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). Murcia.

^bHospital Universitario y Politécnico La Fe. ^cHospital Universitario y Politécnico La Fe. Instituto de Investigación Sanitaria (IIS) La Fe. ^dHospital Universitario y Politécnico La Fe. Instituto de Investigación Sanitaria (IIS) La Fe. ^eUniversitat de València. Valencia. ^fHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). Universidad de Murcia (UMU). Murcia. España.

Introducción. El linfoma cutáneo primario difuso de células grandes-tipo pierna (LCPDCG-TP) es una variante agresiva de linfoma cutáneo primario de células B que representa aproximadamente el 3-4% de todos los linfomas cutáneos primarios y el 10-20% de los linfomas cutáneos primarios de células B.

Objetivos. Presentamos un análisis retrospectivo de una serie de 9 casos de LCPDCG-TP de reciente diagnóstico.

Descripción de la serie. Clínicamente, los pacientes presentaron nódulos cutáneos solitarios o múltiples, de color rojo o rojo azulado, a menudo de crecimiento rápido y ulcerantes, así como placas infiltradas que afectaban fundamentalmente a los miembros inferiores. Histológicamente, se observaba una proliferación monótona de células azules de mediano-gran tamaño tipo centroblasto e in-

munoblasto, que presentaban un fenotipo similar al de los linfomas difusos de células B grandes de fenotipo activado con un elevado índice proliferativo, positividad para CD20, BCL-2, BCL-6 y MUM1 y negatividad para CD10 y CD30. También observamos lesiones en localizaciones atípicas como el escroto, que pueden ser histológica e inmunofenotípicamente indistinguibles de las lesiones cutáneas en extremidades.

Discusión y conclusiones. El LCPDCG-TP se caracteriza por un pobre pronóstico que suele requerir el uso de tratamiento quimioterápico sistémico en pacientes de edad avanzada. Hasta un 15%-20% de las lesiones pueden localizarse fuera de las piernas; en estas localizaciones, las lesiones pueden adquirir una forma clínica peculiar que dificulta su diagnóstico.

P24. DOS CASOS INESPERADOS DE UNA ENTIDAD EMERGENTE: NEOPLASIA DE CÉLULAS FUSIFORMES CON REORDENAMIENTO DE NTRK

C. Rodríguez García, J. López Davia, R. Botella Estrada y M. Llavador Ros

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. Las neoplasias de células fusiformes con reordenamiento del gen NTRK representan una entidad rara y emergente, más frecuente en edad pediátrica. La detección molecular de fusiones del gen NTRK juega un papel crucial tanto en el diagnóstico como en el tratamiento dirigido de estas neoplasias.

Caso clínico. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro centro, en los cuales no hubo sospecha inicial clínica ni radiológica. El primero corresponde a un varón de 63 años con una lesión exofítica de 21 x 3 mm en la planta del pie. En la resonancia magnética la lesión mostró hiperintensidad en T2, afectando la piel y el tejido celular subcutáneo, sin infiltrar la fascia plantar. El segundo caso es una niña de 7 años, con una lesión de aspecto quístico en cuero cabelludo de 20 x 10 mm, de la cual no se dispone imagen radiológica.

Resultados. Las biopsias de ambos casos revelaron hallazgos histopatológicos similares, con una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos y con un patrón infiltrativo. Estas células mostraron una inmunoeexpresión positiva para pan-TRK. El análisis molecular mediante secuenciación masiva detectó una fusión del gen NTRK3 con el gen TGF en el primer caso, y una fusión del gen NTRK1 con el gen PPFIBP1 en el segundo caso.

Conclusión. Estos casos destacan la importancia de considerar las neoplasias de células fusiformes con reordenamiento de NTRK como un diagnóstico diferencial, incluso en pacientes fuera de la edad pediátrica y sin hallazgos clínicos o radiológicos sugestivos ante cualquier lesión de hábito fusiforme.

P25. DOS TUMORES, ¿UN MISMO ORIGEN?

P. Andrés Ibarrola, V. Velasco Benito, J.M. Villa-González, I. Orbegozo Arrizabalaga, I. García Miranda y K. Goncalves Villarreal

Hospital Universitario de Cruces. Barcaldo. España.

Introducción. Existe importante desconocimiento sobre el posible origen histológico del fibroxantoma atípico/sarcoma dérmico pleomórfico (FXA/SDP). Se expone un caso clínico de un tumor de colisión que hace plantearse la relación de esta entidad con el carcinoma escamoso.

Caso clínico. Mujer de 92 años que presenta un nódulo de 3 x 2 cm en región fronto-parietal izquierda de meses de evolución que se extirpa. En el análisis anatomopatológico se objetiva una lesión polipoide ulcerada cuya superficie muestra un carcinoma escamoso en contacto directo con un nódulo tumoral dérmico de células atípicas que infiltra grasa subcutánea, característico del SDP. La zona correspondiente al carcinoma escamoso es positiva con técnicas de inmunohistoquímica para p40 y AE1/AE3, y la zona del SDP es positiva para CD10 y CD68.

Discusión. Describimos un tumor de colisión que incluye un carcinoma escamoso sobre un SDP. Se desconoce el origen histológico del FXA/SDP, aunque se postula una posible desdiferenciación de estirpe queratinocítica a partir de un carcinoma escamoso, dado que se han descrito en la literatura casos de tumores de colisión compuestos por carcinomas escamosos y FXA/SDP. No obstante, otros autores defienden un origen mesenquimal de estas lesiones. A favor del posible origen queratinocítico están el importante daño actínico de la piel circundante a estas lesiones y los hallazgos recientes obtenidos con técnicas de análisis molecular que muestran similitudes entre el carcinoma escamoso desdiferenciado y el FXA/SDP.

Conclusiones. El caso propuesto orienta a que el FXA/SDP podría tratarse de una desdiferenciación originada a partir de un carcinoma escamoso.

P26. ELASTOSIS AMILOIDOSIS COMO PATRÓN HISTOLÓGICO EN AMILOIDOSIS CUTÁNEA

E. Sánchez Martínez^a, J. Schaller^a y A. Santos-Briz Terrón^b

^a*Dermatopathologie Duisburg-Essen.* ^b*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. Salamanca. España.*

Presentamos el caso de un varón de 6 años sin antecedentes de interés que consulta por una lesión nodular asintomática periumbilical desde hace 5 años. En la exploración física se aprecia un nódulo de 2 cm mal delimitado con superficie hiperqueratósica y consistencia blanda. Se realiza una biopsia punch en la que destaca la presencia de depósitos gruesos de material eosinófilo claro en la parte superior de la dermis reticular. Estos tiñen positivo con PAS y rojo Congo. En la tinción de van Gieson se observan las fibras elásticas dérmicas parcialmente fragmentadas y rodeadas por material amiloide. Además, el amiloide muestra positividad para citoqueratinas en la tinción inmunohistoquímica así como negatividad para cadenas ligeras lambda y kappa, amiloide AA y transtirretina. Con esto, se estableció el diagnóstico de elastosis amiloidosis cutánea con depósito de amiloide AK. La elastosis amiloidosis es un tipo de amiloidosis poco frecuente caracterizada por el depósito de amiloide alrededor de las fibras elásticas. Se han descrito 11 casos en la literatura, siete de los cuales se asociaron a amiloidosis sistémica con afectación multiorgánica y cuatro se presentaron como amiloidosis cutánea primaria localizada sin síntomas extracutáneos. En todos los casos publicados se identificó amiloide de tipo AL en las biopsias cutáneas mediante estudios de inmunohistoquímica o hibridación in-situ. Describimos un caso de amiloidosis cutánea AK que muestra un patrón de elastosis amiloidosis, una característica histológica no descrita hasta la fecha en la literatura.

P27. ENDOMETRIOSIS CUTÁNEA

L.D. Moya Ordúñez, C. Areán Cuns, M. Jo Velasco, J. García Sanz, I. Eraña Tomás, L. Fuertes de la Vega y M.D. Mendoza

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La endometriosis cutánea es una variante rara de la endometriosis extrapélvica, que afecta al 0,5-1% de las mujeres con endometriosis de este tipo, que aparece o bien sobre cicatrices (70% de los casos) o bien de forma primaria (30%), y que se localiza fundamentalmente en la zona periumbilical. El diagnóstico de endometriosis cutánea se puede realizar mediante ecografía, anamnesis o exploración, y aunque el espectro de diagnósticos diferenciales es muy amplio, el diagnóstico definitivo es necesariamente histopatológico.

P28. ENFERMEDAD DE GROVER. UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE

V. Melguizo García, E. Gallego Domínguez, M.D. Benedicto Maldonado, E.M. García Pastor, N. López Navarro e I.M. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Mujer de 54 años que acude a consulta de dermatología por lesiones cutáneas de 14 años de evolución, las cuales cambian de color según la época del año y en ocasiones son pruriginosas. A la exploración se observan pápulas eritematosas en muslos. Se realiza biopsia incisional con diagnóstico diferencial de foliculitis vs. psoriasis vs. a filiar. En el estudio microscópico se evidenció la formación de una lamela cornoide con una columna de paraqueratosis, disqueratosis y acantólisis suprabasal. La dermis presentaba un infiltrado inflamatorio perivascular inespecífico. Llegando al diagnóstico de una enfermedad de Grover de tipo poroqueratósica. La enfermedad de Grover clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas y papulovesículas eritematosas pequeñas, a veces costrosas. Suelen aparecer en la parte superior del tronco de pacientes varones mayores. Las lesiones pueden ser transitorias o persistir durante varios años. A veces cursan con intenso prurito y coexistiendo en ocasiones con otras dermatosis. A nivel histológico se distinguen cinco patrones distintos, siendo uno de ellos el tipo poroqueratósico, se caracteriza por la presencia de columnas oblicuas de paraqueratosis sobre áreas de epidermis carentes de capa granular, con ocasionales células disqueratósicas en las capas epidérmicas superiores y una tendencia a la vacuolización basal. Dicha entidad corresponde a un 5% de los casos de enfermedad de Grover. El conocimiento de los distintos patrones de enfermedad de Grover es importante ya que ayudaría a la realización de un diagnóstico correcto evitando diagnósticos erróneos e incluso la realizar una nueva biopsia.

P29. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA EN EL SITIO DE INYECCIÓN DE LA VACUNA FRENTE AL SARS-CoV-2

C.F. Figueroa Martín, L.F. Godoy Villalón, A. San José Rodríguez, G. Rodríguez Vega, F. Granados Pacheco, L. Borrego Hernando y Z. Hernández Hernández

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

Introducción. La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una enfermedad rara, benigna y autolimitada, caracterizada por una proliferación reactiva de histiocitos.

Caso clínico. Un varón de 64 años consultó por una lesión asintomática en el brazo izquierdo, de 4 meses de evolución. La localización coincidía con el sitio de inyección de la tercera dosis de la vacuna de Pfizer® frente al SARS-CoV-2, administrada 8 meses antes. En la exploración física presentaba una placa eritemato-parduzca de 5 cm de diámetro, infiltrada y de consistencia aumentada. No se identificaron adenopatías, masas ni organomegalías. El estudio histológico mostró un infiltrado nodular dérmico superficial y profundo, constituido por células de hábito histiocítico, donde se identificaban imágenes de emperipolesis. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para S100, CD163, CD68 (focal), OCT2 y ciclina D1, siendo negativo para CD1a. Se estableció el diagnóstico de ERD. El estudio de extensión descartó afectación sistémica, por lo que se realizó una infiltración intralesional de triamcinolona acetónido, con remisión parcial a los 3 meses.

Discusión. La ERD es una histiocitosis de células no Langerhans idiopática. Se han descrito tres casos de ERD cutánea tras la vacunación frente al SARS-CoV-2, pero en ninguno de ellos las lesiones coincidían con el sitio de inyección. Asimismo, se han descrito dos casos tras la infección por SARS-CoV-2.

Conclusión. Presentamos un caso de ERD cutánea en el sitio de inyección de la vacuna frente al SARS-CoV-2. Debemos considerar a la ERD dentro del espectro de manifestaciones cutáneas raras de la infección por SARS-CoV-2 y sus vacunas.

P30. EPIDERMÓLISIS AMPOLLOSA DISTRÓFICA: UNA HISTORIA FAMILIAR

M. Torrent García

Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. España.

La epidermólisis ampullosa distrófica (EAD) es una enfermedad genética poco frecuente y la segunda forma más frecuente de epidermólisis ampullosa (EA), se debe a mutaciones en el gen COL7A1 que codifica el colágeno tipo VII, un componente esencial de las fibrillas de anclaje ya que son fundamentales para la unión de la lámina basal al tejido conjuntivo de la dermis subyacente. Las mutaciones en COL7A1 pueden ser de tipo dominante o recesivo, lo que da lugar a una disminución parcial o total interrupción de la síntesis del colágeno VII, respectivamente. Clínicamente, la EAD se caracteriza por fragilidad cutánea severa con formación de ampollas y úlceras, que ocurren de manera espontánea o ante mínimos traumatismos, afectando principalmente a manos, pies y región pretibial. Las lesiones se resuelven formando cicatrices atróficas, y en consecuencia fibrosis, contracturas y pseudosindactilia en los casos graves. Desde el punto de vista histopatológico, la EAD se caracteriza por la formación de ampollas subepidérmicas, en la dermis papilar, específicamente situadas por debajo de la lámina densa de la membrana basal. A diferencia de otras formas de epidermólisis ampullosa, donde la separación ocurre en diferentes capas, la ampolla en la EAD se encuentra a nivel dérmico, lo que implica una mayor cicatrización y fibrosis postampolla. En este póster presentamos dos casos clínicos de madre e hija con diagnóstico de EAD, en quienes se observan tanto las manifestaciones clínicas típicas como los hallazgos histopatológicos característicos de la enfermedad.

P31. ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LOS TUMORES MELANOCÍTICOS SPITZOIDES ATÍPICOS Y MALIGNOS

L. Terrádez-Más^a, A. Mosquera-Zamudio^b, C. Morera^a, S. Pérez-Deben^a, J.C. López-Takegami^b, K. Wiedemeyer^c, T. Brenn^c y C. Monteagudo^b

^aUniversidad de Valencia. Hospital Clínico Universitario-INCLIVA. España. ^bFundación Universitaria Sanitas. Bogotá. ^cCumming School of Medicine. University of Calgary. Calgary, AB. Canadá.

Diferenciar los tumores de Spitz atípicos/melanocitomas (AST) de los melanomas spitzoides sigue siendo un desafío, ya que presentan diferencias en su comportamiento clínico. En este sentido algunos estudios indican un peor pronóstico de los tumores spitzoides con mutación BRAF o NRAS. Para estudiar las diferencias de evolución clínica entre melanomas spitzoides y AST, hemos realizado el seguimiento clínico de 92 pacientes: 55 AST (36 de bajo grado y 19 de alto grado) y 37 melanomas spitzoides. Se consideró AST de alto grado si presentaba ≥ 2 de los siguientes criterios: 4-6 mitosis/mm², mitosis atípicas, masas expansivas, marcado pleomorfismo nuclear, y ulceración. Pudimos analizar el estado mutacional de BRAF y NRAS en 61 casos (31 AST y 30 melanomas). Solo 3 casos de AST (1 de bajo grado y 2 de alto grado) tenían mutado BRAF (BAMS) y 1 (alto grado) NRAS. Por el contrario, 9 melanomas tenían mutado BRAF (7) o NRAS (2). Así pues, el 30% de los melanomas con morfología spitzoide tiene BRAF o NRAS mutado, en comparación con solo un 13% de los AST. Ninguno de los 36 casos de AST de bajo grado tuvo eventos adversos. Entre los AST de alto grado hubo solo recidiva local en 2 casos. Entre los melanomas, hubo 1 caso con recidiva

local, 10 con metástasis ganglionares, 3 con metástasis a distancia y 3 muertes por melanoma.

P32. EXPRESIÓN DE PHLDA1 EN CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

M. Recio Monescillo, M. Jo Velasco, M.S. Rodríguez Pinilla, F.J. Díaz de la Pinta, J. García Sanz, M.D. Dolores Mendoza, J.L. Díaz Recuero, L. Requena Caballero y J. Torre Castro

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor neuroendocrino primario cutáneo de comportamiento agresivo. Está bien caracterizado que hasta en el 80% de los casos, el poliomavirus de células de Merkel (MCPyV) se encuentra integrado en el genoma de la célula tumoral, considerándose un desencadenante oncogénico, si bien el origen de la célula tumoral tanto en los casos MCPyV-positivos como en los MCPyV negativos continúa siendo objeto de debate. Diferentes estudios han comparado las características clínicas, histopatológicas y moleculares del tumor en caso de positividad y negatividad de MCPyV, encontrándose diferencias. Recientemente, se ha publicado la aparición de CCM combinado con tricoblastoma, con solapamiento mutacional en ambos tumores, lo que parece apoyar el origen epitelial del CCM MCPyV-positivo. Con el objetivo de aportar evidencia sobre un posible origen en el epitelio folicular del CCM MCPyV-positivo, presentamos un estudio realizado en base de datos de CCM en el que se realiza tinción con PHLDA1 a 20 CCM, 10 de ellos MCPyV-positivos y 10 MCPyV-negativos. La consideración del estatus de MCPyV fue abordada mediante inmunohistoquímica, expresión génica y secuenciación de nueva generación.

P33. FOLICULITIS PERFORANTE: UN INDICADOR DERMATOLÓGICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD METABÓLICA MAL CONTROLADA

J. Griffiths Acha, M. Olivares Guerrero, M.A. Mármol Fábrega, C. Jiménez Revilla, A.Q. Hidalgo Morales, C. Torre Carrera y F. Pinedo Moraleda

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción. Las dermatosis perforantes adquiridas son un grupo de trastornos caracterizados por la eliminación transepidérmica de material dérmico. Estas condiciones suelen estar asociadas a enfermedades sistémicas crónicas, como la insuficiencia renal, diabetes mellitus y otras patologías metabólicas. Entre las variantes más comunes se incluyen la elastosis perforante serpiginosa, la colagenosis perforante reactiva, la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante. Esta última afecta principalmente los folículos pilosos, donde los productos dérmicos son eliminados a través del folículo, generando una respuesta inflamatoria crónica.

Caso clínico. Presentamos el caso de un varón de 50 años con diabetes mellitus tipo 1 de larga evolución, mal control metabólico, nefropatía diabética en progresión e hipertensión arterial mal controlada. El paciente acudió a urgencias por la aparición de lesiones tipo foliculitis de tres meses de evolución, inicialmente pruriginosas. La exploración física reveló pápulas foliculocéntricas eritematosas de 2-4 mm con centro queratósico y algunas con pústulas en muslos, glúteos y dorso superior. Se realizó una biopsia para descartar foliculitis perforante, donde se observaron fibras de colágeno y elásticas que penetraban en el espacio folicular, confirmando el diagnóstico.

Discusión y conclusión. La foliculitis perforante es una entidad rara que suele asociarse a enfermedades metabólicas crónicas, especialmente la diabetes mellitus mal controlada y la enfermedad renal crónica, como en este caso. La eliminación transepidérmica

de fibras elásticas a nivel folicular es el hallazgo patognomónico en el diagnóstico histopatológico.

P34. GRANULOMA NECROBIÓTICO ASOCIADO A INFILTRACIÓN CUTÁNEA POR LLC

E.J. San Martín Arrieta^a, C. Cánovas Seva^b, S. García Rodiño^b, C. Aliste Santos^c y J.M. Suárez Peñaranda^c

^a*Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.*

^b*Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.* ^c*Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Santiago de Compostela. España.*

Introducción. El granuloma necrobiótico es una lesión inflamatoria crónica caracterizada por la presencia de una forma particular de degeneración del colágeno ("necrobiosis") asociada a grados variables de inflamación granulomatosa. Habitualmente se relaciona con enfermedades autoinmunes o reumatológicas, y raramente se ha asociado a leucemia linfocítica crónica (LLC).

Caso clínico. Varón de 65 años diagnosticado hace 5 años de leucemia tipo LLC, que no se considera subsidiario de tratamiento y que mantiene controles analíticos periódicos. Únicamente presenta intermitentemente adenopatías que no son suficientes para considerar progresión de la enfermedad. Consulta por lesiones en miembro superior de un mes de evolución, que consideraba como picaduras de insecto. Son dos lesiones papulosas, cupuliformes, eritematosas y firmes. Bien delimitadas en brazo y antebrazo izquierdos que impresionan de reacción de hipersensibilidad, pseudolinfoma o infiltración de su proceso hematológico. Se realiza biopsia en sacabocados, que muestra extensas áreas de degeneración del colágeno de aspecto "necrobiótico" en todo el espesor de la dermis con inflamación linfohistiocitaria. Se aprecian acúmulos de linfocitos de pequeño tamaño con perfil inmunohistoquímico CD23+, CD20+, CD5+, CD79+ y BCL2+ con abundantes linfocitos T acompañantes. Los hallazgos son compatibles con infiltración por linfoma cutáneo de células B asociado a cambios histológicos de granuloma necrobiótico.

Conclusión. Los cambios tipo granuloma necrobiótico se han descrito raramente asociados a LLC. No está claro si se trata de una reacción a la infiltración cutánea por el linfoma o corresponde a una colonización por parte de las células neoplásicas de una lesión primaria cutánea.

P35. HAMARTOMA QUÍSTICO FOLÍCULO-SEBÁCEO

L.D. Moya Ordúñez, C. Areán Cuns, M. Jo Velasco, I. Eraña Tomás y L. Requena Caballero

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El hamartoma folículo-sebáceo quístico es una neoplasia anexial benigna extremadamente poco frecuente, descrita por primera vez en 1991 por Kimura, de origen folicular y conformada por elementos foliculares, sebáceos y mesenquimales, que aparece predominantemente en la cabeza y en el cuero cabelludo, presentándose clínicamente como lesiones nodulares ante las cuales cabe plantearse el diagnóstico diferencial con quistes dermoides y esteatocistomas.

P36. HEMANGIOMA CONGÉNITO CON EVOLUCIÓN CLÍNICA INESPERADA

M.A. Bencomo Villegas, M. I. Ttito Condori, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez-Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. Los tumores vasculares de la infancia son una causa importante de morbilidad con importantes secuelas, dichas lesiones pueden presentarse de manera esporádica o formando parte de

síndromes genéticos, ocasionalmente siendo las primeras manifestaciones de los mismos.

Caso clínico. Presentamos el caso de un recién nacido a término con diagnóstico prenatal de hemangioma congénito, que presenta desde el nacimiento una lesión exofítica roja que abarca el lóbulo de la oreja, región malar y región temporooccipital, blanda, compatible clínica y radiológicamente con un hemangioma congénito. Al mes de vida experimenta un crecimiento notable, motivo por el cual se biopsia. Descripción microscópica: la piel muestra una tumoración sobre-elevada que ocupa la dermis reticular de forma difusa, constituida por lóbulos de vasos de pequeño tamaño, distribuidos alrededor de vasos centrales, ligeramente dilatados. Algunas células endoteliales muestran morfología en tachuela con núcleos hiper cromáticos. También se observan ocasionales inclusiones eosinófilas intracitoplasmáticas; con las técnicas de inmunohistoquímica son positivas con CD34, ERG y CD31, y negativas para GLUT-1, D2-40.

Conclusión. Se han descrito hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH), parcialmente involutivos (PICH), no involutivos (NICH) y más recientemente con expansión tardía (TECH). Nuestro caso presenta hallazgos compatibles con un NICH, sin embargo, la evolución clínica no es la esperada para este tipo de tumor.

P37. HIPERPLASIA DE CORPÚSCULOS DE PACINI

O. Cerezo Aranda, D. de la Vega Ruiz, M. Menéndez Sánchez, F.J. Pinedo Moraleda, E.D. Rodríguez Molano, C. Jiménez Revilla, A.Q. Hidalgo Morales, J.I. Flórez Miranda, M.M. Jorge Israel y R. Miñano Medrano

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Las lesiones dolorosas en los dedos de las manos pueden deberse a múltiples causas, entre las que podemos incluir procesos articulares, derivados del sistema nervioso periférico o de músculo liso, entre otros. En ocasiones pueden ser motivo de consulta en Dermatología. Se presenta el caso de un varón de 39 años con una lesión dolorosa en el primer dedo de la mano izquierda, de evolución progresiva en los últimos meses. El paciente describe una molestia localizada y ocasional hipersensibilidad al tacto, sin antecedentes de traumatismos significativos recientes en la zona. Al examen físico, se observa una leve tumefacción en el área afectada, sin cambios significativos en la coloración de la piel ni ulceración de la misma. La palpación produce una sensación de molestia moderada, especialmente en respuesta a la presión profunda. No se evidencian otros signos inflamatorios. Se realiza una biopsia de la lesión, que revela un aumento del tamaño y número de corpúsculos de Pacini en la hipodermis, asociados a fibrosis. Los corpúsculos conservan su estructura característica, con capas concéntricas de células rodeando un axón central. El diagnóstico final es hiperplasia de corpúsculos de Pacini en el primer dedo de la mano izquierda. La hiperplasia de corpúsculos de Pacini, referida en la literatura también como neuroma paciniano y pacinioma puede ser asintomática, pero que en este paciente estaba asociada a dolor localizado y sensibilidad aumentada en el área afectada. Aunque poco frecuente, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de un nódulo doloroso en el dedo.

P38. HIPERPLASIA LINFOIDE ATÍPICA CON REORDENAMIENTO CLONAL DEL GEN TCR Y PRESENCIA DE CÉLULAS PLASMÁTICAS

S. M. González Peregrina^a, B. Rueda Villafranca^a, M. Narváez Simón^b, A. García Martínez^c, M.P. Rodríguez Rodríguez^c y F.M. Ramos Pleguezuelos^a

^aHospital Universitario Virgen de las Nieves. ^bHospital de Baza.

^cHospital Universitario Clínico San Cecilio. Granada. España.

Introducción. Varón de 62 años que acude a consulta por erupción cutánea de 3 días de evolución, consistente en pápulas violáceas

asintomáticas en polo cefálico, tórax y miembros superiores, en ausencia de síntomas sistémicos. Se toma biopsia punch de una lesión en el hombro.

Material y métodos. Se hemisecciona la biopsia, se realiza el procesamiento del tejido con posterior fijación en parafina y se realizan cortes seriados de hematoxilina-eosina.

Resultados. La biopsia mostró intenso infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial, perianexial y en dermis media CD3+, CD20+, CD4+, CD8+, y CD68+ con numerosas células plasmáticas CD38+. Ante el epidermotropismo del infiltrado inflamatorio, se realizaron técnicas moleculares obteniendo reordenamiento clonal del gen TCR. Con los antecedentes de sífilis del paciente recogidos en la historia, se realizó determinación inmunohistoquímica para *Treponema pallidum* que puso de manifiesto la presencia de espiroquetas en epidermis y dermis.

Conclusiones. El denso infiltrado linfocitario con epidermotropismo de la biopsia, la rápida aparición de las lesiones y el reordenamiento clonal del gen TCR puede orientar en primer lugar a proceso linfoproliferativo. Sin embargo, la presencia de plasmáticas y los antecedentes del paciente recogidos en la historia clínica de chancro sífilítico tratado hacía varios años, hizo sospechar de la posibilidad de sífilis secundaria confirmada posteriormente con las técnicas inmunohistoquímicas para *treponema*.

P39. IMPORTANCIA DE LOS HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS EN LAS REACCIONES ADVERSAS CUTÁNEAS GRAVES A MEDICAMENTOS

S. Blasco Muñoz^a, D. Pérez Parra^b, L. González Lorca^b, A. Casas Miras^b, C.A. Capozzi^b, A. Ortiz González^b, E. Aguilar Navarro^b, D. Sánchez Gutiérrez^b, A. Sánchez Espinosa^b y S. Ortiz Reina^b

^aComplejo Hospitalario Universitario de Santa Lucía. ^bComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Cartagena. España.

Varón de 52 años, ingresado por meningoencefalitis por virus varicela zóster y diagnóstico de VIH estadio C3, tratado con cotrimoxazol, aciclovir oral y terapia antirretroviral (bictegravir/emtricitabina/tenofovir alafenamida). A las 24 horas del alta, presentó lesiones exantemáticas eritematosas exfoliativas en extremidades y tronco, cefalea, astenia, fiebre (38,2 °C), asociada a hepatitis colestásica aguda con citólisis hepática moderada-severa con alteraciones de la coagulación. Clínicamente se sospechó síndrome de DRESS sin poder descartar otras posibilidades infecciosas (infección diseminada por virus varicela zóster, lúes atípico [IgG positivo]). Por lo que se decidió biopsia cutánea. La biopsia mostró ortoqueratosis, espongirosis, edema en dermis papilar, infiltrado inflamatorio crónico linfocitario perivascular e intersticial con degeneración vacuolar focal de la interfase y exocitosis linfocitaria. En la epidermis se encontraron frecuentemente queratinocitos necróticos. El patrón anatomopatológico fue dermatitis superficial perivascular crónica con degeneración vacuolar. Estos hallazgos morfológicos pueden aparecer en lesiones como: pitiriasis liquenoi-de y varioliforme, eczema y erupción morbiliforme a fármacos y virus entre otras. El síndrome DRESS es una reacción adversa cutánea grave a medicamentos que se caracteriza por exantema, fiebre, eosinofilia, linfocitos atípicos circulantes y afectación multiorgánica. Se presenta en individuos genéticamente predispuestos, individuos inmunodeprimidos, virus HHV-6, BEV, CMG, reactivación de HHV7, reactividad de células T antifármaco y/o antiviral. No hay hallazgos histopatológicos patognomónicos pero habitualmente aparece un infiltrado inflamatorio dermoepidérmico con linfocitos, espongirosis, vacuolización de queratinocitos basales y cuerpos de Civatte dispersos. Existe una correlación pronóstica entre la intensidad de la necrosis de los queratinocitos y la citólisis hepática.

P40. INFECCIÓN DISEMINADA POR FUSARIUM SOLANI EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

M. González-Farré, M. Rivera López, A.L. Pazmiño Arias, N. Ciriaco-Cortés, M. Iglesias Coma, R. Pujol Vallverdú y C. Barranco Sanz

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Caso clínico. Mujer de 64 años con antecedentes de leucemia mieloide aguda en tratamiento quimioterápico de acondicionamiento para alo-TPH, acude a Urgencias por febrícula y congestión nasal. La paciente presenta neutropenia febril con leucopenia y pancitopenia severa. En el TC craneal se observa ocupación de seno maxilar derecho, con bloqueo osteomeatal y ocupación de celdillas etmoidales, seno frontal y esfenoidal ipsilaterales. En la RNM craneal se identifica aparición de pequeñas lesiones encefálicas. Es valorada por Dermatología tras aparición de mácula eritemato-purpúrica con costra central en gemelo izquierdo. Al examen microscópico, se observan abundantes hifas predominantemente septadas con ramificaciones en ángulo de 45° con oclusión secundaria de vasos de pequeño y mediano calibre.

Discusión. *Fusarium* sp. es un hongo filamentoso, saprófito del suelo, que puede afectar plantas, animales y humanos. Existen aproximadamente 50 especies siendo la más frecuente en humanos *F. solani*. Las lesiones localizadas son más frecuentes en pacientes inmunocompetentes y las formas diseminadas afectan más a inmunodeprimidos con neutropenia prolongada. *Fusarium* sp. comparte características con el género *Aspergillus*. Ambos son hongos angiotrópicos y angio-invasivos, que pueden provocar isquemia, infarto hemorrágico y/o necrosis tisular. Desde un punto de vista morfológico, el aspecto de las hifas y el tipo de ramificación son muy parecidos. Por este motivo, el diagnóstico definitivo debe establecerse mediante cultivo.

Conclusiones. La fusariosis es una infección frecuente en pacientes con neutropenia prolongada. Un diagnóstico precoz es primordial para iniciar el tratamiento oportuno y evitar su diseminación, dada la tendencia a la angio-invasividad y su elevada letalidad.

P41. LA INTELIGENCIA ARTIFICIAL COMO GUÍA EN EL LABERINTO DE LOS TUMORES MELANOCÍTICOS SPITZOIDES

A. Mosquera Zamudio^a, L. Launet^b, R. del Amor^b, V. Naranjo^b y C. Monteagudo^c

^aUniversitat de València. ^bUniversidad Politécnica de Valencia.

^cHospital Clínico de Valencia - INCLIVA. Valencia. España.

Los tumores de Spitz son un reto diagnóstico en dermatopatología. Para abordarlo, desarrollamos un estudio en tres fases: 1) revisión sistemática, 2) creación de una base de datos, y 3) aplicación de la IA para la clasificación diagnóstica e identificación de regiones de interés (ROI). La revisión sistemática identificó 28 estudios que utilizan IA en imágenes digitales (WSI), de tumores melanocíticos, agrupados en cuatro enfoques: análisis de características histológicas y ROI, predicción diagnóstica, pronóstico y comparación con el diagnóstico dermatopatológico. Dada la escasez de estudios sobre los tumores de Spitz (solo 3), creamos la primera base de datos pública de estos tumores ("SOPHIE dataset") con 61 WSI de 58 pacientes con nevus de Spitz (SN), tumores de Spitz atípicos (AST) y melanomas spitzoides (SM). Posteriormente, aplicamos IA con un modelo MIL basado en atención y VGG16, logrando un 92% de precisión en la tipificación diagnóstica. Un enfoque de segmentación y clasificación por etapas alcanzó un 85% de precisión. Además, desarrollamos un modelo multiclasificación para diferenciar entre SN, AST y SM. Subclasificamos los AST en alto y bajo grado, que validamos con un algoritmo de ML (GNB) en 22 casos, comprobando que el 62% de los AST fueron clasificados como malignos, lo que indica que las características morfológicas de los AST se asemejan más a SM que a

SN. Concluimos que la IA es una herramienta útil en el diagnóstico de los tumores spitzoides, aunque persisten desafíos en la clasificación de las lesiones atípicas.

P42. LA PROFUNDIDAD DE UN DIAGNÓSTICO

E.M. García Pastor, L. Pérez Villa, C. Miranda Valverde, V. Melguizo García, N. López Navarro e I.M. Hierro Martín.

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Paciente varón de 25 años, natural de Senegal que acude por placa cicatricial de 5 x 5 cm con pústulas y nódulos supurativos, de 1 año de evolución. Localizada en cara externa de brazo izquierdo, mismo lugar donde llevaba una cinta tribal que le presionaba. La sospecha clínica fue ántrax, micosis profunda, granuloma a cuerpo extraño o absceso. Se toman biopsias cutáneas llegando hasta tejido celular subcutáneo donde se encuentra material extraño del que se cogen muestras. Se envía a AP, siendo el resultado de densa reacción inflamatoria dérmica junto a pigmento hemosiderínico. El material extraño se recibió como cinco fragmentos milimétricos negruzcos que al microscopio se vio como hifas micóticas (PAS y Plata positivas), concluyendo en infección micótica profunda. El estudio microbiológico fue negativo. Las micosis profundas son infecciones poco frecuentes, se clasifican en subcutáneas y sistémicas, pudiendo ser causadas por la inoculación traumática del material contaminado. La mayoría de los casos que se ven en España, son importados y se dan en varones con una mediana de edad de 28 años. En un 80% de los casos no se identifica el género o especie del hongo. Presenta una morbilidad significativa pudiendo causar osteomielitis. El cultivo es la prueba diagnóstica *gold standard* y nos informa sobre la sensibilidad del hongo al tratamiento; sin embargo, muestran una baja sensibilidad. El examen histopatológico con tinciones como PAS o plata de metenamina proporcionan un diagnóstico con frecuencia definitivo. Los estudios moleculares ayudan en los casos con cultivo negativo.

P43. LIPOBLASTOMATOSIS INTERGLÚTEA

D. Suárez Massa^a, L. Nájera^a, E. López Negrete^a, F. Alfageme Roldán^b y L. Requena Caballero^b

^aHospital Puerta de Hierro Majadahonda. ^bFundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 16 años, sin antecedentes de interés, que consulta por lesiones nodulares en el pliegue interglúteo, de tiempo de evolución desconocido. Tras una biopsia incisional, se recomendó un estudio radiológico previo a la extirpación completa. La RMN y ecografía de partes blandas mostraron una lesión infiltrativa en piel y tejido celular subcutáneo de 2,6 x 2,5 x 1,9 cm, hiperintensa en secuencias potenciadas en T1 y T2, con contenido graso, que contacta con el cóccix. Se extirpó un segmento de piel y tejido celular subcutáneo de 6 x 4,6 x 2,5 cm del que se incluyeron secciones representativas. En el estudio microscópico era una proliferación difusa en la dermis y el tejido subcutáneo, compuesta por agregados de adipocitos inmaduros, con estroma vascularizado, rico en mucopolisacáridos ácidos, disecando las fibras del colágeno dérmico. El estudio molecular descartó traslocación de DDIT3 o amplificación de MDM2.

Diagnóstico. lipoblastomatosis interglútea. Las lipoblastomatosis son lesiones de crecimiento infiltrativo, compuestas por tejido adiposo inmaduro, en contraposición con los lipoblastomas, que son lesiones circunscritas, y con los lipomas y lipomatosis, constituidos por tejido adiposo maduro. Son de crecimiento lento y predominio masculino y se manifiestan generalmente antes de los 9 años (10% entre los 10 y 16 años). La mayoría afectan tronco y extremidades. Están descritos casos familiares y asociación con alteraciones del SNC. El diagnóstico diferencial incluye liposarcoma mixoide y bien diferenciado. Las recidivas son frecuentes en caso de resección in-

completa. El paciente ha evolucionado sin incidencias tras 15 meses de seguimiento.

P44. MELANOCITOMA EPITELIOIDE PIGMENTADO COMBINADO CON NEVUS MELANOCÍTICO INTRADÉRMICO

A. San José Rodríguez^a, C.F. Figueroa Martín^b, L.F. Godoy Villalón^b, G. Rodríguez Vega^b, Y. Peñate Santana^b, A. Sobrino Prados^b, L. Borrego Hernando^b y M.Z. Hernández Hernández^b

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

Introducción. El melanocitoma epitelioides pigmentado (MEP), previamente “melanoma animal”, es un tumor melanocítico raro. Se caracteriza por presentar alta capacidad metastásica ganglionar, aunque poca tendencia a las metástasis a distancia.

Caso clínico. Una mujer de 60 años consultó por una lesión pigmentada de crecimiento progresivo en mejilla izquierda de años de evolución. En la exploración física se observó una pápula redondeada de 5 x 5 mm de color negro-azulado. El juicio clínico fue de nevus melanocítico intradérmico (NMI) combinado con nevus azul. La histología mostró una densa proliferación dérmica formada por la colisión de dos lesiones: un NMI formado por nidos de melanocitos sin atipia y otra lesión formada por células epitelioides pigmentadas y células poligonales de citoplasma claro y núcleos grandes hipercromáticos. La inmunohistoquímica mostró SOX10, Melan-A, HMB45, p16 y beta catenina en membrana + con PRAME y LEF1 -. Ambos componentes presentaban mutación en BRAF V600E. Con estos hallazgos, se llegó al diagnóstico de MEP combinado con NMI.

Discusión. El término de “melanocitoma” se refiere a un tumor melanocítico de malignidad “intermedia”. Puede aparecer de novo o asociado a un nevus precursor. Histológicamente es una lesión simétrica, con un bajo índice mitótico, ratio melanófagos/melanocitos alto y pocas características citológicas y arquitecturales de malignidad. Se sugiere la extirpación con márgenes de 5-10 mm, no recomendándose la biopsia selectiva de ganglio centinela.

Conclusiones. Presentamos un caso de MEP asociado a un NMI y planteamos la posibilidad de que este último pueda haber sido la lesión precursora del melanocitoma.

P45. MELANOMA CUTÁNEO EN UNA LOCALIZACIÓN INUSUAL

A. Ortiz González, E. Aguilar Navarro, M. Torrent García, C. Campoy Carreño, D. Pérez Parra, S. Blasco Muñoz, L. González Lorca, A. Casas Miras y S. Ortiz Reina

Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Cartagena. España.

Mujer de 93 años con una lesión nodular, excrecente, rosada y erosionada en el pezón de la mama izquierda de 8 meses de evolución. Se realiza una biopsia con aguja gruesa que muestra la infiltración por una neoplasia maligna de células pequeñas, redondas y azules, dispuestas en sábana por toda la muestra. Se realizó una batería inmunohistoquímica para el despistaje de neoplasias de células pequeñas, redondas y azules. La inmunohistoquímica mostró únicamente expresión de vimentina y mínima tinción parcheada con S100. Ante un diagnóstico compatible con un sarcoma indiferenciado se decide realizar una mastectomía radical con linfadenectomía. En la pieza quirúrgica se observa la proliferación de nevomelanocitos atípicos que se disponen en grandes tecas en la unión dermoepidérmica, que infiltran extensamente la dermis en forma de células pequeñas redondas y azules dispuestas en sábana. Ante la sospecha de melanoma se realizan técnicas de inmunohistoquímica (Melan A, S100, HMB45, PRAME) que mostraron tinción positiva en la unión dermoepidérmica y parcheada en dermis. El melanoma de pezón es una neoplasia poco frecuente, representando el 3-5% de todos los melanomas y

< 0,5% de todos los tumores malignos de mama. Se comporta como un simulador; tanto clínica como histopatológicamente, pudiendo presentarse como una lesión desdiferenciada en la que algunos marcadores melánicos pueden resultar negativos. Por ello, es importante considerarlo en el diagnóstico diferencial y es recomendable realizar varios marcadores inmunohistoquímicos de estirpe melanocítica antes de descartar por completo este diagnóstico, ya que la negatividad de alguno de ellos puede estar enmascarando su estirpe neuroectodérmica.

P46. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CÁNCER DE MAMA SIMULANDO DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL

C. Torre Carrera^a, S. de Benito Mendieta^b, E. García Zamora^b, O. Cerezo Aranda^a, F.J. Pinedo Moraleda^a, E.D. Rodríguez Molano^a, C. Jiménez Revilla^a, A.Q. Hidalgo Morales^a y J.R. Flórez Miranda^a

^aAnatomía Patológica. ^bDermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad poco frecuente de presentación clínica variable (relación con enfermedades sistémicas, fármacos...), con patrón histológico característico común a los procesos implicados. El caso que presentamos corresponde a una mujer de 75 años, consulta por una placa alopecica interparietal de 8 cm, de tres meses de evolución, sin ningún tipo de tratamiento en relación con la misma. Se realizó una biopsia con la sospecha clínica de alopecia cicatricial. En la biopsia se aprecia una epidermis sin alteraciones con una infiltración intersticial a expensas de células de pequeño tamaño, distribuidas en hileras y pequeños grupos, con un patrón histológico similar al de la DGI. A mayor aumento las células muestran atipia citológica sin pleomorfismo, con citoplasmas eosinófilos con luces con inclusiones ocasionales. Las células muestran inmunoeexpresión para panqueratinas (CKAE1/AE3), receptores de estrógenos y progesterona, GATA3 y e-cadherina. Se establece el diagnóstico de infiltración dérmica por adenocarcinoma con inmunofenotipo compatible con origen mamario. Se remite la paciente a Oncología, detectándose tras estudio con pruebas complementarias, nódulos subcutáneos, afectación ganglionar y enfermedad metastásica ósea diseminada. Las metástasis cutáneas pueden presentarse al diagnóstico como una DGI. En el cáncer de mama su incidencia es del 23,9%; el 84% de los casos de alopecias neoplásicas son de origen mamario. La presentación clínica como una entidad benigna puede retrasar el diagnóstico con gran impacto en la morbilidad, pronóstico y tratamiento. Además, como en nuestro caso, una metástasis cutánea puede ser el primer signo de una neoplasia visceral clínicamente silenciosa.

P47. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Benavides Zarama, C. Areán Cuns, L. Fuertes Vega, I. Eraña Tomás, M. Jo Velasco, J.L. Díaz Recuero, J. García Sanz y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El condrosarcoma mixoide extraesquelético (CME) es una neoplasia que representa menos del 1% de los sarcomas. Su diferenciación es incierta y su curso insidioso, con tendencia a la recurrencia y metástasis. Afecta mayoritariamente a varones (relación 2:1), en edades comprendidas entre 40 y 70 años. Suele manifestarse como una masa indolora y de crecimiento lento. La mayoría se originan los miembros inferiores, siendo el pulmón el sitio más frecuente de metástasis. Este tumor presenta característicamente reordenamientos en el gen NR4A3. Presentamos un caso infrecuente de metástasis cutánea en cuero cabelludo de CME.

Caso clínico. Varón de 73 años con antecedentes de carcinomas basocelulares (CBC) múltiples y de CME en pared abdominal, con afectación pulmonar, en seguimiento desde el 2010, tratado con resecciones múltiples y quimioterapia. Acude a consulta, identificándose una pápula eritematosa brillante, en región parietal izquierda, de 5 mm, que impresiona de CBC. Se realiza un afeitado, en el que se observa microscópicamente una proliferación celular dérmica, en cordones y trabéculas, con mínima atipia citológica y abundante matriz mixoide, con positividad inmunohistoquímica para S100, sinaptofisina y enolasa, compatible con metástasis de CME.

Conclusión. El CME es considerado una neoplasia indolente, pero se estima que un 50% de los casos desarrollarán metástasis. La mayoría no responden a quimioterapia ni a radioterapia. Por ello es importante, ante la aparición de lesiones cutáneas en estos pacientes, considerarlo entre los diagnósticos diferenciales, tanto clínicos como histopatológicos, para el adecuado manejo terapéutico de los pacientes.

P48. METÁSTASIS CUTÁNEAS, CONDROBLASTOMA MALIGNO

P. Escalonilla García-Patos^a, E.M. Pena Burgos^b,
Á. Santos-Briz Terrón^c y R. Tur González^a

^aComplejo Asistencial de Ávila. Ávila. ^bHospital Gregorio Marañón. Madrid. ^cComplejo Asistencial Salamanca. Salamanca. España.

Varón de 66 años con antecedentes de extirpación de condroblastoma costal (2015) y carcinoma nasofaríngeo (2020). Consultó por lesiones subcutáneas en cuero cabelludo de varios meses de evolución, algunas de ellas dolorosas a la palpación, por lo que se decidió extirpación. El estudio histopatológico demostró una proliferación multilobulada que ocupaba la dermis e hipodermis. Las células son poligonales, discohesivas, con núcleos indentados y se encuentran embebidas en una matriz eosinófila condroide. Se observa atipia moderada y ocasionales mitosis. La lesión costal extirpada presentaba morfología similar, patrón permeativo infiltrando el hueso nativo y partes blandas, focos de necrosis y atipia moderada. Ambas presentaban inmunotinción nuclear difusa frente a la anti-histona H3F36M. El estudio genético demostró la misma mutación en el exón 2 de gen la histona H3F3B. El diagnóstico realizado fue de condroblastoma maligno con metástasis cutáneas. Los estudios de extensión TAC y PET_TAC no han demostrado lesiones en otras localizaciones. El condroblastoma maligno presenta localizaciones inusuales (escápula, costillas) y suele afectar adultos por encima de 50 años. La presencia de infiltración, atipia moderada y mitosis son datos de malignidad. El principal diagnóstico diferencial es con el osteosarcoma-like condroblastoma, que no muestra positividad para H3K36M, ni mutaciones en el exón 2 de gen la histona H3F3B, presentes en el 95 % de los condroblastomas. La presencia de metástasis cutáneas es excepcional. Se recomienda extirpación amplia y seguimiento estrecho de los pacientes.

P49. MIOPERICITOMA NASAL: DIAGNÓSTICO CLÍNICO E HISTOPATOLÓGICO DE UNA ENTIDAD RARA

J.J. Gutiérrez Rivero^a, V. Sabater^a, J.F. Salazar Valdiviezo^b
y P. Tenhaeff Lackschewitz^b

^aConsorcio Hospital General Universitario de Valencia. ^bHospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Introducción. El mioepericitoma es una neoplasia benigna rara caracterizada por la proliferación de células mioides perivasculares. Aunque es más común en las extremidades, puede localizarse en la cabeza, el cuello u otras regiones. Su diagnóstico puede ser difícil debido a su variabilidad clínica e histológica y la similitud con otras neoplasias perivasculares.

Método. Se presenta el caso de un paciente de 66 años que acudió a consulta por la aparición de una placa bien delimitada e indolora en la punta nasal, de 2 meses de evolución. Se realizó una biopsia cutánea seguida de un análisis histopatológico detallado y un estudio inmunohistoquímico para confirmar el diagnóstico.

Resumen del caso. El análisis microscópico reveló dos nódulos bien circunscritos formados por células fusiformes dispuestas concéntricamente alrededor de vasos sanguíneos, sin evidencia de atipia, mitosis o necrosis. El estudio inmunohistoquímico mostró una fuerte positividad para actina de músculo liso, Hcaldesmon y vimentina, y resultados negativos para desmina, Factor XIIIa, CK AE1/AE3 y S100, lo que permitió confirmar el diagnóstico de mioepericitoma. El paciente fue tratado mediante escisión quirúrgica completa, y durante el seguimiento no ha mostrado signos de recurrencia.

Conclusión. El presente caso destaca la importancia de una evaluación clínica e histológica precisa en el diagnóstico de mioepericitoma. Aunque es una lesión benigna, es esencial diferenciarla de otras neoplasias perivasculares para evitar tratamientos innecesarios. La escisión quirúrgica es el tratamiento de elección y, como se observó en este caso, ofrece un buen pronóstico con un bajo riesgo de recurrencia si se logra la resección completa.

P50. MIXOMA DÉRMICO DE LA VAINA NERVIOSA EN VULVA, UNA AFECTACIÓN MUY INFRECIENTE

C. Ramírez Sánchez, E. Gallego Domínguez y N. López Navarro

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Introducción. El mixoma dérmico de la vaina nerviosa (MDVN) es un tumor benigno de la vaina del nervio periférico, infrecuente y con predilección por las extremidades, siendo los dedos la localización más frecuente (85%). Se presenta un caso de MDVN vulvar en nuestro centro.

Material y métodos. Mujer de 58 años con una tumoración de 1 x 0,5 cm en labio mayor de años de evolución, excrecente, con base eritematosa, sugestiva de verruga vulvar o fibroma.

Resultados. En el estudio histopatológico se observa una proliferación dérmica, circunscrita, no encapsulada, compuesta por lóbulos de diferentes tamaños, separados por tejido fibroso. Las células son fusiformes, se encuentran inmersas en una matriz mixoide e innoexpresan intensa y difusamente S-100, con negatividad para neurofilamentos. No se observa atipia, necrosis ni mitosis. El diagnóstico fue MDVN vulvar.

Discusión. En sus orígenes, el MDVN fue considerado una variante mixoide del neurotecoma (NT). La separación de ambas entidades se debe a las diferencias de histogénesis, morfología e inmunofenotipo. La positividad para S-100 en el MDVN establecen su origen neural, en las células de Schwann, no así en el NT, del que se discute su diferenciación fibroblástica. Por ello, el diagnóstico diferencial debe incluir otras proliferaciones que expresen S-100, tales como el neurofibroma o el schwannoma. El tratamiento es quirúrgico y son frecuentes las recidivas locales. Aunque la localización más típica del MDVN son las extremidades, se han descrito casos de afectación extracutánea, como la mucosa y la intraespinal. La afectación vulvar es infrecuente.

P51. MODELO DE APRENDIZAJE AUTOMÁTICO PARA OPTIMIZAR EL DIAGNÓSTICO HISTOPATOLÓGICO DE LOS TUMORES MELANOCÍTICOS SPITZOIDES

C. Monteagudo Castro^a, A. Mosquera-Zamudio^b, K. Wiedemeyer^c,
T. Brenn^c, L. Launet^d y V. Naranjo^d

^aHospital Clínico Universitario de Valencia. ^bUniversidad de Valencia. ^cUniversidad de Valencia. ^dUniversity of Calgary. Canadá. ^eCVBLab, HUMAN-Tech. Universitat Politècnica de València. Valencia. España.

Dada la baja concordancia en el diagnóstico de los tumores melanocíticos spitzoides, nos propusimos evaluar la efectividad de un modelo de aprendizaje automático (AA) para facilitar la toma de decisiones diagnósticas. Se compararon 39 nevus de Spitz con 39 melanomas spitzoides utilizando varios algoritmos de AA: regresión logística (RL), Naive Bayes Gaussiano (NBG), máquinas de vectores de soporte (MVS), árboles de decisión (AD) y k-vecinos más cercanos (KNN), que fueron evaluados por su capacidad para predecir el diagnóstico basándose en variables clínico-patológicas tabuladas. Las métricas de evaluación incluyeron: coeficiente kappa, exactitud, puntaje F1, precisión, sensibilidad y especificidad. El coeficiente kappa se utilizó como métrica principal para la optimización de los modelos. Se realizó una validación cruzada y ajuste de parámetros para seleccionar los mejores modelos, y un análisis de varianza (ANOVA) para clasificar las variables según su importancia. Se redujo iterativamente el conjunto de variables de 22 al mínimo necesario para mantener un alto coeficiente kappa. El modelo NBG tuvo el mejor rendimiento utilizando las 22 variables (kappa: 0.87; exactitud: 0.95). Al validar el modelo con las 12 primeras características, NBG mantuvo un coeficiente kappa de 0,87; y con las 6 primeras únicamente: kappa 0,84 y exactitud 0,95. Por tanto, el modelo NBG demostró alta efectividad en la clasificación de tumores spitzoides benignos y malignos con reducción del n.º de variables clínicopatológicas. Estos hallazgos sugieren que los modelos de AA son herramientas valiosas para facilitar el proceso diagnóstico de los tumores spitzoides.

P52. MÚLTIPLES SIRINGOCISTOADENOMAS PAPILÍFEROS SOBRE NEVUS EPIDÉRMICO

G. Rodríguez Vega, C.F. Figueroa Martín, L.F. Godoy Villalón, A. San José Rodríguez, F. Liuti, S. Galeano, L. Rodríguez Lago, L. Borrego Hernando y Z. Hernández Hernández

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

Introducción. A diferencia de los nevus sebáceos, el desarrollo de tumores sobre un nevus epidérmico queratinocítico (NEQ) es un hallazgo infrecuente.

Caso clínico. Varón de 44 años que presentaba una placa marrónácea verrucosa lineal congénita desde el hombro hasta la muñeca, consultó por la aparición de múltiples pápulas rosadas, cupuliformes, de superficie lisa, con sangrado y exudación de líquido claro ocasional. El examen histopatológico reveló múltiples formaciones crateriformes con estructuras papilares, constituidas por ejes fibrovasculares revestidos por una bicapa de células cúbicas y cilíndricas, en cuyo estroma observábamos abundantes células plasmáticas. Estas, asientan sobre una proliferación de queratinocitos que muestran acantosis, papilomatosis ancha con picos verticales, hipergranulosis e hiperqueratosis, sin evidenciarse componente foliular ni sebáceo.

Discusión. En 1936, Toyama I et al. publicaron el primer caso de tumores sobre nevus epidérmico. Hasta la fecha se han reportado aproximadamente 50 casos, lo que contrasta con la mayor prevalencia observada con otros hamartomas. La literatura sugiere que las neoplasias más frecuentemente asociadas derivarían de queratinocitos, como los carcinomas epidermoides y los carcinomas basocelulares. Se han documentado alrededor de 8 casos de tumores anexiales desarrollados sobre un NEQ, de los cuales solo uno corresponde a siringocistoadenomas papilíferos múltiples, similar al aquí presentado.

Conclusión. Según nuestro conocimiento, presentamos el segundo caso de siringocistoadenomas papilíferos múltiples desarrollados sobre un NEQ. A pesar de ser un hallazgo raro, debemos prestar atención a las proliferaciones tumorales que se desarrollan sobre

estos, y no descartar la posibilidad de encontrarnos ante una proliferación de estirpe anexial en dichos casos.

P53. NEOPLASIA BLÁSTICA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES

M.P. Rodríguez Rodríguez^a, B. Rueda Villafranca^b, A. García Martínez^a, S.M. González Peregrina^b y M. Narváez Simon^c

^a Hospital Universitario San Cecilio. ^bHospital Universitario Virgen de las Nieves. ^cHospital de Baza. Granada. España.

Introducción. Varón de 78 años con pancitopenia de origen desconocido de 2 años de evolución y aspirados de médula ósea normales que acude al dermatólogo por máculas violáceas en la región facial y torácica.

Materiales y métodos. Se realiza punch de 4 mm de una de las lesiones, se procesa en parafina y se realizan cortes y posterior tinción con hematoxilina-eosina.

Resultados. El estudio microscópico reveló un infiltrado leucocitario en parches confluentes en todo el espesor dérmico, con una banda de Grenz de respeto epidérmico. A mayor detalle, las células eran de mediano tamaño, con irregularidades nucleares y numerosas mitosis. Las técnicas inmunohistoquímicas mostraron una expresión intensa y difusa para CD45, CD4, CD43, CD56 y CD123, y débilmente positiva para CD33, resultando negativas para CD20, CD138, CD8 y mieloperoxidasa. El índice proliferativo mediante Ki67 fue de un 40%.

Conclusiones. La neoplasia blástica de células dendríticas plasmocitoides es una entidad agresiva, poco frecuente y de etiología no bien definida que supone un 0,7% de todos los linfomas cutáneos y que suele debutar dermatológicamente como máculas violáceas que se asemejan a contusiones. Histológicamente está constituida por células de tipo blástico que expresan positividad para células dendríticas plasmocitoides y son negativas para marcadores de estirpe B y T. Existen pocas alternativas terapéuticas debido a la escasa frecuencia de esta neoplasia, y el pronóstico suele ser desfavorable. Por ello, es necesario un diagnóstico de forma precoz clínica e histopatológicamente.

P54. NEVUS MELANOCÍTICO INTRADÉRMICO CON DIFERENCIACIÓN PERINEUROMATOSA. UN HALLAZGO HISTOLÓGICO INFRECUENTE

R. Mora Díaz, C. Membrilla Díaz y J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. Los nevus melanocíticos intradérmicos durante su evolución adquieren con frecuencia apariencia neuroide, en ocasiones formando estructuras similares a los corpúsculos de Meissner o a los cuerpos de Verocay, representando diferenciación hacia el nervio periférico. La diferenciación perineuromatosa es una variante histológica infrecuente poco descrita en la literatura.

Descripción del caso. Paciente varón de 13 años con lesión névica en el hombro, que en el estudio histopatológico presentó en profundidad numerosas estructuras redondeadas de aspecto perineural, en un estroma escleroso, entremezcladas con melanocitos benignos. El estudio inmunohistoquímico, positivo para CD34, GLUT-1 y AME, confirmó la naturaleza perineural de estas estructuras. El diagnóstico fue "nevus melanocítico intradérmico con diferenciación perineural" (nevus melanocítico perineuromatoso).

Conclusiones. Los nevus melanocíticos perineuromatosos son considerados una variante histológica rara de nevus neurotizado de carácter benigno. Plantean el diagnóstico diferencial con otras entidades, entre ellas perineuroma y neurofibroma (ambos carecen

del componente melanocítico) y el melanoma desmoplásico (negativo para AME, CD34 y GLUT-1 y con expresión difusa para S100 y SOX 10).

P55. NEVUS OLIGEMICUS - UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA. APORTACIÓN DE DOS CASOS

A. Ruiz de la Parte^a, C. Meseguer Yebra^b y V. Velasco Benito^c

^aHUBU - Hospital Universitario de Burgos. ^bHUBU (actualmente Hospital Recoletas Burgos). ^cHospital de Cruces. Bilbao. España.

El "nevus oligemicus" es una entidad o patología cutánea poco común, presumiblemente por estar infradiagnosticada debido a su sintomatología frugal y su desconocimiento. Se caracteriza clínicamente por máculas rojas violáceas, fijas, que blanquean con la presión, con ligera disminución de la temperatura respecto de la piel normal. Histológicamente muestra dilatación del plexo vascular superficial, con cierta hiperplasia endotelial. Fue descrito por primera vez en 1981 por Davies. Su etiología no está del todo aclarada. Presentamos dos casos diagnosticados en nuestro servicio de Anatomía Patológica. Uno corresponde a una mujer de 78 años, en tratamiento de su leucemia linfocítica de células granulares grandes, con clínica llamativa en mamas, abdomen y muslos, remitida a Dermatología desde Hematología. El otro, un paciente de 54 años, que consulta en Dermatología por prurito generalizado con dudosa alergia a Anisakis, sobrepeso y piel de coloración violácea en flancos y abdomen.

P56. NÓDULO ANGIOMATOSO EPITELIOIDE CUTÁNEO VS. HEMANGIOMA EPITELIOIDE: PRESENTACIÓN DE UN CASO CON FUSIÓN DE GATA6-FOXO1

A. Navarro Jiménez, P.M. Castro, M. Sesé, J. Camacho, C. Romagosa, T. Repiso, V. García Patos y B. Ferrer

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. El nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo (NAEC) es una proliferación vascular benigna, poco frecuente, descrita en 2004 por Brenn y Fletcher. El diagnóstico diferencial con el hemangioma epiteliode es difícil y de hecho, algunos autores postulan que no puede descartarse que el NAEC sea en realidad una variante inusual de hemangioma epiteliode, a pesar de sus diferencias clínico-patológicas. Si bien, la característica genética del hemangioma epiteliode es la presencia de fusiones génicas que involucran los factores de transcripción FOS y FOSB (estando presentes en aproximadamente un tercio de los casos, recientemente, se ha descrito la fusión de GATA6-FOXO1 en un subtipo de hemangiomas epitelioides).

Caso clínico. Presentamos el caso de un hombre de 39 años con lesión dorsal rosada de años de evolución con sangrado y crecimiento en el último año. El estudio histológico muestra una lesión vascular dérmica ulcerada con patrón difuso, constituida por células grandes, de aspecto epiteliode, moderado citoplasma eosinófilo y vacuolas intracitoplasmáticas con ocasionales figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico es negativo para FosB y c-FOS. El diagnóstico histológico es de nódulo angiomatoso epiteliode cutáneo. Posteriormente se realizó estudio molecular (Archer® FusionPlex® Sarcoma Panel) que muestra una fusión génica GATA6-FOXO1.

Discusión. Este caso muestra la dificultad en el diagnóstico de las lesiones vasculares epitelioides basándose únicamente en las características histológicas. El hecho de que hayamos identificado la fusión GATA6-FOXO1 en un caso de NAEC, apoyaría a que pueda considerarse una variante de hemangioma epiteliode más que una entidad diferente.

P57. PACIENTE CON ENDOCARDITIS Y LESIONES AMPOLLOSAS EN MUCOSAS

S. García-Fuertes, L. Corbalán Escortell, S. de la Fuente Meira, M.M. Arguedas Gómez, L. Prieto-Torres y M. García García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

La dermatosis IgA lineal es un trastorno autoinmune mucocutáneo infrecuente, de curso crónico, que se caracteriza por la formación de vesículas y ampollas subepidérmicas con depósito de IgA lineal en la membrana basal. Se distinguen dos variantes en función de la edad de presentación (adultos e infancia). Presentamos el caso de un hombre de 45 años con antecedentes de recambio valvular aórtico mecánico en 2015, que ingresó por fiebre asociada a endocarditis por *Coxiella*. Tras dos semanas de tratamiento con vancomicina intravenosa, el paciente desarrolló lesiones ampollas en boca, cara, hombros, prepucio y escroto, algunas de ellas en pseudodiana. El estudio histológico de las mismas evidenció piel con formación de vesícula por despegamiento subepidérmico, que asociaba un infiltrado inflamatorio agudo con neutrófilos dispuesto en dermis superficial, a lo largo de la membrana basal. La inmunofluorescencia directa reveló un depósito lineal de IgA focal en membrana basal, así como de C3 e IgM, siendo los hallazgos compatibles con una dermatosis ampollosa de tipo IgA lineal inducida por vancomicina. Tras la suspensión del fármaco y el tratamiento con corticoide oral y tópico, las lesiones cutáneas se resolvieron en el plazo de 3 semanas, sin reaparición posterior. Además de la forma idiopática, existen varias causas relacionadas con el desarrollo de dermatosis IgA lineal: enfermedades sistémicas, infecciones previas o la toma de fármacos. Dentro de la enfermedad de IgA lineal inducida por fármacos, la terapia intravenosa con vancomicina, especialmente en adultos, es la causa más frecuentemente descrita asociada a esta entidad.

P58. PAPULOSIS LINFOMATOIDE (PL) ASOCIADA CON LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÓNICA/LINFOMA LINFOCÍTICO BIEN DIFERENCIADO (LLC)

J.F. Salazar Valdiviezo, J. Gutiérrez Rivero, P. Tenhaeff Lackschwitz, S. Alemán Sánchez y V. Sabater Marco

Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Mujer de 78 años con diagnóstico de LLC desde 2020. Desde hace 1 año presenta pápulas y pequeños nódulos eritematovioláceos no pruriginosos, no dolorosos, distribuidos en tronco, abdomen y piernas que cursan en forma de brotes intermitentes con hiperpigmentación residual. La biopsia muestra un infiltrado linfoide polimorfo que se dispone en banda en dermis superficial y con patrón nodular en dermis profunda, con escaso epidermotropismo, constituido por linfocitos pequeños y ocasionales células linfoides atípicas de gran tamaño. Las células grandes expresan CD30, CD8, granzima B focal y son negativas para CD20-, CD3-, CD4, CD15-, CD56-, CD117- y ALK-. Estos hallazgos sugieren un desorden linfoproliferativo primario cutáneo CD30+, que por su inmunofenotipo es compatible con una papulosis linfomatoide (PL) tipo D. El infiltrado linfocitario nodular en dermis profunda es CD20+, CD3-, CD5+ y CD23+ (débil). Hallazgos que sugieren una infiltración dérmica por leucemia linfocítica crónica/linfoma linfocítico (LLC); confirmando con el reordenamiento genético que mostró clonalidad B. La coexistencia de un trastorno linfoproliferativo de células T, como la PL, y una neoplasia linfode de células B, como la LLC, resulta intrigante; esto plantea la interrogante de si se trata de un hallazgo fortuito, sin relación patogénica, o si ambas condiciones comparten su origen en un defecto de las células madre o precursoras linfoides; otra hipótesis sugiere que la inmunodeficiencia inducida por la LLC y/o su tratamiento podría favorecer el desarrollo de la PL.

P59. PARAQUERATOSIS GRANULAR, UNA ENTIDAD QUE TENEMOS QUE RECORDAR

R.O.N. Zagrean, J. Camacho Soriano, A. Navarro Jiménez, C. Ferrandiz Pulido, T. Repiso Montero y B. Ferrer Fàbrega

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. La paraqueratosis granular (PG) es una entidad poco frecuente. Su etiología es multifactorial y desconocida, aunque algunos autores sugieren que se trata de un trastorno reactivo de la queratinización secundario a un estímulo irritante. Se presenta clínicamente como pápulas parduzcas e hiperqueratósicas, con tendencia a la confluencia formado placas que afectan principalmente las zonas intertriginosas. El diagnóstico diferencial clínico es muy amplio e incluye la enfermedad de Hailey-Hailey, la enfermedad de Darier, el liquen plano, el nevus epidérmico, la acantosis nigricans o incluso una queratosis seborreica.

Caso clínico. Presentamos un varón de 46 años, sin antecedentes de interés, que consulta por una placa oscura hiperqueratósica en la axila izquierda. El estudio histológico muestra una paraqueratosis compacta con engrosamiento de la capa córnea y mantenimiento del estrato granuloso con presencia de gránulos de queratohialina en el estrato córneo. En la dermis papilar se observa un discreto infiltrado linfocitario perivascular. Se establece el diagnóstico de paraqueratosis granular. Se decide iniciar tratamiento inicialmente con un corticoide tópico de mediana potencia, que es sustituido por una crema de calcipotriol 50 mcg/g y betametasona 0,5 mg/g, observándose una respuesta parcial y un empeoramiento evidente en el momento del abandono terapéutico.

Conclusión. Presentamos un caso de paraqueratosis granular por tratarse de una entidad poco conocida que plantea el diagnóstico diferencial clínico con entidades muy diversas con connotaciones clínicas y terapéuticas diferentes.

P60. PARAQUERATOSIS GRANULAR: A PROPÓSITO DE UN CASO

P.A. Rojas Pulgarin, M.E. Cobos Bonilla, M. Comenero Sendra, M. Colmenero Sendra, R. Funé Liébana y M. Valenzuela González

Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Introducción. La paraqueratosis granular es una entidad poco frecuente caracterizada por aparición de lesiones eritematoparduzcas en zonas intertriginosas, pudiéndose confundir con otras enfermedades de los pliegues. Los hallazgos histológicos característicos permiten el diagnóstico definitivo.

Caso clínico. Presentamos el caso de una mujer de 53 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por lesiones parduzcas axilares de 3 años de evolución. A la exploración presentaba pápulas marronáceas agminadas en ambas axilas que se catalogaron inicialmente como enfermedad de Fox-Fordyce vs. paraqueratosis granular. En el estudio histológico se observó acantosis con hiperqueratosis y marcada paraqueratosis, con retención de gránulos de queratohialina, lo que permitió el diagnóstico definitivo de paraqueratosis granular.

Discusión. La paraqueratosis granular es una patología muy poco frecuente en donde aparece un engrosamiento de la capa córnea debido a una alteración de la queratinización. No se conoce la causa primaria de esta patología, aunque se postulan agentes irritantes como etiología más probable. Suele ser más frecuente en mujeres de mediana edad, como en el caso de nuestra paciente, y en forma de placa única en axila. Presenta un diagnóstico diferencial muy amplio con otras patologías intertriginosas, pero los hallazgos histológicos permiten identificar esta entidad. Característicamente se presenta con acantosis con hiperqueratosis y paraqueratosis y con persistencia de gránulos de queratohialina en la capa córnea.

Conclusiones. Presentamos un nuevo caso de paraqueratosis granular, una patología poco frecuente en la cual la histología característica es una pieza clave para el diagnóstico.

P61. PÉNFIGO ERITEMATOSO EN PACIENTE CON LUPUS

E. Aguilar Navarro, A. Ortiz González, S. Blasco Muñoz, A.J. Castillo Botero, D. Pérez Parra, L. González Lorca, A. Casas Miras, M. Torrent García y S. Ortiz Reina

Complejo Hospitalario de Cartagena. Cartagena. España.

Varón de 65 años con múltiples procesos autoinmunitarios (lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, miastenia gravis) y mieloma. Presenta lesiones cutáneas de años de evolución, estables, numulares eritemato-descamativas con periferia hiperpigmentada en cuero cabelludo que impresionan de LEDC y lesiones dorsales, costrosas. Se biopsian ambas correspondiendo la primera a una dermatitis crónica psoriasiforme sin claros criterios histológicos de lupus y la segunda, a una dermatitis ampollosa con acantólisis subcorneal. Se evidencia ausencia prácticamente de la totalidad de la capa córnea y granulosa, y una sutil acantólisis con escasas células acantolíticas adheridas en capas altas. El estudio mediante inmunofluorescencia directa revela un depósito granular de IgG y C3 en el espacio intercelular epidérmico, y un depósito en membrana basal lineal de IgM y granular de C3. El diagnóstico es compatible con pénfigo eritematoso ya que presenta morfología de pénfigo foliáceo (PF) e inmunofluorescencia con banda lúpica positiva en paciente con diagnóstico clínico y serológico de lupus eritematoso sistémico (aun en ausencia de lesiones cutáneas confirmadas por histología). En la literatura se han utilizado indistintamente los términos 'pénfigo seborreico (PS)', 'pénfigo eritematoso (PE)' y 'síndrome de Senear-Usher (SSU)' de manera confusa. A diferencia del pénfigo vulgar, el pénfigo foliáceo y eritematoso muestran acantólisis superficial sin afectación de mucosas. Denominamos PS a un subtipo de PF limitado a áreas seborreicas y PE (o SSU) a la condición autoinmune rara que combina características morfológicas e inmunológicas de pénfigo foliáceo y lupus eritematoso. Saber distinguir estas dermatosis es importante pudiendo variar el tratamiento de tópico a sistémico.

P62. PITIRIASIS RUBRA PILARIS (PRP): UN RETO DIAGNÓSTICO EN ESTADIOS PRECOCES

S. Blasco Muñoz^a, D. Pérez Parra^b, L. González Lorca^b, A. Casas Miras^b, C.A. Capozzi^b, A. Ortiz González^b, E. Aguilar Navarro^b, A. Sánchez Espinosa^b, D. Sánchez Gutiérrez^b y S. Ortiz Reina^b

^aComplejo Hospitalario Universitario de Santa Lucía. Cartagena.

^bComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Cartagena. España.

Varón, 71 años, consulta por lesiones eritematodescamativas generalizadas de 3 años de evolución. Antecedentes personales: HTA, DM tipo 2, dislipidemia. Diagnóstico clínico inicial de psoriasis vulgar con tratamiento tópico con calcipotriol/betametasona y ácido salicílico, sin mejoría. Se inició metotrexato y se biopsió para descartar micosis fungoide (MF)/síndrome de Sézary, con resultado de dermatitis perivascular crónica superficial (eccema crónico) sin poder descartar MF en fase eritematosa incipiente. Tres meses después presentó eritrodermia generalizada. Se suspendió metotrexato y se inició Ixekizumab (anti-IgG4). Ante la persistencia, se añadió acitretino 35 mg al día y PUVA y se solicitó rebiopsia que mostró epidermis con áreas de hiperqueratosis con paraqueratosis distribuida irregularmente (en patrón de tablero de ajedrez) y respuesta inflamatoria crónica linfocitaria perivascular. Adicionalmente se evidenció área de disqueratosis acantolítica con presencia de granos, cuerpos redondos y estructuras papilares en la base de las

hendiduras. No hubo evidencia de malignidad. La disqueratosis acantolítica focal asociada a este contexto clinicopatológico fue compatible con pitiriasis rubra pilaris. PRP se caracteriza por áreas alternantes horizontales y verticales de paraqueratosis, ocasional acantólisis focal, taponamiento folicular, elongación irregular de la red de crestas, hipergranulosis e infiltrado inflamatorio perivascular superficial. Es difícil distinguirlo de la psoriasis vulgar en etapa temprana. La acantólisis se puede encontrar en una amplia variedad de lesiones, incluidas las disqueratosis como la enfermedad de Darier, y podría ser una pista para el diagnóstico de PRP cuando no están presentes todos los hallazgos histopatológicos.

P63. PÓLIPOS FIBROEPITELIALES BILATERALES GIGANTES DEL PEZÓN. A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Fernández de los Reyes^a, M.I. Cevallos Abad^b, M.L. Álvarez Gigli^a, J.I. Yanguas Bayona^a y A. Córdoba Iturriagoitia^a

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

Introducción. Los pólipos fibroepiteliales (acrocordones) son lesiones cutáneas benignas comunes, localizadas predominantemente en cuello, axilas e ingles. Existen escasos casos descritos en la literatura localizados en pezón, siendo esta una localización inusual (< 2%), sin documentarse casos bilaterales. Presentamos el caso de una paciente con pólipos fibroepiteliales bilaterales gigantes del pezón.

Materiales y métodos. Paciente mujer de 24 años nuligesta, sin antecedentes familiares de cáncer de mama, que consulta en dermatología por lesiones pediculadas en ambos pezones, de 5 cm de tamaño y más de 4 años de evolución, con crecimiento progresivo y estables en el tiempo. En la exploración física no se palpan masas ni adenopatías axilares. Se toma biopsia para estudio de la lesión.

Resultados. En el estudio microscópico se identificó una hiperplasia epidérmica sobre un estroma fibroso laxo, con abundantes vasos sanguíneos, sin observarse anejos cutáneos, haces de músculo liso, ni estructuras ductales. No se identificó atipia citológica, necrosis ni otros signos de malignidad.

Conclusión. Los pólipos fibroepiteliales en areola y pezón son lesiones benignas infrecuentes. Clínicamente plantean el diagnóstico diferencial con hiperqueratosis nevoides, condilomas, dermatofibromas o leiomiomas. Suelen ser lesiones pequeñas, aunque se han descrito casos de gran tamaño, siendo este el primer caso descrito de localización bilateral. Es crucial reconocer esta lesión y su naturaleza benigna, ya que puede alcanzar dimensiones significativas y tener un impacto psicológico en las pacientes.

P64. POROCARCINOMA DE PEZÓN

A.Q. Hidalgo Morales^a, R. Tur González^b, B. Tristán Martín^b, M. Corral de la Calle^b y F. Pinedo Moraleda^a

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. ^bComplejo Hospitalario de Ávila. Ávila. España.

Las lesiones tumorales anexiales malignas son entidades muy poco frecuentes. Esto, sumado a la variabilidad morfológica e inmunohistoquímica de cada entidad, hacen de estos tumores un desafío diagnóstico. El caso que presentamos corresponde a una lesión tumoral de cinco años de evolución en el pezón de un varón de 85 años. El examen histológico de la misma muestra una neoplasia compuesta por componentes epiteliales con diferenciación basaloides, sebácea, escamosa, de células granulares, de células claras y sarcomatoide. Las células neoplásicas muestran en algunas zonas atipia celular intensa, frecuentes figuras de mitosis y zonas de necrosis. Por la localización y la morfología de la lesión, se incluyeron

en el diagnóstico diferencial un carcinoma sebáceo, un carcinoma epidermoide y un porocarcinoma. Los marcadores inmunohistoquímicos, con una expresión muy variada en las distintas zonas morfológicas no permitieron un diagnóstico preciso. Finalmente, teniendo en cuenta el comportamiento clínico de la lesión y, tras constatar la existencia de un componente benigno de poroma adyacente a la neoplasia maligna se estableció el diagnóstico de porocarcinoma con múltiples componentes de diferenciación. En este caso clínico, además de la rareza del mismo, queda de manifiesto de nuevo que los aspectos morfológicos son el pilar central del diagnóstico en histopatología, mientras que las técnicas inmunohistoquímicas, aunque fundamentales, tienen que servir como herramienta de apoyo.

P65. PRAME EN NEVUS LENTIGINOSO ATÍPICO VS. MELANOMA LENTIGINOSO

A. Córdoba Iturriagoitia, I. Fernández de los Reyes, M.L. Álvarez, C. Llanos Chavarri, G. de Lima Piña, L. Ruiz Estigarribia y J.I. Yanguas Bayona

Hospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Las proliferaciones melanocíticas lentiginosas atípicas en pacientes de edad avanzada siguen planteando un dilema diagnóstico entre nevus lentiginoso atípico y melanoma lentiginoso. Hemos estudiado la expresión de PRAME para valorar su utilidad en este tipo de lesiones.

Material y método. Hemos estudiado 58 casos en total, 37 casos de proliferaciones lentiginosas atípicas en personas mayores de 51 años (grupo A) y 21 casos de nevus lentiginosos en menores de 40 años (grupo B) como control. Hemos estudiado la expresión de PRAME y considerado positivo los casos con expresión mayor del 75%. Hemos analizado 5 factores histológicos: hiperplasia epidérmica, distribución tecal, atipia melanocítica, permeación epidérmica y elastosis dérmica.

Resultados. Respecto a la expresión de PRAME resultó positiva en 45,9 % casos del grupo A, frente a 14,3% casos en el grupo B. La diferencia entre ambos resulta significativa. En la asociación con los rasgos morfológicos analizados, observamos que resulta significativa la expresión de PRAME con la permeación epidérmica (extensión pagetoide) (0,002) en el grupo A.

Conclusiones. Se observa un aumento en la expresión de PRAME en las proliferaciones lentiginosas, con la edad. La expresión de PRAME se asocia con la permeación epidérmica y con la atipia, en el grupo A (mayores de 50 años). El PRAME resulta útil para la diferenciación entre NL de los mayores (PRAME negativo) y ML (PRAME positivo).

P66. QUEILITIS FOLICULAR: UNA FORMA RARA DE FOTODERMATOSIS CRÓNICA

E. Rozas Muñoz^b, J.A. Madariaga^b y M.T. Fernande Figueras^c

^aHospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^bHospital San Pablo. ^cHospital Universitari General de Catalunya. España.

Mujer de 22 años, originaria de Chile y sin antecedentes mórbidos relevantes, consulta por brote recurrente de lesiones pruriginosas en ambos labios, que ha presentado durante los dos últimos años. Asocia los brotes con la llegada de la primavera y el verano, negando el uso de lápiz labial o la aplicación de productos en la zona afectada. Al examen físico, se observan placas eritematosas y descamativas en ambos labios, con un aumento significativo de volumen en el labio inferior. El resto del examen físico no mostró alteraciones. Se realiza una biopsia punch, la cual revela múltiples folículos linfoides reactivos, llevando al diagnóstico de queilitis folicular. La queilitis folicular, considerada una forma localizada de

prurigo actínico, es una fotodermatosis idiopática crónica que afecta con mayor frecuencia a la población latinoamericana. Las lesiones suelen manifestarse en la primera década de la vida en forma de placas pruriginosas, afectando predominantemente el labio inferior. El estudio histológico, que evidencia folículos reactivos, es prácticamente diagnóstico en un contexto clínico adecuado. El diagnóstico diferencial incluye otros tipos de queilitis, como la queilitis glandular, queilitis granulomatosa, queilitis actínica, dermatitis de contacto o el uso de fillers. Por lo general, una correcta historia clínica junto con la evaluación histopatológica permiten llegar a un diagnóstico correcto en la mayor parte de los casos.

P67. REACCIÓN LIQUENOIDE A PIRFENIDONA

V.A. Jácome Gaibor, S. Molés Caparrós,
P.J. Fernández Esparcia, A. Navarro Cantero
y C. Moreno García del Real

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Reporte de un caso de reacción liquenoide fotoinducida por pirfenidona en un varón de 64 años, con antecedente de fibrosis pulmonar idiopática en tratamiento con pirfenidona, que refiere exposición previa al sol. Presenta dos brotes de pápulas eritemato-violáceas en antebrazos y miembros inferiores, limitadas a zonas fotoexpuestas de 6 días de evolución en el primer brote y 1 mes después en el segundo brote. Ambas biopsias cutáneas presentaron hallazgos similares, mostrando un patrón de dermatitis de interfase con abundantes queratinocitos necróticos, exocitosis, ligera extravasación hemática e inflamación perivascular superficial con esporádicos eosinófilos, que en correlación clínico-patológica, corresponde a una reacción liquenoide fotoinducida por fármacos. La reacción liquenoide fotoinducida a pirfenidona constituye un efecto adverso cutáneo infrecuente, con solo dos casos reportados en la literatura hasta el momento. Desde el punto de vista clínico, esta reacción es indistinguible de un liquen plano, lo que subraya la importancia de que los clínicos estén al tanto de esta posible manifestación al prescribir pirfenidona. El manejo terapéutico de este efecto adverso incluye la reducción de la dosis o la retirada del fármaco, junto con la administración de corticoesteroides para controlar los síntomas.

P68. SARCOMA DE KAPOSI ENDÉMICO

L. Gómez Fernández, L. Pérez Villa, A. Zamora Ruiz,
N. López Navarro, V. Melguizo García y M.I. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Varón de 30 años de origen africano, que acude a Dermatología para la valoración de lesiones asintomáticas de 2-3 meses de evolución. A la exploración, se observan diversas pápulas induradas, algunas infiltradas, que impresionan de ser confluentes, formando placas más palpables que visibles, localizadas en escote, miembros superiores e inferiores y espalda. No se asocian adenopatías palpables. Con sospecha de sarcoidosis, infección por micobacterias o queloide, se biopsian las lesiones del MSI y MII. Microscópicamente, se observa una proliferación vascular, irregular, con vasos de contorno dentado, ocupando la dermis e hipodermis. Se observan discretas células fusiformes entremezcladas con vasos. Presentan linfocitos y células plasmáticas perivasculares y, focos de extravasación hemática. No se identifican mitosis. Los vasos presentan paredes finas con marcadores vasculares CD31 y D240; así como tinción positiva para HHV8. El sarcoma de Kaposi endémico (SKE) es una neoplasia angioproliferativa asociada al virus del herpes humano 8 (HHV8). Su prevalencia en el continente africano es elevada. Presenta afectación mucocutánea, aunque existe afectación visceral y ganglionar. Se distinguen cuatro subtipos

principales; el más común, es en forma de nódulos que siguen un curso crónico benigno; pero existen variantes más agresivas de lesiones extensas e infiltrantes, que llegan a presentar complicaciones severas y peor pronóstico, llegando a requerir tratamiento sistémico.

P69. SD DE SEZARY CON TRANSFORMACIÓN A CÉLULAS GRANDES CD30 POSITIVAS EN UN PACIENTE HIV CON MOLLUSCUM CONTAGIOSUM

M.C. González Vela, H. Requena Cabello, R. Mazorra Horts,
M.A. Cortés Vazquez, S. Simón Coloret, M.G. Pérez Paredes,
S. Armesto Alonso y M.A. González López

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El molusco contagioso (MC) es causado por un virus ADN del grupo de los poxvirus. Es común en niños y también se encuentra en adultos sexualmente activos y pacientes seropositivos al VIH. Presentamos un paciente VIH con síndrome de Sézary (SS) que presentó múltiples MC desarrollando una transformación a células grandes CD30 positivas. Varón de 50 años con MC diseminado por casi toda la superficie corporal y SS estadio IVA2 diagnosticado en 2018 y tratado inicialmente con Uvb y metotrexato (MTX) con pérdida de respuesta MTX. Se inició tratamiento semanal con IFN pegilado y fotoaféresis extracorpórea cada 15 días (5 procesos). En la reevaluación se objetiva progresión con duplicación de la cifra de células de Sézary en sangre periférica e infiltración de 70-80 % de la superficie corporal. En las biopsias de piel (zonas infiltradas y con MC) se informa de SS con transformación a linfoma de célula grande con expresión de CD30 en >75 % de la población tumoral. Le Treut et al., publicaron el primer caso de MC diseminado en un paciente con SS. Existen aisladas publicaciones de micosis fungoide asociada a MC. En nuestro caso el paciente desarrolló una transformación a células grandes CD30 positivas. La presencia de MC diseminado puede estar asociado al tratamiento con MTX o por las alteraciones inmunológicas inducidas por el SS. La transformación a célula grande CD30 positivo podría estar inducido por MC, ya que se han descrito reacciones linfoides atípicas CD30 positivas en pacientes con MC.

P70. SERIE DE MELANOMAS DESMOPLÁSICOS: ANÁLISIS DE MARCADORES INMUNOHISTOQUÍMICOS Y ESTUDIO MOLECULAR MEDIANTE NGS

P. Gaspar López-Cózar, I. Valladares Millán,
P. Gutiérrez Hernández, M.D. Bautista de Ojeda
y R. Fúnez Liébana

Hospital Universitario Costa del Sol. Marbella. España.

Introducción. Los melanomas desmoplásicos (MD) son un tipo de melanoma infrecuente. Suelen darse en pacientes mayores, en áreas fotoexpuestas. Histológicamente se caracterizan por la presencia de melanocitos fusiformes entremezclados en un estroma fibroso abundante y desorganizado. Molecularmente muestran una marcada huella por daño UV, con mutaciones inactivadoras de NF1 y ausencia de mutaciones activadoras de BRAF, KIT, GNAQ y GNA11. **Objetivos y método.** Localizar los casos de MD y revisar el diagnóstico histopatológico. Analizar la expresión de PRAME y marcadores IHQ clásicos (S100, SOX10 y MelanA). Estudio y análisis mutacional mediante NGS: Ion Torrent (ThermoFisher) con el panel Oncomine Comprehensive Assay (OCA).

Resultados. Obtuvimos 8 casos de MD. Todos presentaron positividad para S100 y SOX10 y negatividad para Melan A (menos 2 casos). PRAME mostró positividad difusa con intensidad variable en 4 casos (50%) y focal en 1. El estudio mediante NGS, realizado en 4 de las muestras, reveló las alteraciones típicas de MD y, en 3 casos, se identificó una mutación tipo SNV en NOTCH3.

Conclusión. En nuestra serie parece haber una mayor proporción de casos positivos para PRAME (50%) que lo descrito hasta la fecha (35%). Con respecto a las alteraciones moleculares, las alteraciones en la vía de señalización NOTCH contribuyen en la tumorigénesis de muchas neoplasias. La disregulación de NOTCH3 en melanomas se asocia con un aumento en la capacidad de migración celular. De los 3 casos con esta mutación, uno presentó recidiva local y otro metástasis hepáticas (ambos casos al diagnóstico eran estadios IIA y IIC).

P71. TRANSFORMACIÓN DE RICHTER TIPO LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES ASOCIADO A CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS

P.E. Ruiz Iglesias^a, M.A. Sabio Amat^a, C. Ruiz Iglesias^a, A.J. Chaves Álvarez^a, E. Poblet Martínez^b y A. Rubio Fernández^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Badajoz (CHUB). Badajoz.
^bHospital General Universitario Reina Sofía (HGURS). Córdoba. España.

Introducción. La leucemia linfática crónica (LLC) es una neoplasia de células B constituida por células monomorfas pequeñas que, habitualmente, coexpresan CD5 y CD231,3. En ocasiones, puede sufrir progresión a nuevas neoplasias, un fenómeno llamado transformación de Richter. Se ha descrito la posibilidad de que la LLC infiltre tumores primarios cutáneos. Sin embargo, es poco frecuente observar una transformación de Richter en dicho contexto.

Objetivos. Presentar un caso de una transformación de Richter tipo linfoma B difuso de células grandes asociado a un carcinoma de células escamosas cutáneo. Descripción del caso: hombre de 72 años con LLC, que consulta por una pápula queratótica en la oreja izquierda. Con sospecha de carcinoma de células escamosas se biopsia.

Resultados. En el estudio microscópico se observa un carcinoma de células escamosas infiltrante, moderadamente diferenciado, con componente in situ. Además, se reconoce un linfoma B de alto grado con células grandes e inmunofenotipo activado (CD20+, CD5+, CD23+, PD1+, MUM1+, Ki67 80-90%), CISH-EBER negativa, FISH negativa para translocaciones (BCL2, BCL6 y MYC) y NGS que reveló mutaciones en TP53, KMT2D, y ATM. Dichos hallazgos resultan concordantes con una transformación de Richter asociada a LLC y carcinoma de células escamosas.

Conclusiones. La transformación de Richter consiste en la progresión neoplásica a partir de una LLC1. Estas nuevas neoplasias suelen expresar PD12-4, y pueden infiltrar tumores primarios cutáneos. Dada la infrecuencia de esta entidad, es conveniente prestar atención a los datos clínicos; así como, mantener un alto índice de sospecha en estudio microscópico.

P72. TRICOGERMINOMA, UN SUBTIPO HISTOLÓGICO DE TRICOBlastoma

A. López Prieto, R. Rendón García, J. Machuca Aguado, F.J. Rubio Garrido y J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. El tricogerminoma es una neoplasia cutánea anexial de células germinales foliculares, considerado una variante histológica infrecuente del tricoblastoma. Aunque ambos tumores tienen el mismo origen, el tricogerminoma presenta características histológicas distintivas, con estructuras que recuerdan las fases tempranas del desarrollo del pelo, combinando elementos epiteliales y mesenquimales.

Presentación del caso. Varón de 75 años con lesión nodular en la región pectoral de 1 cm, de lento crecimiento. El diagnóstico clínico fue carcinoma de células basales. El estudio histológico reveló una neoplasia basaloide dérmica, bien circunscrita y sin conexión

epidérmica, rodeada por una pseudocápsula fibrosa. La celularidad neoplásica se dispone en lóbulos, con escaso estroma, constituidos por células germinativas y nidos concéntricos de células pálidas, sin evidencia de atipia ni actividad mitótica. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CK5/6 (tinción difusa), BCL2 difusa (tinción periférica en los lóbulos neoplásicos) y negativo para CK7. El índice de Ki67 en los nidos de células pálidas fue 25-30 %.

Conclusión. El tricogerminoma, neoplasia benigna que puede confundirse con el carcinoma de células basales, debe de considerarse un subtipo de tricoblastoma con una peculiar morfología y un patrón inmunohistoquímico distintivo.

P73. TUMOR DE WARTHIN, UNA NEOPLASIA EXTRACUTÁNEA QUE IRRUMPE EN NUESTRO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

C.F. Figueroa Martín, L.F. Godoy Villalón, A. San José Rodríguez, G. Rodríguez Vega, D. Luján Rodríguez, S. Galeano Reyes, L. Borrego Hernando y Z. Hernández Hernández

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

Introducción. El tumor de Warthin (TW) es una neoplasia benigna y rara que aparece casi exclusivamente en la glándula parótida.

Casos clínicos. Caso 1: un varón de 82 años, con antecedentes de un carcinoma epidermoide (CEC) de alto riesgo en el cuero cabelludo, consultó por una masa a nivel del arco mandibular izquierdo. Con la sospecha de metástasis de CEC se solicitó una biopsia ecoguiada. En el estudio histológico se identificaron lobulillos de epitelio neoplásico conformados por una doble capa de células epiteliales eosinófilas, situadas sobre un estroma linfoide reactivo. Se estableció el diagnóstico de tumor de Warthin. Caso 2: un varón de 71 años, en seguimiento por daño actínico crónico, consultó por sendas masas en la región cervical derecha y en el arco mandibular izquierdo. Con la sospecha de un síndrome linfoproliferativo se solicitó una biopsia ecoguiada de ambas lesiones. El estudio histológico fue similar al descrito en el caso 1, por lo que se estableció el diagnóstico de tumor de Warthin bilateral.

Discusión. El TW es el segundo tumor benigno más frecuente de la glándula parótida, después del adenoma pleomorfo. La manifestación clínica principal es una masa laterocervical de crecimiento lento. Histológicamente, es un adenoma compuesto por un epitelio oncocítico columnar y basal bicomponente que forma múltiples quistes con numerosas papilas, acompañado de una proliferación de tejido linfoide que contiene folículos.

Conclusión. Presentamos dos casos de tumor de Warthin, una neoplasia que debemos considerar en el diagnóstico diferencial de masas laterocervicales de crecimiento lento.

P74. TUMOR GLÓMICO MALIGNO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

C.G. Latapie Ruiz, A.I. Lavado Fernández, C. Tienza Fernández, M. Albarracín Molina, N. López Navarro e I. Hierro Martín

Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Introducción. Los tumores glómicos son neoplasias usualmente benignas, se origina de la hiperplasia del cuerpo glómico mioarterial, una derivación arteriovenosa localizada en la dermis reticular de las regiones acras, especializada en la termorregulación. Algunos casos han sido considerados malignos (2,9%) por características como el tamaño > 2 cm, localización en profundidad, patrón de crecimiento infiltrativo y las mitosis.

Materiales y métodos. Paciente de sexo femenino de 66 años, sin antecedentes médicos que consultó por tumoración en primer dedo de pie izquierdo de 2 años de evolución. Se tomó biopsia con resul-

tado de neoplasia infiltrativa y se realizó TAC en la que se observó lesión de partes blandas de 2,2 cm con captación de contraste heterogénea, falange distal del primer dedo de pie izquierdo, sin alterar el hueso. Se decidió extirpación.

Resultados. Macroscópicamente se evidenció una lesión de 2 x 1,8 cm blanquecina nodular en contacto con hueso. Microscópicamente, mostraba una proliferación tumoral en dermis con densa celularidad que revelaba núcleos grandes irregulares, algunos con nucleolo evidente, con disposición en sábanas, nidos y cordones, infiltraba hipodermis. Se realizó un amplio panel inmunohistoquímico para descartar otros tumores.

Conclusión. Consideramos el tumor glómico maligno un importante diagnóstico diferencial de lesiones de partes blandas en las extremidades a tener en cuenta por su baja frecuencia. Actualmente el tratamiento de elección es la escisión amplia con márgenes negativos, el cual fue empleado en nuestra paciente. Los tratamientos adyuvantes como la quimio y la radioterapia deben individualizarse para cada paciente.

P75. TUMOR MELANOCÍTICO CON MUTACIONES CONCOMITANTES DE IDH1 Y NRAS. PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

J. Camacho Soriano, R.O.N. Zagrean, M. Sese Faustino, A. Navarro Jiménez, T. Repiso Montero y B. Ferrer Fàbrega

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. La Organización Mundial de la Salud (OMS) añadió en 2018 una categoría de lesiones intermedias entre el nevus y el melanoma, bajo el nombre de melanocitoma. Recientemente se han descrito varios casos de proliferaciones melanocíticas con mutaciones concomitantes de NRAS:Q61R and IDH1:R132C2, que podría representar un nuevo subgrupo de melanocitomas con características morfológicas distintivas y pronóstico intermedio.

Material y métodos. Presentamos el caso de una mujer de 37 años con una lesión cutánea pigmentada en extremidad superior derecha. Se realiza exéresis de la lesión para estudio histológico y molecular mediante next-generation sequencing (NGS).

Resultados. Histológicamente, se observa una lesión de predominio dérmico de 3,3 mm de grosor con patrón de nevus congénito constituida por dos poblaciones celulares distintas: un componente de melanocitos dendríticos fusocelulares formando fascículos y una población de melanocitos nevoides con escaso citoplasma y nucleos ovalados sin nucléolo evidente. La tinción HMB-45 confirma ese carácter bifásico, siendo positiva únicamente en las células dendríticas y negativa en las de aspecto nevoide. La tinción de PRAME es

negativa y el Ki67 es <5%. El estudio de NGS detecta la coexistencia de las alteraciones en IDH1 p.(Arg132Cys) y en NRAS p.(Gln61Arg). El diagnóstico es de tumor melanocítico con comutación de IDH1 y NRAS.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de un tumor melanocítico con comutación de IDH1 y NRAS. Es posible reconocer esta entidad por sus características histológicas distintivas y confirmarla posteriormente con el estudio molecular.

P76. XANTOGRANULOMA ORBITARIO DEL ADULTO: SERIE DE TRES CASOS

E.A. Albarrán Coria, Y. Rey Fanjul, I. Andrés Ramos, B. Vázquez Losada, D. Ruiz Sánchez, y L. Palacio Aller

Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. España.

La enfermedad xantogranulomatosa orbitaria del adulto (EXOA) abarca un conjunto heterogéneo de enfermedades infrecuentes que comparten manifestaciones cutáneas y hallazgos histopatológicos. Se trata de un espectro de histiocitosis de células no-Langerhans con predilección por la infiltración de la órbita y los anejos oculares. Puede cursar además con afectación de otros órganos, asociando manifestaciones sistémicas graves. En función de las características clínicas, se han descrito 4 formas clínicas: xantogranuloma orbitario del adulto (XOA), asma del adulto asociado a xantogranulomas orbitarios, xantogranuloma necrobiótico y enfermedad de Erdheim-Chester. Describimos tres casos clínicos con placas periorbitarias amarillentas de consistencia dura, sin antecedentes familiares ni lesiones similares en otras localizaciones. En el estudio histológico se describe infiltrado inflamatorio granulomatoso con histiocitos xantomatosos, células gigantes multinucleadas tipo Touton, linfocitos y algunas células plasmáticas. Los histiocitos son positivos para CD68 y negativos para CD1a y S-100. No se detecta ninguna mutación en el gen BRAF. Se sospecha XOA y se realizan estudios de extensión que descartaron afectación sistémica, radiografía tórax, ecografía abdominal, resonancia magnética, tomografía computarizada y gammagrafía ósea. Al tratarse de una enfermedad infrecuente, el tratamiento de la misma es controvertido. Se ha propuesto el uso de corticosteroides intralesionales y/o sistémicos, cirugía, con recidivas a corto plazo, inmunosupresores, poliquimioterapia, fototerapia, radioterapia, combinación de cirugía y corticoterapia, e incluso, mantener una actitud expectante. La EXOA es una entidad rara, potencialmente grave y de difícil diagnóstico, por lo que es recomendable el análisis histológico de los xantelasmas palpebrales atípicos y realizar estudios de extensión para descartar afectación sistémica.