

TUMORES

1 NEVUS. POROQUERATÓSCICO DEL OSTIO Y CONDUCTO DÉRMICO ECRINOS SISTEMATIZADO. RESPUESTA A CRONOTERAPIA

J. Mazuecos, J. J. Ríos*, M. Ortega, F. Camacho

Departamentos de Dermatología Médico-Quirúrgico y Venereología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: El nevus poroqueratósico del ostio y conducto dérmico ecrinos (NPOCDE) es un raro tumor anexial benigno con diferenciación ecrina descrito por primera vez en 1980, aunque hay un caso similar previo denominado nevus comedoniano de la palma de mano.

Descripción del caso: Niña de 2 años de edad, que consultó en febrero de 1977 porque presentaba desde el nacimiento elementos lineales eritematosos y queratósicos en hemicuero derecho con afectación de región escapular, hombro, miembro superior y miembro inferior, formando placas irregulares de diferentes tamaños. Conforme los elementos eran más distales, se hacían más verrugosos, siendo espinulosos en palma de mano derecha, donde afectaba sobre todo al cuarto dedo. En la pierna derecha tenía elementos similares, pero de menor intensidad. El diagnóstico histopatológico de la placa de la palma de mano fue compatible con nevus verrugoso.

En febrero de 2001, a los 25 años de edad, vuelve a revisión comentando que los elementos de espalda, brazos y piernas fueron desapareciendo progresivamente durante los años siguientes a la última visita. Sólo persistía la placa de palma de mano derecha, aunque muy disminuida de intensidad, presentando pequeñas depresiones puntiformes con tapones queratósicos centrales. No había sintomatología subjetiva.

El estudio histopatológico demostró la presencia de una columna paraqueratósica centrada en el ostio del conducto sudoríparo ecrino. En su base se observaban células disqueratósicas. La tinción inmunohistoquímica para la proteína p53 fue positiva en la primera biopsia y negativa en la segunda.

Comentarios: Se considera al NPOCDE un hamartoma ecrino con características histológicas de poroqueratosis, que suele ser congénito y sin otras malformaciones asociadas. Aunque su localización típica son las palmas y plantas, se han descrito casos con afectación más extensa, unilateral y sistematizada. Se han obtenido buenos resultados con láser de CO₂, no así con queratolíticos ni crioterapia. A pesar de que el cuadro suele ser estable, puede haber casos que mejoren o incluso desaparezcan con el paso del tiempo.

2 NEVUS AZUL AGMINADO

I. de Alba, A. Herrera, M. Ortega, J. J. Ríos, F. Camacho

Departamento de Dermatología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: El nevus azul, descrito por Tietze en 1906, es una proliferación melanocítica dérmica benigna, habitualmente

no congénita, que suele localizar en extremidades, nalgas o cara. Frecuentemente se presenta como elemento solitario circunscrito de pocos mm; sin embargo, en raras ocasiones el nevus azul puede aparecer en forma múltiple, agrupada, conformando placas, denominándose a esta forma «nevus azul agminado».

Caso clínico: Mujer de 33 años sin antecedentes de interés que consultó por la aparición progresiva, desde hacía 2 años, de unos elementos puntiformes, asintomáticos, en la mejilla derecha. A la exploración apreciamos máculas de color negro-azulado de 1-2 mm dispersas en un área de 10 cm en la mejilla derecha. El estudio dermatoscópico mostró una pigmentación homogénea de color gris azulado sin red pigmentaria. La dermatopatología de una de estas lesiones confirmó un nevus azul común. La exploración oftalmológica y la RNM de cráneo fueron normales.

Comentario: Las melanocitosis dérmicas se caracterizan por la presencia de melanocitos en dermis, distinguiéndose la mancha mongólica, el nevus de Ota, de Ito, y el nevus azul. Se distinguen hasta cuatro formas histológicas de nevus azules: común, celular, combinado y epitelióide, que forma parte del síndrome de Carney. Clínicamente, el más frecuente es el nevus azul solitario tipo pápula o nódulo que dermatopatológicamente corresponde a un nevus azul común o celular. El nevus azul agminado o tipo placa es aquel formado por un agregado de máculas o pápulas confinadas a un área, por lo general, menor de 10 centímetros. La piel adyacente puede ser normal o de color gris o azulado y los casos descritos se han localizado en mejillas, extremidades y cuero cabelludo. Dermatopatológicamente puede corresponder a nevus azul celular o común. El diagnóstico diferencial debe hacerse con el nevus de Ota, tatuajes, y metastasis de melanoma. Aunque se han publicado pocos casos de nevus azul agminado, ninguno de ellos sufrió transformación maligna, por lo que la conducta a seguir debe ser observación y seguimiento del paciente.

3 PSEUDOQUISTES AURICULARES

S. Medina, M. García, L. Trasobares, R. Suárez, A. Pérez

Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid).

Presentamos el caso de un paciente de 37 años que consultó por unas lesiones nodulares auriculares, asintomáticas, de años de evolución, que afectaban al tercio superior de ambos pabellones auriculares.

Se realizó punción y aspiración con aguja fina (PAAF), obteniéndose líquido translúcido sin posibilidad para el diagnóstico citológico, por lo que se procedió a realizar biopsia de una de las lesiones, resultando en diagnóstico histopatológico de pseudoquiste auricular.

Se comentan los posibles mecanismos etiopatogénicos y terapéuticos.

4 POROMA ECRINO DE LOCALIZACIÓN INUSUAL

F. Guimerá, R. Sánchez, M. Sáez, M. García-Bustinduy, S. Dorta, M. Escoda, E. Fagundo, L. Díaz-Flores*, R. García-Montelongo

Servicio de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna (Tenerife).

Introducción: El poroma ecrino, descrito por Pinkus en 1956, es un tumor de la glándula sudorípara ecrina que se localiza habitualmente a nivel de palmas o plantas, aunque se ha descrito en otras localizaciones. Existen dos variantes que son el hidroacantoma simple (epidérmico) y el tumor ductal dérmico. Su malignización es excepcional. El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica completa.

Descripción del caso: Paciente mujer de 29 años de edad sin AP de interés que consulta por lesión tumoral en punta nasal de 1 mes de evolución. A la exploración física presenta lesión tumoral única, nodular de consistencia firme, dolorosa a la presión, de 1 cm diámetro y superficie eritematosa lisa, con área ulcerada en zona de máxima presión. Su estudio histológico pone de manifiesto una proliferación de células tumorales basaloideas, monomorfas, inmersas en un estroma altamente vascularizado y presencia de conductos glandulares tortuosos con dilataciones quísticas, localizado en epidermis y dermis, etiquetándose la lesión como un poroma ecrino. TAC y Rx del macizo facial normal. Se realiza tratamiento mediante extirpación quirúrgica completa de la lesión, no apreciándose recidivas hasta la actualidad.

Comentario: Los poromas ecrinos representan el 10% de todos los tumores sudoríparos. La localización en punta nasal es extremadamente infrecuente. Su aparición en estas zonas donde existe una pobre la densidad de glándulas sudoríparas ecrinas apoyan las nuevas hipótesis que implican un posible origen apocrino en este tumor. Su sospecha clínica, el estudio histológico detallado y una extirpación rápida son fundamentales para evitar la malignización de la lesión, hecho éste también excepcional.

5 TRICOEPI TELIOMA DESMOPLÁSICO

M.^a M. Pereiro Ferreirós, C. Pestoni, A. León, C. Peteiro, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Presentamos el caso de una mujer de 56 años de edad que consulta por una lesión en la frente de 3 años de evolución, en forma de una tumoración de coloración blanquecina, borde elevado y centro deprimido de unos 5 mm de diámetro.

Entre los antecedentes personales destaca: diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial y la extirpación 1 año antes de un quiste triquilemico en cuero cabelludo.

Con el diagnóstico clínico de carcinoma basocelular se extirpa la lesión mediante una elipse y cierre directo.

El estudio histopatológico permite hacer el diagnóstico de tricoepitelioma desmoplásico.

Bibliografía

- MacDonal DM, Wilson Jones E, Mars R. Sclerosing epithelial hamartoma. Clin Exp Derm 1977;2:153-60.
Brownstein M, Shapiro L. Desmoplastic trichoepitelioma. Cancer 1977;40:2979-86.
Duprè A, Bonafé J-L, Lassere J. Hamartome épithélial sclérosant: forme clinique du trichoépithéliome. A propos de 3 cas. Ann Derm Syph 1980;93:241-54.

6 CARCINOMA NEUROENDOCRINO CUTÁNEO PRIMARIO. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS. ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO

V. Garrido, M. P. Flores, M. C. Ruiz

Hospital Comarcal. Melilla.

Introducción: El carcinoma neuroendocrino cutáneo primario o carcinoma de células de Merkel es un tumor infrecuente,

cuya histogénesis parece radicar en las células de Merkel, afectando casi exclusivamente a la raza blanca, sin distinción de sexo y preferencia en edades avanzadas de la vida, con localización mayoritaria en cabeza y cuello.

Descripción de los casos: Corresponden a una mujer de 81 años y un varón de 75 años de edad, con sendos tumores cutáneos localizados en rodilla y región lateral izquierda del cuello, respectivamente.

En el estudio inmunohistoquímico presentan fuerte positividad para la enolasa neuroespecífica y sinaptofisina. Positividad focal para la cromogranina. La queratina AE1-AE3 tiñe el citoplasma de las células neoplásicas de forma difusa y focalmente se dispone formando pequeños acúmulos paranucleares. Positividad focal para la proteína S-100. Negatividad con la vimentina y la actina.

Comentario: El manejo de estos tumores presenta dos dificultades. Una inicial de diagnóstico, debiendo confirmarse mediante técnicas de microscopía electrónica o de inmunohistoquímica, y la segunda de tratamiento por la gran tendencia a las recidivas locales y enfermedad metastásica.

En nuestros dos casos se produjeron metástasis ganglionares regionales y en uno de ellos recidiva local.

El planteamiento terapéutico se basa en el tratamiento quirúrgico de la lesión inicial, con resección amplia, linfadenectomía regional y distintos regímenes de radioterapia y/o quimioterapia de la enfermedad metastásica.

7 FIBROHISTIOCIOMA MALIGNO

B. Pérez, N. Barrientos, M. García, C. García, J. L. Rodríguez Peralto, C. Zarco, L. Iglesias

Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: Aunque el fibrohistiocitoma maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la vida adulta, menos del 10% aparecen en el tejido subcutáneo sin afectar a fascia. Normalmente no se encuentran factores predisponentes, pero ocasionalmente se han descrito casos tras radioterapia, úlceras crónicas u otra injuria cutánea mantenida.

Caso clínico: Varón de 50 años de edad, sin antecedentes de interés, visto por primera vez en nuestro Servicio en diciembre del 2000 por masa sangrante en pectoral derecho de dos meses de evolución tras un traumatismo. La lesión presentaba un crecimiento rápidamente progresivo, alcanzando un tamaño de 20 cm de diámetro en este tiempo. Una biopsia filió el tumor como fibrohistiocitoma maligno grado III pobremente diferenciado; la inmunohistoquímica marcó positiva para vimentina y negativa para AE1-AE3, actina, desmina, S-100, CD-34 y CD-31. El estudio de extensión no encontró enfermedad diseminada. El paciente recibió tratamiento con cirugía amplia y radioterapia.

Conclusiones: El fibrohistiocitoma maligno es un tumor poco frecuente de evolución muy agresiva, con una tasa de recurrencia del 40-50% y diseminación metastásica hasta en el 42% de los casos hacia pulmones, ganglios linfáticos, hígado y hueso. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica amplia, seguida o no de terapia coadyuvantes.

8 CARCINOMA VERRUCOSO DEL PENE

M. Pereiro Jr, M. Ginarte, I. Suárez, B. Amrouni, C. Peteiro, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: El diagnóstico de las lesiones verrucosas de la región genital requieren una cuidadosa evaluación clínica y un cuidadoso estudio histopatológico antes de proceder a la indicación terapéutica.

Caso clínico: Hombre de 37 años de edad remitido a nuestra consulta de urgencias por presentar lesiones de aspecto verrucoso en dorso del pene de varios meses de evolución. Se trataba de tres lesiones de morfología cupuliforme, consistencia dura, superficie queratósica, ulcerada, una de ellas fistulizando hasta uretra, con un rodete carnososo, siendo fácilmente desplazables sobre planos profundos. El estudio histológico revela una extremada acantosis que alcanza todo el espesor de la dermis. Llama la atención la ausencia de figuras mitóticas.

Discusión: El carcinoma verrucoso del pene es un tumor localmente invasivo que rara vez metastatiza. En una serie recientemente publicada en nuestro país supone el 13% del carcinoma del pene (1). Su diagnóstico diferencial comprende la verruga vulgar, condiloma acuminado gigante, queratoacantoma y carcinoma escamoso de bajo grado de malignidad. El Buschke-Lowenstein se ha relacionado con la presencia de VPH 6, 11 y 16, habiéndose sugerido incluso que la determinación de estos serotipos víricos podrían desempeñar un papel diagnóstico a la hora de diferenciarlo del carcinoma verrucoso (2, 3). La actitud terapéutica es conservadora, siendo indicada la extirpación local circunscrita a área tumoral (4).

Bibliografía

1. Banon V, y col. Carcinoma verrucoso del pene. Arch Esp Urol 1999; 52:937-40.
2. Haycox CL, y col. Role of human papillomavirus typing in diagnosis and clinical decision making for giant verrucous genital lesions. Urology 1999; 53:627-30.
3. Cubilla AL, y col. Warty (condylomatous) squamous cell carcinoma of the penis: a report of 11 cases and proposed classification of verruciform penile tumours. Am J Surg Pathol 2000;24:505-12.
4. Davis JW, y col. Conservative surgical therapy for penile and urethral carcinoma. Urology 1999;53:386-92.

9 EPITELIOMA BASOCELULAR SOLITARIO EN UNA NIÑA DE 12 AÑOS

G. Simal Gómez, J. A. Pujol Montcusí, J. M. Vives Sendra, E. Martí Climent*, N. Guionnet Anguera*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital de Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona.

Introducción: El carcinoma basocelular es el tumor epitelial maligno más frecuente. Alcanza su máxima incidencia en la séptima década de la vida, siendo muy infrecuente su aparición en la infancia. En la edad pediátrica suele asociarse a defectos

genéticos como el xerodermia pigmentosa, síndrome de Gorlin o síndrome de Bazex, albinismo, nevus sebáceos o radioterapia previa.

Descripción del caso: Niña de 12 años que desarrolló un epiteloma basocelular nodular en sien izquierda. No se evidenció ninguna relación clínica ni hereditaria que orientase a otros procesos asociados a carcinomas basocelulares.

Comentario: El seguimiento de estos pacientes ha de ser continuado y prolongado. Se deben de extremar las medidas de fotoprotección.

10 CARCINOMA BASOCELULAR EN UN NIÑO

B. Navajas, A. Sánchez, J. A. Ratón, C. Varas, I. Trebol, L. Díaz Ramón, J. L. Díaz Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: El carcinoma basocelular es el tumor maligno más frecuente en el ser humano, con un pico de incidencia en la séptima década de la vida. Su aparición de forma aislada en un paciente pediátrico es una rareza.

Caso clínico: Niño de 8 años de edad, fototipo III-IV, hijo de padres no consanguíneos y sin antecedentes de interés, salvo asma, acude a consulta por lesión papulosa traslúcida de 6 mm en región mandibular izquierda de 6 meses de evolución. Con el diagnóstico clínico de tumor anexial se procede a la extirpación simple de la lesión, siendo el informe AP de carcinoma basocelular sólido. La lesión recidiva al cabo de 4 meses, procediéndose a la extirpación con márgenes libres. La imagen AP confirma el diagnóstico de carcinoma basocelular. Tras 6 meses de seguimiento no se han observado recidiva tumoral ni aparición de nuevas lesiones. El estudio de extensión descartó la existencia de síndrome de nevus basocelular, xeroderma pigmentoso o nevus sebáceo asociados.

Conclusiones: Los pocos casos publicados de carcinoma basocelular esporádicos en pacientes pediátricos comparten el aspecto clínico y la distribución con los carcinomas basocelulares clásicos del adulto. Se sospecha que puedan deberse a una combinación de exposición a luz ultravioleta y una alteración genética (aún no descrita). A pesar de la baja incidencia de este tipo de tumores en la infancia recalamos la importancia del diagnóstico precoz de esta patología para iniciar el tratamiento con la mayor rapidez posible.