

# TUMORES

## 1 ANGIOHISTIOCITOMA DE CÉLULAS MULTINUCLEADAS (AHCM). DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Y. Juárez, E. Soler, J. Rodríguez, O. Báez\*, M. J. Rodríguez, B. Hernández, L. Borrego, D. Norris, J. Hernández, B. Hernández  
Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica.  
Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

**Introducción:** El angiohistiocitoma de células multinucleadas (AHCM) es una entidad infrecuente, de carácter benigno e histogénesis incierta, caracterizada clínicamente por pequeñas pápulas rojo-violáceas asintomáticas y generalmente persistentes, de localización preferentemente acral, que afectan a mujeres entre 40 y 60 años.

**Descripción de los casos:** *Caso 1:* mujer de 53 años que presenta lesiones papulosas eritematovioláceas en región frontal de 1 año de evolución, persistente. *Caso 2:* mujer de 65 años que presenta desde hace 5 años en muslos y piernas lesiones rojizas, asintomáticas, algunas con tendencia a la regresión.

**Histopatología:** Similar en ambos casos. En dermis reticular superior se observa una proliferación vascular, distribuida de forma difusa en el área afecta, en su mayoría con un endotelio prominente, sin atipias ni figuras de mitosis. El infiltrado celular es linfomonocitario perivascular con algunas células plasmáticas y polinucleares neutrófilos. En la proximidad de los vasos y entre los haces de colágeno se observan numerosas células grandes, de hábito histiocitario. Algunas de estas células eran multinucleadas.

**Estudio inmunohistoquímico:** El componente vascular mostró positividad para factor VIII, CD34 y vimentina. La población mononuclear intersticial de células grandes mostró expresión citoplasmática para vimentina, resultando negativos CD68, CD34, citoqueratinas y S-100. Las células multinucleadas fueron positivas únicamente para vimentina.

**Comentario:** Dada su rareza, el AHCM suele confundirse clínicamente con lesiones de liquen plano, sarcoma de Kaposi, hemangiomas, linfocitoma o granuloma anular. La mayoría de los autores coinciden en separar al AHCM como una entidad individualizada cuando se consideran conjuntamente los datos clínicos e histopatológicos. El AHCM afecta predominantemente a mujeres entre 40 y 60 años y se presenta como múltiples pápulas rojo-violáceas, persistentes, asintomáticas, más frecuentes en extremidades y cara. Histológicamente, los cambios acontecen en dermis media y caracterizándose por una proliferación vascular y presencia de células multinucleadas de aspecto histiocitario. Nuestros hallazgos inmunohistoquímicos son similares a los observados previamente por otros autores. Debemos de resaltar el carácter benigno de esta entidad, si bien existen dudas acerca de su naturaleza tumoral o inflamatoria.

## 2 BLUE RUBBER BLEB NEVI: A PROPÓSITO DE DOS OBSERVACIONES EN 25 AÑOS

I. Hernández, I. Sánchez, R. Ruiz, J. Blasco, M. C. Martín, I. Fernández, S. Carrasco, A. C. Menéndez, M. Hassam, R. Naranjo  
Servicio de Dermatología. Hospital Clínico. San Cecilio. Granada.

**Introducción:** El síndrome del nevus en tetina de goma azul es una angiomatosis cutáneo digestiva caracterizada por nume-

rosos hemangiomas cavernosos que afecta a piel, membranas mucosas y otras partes del cuerpo.

**Casos clínicos:**

**Caso clínico 1:** Paciente de 37 años que ingresa en el Servicio de Medicina Interna por fiebre y dolor abdominal de meses de evolución. Consultan con el Servicio de Dermatología porque en la exploración cutánea observan la existencia de nódulos azulados sugerentes de estirpe vascular en distintas regiones de su superficie corporal compresibles al tacto y dolorosas. El informe histológico cutáneo mostró angioma cavernoso en el contexto de síndrome del nevus en tetina de goma azul.

**Caso clínico 2:** Paciente de 64 años que acude a consulta por la existencia de varias lesiones tumorales de pigmentación negro azulada en cara y parte superior de tórax. En la exploración cutánea se observa la existencia de tumoraciones azuladas de diversos tamaños en cara y tronco no dolorosas a la palpación. Los hallazgos de la biopsia cutánea hablan de un cuadro de angioma cavernoso compatible con blue rubber bleb nevus.

**Comentario:** El síndrome de Bean es un síndrome de escasa incidencia y por lo general no familiar, aunque parece tener herencia autosómica dominante y sin predilección de raza y sexo. Asocia en determinadas ocasiones grave afectación del SNC. Los angiomas situados en el tracto gastrointestinal pueden sangrar dando lugar a hematemesis, melenas y grave anemia ferropénica e incluso la muerte.

## Bibliografía

Talbot S, Wyatt EM. Blue rubber bleb nevi. Br J Dermatol 1970;82:37-39.  
Sandhu KS, Cohen H, Radin R, y cols. Blue rubber bleb nevus syndrome presenting with recurrences. Dig Dis Sci 1987;32:214-219.

## 3 SÍNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY: RESULTADOS A LARGO PLAZO CON ESCLEROSANTES EN MICROESPUMA

P. Redondo, J. Cabrera\*, M. A. García-Olmedo\*

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

\*Clínica de Cirugía Vascul. Granada.

**Introducción:** El tratamiento de las malformaciones vasculares congénitas carece de una terapéutica resolutoria. La cirugía, eficaz en las bien circunscritas, presenta frecuentes recidivas cuando la exéresis no es completa. Las malformaciones de alto flujo inoperables son tratadas por embolización del pedículo nutricional. Las venosas o de bajo flujo, que son las más frecuentes, no responden a corticoides generales o intralesionales, radioterapia, crioterapia o drogas citotóxicas; la embolización es poco útil y la inyección de alcohol absoluto, delicado de administrar, provoca frecuentes e importantes complicaciones locales y a distancia.

La escleroterapia convencional de estas anomalías es poco eficaz debido a limitaciones intrínsecas de los líquidos inyectados sujetos a: dilución e inactivación progresivas en su gran volumen hemático; escasez de volumen a dosis terapéuticas; irregular distribución del esclerosante sobre los endotelios del territorio tratado; imperfecto manejo una vez inyectado y a ser invisibles con ecografía e imperceptibles al Doppler en el interior de los vasos.

Con esclerosantes convencionales en microespuma controlamos estos factores no dominados hasta el momento y tenemos acceso a una más correcta dosificación intravascular del esclerosante.

**Material y métodos:** Presentamos nuestra experiencia en el tratamiento de 12 pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay; cuatro malformaciones venosas gigantes tratados con esta nueva forma farmacéutica de esclerosantes en microespuma inyectable.

**Resultados y conclusiones:** La microespuma desplaza físicamente la sangre contenida en los vasos y minimiza su dilución, lo que permite un mejor conocimiento de su concentración intravenosa. La ecogenicidad de las microburbujas hace indirectamente visible el esclerosante y conocemos su desplazamiento intravascular y la extensión del territorio tratado. La manejabilidad que se tiene sobre la microespuma una vez inyectada y facilita dirigirlo hasta zonas alejadas del punto de punción o evitar su drenaje precoz a otros vasos. La micronización del esclerosante, dispuesto en periferia de las microburbujas, aumenta de forma exponencial su superficie activa conforme decrece el diámetro de éstas, con incremento de su acción terapéutica y reducción importante de la dosis total administrada. Además, la microespuma autoriza un reparto más homogéneo del esclerosante sobre la superficie endotelial y prolonga el tiempo de contacto esclerosante-endotelio. La metabolización del gas portador se ve favorecida por la importante superficie de contacto con la sangre que adquiere al ser micronizado, por su elevada solubilidad y difusibilidad, por la progresividad de su administración y por el moderado volumen total que se inyecta. Las características propias de la escleroterapia: simplicidad, rapidez, bajo coste, carácter estrictamente ambulatorio y mínima agresividad, unidas a la calidad de los resultados que se consiguen, pueden hacer de esta especial escleroterapia un método útil para el tratamiento de estos pacientes.

#### 4 EVALUACIÓN DE TRES CASOS DE LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO MEDIANTE RESONANCIA MAGNÉTICA

T. Solano, A. España, P. Redondo, D. Aquerreta, M. Idoate, A. Bauzá, P. Lloret

Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

**Introducción:** El linfangioma circunscrito (LC) es una tumoración benigna, poco frecuente, típica de pacientes jóvenes, que se caracteriza por la presencia de lesiones papulovesiculosas rojizas en cualquier región anatómica. La profundidad y la extensión del LC no puede ser bien determinada solamente con el examen físico.

La resonancia magnética nuclear (RNM) es una técnica que permite valorar la verdadera extensión del tumor.

**Material y métodos:** Presentamos tres casos de tres pacientes (dos mujeres y un hombre) de edades comprendidas entre los 5 y 18 años diagnosticados por biopsia de linfangioma circunscrito y a los que se les realizó tratamiento quirúrgico. En todos ellos la RNM fue de utilidad tanto para determinar la extensión tumoral a la hora de planear la cirugía como para realizar un adecuado seguimiento postquirúrgico.

**Discusión:** Los linfangiomas son pequeñas elevaciones pseudovesiculosas, translúcidas, brillantes o blancoamarillentas, provistas de una fina pared de las que sale abundante líquido claro al puncionar. Anatomopatológicamente se caracterizan por amplias dilataciones linfáticas llenas de linfa y algunos eritrocitos, tapizadas por fino endotelio en la porción superior de la dermis, dermis media, profunda e incluso hipodermis. En esta zona se forman grandes cavidades revestidas de tejido fibromuscular denso que explica las recidivas cuando se realizan tratamientos parciales y/o extirpaciones muy superficiales.

La RNM permite definir la totalidad de la lesión, tanto su extensión en superficie como en profundidad. Una vez que la le-

sión es definida en conjunto, es posible plantear el tratamiento quirúrgico, se puede informar adecuadamente a la familia sobre el pronóstico o posibles complicaciones y puede ser de utilidad en el seguimiento de estos pacientes para detectar posibles recidivas.

#### 5 HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA LOCALIZADA EN PIE

I. Rodríguez-Nevedo, D. de Argila, I. Rovira, A. Chaves, M. Quiles\*, J. J. Pimentel\*\*

Unidad de Dermatología. Servicios de \*Traumatología y \*\*Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz.

**Introducción:** La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE) es un proceso infrecuente de etiología desconocida que afecta generalmente a mujeres jóvenes. Se presenta como múltiples pápulas y nódulos asintomáticos, localizados en cara y cuello. Histológicamente se encuentra proliferación de capilares tapizados por células endoteliales grandes y prominentes y un infiltrado inflamatorio de predominio linfocítico y eosinofílico. Es un proceso benigno, de carácter recidivante, ocasionalmente autoinvolutivo. Se han empleado múltiples tratamientos con respuesta variable.

**Caso clínico:** Varón de 52 años con antecedentes personales de HTA, diabetes mellitus tipo 2 y úlcus gástrico. Presentaba desde hacía 1 año lesiones cutáneas dolorosas en los dedos de pie izquierdo que habían aparecido de manera progresiva y habían experimentado lento crecimiento. No refería presentar lesiones a otro nivel. La exploración física puso de manifiesto unos nódulos carnosos, eritematovioláceos, no ulcerados, múltiples en dedos de pie izquierdo. No se apreciaron lesiones similares en el resto de la superficie cutánea ni en mucosas. Se efectuó biopsia cutánea, siendo compatible con HALE. Se instauró tratamiento con pentoxifilina por vía oral hace 2 meses, no habiendo apreciado hasta el momento ninguna modificación del cuadro.

**Comentario:** Presentamos un caso de HALE con una localización poco frecuente como es el pie. Hemos tomado una actitud conservadora en primer lugar por la benignidad del proceso y en segundo lugar por la probable autoinvolución del mismo.

#### 6 HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA: DOS NUEVOS CASOS

F. Simón, M. Alcalde, M. A. Gallardo, J. F. Moriana, J. Velasco, M. D. Muñoz

Hospital Torrecárdenas. Almería.

**Introducción:** La hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HAE) fue descrita en 1969 por Welb y Whimser y simultáneamente por Wilson Jones y Bleehen como variante de la enfermedad de Kimura (EK). Actualmente se admite que la HAE y la EK no se relacionan.

**Casos clínicos:**

**Caso 1:** Mujer de 30 años con nódulos eritematovioláceos pruriginosos de 1 año de evolución, localizados en región preauricular y conducto auditivo externo.

**Caso 2:** Mujer de 43 años con lesión papulosa de 1 cm de diámetro, bien delimitada, no infiltrada no adherida, de color rosado y telangiectasias superficiales, asintomática, en pabellón auricular.

En ambos casos se realizaron extirpaciones quirúrgicas, con buen resultado estético y sin recidivas al año de seguimiento.

**Comentarios:** Comentamos las características clínicas e histológicas de este proceso, así como las similitudes y diferencias entre HAE y EK y las posibilidades terapéuticas.

## 7 PSEUDOKAPOSI O ACROANGIODERMATITIS DE MALI

M. Alegre, A. Alomar

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

**Introducción:** La acroangiodermatitis es una displasia vascular reactiva a situaciones de anoxia que se observa en edema crónica de extremidades, fístulas arteriovenosas y en el muñón de miembros amputados. Clínicamente se manifiesta como placas o nódulos eritematovioláceos localizados preferentemente en el dorso de los dedos de los pies que no desaparecen a la vitropresión y que por su semejanza clínica se conoce también como pseudoKaposi.

**Caso clínico:** Mujer de 51 años edad que presenta úlceras simétricas supramaleolares de 7 años de evolución acompañada de una lipodermatoesclerosis bilateral muy acusada. Entre los antecedentes patológicos destaca una poliomielitis a los 13 años que le impide la deambulación normal, una diabetes mellitus tipo II, hipertensión arterial, bocio eutiroideo desde los 27 años y dermatitis de contacto a múltiples agentes tópicos. A la exploración se observan varias placas de coloración eritematoviolácea bien delimitadas por los pliegues de flexión dorsal en los dedos de ambos pies y en la cara lateral. La biopsia de una de estas lesiones demostró una proliferación capilar en dermis con oclusión de luces vasculares por fibrina, fibrosis cicatricial y hemorragia antigua y reciente sin evidencia de neoplasia.

**Comentario:** La presentación clínica de la acroangiodermatitis de Mali puede ser indistinguible de un sarcoma de Kaposi. La histología es la que diferencia ambas entidades, observándose en el sarcoma de Kaposi una proliferación de células endoteliales y fusiformes con núcleos atípicos y hendiduras vasculares que no se encuentran en la acroangiodermatitis.

## 8 ELASTORRESIS PAPULAR

M. C. Sánchez, V. Rocamora, R. Taberner, I. Amengual\*, I. Matanza

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Fundación Hospital de Manacor (Balears).

**Caso clínico:** Paciente varón de 6 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que consultó por la aparición progresiva de pápulas blancoamarillentas en tronco y extremidades superiores desde hacía 1 año. Las lesiones eran asintomáticas. No había antecedentes familiares de lesiones similares.

A la exploración se apreciaban de forma dispersa en tronco y extremidades superiores pápulas blancoamarillentas dispersas. No se apreciaron lesiones capilares ni ungueales.

En el estudio histopatológico se observaba una disminución de las fibras elásticas en dermis superficial en la piel afecta con respecto a la piel sana. No había cambios en el colágeno subyacente.

Se valoraron los posibles diagnósticos y se llevaron a cabo distintos estudios: la exploración oftalmológica no reveló hallazgos de interés. En la ecografía abdominal se apreciaba una discreta hepatoesplenomegalia con presencia de un bazo accesorio. La serie ósea fue normal y el ecocardiograma no mostró alteraciones.

El término de elastorrexis papular fue considerado como diagnóstico del proceso.

**Conclusiones:** Se ha designado como elastorrexis papular a una entidad caracterizada por la aparición de pápulas que histológicamente muestran disminución de las fibras elásticas. Algunos lo consideran una variante del nevus anelástico y otros de la dermatofibrosis lenticular diseminada. Se discuten los posibles diagnósticos, así como la entidad clínica de la elastorrexis papular.

## Bibliografía

- Papular elastorrexis: a variety of nevus anelasticus? Arch Dermatol 1987;123(4):433-4.  
 Papular elastorrexis: a variant of connective tissue nevus. J Am Acad Dermatol 1988;19(2):409-14.  
 Papular elastorrexis: a variant of dermatofibrosis lenticularis disseminata syndrome? Dermatology 1994;189(4):368-72.

## 9 HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO CONGÉNITO PRECALCÁNEO. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

B. Escutia, J. I. Marí, J. Pardo, I. Febrer, A. Aliaga

Servicio de Dermatología. Hospital General. Valencia.

**Introducción:** El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo es una entidad rara que ha recibido diferentes nombres como pápulas podálicas del recién nacido, nódulos plantares adiposos congénitos y bilaterales y nódulos plantares anteromediales benignos de la infancia.

**Casos clínicos:** Describimos los casos de dos niños que desde el nacimiento presentaban de forma bilateral y simétrica un nódulo subcutáneo en la región anteromedial plantar de ambos pies, de tamaño aproximado de 1 cm de diámetro. En la biopsia se evidenció la existencia de una protusión de la grasa hacia la dermis y haces de colágeno formando pequeños acúmulos rodeando a los lóbulos de tejido adiposo. En uno de los niños tras 4 años de seguimiento se procedió a su extirpación debido a las molestias en la deambulación.

**Comentario:** Los casos publicados son escasos, siendo 20 los encontrados, seis de ellos en el último año. La clínica es idéntica en todos ellos, describiéndose como un nódulo único subcutáneo localizado a nivel de la región anteromedial de ambas plantas y con crecimiento proporcionado con la edad del paciente. La histología muestra la existencia de lóbulos de tejido adiposo rodeado de haces de colágeno y mucina en el estroma. Su curso es benigno y rara vez provocan molestias. Se ha comparado con las pápulas podálicas piezogénicas del adulto y debe diferenciarse de la fibromatosis plantar.

## Bibliografía

- Larralde de Luna M, Ruiz León J, Cabrera HN. Pápulas podálicas en recién nacidos. Med Cut ILA 1990;18:9-12.  
 España A, Pujol JM, Idoate MA, Vázquez-Doval J, Romaní J. Bilateral congenital adipose plantar nodules. Br J Dermatol 2000;142:1262-64.  
 Ortega-Monzó C, Molina-Gallardo I, Monteagudo-Castro C, Cardá-Batalla C, Pinazo-Canales I, Smith-Ferres V, y cols. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a report of four cases. Pediatr Dermatol 2000;17:429-31.

## 10 HAMARTOMA QUÍSTICO DEL FOLÍCULO SEBÁCEO (SEOFOLICULOMA). REVISIÓN DE 11 CASOS

M. Navarro, C. Requena, A. Martínez-Aparicio, A. Aliaga

Servicio de Dermatología. Hospital General de Valencia.

**Introducción:** El hamartoma quístico del folículo sebáceo fue descrito inicialmente en 1991 por Kimura como un raro hamartoma cutáneo con elementos foliculares, sebáceos y mesenquimales. Pocos casos han sido publicados desde entonces.

**Métodos y resultados:** Revisamos las características clínicas e histológicas de 11 pacientes diagnosticados histológicamente de hamartoma quístico del folículo sebáceo en el Hospital General Universitario de Valencia entre enero del año 1993 y diciembre del año 2000.

La edad de los pacientes en el momento de la extirpación de la lesión se extendía desde los 14 años hasta los 84. El diagnóstico clínico más frecuente fue el de nevus celular y la localización más frecuente era el dorso nasal. Todas las lesiones excepto una se presentaban como pápulas exofíticas o nódulos, localiza-

dos en la cabeza (siete nasales, tres en cuero cabelludo y uno en frente).

**Discusión:** El hamartoma quístico del folículo sebáceo (HQFS) es un hamartoma cutáneo que se manifiesta clínicamente como una pápula o nódulo localizado sobre todo en dorso nasal. Histológicamente aparece como un nódulo en dermis con infundíbulos quísticos dilatados con epitelio folicular en el centro del hamartoma y con lóbulos sebáceos conectados a los infundíbulos foliculares «como los radios de una rueda». Desde su descripción original en 1991 hasta la fecha han surgido controversias en cuanto al origen de este hamartoma. Steffen y Ackerman (1) consideran que el HQFS es la misma entidad que el tricofolículo sebáceo (TFS), descrito en 1980 por Plewig. Diversos autores, como Templeton (2) en 1996, consideran un cambio que se trata de una entidad diferente al tricofolículo sebáceo dado que la clínica de éste es diferente, ya que es deprimido, con un punto central del que puede salir pelo, contiene folículos alrededor de una cavidad quística (en lugar de glándulas sebáceas), ausencia de estroma y está comunicado con la epidermis. Posteriormente, Schulz (3) y Simon (4) en 1998 consideran que el HQFS es un tricofolículo en un estadio muy avanzado en el que los elementos foliculares han entrado en regresión y se ha producido una maduración de elementos sebáceos, por lo que Simon y cols. proponen el término tricosebfolículo con dos espectros, el sebfolículo y el tricofolículo.

#### Bibliografía

1. Steffen C, Ackerman AB. Neoplasm with sebaceous differentiation. Lea & Febiger; 1994.
2. Templeton S. Folliculosebaceous cystic hamartoma: a clinical pathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:77-81.
3. Schulz T, Hartschuch W. Folliculo-sebaceous cystic hamartoma is a trichofolliculoma at its very late stage. *J Cutan Pathol* 1998;25:354-64.
4. Simón R, Eusebio E, Álvarez-Vietez A, Sánchez-Yus E. Proliferaciones con diferenciación sebácea. Hamartomas. *Actas Dermosifiliogr* 1998;89:577-90.

## 11 FASCITIS NODULAR

C. Mauleón, E. Chavarría, S. Pérez, I. Longo, D. Martínez, M. Lecona\*, P. Lázaro

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

**Introducción:** La fascitis nodular es un tumor de crecimiento muy rápido que suele afectar al tejido celular subcutáneo, músculo y fascia. Habitualmente se presenta en antebrazo y es más frecuente en la tercera y cuarta década de la vida.

**Caso clínico:** Una mujer de 26 años sin antecedentes de interés consulta por presentar una lesión dolorosa y de rápido crecimiento en los 2 últimos meses.

A la exploración se aprecia un nódulo eritematoso indurado de 2 cm en la pierna derecha.

La histopatología mostraba una proliferación de fibroblastos fusiformes de apariencia uniforme, con espacios libres entre ellos ocupados por eritrocitos y mucina.

Se realizó la escisión del nódulo, estando en la actualidad la paciente asintomática.

**Discusión:** La fascitis nodular es un tumor de etiología desconocida, aunque se han descrito casos secundarios a traumatismos. Puede alcanzar 2 ó 3 centímetros de diámetro en 2-6 semanas.

A pesar de presentar una elevada proliferación de fibroblastos, éstos no muestran características de malignidad.

Por su rápido crecimiento plantea diagnóstico diferencial con lesiones metastásicas, así como con paniculitis, granulomas, lipomas, dermatofibrosarcoma protuberans y otras.

El tratamiento es quirúrgico, siendo la tasa de recidiva de un 2%, incluso tras extirpación incompleta de la lesión.

**Conclusión:** Presentamos un caso típico de fascitis nodular sin antecedentes de traumatismo previo.

## 12 CALCINOSIS ESCROTAL

D. Ruiz-Genao, P. F. Peñas, L. Ríos, J. Fraga\*, M. Aragües, A. García-Díez

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

**Introducción:** La calcinosis escrotal es un trastorno raro de causa desconocida sin evidencia de alteraciones metabólicas subyacentes.

**Caso clínico:** Paciente varón de 39 años de raza negra que refería la aparición progresiva en los últimos 3 años de numerosas lesiones nodulares persistentes localizadas en el escroto. A la exploración física se apreciaban múltiples nódulos de entre 0,3 y 1 cm de tamaño cubiertos por piel normal, móviles y de consistencia dura. El estudio histopatológico de una lesión mostró calcinosis escrotal. El estudio analítico, incluidos balance fosfocálcico y PTH, fue normal. El tratamiento quirúrgico consistió en la escisión en bloque de las lesiones con cierre directo. El estudio de la pieza quirúrgica mostró múltiples focos de calcinosis sin restos epiteliales asociados, así como un único quiste epidérmico con calcificación distrófica central.

**Discusión:** La etiología de la calcinosis escrotal es un tema controvertido. Por un lado se han aportado evidencias que sugieren un origen distrófico con calcificación de quistes epidérmicos o conductos ecinos dilatados. Por otro lado, la ausencia de restos epiteliales en un gran número de casos pone en duda dicha teoría y apoya el origen idiopático de esta patología. El tratamiento es siempre quirúrgico, existiendo riesgo de aparición de nuevas lesiones y planteando dificultades técnicas en el caso de lesiones múltiples.

## 13 OSTEOMA CUTIS, RASGOS DISMÓRFICOS Y ALTERACIONES ENDOCRINOLÓGICAS

M. E. Iglesias, M. Oyarzábal\*, T. Tuñón\*\*, A. López Pestaña, M. Casellas, R. Vives, A. Valcayo, M. Gállego

Servicios de Dermatología, \*Endocrinología Infantil y \*\*Anatomía Patológica. Hospital de Navarra y Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

**Introducción:** El osteoma cutis o aparición de tejido óseo heterotópico en la piel en la edad infantil es muy poco frecuente y puede ocurrir en diversas entidades.

**Caso clínico:** Niña de 4 meses de edad que acude a la consulta porque los padres habían observado desde hace 1 mes dos lesiones subcutáneas en el abdomen. Es la primera hija de padres sanos no consanguíneos. En la exploración física se apreciaban cuatro placas subcutáneas induradas de coloración grisácea, la mayor de ellas de 2 cm de tamaño y morfología redondeada en abdomen y lesiones similares de menor tamaño en área lumbar y parte interna de rodilla izquierda. La facies era redondeada, el cuello corto, existía obesidad importante y la talla baja (por debajo del percentil 3). No se apreciaron depresiones en los nudillos de las manos al cerrar el puño. En la biopsia cutánea se observó en dermis profundo e hipodermis trabéculas óseas recubiertas por osteoblastos. La serie ósea radiológica fue normal. Fue derivada a la Unidad de Endocrinología Infantil para estudio endocrinológico, destacando en la analítica solicitada unas cifras normales de calcio y fósforo, con aumento de la parathormona e hipotiroidismo, por lo que sigue tratamiento desde entonces con levotiroxina.

**Comentario:** La osificación cutánea u osteoma cutis puede encontrarse en diversos trastornos como la osteodistrofia hereditaria de Albright, heteroplasia ósea progresiva, fibrodisplasia osificante progresiva y osteoma cutis en placa. La asociación de osteoma cutis, rasgos dismórficos de la niña y las alteraciones endocrinológicas halladas parece apoyar el diagnóstico de osteodistrofia hereditaria de Albright. Destacamos la importancia del

hallazgo y diagnóstico de las lesiones cutáneas que llevaron a investigar la existencia de alteraciones endocrinológicas asociadas. Se instauró tratamiento precoz del hipotiroidismo detectado que de no haber sido así podía haber tenido graves consecuencias dada la edad de la paciente.

## 14 ENDOMETRIOSIS UMBILICAL. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CON ESTUDIO DE RECEPTORES HORMONALES

N. Valenzuela, M. A. Barnadas, J. R. Garcés, F. J. Sancho\*, A. Alomar

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

**Introducción:** Endometriosis es la presencia de tejido endometrial extrauterino. Su localización cutánea es infrecuente, siendo la endometriosis umbilical la más frecuente de este grupo.

**Descripción del caso:** Se presenta el caso de una paciente de 41 años que consulta por una lesión nodular de 1 cm de diámetro, eritematosa localizada en ombligo de meses de evolución, ocasionalmente dolorosa sin asociación con el ciclo menstrual. No refiere intervenciones quirúrgicas abdominales previas. En la biopsia se observa una zona deprimida conectada con una estructura glandular tapizada por un epitelio que en algunas zonas es cúbico y en otras pseudoestratificado, con imágenes sugestivas de secreción por decapitación. El estroma es laxo muy vascularizado y contiene células fusiformes, hematíes extravasados y hemosiderina. Los estudios de inmunohistoquímica resultaron positivos para receptores de estrógenos y de progesterona tanto en el tejido glandular como en algunas células del estroma.

**Comentario:** La endometriosis umbilical se caracteriza por una masa o nódulo firme, solitario, cuyo tamaño oscila desde pocos milímetros a varios centímetros y su color varía de rojo a azul o negro. Puede causar dolor y distensión, principalmente en el período premenstrual y con la menstruación puede presentar sangrado. El tratamiento es quirúrgico y su extirpación completa generalmente es curativa.

## 15 PILOLEIOMIOMAS CUTÁNEOS MÚLTIPLES

M. L. Soriano, M. Just, M. V. Huertas\*, M. J. Muntane\*

Servicios de Dermatología y \*Anatomía Patológica. Hospital de Figueres. Girona.

**Introducción:** El leiomioma cutáneo se define como una proliferación benigna de tejido muscular liso. Se han clasificado en varias categorías o entidades, según su origen. Pileoleiomioma cutáneo cuando se origina en el músculo arrector del folículo piloso. Leiomioma genital (Ms liso vulvar, dartros y aréola mamaria). Angioleiomioma (Ms liso vascular).

**Caso clínico:** Mujer de 43 años. Histerectomizada por miomas uterinos en 1983. Consulta en junio de 2000 por pápulas y nódulos dérmicos de 0,5-1,5 cm de diámetro, de más de 10 años de evolución, con una coloración rosada-marronácea, bien delimitados y distribuidos en tronco y extremidades. Dolorosos a la palpación y de forma espontánea. Antecedentes familiares: tía paterna (lesiones cutáneas), hermana (pileoleiomiomas cutáneos + miomas uterinos). En el estudio histológico se objetiva prolife-

ración de fibras de músculo liso, entremezcladas con bandas de colágeno denso, en dermis reticular.

**Discusión:** Los pileoleiomiomas múltiples, aparecen en la segunda-tercera décadas como pápulas y nódulos intradérmicos, de coloración rosada-marronácea con superficie lisa y firmes a la palpación. La distribución puede ser amplia en tronco, extremidades y zona facial. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito casos familiares con herencia autosómica dominante (penetrancia incompleta). La forma familiar de pileoleiomiomas cutáneos múltiples asociados a miomas uterinos, se conoce como «síndrome de Reed». El pileoleiomioma solitario es menos frecuente que la forma múltiple. Aparece en edad avanzada, no tiene tendencia familiar y se localiza en extremidades inferiores.

El síntoma asociado más frecuente es el dolor, que puede ser desencadenado por estimulación táctil, térmica o de forma espontánea.

## 16 LEIOMIOMATOSIS MÚLTIPLE FAMILIAR. SÍNDROME DE REED

R. García, R. Baldellou, E. Simal, L. Zubiri, C. Yus

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

**Introducción:** Los leiomiomas son unos raros tumores cutáneos de carácter benigno. Pueden estar originados en el músculo erector del pelo, en la túnica dartos del escroto, aréola mamaria y pezón o en el músculo liso de los vasos sanguíneos.

**Material y métodos:** Se estudia a una paciente afecta de leiomiomas múltiples en hemifacies izquierda, en el seno de una familia, donde hay otros tres miembros afectados: dos mujeres y un hombre. Todas las mujeres afectas de esta familia han sido intervenidas de miomas uterinos.

**Resultados y conclusiones:** El caso que presentamos corrobora el carácter autosómico dominante de la entidad con penetrancia variable.

## 17 LEIOMIOMAS CUTÁNEOS MÚLTIPLES FAMILIARES

E. Vidal, C. Gutiérrez, C. Muñoz, A. Miranda, H. Aragonese, A. Mariscal, M. T. Bordel, M. García-Muñoz

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Valladolid.

Los leiomiomas son tumores benignos, infrecuentemente vistos en la práctica dermatológica y que a menudo resultan difíciles de diagnosticar. Se originan en el músculo erector del folículo piloso, en la lámina media de los vasos sanguíneos o en el músculo liso de escroto, aréolas, pezones o labios mayores. Se han descrito formas solitarias y múltiples, considerándose estas últimas como un desorden hereditario transmitido por un gen autosómico dominante con penetrancia incompleta.

Se presenta el caso de un varón de 65 años de edad que refería desde los 18 años la aparición de lesiones pápulonodulares rojizas que se habían vuelto dolorosas en los últimos 5 años. Entre sus antecedentes familiares cabe destacar la existencia de otros cuatro familiares afectados por el mismo tipo de lesiones. Se realizaron para su estudio determinaciones analíticas, exploraciones complementarias y biopsia cutánea.

Comentamos las posibles patologías asociadas, su diagnóstico diferencial y las modalidades terapéuticas.