

sensación de quemazón, siendo más frecuente en mujeres con higiene facial escasa o uso inadecuado de jabones, desmaquillantes y cremas^{4,6}.

En conclusión, presentamos un nuevo paciente con espiculas foliculares en la cara, con la presencia de *Demodex* en el estudio histopatológico. Consideramos demostrada la relación causal al lograr la resolución clínica tras la aplicación de permectrina.

Correspondencia:

Benigno Monteagudo Sánchez.
C/ Alegre, 83-85, 3.º A.
15401 Ferrol. A Coruña. España.
benims@hotmail.com

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Kim TY, Park YM, Jang IG, Yi JY, Kim CW, Song KY. Idiopathic follicular hyperkeratotic spicules. *J Am Acad Dermatol*. 1997;36:476-7.
- García Romero D, Sanz Robles H, Arrue I, Sánchez Largo ME, Rodríguez Peralto JL, Vanaclocha F. Queratosis folicular y mieloma múltiple. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:599-602.
- Baima B, Sticherling M. Demodicidosis revisited. *Acta Derm Venereol*. 2002;82:3-6.
- Kulac M, Ciftci IH, Karaca S, Cetinkaya Z. Clinical importance of *Demodex folliculorum* in patients receiving phototherapy. *Int J Dermatol*. 2008;47:72-7.
- Serrano Falcón C, Serrano Ortega S. *Demodex folliculorum*. *Monogr Dermatol*. 2005;18:41-7.
- Dominé A, Tschen J, Rosen T, Batres E, Stern JK. Pityriasis folliculorum revisited. *J Am Acad Dermatol*. 1989;21:81-4.
- Urbina F, Plaza C, Posada C. Folliculitis por *Demodex folliculorum*: forma pigmentada. *Actas Dermosifiliogr*. 2003;94:119-20.
- Fariña MC, Requena L, Sarasa JL, Martín L, Escalonilla P, Soriano ML, et al. Spinulosis of the face as a manifestation of demodicidosis. *Br J Dermatol*. 1998;138:901-3.
- Ballesteró Díez M, Daudén E, Ruiz Genao DP, Fraga J, García Díez A. Presence of *Demodex* in follicular hyperkeratotic spicules on the face. A casual association? *Acta Derm Venereol*. 2004;84:407-8.
- Boutli F, Delli FS, Mourelou O. Demodicidosis as spinulosis of the face—a therapeutic challenge. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2007;21:273-4.

Perineurioma esclerosante cutáneo

M. García-Arpa^a, L. González-López^b, E. Vera-Iglesias^a, C. Murillo^b y G. Romero^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Ciudad Real. Ciudad Real. España.

Sr. Director:

El perineuro es una estructura que rodea y protege los fascículos nerviosos, formado por grupos de células delgadas, bien organizados en una o varias capas. Estas células se caracterizan porque expresan antígeno de membrana epitelial (EMA), vimentina, colágeno IV, laminina y CD 99, y son negativas para S-100 y neurofilamentos. Ultraestructuralmente presentan vesículas picnóticas, procesos citoplasmáticos elongados con lámina basal discontinua, filamentos intermedios dispersos y complejos de unión intercelular rudimentarios.

El perineurioma es una neoplasia benigna infrecuente, descrita en 1978, derivada de las células perineurales en ausencia de otros elementos de la vaina nerviosa¹. Se distinguen dos variantes fundamentales, el perineurioma intraneural y el de partes blandas, que comparten características citológicas, ultraestructurales e inmunohistoquímicas de células perineurales, pero presentan importantes diferencias clínico-histológicas. Recientemente se ha descrito una tercera variante llamada «perineurioma cutáneo esclerosante» (PNCE), que típicamente afecta los dedos y las palmas de pacientes jóvenes.

Presentamos el caso de una mujer de 54 años, sin antecedentes de interés, que consulta por una verruga vulgar palmar derecha que se trata mediante electrocoagulación. A la exploración se observa casualmente la presencia de dos pápulas fibrosas, en la cara palmar de ambos pulgares, de 3 mm cada una (fig. 1). Refiere que las presenta desde hace más de 20 años y que son estables y asintomáticas, por lo que nunca ha consultado. La biopsia-extirpación de ambas pápulas muestra hallazgos similares. Se observa una proliferación bien delimitada aunque no encapsulada, constituida por nódulos (fig. 2) que a mayor aumento evidencian un patrón concéntrico («en capas de cebolla») de células fusiformes y algunas epitelioides, sin atipia, sobre un estroma colágeno denso (fig. 3A). Mediante técnicas de inmunohistoquímica (IHQ), el patrón de ambas es similar, con intensa expresión de EMA (fig. 3B) y vimentina en las células que componen dichos nódulos arremolinados. El resto de anticuerpos estudiados es negativo (citoqueratinas, S-100, actina del músculo liso, desmina, CD31, CD34 y factor XIIIa). El diagnóstico es de PNCE múltiple.

El PNCE es un tumor benigno descrito en 1997 por Fetsch y Miettinen². Aproximadamente se han descrito

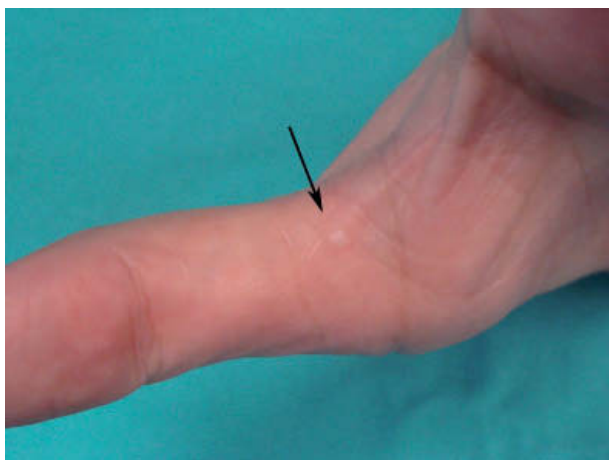


Figura 1. Pápula fibrosa del color de la piel, de 3 mm, en la cara palmar del pulgar izquierdo.

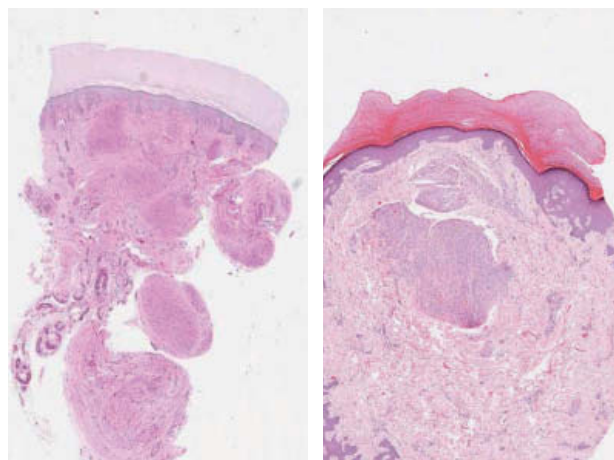


Figura 2. Panorámica de ambas lesiones: nódulos más celulares en la dermis (hematoxilina-eosina, $\times 2$).

40 casos en la literatura inglesa²⁻⁷. Se presenta típicamente como una lesión única y asintomática en los dedos de las manos o las palmas de niños o jóvenes, aunque se ha descrito en mayores (rango: 9-67 años). Afecta prácticamente a ambos sexos por igual, aunque en alguna serie más a varones². Suele manifestarse como una pápula o nódulo de consistencia fibrosa, de pocos milímetros, aunque existen casos que alcanzan 3,3 cm. Raramente es doloroso y el periodo de tiempo hasta el diagnóstico es variable, desde unos meses hasta 40 años. Hasta la fecha, tan solo se ha publicado un caso con PNCE bilateral³. El comportamiento es benigno, no recidiva tras la extirpación y no se asocia a ninguna enfermedad.

El diagnóstico del PNCE precisa de la histología e IHQ. Se observa un nódulo pequeño, bien circunscrito, situado en la dermis o la grasa, paucicelular, denso y fibroso, con células ovoides, epitelioides o fusiformes adoptando un patrón trabecular, en capa de cebolla o en fila india, dentro de un estroma hialino. No se observan atipias, mitosis ni necrosis. La IHQ es fundamental para el diagnóstico, siendo característica su positividad para EMA y vimentina y la ausencia de expresión de S-100 y neurofilamentos. En algunos casos es positiva la actina de músculo liso² y el CD 34. Las tinciones con factor XIIIa, desmina y CD 68 son negativas. Otros marcadores útiles para su diagnóstico son CD 99⁴, CD 10, GLUT-1 y claudin-1. La microscopía electrónica revela características de células perineurales. En ciertos casos se ha observado la presencia de células de Schwann y axones, lo cual revela su estrecha relación con el nervio periférico³⁻⁷.

Curiosamente, al igual que sucede en otros tumores del sistema nervioso como meningiomas, ependimomas o schwannomas, se han observado alteraciones del cromosoma 22 en las tres variantes de perineurinoma, concretamente en el gen NF2 localizado en 22q11.2-12. Este gen supresor tumoral NF2 también está alterado en menin-

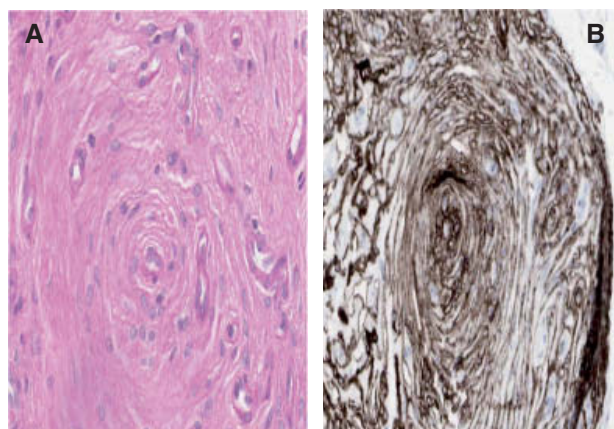


Figura 3. A. Disposición de las células en el interior de los nódulos en capas de cebolla (hematoxilina-eosina, $\times 15$). B. Tinción positiva de las células para antígeno de membrana epitelial (hematoxilina-eosina, $\times 20$).

giomas, schwannomas esporádicos y en la neurofibromatosis tipo 2 familiar. Sin embargo, hasta la fecha no se ha observado ningún caso de perineurioma asociado a neurofibromatosis.

El PNCE es un tumor poco conocido y posiblemente esté infradiagnosticado y sea más frecuente de lo que la literatura refleja. Como en este caso, la lesión puede pasar desapercibida al propio paciente o que no se haga estudio histológico dado el aspecto de benignidad. Además, probablemente se confunda clínicamente con otras lesiones fibrosas de las manos mucho más frecuentes, como el tumor de células gigantes y el fibroma de la vaina tendinosa, o con un quiste mixoide y, si es doloroso, con un tumor glómico. Desde el punto de vista histológico, ha de ser diferenciado, además, del fibroma esclerótico, el neurofibroma epitelioides y de tumores anexiales esclerosantes. Por tanto, conviene conocerlo e incluirlo en el diagnóstico diferencial de

lesiones papulosas fibrosas de los dedos de las manos y las palmas de jóvenes, siendo la IHQ característica.

Correspondencia:
Mónica García Arpa.
Servicio de Dermatología.
Hospital General de Ciudad Real.
Avda. Tomelloso, s/n.
13005 Ciudad Real. España.
mgarciaa73@yahoo.es

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Lazarus SS, Trombetta LD. Ultrastructural identification of a benign perineurial cell tumor. *Cancer*. 1978;41:1823-9.
2. Fetsch J, Miettinen M. Sclerosing perineurioma: a clinicopathologic study of 19 cases of a distinctive soft tissue lesion with a predilection for the fingers and palms of young adults. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:1433-42.
3. Huang HY, Sung MT. Sclerosing perineuriomas affecting bilateral hands. *Br J Dermatol*. 2002;146:129-33.
4. Canales-Ibarra C, Magariños G, Olsoff-Pagovich P, Ortiz-Hidalgo C. Cutaneous sclerosing perineurioma of the digits: an uncommon soft-tissue neoplasm. Report of two cases with immunohistochemical analysis. *J Cutan Pathol*. 2003;30:577-81.
5. Nakamura T, Kawamura T, Nariya S, Fujiwara M. Cutaneous sclerosing perineurioma of the digit. *Int J Dermatol*. 2006;45:1086-8.
6. Sciot R, Cin PD, Hagemeyer A, De Smet L, van Damme B, van den Berghe H. Cutaneous sclerosing perineurioma with cryptic NF2 gene deletion. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:849-53.
7. Robson AM, Calonje E. Cutaneous perineurioma: a poorly recognized tumour often misdiagnosed as epithelioid histiocytoma. *Histopathology*. 2000;37:332-9.

Manifestaciones cutáneas del síndrome de Edwards. Presentación de dos casos

P. Hernández-Bel^a, J. López^a, I. Febrer^a, J.L. Fayos^b, C. García^b, A. García^b y V. Alegre^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Pediatría. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Sr. Director:

El síndrome de Edwards o trisomía 18 es una cromosomopatía que presenta una gran variedad de manifestaciones clínicas. Las lesiones cutáneas, junto con otros rasgos polimalformativos, pueden orientar a su diagnóstico neonatal en aquellos casos que han pasado desapercibidos durante la gestación. Presentamos dos casos afectos de esta rara enfermedad.

Caso 1: recién nacido a término, de madre de 42 años de edad, que en la exploración física mostraba una *facies* dismórfica con orejas displásicas de implantación baja, retrognatia e hirsutismo frontal. Clínicamente también destacaba la presencia de una hipoplasia ungueal en manos y pies, una hipoplasia de labios mayores con un clítoris prominente y una sindactilia del segundo-tercer dedo del pie derecho con presencia de un calcáneo prominente (pie en mecedora). Además, los dedos de la mano adoptaban una disposición característica, el segundo montado sobre el tercero (mano trisómica) (figs. 1 y 2). Durante la gestación no se estableció el diagnóstico sindrómico, siendo informadas las ecografías gestacionales de control como normales. Ante los hallazgos clínicos se indicó la realización de un cariotipo de confirmación. El resultado del cariotipo fue 47xx + 18, estableciéndose el diagnóstico definitivo de síndrome de Edwards. Las exploraciones complementarias

mostraron la presencia de un ductus arterioso persistente, comunicación interauricular de tipo *ostium secundum*, quistes aracnoideos encefálicos y riñones en herradura. A las 7 semanas de vida presentó una insuficiencia respiratoria con edema agudo de pulmón, como complicación de la cardiopatía congénita, y falleció pocas horas después.

Caso 2: recién nacido a término, al que en el control ecográfico del tercer trimestre de gestación se le apreciaron múltiples defectos del tubo neural, una comunicación interventricular y una posible transposición de grandes vasos. Por dicho motivo, en la semana 34 se le realiza un estudio genético del cariotipo mediante técnica de FISH (hibridación con fluorescencia in situ), cuyo resultado fue el de un feto varón con trisomía del cromosoma 18 (47xy + 18). Al nacimiento mostraba una intensa cianosis con retraso del crecimiento, un Apgar de 2 y un disrafismo espinal (mielomeningocele lumbar). También se evidenció un hirsutismo frontal, una hipoplasia ungueal de manos y pies, un patrón dermatoglífico con arcos en la totalidad de las yemas de los dedos, así como la presencia de máculas azuladas de aspecto reticulado que afectaban la piel del tronco y extremidades compatible con un cutis marmorata. El feto falleció a las 4 horas del nacimiento.

La trisomía 18, descrita por Edwards en 1960¹, es el segundo síndrome de malformaciones múltiples en orden de