

**Tabla 1** Perfil fenotípico inmunohistoquímico de los pacientes

Marcadores positivos	Marcadores negativos
CD4	CD3
CD56	CD5
CD123	CD7
CD43	CD15
TdT	CD20
TCL1 (paciente 3)	Lisozima
CD43	Mieloperoxidasa
CD45RA	

ativos. La delección 5q está presente en el 70% de los casos<sup>7</sup>.

En cuanto al tratamiento se han probado diversas pautas quimioterápicas, desde CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) a regímenes para leucemia. Sin embargo, el trasplante de médula ósea se ha propuesto como la mejor opción. Dale y cols<sup>8</sup> observaron en su estudio sobre 57 pacientes una supervivencia superior en el grupo trasplantado frente a otras terapias (31,3 vs 12,8 meses). Asimismo parece recomendable utilizar profilaxis intratecal<sup>9</sup>. La edad avanzada y el binomio Tdt -/ BDCA-2 + son factores pronósticos que influirían negativamente<sup>10</sup>.

De nuestros pacientes, el tratado con trasplante de médula ósea ha sido el único que ha conseguido una remisión mayor a 6 meses. A pesar de ser una serie muy breve esto apoyaría los indicios que indican al trasplante de médula ósea como la mejor opción terapéutica. El marcador Tdt fue positivo en todos los pacientes, sin ninguna influencia aparente sobre la supervivencia. La afectación de la médula ósea en el momento del diagnóstico tampoco influyó en el pronóstico, de forma coherente a lo descrito en la literatura<sup>2</sup>.

Estos tres casos reflejan la clínica típica de la NCDP y permiten sugerir la importancia de un tratamiento precoz en el objetivo de mejorar el mal pronóstico habitual de estos pacientes.

## Bibliografía

1. Lim MS, Leval L, Quintanilla-Martínez L. Commentary on the 2008 WHO classification of mature T- and NK-cell neoplasms. *J Hematopathol.* 2009;2:65–73.
2. Jegalian AG, Facchetti F, Jaffe ES. Plasmacytoid dendritic cells: physiologic roles and pathologic states. *Adv Anat Pathol.* 2009;16:392–404.

3. Cerroni L, Wiesner T. Cutaneous lymphomas: from morphology to chip technology. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:3–17.
4. López V, Martí N, Ferrández A, Martín JM, Jordá E. An atypical presentation of a blastic plasmacytoid dendritic cell tumors. *J Cutan Pathol.* 2010;37:e50–2.
5. Cota C, Vale E, Viana I, Requena L, Ferrara G, Anemona L, et al. Cutaneous manifestations of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm-morphologic and phenotypic variability in a series of 33 patients. *Am J Surg Pathol.* 2010;34:75–87.
6. Marafioti T, Paterson JC, Ballabio E, Reichard KK, Tedoldi S, Hollowood K, et al. Novel markers of normal and neoplastic human plasmacytoid dendritic cell. *Blood.* 2008;111:3778–92.
7. Kaune KM, Baumgart M, Bertsch HP, Mitteldorf C, Müller-Hermelink HK, Haase D, et al. Solitary cutaneous nodule of blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm progressing to overt leukemia cutis after chemotherapy: immunohistology and FISH analysis confirmed the diagnosis. *Am J Dermatopathol.* 2009;31:695–701.
8. Dalle S, Beylot-Barry M, Bagot M, Lipsker D, Machet L, Joly P. Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm: is transplantation the treatment of choice? *Br J Dermatol.* 2010;162:74–99.
9. Kedward AL, McGalie C, Venkatraman L, Hamilton J, El-Agnaf M, McKenna K. Plasmacytoid dendritic cell neoplasm treated successfully with rituximab. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:742–3.
10. Marafioti T, Paterson JC, Ballabio E, Reichard KK, Tedoldi S, Hollowood K, et al. Expression of the plasmacytoid dendritic cell marker BDCA-2 supports a spectrum of maturation among CD4+ CD56+ hematodermic neoplasms. *Mod Pathol.* 2006;19:1555–62.

M. Pérez-Crespo<sup>a,\*</sup>, M. Moragón<sup>a</sup>, J. Onrubia<sup>b</sup>, A. Sevilla<sup>a</sup>, R. Alfonso<sup>a</sup>, J. Miralles<sup>a</sup> y L. Requena<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio Dermatología, Hospital Universitario de San Juan, Alicante, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de San Juan, Alicante, España

<sup>c</sup> Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mariaperezcespo@hotmail.com](mailto:mariaperezcespo@hotmail.com) (M. Pérez-Crespo).

doi:10.1016/j.ad.2010.10.004

## Angiohistiocitoma de células multinucleadas generalizado

### Generalized Multinucleated Cell Angiohistiocytoma

Sr. Director:

El angiohistiocitoma de células multinucleadas (AHCM) se considera una proliferación vascular benigna con células

fibrohistiocitarias. Es una entidad poco frecuente descrita por Smith y Wilson Jones en 1985<sup>1</sup>, de la que se han reportado cerca de 80 casos en la literatura. Se presenta más frecuentemente en mujeres en forma de pápulas eritematosas, violáceas o parduzcas agrupadas en un área anatómica, generalmente en las extremidades inferiores<sup>2</sup>, el dorso de manos, las muñecas o los dedos, aunque también se ha descrito en el tronco, la frente, las mejillas, la mucosa oral, los labios o las órbitas. Los casos generalizados son excepcionales<sup>3–5</sup>. Aunque usualmente es asintomático existen casos asociados a prurito.

Varón de 56 años sin antecedentes de interés que consultó por una erupción lentamente progresiva que se inició 6 años antes y que le ocasionaba prurito leve. En la exploración presentaba decenas de pápulas de entre 4-10 mm, bien circunscritas, eritematovioláceas, algunas con una coloración más marronácea y de consistencia firme. Las lesiones se distribuían en el tronco y las extremidades, afectando con mayor intensidad los flancos y la región inferior de la espalda (fig. 1). El paciente no refería traumatismos ni picaduras previas. La biopsia cutánea permitió comprobar la presencia de una proliferación de capilares en la dermis con un aumento de la celularidad a costa de células fibrohistiocitarias y células grandes multinucleadas de citoplasma angulado (fig. 2). En el estudio inmunohistoquímico se comprobó negatividad para CD34, S100, CD68, CK y EMA, con aumento de capilares CD31 positivos.

La clínica, en concordancia con el estudio histopatológico, permitió el diagnóstico de AHCM generalizado. Tras explicar al paciente la naturaleza benigna del proceso se acordó no realizar tratamiento alguno.

El AHCM se incluye entre las proliferaciones dendrocíticas dérmicas, como el dermatofibroma, y al igual que este, está bien definido si se trata de una verdadera neoplasia o de un proceso reactivo<sup>6</sup>. El curso benigno de la enfermedad, su tendencia a presentar lesiones múltiples y eruptivas en áreas expuestas a traumatismos y picaduras de artrópodos, la ausencia de clonalidad y algunos casos de regresión espontánea van a favor de un proceso reactivo<sup>7</sup>.

El AHCM se caracteriza desde un punto de vista histopatológico por una proliferación de capilares y vénulas en la dermis, acompañado de un infiltrado linfocitocitario y de células multinucleadas de contorno angulado. Se ha descrito la presencia de mastocitos en el infiltrado dérmico<sup>7</sup>, ausentes en la biopsia de nuestro paciente. En los estudios inmunohistoquímicos las células endoteliales muestran positividad para los antígenos CD31 y CD34; las células mononucleares intersticiales expresan vimentina y factor XIIIa, pero no S100 ni CD1a; y las células multinucleares características expresan vimentina, con una positividad variable para CD68, que en nuestro caso resultó negativa.

La patogenia es desconocida. En cuanto al origen histogenético de las células gigantes multinucleadas características, Wilson Jones et al<sup>8</sup> proponen que se originarían a partir de fibroblastos o macrófagos que, en condiciones de estimulación crónica prolongada, perderían su capacidad de dividirse tras la mitosis y derivarían en células inactivas. Por otra parte, Puig et al<sup>7</sup> consideran que tanto el proceso de angiogénesis como el de formación de las células multinucleadas en la dermis serían secundarios a la liberación de citocinas por las células mononucleadas fibrohistiocitarias o los mastocitos presentes en las lesiones.

El principal diagnóstico diferencial (tabla 1) ha de realizarse con el dermatofibroma. Requena et al<sup>9,10</sup> consideran que el AHCM es una variante de dermatofibroma con un componente vascular prominente y células multinucleadas peculiares.

Otro diagnóstico diferencial ha de establecerse con el sarcoma de Kaposi, del que se distingue tanto por los hallazgos microscópicos como por la negatividad para el virus del herpes humano tipo 8 en los estudios inmunohistoquímicos.

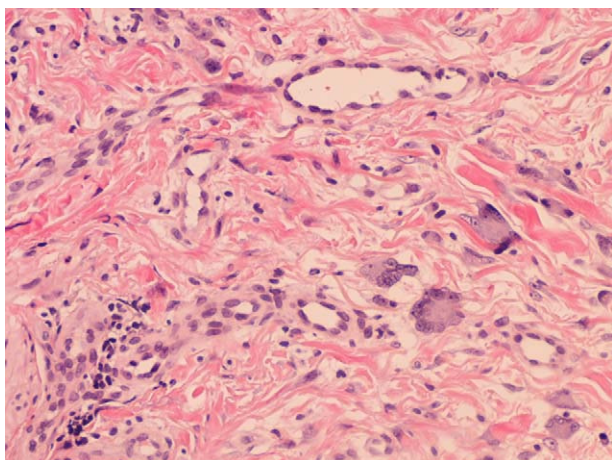


**Figura 1** Erupción papulosa que afectaba al tronco, la espalda y los glúteos.

La presentación del AHCM con distribución generalizada es excepcional, con tan sólo tres casos publicados en la literatura. Chang et al<sup>3</sup>, en 1996, comunican el caso de un varón de 24 años con pápulas rojo-marronáceas que afectaban al tronco y las extremidades. En 1994 Del Río et al<sup>4</sup> publicaron el caso de otro paciente varón de 42 años, afecto de lesiones cutáneas compatibles clínica e histológicamente con AHCM generalizado en el contexto de un síndrome POEMS. Más recientemente<sup>5</sup> se ha reportado el caso de una mujer de 40 años con lesiones que afectaban el escote, el abdomen, la espalda y las extremidades. En todos los casos la morfología y distribución de las lesiones coinciden con las de nuestro paciente. Tres de los 4 pacientes con AHCM generalizado, incluyendo nuestro caso, son varones, a diferencia de los localizados, que predominan en mujeres. Además, aunque uno de los pacientes desarrolló la enfermedad en el contexto de un síndrome POEMS, en los otros tres casos el AHCM generalizado se presentó sin asociación a ninguna otra enfermedad, por lo que se podría considerar el hallazgo

**Tabla 1** Diagnósticos diferenciales del angiohistiocitoma de células multinucleadas generalizado.

Clínicos	Histológicos
Dermatofibroma	Dermatofibroma variante vascular atrófica
Angiofibroma	Angiofibroma
Sarcoma de Kaposi	Hemangioma microvenular
Pseudokaposi	Sarcoma de Kaposi
Granuloma anular	
Liquen plano	
Hemangioma lobular	
Fibroblastoma de células gigantes	



**Figura 2** Hematoxilina-eosina x100. En la dermis se observa una proliferación vascular, infiltrado mixto y células gigantes multinucleadas de contornos angulados.

como casual, aunque sería necesaria una serie más amplia de pacientes para asegurarlo con certeza.

El AHCM generalizado es extraordinariamente raro, teniendo constancia de tan sólo tres casos en la literatura revisada. Aportamos un nuevo caso de AHCM generalizado sin asociación a ninguna otra enfermedad.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Al Dr. Luis Requena por su colaboración en la confirmación del diagnóstico.

### Bibliografía

1. Smith NP, Wilson Jones E. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a new entity. *Br J Dermatol.* 1985;113:15.

2. Monteagudo B, Labandeira J, Ginarte M, Álvarez JC, De las Heras C, Cacharrón JM, et al. Multinucleate cell angiohistiocytoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:272–3.
3. Chang SN, Kim HS, Kim SC, Yang WI. Generalized multinucleate cell angiohistiocytoma. *J Am Acad Dermatol.* 1996;35:320–2.
4. Del Río R, Alsina M, Monteagudo J, Torremorell D, González U, Luelmo J, et al. POEMS syndrome and multiple angioproliferative lesions mimicking generalized histiocytomas. *Acta Derm Venereol.* 1994;74:388–90.
5. Leclerc S, Clerici T, Rybojad M, Girszyn N, Morel P, Janin A, et al. Angiohistiocytome à cellules multinucléées. *Ann Dermatol Venereol.* 2005;132:546–9.
6. Cabanillas M, Peteiro C, Toribio J. Angiohistiocitoma de células multinucleadas. *Piel.* 2006;21:453–6.
7. Puig L, Fernández-Figueras MT, Bielsa I, Lloveras B, Alomar A. Multinucleate cell angiohistiocytoma: a fibrohistiocytic proliferation with increased mas cell numbers and vascular hyperplasia. *J Cutan Pathol.* 2002;29:232–7.
8. Wilson Jones E, Cerio R, Smith NP. Multinucleate cell angiohistiocytoma: an acquired vascular anomaly to be distinguished from Kaposi's sarcoma. *Dr J Dermatol.* 1990;122:651–63.
9. Requena L, Sanguenza OP. Cutaneous vascular proliferations. Part III. Malignant neoplasm, other cutaneous neoplasms with significant vascular component, and disorders erroneously considered as vascular neoplasm. *J Am Acad Dermatol.* 1998;38:143–75.
10. Requena L, Requena C, Pichardo RO, Sanguenza OP. Angiohistiocitoma de células multinucleadas. *Monogr Dermatol.* 2004;17:82–5.

C. López-Obregón<sup>a,\*</sup>, M.A. Arregui-Murua<sup>a</sup>, P. Eguino<sup>b</sup> y C. Lobo<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Donostia, San Sebastián, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Bidasoa, San Sebastián, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Donostia, San Sebastián, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cris.lopez.obregon@hotmail.com](mailto:cris.lopez.obregon@hotmail.com) (C. López-Obregón).

doi:10.1016/j.ad.2010.08.008

## Hamartoma folicular basaloide localizado y nevus azul epiteliode de presentación simultánea en una paciente de 44 años

### Simultaneous Presentation of Localized Basaloid Follicular Hamartoma and Epithelioid Blue Nevus in a 44-Year-Old Patient

Sr. Director:

El hamartoma folicular basaloide es una neoplasia benigna poco frecuente, cuya imagen histológica es muy parecida a la observada en el epitelioma basocelular infundibulo-

quístico y en el tricoepitelioma. Existen casos familiares y esporádicos, generalizados o localizados, algunos asociados a enfermedades autoinmunes y fibrosis quística. Se ha descrito una mutación del gen PTCH en algunos de estos pacientes, similar a la que aparece en el síndrome de Gorlin y en hasta el 50% de los epiteliomas basocelulares aislados.

El nevus azul epiteliode es una neoplasia benigna cuyo diagnóstico histológico es complejo por su similitud con el melanocitoma. Tiene una fuerte asociación con el síndrome de Carney.

Presentamos el caso de una paciente de 44 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una lesión de evolución indeterminada localizada en la espalda. La lesión había sido previamente biopsiada en otro centro con el