

7. Martínez de Salinas A, Roncero Riesco M, Escalonilla García-Patos P, Martín Pascual A. Nódulo asintomático en la frente. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:543-5.
8. Redondo P, Del Olmo J, Idoate M. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia successfully treated with imiquimod. *Br J Dermatol.* 2004;151:1110-1.
9. Olsen TG, Helwig EB. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: clinicopathologic study of 116 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1985;12:781-96.
10. Alcántara-González J, Boixeda P, Truchuelo Díez T, Pérez García B, Jaen Olasolo P. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia treated with vascular laser. *Laser Med Sci.* 2011;26:285-90.

L. Padilla-España*, T. Fernández-Morano, J. del Boz y R. Fúnez-Liévana

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica, Hospital Costa del Sol, Marbella, Málaga, España

*Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: eplaura85@hotmail.com
 (L. Padilla-España).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.04.018>

Enfermedad de Paget extramamaria con afectación de la región fronto-temporal. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Extramammary Paget Disease with Frontotemporal Involvement: A Case Report and Review of the Literature

Sr. Director:

La enfermedad de Paget extramamaria (EPEM) descrita por Crocker en 1889¹, es una forma de adenocarcinoma intraepidérmico, que se produce en general en las áreas de alta densidad de las glándulas apocrinas. Clínicamente corresponde a una lesión eritemato-descamativa, que simula cuadros inflamatorios, tumorales e infecciosos. Se han descrito casos aislados en algunas localizaciones donde habitualmente no existen glándulas apocrinas, estos casos se denominan «EPEM ectópica»². Presentamos un caso de EPEM en la región fronto-temporal derecha, que constituye el tercer caso publicado en la literatura^{2,3} (tabla 1).

Se trataba de una mujer de 64 años, que acudió por una placa de 5 cm en el área fronto-temporal derecha, que se extendía hacia el área preauricular de 3 años de evolución. La placa presentaba una zona central eritematosa, algo descamativa, y ligeramente pigmentada en la periferia (fig. 1A). Se planteó el diagnóstico de carcinoma epidermoide intraepidérmico o de dermatitis seborreica y se trató con corticoides con una leve mejoría.

Se realizaron 2 biopsias, una en la zona central y otra en la periferia, que evidenciaron la ocupación de la epidermis por una población de células grandes, de citoplasma claro, con atipia nuclear, dispuestas de forma aislada o en nidos, acompañadas de escaso pigmento melánico. Dichas células se extendían a través de los anejos, sin infiltración dérmica (figs. 2A y B). Las células atípicas que ocupaban la epidermis resultaron positivas con citoqueratina 7 (fig. 2G) y citoqueratina CAM 5.2, que no se expresaban en la epidermis circundante, así como para receptores de estrógeno a nivel nuclear (fig. 2C). La expresión de Her2 fue intensa y continua en la membrana (fig. 2D). Otros marcadores positivos fueron CEA (fig. 2E), GCDFP-15 (fig. 2H), y MUC-1 (fig. 2F). Comprobamos la negatividad para S-100. Con ello se realizó el diagnóstico de EPEM de tipo «ectópica».

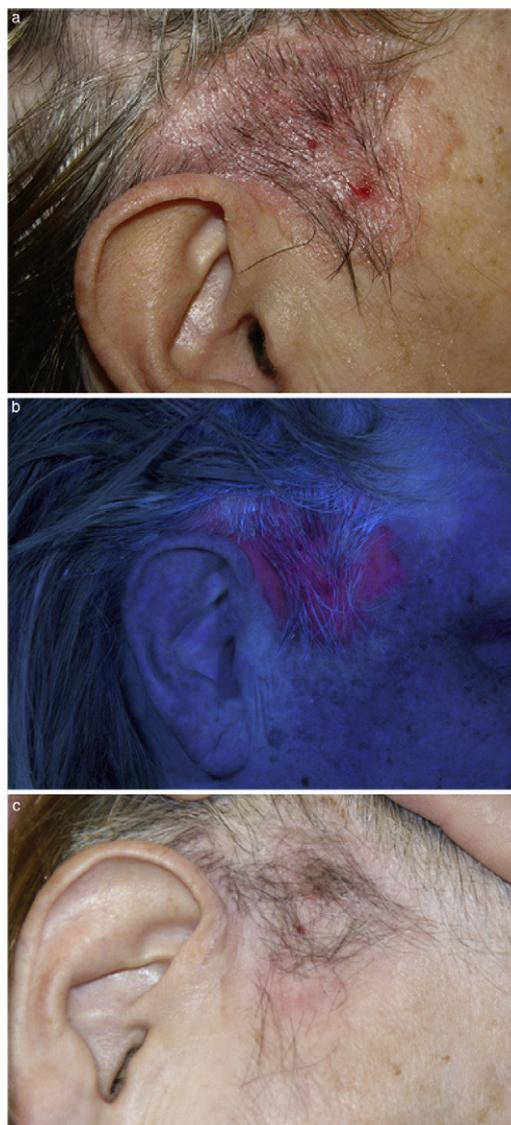


Figura 1 A) Placa eritematosa de 5 cm de tamaño, con pigmentación lineal en la periferia localizada en área temporal derecha, que se extiende hacia piel preauricular no pilosa. B) Placa de fluorescencia roja intensa tras las 3 h de incubación con metil-aminolevulinato. C) Remisión completa pasados 2 meses tras la segunda sesión de terapia fotodinámica.

Tabla 1 Revisión bibliográfica de los casos de Paget con afectación facial

Caso	Autor	Edad/sexo	Dx clínico	Tamaño	Localización	Tratamiento
1	Chilukuri, 2002 ²	67/varón	Bowen	15 × 20 cm	Mejilla	Quimioterapia de Mohs
2	Cohen, 2004 ³	61/varón	-	2 × 1 cm	Área temporal derecha	Terapia fotodinámica
3	Córdoba, 2011	64/mujer	Bowen/dermatitis seborreica	5 × 6 cm	Área temporal derecha	Terapia fotodinámica

Consideramos que por el tamaño de la placa, la cirugía como tratamiento de primera elección, probablemente iba a ser mutilante o con resultados estéticos poco satisfactorios para una paciente de 64 años. Se realizó terapia fotodinámica en 2 sesiones con una semana de intervalo entre ellas. Se aplicó el protocolo del servicio de dermatología con metil-aminolevulinato tópico. Bajo la luz de Wood se observaba fluorescencia en la lesión (fig. 1B). Se obtuvo muy buena respuesta al tratamiento en la revisión pasados 2 meses de la segunda sesión de la terapia fotodinámica (fig. 1C). Un año y medio después del tratamiento, la lesión recidió parcialmente. Por este motivo, repetimos nuevamente 2 sesiones de terapia fotodinámica obteniendo una

respuesta parcial. En la última visita se añadió tratamiento con imiquimod.

La afectación por la EPEM de la piel de la cara fue descrita por primera vez por Chilukuri et al. en 2002² en un paciente varón de 67 años, que presentaba una placa eritematosa en la mejilla de 10 años de evolución orientada clínicamente como enfermedad de Bowen. En 2004 se publicó otro caso de afectación facial³ en un varón de 61 años presentada en forma de una placa rosada en región fronto-temporal próxima al cantus lateral izquierdo. En ambos casos el tratamiento escogido consistió en cirugía micrográfica de Mohs.

El diagnóstico diferencial de la EPEM en el área fronto-temporal debe establecerse con dermatitis seborreica,

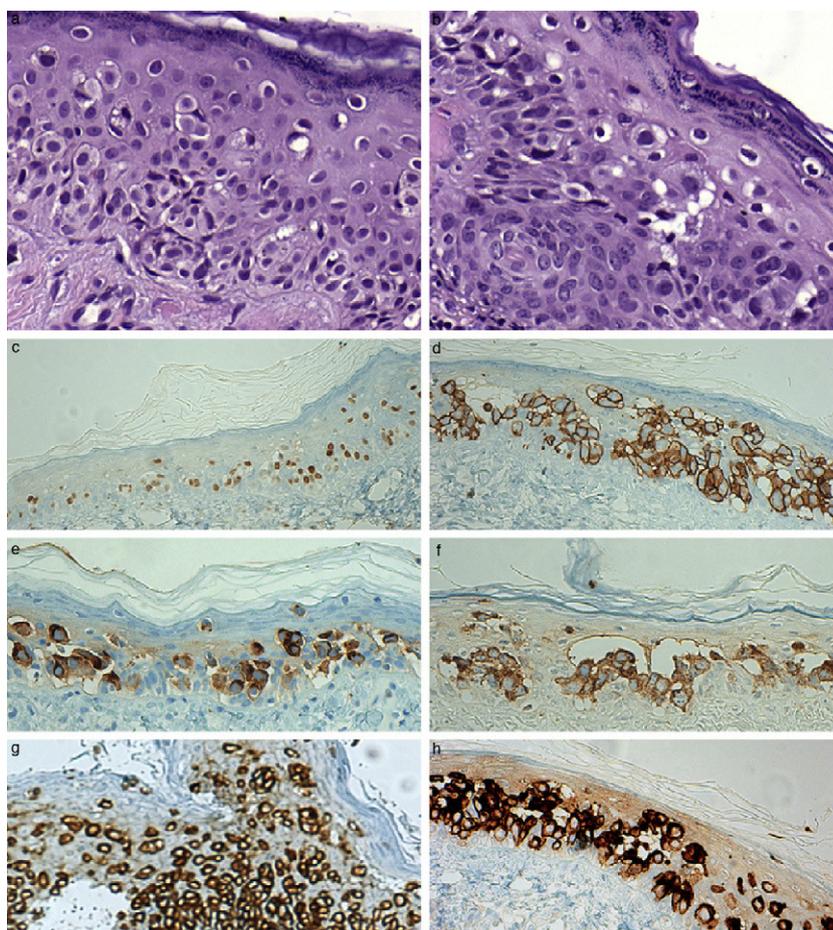


Figura 2 A y B) Imagen histológica de la lesión. Se observan las células claras que aisladamente ocupan la epidermis (H-E ×400). C) Expresión nuclear de receptores de estrógeno en las células atípicas (×200). D) Intensa tinción de membrana para Her2/neu (×200). E) Las células tumorales intraepidérmicas resultan positivas con CEA (×200). F) Se observa tinción citoplásmica para MUC-1 (×200). G) Expresión citoplásmica para citoqueratina 7 (×200). H) Resulta positivo el GCDPF-15 en el EPEM (×200).

eccema numular, enfermedad de Bowen y menos frecuentemente con liquen-escleroso y atrófico o liquen simple crónico. El diagnóstico diferencial histológico debe realizarse con otras neoplasias que ocupan la epidermis y están constituidas por células de citoplasma claro y de distribución dispersa; principalmente melanoma de extensión superficial o lentigo maligno, en cuyo caso los marcadores epiteliales resultarían negativos y los marcadores melanocíticos positivos (S-100, Melan-A, HMB-45, etc.). Se puede utilizar el P63, para diferenciar la EPEM de la variante pagetoide de la enfermedad de Bowen⁴⁻⁸.

En general la EPEM presenta únicamente agresividad local. En caso de EPEM avanzada o metastásica⁷ está indicado un tratamiento con quimioterapia sistémica^{5,7,9}.

La cirugía es el tratamiento de elección en la EPEM^{2,3}. Sin embargo, las tasas de recidiva son altas a pesar de realizar exéresis con amplios márgenes quirúrgicos. Esto es debido probablemente a la naturaleza multifocal de la enfermedad, así como al compromiso de piel aparentemente no afecta. Las tasas de recidiva son más altas en los casos de enfermedad invasiva^{5,7}. La resección mediante cirugía micrográfica de Mohs mejora las tasas de curación, aunque no impide la recurrencia. La radioterapia puede ser útil como terapia adyuvante en pacientes con alto riesgo de recidivas⁹.

Dado que la EPEM se presenta en forma parcheada y a menudo se extiende más allá del tumor clínicamente visible, la terapia fotodinámica puede ser un tratamiento útil. Son susceptibles de este tratamiento los pacientes con afectación intraepitelial, en los que la cirugía es de alto riesgo o aquellos con riesgo elevado de morbilidad debido a la ubicación anatómica de la enfermedad. No obstante, dado el escaso número de estudios y publicaciones de casos tratados con esta técnica, solo debe emplearse si otras aproximaciones no son factibles.

Presentamos el tercer caso de EPEM con afectación de la cara (región fronto-temporal). Recordamos la necesidad de considerar esta entidad entre las lesiones que simulan otras dermatosis y cuyo diagnóstico inmunohistoquímico requiere incluir los marcadores habituales de los tumores de mama. Es el primer caso tratado con terapia fotodinámica con remisión completa temporal, por lo que puede constituir una buena opción terapéutica en situaciones de afectación

exclusivamente intraepidérmica y de difícil abordaje quirúrgico.

Bibliografía

1. Crocker HR. Paget's disease affecting the scrotum and penis. *Trans Pathol Soc Lond.* 1888;40:187-91.
2. Chilukuri S, Page R, Reed JA, Friedman J, Orengo I. Ectopic extramammary Paget's disease arising on the cheek. *Dermatol Surg.* 2002;28:430-3.
3. Cohen MA, Hanly A, Poulos E, Goldstein GD. Extramammary Paget's disease presenting on the face. *Dermatol Surg.* 2004;30:361-3.
4. Liegl B, Gogg-Kamere M, Tessaro B, Horn LC, Moinfar F. Mammary and extramammary Paget's disease: an immunohistochemical study 83 cases. *Histopathology.* 2007;50:430-47.
5. Miyamoto A, Akasaka K, Oikawa H, Akasaka T, Masuda T, Maesawa C. Immunohistochemical study of Her2 and TUBB3 proteins in extramammary Paget disease. *Am J Dermatopathol.* 2010;32:578-85.
6. Van Der Putte SCJ. Clear cells of Tokier in the developing anogenital region of male and female fetuses. *Am J Dermatopathol.* 2011;33:811-8.
7. Plaza JA, Torres-Cabal C, Ivan D, Prieto VG. Her2/neu expression in extramammary Paget disease: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 47 cases with and without underlying malignancy. *J Cutan Pathol.* 2009;36:729-33.
8. Sawada Y, Bito T, Kasbashima R, Yoshiki R, Hino R, Nakamura M, et al. Ectopic extramammary Paget's disease: case report and literature review. *Acta Derm Venereol.* 2010;90:502-5.
9. Takahagi S, Noda H, Kamegashira A, Madakoro N, Hori I, Shindo H. Metastatic extramammary Paget's disease treated with paclitaxel and trastuzumab combination chemotherapy. *J Dermatol.* 2009;36:457-61.

A. Córdoba^{a,*}, M.E. Iglesias^b, I. Rodríguez^a y J.I. Yanguas^b

^a Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^b Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: acordobi@cfnavarra.es (A. Córdoba).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.06.010>

Tablillas termoplásticas (Aquaplast®) como tratamiento compresivo en el pseudoquistes auricular

Compression Treatment of Auricular Pseudocyst With Thermoplastic Splinting (Aquaplast®)

El pseudoquistes auricular, o también conocido como condromalacia quística idiopática benigna, es una patología poco frecuente que afecta típicamente a varones jóvenes sin comorbilidades asociadas. Es muy frecuente la recidiva a los pocos días tras la evacuación del contenido líquido^{1,2}.

Presentamos un caso clínico de nuestro Servicio en el cual se realizó compresión con tablilla termoplástica (Aquaplast®) tras la evacuación para evitar su reaparición, tratándose de una técnica sencilla y con un buen resultado estético.

Un varón de 27 años, sin comorbilidades asociadas, que practica boxeo utilizando casco de manera habitual, presenta una lesión nodular en el pabellón auricular derecho, de consistencia líquida y no dolorosa de varios meses de evolución (fig. 1). Refería evacuaciones anteriores con una jeringa con remisión completa, pero con recidiva a las pocas semanas. Se planteó el diagnóstico de pseudoquistes auricular y se practicó una evacuación parcial con toma de biopsia. En el estudio histológico se pudo observar un espacio intracartilaginoso cuyas paredes estaban