

- Fototipo cutáneo (I-VI)^{2,3}, raza (blanca, negra, amarilla), color ojos (verdes, azules, grises, marrones, negros), color cabello a los 18 años de edad (rojo, rubio, castaño, negro).
- Examen dermatológico total incluyendo cuero cabelludo, áreas intertriginosas, mucosas oral, ocular, genital y anal, palmas, plantas y uñas.
- Valorar presencia de efélides, elastosis solar, léntigos actínicos en áreas fotoexpuestas, queratosis actínicas, carcinomas basocelulares y carcinomas escamosos.
- Estimación del número total de nevus melanocíticos adquiridos de cualquier tamaño (<50, 50-100, 100-200, >200). Evaluar su número, tipo clínico (juntural, compuesto, intradérmico) y tamaño pequeño (2-6 mm), mediano (6-15 mm) o grande (>15 mm) en el tronco y en los miembros superiores. Evaluar el número de nevus clínicamente atípicos y la presencia de nevus congénitos.
- Descripción de la lesión sospechosa: localización, diámetro, palpación, presencia de pápulas o nódulos, tamaño, pigmentación, tipo clínico, ulceración, áreas de regresión, nevus adyacente. Exploración de los ganglios linfáticos regionales, evaluar la presencia de hepatomegalia, esplenomegalia y masas o nódulos subcutáneos locorregionales y/o a distancia.
- Descripción de la dermatoscopia.
- Documentación iconográfica fundamental previamente a la extirpación de lesión cutánea sospechosa.

En conclusión, el objetivo de este artículo es exponer una guía de evaluación clínica inicial, que actualmente se realiza en nuestro centro para que pueda servir de ayuda al dermatólogo en la consulta de los pacientes con nevus o sospecha de melanoma. Por último, es fundamental la educación del paciente en la autoexploración periódica, las características clínicas del melanoma (regla ABCDE y signo del patito feo) y las medidas adecuadas de fotoprotección^{1-3,10}.

Bibliografía

1. Mayer JE, Swetter SM, Fu T, Geller AC. Screening, early detection, education, and trends for melanoma: Current status (2007-2013) and future directions: Part I. Epidemiology, high-risk groups, clinical strategies, and diagnostic technology. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71, 599.e1-599.e12.
2. Ballester I, Oliver V, Bañuls J, Moragón M, Valcuende F, Botella-Estrada R, et al. Multicenter case-control study of risk factors

- for cutaneous melanoma in Valencia, Spain. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:790-7.
3. Paek SC, Sober AJ, Tsao H, Mihm MC Jr, Johnson TM. Cutaneous Melanoma. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editores. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* 7.ª ed. McGraw-Hill; 2008. p. 1134-43.
 4. Australian Cancer Network and New Zealand Guidelines Group. Clinical practice guidelines for the management of melanoma in Australia and New Zealand.
 5. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines).
 6. Garbe C, Peris K, Hauschild A, Saiag P, Middleton M, Spatz A, et al. Diagnosis and treatment of melanoma. European consensus-based interdisciplinary guideline. Update 2012. *Eur J Cancer.* 2012;48:2375-90.
 7. Dummer R, Hauschild A, Guggenheim M, Keilholz U, Pentheroudakis G. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2012;23:86-91.
 8. Pflugfelder A, Kochs C, Blum A, Capellaro M, Czeschik C, Dettenborn T, et al., German Dermatological Society; Dermatologic Cooperative Oncology Group. Malignant melanoma S3-guideline «diagnosis, therapy and follow-up of melanoma» [Article in English, German]. *J Dtsch Dermatol Ges.* 2013;11 Suppl 6:S1-116.
 9. Bichakjian CK, Halpern AC, Johnson TM, Foote Hood A, Grichnik JM, Swetter SM, et al., American Academy of Dermatology. Guidelines of care for the management of primary cutaneous melanoma. American Academy of Dermatology. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:1032-47.
 10. Mangas C, Paradelo C, Puig S, Gallardo F, Marcoval J, Azon A, et al. Initial evaluation, diagnosis, staging, treatment, and follow-up of patients with primary cutaneous malignant melanoma. Consensus statement of the Network of Catalan and Balearic Melanoma Centers [Article in Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:129-42.

A. Imbernón-Moya^{a,*}, S. Podlipnik^b, J. Malveyh^b y S. Puig^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Severo Ochoa, Leganés, Madrid, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adrian.imber88@hotmail.com (A. Imbernón-Moya).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.01.012>

Tumor de Bednar (dermatofibrosarcoma protuberans pigmentado)



Bednar Tumor (Pigmented Dermatofibrosarcoma Protuberans)

Sra. Directora:

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es una neoplasia dérmica del tejido conjuntivo, considerada de bajo grado

de malignidad por su crecimiento lento y agresividad local. Puede clasificarse en distintas variantes según sus características morfológicas, aunque sin grandes diferencias en cuanto al pronóstico. La variante pigmentada del DFSP, también conocida como tumor de Bednar^{1,2}, es poco frecuente y se caracteriza por la presencia de fibroblastos entremezclados con células dendríticas que contienen melanina. En ocasiones pueden aparecer cambios fibrosarcomatosos, como en cualquier DFSP, que se caracterizan por negatividad de CD34, escasa melanina y aumento en la proliferación celular y el pleomorfismo^{3,4}. Esta transformación suele aparecer en DFSP recurrentes, y se asocia a mal pronóstico y

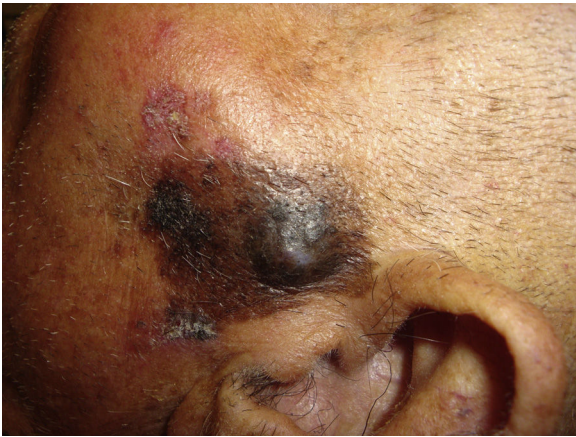


Figura 1 Imagen clínica: lesión cutánea nodular pigmentada en región preauricular izquierda.

aumento en el riesgo de metástasis, aunque el riesgo real no es alto.

La identificación de la traslocación t(17;22)(q22;q13) y la detección de la proteína de fusión COL1A1-PDGFB en el DFSP han permitido la síntesis de fármacos inhibidores de la tirosín-cinasa como el imatinib, como alternativa terapéutica en la enfermedad localmente avanzada no resecable o metastásica⁵, y el sunitinib en pacientes resistentes a imatinib⁶.

Varón de 93 años con una mancha pigmentada, en una parte de la cual, se apreciaba una lesión nodular firme de 1,5 cm, localizada en la región preauricular izquierda (fig. 1). Tras observarse un aumento de tamaño, se realizó la exéresis completa de la lesión con la sospecha clínica de melanoma sobre léntigo maligno. El estudio histopatológico mostró una epidermis focalmente atrófica y no ulcerada,

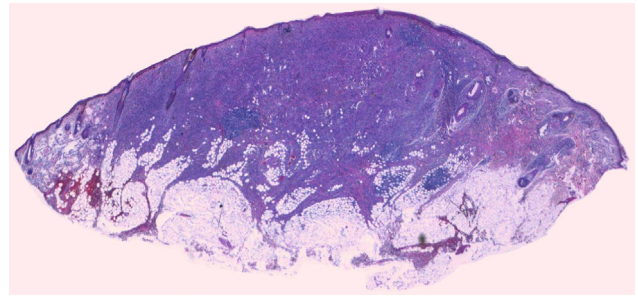


Figura 2 Histopatología: panorámica de neoplasia dérmica que infiltra el tejido adiposo subcutáneo (hematoxilina-eosina, x10).

y una densa proliferación de células fusiformes isomorfas, con variable pleomorfismo, que ocupaba todo el espesor dérmico e infiltraba el tejido adiposo subcutáneo (fig. 2). Las células fusiformes mostraban zonas de aspecto histiocitario/xantomatoso, con abundante pigmento melánico y mitosis aisladas (fig. 3A). Inmunohistoquímicamente, las células tumorales mostraron positividad difusa para vimentina, y focal para CD34 y CD68, así como negatividad para otros marcadores como panCK, actina, desmina, S100, MelanA y HMB-45. Se observó tinción positiva en células dispersas para S100 que correspondía al componente de células dendríticas (fig. 3B). Finalmente, se emitió el diagnóstico de DFSP variante pigmentada (tumor de Bednar).

El DFSP pigmentado, también conocido como tumor de Bednar, fue descrito en 1957 por Bednar con el nombre de «neurofibroma estoriforme»⁷, pero actualmente se considera una variante pigmentada del DFSP que se distingue porque contiene células dendríticas y pigmento melánico. Su histogénesis no está clara, y se discute su origen a partir de una célula mesenquimatosa indiferenciada con capacidad

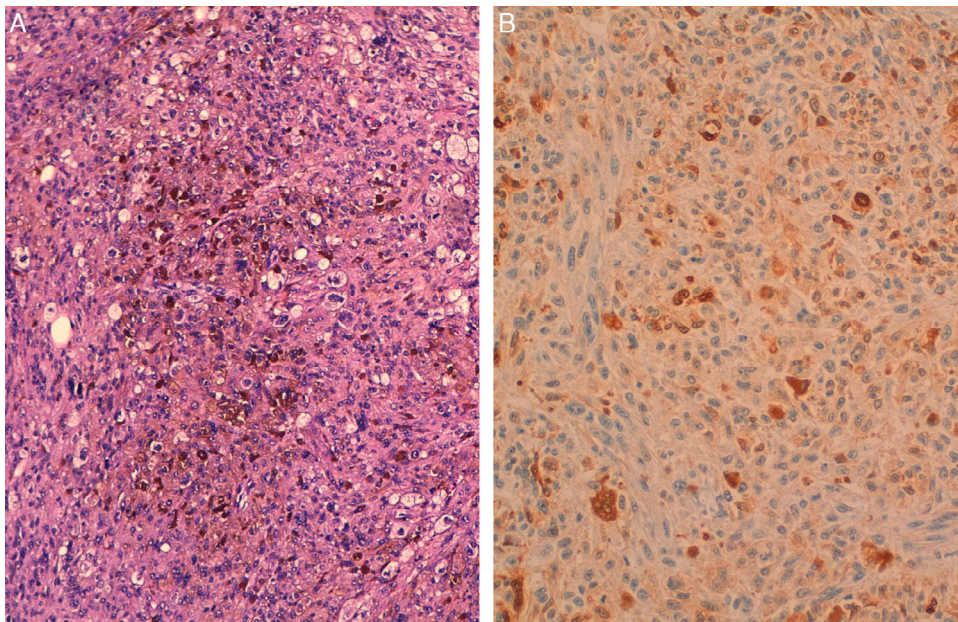


Figura 3 Histopatología: A) Proliferación de células fusiformes y células dendríticas con pigmento melánico (hematoxilina-eosina, x100). B) Las células dendríticas contienen melanina y muestran tinción positiva para S100 (S100, x200).

para diferenciarse en fibroblasto o histiocito, o un origen neuroectodérmico, por la presencia de células dendríticas. Su aparición parece relacionada, en ocasiones, con traumas locales tales como quemaduras, cicatrices de vacunas y picaduras de insectos⁸. El diagnóstico diferencial incluye el neurofibroma pigmentado, el leiomioma cutáneo, el carcinoma epidermoide fusocelular, el melanoma de células fusiformes y el fibroxantoma atípico, entre otros. Para establecer el diagnóstico diferencial entre estas entidades son esenciales las técnicas especiales e inmunohistoquímicas. Lo primero sería distinguir las células dendríticas pigmentadas (de color marrón con la tinción habitual de hematoxilina-eosina) de los hemosiderófagos, para lo que se utiliza la tinción de Perls, que tiñe de azul el hierro presente en la sangre, y permite identificar el pigmento hemosiderínico secundario a una hemorragia antigua. Posteriormente, ante una proliferación fusocelular dérmica con células dispersas pigmentadas (descartados los hemosiderófagos) son imprescindibles las técnicas inmunohistoquímicas. La expresión difusa de vimentina y focal de S100 sería concordante con un neurofibroma pigmentado; la tinción positiva para actina y desmina apoyaría el diagnóstico de leiomioma; la positividad para citoqueratinas apuntaría hacia un carcinoma epidermoide; y la expresión de S100, Melan-A y HMB45 orientarían hacia un melanoma. El fibroxantoma atípico se considera un diagnóstico de exclusión tras la negatividad para los marcadores mencionados anteriormente, y descartar las entidades previamente descritas, aunque habitualmente presenta células xánticas de núcleo vesiculoso, y puede mostrar inmunexpresión de CD10. Ante el diagnóstico de tumor de Bednar hay que recordar que muestra agresividad e invasión local, con tendencia a las recurrencias locales, pero las metástasis son infrecuentes y tardías. En conclusión, el estudio histopatológico complementado con técnicas inmunohistoquímicas o de biología molecular es fundamental para el correcto diagnóstico y tratamiento de estos tumores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Dupree WB, Langloss JM, Weiss SW. Pigmented dermatofibrosarcoma protuberans (Bednar tumor): A pathologic, ultrastructural, and immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol.* 1985;9:630-9.
2. Yagi Y, Ueda K, Maruyama S, Noborio R. Bednar tumor: A Report of two cases. *J Dermatol.* 2004;31:484-7.
3. Suehara Y, Yazawa Y, Hitachi K. Metastatic Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans) with fibrosarcomatous change: A case report. *J Orthop Sci.* 2004;9:662-5.
4. McAllister J, Recht B, Hoffman T, Uma S. CD34+ pigmented fibrous proliferations: The morphologic overlap between pigmented dermatofibromas and Bednar tumors. *Am J Dermatopathol.* 2008;30:484-7.
5. Llombart B, Sanmartín O, López-Guerrero JA, Monteagudo C, Serra C, Requena C, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: Clinical, pathological, and genetic (COL1A1-PDGFB) study with therapeutic implications. *Histopathology.* 2009;54:860-72.
6. Fu Y, Kang H, Zhao H, Hu J, Zhang H, Li X, et al. Sunitinib for patients with locally advanced or distantly metastatic dermatofibrosarcoma protuberans but resistant to imatinib. *Int J Clin Exp Med.* 2015;8:8288-94.
7. Bednar B. Storiform neurofibromas of the skin, pigmented and nonpigmented. *Cancer.* 1957;10:368-76.
8. Morais P, Schettini A, Chirano C, Nakamura G. Bednar tumor (pigmented dermatofibrosarcoma protuberans): A case report. *An Bras Dermatol.* 2005;80:273-6.

M.J. Añón-Requena^{a,*}, M. Pico-Valimaña^b
y G. Muñoz-Arias^a

^a Unidad de Gestión Clínica, Intercentros de Anatomía Patológica Bahía de Cádiz, Hospital Universitario Puerto Real, Cádiz, España

^b Sección de Dermatología, Unidad de Gestión Clínica Bloque Quirúrgico, Hospital Universitario Puerto Real, Cádiz, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: mjareq@gmail.com
(M.J. Añón-Requena).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2015.10.017>

Lipoatrofia localizada en un niño tras administración de penicilina intramuscular



Localized Lipoatrophy in a Boy After an Intramuscular Injection of Penicillin

Sra. Directora:

La lipoatrofia localizada se caracteriza por la pérdida de la grasa subcutánea en una determinada zona de nuestro cuerpo. En la edad pediátrica se relaciona principalmente con la administración subcutánea o intramuscular de fármacos y vacunas. Su diagnóstico es básicamente clínico, aunque el estudio histopatológico puede ser necesario, en

ocasiones, para descartar otras causas como enfermedades del tejido conectivo o neoplasias.

Presentamos el caso de un niño sano de 8 años de edad que fue derivado a dermatología por una lesión asintomática en el muslo izquierdo, de 4 años de evolución. Semanas antes de su aparición, el paciente había sido diagnosticado de faringoamigdalitis estreptocócica, recibiendo tratamiento con penicilina benzatina 600.000 UI vía intramuscular, administrada en la cara lateral de su muslo izquierdo. La lesión fue creciendo de forma proporcional al desarrollo ponderoestatural del niño. No existía antecedente personal o familiar de enfermedad autoinmune, ni antecedente de traumatismo previo sobre la zona.

A la exploración se observó una placa de 9 × 7 cm de tamaño, deprimida, de coloración similar a piel adyacente en la cara anterolateral del muslo izquierdo. La lesión estaba