



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE DERMATOPATOLOGÍA

### XXXVI Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Barcelona, 20 de octubre de 2010

#### Casos clinicopatológicos

##### 1. DIAGNÓSTICO: ¿PIEL NORMAL?

M.J. Beato Merino<sup>a</sup>, R. Moreno<sup>a</sup>, P. Herranz<sup>a</sup>,  
J. Cuevas Santos<sup>b</sup> y F. Contreras Rubio<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid.

<sup>b</sup>Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Se presenta una enfermedad infrecuente, por la curiosidad de que además tuvo la peculiaridad de presentarse «camuflada», y parecer piel normal. Una mujer de 33 años, natural de Paraguay, ingresó para el estudio de un cuadro súbito de diplopía, cefalea y somnolencia. La paciente refería episodios previos. En la exploración física mostraba lesiones purpúricas en ambas manos. La biopsia cutánea de una de estas lesiones, a primera vista, era normal. A mayor aumento, y en el interior de unas arterias situadas entre los corpúsculos de Pacini, se observaba un tejido mixoide. Posteriormente la paciente fue diagnosticada por ecocardiograma de un mixoma auricular. Si bien el mixoma auricular es el tumor primario más frecuente del corazón, es una lesión infrecuente. Es difícil de diagnosticar, ya que en muchos casos sólo produce síntomas constitucionales, y si causa síntomas embólicos se confunde con enfermedades como una conectivopatía o una vasculitis. Aunque la piel puede ser la primera y/o única manifestación de los émbolos de un mixoma, es frecuente que en la biopsia no aparezcan. Se presenta este caso por su rareza, pero sobre todo por la forma tan particular con la que los émbolos del mixoma se situaron en unas arterias que, por estar entre los corpúsculos de Pacini y tener su mismo diámetro, pasaban desapercibidos.

##### 2. MELANOMA FUSOCELULAR SOBRE MELANOMA INTRAEPITELIAL DE PATRÓN FOLICULAR

J.M. Suárez Peñaranda<sup>a</sup> y E. Calonje<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Complejo Hospitalario y Facultad de Medicina de la Universidad de Santiago de Compostela. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario. Santiago de Compostela. España.

Mujer de 82 años de edad que presenta una lesión pigmentada, de aspecto queratósico en el cuero cabelludo que ha crecido rápidamente a lo largo de los últimos meses. Se realiza exéresis de la le-

sión. El estudio histopatológico revela una doble lesión. Los folículos pilosebáceos se encuentran agrandados y distorsionados debido a la presencia de una proliferación de células neoplásicas. Son células de tamaño intermedio, con moderado pleomorfismo y frecuentes mitosis. El citoplasma es levemente eosinófilo y no contiene pigmento ni mucina. La epidermis interfolicular no muestra alteraciones. Por otro lado, en la dermis reticular y el tejido celular subcutáneo se aprecia la presencia de una lesión infiltrativa con áreas de aspecto desmoplásico en profundidad mientras que en superficie muestra disposición formando nidos. Son células de tamaño intermedio, redondeadas o fusiformes, con moderada atipia y escasas mitosis. En los márgenes se aprecian acúmulos linfoides. El estudio inmunohistoquímico revela positividad difusa e intensa para marcadores melánicos (proteína S-100, Melan A y HMB45) tanto en las células que ocupan los folículos como en la lesión localizada en la dermis y tejido celular subcutáneo. No se ha demostrado tinción en la epidermis interfolicular. La tinción para citoqueratinas (AE1/AE3 y MNF116) ha resultado negativa en ambas poblaciones celulares, mientras que tiñe difusamente la epidermis interfolicular y se aprecian células aisladas en el epitelio de los folículos. A la vista de los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos, la lesión fue considerada como un melanoma desmoplásico asociada a un lentigo maligno de distribución folicular. El melanoma folicular es una rara variante clínico-patológica de melanoma que plantea problemas diagnósticos desde el punto de vista clínico, ya que recuerda un comedón o una lesión quística. Histológicamente, se caracteriza por el crecimiento a lo largo de los folículos pilosebáceos, sin afectación significativa de la epidermis interfolicular. La infiltración dérmica tiene lugar desde los folículos y puede pasar inadvertida en biopsias superficiales por afeitado.

##### 3. ¿PERMITE LA DETECCIÓN FISH DE COL1A1-PDGFβ DISTINGUIR ENTRE HAMARTOMA DENDROCÍTICO DÉRMICO Y DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS CONGÉNITO?

L. Cuesta Montero, J.F. Silvestre, F. Toledo, J. Bañuls, N. Latorre, A. Monteagudo, P. Soro, P. Arribas, M.J. Jiménez y M. Niveiro

Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.

**Introducción:** El hamartoma dendrocítico dérmico «en medallón» y el dermatofibrosarcoma protuberans en placa son neoplasias dérmicas caracterizadas por una proliferación de células fusiformes

CD34 positivas que comparten características clínicas e histológicas. Se ha postulado que la detección FISH del gen COL1A1-PDGFB (que resulta positiva en hasta el 96% de los casos de dermatofibrosarcoma protuberans) permite la distinción entre ambas entidades.

**Caso clínico:** Mujer de 24 años que presenta desde el nacimiento una placa en muslo derecho, de color nacarado-rosado, con telangiectasias superficiales, ligeramente atrófica, de aspecto y consistencia elástica. Consulta por la aparición de dos nódulos duros sobre esta placa. Se planteó el diagnóstico clínico diferencial de nevus del tejido conectivo, aplasia cutis, dermatofibrosarcoma. Se realizó una biopsia de uno de los nódulos y otra biopsia de la placa. La biopsia del nódulo mostró una proliferación de células fusiformes que ocupaba la dermis y parte del tejido celular subcutáneo, que resultó ser CD34 positiva, FXIIIa negativo, con un alto índice de proliferación. La biopsia de la placa mostró una proliferación de células fusiformes en banda. Ante la posibilidad de que se tratase de un hamartoma dendrocítico dérmico se realizó detección del COL1A1-PDGFB con FISH que resultó negativo.

**Discusión:** A pesar del resultado negativo del análisis FISH, las características histológicas no permiten descartar el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans, lo que resulta de suma importancia por las implicaciones clínicas y terapéuticas. Discutimos las peculiaridades clínicas, histológicas, inmunohistoquímicas y genéticas de ambas entidades.

#### 4. PROLIFERACIONES LINFOIDES ATÍPICAS EN PACIENTES POSTRASPLANTE ALOGÉNICO DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS CON ENFERMEDAD DEL INJERTO CONTRA EL HUÉSPED

A. García, J. Palou, M. Rovira, C. Martínez, D. Colomer, J.M. Mascaró y A. Martínez

*Hospital Clínic. Barcelona. España.*

Los exantemas maculopapulares son una complicación frecuente en los pacientes tratados con trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos (TAPH). Aunque la enfermedad injerto contra huésped es el principal diagnóstico diferencial en estas situaciones, en muchos casos se plantea, además, un origen infeccioso o de toxicidad frente a medicamentos. Presentamos 2 pacientes que, en el contexto de neoplasia de origen hematológico, recibieron tratamiento con TAPH y en el período postrasplante presentaron lesiones en piel de tipo eritema máculo-papuloso. En los 2 casos el cuadro clínicamente fue orientado como una enfermedad del injerto contra el huésped. Sin embargo, en la biopsia cutánea se observó la presencia de un infiltrado linfocitario atípico de fenotipo T, sin evidencia de recaída de la enfermedad de base. Los 2 casos presentaron un reordenamiento policlonal del gen *TCRγ*.

#### 5. LEUCEMIA/LINFOMA DE CÉLULAS T DEL ADULTO (HTLV-1) TIPO TUMORAL CUTÁNEO PRIMARIO. REPORTE DE UN CASO

M.E. Sanz Castro<sup>a</sup>, A. Perea<sup>a</sup>, L. Requena<sup>b</sup> y C. Placeres<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Instituto de Patología y Biología Molecular Arias Stella.

<sup>b</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. <sup>c</sup>Hospital del Seguro de Huancaayo. Perú.

**Introducción:** El virus humano linfotrófico de células T tipo I (HTLV-1) es un retrovirus asociado al linfoma/leucemia de células T del adulto (LTA), descrito inicialmente en Japón. La infección de HTLV-1 es endémica en Japón, El Caribe, África Central y América del Sur; se estima que la población mundial infectada asciende a 20 millones, la mayoría son portadores asintomáticos. El LTA es una

neoplasia de células T maduras agresivas que afecta a la piel en el 72% de los casos, y se le ha clasificado en 4 tipos: agudo, crónico, linfoma y *smoldering*. Achillea et al proponen un nuevo tipo de LTA en la clasificación de Shimoyama para los pacientes con afectación cutánea pura.

**Caso clínico:** Varón de 58 años, sin antecedentes de importancia, acude a la consulta por presentar hace 6 meses, de forma insidiosa y curso progresivo, aparición de lesiones pruriginosas múltiples de tipo tumoral que han aumentado de tamaño y número. Al examen físico, paciente en buen estado general, con tumores duros eritemato-violáceos de diferentes tamaños, algunas ulceradas y supurativas en abdomen y axila. Exámenes auxiliares: hemograma, perfil hepático, Ca sérico, LDH, lamina periférica sin alteraciones; ELISA para HIV, negativo; ELISA y WESTERN BLOT para HTLV-1, positivos. Se le realiza biopsia de piel donde se aprecia infiltrado linfocitario atípico, con linfocitos de tamaño mediano y grande que compromete difusamente toda la dermis. No se identifica epidermotropismo linfocitario. Los marcadores inmunohistoquímicos fueron positivos para CD3, CD4 y negativos para CD20, CD8, ALK y CD30. Presentó un alto índice de proliferación (Ki67) y oncomutación (P53). En la actualidad, después de 8 meses de evolución, el paciente sobrevive, sus lesiones no han aumentado y ha sido derivado al Instituto Nacional de Neoplasias del Perú, donde está siendo tratado con quimioterapia.

**Discusión:** El LTA tipo tumoral primario cutáneo es una nueva forma clínica propuesta para la clasificación de Shimoyama. Esta variante se caracteriza por la presencia de tumores cutáneos, ausencia de linfadenomegalia, linfocitosis, hipercalcemia y de compromiso de órganos internos. Es una forma agresiva de LTA en la cual el tiempo de supervivencia descrito es de 20 meses en promedio.

**Conclusión:** Se presenta un caso de LTA cutáneo primario tumoral según la nueva clasificación propuesta por Achillea et al que recalca la importancia de diferenciar los LTA cutáneos primarios de los secundarios para establecer el pronóstico y supervivencia de los pacientes.

#### 6. DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA PAPULAR VULVOPERINEAL

F. Pinedo Moraleda, M. Andreu Barasoain, F.J. Salamanca Santamaría, L. Calzado Villarreal y J.L. López Estebaranz

*Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Mujer de 22 años, remitida a la consulta de ginecología por una posible condilomatosis perineal. A la exploración se aprecian múltiples pápulas del color de la piel o grisáceas, en el margen anal, rafe medio y comisura anterior. Con el diagnóstico de sospecha de condilomas acuminados se biopsia una de las lesiones. La biopsia muestra engrosamiento epidérmico, con acantosis y ocasional disqueratosis a nivel del estrato espinoso, con alguna hendidura suprabasal y paraqueratosis con algunos granos en el estrato córneo. No se observan datos sugestivos de infección por virus HPV.

**Discusión:** El término «disqueratosis acantolítica focal» fue introducido por Ackerman en 1972 para referirse a un patrón histológico distintivo que se presenta de forma focal en distintos procesos y que se caracteriza por hendiduras suprabasales con microvellosidades, con células acantolíticas y disqueratósicas parecidas a los cuerpos redondos y granos, hiperqueratosis y paraqueratosis. Estos datos pueden observarse en la enfermedad de Darier, en la enfermedad de Hailey-Hailey, en la enfermedad de Grover, en el disqueratoma verrucoso, en el acantoma acantolítico y en variantes acantolíticas de la queratosis actínica y del carcinoma epidermoide. La disqueratosis acantolítica papular (DAP) es un trastorno infrecuente de la zona genital que se caracteriza por numerosas

pápulas blanquecinas de contorno liso que pueden confluir en placas y que muestran histológicamente el patrón descrito anteriormente. Aunque habitualmente es asintomática, a veces puede cursar con prurito. La mayoría de los casos se han descrito en mujeres en la vulva y en la región perianal. Debe distinguirse de las pápulas vulvares de origen infeccioso; de la enfermedad de Darier (mayor hiperqueratosis y presentación clínica en forma de pápulas pruriginosas en áreas seborreicas); del disqueratoma verrucoso (pápula o nódulo solitario con una invaginación queratósica central) de la enfermedad de Hailey-Hailey (acantólisis difusa, con la característica imagen de «pared de ladrillos desmoronándose»); de la enfermedad de Grover (hallazgos histológicos similares, pero localización de las lesiones en tronco, cuello y extremidades proximales); de lesiones premalignas y malignas. El tratamiento de la DAP no está aún establecido. Se han probado esteroides tópicos y sistémicos y retinoides tópicos y orales, con una respuesta irregular. El tratamiento más eficaz parece ser la ablación local de la lesión mediante crioterapia, electrocauterización o excisión.

#### Bibliografía

- Bell HK, Farrar CW, Curley RK. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Clin Exp Dermatol*. 2001;26:386-8.
- Roh MR, Choi YJ, Lee KG. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *J Dermatol*. 2009;36:427-9.
- Sáenz AM, Cirocco A, Avendaño M, González F, Sardi JR. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:237-9.
- Wang L, Yang XC, Hao F, Mei Y, Ye QY. Papular acantholytic dyskeratosis of the vulva. *Eur J Dermatol*. 2009;19:402-3.

### 7. DERMATOSIS AMPOLLOSA IgA LINEAL INDUCIDA POR OFLOXACINO

J.M. Mascaró Galy, K. Ortiz, A. García Herrera, L. Alós, J. Palou y T. Estrach Panella

*Hospital Clínic y Universitat de Barcelona. Barcelona. España.*

Presentamos el caso de un paciente de 56 años que presentó un cuadro de dermatosis ampollosa IgA lineal inducido por ofloxacino, fármaco que no se ha descrito hasta la fecha como desencadenante de esta enfermedad. El paciente presentó una erupción generalizada de ampollas y erosiones con afectación de palmas y plantas, así como de la mucosa oral y genital. Muchas de las lesiones presentaban una morfología anular con aspecto «en diana». El signo de Nikolsky fue claramente positivo. El diagnóstico clínico fue de síndrome de Stevens-Johnson/necrolisis epidérmica tóxica. Sin embargo, la histología mostró una ampolla subepidérmica con neutrófilos y en la inmunofluorescencia directa se observaron depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal, sin otros inmunorreactivos. El paciente fue tratado con la suspensión del fármaco, corticoides sistémicos e inmunoglobulinas endovenosas con curación del cuadro. La dermatosis ampollosa IgA lineal es una enfermedad ampollosa autoinmune subepidérmica poco frecuente que se caracteriza por depósitos lineales de IgA a lo largo de la membrana basal. Existe una forma clínica poco frecuente en la que la enfermedad se desencadena por fármacos, siendo el más frecuente de ellos la vancomicina. A pesar de que ambas formas suelen presentar una clínica e histología similares, se ha descrito raramente la aparición de lesiones muy similares a un síndrome de Stevens-Johnson o una necrolisis epidérmica tóxica (como en el caso que nos ocupa), por lo que es muy importante la correlación clinicopatológica y la realización de estudios de inmunofluorescencia en estos pacientes.

#### Bibliografía

- Waldman MA, Black DR, Callen JP. Vancomycin induced linear IgA bullous disease presenting as toxic epidermal necrolysis. *Clin Exp Dermatol*. 2004;29:633-6.

### 8. XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO ASOCIADO A GAMMAPATÍA MONOCLONAL E HIPERPIGMENTACIÓN CUTÁNEA

E. Acebo Mariñas<sup>a</sup>, S. Gómez Muga<sup>a</sup>, I. Ocerín Guerra<sup>a</sup>, J.J. Vilanova Rodríguez<sup>a</sup>, J. Gardeazabal García<sup>a</sup> y N. Saracíbar Oyón<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Hospital de Cruces. Vizcaya. <sup>b</sup>Hospital Santiago Apostol. España.*

**Introducción:** El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad inflamatoria histiocítica (histiocitosis no X) muy poco frecuente que afecta preferentemente a la piel. En el 80% de los casos se asocia con paraproteinemia. Histopatológicamente se caracteriza por un infiltrado xantogranulomatoso con células gigantes de tipo Touton, focos de necrobiosis y cristales de colesterol.

**Caso clínico:** Varón de 77 años con historia de gammapatía monoclonal de 1 año de evolución y psoriasis, en tratamiento con acitretin y brotizolam. En marzo de 2010 consultó por un nódulo subcutáneo indoloro de 6 x 3 cm en fosa cubital izquierda de meses de evolución. El estudio microscópico de la pieza extirpada mostró una infiltración extensa de la dermis y el tejido subcutáneo por numerosos histiocitos y células gigantes multinucleadas de tipo Touton, así como células gigantes bizarras y con cuerpos asteroides, entremezcladas con focos de necrobiosis y aislados acúmulos de linfocitos y células plasmáticas. En las semanas siguientes aparecieron múltiples nódulos eritematovioláceos en tronco y extremidades así como placas amarillentas en los párpados y una pigmentación grisácea difusa en la espalda. La biopsia de esta última mostró acúmulos discretos de células xantomatosas en dermis entremezcladas con aisladas células con gránulos de pigmento parduzco en su citoplasma. El estudio oftalmológico y un TAC toraco-abdomino-pélvico, incluyendo sistema nervioso central, fueron normales. Se realizó una biopsia de médula ósea que mostró menos de un 5% de células plasmáticas y la serie radiológica ósea fue normal. Con el diagnóstico de xantogranuloma necrobiótico asociado a paraproteinemia se decidió iniciar tratamiento con clorambucil y prednisona debido a la aparición progresiva de tumores y el potencial de ulceración. El paciente está pendiente de ser valorado tras el tratamiento.

**Discusión:** El xantogranuloma necrobiótico es una enfermedad multiorgánica descrita en 1980 por Winkelmann y Kossard. Suele presentarse como múltiples placas y nódulos en localización periorbitaria, tronco y extremidades, que pueden evolucionar con atrofia y ulceración central. No hemos encontrado casos publicados con hiperpigmentación cutánea asociada. Histopatológicamente la paniculitis xantogranulomatosa con células de Touton se considera un hallazgo único de esta entidad. Se han descrito variantes sin necrobiosis y pobres en células gigantes. La presencia de numerosas células gigantes con cuerpos asteroides en su citoplasma es un hallazgo que no se menciona en la descripción de esta enfermedad.

### 9. LESIONES AZULADAS EN UN PLATERO

M.J. Beato Merino<sup>a</sup>, E. Sendagorta Cudós<sup>a</sup>, E. Ruiz Bravo-Burguillos<sup>b</sup>, J. Cuevas Santos<sup>c</sup> y F. Contreras Rubio<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Hospital Universitario La Paz. <sup>b</sup>Hospital Infanta Sofía. Madrid. <sup>c</sup>Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.*

**Introducción:** La argiria es una enfermedad causada por la plata, hoy en día muy poco frecuente. Se manifiesta por una coloración azulgrisácea de la piel y mucosas.

**Caso clínico:** Varón de 74 años, que consultaba por otro motivo, presentaba unas lesiones asintomáticas en ambos antebrazos, consistentes en máculas y manchas azulgrisáceas. El paciente estaba ya jubilado, pero durante 30 años había trabajado como platero. Durante ese tiempo no había usado guantes ni mangas y había trabajado apoyando esa parte de los brazos en la mesa, donde había partículas de plata.

**Resultados:** La biopsia de una de las lesiones mostró pequeños gránulos negros entre las fibras del tejido conectivo de la dermis reticular, que también se observaban en la membrana basal de las glándulas ecrinas.

**Conclusiones:** La argiria se divide en generalizada o localizada, dependiendo de su extensión, que a su vez depende de cuál sea la vía de entrada de la plata. Aunque los compuestos con plata fueron muy utilizados en su día en medicina, ya se habían prácticamente abandonado, hasta que con la llegada de la venta por internet se han empezado a encontrar de nuevo en los productos de medicina alternativa.

## 10. APARICIÓN SÚBITA DE UNA LESIÓN PIGMENTADA TRAS LA INYECCIÓN DE MELANOTAN I

C. Ferrándiz-Pulido<sup>a</sup>, M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup>,  
A. Quer Pi-Sunyer<sup>b</sup> y C. Ferrándiz Foraster<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron. <sup>b</sup>Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

**Introducción:** El melanotan I es un análogo sintético de la hormona estimuladora de los melanocitos alpha (alpha-MSH) no aprobado por la FDA. Estas sustancias pueden ser obtenidas actualmente a través de internet, normalmente con el fin de aumentar el bronceado. Hasta el momento, ensayos clínicos en fase I y II han demostrado que estos péptidos exageran la respuesta bronceadora de la radiación ultravioleta B sin evidenciar capacidad tumorigénica. Hemos encontrado en la literatura otros 3 casos de aparición súbita de nevus melanocíticos tras la inyección de melanotan.

**Caso clínico:** Varón de 63 años con fototipo I y antecedentes de múltiples queratosis actínicas y carcinomas basocelulares se administró, por su cuenta, de forma subcutánea inyecciones de melanotan I durante 15 días. Pocos días después de finalizar el tratamiento presentaba un bronceado llamativo y reconocía la reciente aparición de una lesión pigmentada con características clínicas, dermatoscópicas e histológicas atípicas. Además, refería un oscurecimiento de los nevus ya existentes. Realizamos exéresis de la lesión de reciente aparición y el estudio anatomopatológico evidenció un nevus melanocítico compuesto, con algunos melanocitos pleomórficos y una intensa atipia arquitectural. Llamaba la atención la hiperplasia epidérmica lentiginosa con hiperpigmentación basal y la presencia de ocasionales melanocitos pagetoides en la epidermis. También destacaba abundante pigmento melánico intraqueratinocitario.

**Conclusión:** El desarrollo de potentes análogos sintéticos de la alpha-MSH tiene un gran potencial terapéutico; sin embargo, su capacidad fotoprotectora, así como sus efectos biológicos en el desarrollo de lesiones pigmentadas, necesita ser investigada en profundidad.

## 11. TRASTORNO DE LA QUERATINIZACIÓN ASOCIADO A SÍNDROME DE STILL DE INICIO EN ADULTO

C. Perna Monroy, E. García Fernández, A. Martín Fuentes,  
B. Pérez Mies, E. de Eusebio Murillo y J. Cuevas Santos

Hospital de Guadalajara. Guadalajara. España.

**Caso clínico:** Mujer nigeriana de 29 años que acude a nuestro hospital por presentar lesiones cutáneas pruriginosas tipo exantema morbiliforme asociadas a fiebre y poliartritis. Con la sospecha clínica de exantema viral o lupus se realiza biopsia cutánea, con obtención de un cilindro de 4 mm de diámetro. El estudio histológico mostró la presencia de abundantes cuerpos o coloides aislados o agrupados localizadas en los estratos superiores de la epidermis. No se observó dermatitis de interfaz ni infiltrado inflamatorio en dermis superficial. Tampoco había signos de espongirosis ni áreas de paraqueratosis, y la capa córnea conservaba su aspecto hojaldrado

normal. Nuestro diagnóstico fue el de «piel con lesiones tipo queratosis coloide». Una semana más tarde la paciente acude a revisión, con las placas más atenuadas. Se obtuvieron 2 nuevos cilindros cutáneos: uno de zona afecta y otro de piel normal. El estudio histológico mostró en la zona afecta un aspecto similar al anterior pero con un menor número de cuerpos coloides. En piel sana no se observaron lesiones histológicas. Con posterioridad la paciente fue diagnosticada clínicamente de síndrome de Still del adulto.

**Discusión:** Las alteraciones anatomopatológicas del rash del síndrome de Still del adulto han sido escasamente descritas e incluyen pustulosis subcórnea y trastornos de la queratinización, con patrón de disqueratosis peculiar en forma de abundantes cuerpos coloides en una epidermis relativamente normal o paraqueratótica. La inflamación puede ser variable y en ocasiones, como en este caso, ausente. El diagnóstico diferencial histopatológico podría realizarse con la queratosis coloide (QC), que es un hallazgo raro e incidental que se ha descrito asociado a procesos neoplásicos y no neoplásicos. Otros posibles diagnósticos diferenciales pueden ser la disqueratosis pagetoide o un exantema fijo con escasa respuesta inflamatoria.

## 12. MUCINOSIS JUVENIL AUTORRESOLUTIVA

J. Onrubia, M. Moragón, M. Pérez Crespo, R. Alfonso,  
J. Miralles, A. Sevilla y D. Cremades

Hospital Universitario de San Juan. Alicante. España.

**Introducción:** Las mucinosis cutáneas son un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por depósitos dérmicos de mucina y con frecuencia también aumento del número de fibroblastos. Según Rongioletti y Rebora, la mucinosis papular autorresolutiva es una entidad diferenciada que incluye 2 variantes: juvenil y adulta. Describimos un caso típico de mucinosis juvenil autorresolutiva (SHJCM). **Caso clínico:** Niña de 2 años de edad que presentaba varios nódulos no dolorosos de consistencia firme sobre las articulaciones interfalángicas de la mano (cara palmar). La madre no refería traumatismo previo y no existían antecedentes de importancia. La biopsia de una de las lesiones mostró una epidermis sin cambios y en la dermis una proliferación de células fusiformes incluida en un estroma mixoide; en algunas zonas se observaban grandes células epitelioides. La dermis profunda presentaba vasos arborescentes de paredes delgadas. El hierro coloidal demostró abundante material mucinoso en la dermis papilar y reticular. El infiltrado fue positivo para vimentina, CD68 focal, S100 y negativo para actina, actina muscular específica y desmina. Tres meses después los nódulos se habían duplicado en tamaño y habían aparecido nuevas lesiones en los codos, rodillas y dedos de los pies. El examen de laboratorio, incluyendo hemograma completo, análisis bioquímico, pruebas de función hepática y el factor reumatoide, fue normal, presentando anticuerpos antinucleares positivos 1/640. Un mes después las lesiones se resolvieron espontáneamente. Teniendo en cuenta los hallazgos clínico-patológicos y la evolución de las lesiones, la paciente se diagnosticó de mucinosis cutánea autorresolutiva infantil (SHJCM).

**Discusión:** SHJCM es una enfermedad poco frecuente que afecta preferentemente a los jóvenes y se caracteriza por la presencia de placas y nódulos distribuidos principalmente en las zonas articulares, aunque también puede aparecer en la cara, el cuello, el abdomen, los muslos y el cuero cabelludo. Según nuestro conocimiento se han publicado 13 casos hasta el momento. La edad de inicio comprende desde los 14 meses hasta los 15 años y la proporción de sexos es igual. El tiempo hasta la resolución espontánea varía desde unas pocas semanas a 2,5 años. Por lo general la erupción es asintomática o leve. Los síntomas sistémicos asociados a la fase aguda de SHJCM incluyen fiebre, artralgias, debilidad y dolor muscular. También se ha publicado un caso con edema periorbitario, debido a

depósitos de mucina. El principal diagnóstico diferencial son las proliferaciones pseudosarcomatosas, especialmente la fascitis proliferativa.

#### Bibliografía

- Cowen EW, Scott GA, Mercurio MG. Self-healing juvenile cutaneous mucinosis. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50 Suppl: S97-100.
- Rongioletti F, Rebora A. Updated classification of papular mucinosis, lichen myxedematosus, and scleromyxedema. *J Am Acad Dermatol.* 2001;44:273-81.

### 13. ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA

V. Ruiz

*Hospital de Sant Pau. Barcelona. España.*

**Introducción:** La elastolisis de la dermis media es una entidad rara que se caracteriza por una pérdida selectiva de fibras elásticas a nivel de dermis media. Hay alrededor de 80 casos publicados en la literatura. Presentamos un nuevo Caso clínico: y revisamos la literatura.

**Caso clínico:** Mujer de 40 años con antecedente de mamoplastia bilateral hace años, que consulta por la presencia de pápulas, algunas discretamente eritematosas y otras color piel normal localizadas a nivel inframamario bilateral de varios meses de evolución. Se practicó una biopsia cutánea compatible con elastolisis de la dermis media.

**Discusión:** La elastolisis de la dermis media tiene predilección por mujeres (80%), con un pico de incidencia entre los 30 y los 40 años. Clínicamente se han diferenciado 2 tipos y pueden aparecer juntos o de forma separada: tipo 1 caracterizado por un fino arrugado paralelo a las líneas de tensión de la piel y tipo 2 caracterizado por la presencia de pápulas perifoliculares de unos 10 mm de diámetro que confluyen dando un aspecto de piel de naranja. La localización más frecuente es en tronco y extremidades superiores. Histológicamente se caracteriza por una pérdida selectiva de fibras elásticas en la dermis media. En las etapas tempranas de la enfermedad se puede apreciar en algunos casos un discreto infiltrado linfocitario perivascular superficial ocasionalmente con elastofagocitosis. Se han descrito múltiples procesos asociados. La patogenia se ha relacionado con un incremento de la actividad de elastasas, que puede ser desencadenado por varios factores entre los que destacan algunas dermatosis inflamatorias y la radicación ultravioleta. El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente con la anetodermia, cutis laxa, granuloma anular elastolítico de células gigantes y elastolisis de la dermis papilar pseudoxantoma like. No tiene tratamiento efectivo.

### 14. PACIENTE CON NÓDULOS CUTÁNEOS Y CUADRO DIARRÉICO ASOCIADO

C. Rodríguez Caruncho, M.T. Fernández-Figueras, J.M. Carrascosa Carrillo, J. Bassas Vila y C. Ferrándiz Foraster

*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.*

**Introducción:** La vasculitis granulomatosa cutánea se puede encontrar en el contexto de diversas enfermedades sistémicas. Una de las más infrecuentes es la enfermedad de Crohn (EC). Presentamos el caso de un paciente que manifestó esta excepcional asociación.

**Caso clínico:** Varón de 44 años sin antecedentes patológicos de interés que consultó por lesiones nodulares asintomáticas de 10 meses de evolución. Al mes de la aparición de las lesiones presentó un episodio de diarrea sanguinolenta autolimitado, persistiendo desde entonces una alteración del ritmo deposicional, alternando diarrea y estreñimiento. El paciente presentaba un excelente estado general y no refería clínica respiratoria de vías altas ni bajas. A la exploración mostraba 3 nódulos eritematovio-

láceos, uno de ellos ulcerado, en extremidades y abdomen. Se observaban además varias cicatrices cribiformes en las piernas que habían correspondido a lesiones antiguas. Se realizó una biopsia en huso de la lesión del brazo para su examen histológico y estudio microbiológico. Los cultivos bacteriológicos, fúngico y micobacteriológico fueron negativos. La biopsia mostraba denso infiltrado inflamatorio mixto con linfocitos y neutrófilos en dermis profunda, áreas de necrosis y abundante infiltrado de histiocitos epitelioides en la pared de vasos de pequeño y mediano diámetro, con tendencia a la destrucción de su pared. El hemograma y la bioquímica de sangre y orina fueron estrictamente normales, así como la VSG, las pruebas de autoinmunidad (incluyendo FR, ANA y ANCA) y las serologías (VHC, VHB, VIH y lúes). Se realizó PPD que fue normal, así como TAC de tórax que no mostró ninguna alteración. Se realizaron una colonoscopia y una ileoscopia que evidenciaron múltiples lesiones aftoides. Aunque el estudio histológico no pudo demostrar cambios característicos de enfermedad inflamatoria intestinal, la evolución clínica y el aspecto de las imágenes endoscópicas y el cuadro intestinal del paciente se orientaron como una enfermedad de Crohn, iniciándose tratamiento con salicilatos. Durante 3 meses de seguimiento, las lesiones evolucionaron favorablemente, mostrando tendencia a la involución sin tratamiento, persistiendo en el momento actual algunas lesiones en fase muy residual.

**Discusión:** La enfermedad de Crohn metastásica es una complicación poco frecuente de la EC que afecta a la piel en forma de nódulos o placas que microscópicamente muestran granulomas no caseosos y un infiltrado inflamatorio. El hallazgo de una vasculitis granulomatosa, que en la clínica da lugar a unos nódulos dolorosos y/o ulcerados, es extremadamente infrecuente.

### 15. ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE CADENAS LIGERAS (ENFERMEDAD DE RANDALL) DE PRESENTACIÓN CUTÁNEA

M.T. Fernández-Figueras<sup>a</sup>, D. López<sup>a</sup>, M. Sidro<sup>b</sup>, A. Quer<sup>a</sup>, D. Naranjo<sup>a</sup> y A. Ariza<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.*

<sup>b</sup>*Hospital Esperit Sant. Barcelona. España.*

**Introducción:** Las gammopatías monoclonales pueden ser la causa de depósitos anómalos de proteínas. La más habitual es el amiloide, típicamente rojo congo positivo y ultraestructuralmente fibrilar. Mucho más raros son los depósitos de otras proteínas que son negativas con la tinción de rojo congo, PAS positivas y en la microscopía electrónica aparecen como estructuras microtubulares (crioglobulinemia y enfermedad por cuerpos inmunitocitoides) o granulares (enfermedades por cadenas pesadas y ligeras). Estos últimos depósitos se localizan en las membranas basales de diferentes tejidos, pero la primera manifestación casi siempre es renal.

**Caso clínico:** Presentamos un caso de enfermedad por depósito de cadenas ligeras (enfermedad de Randall) inicialmente cutánea, una forma de presentación que no nos consta que haya sido reportada previamente. Se trata de una mujer de 34 años que había desarrollado placas induradas crecimiento muy lento en mentón y surco nasal que habían sido interpretadas como cicatrices de acné. La biopsia mostraba un depósito masivo de material eosinófilo hialino en membranas basales de vasos capilares y anejos cutáneos, en fibras elásticas y en forma de pequeños agregados en todo el espesor dérmico. El material era rojo congo negativo, PAS positivo y granular a la microscopía electrónica. Mediante hibridación in situ se demostró que existía una pequeña población monotípica de células plasmáticas kappa e inmunohistoquímicamente el material fue positivo para cadenas ligeras kappa. La paciente no presentaba otra sintomatología y la función renal era normal.

## 16. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS MIXOIDE

B. Catón<sup>a</sup>, E. Acebo<sup>a</sup>, J.M. Martínez-Peñuela<sup>b</sup>, J. de Diego<sup>a</sup>, R. Zaballa<sup>a</sup>, N. Vidaurrázaga<sup>a</sup> y N. Saracíbar<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. <sup>b</sup>Hospital de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción:** El diagnóstico diferencial de las lesiones mixoides cutáneas es complejo e incluye un amplio espectro de entidades benignas y malignas de diferente comportamiento y manejo. Las técnicas de inmunohistoquímica pueden ser de utilidad y deben ser interpretadas integrando datos morfológicos a veces sutiles pero clave para el diagnóstico.

**Caso clínico:** Mujer de 64 años de edad con lesión inguinal cutánea polipoidea pediculada que medía 2 cm. Se extirpó, recidiando año y medio después. En la primera pieza se observaba una tumoración dérmica paucicelular con abundante estroma mixoide, constituida por células fusiformes sin atipia que tendían a concentrarse en torno a vasos prominentes, bajo índice mitótico y positividad para VIM y focalmente para CD34. Morfológicamente plantea el diagnóstico diferencial de las lesiones mixoides cutáneas benignas como son el angiomixoma superficial, neurofibroma y schwannoma mixoide, neurotecoma y entidades más raras como la variante mixoide del histiocitoma fibroso benigno. Su comportamiento recidivante obliga a descartar también lesiones de bajo grado de malignidad como el angiomixoma agresivo, dermatofibrosarcoma protuberans mixoide, tumor fibroso solitario mixoide, mixofibrosarcoma, leiomiomas mixoide y rhabdomiomas embrionario, entre otros. La acentuación perivascular de la celularidad y la recidiva tumoral hizo sospechar que se tratara de un rhabdomiomas embrionario de tipo botrioides, más frecuente en niños y propio de mucosas. La negatividad para actina, desmina, miogenina y MyoD-1, así como la ausencia de estructuras ribosoma-laminares en la microscopía electrónica, lo descartaron. La extirpación completa de la lesión tras la recidiva fue decisiva para el diagnóstico. En la pieza quirúrgica se observó una tumoración fusocelular monomorfa dérmica con extensión focal en profundidad al tejido celular subcutáneo, áreas de patrón estoriforme, sin atipia y bajo índice mitótico que mostraba positividad intensa y difusa para CD34. El componente mixoide representaba apenas el 5% de la lesión. Integrando los hallazgos con los de la primera biopsia, consideramos que se trata de la variante mixoide del dermatofibrosarcoma protuberans.

**Conclusiones:** El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor propio de adultos jóvenes y de mediana edad, más frecuente en tronco y localmente agresivo con tendencia a la recurrencia, sin apenas potencial metastásico. La variante mixoide del DFSP es extremadamente rara y supone un reto diagnóstico cuando se presenta en forma pura. La literatura recoge muy pocos casos, habiéndose publicado únicamente 2 series significativas en las que 3 de los casos se localizaban también en la ingle. Su diagnóstico exige componente mixoide superior al 50% del tumor. Conviene realizar un amplio muestreo de este tipo de lesiones que permita identificar áreas convencionales de DFSP. Como datos clave, el margen profundo con su característico patrón infiltrante del tejido adiposo en «panel de miel», la intensa y difusa positividad para CD34, más variable en las áreas mixoides y el carácter estoriforme de la proliferación tumoral.

## 17. ADENOMA SEBÁCEO GENITAL DE PATRÓN QUÍSTICO. ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO DE LAS PROTEÍNAS MMR (MLH-1, MLH-2 Y MLH-6) COMO MÉTODO DE SCREENING DEL SÍNDROME MUIR-TORRE

A. Padrón<sup>a</sup>, C. Ramírez<sup>a</sup>, M.J. Fantova<sup>a</sup>, O. García<sup>a</sup>, R. Muns<sup>a</sup>, M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup> y C. Admella<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital de Mataró-Consorcio Sanitario del Maresme.

<sup>b</sup>Hospital Germans Trias i Pujol. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.

Las neoplasias sebáceas incluyen un amplio espectro de lesiones, que va desde las de comportamiento benigno, hamartomas, hiper-

plasias, adenomas sebáceos y sebaceomas, hasta otras de comportamiento más agresivo como el carcinoma sebáceo. La distinción clínico-patológica de estas entidades es de gran importancia no sólo por las diferencias en el pronóstico, sino por su relación con el síndrome Muir-Torre (SMT). El SMT es una genodermatosis, autosómica-dominante, poco usual, caracterizada por la asociación de lesiones cutáneas (neoplasias sebáceas y queratoacantomas) con neoplasias viscerales (gastrointestinales y genitourinarias). Este síndrome está asociado con defectos en una de las copias de los genes que codifican las proteínas reparadoras de la replicación del ADN («MMR») y la consecuente inestabilidad de microsátélites (MSI). La pérdida de expresión de algunas proteínas reparadoras de la replicación del ADN (MSH-2, MLH-1 y MSH-6), evidenciada a través del estudio inmunohistoquímico sobre el tejido parafinado de las lesiones sebáceas, es una herramienta útil en el diagnóstico del SMT. Presentaremos el caso de un paciente masculino de 76 años, que debuta con una tumoración ulcerada en la base del pene, de 5 cm de diámetro. El estudio histológico permitió el diagnóstico de adenoma sebáceo con patrón quístico. La localización y el tamaño de la lesión sugerían la posible relación con el SMT. El estudio inmunohistoquímico para MSH-2, MLH-1 y MSH-6 facilitaría el diagnóstico.

## Casos problema

### 1. SEUDOTUMORES ACRALES

R.M. Penín Mosquera y A. Álvarez Abella

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

Paciente de 72 años con antecedentes de alergia a doxicilina, diabetes mellitus tipo 2, cardiopatía isquémica, neumonías de repetición, linfoma esplénico de la zona marginal asociado a banda monoclonal IgG Kappa, síndrome mielodisplásico tipo ARS (anemia refractaria sideroblástica), neoplasia vesical que ha presentado diversas recidivas (desde hace años libre de enfermedad), que presenta en la parte distal de varios dedos de manos y pies unas lesiones pseudotumorales, duras, de consistencia fibrosa, con telangiectasias, asintomáticas, de años de evolución que progresan lentamente y en dorso de manos unas pápulas de aspecto angiomatoso, también asintomáticas de unos 6 meses de evolución.

### 2. TUMORACIÓN VERRUGOSA EN PLIEGUE INTERGLÚTEO EN PACIENTE CON ENFERMEDAD DE DARIER

J. Cuevas Santos<sup>a</sup>, C. Carranza Romero<sup>b</sup>, C. Perna Monroy<sup>a</sup>, E. García Fernández<sup>a</sup>, R.M. Regojo Zapata<sup>a</sup> y J. Fernández Vozmediano<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital de Guadalajara. <sup>b</sup>Hospital de Puerto Real. España.

Paciente varón de 40 años diagnosticado de enfermedad de Darier a los 12 años en tratamiento oral con neotigason 25 mg diario desde su diagnóstico y tratamiento tópico con esteroides, retinoides y sustancias emolientes. En septiembre de 2009 es ingresado por agudización de su enfermedad. A raíz del brote, comienza con una tumoración en zona interglútea con crecimiento progresivo hasta la formación de un gran tumor vegetante indoloro con sospecha clínica de lesión verrugosa tipo Buschke-Lowenstein. El estudio de HPV mediante PCR resultó repetidamente negativo. Es intervenido a finales de mayo de 2010 mediante láser de CO<sub>2</sub>.

### 3. PACIENTE VARÓN DE 41 AÑOS SIN ANTECEDENTES MÉDICOS DE INTERÉS NI HISTORIA DE INGESTA DE FÁRMACOS. NO REFIERE ALERGIAS

J.M. Mascaró Galy, A. García Herrera, L. Alós, J. Palou, A. Martínez, E. Campo y T. Estrach Panella

*Hospital Clinic y Universitat de Barcelona. Barcelona. España.*

Presenta desde hace 3 años unas placas cutáneas muy pruriginosas. La lesión inicial se localizaba en la región pectoral derecha pero posteriormente fueron apareciendo placas en resto del tronco y extremidades. Algunas lesiones iban desapareciendo mientras que aparecían otras lesiones nuevas. Había recibido (antes de acudir a nuestro centro) múltiples tratamientos con corticoides tópicos y sistémicos, y terbinafina oral sin presentar clara mejoría con ninguno de ellos. En el último año, la enfermedad ha presentado una progresión rápida, apareciendo una gran placa infiltrada, supurativa en zona pectoral, y aparición de otras placas en extremidades superiores e inferiores, afectación de espalda y facial. Las biopsias cutáneas practicadas previamente no han sido diagnósticas. La exploración física muestra una tumoración pectoral izquierda de gran tamaño infiltrada e indurada al tacto, y de aspecto exudativo. Además, presenta otras placas eritematodescamativas de menor tamaño y lesiones de aspecto eczematoso en extremidades inferiores y superiores con excoriaciones por el rascado. No se palpan adenopatías ni visceromegalias. Exploraciones complementarias: hemograma y bioquímica: normales, excepto 12.050 leucocitos/mm<sup>3</sup> con 10% de eosinófilos (1.200/mm<sup>3</sup>). Serologías para sífilis, VIH, VHB y VHC negativas. IgE total 581,00 kU/L. RX tórax, normal. TAC toracoabdominal: adenopatía axilar izquierda de 15 mm. Sin otras alteraciones destacables. Se practica biopsia ganglionar axilar izquierda que muestra una hiperplasia folicular reactiva, sin evidencia de proceso linfoproliferativo.

### 4. PACIENTE CON LESIONES HIPERQUERATÓICAS EN PALMAS

J.J. Ríos-Martín y L. Ferrándiz-Pulido

*Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

Varón de 53 años, recepcionista, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Fumador de 10 cigarrillos/día. Consulta por empeoramiento brusco de unas lesiones que presentaba en el dorso de las manos de 10 años de evolución. Refería que en 2 meses las lesiones se habían extendido a las palmas y le provocaban un intenso prurito. Presentaba en superficie dorsal de los dedos pápulas color piel normal, y en palmas grandes placas hiperqueratósicas, de tonalidad anaranjada con múltiples depresiones puntiformes rodeadas de una fina descamación. No presentaba afectación de plantas, uñas, mucosas ni resto de tegumento cutáneo.

### 5. PLACAS RECURRENTE EN ESPALDA Y BRAZOS

L. Borrego Hernando, T. Montenegro Damaso y E. Soler Cruz

*Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria. Gran Canaria. España.*

Mujer de 63 años de edad, hipertensa, sin otros antecedentes patológicos de interés. En seguimiento en el servicio de dermatología desde 2003 por brotes recurrentes de placas inflamatorias, con tendencia a adquirir una morfología anular, que se resuelven sin tratamiento en 2-3 meses. Las lesiones se localizan preferentemente en espalda y brazos, ocasionalmente en área glútea. Durante el seguimiento ha presentado períodos de meses libres de lesiones. Hace 5 años ha suspendido un preparado con isoflavonas y se ha caminado reiteradamente el tratamiento para la HTA con fármacos de

distintas familias terapéuticas sin modificarse el curso de su enfermedad. Todos los datos analíticos para descartar enfermedad reumatológica han sido persistentemente normales. Se envía un corte significativo. Las lesiones de las imágenes corresponden a raíz de miembros superiores.

### 6. LESIONES NODULARES DOLOROSAS CENTROFACIALES

F. Pinedo Moraleda, F.J. Salamanca Santamaría, A. Sánchez Gilo, A. Nuño González, E. Gómez de la Fuente y J.L. López Estebanz

*Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.*

Mujer de 58 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo II, hipercolesterolemia, hernia de hiato e intervenciones quirúrgicas por hernia umbilical y trasplante de córnea. En marzo de 2009 acude a urgencias del hospital por presentar, desde diciembre de 2008, un brote de lesiones nodulares en la región centrofacial, intensamente dolorosas, que mejoran cuando realiza una pauta de corticoides orales, pero que nunca desaparecen. Asimismo, presenta entumecimiento de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de las manos y datos sugestivos de fenómeno de Raynaud desde hace 2 años. A la inspección se observa, en la región centrofacial (interciliar, nasal, paranasal y parte más medial de las mejillas, llegando hasta el labio superior) edema y leve eritema. A la palpación se nota ligero aumento de la temperatura en la zona, con empastamiento, pero llama la atención su apariencia nodular, más que un empastamiento difuso. En el dorso de las manos presenta telangiectasias periungueales y, a nivel de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas de las manos, pápulas eritematovioláceas de 2-3 mm de diámetro, ligeramente infiltradas. Se realiza biopsia de una de las lesiones faciales. Con el resultado de la biopsia se reinterroga a la paciente y se decide estudio adicional por parte del servicio de reumatología.

### 7. PACIENTE DE 57 AÑOS NATURAL DE RUMANÍA. DISTOCIA SOCIAL

C. Barranco

*Hospital del Mar. Barcelona. España.*

AP: DM tipo II mal controlada, HTA, valvulopatía mitral, portadora de prótesis y descoagulada con Sintrom, LOE frontal derecha diagnosticada el 11 de mayo de 2010, TC cerebral compatible con meningioma + edema peritumoral en tratamiento con dexametasona 4 mg/8 h, asma bronquial, VHC, sífilis latente (RPR 1/4) tratada con antibioterapia. MC: úlceras dolorosas de 20 días de evolución de bordes geográficos y centro necrótico y fibrinoso con eritema perilesional, localizadas en el área perianal y nalgas, no síndrome febril. Se realiza biopsia para estudio histológico y toma de muestras para cultivo de bacterias, hongos y micobacterias al tratarse de individuo inmunodeprimido. El resultado de los cultivos sólo informa de crecimiento de *Staph. Aureus*.

### 8. PACIENTE DE 49 AÑOS CON ANTECEDENTES DE OBESIDAD MÓRBIDA

J. Bañuls, M.J. Jiménez, M. Niveiro, J. Guijarro, L. Cuesta, A. Monteagudo, N. Latorre, P. Soro y P. Arribas

*Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.*

Paciente de 49 años, con antecedentes de obesidad mórbida, panhipopituitarismo yatrógeno poscirugía por macroadenoma hipofisario (en tratamiento sustitutivo con hidroaltesona, levotiroxina y testosterona), agenesia renal (monorreno), hipertensión arterial e hidrocele testicular. Acude a dermatología por lesiones en ambos MMII, papulosas amarillentas múltiples asintomáticas de varios años

de evolución. Desde el punto de vista clínico impresionaban de mucinosos, xantomas o una forma de amiloidosis. Se realiza biopsia punch de una de las lesiones.

## Comunicaciones orales

### 1. CARCINOMA DE CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO/HISTIOCITOIDE DE PÁRPADO. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE TUMOR PRIMARIO Y METASTÁSICO

L. Requena<sup>a</sup>, V. Prieto<sup>b</sup>, C. Requena<sup>c</sup>, A. Rütten<sup>d</sup>, D. Kazakov<sup>e</sup>, L. Cerroni<sup>f</sup> y H. Kutzner<sup>g</sup>

<sup>a</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>b</sup>Anderson Cancer Center. <sup>c</sup>Instituto Valenciano de Oncología. <sup>d</sup>Dermatopathologisches Gemeinschaftspraxis. <sup>e</sup>Charles University Medical Faculty Hospital. <sup>f</sup>Medical University of Graz. <sup>g</sup>Dermatohistopathologische Gemeinschaftspraxis. Alemania.

El carcinoma de células en anillo de sello/histiocitoide primario de párpado es una neoplasia rara y muy agresiva, de diagnóstico diferencial histopatológico difícil con tumores metastásicos de párpado, fundamentalmente con metástasis palpebrales de carcinoma lobulillar de mama. Histopatológicamente, la neoplasia se compone de células epiteliales con morfología en anillo de sello o histiocitoide dispuestas intersticialmente entre los haces de colágeno de la dermis. Inmunoquímica, las células neoplásicas expresan intensa positividad para citoqueratinas CAM 5.2, CK7, HMW CK, AE1/AE3 y MNF116, y también para CEA, EMA, GCDPF15, p63, MUC-1, BerEP4 y E-cadherina, así como moderada reactividad para ASMA, TTF1, MUC-2, Podoplanina y N-cadherina y positividad débil para EGFR. Los receptores de estrógenos y progesterona resultan positivos en unos casos y negativos en otros. Nosotros hemos investigado la expresión de p63, EGFR, MUC-1, MUC-2, mamaglobina y E-cadherina en 5 casos de carcinoma de células en anillo de sello/histiocitoide primario de párpado y comparado nuestros resultados con metástasis palpebrales de histopatología similar tratando de determinar cuál o cuáles de estos marcadores son útiles en el diagnóstico diferencial entre este tumor primario de párpado y las metástasis palpebrales de carcinoma lobulillar de mama.

### 2. COLISIÓN DE CARCINOMA EPIDERMÓIDE Y CARCINOMA BASOCELULAR. ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO CON EMA Y BER EP4 DE 3 CASOS

E. Piqué-Duran<sup>a</sup> y B. Paredes<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Dr. José Molina Orosa. España. <sup>b</sup>Dermatopathologie Friedrichshafen. Alemania.

La colisión de tumores es un hecho infrecuente, aunque bien reconocido. Debido al hecho que a veces es difícil diferenciar un carcinoma basocelular (BCC) y un carcinoma espinocelular (SCC), y a que existen BCC con diferenciación escamosa, puede ser difícil reconocer una colisión de un BCC y un SCC. Se ha postulado que en una colisión de un BCC y SCC debe existir una transición brusca entre ambos tumores, y que ambos deberían estar conectados con la epidermis de forma independiente. Presentamos 3 casos de colisión de un BCC y un SCC. En todos los casos se distinguían claramente 2 áreas diferenciadas. Una correspondía a un BCC típico y otra a un SCC típico. Ambas lesiones se comunicaban con la epidermis de forma independiente y la transición entre ambas era brusca. El estudio inmunohistoquímico realizado con EMA y BerEP4 mostró en todos los casos los mismos resultados: el EMA marcaba el SCC siendo negativo el BCC y la epidermis circundante, mientras que BerEP4 mostró positividad para el BCC y negatividad para el SCC. A

pesar que BCC y SCC son, con diferencia, los tumores malignos más frecuentes en el hombre y que la distribución habitual se superpone en gran medida, sólo hemos encontrado 4 referencias de colisión entre ambos tumores.

### 3. MALFORMACIÓN VENOSA DÉRMICA HEREDITARIA

P. Gonzalvo Rodríguez<sup>a</sup>, A. Marquet<sup>a</sup> y M.T. Fernández-Figueras<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital de Cabueñes. Gijón. <sup>b</sup>Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 19 años controlada en el servicio de dermatología por presentar lesiones cutáneas nodulares, pardo-violáceas dolorosas a la palpación, de aparición progresiva desde los 6 años de edad, localizadas en ambas piernas, por debajo de las rodillas. Refiere antecedentes familiares de lesiones similares, estando afectados su abuelo paterno, una hermana de éste, su padre y 2 tías; sin embargo, ninguno de sus primos presenta alteraciones cutáneas. Aunque la clínica comenzó en el año 1999 (a los 6 años de edad), la primera biopsia se realizó en 2002 y fue interpretada entonces como hemangioma cavernoso. Estudios adicionales vasculares (eco-Doppler) y radiografía de tórax no mostraron alteraciones asociadas. Dentro de los antecedentes personales, la paciente es alérgica a antibióticos betalactámicos, AINE y tiene cuadro de atopía. Estudio histológico: tanto en la biopsia del año 2002 como en la reciente del año 2010 se reconocen lesiones similares con una proliferación vascular anómala en unión dermis subcutáneo. Una parte de la lesión tiene un patrón cavernoso en el que se identifica una proliferación vascular parcialmente delimitada y nodular con luz tabicada con septos delgados y luces irregulares, escaso estroma en los septos excepto en zonas en las que se ve una proliferación de estroma mixoide (azul Alcian positivo). Hay además de estas zonas cavernomatosas unos vasos que se reconocen como venosos que tienen paredes a veces irregulares y en algún caso con cambio mixoide en la pared. La presencia de estos vasos venosos anormales y los frecuentes depósitos de hemosiderina dan la pista sobre el tipo de vaso originario de la lesión (que creemos es venoso), criterio que se apoya en la ausencia de marcaje con D2-40 en los vasos de la misma. Se interpreta como una malformación venosa dérmica profunda familiar (probablemente hereditaria autosómica dominante) y se descartan otras patologías que pudieran presentar un cuadro morfológico similar (glomangiomas, malformación arteriovenosa, malformación linfática). La malformación venosa suele afectar cabeza y cuello pero puede encontrarse en otras localizaciones. El inicio del cuadro puede ser desde el nacimiento o puede desarrollarse en fases más tardías. Puede ser localizado o tener afectación de otros órganos (gastrointestinal, hígado, bazo, sistema nervioso central). Puede encontrarse en el seno de entidades sindrómicas (nevus azul gomoso, Mafucci, Klippel-Trenaunay) y hay casos de afectación mucocutánea familiar. Hay 2 casos descritos con afectación unilateral sin otra afectación sistémica. Éste es el único caso que hemos encontrado en la literatura de malformación venosa cutánea con carácter familiar y afectación exclusiva en las piernas.

### 4. ESTOMATITIS LIQUENOIDE ASOCIADA A PROCESO LINFOPROLIFERATIVO B MONOCLONAL DE TIPO MALT Y CURSO INDOLENTE. PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

A. Santos-Briz Terrón, S. Blanco Barrios, T. Flores Corral, J.M. Mir Bonafé, C. Román Curto, E. Fernández López y P. de Unamuno Pérez

Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España.

**Introducción:** La estomatitis liquenoide se considera una variante de liquen plano oral, un proceso inflamatorio crónico que afecta entre un 0,5 y un 2% de la población, fundamentalmente a mujeres de edad media.

**Pacientes y métodos:** Presentamos los casos de 3 mujeres de 72, 59 y 44 años sin antecedentes de interés que acudieron a la consulta de dermatología por presentar lesiones erosivas ocasionalmente dolorosas de aparición intermitente y meses de evolución sin respuesta a tratamiento tópico, interpretadas clínicamente como liquen erosivo de mucosas. Las lesiones se localizaban en mucosa labial y gingival. Dos pacientes presentaban además candidiasis oral y otra enfermedad periodontal.

**Resultados:** Se realizaron biopsias de las lesiones mucosas, que mostraron en los 3 casos una estomatitis liquenoide con lesión de la interfase dermoepidérmica. La lámina propia profunda mostraba agregados nodulares de elementos linfocitarios monomorfos monocitoides con fenotipo CD 20 (+), BCL-2, (+), CD-10 (-). El estudio molecular en los 3 casos demostró una población monoclonal B. Se realizó estudio endoscópico y biopsia gástrica observando en las 3 pacientes gastritis crónica con presencia de *Helicobacter pylori*. Los estudios de extensión mediante TAC y biopsia de médula ósea fueron negativos. Tras tratamiento con corticoides tópicos, inmunosupresores, antibióticos para erradicación de HP y antifúngicos para las pacientes con micosis, las lesiones disminuyeron, aunque sin desaparecer. Se realizaron nuevas biopsias en 2 pacientes con estudio molecular, que demostraron ausencia de clonalidad B.

**Discusión:** Presentamos 3 casos de estomatitis liquenoide asociados a un proceso linfoproliferativo clonal de tipo MALT de bajo grado, una asociación no descrita hasta la fecha. Al igual que en otras localizaciones, pensamos que un proceso inflamatorio crónico, probablemente de tipo infeccioso, puede ser el responsable de una amplificación clonal de linfocitos de tipo MALT dependiente de un estímulo antigénico. A pesar de su carácter clonal no pensamos que reúnan criterios definitivos para etiquetarlos como linfomas marginales, en base a su poca trascendencia clínica, a la respuesta a tratamiento y a su curso indolente.

## 5. LINFOMAS T CUTÁNEOS CON EXPRESIÓN DE TCR GAMMA

I. Eraña Tomás<sup>a,b</sup>, S.M. Rodríguez Pinilla<sup>a</sup>, S. Montes Moreno<sup>a</sup>, L. Sánchez Verde<sup>a</sup>, R. Pajares Martínez<sup>a,b</sup>, M.M. López Colomer<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y M.A. Piris Pinilla<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas.

<sup>b</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Los linfomas T primarios cutáneos gamma-delta son raros constituyendo el 1% de todos los linfomas T cutáneos. Su curso clínico es altamente agresivo y resistente a todos los tratamientos actuales. Se han identificado 8 casos de linfomas T cutáneos primarios con expresión de TCR-gamma tras revisión de todos los casos de linfomas T cutáneos primarios entre los años 2000 y 2010 del archivo del CNIO. En este grupo de casos se ha evaluado el patrón morfológico, perfil inmunohistoquímico, presencia de EBV mediante hibridación in situ (EBER) y monoclonalidad de TCR mediante PCR (juego de primers de Biomed2 para TCR G1, G2, B1, B2 y delta). Los datos clínicos están siendo recopilados.

Cinco pacientes eran varones y 3 mujeres con una media de edad de 53 años (25-87 años). Excepto en un caso todas las lesiones fueron múltiples, afectando principalmente a miembros, un caso afectando la cara y 2 con lesiones en tronco. El diagnóstico de estos casos fue de linfoma T primario cutáneo gamma-delta en 3 casos, micosis fungoide en otros 3 casos y linfoma T cutáneo agresivo CD8 + epidermotropo en 2 casos. Histopatológicamente, 5 de 8 casos afectan a dermis y tejido celular subcutáneo principalmente, mientras que los otros 3 mostraban marcado epidermotropismo con ulceración del epitelio de superficie en uno de ellos. El estudio inmunohistoquímico y de hibridación in situ se resume en la tabla 1. El estudio de clonalidad mediante PCR monoclonalidad de los genes TCR-G, B y D en 6/7, 2/7, y 3/3, respectivamente. Sólo uno de los casos que mostraba clonalidad TCR-B expresaba a su vez la proteína

(TCRBF1). En conclusión, los linfomas T gamma-delta primarios cutáneos son una entidad heterogénea de difícil diagnóstico, en los que no se ha establecido claramente su perfil inmunohistoquímico y de clonalidad. El comportamiento clínico en función del patrón morfológico está siendo evaluado.

Tabla 1

Marcador	Casos positivos/ casos totales	Marcador	Casos positivos/ casos totales
CD24/ 6TCRBF1	4/8		
CD3	8/8	TCR G	8/8
CD5	4/5	CD56	3/6
CD7	4/5	TIA 1	7/8
CD4	0/8	Perforina	8/8
CD8	6/8	Granzima B	6/8
PD1	2/7	EBER	0/6
FOXP3	0/5	CD30	3/8

## 6. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS E INMUNOHISTOQUÍMICAS EN UNA SERIE DE CASOS DE DEMODICIDOSIS

M.E. Sanz Castro<sup>a</sup>, C. Echevarría Escribens<sup>b</sup> y L. Requena<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Instituto de Patología y Biología Molecular Arias Stella.

<sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Clínica San Gabriel.

<sup>c</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción:** La demodicidosis es una enfermedad parasitaria de la piel, causada por aumento de la densidad de *Demódex folliculorum* y *Demódex brevis*. Existen múltiples reportes clínicos, mas no de las características histopatológicas e inmunohistoquímicas.

**Objetivo:** Describir las características histopatológicas e inmunohistoquímicas en una serie de casos de pacientes con diagnóstico de demodicidosis.

**Materiales y métodos:** Estudiamos 27 casos de pacientes diagnosticados con demodicidosis por biopsia cutánea superficial estandarizada. Se excluyeron 2 pacientes por infestación secundaria (1 por dermatofitos y el otro por estafilococos). Los pacientes fueron evaluados clínicamente y divididos en 2 formas de presentación: tipo pitiriasis *folliculorum* (PF), o primaria y tipo Rosácea like demodicidosis (DRL) o forma secundaria. A todos los casos se les realizó biopsia punch, coloración con HE e inmunomarción con CD20 y CD3.

**Resultados:** 6 (24%) presentaron la forma PF y 19(76%) la DRL. En la forma PF se observaron folículos dilatados con presencia de demódex, tapones córneos, infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular y degeneración folicular (a nivel del infundíbulo). En dermis superficial, dilatación vascular e infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular. El infiltrado inflamatorio fue predominantemente T (CD3 positivo) con disposición perifolicular y células B (CD20 positivo) en mayor número alrededor de los vasos. En la forma DRL, folículos dilatados con presencia de demódex, tapones córneos, infiltrado inflamatorio linfocitario perifolicular, perianexial, perivascular y dilatación vascular. El infiltrado inflamatorio fue predominantemente tipo B (CD20 positivo), con disposición perifolicular, anexial y vascular con ocasionales células T (CD3 positivas).

**Conclusiones:** Existen 2 formas histopatológicas y son acorde a la presentación clínica. Las técnicas de inmunohistoquímica mostraron un infiltrado linfoide de fenotipo T en mayor porcentaje en la forma PF. La biopsia cutánea debe ser considerada para el diagnóstico y clasificación de la demodicidosis.

**Palabras clave:** *Demódex folliculorum*. Demodicidosis. Rosácea.

## 7. HAMARTOMA COLAGÉNICO Y FOLICULOQUÍSTICO: UNA NUEVA ENTIDAD ASOCIADA AL COMPLEJO DE ESCLEROSIS TUBEROSA

I. Colmenero<sup>a</sup>, A. Torrelob<sup>a</sup>, S. Fraitag<sup>b</sup>, V.P. Sybert<sup>c</sup>, A. Hernández-Martín<sup>a</sup>, D. Azorín<sup>a</sup>, F. Casco<sup>a</sup> y L. Requena<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Hospital Niño Jesús. Madrid. España. <sup>b</sup>Hospital Necker-Enfants Malades. APHP. Universidad Paris-Descartes. Francia. <sup>c</sup>Group Health Permanent and University of Washington School of Medicine. EE.UU. <sup>d</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción:** El complejo esclerosis tuberosa (CTS) es una enfermedad autosómica dominante caracterizada por la aparición de múltiples tumores y hamartomas que afectan la piel y otros órganos.

**Objetivo:** Describir un nuevo tipo de hamartoma complejo cutáneo relacionado con el CET.

**Métodos:** Serie retrospectiva de 6 casos.

**Resultados:** Las lesiones consistían en grandes placas cutáneas que estaban presentes al nacimiento o aparecieron durante los primeros meses de vida. Estaban localizadas en el abdomen, la espalda, el muslo y la cabeza. Con el paso del tiempo fueron apareciendo sobre las placas numerosos orificios foliculares comedonianos que posteriormente progresaron para formar pequeños quistes infundibulares. Finalmente, las placas evolucionaron a grandes masas de quistes que contenían y drenaban material querático y/o purulento. Cinco de los 6 pacientes tenían criterios clínicos definitivos del CET. Las principales características histológicas fueron: abundante depósito de colágeno dérmico con extensión al tejido subcutáneo; fibrosis perifolicular concéntrica en forma de una gruesa banda eosinofílica, y comedones y quistes infundibulares de distintos tamaños, algunos rotos y con reacción granulomatosa a cuerpo extraño.

**Conclusiones:** Presentamos una serie de 6 pacientes con un hamartoma cutáneo complejo, colagénico y foliculoquístico, muy probablemente relacionado con el CET. Este tipo de hamartoma, diferente de otros hamartomas relacionados y no relacionados con el CET, no había sido reconocido previamente.

## Pósteres

### 1. CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERCKEL DISEMINADO ASOCIADO CON UNA LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

M.C. González-Vela, S. Armesto, P. González Márquez, F. Abel, M. Drake y J.F. Val-Bernal

*Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.*

El carcinoma de células de Merckel (CCM) es un tumor cutáneo neuroendocrino infrecuente y agresivo, con altas tasas de recurrencia locales y metástasis ganglionares y a distancia frecuentes. El CCM ocurre típicamente en la piel expuesta al sol de cabeza, cuello y extremidades en ancianos. Se ha descrito una mayor incidencia del CCM en pacientes inmunosuprimidos (trasplantados, con tratamientos inmunosupresores o quimioterapia o con infección por el VIH). Además, el CCM está altamente asociado con otros tumores primarios tanto de órganos sólidos como hematológicos. Presentamos un caso de un paciente varón de 78 años con antecedentes de leucemia linfocítica crónica (LLC) estadio 0, en seguimiento desde hace 7 años por el servicio de hematología sin necesitar tratamiento. En la última revisión el paciente refiere una tumoración en el glúteo derecho de crecimiento muy rápido. A la exploración se reconoce una tumoración rojiza, indurada de 10 cm en glúteo, además de un rosario adenopático en ingle derecha. Se biopsió la

tumoración glútea y el diagnóstico fue de carcinoma neuroendocrino de Merckel. Se realizó estudio de extensión objetivándose mediante TAC adenopatías supraclaviculares, cervicales, mediastínicas y retroperitoneales. La biopsia de una de las adenopatías demostró metástasis de CCM. Se decidió tratamiento paliativo con radioterapia. La asociación de CCM y LLC ha sido ya descrita en la literatura. En la mayoría de los casos el CCM ocurre en pacientes ya diagnosticados de LLC, pero también hay casos de diagnóstico simultáneo o pacientes con CCM que desarrollan una LLC. De hecho, la LLC, al igual que el CCM, está asociada con una incidencia incrementada de neoplasias secundarias. El riesgo aumentado de tener un mismo paciente ambas neoplasias, LLC y CCM, puede ser en parte debido a que comparten factores etiológicos, tales como la inmunosupresión o posiblemente la infección por un recientemente descrito poliomavirus de células de Merckel.

### 2. DISTANT CUTANEOUS METASTASES OF CHOLANGIOCARCINOMA

J. Landeyro, P. Pasquali, C. Casañas, M. Fonoll, J. González Olivella y A. Fortuño

*Hospital Pius de Valls. España.*

**Background:** Cutaneous metastases of cholangiocarcinoma are extremely rare and most often occur derived from direct tumor seeding by percutaneous procedures.

**Case:** A 59-year-old male with weight loss, abdominal pain, itching and a large mass that affected both hepatic lobes with evidence of extrahepatic tumor. Liver fine needle aspiration cytology, performed without ultrasound guidance showed no malignancy. The patient presented one ulcerated lesion on his scalp and a subcutaneous nodule in the chest. The scalp and chest biopsies showed infiltration by adenocarcinoma. The immunohistochemistry was positive for CK7, CK8 and CKAE1/AE3 and CEA; it was negative for CK20. The diagnosis of cutaneous metastases of cholangiocarcinoma was made.

**Conclusion:** The importance of this case will stand not just from the fact that, to our knowledge, this would be the 10th case of skin metastasis from a cholangiocarcinoma but of the importance of teamwork. It was the skin biopsy, done by punch, the one that permitted, after immunohistochemistry, reaches the final diagnosis while other invasive and non-invasive methods had failed.

### 3. MUJER CON NÓDULOS INFLAMATORIOS FACIALES PERSISTENTES

A.F. Monteagudo Paz, J. Guijarro Llorca, N. Latorre Martínez, L. Cuesta Montero, F. Toledo Alberola y R. Botella Antón

*Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.*

**Introducción:** Las lesiones nodulares que se localizan en la región facial suponen un reto diagnóstico en dermatología, debido a la multitud de patologías que pueden originarlas, como la sarcoidosis, neoplasias, enfermedades por depósito e infecciones, y a su complejo manejo terapéutico.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 67 años que acudió a nuestra consulta por presentar lesiones faciales en forma de pápulo-placas y nódulos eritematosos, de predominio en frente y surco nasogeniano, de unos 8 meses de evolución, que eran asintomáticas y no se acompañaban de manifestaciones sistémicas. Algunas de estas lesiones, además de persistir, habían aumentado de tamaño y eran más inflamatorias.

**Discusión:** Se realizaron pruebas complementarias (hemograma, bioquímica, niveles de ECA, ANA) y radiografía de tórax, que fueron normales. La biopsia cutánea mostró una reacción granulomatosa gigantocelular a cuerpo extraño, con presencia de un material en forma de pseudovacúolas gigantes, polimorfos que parecían corres-

ponderarse con un relleno cosmético, probablemente silicona o esferas de polimetilmetacrilato. La paciente reconoció entonces haberse sometido a infiltraciones con fines estéticos hacía 7 años, sin haber presentado complicaciones en ese momento. Se diagnosticó entonces de reacción granulomatosa a cuerpo extraño como complicación de infiltración material de relleno cosmético. Debido a la progresión del cuadro pautamos tratamiento con alopurinol, pero ante la falta de respuesta fue necesaria la exéresis quirúrgica de algunas de las lesiones, con resultados satisfactorios.

**Conclusiones:** Resaltamos el interés de incluir las reacciones granulomatosas por materiales de relleno en el diagnóstico diferencial de nódulos faciales, debido al uso emergente de los materiales de relleno. El estudio anatomopatológico es de gran utilidad para identificar el tipo de material cosmético usado, y en base a esto considerar las complicaciones más probables. El tratamiento de estas lesiones supone un reto terapéutico, siendo útiles los corticosteroides, el alopurinol, la colchicina, el láser, aunque el único curativo es la cirugía.

#### 4. LINFOMA DE ZONA MARGINAL CUTÁNEO PRIMARIO

N. Latorre Martínez, J. Bañuls Roca, M.J. Jiménez, A.F. Monteagudo Paz, L. Cuesta Montero, F. Toledo Alberola, P. Arribas Granados y P. Soro Martínez

*Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.*

**Caso clínico:** Varón de 50 años que consulta por una placa eritematosa, ovalada, de 2,5 cm, salpicada por varias pápulas en superficie, localizada en el abdomen. La lesión tenía 1 año de evolución y era pruriginosa. Nos planteamos los siguientes diagnósticos diferenciales: mastocitoma, pseudolinfoma y mucinosis folicular. Realizamos una biopsia con punch de 5 mm. En la biopsia se observaba un infiltrado de predominio linfoplasmocitario con linfocitos atípicos, algunos de ellos de hábito linfoblástico. Estas células resultaron positivas para CD20, CD 79a y bcl-2 y negativas para CD5, CD10 y bcl-6. El reordenamiento genético fue positivo. Ante estos hallazgos se realizó el diagnóstico de linfoma de zona marginal. El estudio de extensión fue negativo. Realizamos exéresis de la lesión con margen de 1 cm y el paciente está pendiente de recibir radioterapia.

**Discusión:** El linfoma de zona marginal es la forma más frecuente de linfoma B primario cutáneo. La forma de presentación es variada y, en ocasiones, poco expresiva, simulando lesiones benignas. El pronóstico de este tipo de tumores es excelente, aunque pueden recidivar hasta en el 30% de los casos. Tanto la escisión como la radioterapia y el empleo de ambas combinadas se consideran buenas opciones de tratamiento. Es importante tener en mente este diagnóstico para poder instaurar un tratamiento precoz.

#### 5. ONICOMATRICOMA: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E. Ruiz Bravo-Burguillos<sup>a</sup>, A. Navarro Cantero<sup>a</sup>, R. Valverde Garrido<sup>a</sup>, R. Díaz Díaz<sup>a</sup> y M.J. Beato Merino<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Hospital Infanta Sofía. <sup>b</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.*

El onicomatricoma es una lesión benigna subungueal, poco frecuente, que se origina en la matriz ungueal. Fue descrito inicialmente por Baran en 1992 y desde entonces se han descrito unos 40 casos en la literatura, que se caracterizan por afectar fundamentalmente a las manos de pacientes de edad media, a uno o varios dedos a la vez, sin predilección de sexo ni raza. Clínicamente puede producir sangrado, pigmentación o una tumoración ungueal tipo cuerno cutáneo. Presentamos un nuevo caso de onicomatricoma en el primer

dedo del pie izquierdo en una mujer de 46 años. Los datos clínicos característicos de este tumor son: incremento de la curvatura de la lámina ungueal, estriaciones amarillentas, hemorragias en astilla proximales y, en ocasiones, cavidades longitudinales en la lámina ungueal. Bajo ésta existe una tumoración filiforme con un patrón de crecimiento bifásico, que simula la histología normal de la matriz ungueal. Está constituido por múltiples proyecciones fibroepiteliales revestidas por un epitelio plano poliestratificado sin capa granulosa y un estroma mesenquimal fusiforme sin atipia y con mastocitos. El diagnóstico diferencial incluye el carcinoma epidermoide, la enfermedad de Bowen, la verruga viral, el queratoacantoma, el fibroqueratoma acral y el melanoma.

#### 6. CUERNO CUTÁNEO GIGANTE COMO PRESENTACIÓN DE XANTOGRANULOMA JUVENIL

P. Arribas Granados<sup>a</sup>, R. Alfonso<sup>b</sup>, I. Betlloch<sup>a</sup>, J. Bañuls<sup>a</sup>, P. Soro<sup>a</sup>, N. Latorre<sup>a</sup>, A. Monteagudo<sup>a</sup>, F. Toledo<sup>a</sup> y L. Cuesta<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Hospital General Universitario de Alicante.*

*<sup>b</sup>Hospital San Juan de Alicante. Alicante. España.*

**Introducción:** El xantogranuloma juvenil (XGJ) es un tumor cutáneo benigno que suele aparecer en la infancia como una pápula o nódulo solitario de color amarillento. No obstante, existen otras formas clínicas infrecuentes que hacen difícil la sospecha diagnóstica.

**Caso clínico:** Lactante mujer de 8 meses con nódulo eritematoso en forma de cuerno cutáneo de rápido crecimiento en antebrazo, sin antecedente de traumatismo previo. Tras extirpación, el análisis histopatológico revela un infiltrado nodular en dermis de células gigantes tipo Touton y células de aspecto espumoso, ambas con positividad para CD68 y negativas para S100 y CD1a, además de linfocitos. Los hallazgos clínico-patológicos establecen el diagnóstico de xantogranuloma juvenil.

**Discusión:** El XGJ es un tumor de células histiocíticas con tendencia a la resolución espontánea que tiene una presentación clínica amplia y variada, siendo la forma típica de fácil diagnóstico. Sin embargo, existen otras que se asemejan a otros tumores y que dificultan su sospecha clínica. Excepcionalmente se han descritos casos como nódulo con hiperqueratosis y cuerno cutáneo.

**Conclusión:** Este caso, con una forma de presentación clínica rara que recuerda a un percebe, descrito excepcionalmente en la literatura, demuestra la gran variabilidad clínica del XGJ. El retraso en el diagnóstico de esta entidad ocurre a menudo en presentaciones inusuales, para lo que es imprescindible el estudio histológico.

#### 7. PABELLÓN AURICULAR PETRIFICADO: ¿OSIFICACIÓN O CALCIFICACIÓN?

V. Alegre de Miquel, A. Esteve Martínez, A. García Rabasco, V. Zaragoza Ninet, R. García Ruiz, B. Unamuno Bustos y C. Pujol Marco

*Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.*

Presentamos 2 casos clínicos de pabellón auricular petrificado. El primer caso es el de un varón de 56 años, que consultó por un endurecimiento progresivo y asintomático de ambos pabellones auriculares en los últimos 15 años. Dos años antes del inicio de la clínica había sufrido una caída con traumatismos repetidos en la zona cráneo-encefálica. Además, debido a su trabajo de albañil había estado expuesto a bajas temperaturas en repetidas ocasiones. A la exploración física se apreciaban unos pabellones auriculares de tamaño y morfología normal. A excepción del lóbulo, ambas aurículas tenían tacto pétreo, imposibilitando su plegamiento y provocando que se movieran como una sola unidad. El resto de la exploración física cutánea y sistémica no mostró alteraciones. Los

exámenes de laboratorio que incluían hemograma, calcio, fósforo, hormona paratiroidea, glucemia basal, función tiroidea y perfil de autoinmunidad fueron normales. La radiografía simple demostraba la calcificación de partes blandas en ambos apéndices auriculares. El examen histológico reveló la presencia de depósitos de material basófilo, fracturado compatible con calcio, rodeado por tejido fibroso sustituyendo al cartílago auricular normal. El segundo caso es el de un varón de mediana edad, que era remitido para valoración de un endurecimiento del pabellón auricular izquierdo. A la exploración la aurícula presentaba una consistencia pétreo e inmaleable, no presentando dolor espontáneo ni a la manipulación. Salvo este hallazgo, el resto de la exploración física por aparatos y sistemas era normal. El paciente padecía un síndrome de Addison secundario a infección tuberculosa. Se realizó una radiografía que mostró densidad de calcio en la oreja explorada. La biopsia puso de manifiesto la sustitución del cartílago auricular por hueso lamelar. La oreja petrificada fue descrita por primera vez por Bochdalek en 1866. Esta condición infrecuente, de la que sólo encontramos 160 casos descritos en la literatura, cursa con la aparición de rigidez e inmaleabilidad en un pabellón auricular con aspecto externo completamente normal. Se produce por calcificación ectópica del cartílago auricular o, con menor frecuencia, por osificación verdadera con formación de hueso lamelar (con 13 casos en la literatura con confirmación histológica). En la osificación existe un depósito de cristales de hidroxapatita formados por calcio y fosfatos, sobre una matriz de proteínas. En la calcificación hay un depósito tisular de sales de calcio insolubles. La patogenia de la enfermedad aún está por esclarecer, aunque esta sustitución no biológica se ha descrito asociada a episodios agudos de hipotermia grave, traumatismos, microtraumatismos repetidos, procesos inflamatorios y enfermedades sistémicas. Entre estas últimas la más frecuente es el síndrome de Addison. Clínicamente, la osificación y la calcificación auricular son indistinguibles. Para demostrarlas se deberá realizar una radiografía que sugerirá según el patrón radiográfico una u otra alteración. Para diferenciar ambas entidades se deberá realizar una biopsia que muestre la presencia de calcificación del cartílago auricular o la presencia de tejido óseo verdadero entre el cartílago normal. Ambos procesos son irreversibles. Debido a lo inusual de esta condición, no existen muchas opciones terapéuticas descritas.

## 8. HISTIOCITOSIS INTRALINFÁTICA ASOCIADA A PRÓTESIS ARTICULAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

V. Alegre de Miquel, A. García Rabasco, A. Esteve Martínez, A. Agustí Mejías, R. Ballester Sánchez y A. Martínez Aparicio

*Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.*

Se presenta el caso de una mujer con antecedentes de cirrosis hepática por el virus de la hepatitis C, que fue intervenida quirúrgicamente, tras caída casual, con colocación de una prótesis total de húmero en el brazo izquierdo. La paciente desarrolló una placa eritematoviolácea en contigüidad a la cicatriz de la intervención. En la histología y las tinciones inmunohistoquímicas se observaron histiocitos en el interior de los vasos linfáticos dilatados en la dermis reticular sin células neoplásicas. La histiocitosis intralinfática es una entidad de clínica inespecífica, pero con una histología y una inmunohistoquímica características. Se manifiesta como una placa eritematosa mal delimitada o una lesión livedoide que normalmente afecta a las extremidades. Histológicamente muestra vasos dilatados en la dermis reticular ocupados por células mononucleares. La patogenia de esta entidad permanece desconocida y en la literatura la mayoría de casos descritos están asociados a procesos inflamatorios articulares, como la artritis reumatoide, y en portadores de prótesis articulares, como el caso de nuestra paciente.

## 9. SÍNDROME DE SWEET SIMULANDO LESIONES HERPÉTICAS

P. Soro Martínez, M.P. Albares Tendero, J. Bañuls Roca, P. Arribas Granados, N. Latorre Martínez, A. Monteagudo Paz, L. Cuesta Montero y F. Toledo Alberola

*Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. España.*

**Introducción:** El síndrome de Sweet se caracteriza por la aparición de pápulas o nódulos inflamatorios que confluyen formando placas, asociados a fiebre y leucocitosis. Su histología se caracteriza por la presencia de edema en dermis asociado a un denso infiltrado neutrofílico. Los corticoides orales constituyen el tratamiento de elección.

**Caso clínico:** Nuestra paciente, de 53 años de edad, refería fiebre y dolor en cuero cabelludo de una semana de evolución. Posteriormente desarrolló en la frente placas edematosas, algunas de las cuales llegaban a formar ampollas y pústulas, y edema palpebral bilateral. El diagnóstico de sospecha fue de herpes, pautándose tratamiento con valaciclovir. No obstante, se realizó una biopsia cutánea ya que el cuadro clínico también podía corresponder a otras entidades como síndrome de Sweet, erisipela o dermatitis de contacto. La biopsia mostró edema en la dermis papilar y un denso infiltrado de neutrófilos con pústulas y foliculitis, estableciéndose el diagnóstico definitivo de síndrome de Sweet. Se inició tratamiento con prednisona oral y la paciente presentó importante mejoría clínica con resolución de las lesiones en 2 semanas. Se solicitó analítica de sangre (que incluyó bioquímica, hemograma y marcadores tumorales), estudio de sangre periférica y radiografía de tórax. La única alteración valorable fue el aumento de la PCR.

**Discusión:** A pesar de que el síndrome de Sweet es un cuadro benigno, en ocasiones se asocia a otras enfermedades, como son la enfermedad inflamatoria intestinal, trastornos autoinmunes, diversos tumores malignos sólidos y neoplasias hematológicas, en particular la leucemia mieloide aguda. Es importante un diagnóstico temprano de la enfermedad, un estudio completo y se recomienda el seguimiento hematológico cuidadoso. En el caso descrito la distribución en racimo de las lesiones y su aspecto pseudovesicular condujeron al diagnóstico inicial de herpes, aunque el estudio histológico confirmó el diagnóstico de síndrome de Sweet y se realizaron las pruebas complementarias pertinentes para descartar patologías de base.

**Conclusión:** Se presenta el caso de una paciente que, por sus manifestaciones clínicas, podría corresponder a varias entidades nosológicas, en el cual la histopatología fue clave para establecer el diagnóstico de síndrome de Sweet.

## 10. GRANULOMAS FACIALES DE DISTRIBUCIÓN EXTRAFAcial

B. Moyano Almagro, N. López Navarro, E. Herrera Acosta, M. Contreras Steyls, A. Mota Burgos y E. Herrera Ceballos

*Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

**Introducción:** El granuloma facial es una entidad cutánea idiopática poco común que suele presentar un curso crónico y asintomático. Asimismo, en relación al cuadro clínico, aunque es bastante definido, en el diagnóstico diferencial deben considerarse varias dermatosis de carácter tumoral e inflamatorio y en la mayoría de casos es fundamental hacer la correlación del cuadro clínico con el estudio histopatológico.

**Caso clínico:** Varón de 60 años, sin antecedentes personales de interés, en el que casualmente se descubrieron varias placas eritematovioláceas e induradas en cuero cabelludo de más de 1 año de evolución. En el examen físico completo no se objetivaron lesiones en otras localizaciones. El estudio histopatológico mostró un infiltrado inflamatorio mixto y difuso con predominio de eosinófilos y neutrófilos, y hallazgos de vasculitis leucitoclástica. Los signos clínicos e histopatológicos fueron compatibles con el diagnóstico de granu-

lomas faciales de localización extrafacial. En relación a la actitud terapéutica, el paciente recibió tratamiento con dapsona 100 mg diarios y tacrolimus tópico, mostrando mejoría clínica evidente. **Discusión:** El granuloma facial es un trastorno inflamatorio cutáneo que rara vez se manifiesta en localizaciones extrafaciales como el tronco o el cuero cabelludo. En estos pacientes, las lesiones suelen aparecer años después de la afectación facial, siendo excepcional su presentación aislada<sup>1</sup>. Asimismo, en la mayoría de casos el estudio histopatológico es clave en el diagnóstico definitivo y los hallazgos más típicos son un infiltrado inflamatorio difuso y mixto formado predominantemente por neutrófilos y eosinófilos, que generalmente se acompaña de signos de vasculitis leucocitoclástica<sup>2</sup>. En relación al tratamiento, no hay ninguna terapia estandarizada y la respuesta a los distintos agentes disponibles es muy variable. En la actualidad, la dapsona en dosis de 50-150 mg al día es eficaz, considerándose uno de los tratamientos de primera línea.

#### **Bibliografía**

Le Boit PE. Granuloma faciale. A diagnosis deserving of dignity. *The Am J Dermatopathol.* 2002;24:440-3.

Marcovall J, Moreno A, Peyrí J. Granuloma faciale: A clinico-pathological study of 11 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51: 269-73.

### **11. FIBROMIXOMA ACRAL SUPERFICIAL: ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO DE 2 CASOS**

R.M. Penín Mosquera, J. Marcovall Caus, J.R. Ferreres Riera, J. Peyrí y E. Condom

*Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

El fibroxantoma acral superficial (FAS) es un tumor mesenquimal poco frecuente descrito por primera vez en 2001 por Fetsch et al, que tiene unas características clinicopatológicas e inmunohistoquí-

micas distintivas. Se presenta en adultos de edad media en forma de un nódulo pequeño y solitario, de lento crecimiento y normalmente asintomático, localizado en los tejidos blandos superficiales de los dedos del pie o de la mano. Típicamente afecta a las regiones periungueales o subungueales en un alto porcentaje de casos. A nivel histológico son lesiones dérmicas y/o subcutaneas, constituidas por una proliferación de células fusiformes o estrelladas, de aspecto fibroblástico. Las células se disponen con un patrón de crecimiento aleatorio, fascicular o estoriforme, e inmersas en un estroma típicamente mixoide. En general, no se observa atipia, aunque se han descrito algunos casos con presencia focal de pleomorfismo y células multinucleadas hiper cromáticas. El índice mitótico es bajo y el inmunofenotipo característico es CD34+, CD99+/- y EMA+/- . Las queratinas y los marcadores musculares y melanocitarios son negativos. En el diagnóstico diferencial del FAS se incluyen los tumores con estroma mixoide y los de localización acral, principalmente el neurofibroma mixoide, el angiomixoma superficial, el dermatofibrosarcoma protuberans mixoide y los fibroqueratomas. En general, la evolución es benigna, aunque se han descrito recidivas en aproximadamente un 10% de los pacientes. Describimos los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos de 2 casos de FAS de nuestro hospital. El primer caso corresponde a una mujer de 65 años con una lesión periungueal en el primer dedo de la mano derecha, ya biopsiada en otro centro, y que ha recidivado. El segundo caso corresponde a un varón de 32 años con una tumoración subungueal asintomática, de largo tiempo de evolución, localizada en el segundo dedo de la mano derecha. El FAS es una entidad poco reconocida por patólogos generales y dermatopatólogos, probablemente porque se ha descrito recientemente y es poco prevalente. Asimismo, debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de los tumores mixoides acrales, tanto benignos como malignos. Aunque es un tumor con rasgos histológicos de benignidad, la existencia de recidivas (como en uno de nuestros casos) recomienda una exéresis completa y seguimiento.