



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE DERMATOPATOLOGÍA

38 Reunión Nacional del Grupo Español de Dermatopatología

Sevilla, 9-10 de noviembre de 2012

Casos para diagnóstico

1. TUMOR EN LA PIERNA DE UN NIÑO DE 2 AÑOS

M.T. Fernández Figueras, J.F. Pérez Ochoa, J.M. Carrascosa, M. Vilavella, S. Medina, C. Ferrándiz y A. Ariza

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Carretera del Canyet. Badalona. Barcelona. España.

Paciente, sin antecedentes familiares de interés, que presentaba desde el nacimiento una induración en cara externa muslo derecho, algo por encima de la rodilla. La resonancia mostró una rarefacción de contornos mal definidos y densidad predominantemente grasa que afectaba musculatura esquelética (09B3234). La lesión era CD34+ y negativa para otros marcadores incluyendo proteína S100. Dos años después, la lesión inicial ha aumentado ligeramente de tamaño (11B22447/1-Z11) y, en su porción proximal y profunda, ha aparecido un nódulo redondo y bien delimitado de 3cm (11B22447/1-E). La lesión inicial sigue siendo positiva únicamente para CD34, mientras que el nódulo reciente es CD34+, S100+ y levemente positivo para sinaptofisina y NSE. En ninguna de las dos lesiones se ha identificado reordenamiento COL1A1-PDGFB (estudio realizado mediante PCR y FISH, gentileza del Servicio de Patología del Hospital de Mar de Barcelona). El paciente no padece ninguna otra patología, y 8 meses después de la resección con márgenes mínimos no ha mostrado recidivas ni metástasis.

2. PÁPULAS PRURIGINOSAS GENERALIZADAS

A. García-Herrera^a, A. Díaz^a, M. Rozman^a, D. Colomer^a, A. Carrió^a, L. Alos^a, E. Giné^b y T. Estrach^c

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bDepartamento de Hematología; ^cDepartamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Varón de 69 años con antecedentes de melanoma maligno hace 17 años (escapula izquierda, Clark II, Breslow 0,7 mm) y condrocalci-

nosis en rodilla izquierda; que consulta al servicio de dermatología en septiembre de 2011 por un cuadro de lesiones muy pruriginosas de 1 año de evolución. Las lesiones aparecieron inicialmente en pabellones auriculares, con posterior extensión al resto del cuerpo en forma de pápulas aisladas. Había recibido diferentes tratamientos con antibióticos, corticoides tópicos, antihistamínicos, antimicóticos y sulfonas sin mejoría. Adicionalmente se habían practicado dos biopsias previas una con diagnóstico de foliculitis supurada (no disponible) y otra informada como lesión granulomatosa perifolicular. EF: ECOG 0. Pápulas eritematosas aisladas generalizadas con signos de rascado. Auscultación cardio-respiratoria: sin alteraciones relevantes. No adenopatías ni visceromegalias. Presencia de edemas en extremidades inferiores simétricos (mal retorno venoso?). Con sospecha clínica de micosis fungoide foliculotropa se realiza nueva biopsia (preparación remitida HCP) y se solicita una analítica general. La analítica presenta como datos destacables: anemia normocítica normocrómica (Hb 110 g/L, VCM 96), anisocitosis, eritroblastos y signos de displasia de la serie blanca (degranulación y pseudopelguer), sin monocitosis ni elevación de la LDH. Se interconsulta a hematología y se realiza un aspirado de médula ósea que informa displasia en las tres líneas hematopoyéticas, con un 5% de blastos y un cariotipo con delección del brazo corto del cromosoma 12, compatible con síndrome mielodisplásico/síndrome mieloproliferativo tipo leucemia mielomonocítica crónica. Se inicia tratamiento con Azacitidina (7 ciclos) con mejoría parcial de las lesiones.

3. PACIENTE CON SÍNDROME DE KLINEFELTER Y LESIONES ULCERADAS CUTÁNEAS

J. Onrubia y M. Moragón

Hospital Universitari Sant Joan. Alicante. España.

Varón de 28 años con síndrome de Klinefelter que consulta en otro centro por lesiones ulcerativas faciales y deltoideas de 4 años de evolución que en ocasiones alcanzan varios centímetros. Es visto en nuestro hospital hace cinco meses realizándose una primera biopsia (1ª laminilla) de una úlcera de piel frontal y posteriormente otra segunda (2ª laminilla) hace 2 meses de una úlcera preauricular izquierda ante la progresión de las lesiones.

4. PLACAS ERITEMATODESCAMATIVAS Y ADENOPATÍAS

F. Pinedo Moraleda^a, R. Gamó Villegas^b, E. Gómez de la Fuente^b, P. Gómez Iglesias^a, M. Argüelles Pintos^a, I. Alemany Benítez^a, L. Villalón Blanco^c, V. Yuste del Pozo^a, M. Andreu Barasoain^b, M.D. Caro Gutiérrez^b, F.J. Salamanca Santamaría^a y J.L. López Estebanz^b

^aUnidad de Anatomía Patológica; ^bUnidad de Dermatología; ^cUnidad de Hematología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Varón de 64 años de edad, de origen marroquí, residente en otra Comunidad, que consulta en nuestro Centro por lesiones eritematodescamativas generalizadas. Relata que hace 23 años comenzó con lesiones maculosas eritematosas, localizadas inicialmente en costados, cuello y antebrazos, asintomáticas y de carácter fluctuante. En los últimos años han ido aumentando progresivamente en número y tamaño acompañándose de prurito. Ha sido diagnosticado previamente de eczema y psoriasis, con dos biopsias (en otro Centro) habiendo realizado tratamiento con corticoides tópicos, corticoides orales, metotrexato y acitretina. En mayo de 2012 acude a la Consulta de Dermatología de nuestro hospital, ante la progresión de las lesiones e intenso prurito. No presenta sintomatología general excepto astenia. A la exploración física destacan múltiples placas infiltradas diseminadas, que afectan a un 75% de la superficie corporal, así como adenopatías inguinales. Se realizan tres biopsias de distintas lesiones cutáneas, una de las cuales (biopsia 1) se remite para valoración en la reunión del GEDP. En la analítica de control no se observan alteraciones significativas, así como tampoco en el inmunofenotipo de sangre periférica, incluido los linfocitos T. En el TAC se aprecian múltiples adenopatías de aspecto patológico en ambas regiones axilares e inguinales. Existen también múltiples masas pulmonares bilaterales. Se biopsia una adenopatía inguinal (biopsia 2), que se remite también para valoración en la reunión del GEDP.

5. NEUROPATÍA Y ENGROSAMIENTO CUTÁNEO

M.L. Plaza Pérez^a, C. Navarro Fernández Balbuena^b, T. Montenegro Dámaso^a y L. Borrego Hernando^c

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Meixoeiro. Vigo. España. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Varón de 43 años de edad. En enero de 2010 y agosto de 2010 presenta dos cuadros agudos de erupción cutánea evanescente de unos tres días de evolución con mialgias generalizadas. El segundo brote presentó lesiones aftoides y artralgias en sacro y hombros. En enero de 2011 presenta nuevo brote con lesiones evanescentes en mano, lesiones aftoides orales y cuadro muscular y articular igual a los anteriores. A partir de entonces mialgias y artralgias incapacitantes con aparición de síntomas de atrapamiento nervioso, síntomas de polineuropatía, taquicardia, extrasístoles, disminución de la sudoración y pérdida de pelo localizado en piernas. En diciembre de 2012 a la exploración cutánea presenta en codo un pequeño nódulo profundo (Biopsia 11B17444), con aparición progresiva de placas. Punteado codos y cicatriz biopsia). Desde entonces presenta endurecimiento generalizado cutáneo, con apariencia en "piel de naranja" (Biopsia 12B9116). Tratado con inmunoglobulinas intravenosas presenta estabilización del cuadro de polineuropatía, pero progresión del cuadro de endurecimiento cutáneo y de atrapamiento nervioso. Proteinograma e inmunoglobulinas séricas, así como inmunoelectroforesis de proteínas y de cadenas ligeras de Ig en orina reiteradamente negativos, Bioquímica, general con CPK, Aldolasa, mioglobina, hemograma, VSG,

Proteína C Reactiva, autoanticuerpos, complemento, coagulación, enzima convertidor de angiotensina, estudio tiroideo, niveles séricos de vitaminas, metales pesados en sangre, ac anti gliadina y transglutaminasa Negativos. Serología lues herpes, CMV, EBV y hepatitis normales. Test de patergia, TAC abdominal, RNM lumbosacra y cervical: Normales. Estudio de linfa en oreja y moco nasal para *M Leprae*: negativo.

6. LESIÓN NODULAR INFLAMATORIA PERSISTENTE EN PACIENTE CON ERITRODERMIA

R.M. Pujol^a, D. López Aventín^a, M. García^b, M.N. Coll^c, V. Rocamora^c, G. Mateu^d, E. Calonje^e y F. Gallardo^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Patología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Manacor. Mallorca. ^dServicio de Patología. Hospital de Manacor. Mallorca. España. ^eSkin Tumour Unit. St John's Institute Dermatology. St Thomas' Hospital. London. UK.

Varón de 54 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta eritrodermia generalizada de 1 año de evolución e intensidad variable, refractaria a distintos tratamientos. Queratodermia palmo-plantar asociada. Refiere desde el inicio del cuadro una lesión nodular inflamatoria persistente de 4 cm de diámetro en la cara lateral externa del muslo izquierdo. Prurito y exudación ocasional. El paciente refería traumatismo previo en dicha zona tras accidente unos 19 años antes. Lesión cicatricial residual de pequeño tamaño. Coincidiendo con el inicio de la erupción cutánea generalizada, dicha lesión había aumentado de tamaño presentando signos inflamatorios. Biopsia piel eritrodermica: dermatitis crónica superficial, no reordenamiento clonal del TCR.

Evolución: Control parcial de las lesiones y del prurito con corticoides orales a dosis de 1 mg/kg de peso durante más de 6 meses. Ausencia de respuesta a los retinoides orales. Mejoría sustancial con ciclosporina (3 mg/kg/día) a pesar de lo cual persiste la lesión nodular en el muslo izquierdo a la cual corresponde la biopsia-exéresis del caso.

7. CASO PROBLEMA

J.L. Rodríguez-Peralto^a, J. Sanz-Bueno^b y F. Vanaclocha^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. I+12. Madrid. España.

Varón de 50 años, bebedor habitual, vendedor ambulante de frutas, que ingresa en el hospital U. 12 de Octubre por una erupción generalizada, pruriginosa, vesiculo-exudativa de inicio céfálico, 3 meses de evolución, con fiebre, mal estado general, alteración del perfil hepático y esteatosis con fibrosis grado 2. Leucocitosis 14.700, con neutrofilia 10.900 y eosinofilia 1.000. Se realiza una biopsia que se remite (B11-28509). Un mes después (diciembre de 2011), evoluciona a eritrodermia con descamación superficial, de aspecto ictiosiforme en cara anterior de muslos y espalda, asociada a pápulas eritemato-violáceas liquenoides de distribución lineal en cuello, axila y tórax. Presenta también placas violáceas periorales en cara, queratodermia palmar, adenopatías inguinales rodaderas, edema en pies y aumento de eosinofilia a 2.500. TAC normal. Inicia Infliximab. Se realiza biopsia cutánea (B11-31001). En marzo de 2012, evoluciona hacia un cuadro de aspecto clínico pelagroide, ANA positivo 1:20 y anti-La positivo. Se realiza nueva biopsia (B12-5856). En mayo de 2012, presenta eritrodermia y pigmentación generalizada de la piel, fiebre, eosinofilia de 1.600 e IgE de 1.110.

Se le efectúa nueva biopsia (B12-11860). Ganglios inguinales y medula ósea sin alteraciones. Cultivos negativos.

8. VARÓN DE 27 AÑOS CON PÁPULAS PERIORALES Y LABIALES

C. Santonja^a, C. Saus^b, J.L. Martínez-Amo^c, H. Kutzner^d y L. Requena^e

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital son Espases. Palma de Mallorca. España. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Poniente. Almería. España. ^dDermatopathologische Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Alemania. ^eServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 27 años con historia de cuatro años de disfonía, disfagia y calambres en extremidades. Ante la sospecha de esclerosis lateral amiotrófica se realiza biopsia muscular que muestra "signos de denervación crónica/afectación de 2ª neurona motora". Actualmente continúa en estudio desde el punto de vista neurológico. Consulta por presentar desde meses antes varias pápulas eritematosas en la mucosa oral (labial superior) y en la piel perioral. Las lesiones evolucionan con erosión superficial y se cubren de costra, recordando moluscos contagiosos. Se realizan varias biopsias, que muestran acantosis o ulceración de la epidermis, y presencia en la dermis de fascículos laxos de células fusiformes entremezcladas con células poligonales. La mayoría tienen citoplasma eosinófilo amplio, y algunas presentan núcleos pleomórficos, con escasas imágenes de mitosis. En profundidad se observa infiltración de la dermis profunda o de músculo estriado. En el estudio inmunohistoquímico se detecta con variable intensidad vimentina, AE1-AE3, citoqueratina 34BetaE12, CD99, CD10, EMA y CD31. No se detecta Beta-catenina, Cadherina-E, CAM5.2, actina muscular, actina de músculo liso, desmina, proteína S-100, MyoD1, ALK, HHV8, sinaptosina, Factor XIIIa bcl-2, CD117 ni CD68.

9. CASO PROBLEMA

A. Sanz Trelles

Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Mujer de 32 años. Desde los 18 años, presenta en la cara interna, mucosa, de ambos labios con extensión lentamente progresiva a las encías, una zona continua, de límites mal definidos, en donde se aprecian pequeñas elevaciones rojizas con aspecto "en empedrado". Solo le provoca ligeras molestias locales. La paciente siempre ha estado sana, sin patología reseñable en otras localizaciones, y los estudios analíticos rutinarios han sido normales. Se han realizado tres biopsias con hallazgos histológicos totalmente superponibles. La que se envía es la más reciente (septiembre 2012). En la primera biopsia se hizo estudio de hibridación in situ y no se demostró la presencia del genoma del virus del papiloma humano.

Comunicaciones orales

1. LOS PECOMAS CUTÁNEOS NO PRESENTAN REORDENAMIENTOS DEL GEN TFE3. ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO Y MOLECULAR DE 17 CASOS

M. Llamas-Velasco^a, T. Mentzel^b, L. Requena^c, G. Palmedo^b, R. Kasten^d y H. Kutzner^b

^aContrato Río Hortega. ^bDermatopathologie Bodensee. Friedrichshafen. Alemania. ^cFundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^dFacharzt für Dermatologie und Venereologie. Mainz. Alemania.

La familia de los PEComas (Perivascular Epithelioid Cell tumors) agrupa diversos tumores mesenquimales de origen incierto que exhiben marcadores de diferenciación muscular y melanocítica. Además, en estas lesiones la inmunoreactividad nuclear de TFE3 puede verse como un marcador inmunohistoquímico que orienta el diagnóstico, ya que se ha visto positividad de TFE3 en un subgrupo de PEComas viscerales. SOX10 es un marcador nuclear fiable para el diagnóstico de tumores melanocíticos y de células de schwann. Su positividad en los PEComas podría indicar su origen en cresta neural. Hemos analizado 17 PEComas primarios cutáneos con inmunohistoquímica de SOX10 y TFE3 y además hemos analizado por FISH el reordenamiento de TFE3. Nuestros PEComas se presentaban clínicamente como tumoraciones color piel, se observaron más en mujeres (12) con una edad media de 49.5 años. Histopatológicamente mostraron un patrón de células claras y epitelioides o bien un patrón monomorfo de células claras. Ninguno mostró positividad para TFE3. Ninguno de los 8 PEComas teñidos fue SOX10 positivo. La FISH para TFE3 fue negativa en todos los tumores testados. En resumen, los PEComas cutáneos están compuestos por células claras y difieren de sus variantes viscerales por la falta de expresión de TFE3 y por la ausencia de asociación a la esclerosis tuberosa. Dada la falta de expresión de SOX10, no se demostró un origen en cresta neural. Las razones de la discrepancia entre los PEComas cutáneos y viscerales sigue siendo desconocida.

2. TUMOR NEURAL PLEXIFORME DE LOS LABIOS

I. Alcaraz^a, P. Sitthiamsuwam^b, I. Fried^c, L. Cerroni^c, T.H. McCalmont^d, H. Kutzner^e y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. ^bDepartment of Pathology. Faculty of Medicine Siriraj Hospital. Mahidol University. Bangkok. Thailand. ^cResearch Unit Dermatopathology. Department of Dermatology. Medical University of Graz. Austria. ^dDepartments of Pathology and Dermatology. University of California. San Francisco. CA. USA. ^eDermatopathologische Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Germany.

Recientemente han aparecido en la literatura algunas publicaciones describiendo tumores híbridos de la vaina de los nervios periféricos, mostrando una doble población de células neoplásicas. Estas combinaciones incluyen una mezcla de neurofibroma y schwannoma, de schwannoma y perineurioma y de perineurioma con tumor de células granulares. También se ha descrito un caso con hallazgos combinando neurofibroma, schwannoma y perineurioma. Presentamos las características clinicopatológicas e inmunohistoquímicas de 9 casos de una neoplasia cutánea benigna plexiforme, probablemente de diferenciación neural, que muestra hallazgos combinados de perineurioma y neurotecoma celular. Histopatológicamente la neoplasia se presenta como una tumoración bien delimitada, pero no encapsulada, constituida por múltiples nidos de células neoplásicas interconectados y distribuidos con un patrón plexiforme en el espesor de la dermis. Las células neoplásicas que constituyen los nidos

están inmersas en un estroma mixoide. Focalmente, en algunos nidos se observa una disposición estoriforme o arremolinada de las células neoplásicas. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, la mayoría de las células neoplásicas expresan intensa positividad para S100A6, MiTF, NKI/C3, PGP9.5, EMA y enolasa neuronal específica, mientras que en algunos casos se observa positividad variable y focal para CD34, Claudina 1 y Glut-1. La proteína S100, los neurofilamentos, la proteína ácida gliofibrilar y la actina de músculo liso resultaron negativos. En base a estos hallazgos, consideramos que esta neoplasia es un tumor cutáneo benigno de la vaina de los nervios periféricos con identidad propia y con características histopatológicas e inmunohistoquímicas híbridas entre perineurioma y neurotecoma celular.

3. HEMANGIOMA VERRUCOSO: PRESENTACIÓN DE 4 CASOS

A. Esteve Martínez, R. Ballester, B. de Unamuno Bustos, I. Febrer Bosch, A. Martínez Aparicio y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

El hemangioma verrucoso (HV) es una anomalía vascular congénita poco frecuente descrita por primera vez por Halter (1937), y separada definitivamente del resto de angioqueratomas por sus características clínico-patológicas por Imperial y Helwig en 1967. Clínicamente se observa una placa azul-violácea, hiperqueratósica de localización en miembros inferiores hasta en el 95% de los casos. Suele ser unilateral y presentarse como una lesión única o múltiple que progresa lentamente y puede desarrollar lesiones satélites. El diagnóstico definitivo es histológico. Se observa una epidermis hiperqueratósica con papilomatosis, y una proliferación de vasos ectásicos de paredes finas en dermis papilar. A diferencia del angioqueratoma posee un componente profundo de vasos de pequeño calibre y paredes más gruesas afectando dermis reticular y tejido celular subcutáneo. Aunque no hay ninguna tinción inmunohistoquímica específica de HV, en la literatura se ha descrito positividad para el marcador GLUT-1, y negatividad para D2-40 (podoplanina) y WT-1 (tumor de Wilms 1). Tras el diagnóstico en nuestro servicio de un HV, realizamos una revisión de 117 casos de angioqueratoma de nuestro archivo (1967-2012). Encontramos un total de 3 casos que histológicamente correspondían a HV. Realizamos tinciones de GLUT-1 y D2-40, siendo focal o intensamente positivo el GLUT-1 en todos los casos y negativo para D2-40. Diferenciar el HV del angioqueratoma tiene importantes implicaciones terapéuticas, ya que se requiere un abordaje quirúrgico más amplio para evitar persistencias y recidivas lesionales. Por ello es importante sospechar clínicamente esta entidad y realizar una biopsia profunda que nos permita observar la porción profunda del HV lo que nos permitirá diferenciarlo del angioqueratoma.

4. CORRELACIÓN CLÍNICA, DERMATOSCÓPICA E HISTOPATOLÓGICA DE UNA SERIE DE 51 CASOS DE NEVUS DE SPITZ/REED

M. Niveiro^a, J. Bañuls^b, J.C. Pascual^b, P. Arribas^b, A. Bouret^b y S. Cigüenza^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción: El diagnóstico de los nevus de Spitz/Reed presenta, en ocasiones, dificultades tanto para el dermatólogo como para el patólogo. La dermatoscopia ha permitido mejorar la precisión diagnóstica en este tipo de lesiones, aunque existen pocos estudios de correlación ente la dermatoscopia y la histopatología en las mismas.

Objetivos: Establecer una correlación clínico, dermatoscópica e histopatológica de una serie de casos de nevus de Spitz/Reed.

Material y métodos: Se realiza un estudio retrospectivo de las características, clínicas, dermatoscópicas e histopatológicas de todos los casos diagnosticados de nevus de Spitz o Reed en el Hospital General de Alicante a partir del año 2005 hasta la actualidad, de los que se dispone de imagen dermatoscópica.

Resultados: Se obtienen 51 casos de nevus Spitz/Reed con dermatoscopia (27 Reed y 24 Spitz, 4 de ellos con rasgos atípicos). La media de edad de los pacientes fue de 22 años, siendo el 59% mujeres. En los nevus de Reed el patrón dermatoscópico predominante fue el homogéneo central más estallido de estrellas (44%) seguido homogéneo central más retículo periférico (33%). En los nevus de Spitz el patrón predominante fue multicomponente o atípico (29%) seguido del globular (16,5%) y homogéneo con vasos puntiformes (12,5%). Dos de las 4 lesiones categorizadas histopatológicamente como nevus Spitz con rasgos atípicos mostraron patrón multicomponente o atípico en la dermatoscopia.

Conclusiones: los nevus de Spitz presentan hallazgos dermatoscópicos más heterogéneos que los nevus de Reed; la atipia histopatológica se asocia con mayor frecuencia al patrón dermatoscópico multicomponente.

5. MELANOMA DE GRANDES NIDOS JUNTURALES: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO, INMUNOHISTOQUÍMICO Y CITOGENÉTICO

L. Requena^a, H. Kutzner^b, G. Metzler^c, Z. Argenyi^d, G. Palmedo^b, T. Mentzel^b, A. Rütten^b, M. Hantschke^b, B. Paredes^b, L. Schärer^b, B. Hesse^b, L. El Shabrawi-Caelen^b, I. Friede^e, H. Kerl^e, L. Cerroni^e R. Murali^{f,g} y T. Wiesner^{e,f}

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. ^bDermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania. ^cDepartment of Dermatology. University of Tübingen. Tübingen. Alemania. ^dDepartment of Medicine, University of Washington. Seattle. WA. USA. ^eDepartment of Dermatology. Medical University of Graz. Graz. Austria. ^fHuman Oncology and Pathogenesis Program. Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. New York. NY. USA. ^gDepartment of Pathology. Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. New York. NY. USA.

Existen numerosas variantes histopatológicas de melanoma cutáneo. Describimos 11 casos de melanoma cutáneo caracterizado histopatológicamente por la presencia de grandes nidos junturales. Estos nidos mostraban gran variabilidad en forma y tamaño, tendencia a la confluencia focal y estaban rodeados por un manguito de epitelio epidérmico. Los melanocitos que constituían los nidos mostraban grados variables de atipia citológica. En la mayoría de los casos, no se observaban melanocitos aislados salpicando capas altas de la epidermis, hallazgo que suele ser habitual en la mayoría de los melanomas primarios cutáneos. Aunque la mayor parte de las lesiones eran intraepidérmicas, algunos de los casos mostraban también un componente invasivo en la dermis. Utilizando hibridación genómica comparativa (HGC) se detectaron numerosas aberraciones cromosómicas en los casos estudiados, hallazgos similares a los observados en una serie de melanomas de extensión superficial, que se utilizó como grupo control. Por ello, parece que esta variante de melanoma de grandes nidos junturales es, de hecho, una variante histopatológica de melanoma de extensión superficial. El estudio de aberraciones cromosómicas mediante FISH detectó anomalías en el 40% de los casos estudiados. Sin embargo, mediante HGC se comprobó que los casos negativos por FISH mostraban también múltiples aberraciones cromosómicas en regiones no detectadas por FISH. Este hallazgo se explica porque con la técnica de FISH sólo se detectan anomalías en 4 loci de los cromosomas 6 y 11 (*RREB1*, *MYB*, *CCND1* y centrómero del cromosoma 6), mientras que la HGC estudia el genoma completo de la neoplasia. Estos hallazgos

confirma que el melanoma de grandes nidos junturales es una variante histopatológica rara, pero con identidad propia de melanoma cutáneo primario.

6. P16: ¿UN MARCADOR DE DIFERENCIACIÓN ENTRE NEVUS Y MELANOMA?

J.L. Rodríguez-Peralto^a, E. Riveiro-Falkenbach^a, P. Ortiz-Romero^b y F. Vanaclocha^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. I+12. Madrid. España.

El diagnóstico del melanoma es uno de los retos más importantes a los que se enfrenta el dermatopatólogo, aún no resuelto y de gran trascendencia pronóstica y terapéutica. Pese a los trabajos de inmunohistoquímica y de biología molecular que están apareciendo en los últimos años, hoy por hoy, la hematoxilina & eosina sigue siendo el mejor sistema para el diagnóstico de melanoma. En la búsqueda de marcadores diagnósticos de melanoma, hemos estudiado el perfil de expresión de la proteína supresora tumoral p16 (INK4a) en 218 lesiones melanocíticas. A través de la técnica de *tissue arrays* hemos realizado estudios inmunohistoquímicos con doble tinción para las proteínas p16 y Ki67. Hemos encontrado una expresión diferencial estadísticamente significativa de p16 nuclear entre las lesiones melanocíticas benignas y malignas, sugiriendo p16 como un posible marcador de benignidad. Así, proponemos p16 como marcador diagnóstico de ayuda en la práctica clínica para diferenciar nevus de melanoma, sugiriendo una posible validación de nuestros resultados en una serie de tumores de difícil diagnóstico, como los nevus de Spitz atípicos y los melanomas Spitzoides.

7. AMPLIFICACIONES GÉNICAS CON VALOR PRONÓSTICO EN LOS MELANOMAS LENTIGINOSOS ACRALES

L. Alòs, A. Díaz, J. Anton Puig-Butillé, C. Muñoz, D. Costa, C. Carrera, C. Badenas, F. Solé, A. García, J. Palou, J. Malveyh y S. Puig

Servicios de Anatomía Patológica, Dermatología y Genética del Hospital Clínic. Universitat de Barcelona. Servicio de Patología del Hospital del Mar. Barcelona. España.

Introducción: Las investigaciones realizadas en los últimos años están evidenciando que los diferentes subtipos de melanoma se correlacionan con alteraciones moleculares distintivas. Estudios previos de nuestro grupo en melanoma lentiginoso acral realizados con la técnica MLPA (multiple ligation-dependent probe amplification) habían constatado que los genes *CCND1* (ciclina D1), *TERT*, *AURKA* y *N-RAS* están amplificados en un porcentaje de casos, en concordancia con estudios previamente publicados mediante la técnica de CGH (hibridación genómica comparada).

Material y métodos: Hemos seleccionado 43 melanomas lentiginosos acrales, en los que hemos realizado hibridación in situ fluorescente (FISH) con la sonda comercial de ciclina D1 (LSI Cyclin D1/CEP 11, Vysis; Abbott Molecular), y con sondas elaboradas a partir de cromosomas artificiales de bacterias (BACs): *TERT* (5p15.33), *AURKA* (20q13) y *NRAS* (1p13.3). Hemos correlacionado los resultados moleculares con las características clínico-patológicas y evolutivas de los pacientes.

Resultados: Ciclina D1 estuvo amplificada en 10 melanomas (23%); *TERT*, en 9 (21%); *AURKA* en 3 (7%) y *NRAS* en 1 (2%). No se encontró correlación entre las alteraciones moleculares y las características histológicas de los melanomas. No encontramos relación de la amplificación de ciclina D1 con el pronóstico de los pacientes. Sin embargo, los pacientes con melanomas con amplificación de *TERT* y *AURKA* presentaron una significativa disminución del intervalo libre de enfermedad y de supervivencia global.

Conclusiones: La determinación de los genes *TERT* y *AURKA* resulta útil para establecer el pronóstico en los pacientes con melanoma lentiginoso acral.

8. ESTUDIO DE LA MUTACIÓN V600E EN MELANOMA PRIMARIO CUTÁNEO Y METASTÁSICO

A. Santos-Briz^a, E. Godoy^b, L. Arango^b, J. Pinto^c, B. Segovia^d, B. Torio^e, C. Román^b, M. Yuste^b, M.D. Ludeña^a y E. Fernández^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Zamora. ^dServicio de Anatomía Patológica de los Complejos Hospitalarios de Ávila. España. ^eServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Palencia. España.

El desarrollo reciente de nuevas terapias dirigidas contra el proto-oncogén BRAF con la mutación V600E ha cambiado tanto la actitud terapéutica en pacientes con melanoma en estadio avanzado, como su diagnóstico anatomopatológico, que requiere, además del estudio morfológico, el molecular. Tan importante es identificar los tumores mutados, como los no mutados, ya que el tratamiento de tumores no mutados con inhibidores de BRAF puede estimular la progresión de la enfermedad, hiperactivando de forma paradójica la vía de la señalización de la MAP Quinasa. Hasta la fecha no existen recomendaciones sólidas sobre el tipo de tejido en el que determinar las mutaciones (tumor primario o metastásico). Con el fin de determinar la incidencia de la mutación BRAFV600E, estudiamos un total de 222 muestras de melanoma de 152 pacientes, con una mediana de espesor de Breslow de 2,5 mm, todos ellos sometidos en nuestro Hospital a biopsia selectiva de ganglio centinela o a linfadenectomía por melanoma cutáneo. Realizamos macrodissección del tejido tumoral paraafinado y empleamos el método cobas® de PCR a tiempo real. En 60 de los 74 pacientes que desarrollaron algún tipo de metástasis comparamos el estado mutacional del tumor primario con el metastásico. De los 152 tumores primarios, el 55,9% mostraron mutación BRAFV600E. Encontramos concordancia en el estado mutacional de BRAF entre el tumor primario y el metastásico en 46 (76,6%) y discordancia en 22 (23,3%). Sólo uno de los 22 tumores primarios con BRAF nativo mostró una metástasis ganglionar mutada; sin embargo, el 34% de los tumores primarios mutados desarrollaron metástasis sin mutación. Nuestro estudio demuestra que la discordancia en el estado mutacional de BRAF entre melanoma primario y metastásico no es un hallazgo infrecuente. Se han descrito como posibles explicaciones la adquisición de mutaciones de BRAF en la progresión de los tumores, un hallazgo poco frecuente en nuestra serie, y sobre todo la posible existencia en el mismo tumor de poblaciones celulares molecularmente heterogéneas. Nuestros resultados sugieren que en pacientes con melanoma primario con BRAF mutado que desarrollen metástasis, podría ser recomendable repetir el estudio en tejido metastásico antes de emplear fármacos anti BRAFV600E.

9. ESTUDIO DE LA DISTRIBUCIÓN DE LOS COREPRESORES NUCLEARES (N-CORS) EN MELANOMA MALIGNO: EFECTOS SOBRE LA DISREGULACIÓN GÉNICA Y POSIBLE VALOR PRONÓSTICO

F. Gallardo^a, A. Padrón^b, C. Barranco^b, M. Arumí^b, R. García^c, A. Bigas^c, L. Espinosa^c, S. Segura^a y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Patología. Hospital del Mar. Barcelona. ^cLaboratorio de Células Madres del Cáncer. PRRB. Barcelona. España.

Las principales alteraciones genéticas conocidas en el desarrollo del melanoma maligno (MM) afectan las vías de control del ciclo celular (Mitogen-Activated Protein kinase: MEK/ERK [genes B-Raf,

N-Ras, c-Kit, p16-CDK4-Rb-ARF-p53] y PTEN-PI3K) que a su vez activan reguladores de la transcripción de genes que favorecen el desarrollo tumoral. La actividad quinasa aumentada inactiva el inhibidor de κ B y, NF- κ B. Alternativamente, estas quinasas pueden actuar directamente en el núcleo (ej: MEK1, Akt o IKK α) condicionando el transporte al citoplasma de las proteínas co-represoras de la transcripción (N-CoRs) de tal forma que éstas perderían su función reguladora permitiendo la activación transcripcional de determinados genes diana. Esta actividad quinasa nuclear no ha sido explorada en el MM.

Objetivos y metodología: 1. Definir la distribución subcelular de co-represores de la transcripción nuclear (N-CoR) en una serie de MM (n = 78) en distintos estadios, mediante inmunohistoquímica. Se evalúan 40 nevos melanocíticos como controles 2. Analizar el perfil de expresión génica (microarrays) comparando casos con distribución nuclear o citoplasmática de los co-represores nucleares (N-CoR).

Resultados y discusión: Nuestros resultados evidencian que existe una alteración epigenética implicada en los mecanismos de desarrollo/progresión del MM mediada por la pérdida de la regulación de co-represores nucleares. La pérdida de expresión nuclear de N-CoR se relaciona con el estadio, índice de Breslow y otros parámetros morfológicos de mal pronóstico (índice mitótico, presencia de ulceración). El perfil genético transcripcional en los MM con pérdida de la función represora nuclear de N-CoR difiere de los MM que mantienen dicha actividad y de los nevos.

10. ESTUDIO DE LA FRECUENCIA Y CARACTERIZACIÓN DE LAS DISCREPANCIAS DIAGNÓSTICAS EN EL ESTUDIO INTRAOPERATORIO DE LOS MÁRGENES QUIRÚRGICOS DE CARCINOMAS BASOCELULARES Y ESCAMOSOS DE LA REGIÓN FACIAL

M.A. Idoate, J.L. Solórzano, R. Carías y J. Echeveste

Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción: El estudio intraoperatorio (IO) de los márgenes de resección quirúrgicos del carcinoma basocelular (CB) y escamoso (CE) de la cara es una práctica frecuente, que entraña especial dificultad diagnóstica. En la literatura hay escasas publicaciones sobre la incidencia y caracterización de los errores IO de los carcinomas cutáneos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 829 márgenes IO correspondientes a 174 pacientes, 85 hombres y 89 mujeres, con una edad media de 66 años (53-80), diagnosticados de CB (147), 87 primarios y 60 recidivas, o de CE (27), 11 primarios y 14 recidivas. Se estudiaron 647 cortes IO de CB y 182 de CE, que se compararon con los correspondientes de parafina. Se realizó estudio IO convencional, con al menos dos cortes histológicos teñidos con H&E, valorados por uno o dos patólogos. Se analizó la frecuencia de discrepancias según el tipo de carcinoma.

Resultados: La mediana de márgenes IO por paciente fue 4 (1-18). Se detectaron 17 (2%) márgenes IO falsos negativos, correspondientes a 14 (2,1%) CB, 9 primarios y 5 recidivas; y a 3 (1,64%) CE, todo ellos primarios. Los errores diagnósticos afectaron a 13 pacientes (7,4%): 12 (6,8%) CB y 1 (0,5%) CE. No se observaron diferencias significativas según el tipo de carcinoma. Las causas de los errores fueron cortes técnicamente inadecuados a los que se sumó un error de interpretación facilitado por el carácter microcordonal del tumor.

Conclusiones: La frecuencia de errores diagnósticos IO de nuestra serie de carcinomas cutáneos faciales es relativamente baja, de acuerdo lo publicado. Para minimizar los errores es importante ser conscientes de que el estudio debe ser minucioso sobre cortes histológicos de suficiente calidad.

11. VÍAS DE SEÑALIZACIÓN EN EL CARCINOMA ESCAMOSO DE PENE: LA SOBREENPRESIÓN DE P53, FOSFO-MTOR Y FOSFO-EIF4E SE CORRELACIONA CON TUMORES DE CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS AGRESIVAS Y DE MAL PRONÓSTICO

C. Ferrándiz-Pulido^a, E. Masferrer^b, A. Toll^b, R.M. Pujol^b, J. Hernández-Losa^c, S. Ramón y Cajal^c, I. de Torres^c y V. García-Patos^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. ^bServicio de Dermatología del Hospital del Mar. Parc de Salut-IMIM. UAB. Barcelona. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. UAB. Barcelona. España.

Objetivos: Las vías de señalización implicadas en la carcinogénesis del carcinoma escamoso de pene (CEP) son poco conocidas. El objetivo de este estudio fue evaluar la expresión de diferentes moléculas involucradas en la vía de señalización mTOR y su correlación con variables histológicas, el virus del papiloma humano (VPH) y el pronóstico en el CEP.

Metodología: Se incluyeron 67 pacientes diagnosticados de CEP invasivo. Sobre *arrays* tisulares se investigó la expresión inmunohistoquímica de p53, eIF4E y las formas fosforiladas de mTOR, MAPK, 4EBP1 y eIF4E.

Resultados: La sobreexpresión de p53 y p-mTOR, así como la negatividad de p-MAPK, se asociaron con tumores en estadios más avanzados (p = 0,009, 0,05 y 0,001, respectivamente). La positividad de p53 se asoció además a tumores peor diferenciados G3/G4 (p = 0,05). La mayoría de tumores fueron p-4EBP1 (86%) y eIF4E (76%) positivos, mientras que solo el 41% fueron p-eIF4E positivos. La presencia de VPH se correlacionó de forma inversa con la expresión de p53 y p-mTOR (p = 0,045 y 0,006, respectivamente). En el análisis univariable p53, p-mTOR y p-eIF4E se asociaron a mal pronóstico (mortalidad o metástasis linfáticas). En el subgrupo de tumores VPH negativos, la negatividad de p-MAPK se asoció a peor pronóstico (p = 0,028).

Conclusiones: Nuestros resultados sugieren que la activación de la vía mTOR contribuye a la proliferación tumoral y a un peor pronóstico en el CEP. La sobreexpresión de p-eIF4E y p53 demostraron ser factores independientes de mal pronóstico. P53 y p-mTOR estarían especialmente activados en tumores VPH negativos, donde la negatividad de p-MAPK estaría asociada a peor pronóstico.

12. SÍNDROME FAMILIAR DE QUERATOSIS SEBORREICAS MÚLTIPLES NO CONVENCIONALES Y TUMORES CON DIFERENCIACIÓN FOLICULAR, SUDORÍPARA Y SEBÁCEA

J. Agustí^a, R. Bella-Navarro^b, A. Revert^b, E. Jordá^b y C. Monteagudo^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

Varios síndromes de lesiones múltiples cutáneas con diferenciación anexial han sido descritos (Gorlin, Carcinoma basocelular infundibuloquístico hereditario múltiple, Hamartoma folicular basaloide generalizado, Bazex-Dupé-Christol, Brown-Crounse y Rombo). Asimismo es conocida la existencia de queratosis seborreicas múltiples hereditarias. Presentamos el estudio descriptivo de una familia constituida por una primera generación de 4 miembros (mujeres) y una segunda generación de 6 miembros (4 hombres y 2 mujeres) que, a partir de la segunda década, desarrollan innumerables lesiones cutáneas, preferentemente en tronco y cabeza, con aspecto clínico y dermatoscópico de queratosis seborreicas aberrantes, y un número menor de lesiones tumorales de aspecto variado. 68 lesiones fueron extirpadas a la primera generación, correspondiendo histopatológicamente a 37 queratosis seborreicas (2/3 de ellas no convencionales, con componente fusocelular prominente y excepcional presencia de carcinoma basocelular sobre ellas), 19 carcinomas basocelulares infundibuloquísticos (3 con diferenciación sudo-

rípura prominente), 4 hamartomas foliculares basaloides, 3 epitelomas sebáceos (sin inestabilidad de microsatélites) y un grupo minoritario heterogéneo (melanoma, nevos melanocíticos, tumor glómico y verrugas vulgares). La segunda generación mantiene la presencia de numerosas queratosis seborreicas desde una edad precoz, habiendo presentado hasta el momento un carcinoma basocelular con diferenciación sebácea, sudorípara y folicular. El estudio genético en línea germinal para PTCH y FGFR-3 se está realizando en la actualidad. Este síndrome familiar que combina queratosis seborreicas múltiples no convencionales junto con numerosos tumores con diferenciación folicular, sudorípara y sebácea, con un predominio de carcinomas basocelulares infundibuloquisticos, no ha sido descrito como tal en la literatura.

13. MICOSIS FUNGOIDES FOLICULAR/FOLICULOTROPA VERSUS LINFOCITOSIS T FOLICULOTROPA

A. Córdoba^a, J.I. Yanguas^b, A. Panizo^a, J. Mitxelena^b, C. Llanos^a, I. Rodríguez^a y M.E. Iglesias^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra A. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra A. España.

Introducción: El término de micosis fungoides folicular o foliculotropía (MFF) se debe a Kim en 1985, aunque el foliculotropismo de la MF era conocido desde los años 60. Este subtipo se asocia a un peor pronóstico, resistencia a los tratamientos convencionales y a una amplia variedad de presentaciones clínicas.

Material y métodos: Hemos revisado 12 biopsias correspondientes a 10 pacientes con MFF diagnosticadas en los 2 últimos años. Hemos revisado su presentación clínica, rasgos morfológicos, inmunohistoquímicos y moleculares.

Resultados: Hemos observado infiltración linfocitaria perifolicular abundante (60%), distribuida en el tercio superficial (40%), acompañada de mucina (30%), con siringotropismo (20%) y epidermotropismo (60%). Se acompaña de células grandes en 10% de los casos. La proporción CD4/CD8 es mayor de 4:1 en el 40%, y la disminución de CD7 en 90%. El CD30 es negativo. El 90% son monoclonales para TCR gamma.

Discusiones: La MFF debe ser reconocida por estar asociada a un peor pronóstico que la MF convencional. Se han descrito 5 patrones morfológicos asociados, aunque solo hemos reconocido el patrón tradicional. Los casos con afectación infundibular (30%) y carentes de mucina, pudieran corresponder a la descrita linfocitosis T foliculotropa como entidad diferenciada prelinfomatosa, cuyo diferenciación de la MFF resulta compleja.

14. SÍNDROME DE HIPERSENSIBILIDAD A LA AZATIOPRINA. PRESENTACIÓN DE CINCO CASOS CON ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO

R. Carrillo, B. Fleta, H. Pian, E. Grillo y C. Moreno

Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Se presentan los hallazgos clínicos y anatomopatológicos de cinco enfermos con hipersensibilidad a la azatioprina, con especial atención a las lesiones cutáneas. Se trata de un efecto adverso todavía poco conocido de éste fármaco que sin embargo es importante reconocer. Se caracteriza por una reacción alérgica de hipersensibilidad que es independiente de la dosis y aparece durante las 4 primeras semanas del tratamiento. Los síntomas generales más comunes son fiebre, malestar, artralgias, mialgias, vómitos, diarrea y erupción cutánea. Las lesiones de piel son de tipo dermatosis neutrofílica con mayor o menor parecido al síndrome de Sweet. El reconocimiento de esta entidad es importante por sus implicaciones graves, que pueden llegar al shock anafiláctico, si se reintroduce el fármaco.

15. ESTUDIO CLÍNICO E HISTOPATOLÓGICO DE LESIONES CUTÁNEAS DE PACIENTES EN TRATAMIENTO CON IMATINIB

M. Llamas-Velasco^a, L. Requena^b, J. Fraga^c, H. Kutzner^d, J.L. Steegmann^e y A. García-Díez^f

^aContrato Río Hortega. Hospital de la Princesa. Madrid. ^bServicio de Hematología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Princesa. Madrid. España. ^dDermatopathologie Bodensee. Friedrichshafen. Alemania. ^eServicio de Hematología. Hospital de la Princesa. Madrid. ^fServicio de Dermatología. Hospital de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: Imatinib es un inhibidor de tirosina BCR-ABL, PDGFR α , PDGFR β y c-KIT relacionado especialmente con hipopigmentación.

Objetivos: Describir la prevalencia e histopatología de las alteraciones pigmentarias en los pacientes con leucemia mieloide crónica tratados con imatinib.

Resultados: Se biopsiaron 20 de los 41 pacientes reclutados, la mayoría en región facial. 8 biopsias eran de piel aparentemente sana y 12 de piel aparentemente hipopigmentada. Un 70% de las biopsias presentaban elastosis solar que era ligera (30%), moderada (30%) o intensa (30%). Uno de los hallazgos más llamativos fue que hasta en un 65% de las biopsias se observaba una fibrosis perifolicular de grado ligero o moderado. También observamos presencia de tapones foliculares aislados en un 30% de las biopsias, siendo en dos pacientes bastante numerosos. La mayoría de los pacientes presentaron un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular superficial ligero o moderado. Si bien la diferencia en el número de células positivas inmunohistoquímicamente para Melan A, c-kit y MITF no era significativa entre la piel aparentemente normal y la hipopigmentada, los valores medios eran superiores en la piel normal. La cantidad de melanina, demostrada por Masson-Fontana era algo menor en piel hipopigmentada, si bien la melanogénesis estaba conservada.

Conclusiones: nuestro estudio demuestra la presencia de melanina y melanocitos viables en la piel hipopigmentada de pacientes tratados con este fármaco. Además, llama la atención la existencia de fibrosis perifolicular que podría estar en relación con la inhibición de otras kinasas por parte del fármaco.

16. TOXICIDAD CUTÁNEA EN PACIENTES EN TRATAMIENTO CON VEMURAFENIB

S. Ortiz Reina^a, S. Montalbán Romero^a, I. Ballester Nortes^b, A. López Ávila^b, P. Cerezuola Fuentes^c y M.J. Martínez Ortiz^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Oncología Médica. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. España.

Introducción: Vemurafenib es una molécula que actúa bloqueando la señalización intracelular a nivel de BRAF. El melanoma es una neoplasia para la que apenas se disponía, hasta hace poco, de tratamientos eficaces. En los pacientes con melanoma BRAF mutado, vemurafenib consigue respuestas con una mediana de duración de unos 6 meses.

Objetivos: Analizar la toxicidad cutánea en la serie de pacientes tratados en el Complejo Hospitalario de Cartagena, dentro del ensayo MO25515.

Material y métodos: Hasta la fecha se han tratado con vemurafenib en nuestro centro 12 pacientes con melanoma metastático BRAF mutado.

Resultados: Las lesiones cutáneas observadas han sido variadas, presentándose unos pacientes con una o más lesiones y otros sin toxicidad cutánea. Destacan las alteraciones del pelo, comedones en mejillas, hiperpigmentación en manos, xerosis cutánea y/o ocular, rash pruriginoso, verrugas (papilomas queratósicos), inflamación en lesiones preexistentes (queratosis seborreicas y nevus

melanocíticos), queratosis actínicas, queratosis seborreicas, queratosis folicular invertida, disqueratosis acantolíticas, queratosis pilar, fotosensibilidad, vitiligo en zonas fotoexpuestas y desarrollo de carcinomas epidermoides bien diferenciados tipo queratoacantomas. Se comentan y discuten las características clínicas e histopatológicas de las lesiones.

Conclusiones: Vemurafenib es una nueva opción de tratamiento en pacientes con melanoma metastático BRAF mutado siendo característica de este fármaco, aunque no única, la toxicidad cutánea. La mayoría de los efectos secundarios se han manejado de forma eficaz con tratamiento tópico o exéresis de las lesiones en el caso de los queratoacantomas.

17. RETICULOHISTIOCITOSIS O XANTOGRANULOMATOSIS

A. Sanz Trelles

Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

La Reticulohistiocitosis Multicéntrica es un trastorno sistémico raro, de etiología desconocida, caracterizado por una severa artritis destructiva, por la presencia de pápulas y nódulos cutáneos (puede haber afectación visceral), y por una significativa asociación con neoplasias malignas. Histológicamente, se caracteriza por la proliferación de células, que se consideran que son histiocitarias (monocito/macrófago), que presentan un citoplasma amplio y eosinófilo que se describe como “en vidrio esmerilado” (oncocíticas); algunas son multinucleadas. Sin embargo, se describen casos que se consideran en general como atípicos, en los que la clínica es totalmente característica, pero la histología es la de un xantogranuloma juvenil/adulto. Se presentan dos casos, uno con una extensa afectación ósea con dedos “en telescopaje” y afectación parotídea, y otro asociado a adenocarcinoma de endometrio, con estudio necrópsico, en el que a nivel cutáneo se mezclan con los histiocitos de las reticulohistiocitosis y células neoplásicas metastásicas. El tercero, presenta una extensa afectación cutánea, orbitaria y perianal, y actualmente en toda la superficie de la espalda con destrucción progresiva de la cabeza de ambos fémures y húmeros. La histología, tanto a nivel cutáneo como a nivel óseo, es la de un xantogranuloma con la presencia de células de distinta morfología (vacuoladas, xantomizadas, festoneadas, fusiformes, oncocíticas y gigantes tanto de Touton como de cuerpo extraño y oncocíticas). Habría que entender esta forma distinta de expresión histológica bajo un concepto unificador, como expresó Zelger hace 15 años, y considerar las histiocitosis de células No-Langerhans como una sola entidad en el que el patrón central “madre” sería el xantogranuloma juvenil/adulto. Quizás un buen término para los casos diseminados sería el de xantogranulomatosis. Se presenta un último caso extraordinario de xantogranulomas múltiples cutáneos con afectación retroperitoneal asociado a histiocitosis de células de Langerhans pulmonar

Minicases (casos clinicopatológicos)

1. NÓDULOS SUBCUTÁNEOS Y FIEBRE RECURRENTE EN NIÑA DE 13 MESES. CASO PROBLEMA 2011: RESOLUCIÓN

J.C. Pascual^a, M.C. Leiva^a, P. Arribas^a, I. Betloch^a, J. Bañuls^a y M. Niveiro^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Presentamos la resolución diagnóstica y evolución de este caso problema presentado en la reunión del Grupo español Dermatopatolo-

gía en Valencia el año pasado. Se trataba de una niña de 13 meses de edad, de origen marroquí que desde los 3 meses presenta episodios de nódulos subcutáneos y placas eritematosas localizados fundamentalmente en las extremidades y cara, que se acompañan de fiebre de hasta 38,5 °C. Los corticoides sistémicos producen una mejoría muy rápida de las lesiones cutáneas y de la fiebre, pero al retirarlas reaparecían las lesiones y la fiebre. Tras la mejoría quedan máculas hiperpigmentadas sin lipoatrofia. Se realizaron 2 biopsias incisionales y 1 una punch de los nódulos eritematosos. Se remitió material para cultivos y PCR de diferentes microorganismos (bacterias, micobacterias y hongos) siempre con resultados negativos al igual que las tinciones histológicas con Gram, PAS, Grocott y Ziehl-Nielsen. De los resultados de las pruebas complementarias destacaban una hemoglobina de 9,3 gr/dl, hematocrito 29,4%, PCR 4,68, VSG 42. Las biopsias siempre mostraban una paniculitis predominantemente lobulillar neutrofílica con destrucción de adipocitos y lipofagia. No asociaba vasculitis, ni citofagia, ni hendiduras en forma de aguja. Tras recibir todas las exploraciones complementarias se llegó al diagnóstico definitivo y se inició el tratamiento adecuado con mejoría importante de la paciente.

2. INFECCIÓN CUTÁNEA POR *M. CHELONAE* TRAS TATUAJE

A.J. Gómez Duaso^a, J. Vilar Alejo^a, A. Ruiz del Pozo^b, C. Medina Gil^a, A. González Quesada^a, E. Castro González^a y G. Carretero Hernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Las infecciones cutáneas por *Mycobacterium chelonae* son raras. Sin embargo, en los últimos años, se han publicado varios brotes, en distintos lugares del mundo, asociados a tatuajes. Describimos dos casos de infección cutánea por *M. chelonae* en dos varones, tras la realización de sendos tatuajes por diferentes tatuadores. Los pacientes presentaban lesiones papulosas eritematosas asintomáticas sobre la zona tatuada y su vecindad. La biopsia demostró un infiltrado granulomatoso en la dermis superficial, sin evidencia de microorganismos en la tinción de Ziehl-Nielsen. En ambos casos, el cultivo de la biopsia demostró la presencia de *M. chelonae*. No son infrecuentes las consultas al dermatólogo por lesiones aparecidas sobre tatuaje, sobre todo reacciones inflamatorias por intolerancia a las tintas o infecciones como molluscum contagiosum o verrugas virales. Ante cualquier lesión sobre un tatuaje se debería realizar también cultivo, que incluya bacterias de crecimiento lento.

3. NECROBIOSIS LIPOIDICA MORFEIFORME

J.L. Díaz-Recuerdo, S. Machan, U. Pielasinki, A. Angulo, L. Fuertes, J. Fortes y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Mujer de 58 años que consulta por una lesión endurecida en cara posterior de pierna derecha de 1 año de evolución. La paciente no tiene antecedentes personales de interés. A la exploración física presenta en la pantorrilla derecha una placa endurecida de 2 cm marronácea difícil de pellizcar. Con el juicio clínico de morfea se toma una biopsia en cuña de la pierna. El estudio histopatológico muestra una dermatitis granulomatosa con presencia de granulomas epitelioides no necrotizantes, con algunas células gigantes multinucleadas de tipo Langhans, con disposición en banda con fibras de colágeno de aspecto hialinizado, acompaña infiltrado inflamatorio linfocitario. La dermatitis granulomatosa abarca dermis y pániculo adiposo. En la hipodermis presenta un patrón predominantemente septal sin vasculitis. Las tinciones de histoquímica

(Ziehl y Grocott) no evidencian agentes infecciosos. El caso se interpreta clínico-patológicamente como una necrosis lipoídica morfeiforme. La necrobiosis lipoidica se presenta en la mayor parte los casos con una clínica e histopatología características y son muy poco frecuentes las formas atípicas. Entre estas últimas se consideran tanto las lesiones que se localizan fuera de las piernas, como las lesiones de morfología diferente que pueden presentarse como pápulas, nódulos, placas morfeiformes, lesiones ulceradas o ulceronecroticas y lesiones perforantes. Según los casos publicados, estas formas atípicas se asocian más frecuentemente a enfermedades sistémicas (enfermedad inflamatoria intestinal, sarcoidosis, enfermedades reumáticas, infecciosas, hematológicas y la ataxia-telangiectasia). Presentamos una necrobiosis lipoidica con aspecto morfeiforme y afectación del septo del panículo adiposo sin asociación a una enfermedad sistémica.

4. PANICULITIS EN PACIENTE CON MELANOMA EN TRATAMIENTO CON INHIBIDOR SELECTIVO DE BRAF MUTADO

A. Corrales Rodríguez, T. Ojeda Vila, L. Ferrándiz Pulido, D. Moreno Ramírez, J.J. Ríos Martín y F. Camacho Martínez

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Recientemente han sido publicados algunos casos de paniculitis lobulillar dolorosa como efecto adverso cutáneo de los nuevos inhibidores selectivos de BRAF mutado empleados para el tratamiento del melanoma no operable o metastásico. Con el objetivo de analizar la toxicidad cutánea de estos inhibidores, hemos estudiado a todos los pacientes en tratamiento con Vemurafenib en el Servicio de Oncología médica de nuestro hospital que cuenta con una de las mayores casuísticas a nivel nacional. De 22 pacientes analizados, hemos evidenciado un caso de paniculitis asociado a artralgias caracterizado clínicamente por nódulos cutáneos eritematosos, con aumento de la temperatura y dolorosos, distribuidos en superficie posterior de miembros inferiores y nalgas que remitieron tras la suspensión temporal del fármaco. El estudio histológico mostró una paniculitis lobulillar neutrofilica. Se recomienda el tratamiento precoz de este efecto cutáneo adverso con antiinflamatorios no esteroideos, tales como eterocoxib, para poder evitar la interrupción del fármaco en estos pacientes y con ello la progresión tumoral.

5. PÁPULAS Y PLACAS PRURIGINOSAS PERSISTENTES ASOCIADAS A LA ENFERMEDAD DE STILL

T. de Zulueta Dorado^a, A. Pulpillo Ruiz^b y A. Sanz Trelles^c

^aUGC de Anatomía Patológica. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

^bServicio de Dermatología. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. H.U. Carlos Haya. Málaga. España.

Varón de 17 años con placas queratósicas hiperpigmentadas pruriginosas residuales tras exantema generalizado, del que se remite biopsia con la sospecha clínica de reacción liquenoide a drogas. La biopsia evidencia queratinocitos necróticos, en unidades aisladas o en pequeños grupos, situados en epidermis alta y capa córnea, acompañados de leve infiltrado dérmico linfocitario con aislados neutrófilos y eosinófilos, con lo que se realiza el diagnóstico de "Pápulas y placas pruriginosas asociadas a la enfermedad de Still". La revisión de la historia clínica revela un cuadro complejo que el paciente sufre desde 2007 caracterizado fundamentalmente por fiebre de origen desconocido, artralgias y lesiones cutáneas no relacionadas con el sol y que dejan descamación, constatándose que el paciente cumple criterios para diagnóstico de enfermedad de Still. La enfermedad de Still, que precisa de la exclusión de otros procesos, es una enfermedad sistémica seronegativa de origen desconocido, caracterizada por fiebre alta, poliartitis/artralgias, rash cutáneo y leucocitosis con

neutrofilia. En función de la edad de aparición se divide en "Juvenil" (menores de 16 años) y "Del adulto" siendo la afectación cutánea habitual la de una erupción evanescente, papular/máculo-papular, no pruriginosa y rosada. La forma que presentamos (persistente) es menos habitual, está descrita tanto en jóvenes como en adultos y consiste en pápulas/placas pruriginosas, rojizas, descamativas, de distribución lineal, en tronco, cuello, cara y superficies extensoras de las extremidades. La histopatología es poco llamativa pero característica y su conocimiento puede ayudar a realizar un diagnóstico precoz de la enfermedad.

Bibliografía

Yamamoto, et al. Cutaneous manifestations associated with adult-onset Still's disease: Important diagnostic values. *Rheumatol Int.* 2012;32:2233-7.

Fortna RR, et al. Persistent pruritic papules and plaques: a characteristic histopathologic presentation seen in a subset of patients with adult-onset and juvenile Still's disease. *J Cutan Pathol.* 2010;37:932-7.

Yu-Yun Lee J, et al. Histopathology of persistent papules and plaques in adult-onset Still's disease. *J Am Acad Dermatol.* 52:1003-8.

6. LESIONES LIVEDOIDES Y ÚLCERAS CUTÁNEAS ASOCIADAS A VASCULOPATÍA TROMBÓTICA EXTENSA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA DERMATOMIOSITIS CLÍNICAMENTE AMIOPÁTICA CON ANTICUERPOS ANTI-MDA-5

J.M. Mascaró-Galy^a, I. Pau-Charles^a, K. Ortiz^a, A. García-Herrera^b, G. Espinosa^c, P. Castro^d, J.M. Grau^d y L. Casciola-Rosen^e

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cEnfermedades Autoinmunes; ^dMedicina Interna. Hospital Clínic. Barcelona. España. ^eDivision of Rheumatology. Johns Hopkins University School of Medicine. Baltimore. Maryland. USA.

Presentamos el caso de un varón de 55 años que ingresó con un síndrome constitucional, poliartalgias, y disnea. Presentaba además unas placas livedoides eritemato-violáceas con alguna ulcera en las palmas de las manos. Durante el ingreso presentó una insuficiencia cardíaca grave que precisó su traslado a la UCI. Allí se objetivó una miocardiopatía no isquémica, neumopatía intersticial, y la progresión de las lesiones livedoides en manos y pies, con aparición de necrosis cutánea y múltiples úlceras cutáneas. En las biopsias cutáneas se observó una vasculopatía no inflamatoria extensa con trombosis masiva de las arteriolas pequeñas y medianas de toda la dermis, junto con depósitos de mucina prominentes en dermis e hipodermis. Una biopsia muscular mostró cambios sugestivos de dermatomiositis a pesar de que el paciente no había presentado clínica muscular, ni elevación de las enzimas musculares. El paciente finalmente falleció por un empeoramiento de la insuficiencia cardíaca. Una inmunoprecipitación realizada postmortem demostró la presencia de anticuerpos contra MDA-5 en el suero del paciente. La dermatomiositis con anticuerpos anti-MDA5 es un subtipo de dermatomiositis descrito en los últimos años que presenta diferencias importantes respecto a la dermatomiositis clásica. La mayoría de estos pacientes presentan una dermatomiositis clínicamente amio-pática que se asocia en muchos casos a una neumopatía intersticial rápidamente progresiva que puede ser mortal. Recientemente se ha descrito la presencia de pápulas violáceas y úlceras, cuyo substrato sería una vasculopatía trombótica no inflamatoria, como marcadores cutáneos característicos de este nuevo cuadro que algunos autores han denominado síndrome dermato-pulmonar.

Bibliografía

Fiorentino D, et al. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:25-34.

Chaisson N, et al. *Medicine (Baltimore).* 2012;91:220-8.

Cao H, et al. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012 May 23. doi: 10.1002/acr.21728

7. DOS LESIONES PECULIARES CON CLÍNICA INFECCIOSA Y PATRÓN MORFOLÓGICO DE DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA

C. Moreno^a, R. Carrillo^a, C. de Daniel^b, H. Pian^a, M. Urech^b y E. Grillo^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Presentamos dos pacientes con una clínica o una histopatología peculiar para resaltar la importancia de una buena correlación clínico-patológica, sin la cual, en este tipo de casos, sería imposible alcanzar un correcto diagnóstico. Ambos mostraron una aparente discordancia inicial entre su clínica, muy sugestiva de etiología infecciosa, y los hallazgos morfológicos, encuadrables dentro de las lesiones con patrón de disqueratosis acantolítica. El primer caso corresponde a un varón de 53 años con febrícula mal controlada desde hace un mes y aparición, tras ingesta de ibuprofeno, de lesiones papulares descamativas no pruriginosas diseminadas en tronco, palmas y glánde. Los hallazgos morfológicos fueron los de un pénfigo o una enfermedad de Grover con patrón de pénfigo. En este caso el diagnóstico definitivo se alcanzó por la clínica descrita. El segundo caso se trata de un varón de 87 años con lesiones úlcero-costrosas indoloras de distribución metamérica y tiempo de evolución indeterminado muy sugestivas clínicamente de herpes zoster crónico. En este caso el diagnóstico definitivo se basó en los hallazgos morfológicos que descartaron una infección herpética.

8. ACANTÓLISIS LOCALIZADA, AUTOINVOLUTIVA Y RECIDIVANTE. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

M.A. Barnadas^a, R. Curell^b y L. Puig^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Sta. Creu i St. Pau. Barcelona. España.

Varón de 59 años de edad que consultó porque desde hacía 3 años presentaba brotes de una ampolla tensa aproximadamente de 15 x 10 mm localizada siempre en la misma zona, en la cara antero-interna de la pierna izquierda que involuccionaba de forma espontánea entre 4 y 8 días. Los brotes aparecían entre 1 y 2 meses. Los brotes no se acompañaban de lesiones en mucosas y la exploración física no detectó lesiones en otras localizaciones. El estudio histopatológico de dos lesiones mostró una vesícula intraepidérmica con acantólisis. Dos estudios de inmunofluorescencia directa fueron negativos. No se detectaron anticuerpos anti-epitelio, anti-membrana basal, ni anticuerpos anti-desmogleina 1, 3, BP180, ni BP230. Negaba cualquier asociación entre la aparición de los brotes con la administración de fármacos; solamente refería una relación con situaciones de estrés.

9. RECIÉN NACIDO CON DERMATOSIS EROSIVA ACANTOLÍTICA GRAVE Y EXTENSA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA EPIDERMOLISIS AMPOLLOSA SIMPLE TIPO DOWLING-MEARA

J.M. Mascaró Galy^a, E. Darwich^a, A. Vicente^b, V. Cusí^c, C. Rovira^c, J. Palou^a y J.A. Bombí^d

^aServicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Las epidermolisis ampollosas hereditarias constituyen un grupo heterogéneo de genodermatosis que se caracterizan por una gran fragilidad de la piel y la aparición de ampollas tras traumatismos mecánicos mínimos. El examen histológico convencional de este grupo de enfermedades suele tener poco valor para el diagnóstico

de ese grupo de enfermedad y en el momento actual no se considera una técnica de primera línea para su diagnóstico. Las formas simples de epidermolisis ampollosas suelen ser las más frecuentes, y dentro de este grupo existe una forma más grave, la epidermolisis ampollosa simple herpetiforme o de Dowling-Meara. Presentamos el caso de una niña con una forma grave y extensa de epidermolisis ampollosa simple de Dowling-Meara que presentaba una acantolisis muy marcada, lo cual obligó a descartar otros procesos acantolíticos graves del periodo neonatal como el pénfigo vulgar neonatal y la epidermolisis ampollosa acantolítica letal. Los cambios histológicos de la epidermolisis ampollosa de Dowling-Meara suelen ser ampollas subepidérmicas sin reacción inflamatoria. Recientemente se ha descrito también la presencia de queratinocitos disqueratósicos. Sólo hemos encontrado un caso publicado con acantolisis como forma de presentación de la epidermolisis ampollosa de Dowling-Meara no está descrita en la literatura

Bibliografía

- Bergman R, Harel A, Sprecher E. Dyskeratosis as a histologic feature in epidermolysis bullosa simplex-Dowling Meara. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:463.
- Furumura M, Imayama S, Hori Y. Three neonatal cases of epidermolysis bullosa herpetiformis (Dowling-Meara type) with severe erosive skin lesions. *J Am Acad Dermatol.* 1993;28:859.

10. EPIDERMODISPLASIA VERRUCIFORME ADQUIRIDA EN UN PACIENTE CON ARTRITIS REUMATOIDE

M.T. Fernández-Figueras^a, R. Navarra^b, M.M. Gómez Vázquez^b, C. Avellaneda^b, M.T. Martín Urdà^b, J. Álvaro^a y A. Ariza^a

^aHospital Universitari Germans Trias i Pujol. ^bHospital de Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

La epidermodisplasia verruciforme (EDV) o enfermedad de Lewandowsky-Lutz es un genodermatosis caracterizada por un déficit intrínseco en la inmunidad frente a β papilomavirus. Los pacientes desarrollan múltiples lesiones verrucosas que, a una edad relativamente temprana y sobre todo en las áreas fotoexpuestas, tienden a transformarse en carcinomas escamosos. Además de la forma hereditaria, se han descrito cuadros clínicamente idénticos en pacientes inmunosuprimidos como consecuencia de neoplasias, lupus eritematoso o infecciones, usualmente HIV. Se cree que estos pacientes podrían ser portadores de un alelo que les confiere susceptibilidad para desarrollar la enfermedad. Presentamos un caso de EDV adquirida en un varón de 41 años, HIV negativo, con artritis reumatoide seropositiva desde hacía dos años. Estaba en tratamiento con Urbason (4mg) y Metotrexate (15mg, semanal) desde el comienzo de su enfermedad y desde hacía un año recibía también Dolquine. La analítica general mostraba leve leucopenia, pero los niveles de CD4 eran normales. Acudió por presentar lesiones similares a pitiriasis versicolor en los brazos. A la exploración física se apreciaron lesiones verrucosas planas en cuello y frente. Todas ellas muy sugestivas de epidermodisplasia verruciforme. Este diagnóstico se confirmó histológicamente al observar un área bien definida de acantosis epidérmica con abundantes inclusiones basófilas citoplasmáticas que eran más extensas en la mitad superficial de la epidermis y se acompañaba de ocasional binucleación.

11. CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS PIGMENTADO

J. Agustí^a, A. Compañ^a, L.G. Beteta^b y C. Monteagudo^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valencia. España.

La mayoría de tumores cutáneos pigmentados son melanocíticos, aunque existen otras entidades con una presentación clínica similar, como son el carcinoma basocelular pigmentado, queratosis seborreica pigmentada, queratosis actínica pigmentada, enferme-

dad de Bowen pigmentada y carcinoma de células escamosas pigmentado (CCEP), entre otros. Presentamos un caso de un varón de 78 años con una lesión pigmentada en sien izquierda de 1 año de evolución, con sospecha clínica y dermatoscópica de melanoma. Tras la exéresis con márgenes amplios se evidencia una proliferación escamosa atípica, con mitosis numerosas, que invade dermis y se acompaña de abundantes melanófagos y celularidad dendrítica. Tras estudio inmunohistoquímico se confirma el carácter escamoso de la neoplasia y la naturaleza melanocítica de la población dendrítica acompañante, que se dispone como un entramado reticular intratumoral de distribución homogénea y sin formación de masas o nidos ni atipia citológica significativa. Estos hallazgos permiten descartar una lesión maligna bifásica escamosa-melanocítica (tumor escamo-melanocítico), dada la ausencia de criterios de malignidad en el componente melanocítico. El CCEP es una variante infrecuente de carcinoma escamoso cutáneo, que representa del 0,01 al 7% de estas neoplasias, y debe incluirse en el diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas atípicas cutáneas, y particularmente del melanoma y el tumor escamo-melanocítico.

12. CARCINOMA EPIDERMOIDE SARCOMATOIDE (CARCINOSARCOMA) SOBRE QUISTE EPIDERMOIDE

H. de la Hoz Herazo, E. Romero Sillero, L. Macías García, J. Zorro Cortés, F. Pichardo, J. López Garrido y J. María Conde

Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla. España.

Paciente varón de 80 años de edad que consulta por presentar una lesión nodular en región frontal de cuero cabelludo de 2 años de evolución. El estudio anatomopatológico de la masa tumoral corresponde a un carcinoma epidermoide infiltrante. El segundo componente ocupa un 70%, se encuentra en transición insensible con el primero y corresponde a una proliferación fusocelular de aspecto mesenquimal. Este tumor se encuentra asentado sin transición displásica sobre las paredes de un quiste de inclusión epidérmica. En el estudio inmunohistoquímico se observa inmunotinción intensa en el componente epitelial con CK 5/6, CK AE1/AE3 y EMA y es negativo para CD 34, vimentina, y actina HHF-35. El componente fusocelular presenta inmunotinción con vimentina, actina HHF-35 y débilmente positivo con CD 34 y es negativo para EMA y panel de citoqueratinas. Ambos componentes presentan inmunotinción con p53. El epitelio que reviste la pared del quiste es positivo con p53 y panel de citoqueratinas y negativo con Ki-67 y vimentina. Se realiza un diagnóstico histológico de Carcinoma Epidermoide sarcomatoide desarrollado sobre quiste epidermoide. Actualmente se han descrito casos de lesiones premalignas y malignas sobre quistes epidermoides, sin embargo es un fenómeno infrecuente. Se cree que debido a que la mayor parte de estas lesiones se producen en cabeza y cuello, puede haber un daño actínico asociado. Otra hipótesis sugerida es que haya una desdiferenciación del componente epitelial maligno ó que el componente sarcomatoso surja como una transformación metaplásica durante la evolución de la neoplasia.

13. CARCINOMA APOCRINO CUTÁNEO EN AXILA CON METÁSTASIS GANGLIONAR

B. Llombart^a, T. Toledo^b, O. Sanmartín^a, C. Requena^a, V. Través^c, M.A. Sales^d, M. Cabezas^d y C. Guillén^a

^a*Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.* ^b*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.* ^c*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico. Valencia. España.*

El carcinoma apocrino cutáneo o carcinoma tubular es un tumor aneural poco frecuente y de comportamiento agresivo. Varón de 33 años, sin antecedentes de interés, consulta por una lesión en axila de 1 año de evolución. El estudio histológico muestra una tumora-

ción nodular localizada en dermis y tejido celular subcutáneo, constituida por estructuras tubulares donde se aprecia secreción por decapitación y formación de áreas más sólidas de células eosinófilas, granulares, con núcleos atípicos e hiper cromáticos. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad intensa para EMA, CEA, Mamoglobina, CK19, y débil para EGFR y GCDP-15. El TAC total body y la ecografía mamaria descartan otro tumor. Una biopsia ecodirigida confirma la afectación ganglionar. El diagnóstico de carcinoma apocrino cutáneo es difícil porque no existen marcadores inmunohistoquímicos específicos. Por ello, es necesario descartar mediante estudios de extensión el que se trate de una metástasis de un adenocarcinoma visceral o un carcinoma de mama proveniente de tejido mamario ectópico.

Bibliografía

Requena L, Sanguera O. Carcinoma tubular. Neoplasias aneurales cutáneas. *Aulamédica*. 2004;97-9.

Rollins-Raval M, Chivukula M, Tseng GC, Jukic D, Dabbs DJ. An immunohistochemical panel to differentiate metastatic breast carcinoma to skin from primary sweat gland carcinomas with a review of the literature. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 2011;135:975-83.

14. METÁSTASIS CUTÁNEA TARDÍA DE CARCINOMA DE MAMA

C. Perna^a, E. Jiménez^b, E. García Fernández^a, J. Cuevas^a, S. Alonso^a y B. Pérez Mías^a

^a*Servicio de Anatomía Patológica;* ^b*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

Presentamos el caso clínico de una mujer de 69 años que consulta por una placa eritemato-purpúrica, esclerosa, adherida, asintomática, localizada en región frontoparietal, de tres meses de evolución. El diagnóstico clínico fue alopecia fibrosante frontal. La paciente fue mastectomizada hace 21 años por un carcinoma lobulillar de mama izquierda con una metástasis ganglionar axilar. Fue tratada exclusivamente con quimioterapia. Anatomopatológicamente se observó infiltración dérmica masiva por una neoplasia difusa de células pequeñas con citoplasma escaso y núcleo ligeramente atípico. Las células mostraron positividad frente a receptores de estrógenos y progesterona y CK7. Cadherina-E resultó negativa. Se informó de metástasis cutánea de carcinoma lobulillar de mama. Posteriormente se realizó ecografía y mamografía de la mama contralateral, que resultaron normales. El TAC craneotóracoabdominal demostró una extensa afectación metastásica del esqueleto óseo. El origen primario más frecuente de metástasis cutáneas en la mujer es la mama, presentándose clínicamente (80% de los casos) como pápulas o nódulos de consistencia firme. Otras presentaciones son lesiones telangiectásicas, erisipeloides, zosteriformes, en "coraza" o alopecia neoplásica. La localización suele ser piel torácica, pero en cuero cabelludo no son infrecuentes. La supervivencia media tras el diagnóstico ronda los 14 meses. El intervalo entre el diagnóstico del tumor primario y la aparición de metástasis es variable, desde días a muchos años. Los carcinomas de colon y mama muestran tendencia a metástasis cutáneas tardías. Los mecanismos que explican la capacidad de latencia de las células tumorales no están completamente aclarados y múltiples han sido los factores implicados.

15. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA SECUNDARIA

J. Cuevas Santos^a, A. Martín Fuentes^b, C. Perna Monroy^a, E. García Fernández^a, R. Regajo^a y E. de Eusebio Murillo^b

^a*Servicio de Anatomía Patológica;* ^b*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

La enfermedad de Paget extramamaria (EPE) secundaria a un carcinoma urotelial es extremadamente infrecuente y cuando aparece

indica un peor pronóstico de la enfermedad de base. Presentamos un nuevo caso y revisamos la literatura. Varón de 47 años diagnosticado de carcinoma urotelial in situ en 1999 al que se le realiza una cistoprostatectomía radical por persistencia de la lesión a pesar de tratamiento con instilaciones del BCG. Acude 10 años después al servicio de dermatología por una lesión localizada a nivel de meato urinario, bien delimitada, eritematosa, erosiva y asintomática, de 4 meses de evolución. Se realizó una biopsia de la zona. El estudio histológico evidenció un poblamiento densamente celular en epidermis consistente en células de gran tamaño redondeadas, con citoplasma claro que adoptaban un claro patrón pagetoide y con ausencia de estructuras adenoideas. El patrón inmunohistoquímico positivo para citoqueratinas de bajo peso molecular y citoqueratina-7 y negativo para citoqueratina-20, GCDFP-15, S-100 y receptores de andrógenos y estrógenos. Ante el diagnóstico de Enfermedad de Paget extramamaria (probablemente secundaria) y con estudios de imagen negativos, se procedió a uretrectomía total. El diagnóstico en la pieza de uretrectomía, fue de carcinoma in situ de células grandes y con el mismo perfil IHQ que la muestra del glande. La EPE se divide en la forma primaria que es un carcinoma intraepidérmico de diferenciación apocrina y la forma secundaria, que corresponde a metástasis epidermotropa de un carcinoma subyacente.

16. HIPERPLASIA ANGIOPLASMOCELULAR PRIMARIA CUTÁNEA. UNA ENTIDAD ESCASAMENTE REFERIDA EN LA LITERATURA

F.J. Torres Gómez^a, P. Fernández Machín^a, T. de Zulueta Dorado^b y J.J. Ríos Martín^c

^aUnidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La hiperplasia angioplasmocelular primaria cutánea es una entidad de carácter reactivo escasamente referida en la literatura. Al contrario que en las mucosas. la presencia de células plasmáticas es infrecuente en la piel. Su presencia nos planteará una serie de diagnósticos diferenciales ante los que es esencial determinar el carácter monoclonal o policlonal del infiltrado. Una vez resuelto el dilema, será crucial fijarse en los distintos elementos que completan el cuadro histológico. La presencia de una proliferación de pequeños vasos (capilares y vénulas) a nivel dérmico, con cambios endoteliales reactivos en relación con el infiltrado plasmocelular, será clave para orientar el diagnóstico de esta entidad. Los cambios histológicos, que pudieran considerarse inespecíficos, deben de relacionarse con las características clínicas lesionales; la presencia de lesiones nodulares ulceradas con halo eritematoso establece el diagnóstico. El caso que presentamos presenta peculiaridades que ayudan a distinguirlo de las escasas descripciones en la literatura: las lesiones son múltiples, mamarias y bilaterales en una paciente de tan sólo 15 años.

17. TRASTORNO LINFOPROLIFERATIVO CUTÁNEO ASOCIADO A METOTREXATE

J.M. Suárez Peñaranda^a, C. Aliste^a y J. García Martínez^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Santiago de Compostela. A Coruña. España.

Varón de 66 años con artritis reumatoide de larga evolución, muy incapacitante, tratada con metotrexate los últimos 19 años. Antiguo fumador con diagnóstico de bronquitis crónica y portador de marcapasos. Acude a Urgencias por cuadro de insuficiencia respiratoria y en la exploración física se aprecian lesiones cutáneas bilate-

rales en los trocánteres. En la extremidad inferior izquierda son lesiones tumorales no confluyentes en la raíz del muslo, umbilicadas en el centro y ulceradas. En la derecha se aprecia una lesión tumoral aislada, similar a las anteriores. La biopsia muestra denso infiltrado linfocitario de la dermis y el tejido celular subcutáneo, sin infiltración de la epidermis, de carácter difuso. Predominan las células de tamaño intermedio o grande, entremezcladas con abundantes polimorfonucleares neutrófilos y células gigantes multinucleadas. La mayor parte de las células de tamaño grande se tiñen con CD20 y Cd79a. Además, muestran tinción con EBER. CD3 tiñen mayoritariamente las células de pequeño tamaño, con proporciones similares de CD4 y CD8. Fueron negativas las tinciones para CD56, TIA-1 y granzima-B. El reordenamiento de IgH resultó monoclonal. Se diagnostica de trastorno linfoproliferativo asociado a metotrexate. El estudio de extensión, incluyendo biopsia de la médula ósea y TAC corporal, no revela la presencia de lesiones extracutáneas. Ante la progresión de la enfermedad, se decide la suspensión del tratamiento. Un mes después las lesiones han regresado casi por completo y desaparecen dejando una cicatriz residual tres meses después del cese de la medicación.

18. RETICULOSIS PAGETOIDE DISEMINADA AGRESIVA

M.C. González-Vela^a, H. Fernández-Llaca^b, F. Mazorra Macho^c, A. Parra^c y M.A. Piris^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^cIFIMAV-Fundación Marqués de Valdecilla. Santander. Universidad de Cantabria. Santander. España.

La reticulosis pagetoide es una forma rara de linfoma T cutáneo de la que se han descrito dos variantes: la enfermedad de Woringer-Kolopp y la de Ketron-Goodman. Esta última puede presentarse como un cuadro clínico de lesiones diseminadas, con una tasa alta de recurrencias y pronóstico incierto. Paciente varón de 66 años, hipertenso, fumador con insuficiencia renal crónica y cardiopatía isquémica. En cuanto a los antecedentes dermatológicos destaca una sospecha de psoriasis en placas hace 5 años que se resuelve tras tratamiento con corticoides tópicos y UVB de banda estrecha. Posteriormente presenta una lesión de unos 15 cm en cara interna de muslo izquierdo, vegetante, infiltrada, de coloración rojiza. Y otra lesión de características similares en el antebrazo izquierdo. En el estudio histológico se observa una epidermis infiltrada por células mononucleares grandes, atípicas, de citoplasma eosinófilo pálido y núcleos grandes y de nucleolo prominente. Estas células se pueden ver sueltas o en nidos y situadas en el tercio inferior de la epidermis. Se realizan técnicas de inmunohistoquímica: CD45RO, CD3, CD8, CD4, CD7, CD30 y granzima B. Las células fueron positivas para CD3 y granzima B. Se realizó Radioterapia local y desaparición de las lesiones. En enero acude con un cuadro generalizado que responde a Quimioterapia. En agosto presenta un cuadro generalizado de lesiones ulceradas y fallece de Anuria. La relación de la enfermedad de Ketron-Goodman con la Micosis Fungoide es discutida. Y se postula sobre su posible relación con el Linfoma cutáneo de células T epidermotópico citotóxico.

19. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO C: ¿LINFOMA O SEUDOLINFOMA?

C. Moro Cárdenas, S. Umbría, J.J. Ríos-Martín y J. Conde

Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva. España. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

Mujer de 60 años, que cuenta con diabetes como único antecedente personal de interés, que desde hace meses presenta pápulas y nódulos rojizos y pruriginosos diseminados. Uno de ellos aumenta de tamaño, realizándose biopsia que muestra: infiltrado dérmico

difuso monomórfico de células atípicas de mediano y gran tamaño, de aspecto linfoide, que compromete la dermis superficial y profunda, con frecuentes figuras de mitosis. Las células atípicas presentan núcleos grandes e irregulares y citoplasma claro cuando es visible, no presentando epidermotropismo. Acompañando a esta celularidad, se entremezcla escaso infiltrado inflamatorio de tipo polimorfonuclear neutrofílico. Las células atípicas muestran inmunofenotipo de linfocitos T colaboradores (CD3+, CD4+, CD8-), con negatividad para CD2 ALK y positividad para CD en aproximadamente el 30%. Se realiza el diagnóstico de papulosis linfomatoide tipo C. Posteriormente, la paciente desarrolla nuevas lesiones papulosas difusas y ulceradas en la raíz de los miembros y en brazos, tomándose nueva biopsia, con similares características histológicas. La papulosis linfomatoide (PL) es una enfermedad cutánea crónica linfoproliferativa, recurrente y autolimitada, papular o papulonodular, que presenta un curso clínico benigno, regresando espontáneamente. Se clasifica por la OMS dentro de los enfermedades proliferativas primarias cutáneas de linfocitos T CD30+, incluyéndose en este grupo a esta entidad, así como al linfoma anaplásico cutáneo primario de células grandes T (LACG) y a lesiones borderline. En la antigüedad, la PL se incluía entre los pseudolinfomas cutáneos, pero los estudios de reordenamiento clonal del RCT en el 60% de los casos han demostrado que se trata de un linfoma cutáneo de bajo grado de malignidad. Es una enfermedad rara con una prevalencia de 0,1 a 0,2 casos por 100.000, que se presenta preferentemente en adultos entre la tercera y la cuarta década de la vida, aunque también puede darse casos en personas de edad avanzada y en niños. La enfermedad tiene un curso clínico benigno y un pronóstico favorable, no debiéndose de considerar un linfoma en sentido estricto. Sin embargo, es frecuente la asociación con linfomas (sobre todo micosis fungoide, linfoma de Hodgkin y linfoma T periférico) y en el 5-10% de los casos existe progresión a un linfoma (linfoma anaplásico cutáneo secundario que no suele ser ALK positivo, pero tiene buen pronóstico). Pero en la actualidad, no hay datos indicativos de que algún tipo de intervención terapéutica altere la historia natural de la enfermedad o la progresión preventiva hacia otros linfomas malignos.

20. MICOSIS FUNGOIDE SIRINGOTRÓPICA DE AFECTACIÓN ACRAL

P. Gonzalvo Rodríguez^a, C.C. Álvarez Cuesta^a, E. Rodríguez Díaz^a, V.I. Venta Menéndez^a y M.T. Fernández Figueras^b

^aHospital de Cabueñes. Gijón. España. ^bHospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Paciente varón de 52 años que consulta por lesiones pruriginosas, de aspecto eczematoso, localizadas en plantas y dorso de ambos pies, de seis años de evolución. Con diagnóstico de eczema vs. tiña, se indica tratamiento. El paciente se pierde en el seguimiento y regresa dos años más tarde presentando un empeoramiento del cuadro. Se plantea el diagnóstico de psoriasis vs. eczema. Cinco meses después, el paciente acude a revisión. Las lesiones han empeorado, se han ulcerado y aparece otra lesión en un dedo de la mano. Las biopsias tomadas de diferentes lesiones mostraban un cuadro histológico similar con presencia de infiltrados linfoides atípicos que afectaban epidermis y dermis, centrándose en torno a glándulas sudoríparas ecrinas y asociando cambios de siringometaplasia. El reordenamiento TCR fue positivo. El diagnóstico fue de Micosis Fungoide Siringotrópica de afectación acral (palmoplantar). Esta entidad corresponde a una variante histológica rara caracterizada por la afectación de glándulas ecrinas. Hay pocos casos descritos y la gran mayoría tienen localización cervicofacial, en tronco, en raíz de miembros y generalizada. En la revisión que hemos hecho se recogen tres casos aislados con localización palmoplantar (M. Fenot; Spieth, MT Fernández Figueras). Parece posible que muchos casos de Micosis Fungoide Palmoplantar asocien un componente de

afectación glandular ecrina lo que puede suponer un hallazgo histológico útil para el diagnóstico temprano de la lesión. La Micosis Fungoide Siringotrópica debe de ser considerada en el diagnóstico diferencial de lesiones eczematosas crónicas y psoriasiformes de palmas y plantas que no responden al tratamiento usual.

21. HIPERQUERATOSIS NEVOIDE DE LA AREOLA CON ALTERACIONES HISTOLÓGICAS QUE IMITAN MICOSIS FUNGOIDES

R. Fúnez^a, J.B. Repiso^b, M. Frieyro^b y A. Sanz^c

^aUnidad de Anatomía Patológica. Agencia Pública Empresarial Sanitaria Costa del Sol. Málaga. ^bUnidad de Dermatología.

Agencia Pública Empresarial Sanitaria Costa del Sol. Málaga.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Comunicamos un raro caso (sólo tres casos descritos) de hiperqueratosis nevoide de la areola que presenta alteraciones que simulan una micosis fungoide. Mujer de 49 años, sin antecedentes personales de interés, que consultó por una lesión en areola izquierda de un año de evolución. La exploración mostraba una lesión de aspecto verrugoso, de color marrón, integrada en la areola a la que se tomó biopsia. El estudio histológico mostraba hiperqueratosis y acantosis con papilomatosis, hallazgos característicos de una hiperqueratosis nevoide, pero además se observaba infiltrado linfocitario en dermis superficial y presencia de nidos linfocitarios a modo de nidos de Pautrier en epidermis. Estos nidos linfocitarios mostraban fenotipo T (CD3 positivos) con técnica de inmunohistoquímica. Se realizó técnica de PCR para determinación de reordenamientos en el gen TCR-gamma sin evidenciarse población clonal predominante que apoyara un linfoma T. La paciente fue interrogada y explorada, sin detectarse ningún hallazgo que sugiriera una micosis fungoide. La hiperqueratosis nevoide del pezón y areola es un proceso benigno, de causa desconocida, que se puede presentar aisladamente o asociado a otras enfermedades cutáneas. Puede, aunque muy raramente, presentar hallazgos que simulan una micosis fungoide, hecho a tener en cuenta a la hora de evitar errores en el diagnóstico.

22. MELANOSIS CUTÁNEA GENERALIZADA EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO

E. Riveiro-Falkenbach^a, P. Ortiz-Romero^b, V. Sanz-Motilva^b, J.A. López-Martín^c y J.L. Rodríguez-Peralto^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Oncología Médica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. I+12. Madrid. España.

Presentamos el caso de un varón de 48 años, que en junio de 2011 desarrolló un melanoma de extensión superficial nivel 4 de Clark, de 5,8 mm de espesor de Breslow en piel de abdomen con metástasis axilar derecha. Se realiza linfadenectomía axilar derecha con metástasis en 2 de 9 ganglios. Dos meses después comienza tratamiento con Interferón que se suspende tras un mes por la presencia de incontables metástasis hepáticas confirmadas mediante PAAF. Se remite al servicio de Oncología donde se inicia tratamiento con Fotemustina. El paciente desarrolla una pigmentación cutánea grisácea difusa de 4 semanas de evolución especialmente marcada en cara y partes acrales, acompañada de oscurecimiento de la orina. Se realiza biopsia cutánea y se inicia tratamiento con Vemurafenib tras confirmación de la mutación V600E en el melanoma primario. En el estudio histopatológico de la biopsia no se observan alteraciones significativas en la imagen panorámica, pero a gran aumento se identifican aislados melanófagos entre los haces de colágeno de la dermis reticular. Con las técnicas de S100, HMB45 y Melan-A no se

observan células melánicas dérmicas. En la citología de orina se identifican abundantes melanófagos y células uroteliales sin atipias. Presentamos un caso excepcional de melanosis dérmica generalizada secundaria a melanoma cutáneo. Llamamos la atención sobre la discrepancia entre la clínica y los hallazgos histopatológicos.

23. HEMANGIOMA CON HALLAZGOS DABSKOIDES

J. Angulo^a, R. Durán^b, H. Kutzner^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Elda. Alicante. España. ^cDermatopathologische Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Alemania.

Paciente de 15 años con lesión polipodea angiomatosa en región escapular derecha presente desde hace años, de evolución incierta. El nódulo fue extirpado mostrando los hallazgos que se describen a continuación. Al estudio histopatológico se observaba una proliferación de células de aspecto fusiforme, núcleo hiper cromático y citoplasma más eosinófilo que ocupaba todo el espesor de la dermis. Dichas células se agrupaban formando lóbulos con presencia de luces tapizadas por células aplanadas en el interior, dentro de las cuales se observaban hematíes. El estroma circundante variaba con zónas más laxas, donde a su vez había luces vasculares de mayor tamaño, y otras donde se apreciaba un estroma más denso y con mayor número de luces de pequeño tamaño, y un infiltrado linfocitario escaso. Llamaban la atención unas proliferaciones intraluminales papilares de células prominentes similares a las encontradas en tumor de Dabska. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron positividad para marcadores endoteliales CD31 y ERG de las células que formaban la masa tumoral y las proliferaciones papilares intraluminales y fueron negativas para marcadores endoteliales linfáticos (podoplanina, Prox-1 y Lyve-1). Se han descrito proliferaciones papilares intravasculares en proliferaciones vasculares en áreas de radioterapia y en malformaciones vasculares. No aparecen descritas este tipo de proliferaciones en hemangiomas. En nuestra opinión, se trata de un proceso reactivo y no una verdadera transformación hacia un tumor de Dabska dada ausencia de atipia celular y el escaso índice proliferativo del caso. La negatividad para marcadores linfáticos también apoyaría esta opinión.

24. EPENDIMOMA MIXOPAPILAR SUBCUTÁNEO EXTRAESPINAL DE LA REGIÓN SACRA

C. Vázquez^a, B. Ferrer^a, S. Castro^b, C. Dinarès^a, T. Repiso^c y S. Ramón y Cajal^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ^bServicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. ^cServicio de Dermatología. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona. España.

Presentamos el caso de una paciente de 29 años que acude a consulta por sensación de masa a nivel de la región sacra de 1 año de evolución, orientada clínicamente de quiste pilonidal. Se procedió a la extirpación de la lesión con estudio histopatológico que demostró una tumoración de 6,5 cm de dimensión máxima localizada en tejido celular subcutáneo. Histológicamente, mostraba una proliferación de células cuboidales dispuestas radialmente alrededor de ejes fibrovasculares con degeneración mixoide. En otras áreas menos papilares, las células eran de tamaño grande, con ocasionales figuras de mitosis y áreas de necrosis. El estudio inmunohistoquímico mostró inmunoposición de las células tumorales para S-100, PGFA y Vimentina, siendo negativas para CAM 5.2 y EMA. El diagnóstico fue de Ependimoma Mixopapilar. Se descartó compromiso medular y no se realizó ninguna terapia coadyuvante. A los seis años la paciente presentó recidiva tumoral con similares características histopatológicas reali-

zándose nueva intervención quirúrgica. Presentamos este caso por tratarse de un ependimoma mixopapilar de localización extradural. Dichos tumores son muy infrecuentes y parecen estar asociados a un comportamiento más agresivo con metástasis o recidivas locales, a diferencia de las variantes intradurales en la región del cono medular-filum terminale.

25. DERMATOFIBROMA DE LOCALIZACIÓN FACIAL: UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

S. Segura^a, A. Toll^a, G. Martín-Ezquerro^a, C. Barranco^b, M. Arumí^b, L. Alòs^c, L. Requena^d y R.M. Pujol^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Barcelona. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona. España. ^dServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Los dermatofibromas (DF) faciales son poco frecuentes, presentan características clínico-patológicas inusuales y un comportamiento clínico más agresivo. Presentamos dos casos de DF faciales en mujeres jóvenes. Caso 1: mujer de 31 años con un nódulo indurado de 5 años evolución en ala nasal de 0,8 x 0,8 cm. Caso 2: mujer de 26 años con una placa indurada de 2 años evolución en mejilla de 1,5 x 1,5 cm. La biopsia de las lesiones demostró una neoformación mesenquimal sólida desde dermis media a dermis profunda, afectándola en su totalidad. Las células tenían morfología fusiforme con núcleo alargado y se disponían formando haces entrecruzados, sin atipia citológica en el caso 1 y atipia leve en el caso 2. No se observaban figuras de mitosis. Inmunohistoquímica: Caso 1: vimentina positivo, CD68 y CD34 positivos focalmente, S100, desmina y actina de músculo liso negativos, Ki-67 1%. Caso 3: vimentina, CD68 y actina de músculo liso positivos, CD34 positivo en la parte más profunda, Ki-67 5%. Estudio FISH de la translocación t(17:22): no translocado. Con el diagnóstico de DF facial se procedió a exéresis mediante cirugía de Mohs y reconstrucción con injerto. El DF de localización facial se caracteriza por un patrón infiltrativo con un curso clínico más agresivo, que requiere extirpación amplia. Histológicamente puede presentar un patrón fascicular similar a la variante celular del DF, con positividad para actina músculo liso y CD68. El CD34 suele ser negativo. La positividad a CD34 puede plantear diagnóstico diferencial con dermatofibrosarcoma protuberans, descartado por la ausencia de la translocación t (17:22).

26. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS CONGÉNITO

G. Jaqueti^a, E. Martínez Barba^b, H. Kutzner^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España. ^cDermatopathologische Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Alemania.

Presentamos el caso de un recién nacido a término con una lesión redondeada e indurada en la zona pectoral, de unos cuatro cms de diámetro. Se realizó una biopsia en sacabocados del borde la lesión que demostró, bajo una epidermis normal, un denso infiltrado celular, que ocupaba toda la dermis, alcanzando el tejido celular subcutáneo y respetando una estrecha banda en dermis papilar. Las células del infiltrado mostraban una morfología fusiforme, con núcleos alargados y escaso citoplasma, sin atipia llamativa. Las células se agrupaban en fascículos, formando remolinos con típico patrón estoriforme. También se observaban abundantes vasos de pequeño calibre y disposición vertical perpendiculares a la epidermis y una destrucción de anejos. En profundidad la tumoración infiltraba la hipodermis, atrapando grupos de adipocitos dando un patrón en "panal de abeja". Se realizó estudio inmunohistoquímico

que demostró una intensa positividad del CD34 en las mayoría de las células de la lesión. Se realizó PCR para el estudio de fusión del gen *COL1A1-PDGFB*, pero no se obtuvieron resultados valorables por la escasez de la muestra y la mala conservación del material genómico de la lesión. En la actualidad el paciente esta pendiente de la extirpación completa de la lesión.

27. OSTEOSARCOMA PRIMARIO CUTÁNEO: 2 CASOS CON ÉNFASIS EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

M. Llamas-Velasco^a, A. Rütten^b, T. Mentzel^b y L. Requena^c

^aContrato Río Hortega. ^bDermatopathologie Bodensee. Friedrischafen. Alemania. ^cFundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La afectación dérmica o subcutánea de los osteosarcomas extraesqueléticos es rara y los osteosarcomas primarios cutáneos lo son más aún, con solo algunos casos bien caracterizados publicados. Presentamos 2 casos más de esta entidad. Una mujer de 76 años con un nódulo en mejilla izquierda y un varón de 82 años con un nódulo en sien derecha. La histopatología del primer paciente mostró una lesión dérmica compuesta de material maligno osteoide con células rabdoideas atípicas entremezcladas y se diagnóstico de osteosarcoma osteoblástico. Le extirpación de la lesión del segundo paciente mostró una proliferación dérmica de células fusiformes atípicas mezcladas con células multinucleadas osteoclasto-like y material osteoide maligno irregularmente distribuido. Además, en algunas zonas se observaba un patrón pseudovasculoso. Cercano a esta lesión se observaban nidos de epiteloma basocelular. Con estos datos el diagnóstico fue de osteosarcoma primario telangiectático y epiteloma basocelular. Ambos tuvieron un estudio de extensión negativa y no hubo recurrencia o metástasis a los 12 y 9 meses de seguimiento. Con estos casos se revisaron las características del osteosarcoma primario cutáneo así como sus principales diferenciales con otras entidades benignas o malignas que pueden contener material osteoide.

28. SIALOLIPOMA DE GLÁNDULA SALIVAR MENOR

F. Pinedo Moraleda^a, P. Gómez Iglesias^a, M.I. Sánchez Camon^b, V. Yuste del Pozo^a y F.J. Salamanca Santamaría^a

^aUnidad de Anatomía Patológica; ^bUnidad de ORL. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Mujer de 38 años, que consulta por una lesión nodular de unos 6 mm en la cara interna del labio inferior, revestida por una mucosa de aspecto normal, de años de evolución. Se realiza extirpación de la misma y se remite con la sospecha de mucocele. El sialolipoma, reconocido como una entidad específica por Nagao *et al*, es una rara variante histológica de lipoma, que incluye elementos de la glándula salivar. Es más frecuente en adultos, sin claro predominio de sexo. En el caso de las glándulas salivares menores puede localizarse en cualquier punto de la cavidad oral, mientras que entre las mayores afecta fundamentalmente a la parótida. Clínicamente muestra un crecimiento lento, con un tamaño entre 0,9 y 4 cm en las glándulas salivares menores, y suele sugerir una neoplasia. Histológicamente debe exigirse la identificación de una cápsula fibrosa alrededor del tejido adiposo para establecer el diagnóstico. Los componentes glandulares probablemente representan tejido atrapado en el crecimiento del tumor adiposo y no son de naturaleza neoplásica. El diagnóstico diferencial histológico incluye lesiones que contienen abundante tejido adiposo, como el adenoma pleomorfo lipomatoso, la lipomatosis, y el lipoadenoma. En los casos que afectan a las glándulas salivares menores la escisión quirúrgica simple es el tratamiento de elección. Hasta el momento, no se han informado casos de recurrencia o transformación maligna.

Bibliografía

Nagao T, Sugano I, Ishida Y, et al. Sialolipoma: a report of seven cases of a new variant of salivary gland lipoma. *Histopathol.* 2001;38:30-6.

Pósters

1. CASO CONSULTA EN UN PACIENTE DE 1 AÑO: LA SERIACIÓN ABRE LAS PUERTAS AL DIAGNÓSTICO

E. García Fernández^a, E. Artiñano Anuncibay^b, C. Perna^a, V. Tarín^a, A. Candia Fernández^a y J. Cuevas^a

^aHospital Universitario de Guadalajara. España. ^bPoliclínica Gipuzkoa. España.

Se recibe un caso consulta, para descartar un linfoma T en un niño de 19 meses de edad. El paciente presentaba múltiples pápulas en brazos y abdomen sin prurito. En el primer corte de hematoxilina y eosina, se observaron ligeros cambios espongióticos en la epidermis. En la dermis había un denso infiltrado compuesto predominantemente por linfocitos, entre los que también se reconocían eosinófilos. No se observaron signos de epidermotropismo, ni de vasculitis. Se recibe estudio de inmunohistoquímica del hospital de origen. El infiltrado linfoide era predominantemente CD 3 y CD4 positivo siendo negativo frente a marcadores B. Se realiza un nuevo corte histológico. En este se observa a nivel de la capa córnea la presencia de un túnel con una estructura identificada como resto de un ácaro. Se comunica este hallazgo al dermatólogo, que inicia el tratamiento con la resolución de las lesiones. La escabiosis es una enfermedad que suele tener una clínica clara con hallazgos histológicos compatibles. En nuestro caso la ausencia de prurito y una imagen histológica en la que predominaban los linfocitos T, dificultaron el diagnóstico inicial. Fue tras la seriación del material enviado, en el que se identificó el ácaro y se pudo dar un tratamiento adecuado al paciente.

2. MUCORMICOSIS CUTÁNEA EN UNA PACIENTE TRANSPLANTADA RENAL

P. Fernández Machín^a, F.J. Torres Gómez^a, J. Neila Iglesias^b y J.J. Ríos Martín^c

^aUnidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. ^bServicio de Dermatología. Agencia Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La mucormicosis cutánea es una infección invasiva que afecta fundamentalmente a pacientes inmunodeprimidos, principalmente después de trasplantes de órganos sólidos. Presentamos el caso de una paciente trasplantada renal hace 9 meses con dos lesiones cupuliformes blanquecinas localizadas en tobillo y pierna derecha midiendo ambas 2 cm. de dimensión máxima. El estudio histológico demostró hiperplasia pseudoepiteliomatosa epidérmica y, a nivel dérmico, un infiltrado inflamatorio de tipo mixto con predominio de histiocitos, siendo posible observar focos de abscesificación así como aisladas estructuras esféricas y fusocelulares con refuerzo de membrana, PAS positivas, compatibles con mucor. Con tales hallazgos se estableció el diagnóstico de mucormicosis cutánea en paciente trasplantada renal. La paciente fue ingresada en el hospital de referencia y tratada con itraconazol, con buena respuesta al tratamiento. Actualmente se encuentra de alta hospitalaria.

3. GRANULOMATOSIS OROFACIAL CON GRANULOMAS INTRALINFÁTICOS

R. Navarro^a, A. Godoy^a, M. Llamas^a, G.E. Solano^a, J. Fraga^b y A. García-Díez^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

La granulomatosis orofacial (GOF) es una patología inflamatoria crónica que consiste en edema persistente en región orofacial. Comprende entidades como la queilitis granulomatosa o el síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR). Los hallazgos histológicos muestran una dermatitis granulomatosa no caseificante asociada a infiltrados linfomononucleares. Presentamos un caso de GOF con histología atípica. Varón de 46 años, con eritema y edema persistente periocular asintomático de 6 meses de evolución que había ido aumentando de manera progresiva, alcanzando la mitad facial superior. Presentaba también lengua fisurada sin otra sintomatología neurológica o digestiva. Las pruebas epicutáneas resultaron negativas. Las pruebas radiológicas cráneo-cérvido-torácicas descartaron la presencia de masas o trombos, solamente mostraron edema en tejido celular subcutáneo palpebral y en mejillas. La analítica no mostró alteraciones significativas en relación con la patología. La biopsia cutánea mostró un marcado edema en dermis superficial y en la porción profunda se observaron abundantes vasos linfáticos dilatados y granulomas epitelioides, muchos de ellos en contacto con las paredes o en el interior de las luces vasculares linfáticas. Con estos datos, el paciente fue diagnosticado de una GOF dentro de un SMR incompleto. La presencia de granulomas intralinfáticos es un hallazgo poco frecuente en la literatura en los casos de GOF y SMR. Así mismo, se han descrito en otras patologías como la linfangitis granulomatosa genital. Recientemente, autores españoles catalogaron la granulomatosis intralinfática como un patrón histológico común a distintas entidades que, como también apoya nuestro caso, puede ser responsable de la patogénesis de la GOF.

4. QUEILITIS GRANULOMATOSA: REVISIÓN DE 8 CASOS

J.L. Torregrosa Calatayud, J. Garcías Ladaria, B. de Unamuno Bustos, M.T. Rico Fernández, A. Esteve Martínez, J.L. Sánchez Carazo y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

La queilitis granulomatosa es un raro trastorno mucocutáneo, descrito por primera vez por Miescher en el 1945, que se manifiesta habitualmente como edema labial. Aunque la etiología es desconocida, clásicamente se ha considerado la forma monosintomática del síndrome de Melkersson-Rosenthal (SMR). Sin embargo, deben descartarse otras causas como la enfermedad de Crohn, sarcoidosis, lepra, tuberculosis y micosis. En la histología, se observa una dermatitis nodular compuesta por granulomas no caseificantes, constituidos por células epitelioides, células gigantes multinucleadas y un infiltrado linfoplasmocitario. Estudio descriptivo de 8 casos de queilitis granulomatosa atendidos en nuestro hospital. Las biopsias han sido revisadas y se han analizado las siguientes características histológicas: tipo de granuloma, composición celular, presencia de elastosis solar, edema dérmico, dilatación vascular y fibrosis dérmica. En todos los pacientes se realizó la visión con luz polarizada. Algunos requirieron el uso de tinciones complementarias como el PAS, Ziehl-Neelsen, Gomori, giemsa y CD68. La mayoría de pacientes fueron mujeres, con una proporción 3:1. La edad media fue de 58 años. La forma clínica más frecuente fue el edema labial (75%) y la localización el labio inferior (60%). En el estudio histológico, el 75% de los pacientes presentaban granulomas no caseificantes tuberculoides. De los ocho pacientes, cinco fueron diagnosticados de queilitis granulomatosa de Miescher, dos de Melkersson-Rosen-

thal y uno de sarcoidosis. En nuestra serie, el diagnóstico más frecuente fue el de queilitis granulomatosa de Miescher (62.5%), considerándose en ausencia de otros signos de SMR además del edema labial y habiendo descartado otras causas. Histológicamente, se asoció con la presencia de granulomas no caseificantes de tipo tuberculoides con presencia de células plasmáticas.

5. DERMATITIS GRANULOMATOSA NECROTIZANTE COMO MANIFESTACIÓN DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

A. Plana Pla, M. Fernández Figueras, M.J. Fuente González, J. Bassas Vila, C. Rodríguez Caruncho, M. Vilavella Rius y C. Ferrándiz Foraster

Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

La inmunodeficiencia común variable se caracteriza por hipogammaglobulinemia junto a una disfunción de los linfocitos B. Las lesiones cutáneas que provoca son heterogéneas y muchas veces inespecíficas, siendo las lesiones granulomatosas las más frecuentes. Paciente de 40 años, natural de Marruecos, con antecedentes de sinusitis de repetición y linfoma de Hodgkin en el 2005. En el 2009 consultó por lesiones cutáneas en forma de pápulas, placas y nódulos marrónceos en extremidad inferior derecha. Se realizaron biopsias para estudio histológico y microbiológico. Los estudios para detección de bacterias, micobacterias, hongos y leishmanias fueron negativos y en el estudio histológico se observaron unos granulomas que en su mayoría eran necrotizantes y confluentes, junto a algunos granulomas no necrotizantes, tipo sarcoide, que se localizaban en torno a plexos vasculares y estructuras anexas. Posteriormente, se realizaron tres biopsias más con hallazgos similares. Se planteó un tratamiento empírico antituberculoso y, posteriormente, con antifúngicos sistémicos sin obtener respuesta en ningún caso. Se revaloró a la paciente, solicitando un estudio inmunitario completo que demostró unas alteraciones compatibles con una inmunodeficiencia común variable. Este resultado permitió el diagnóstico final de lesiones cutáneas granulomatosas asociadas a la inmunodeficiencia común variable. Las lesiones cutáneas granulomatosas son un reto diagnóstico en el que debemos descartar en primer lugar procesos como la sarcoidosis y las infecciones por micobacterias y hongos. No obstante, se ha de tener en cuenta que aunque de forma menos frecuente estas lesiones pueden ser un signo de algunos tipos de inmunodeficiencias, muchas veces no diagnosticadas, cuya sospecha nos llevará a solicitar las exploraciones complementarias adecuadas para establecer un diagnóstico precoz.

6. EICH CRÓNICO ESCLERODERMIFORME AMPOLLOSO CON MUCINOSIS Y CALCIFICACIÓN CUTÁNEA VASCULAR

M. Llamas-Velasco^a, R. Navarro^b, C. Gordillo-Vélez^c, J. Fraga^c y A. García-Díez^b

^aContrato Río Hortega. ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Presentamos un paciente con enfermedad injerto contra huésped crónica (EICHc) variante esclerodermiforme y ampollosa y que, además, tiene llamativos depósitos de mucina en dermis y calcificación vascular, ambos hallazgos no descritos previamente en asociación con estas variantes histopatológicas. Una mujer de 51 años, diagnosticada de mieloma IgG kappa en 1999 y que había recibido varias líneas de quimioterapia fue tratada con un trasplante de médula ósea alogénico. El día +240 post-trasplante, tuvo un EICHc variedad liquenoide. En 2008, desarrolló ampollas en su pierna izquierda, sobre una zona que había sido biopsiada previamente y que presentaba cambios histopatológicos de EICHc esclerodermiforme. Una biopsia de estas nuevas lesiones reveló tapones folicula-

res, edema subepidérmico y ampollas hemorrágicas. En la dermis se observaban haces de colágeno engrosados y algunos vasos estaban calcificados. Encontramos mucina en la dermis reticular. Las lesiones ampollas remitieron con un tratamiento combinado de corticosteroides, azatioprina y fotoféresis. No obstante, la paciente falleció por progresión del mieloma 18 meses después. La presencia de depósitos de mucina histopatológicamente y las lesiones ampollas son hallazgos atípicos en el contexto de un EICHc. La presencia de lesiones ampollas como manifestación de EICHc ha sido raramente publicada y podría ser explicada por la presencia de un intenso edema dérmico. Hemos encontrado 8 pacientes con mucina dérmica en el EICHc, a veces dentro de espacios que simulan vacuolas y a veces con distribución difusa. Varios factores predisponentes de la paciente, sobre todo el daño de la microcirculación ya descrito en EICHc, puede explicar las calcificaciones vasculares.

7. PANICULITIS SEUDOESCLERODERMATOSA POSTRADIOTERAPIA

U. Pielasinski, J.L. Díaz, M. Cedeño y L. Requena

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Presentamos una paciente de 64 años con antecedentes de cáncer de mama bilateral que recibió tratamiento con cirugía conservadora y radioterapia adyuvante. 17 años después de la radioterapia, la paciente consultó por una lesión indurada asintomática en mama izquierda de varios meses de evolución. En la exploración física se objetivó una placa eritematosa indurada de bordes irregulares en el área de la cicatriz de la mastectomía parcial. El estudio histopatológico demostró una paniculitis de predominio lobulillar sin vasculitis, con necrosis extensa de los adipocitos y un denso infiltrado inflamatorio compuesto principalmente por histiocitos espumosos, con granuloma lipofágico en la periferia del lobulillo. Existía además un engrosamiento de los septos hipodérmicos con una esclerosis llamativa. Estos hallazgos se asociaban con alteraciones dermoepidérmicas secundarias a radioterapia, que consistían en esclerosis de la dermis papilar con presencia de fibroblastos atípicos de morfología estrellada, vasos dilatados con células endoteliales prominentes y esclerosis de su pared. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de paniculitis pseudoesclerodermatosa postradioterapia. Esta rara paniculitis se desarrolla como efecto secundario a largo plazo de la radioterapia de megavoltaje. Las principales entidades con las que se debe establecer el diagnóstico diferencial histopatológico son la morfea profunda, la paniculitis lúpica y la necrobiosis lipoidica. En nuestra opinión, esta paniculitis es una entidad infradiagnosticada, que sólo se biopsia cuando se sospecha una metástasis cutánea del proceso neoplásico mamario original.

8. ENFERMEDAD DE DEGOS CUTÁNEA

N. López^a, E. Gallego^b, A. Mota^a, J.A. Suarez^a, K. Dryk^a, P. Martín^a, E. Herrera-Acosta^a y E. Herrera^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Mujer de 57 años que presenta cuadro de lesiones cutáneas de 4 años de evolución que se iniciaron a modo de pequeñas pápulas eritematosas en la zona lumbar izquierda. En este periodo de tiempo las lesiones han aumentado en número y tamaño, tomando en su evolución aspecto atrófico algunas de ellas. Refiere agravamiento de las lesiones en los meses de verano. La paciente tiene 2 hijos y no hay antecedentes de abortos. No antecedentes de trombosis. No alteraciones en relación con la exposición solar, no aftas orales, no rash malar, no lesiones discoideas. Dolor articular de características mecánicas. En la biopsia cutánea se aprecia necrosis isquémica dérmica superficial y epidérmica, necrosis fibrinoide de vasos de dermis media. En la analítica destaca APTT/FSL 25,70 (Tiempo de tromboplastina parcial activado); LA1 44,60 (Anticoagulante lúpico); ANA positivo patrón homogéneo 1/320; Anti ADNs positivo; Ac anti B2GPI IgM positivo 85 (Anticuerpos antiglicoproteína). Complemento C4 6,49. Con los hallazgos clínico-patológicos se diagnostica de enfermedad de Degos cutánea. La paciente se halla en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100mg día, sin progresión de su enfermedad tras 24 meses de seguimiento. La Papulosis Atrófica Maligna o Enfermedad de Degos es una vasculitis sistémica de mal pronóstico, que puede causar la muerte debido a las complicaciones que pueden aparecer fundamentalmente en el sistema gastrointestinal, sistema nervioso y el aparato ocular. Algunos pacientes pueden tener una variante benigna de la enfermedad que está limitada a la piel (variedad benigna de la papulosis atrófica cutánea maligna). Sin embargo, hallazgos idénticos de piel pueden anteceder a la variante letal de compromiso multiorgánico. La ausencia de compromiso de órganos internos después de 24 meses sugiere que nuestro paciente tiene una variante cutánea benigna.

Bibliografía
Scheinfeld N. Degos' disease is probably a distinct entity: a review of clinical and laboratory evidence. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:375-6.
Malignant atrophic papulosis. Scheinfeld N. *Clin Exp Dermatol.* 2007;32:483-7.

9. HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS EN LA INCONTINENCIA PIGMENTI

B. de Unamuno Bustos, R. Ballester Sánchez, J. Garcías Ladaria, M.T. Rico Fernández, A. Esteve Martínez, A. Martínez Aparicio y V. Alegre de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia. España.

10. NEONATO CON LESIONES CONGÉNITAS VESICULOSAS Y LINEALES

C.M. Bernal-Mañas^a, A. Buendía-Alcaraz^a, S. Montalbán-Romero^a, S. Ortiz-Reina^a, M.A. Isaac-Montero^a y J. Pardo Sánchez^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. España.

La incontinencia pigmenti (IP) o enfermedad de Bloch-Sulzberger es una genodermatosis multisistémica poco frecuente. Se produce por mutaciones en el gen Nemo y se transmite con herencia dominante ligada al sexo. El cuadro clínico puede incluir no sólo afectación cutánea, sino también esquelética, ocular, neurológica y dental. Desde el punto de vista cutáneo la enfermedad se divide en tres fases: vesículo-ampollosa, verrucosa y pigmentaria. Puede observarse en algunos pacientes un cuarto estadio con lesiones hipopigmentadas o atróficas. Así mismo, pueden diferenciarse los hallazgos histopatológicos en cada una de estas fases. La fase inflamatoria inicial se caracteriza por espongiosis eosinofílica y queratinocitos disqueratósicos aislados, la fase verrucosa por hiperqueratosis, acantosis y la presencia de numerosas células disqueratósicas. En la fase hiperpigmentada existe incontinencia melánica, y en los casos con fase hipopigmentada, existe una epidermis adelgazada y una dermis desprovista de anejos cutáneos. Presentamos una serie de pacientes con IP, en los que se realizó estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico. Las biopsias fueron realizadas en las distintas fases clínicas de la enfermedad por lo que se muestran los hallazgos histológicos en cada una de las fases.

10. NEONATO CON LESIONES CONGÉNITAS VESICULOSAS Y LINEALES

^aServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. España.

Recién nacido de sexo femenino y de 3 días de vida, sin antecedentes de interés, que muestra lesiones eritemato-papulovesiculas

losas amarillentas, de disposición lineal en tronco, extremidades y zona genital, siguiendo las líneas de Blaschko. Así mismo, presenta eosinofilia y foramen oval permeable sin repercusión hemodinámica. Se realiza biopsia de la lesión con diagnóstico de incontinencia pigmento en fase vesiculosa. La paciente evoluciona favorablemente sin tratamiento y con revisiones periódicas cada 6 meses. La incontinencia pigmenti se trata de una genodermatosis rara, con afectación de tejidos derivados del mesodermo y ectodermo. Se corresponde con una mutación del gen NEMO (modulador esencial del factor nuclear κ B) localizado en Xq28. Se caracteriza por lesiones cutáneas de distribución lineal, que cursan en brotes y siguen las líneas de Blaschko. Se diferencian cuatro estadios secuenciales: fase inflamatoria o vesiculosa, fase verrucosa, fase pigmentaria y fase atrófica. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y el estudio anatomopatológico confirma el diagnóstico.

11. NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO

H. Pian^a, E. Grillo^b, L. Bagazgoitia^b, R. Carrillo Gijón^a y C. Moreno García del Real

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^bDepartamento de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Presentamos el caso de un recién nacido varón, con una lesión cutánea única, orientada clínicamente como Pilomatrixoma, Hamartoma fibroso, Dermatofibroma o Granuloma a cuerpo extraño. A la exploración se identifica un nódulo de consistencia firme de 1 cm. de diámetro máximo, de coloración eritematosa, localizada en brazo izquierdo. La biopsia-punch revela necrosis grasa, asociada a una reacción granulomatosa gigantomacrocítica y linfocitaria crónica, sin presencia de vasculitis. Destaca la presencia intracitoplásmica, tanto en las células gigantes como en algunos adipocitos, de hendiduras en forma de agujas con disposición radial que corresponden a depósitos de cristales de colesterol. Con dichos hallazgos, el diagnóstico anatomo-patológico fue de Necrosis grasa del RN. La necrosis grasa del recién nacido es una paniculitis poco frecuente que afecta a neonatos a término. Puede manifestarse de la primera a la sexta semanas de vida. Clínicamente se presenta con nódulos o placas sin fovea, de color eritematoso, parduzco o color piel. La presentación, como en nuestro caso, como lesión única es rara aunque esté descrita. Se postula que se desarrolla como consecuencia de complicaciones perinatales, tales como asfixia, aspiración de meconio, prolapso del cordón umbilical, hipotermia, trauma obstétrico y sepsis, entre otras. El principal diagnóstico diferencial, desde el punto de vista morfológico, es el escleredema neonatal, que tiene mucho peor pronóstico. Éste no se suele asociar con tanta inflamación y los cristales sólo se encuentran dentro de los adipocitos. Morfológicamente puede ser indistinguible de paniculitis por inyección de corticoides, de la que se diferencia por la historia clínica.

12. NECROSIS GRASA DEL RECIÉN NACIDO: A PRÓPOSITO DE UN CASO

V. Velasco Benito^a, A. Pérez Zabala^a, N. Cerda Hernández^a, M. Ballesteros Díez^b, M.R. González Hermosa^b y N. Saracibar Oyón^c

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Vizcaya. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria. España.

La aparición de lesiones cutáneas en placa, localizadas en tronco o raíz proximal de extremidades en recién nacidos, plantean el

diagnóstico diferencial entre Esclerema Neonatal y Necrosis Grasa del Recién Nacido. Ambas tienen antecedentes en común, pero evolución y pronóstico dispares. Presentamos el caso de un recién nacido por cesárea en semana 28, por cardiocografía anómala y líquido teñido. Cursa con distrés respiratorio, depresión perinatal y convulsión (APGAR 5/8). Al quinto día aparece una *placa indurada y caliente, desde hombros a zona lumbar*. La biopsia muestra una paniculitis sin vasculitis, caracterizada por histiocitos, células gigantes multinucleadas y linfocitos. Los adipocitos han perdido los núcleos y tienen citoplasma basófilo, con hendiduras de aguja en disposición radial. La Necrosis grasa suele afectar a recién nacidos a término, hijos de madre con diabetes gestacional, problemas en parto y/o hipoxia. Pueden ser lesiones únicas o múltiples, induradas y coloración eritemato-violácea. La evolución es favorable o con secuelas leves. El Esclerema Neonatal cursa con placas induradas, frías y cerasas, que pueden extenderse a todo el subcutáneo respetando área palmoplantar. Se produce en recién nacidos pretérmino con problemas cardíacos, pulmonares y desnutridos, cuya evolución es fatal en la mayoría de los casos. Nuestro caso presenta un cuadro histológico característico de necrosis grasa subcutánea, al contrario que el Esclerema Neonatal, que no muestra lesiones histológicas específicas. El diferente pronóstico de ambas patologías, requiere un diagnóstico específico que permita valorar y controlar las complicaciones para realizar tratamiento precoz y/o preventivo de las mismas.

13. TOXICODERMIA POR PACLITAXEL: GROVER CON CAMBIOS BOWENOIDES

M.T. Rico Fernández, J.R. Estela Cubells, J.L. Torregrosa Calatayud, B. de Unamuno Bustos, V. Oliver Martínez y V. Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

La dermatosis acantolítica transitoria es una erupción papulovesicular polimorfa, cuya principal característica histológica es la acantolisis epidérmica con diferentes grados de disqueratosis. Se ha relacionado con multitud de factores, incluyendo exposición solar, administración de IL-4, calor, sudoración, radiaciones ionizantes, psoralenos, tratamiento UVA, insuficiencia renal y quimioterapia. Mujer de 47 años remitida desde oncología por erupción pruriginosa en pecho y antebrazos de una semana de evolución. La paciente estaba en tratamiento con paclitaxel por un carcinoma ductal infiltrante de mama en estadio IV. En la exploración física se observaron lesiones papulosas, eritematosas con presencia de alguna vesícula. Con la sospecha clínica de toxicodermia al paclitaxel, se realizó una biopsia en sacabocados para hematoxilina-eosina. El estudio histopatológico mostró cambios bowenoides intraepidérmicos y acantolisis intraepidérmica focal. Hallazgos compatibles con toxicodermia a tipo enfermedad de Grover con cambios bowenoides. Los taxanos son un grupo de quimioterápicos que actúan mediante la estabilización de microtúbulos, inhibiendo la despolimerización necesaria para la mitosis. Este hecho conlleva la aparición de múltiples figuras mitóticas y apoptóticas en los tejidos. Presentamos un caso de enfermedad de Grover inducido por quimioterapia, que además de los cambios histológicos típicos, presenta cambios bowenoides descritos con el uso de taxanos.

14. MELANOMA METASTÁSICO CON AFECTACIÓN CUTÁNEA, ÓSEA Y MEDULAR

L. Calzado Villarreal^a, J. Gavilanes Plasencia^b, P. Khosravi Shahi^c, A. Gómez Rice^d, M.E. Sánchez-Largo^a, M. Ruano del Salado^a, S. Ibañes del Agua^a, L. Pérez Carmona^a, J.L. Rodríguez-Peralto^e, I. Erana Tomás^f y A. Camino Aiza^f

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Otorrinolaringología; ^cServicio de Oncología Médica; ^dServicio de Traumatología. Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz. Madrid. ^eDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^fServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz. Madrid. España.

El melanoma maligno (MM) metastásico presenta un pronóstico ominoso con una supervivencia media de 9 meses, 5% a los 5 años. Presentamos un caso con afectación cutánea y ósea, de diagnóstico casi paralelo. Varón de 55 años de origen polaco, sin antecedentes de interés, que consultó por lesión tumoral en rama mandibular izquierda, no pigmentada, de 3 cm de diámetro y rápido crecimiento en los últimos tres meses. Se procedió a la extirpación completa de la lesión tras una PAAF positiva para células tumorales malignas. La histología mostró una proliferación neoplásica constituida por células de hábito epitelioide, con núcleos pleomórficos con nucleolo prominente y abundante citoplasma eosinófilo. Se apreciaban áreas de arquitectura papilar y pequeños focos de hábito fusocelular. Se identificó componente juntural, así como invasión vascular linfática y hasta 4 mitosis/mm². Vimentina, HMB45, S100 y MELAN A fueron positivas. El diagnóstico fue de MM nodular, Breslow 20 mm. Paralelamente a este diagnóstico, el paciente desarrolló un cuadro de compresión medular; las pruebas de imagen (RMN) mostraron alteraciones difusas de la densidad ósea de los cuerpos vertebrales con imágenes pseudonodulares compatibles con metástasis más masa de partes blandas epidural a nivel de D12-L1. La biopsia ósea mostró los espacios medulares ocupados por una proliferación neoplásica de carácter epitelioide, con marcada atípica citológica, similar a la previamente descrita. Con diagnóstico de MM metastásico, se inició tratamiento quimioterápico paliativo, pero el paciente sufrió un rápido deterioro, falleciendo dos semanas después de iniciarse éste. Las metástasis hepáticas, cerebrales y óseas en el MM metastásico, son las que se asocian a un peor pronóstico: supervivencia media de 4 meses, tasa de supervivencia de 3% a los 5 años. Las metástasis óseas/medulares por MM son raras (5-7% en enfermedad diseminada). El caso que presentamos destaca, además, porque la clínica cutánea y aquella secundaria a las metástasis surgieron de forma explosiva, paralelas en el tiempo y el estudio histológico en ambas localizaciones resultó diagnóstico.

15. QUISTE CILIADO MÜLLERIANO Y QUISTE CILIADO ECRINO: ¿DOS ENTIDADES DISTINTAS? A PROPÓSITO DE UN CASO

B. Rodrigo-Nicolás^a, M. Armengot-Carbó^a, P. Molés-Poveda^a, V. Pont-Sanjuán^a, M. Moragón^c, E. Quecedo^a, E. Gimeno^a y J.J. Terrádez^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.

El quiste ciliado cutáneo (QCC) es una lesión benigna e infrecuente histológicamente caracterizada por una cavidad uni o multiloculada en cuyo epitelio pseudoestratificado se objetivan células ciliadas. Presentamos un caso de QCC por su baja frecuencia así como por la controversia existente actualmente sobre su patogenia y clasificación.

Una mujer de 15 años presentaba un nódulo subcutáneo asintomático en la parte superior del muslo derecho. Con el diagnóstico clínico de quiste epidérmico fue extirpado. El estudio histopatológico

reveló la existencia de una pared quística compuesta por una capa de células cilíndricas ciliadas acompañadas de otras no ciliadas y de células cuboideas. La inmunohistoquímica mostró positividad para EMA y los receptores de estrógenos y progesterona nucleares, y negatividad para CEA, desmina y actina de músculo liso. Existen dos tipos de QCC morfológicamente similares pero patogénicamente diferentes, por lo que recientemente se ha propuesto abandonar esta nomenclatura general. Se propone el término de "Quiste cutáneo Mülleriano" para aquellos que proceden de la migración de células del epitelio mülleriano, en los cuales los receptores de progesterona y estrógenos son positivos, como ocurre en nuestro caso. Durante la pubertad, la influencia hormonal estimula las células ductales ectópicas produciendo la formación del quiste. Éstos aparecen más frecuentemente en mujeres puberales en los miembros inferiores, y se distinguen del "Quiste cutáneo ciliado ecrino" que aparece generalmente en varones en otras localizaciones, más frecuentemente en los pies. La patogenia de estos últimos parece relacionada con una metaplasia ecrina, por lo que inmunohistoquímicamente los receptores hormonales son negativos.

Bibliografía

- Chong SJ, Kim SY, Kim HS, Kim GM, Kim SY, Jung JH. Cutaneous ciliated cyst in a 16-year-old girl. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:159-60.
- Dini M, Lo Russo G, Baroni G, Colafranceschi M. Cutaneous ciliated cyst. A case report with immunohistochemical evidence for dynein in ciliated cells. *Am J Dermatopathol*. 2000;22:519-23.
- Farmer EH, Helwig EB. Cutaneous ciliated cysts. *Arch Dermatol*. 1978;114:70-73.
- Fontaine DG, Lau H, Murray SK, Fraser RB, Wright JR. Cutaneous ciliated cyst of the abdominal wall. A case report with a review of the literature and discussion of pathogenesis. *Am J Dermatopathol*. 2002;24:63-66.
- Hung T, Yang A, Binder SW, Barnhill RL. Cutaneous ciliated cyst on the finger: a cutaneous müllerian cyst. *Am J Dermatopathol*. 2012;34:335-8.
- Pérez Valcárcel J, Peón Currás G, Sánchez Arca ME, Rodríguez Gómez I, Sousa Escandón A. Cutaneous ciliated cyst of the scrotal skin. A case report with discussion of pathogenesis. *Actas Urol Esp*. 2008;32:843-6.

16. LINFADENOMA CUTÁNEO

R.M. Penín Mosquera, H.A. Flórez Posada, R. Savall López-Reynals, J. González Rupérez, J. Marcoval Caus y J. Peyrí Rey

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Hospital de Sant Llorenç de Viladecans. Viladecans. Barcelona. España.

Varón de 17 años con un nódulo cutáneo de 0.9 cm en cuero cabelludo, de 2 años de evolución. Histológicamente, es una lesión dérmica bien circunscrita con múltiples islotes epiteliales de células basaloides sin atípia, inmersos en un estroma altamente fibrótico. En algunos islotes se identifica diferenciación folicular. Asimismo, se identifican abundantes linfocitos maduros dispersos en los lóbulos epiteliales y también en el estroma. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de linfadenoma cutáneo (LC). El LC es un tumor aneural benigno poco común, considerado una variante del tricoblastoma (tricoblastoma adamantinoide linfotrópico). Clínicamente, se presenta como un nódulo solitario, menor de 1 cm, en la cabeza de adultos, y con una apariencia inespecífica. Es un tumor dérmico bien circunscrito, compuesto por islotes o trabéculas de tamaño y forma variables, inmersos en un abundante estroma fibrotico. Los lóbulos están constituidos en la periferia por células basaloides basofílicas con cierta empalizada nuclear, y en la zona central por células más grandes y pálidas. Pueden identificarse focos de diferenciación folicular y/o diferenciación sebácea. En algunos casos, puede observarse un patrón de crecimiento adaman-

tinoide del componente epitelial. Característicamente, hay un intenso infiltrado linfocitario T en los lóbulos y el estroma. No es infrecuente la presencia de artefacto de retracción entre el estroma tumoral y la dermis adyacente. El estroma en ocasiones puede ser desmoplásico o mostrar depósito de mucina. Inmunohistoquímicamente, las células epiteliales expresan citoqueratinas y EMA. El diagnóstico diferencial debe incluir el carcinoma tipo linfoepitelial cutáneo y el carcinoma basocelular con rasgos adamantinoides.

17. ADENOMA CANALICULAR DE GLÁNDULA SALIVAR MENOR

P. Gómez Iglesias^a, F. Pinedo Moraleda^a, A. Nuño González^b, J.L. López Estebanz^b, V. Yuste del Pozo^a y F.J. Salamanca Santamaría^a

^aUnidad de Anatomía Patológica; ^bUnidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

Mujer de 85 años que consulta por una tumoración no dolorosa de crecimiento lento en la cara interna del labio superior. A la exploración, se identifica una lesión nodular bien delimitada, de 18 mm, consistencia firme y coloración violácea. A nivel del corion, en relación con una glándula salival menor, hay una tumoración parcialmente encapsulada, compuesta por cordones celulares y pseudoglandulas, rodeados por un estroma laxo. Las células presentan una morfología cuboidea o columnar, escaso citoplasma eosinófilo y núcleos alargados con cromatina granular. No hay atipia celular ni figuras de mitosis. La lesión respeta los márgenes quirúrgicos. Las células neoplásicas muestran positividad intensa para CK7 y negatividad para actina de músculo liso (HHF35) y p63. El adenoma canalicular es una neoplasia benigna infrecuente, derivada del epitelio ductal de las glándulas salivares menores. Su localización típica es el labio, en pacientes de edad avanzada. Cursa como una tumoración de crecimiento lento, bien delimitada, de color pardo. Está constituida por cordones de células columnares de aspecto basalioide, rodeadas por un estroma laxo. A pesar de su comportamiento benigno, se aconseja escisión quirúrgica simple.

Es importante hacer diagnóstico diferencial con el adenoma de células basales y el carcinoma adenoide quístico, lesiones que requieren un tratamiento más agresivo.

Bibliografía

Werder P, Altermatt HJ, Zbären P, Bornstein MM. Canalicular adenoma of a minor salivary gland on the palate: a case presentation. *Quintessence Int.* 2009;40:623-6.

18. FIBROADENOMA EN MAMA ECTÓPICA AXILAR

F. Liuti^a, Z. Hernández^a, H. Morales^a, D. Islas^a, T. Montenegro^b, J. Serra Serchs^c y L. Borrego^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

El tejido ectópico mamario se localiza en la línea mamaria embrionaria, desde la axila hasta la región púbrica. Su localización más frecuente es la axila, con una frecuencia que oscila entre el 2 y el 6% de las mujeres, según la raza. Presentamos el caso de una mujer de 43 años sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés, dos embarazos a término y lactancia normal, en tratamiento con anticonceptivos orales. Consultó por tumoración en axila izquierda de más de 15 años de evolución, dolorosa con la ovulación, que durante los embarazos aumentaba de tamaño, llegando a secretar líquido blanquecino en la segunda gestación. En la exploración física presentaba en axila izquierda una placa redondeada de 2 cm de diámetro, de consistencia firme, dolorosa a la palpación. No presentaba adenopatías en cadenas ganglionares accesibles. El estudio histoló-

gico tras la extirpación del tumor evidenció en hipodermis un nódulo bien delimitado, formado por una proliferación mixta de tejido epitelial y estromal. Ésta consistía en conductos mamarios terminales tapizados por células ductales, dispuestos de forma desordenada y rodeados por tejido conjuntivo hiperplásico. Alrededor de este nódulo se apreciaba tejido glandular mamario de características normales. El diagnóstico fue de fibroadenoma en mama ectópica axilar. El tejido ectópico mamario, descrito de forma excepcional en la literatura dermatológica, está sujeto a la misma patología que afecta la mama normal, incluido el fibroadenoma o el cáncer de mama. Se debe considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas axilares.

19. CARCINOMA PILOMATRICIAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M. Ruano del Salado^a, J. Alcántara González^a, E. Sánchez-Largo Uceda^a, S. Ibañez del Agua^a, L. Calzado Villareal^a, A. Camino^b y J.L. Rodríguez Peralto^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Torrejón de Ardoz. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

El carcinoma pilomatricial es una rara entidad, originado de las células matriciales del pelo, variante maligna del pilomatrixoma. Predomina en varones de edad avanzada y normalmente se localiza en cabeza y cuello. Se considera una neoplasia de bajo grado de malignidad con tendencia a la recurrencia. Paciente varón de 87 años de edad, sin antecedentes personales de interés que desde hace 1 mes presenta una tumoración ulcerada, asintomática, de 1,5 x 1,3 cm en región auricular derecha. Ante la sospecha de tumor aneural, se extirpa la lesión con el resultado histológico de "proliferación neoplásica de carácter epitelial, de aspecto pilomatricial, con presencia de células fantasmas con calcificaciones distróficas focales en periferia, pigmento melánico, identificándose células gigantes, y la proliferación predominante de células de tamaño intermedio, con escaso citoplasma y núcleo hiper Cromático. Esta proliferación presenta positividad para p63, CD10 y beta catenina, y positividad focal para EMA y BerEP4. Ha resultado negativo para HMB45, MelanA y S100. El tumor contacta con los bordes laterales de resección". La evolución del paciente ha sido favorable, no presentando en la actualidad datos de recidiva local. Presentamos el caso de un carcinoma pilomatricial en región auricular derecha, en un varón de edad avanzada. El carcinoma pilomatricial es un raro tumor aneural con tendencia a la recidiva local que en algunos casos puede metastatizar. No se ha establecido un tratamiento óptimo aunque dada la tendencia a la recurrencia local se considera de elección la microcirugía de Mohs, que es la que se realizó en nuestro paciente con respuesta favorable.

20. POROQUERATOSIS Y CARCINOMA ESPINOCELULAR EN UN PACIENTE TRASPLANTADO

C. Méndez, F. Peral, A. Marcos, A.D. Lozano, J.J. Ríos y F.M. Camacho

UGC Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

La poroqueratosis es una dermatosis poco frecuente caracterizada por un trastorno en la queratinización. Esta puede desarrollarse con mayor frecuencia en pacientes inmunodeprimidos como es el caso de pacientes trasplantados. Paciente mujer de 44 años con antecedente personal de trasplante renal a los 20 años con ciclosporina y deflazacort como tratamientos habituales. En seguimiento desde el año 2000 por dermatología por presentar placas eritematoescamosas de crecimiento excéntrico en miembros inferiores. Tras varios años de evolución la paciente desarrolló una tumoración en maleo-

lo externo del tobillo derecho en misma localización de lesiones previas. Tras la extirpación de la lesión el estudio histopatológico mostró hallazgos compatibles con poroqueratosis y carcinoma espinocelular. La poroqueratosis se engloba dentro de las dermatosis que cursan con trastorno de la queratinización y fue descrita por Mibelli en 1892. Es una enfermedad autosómica dominante en su mayor parte aunque existen casos esporádicos. Pueden diferenciarse varias variantes clínicas indistinguibles histológicamente. El hallazgo histológico más característico es la formación de la laminita cornioide (agregados de queratinocitos paraqueratósicos con núcleos picnóticos formando una columna que se extiende desde una invaginación de la epidermis a través del estrato córneo). En la poroqueratosis existe un riesgo aumentado de desarrollo de cáncer cutáneo no melanoma. Tanto el riesgo de poroqueratosis como el de desarrollar un carcinoma espinocelular secundario esta aumentado en pacientes trasplantados como es nuestro caso. Es necesario el seguimiento de pacientes con poroqueratosis para detectar de forma precoz la degeneración a cáncer cutáneo no melanoma.

21. METÁSTASIS CUTÁNEAS COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE CARCINOMA ADENOIDE QUÍSTICO PULMONAR

Z. Hernández Hernández^a, F. Liuti^a, J. Rodríguez López^a, M.S. Martínez Martín^b, T. Montenegro Dámaso^b, R. Esparza Morera^c y L. Borrego Hernando^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica; ^cServicio de Neumología. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Las metástasis cutáneas ocurren en el 0,7-9% de pacientes con neoplasias internas. Excepcionalmente pueden ser la manifestación inicial de la enfermedad. Una mujer de 64 años consultó por dos lesiones nodulares, de crecimiento progresivo, localizadas en el área occipital izquierda y área occipital derecha de 12 y 3 meses de evolución. El estudio histológico de ambas lesiones mostró en dermis y sin contacto con la epidermis una proliferación de células basaloides que se disponían formando nidos e hileras. En algunas áreas presentaba formación de espacios glandulares agrupados conformando un patrón cribiforme e invasión perineural. Diagnosticada de carcinoma adenoide quístico (CAQ) se solicitó una TAC que mostró una masa en el bronquio izquierdo y metástasis en el pulmón contralateral, renales y óseas. No se observaron lesiones en las glándulas salivares. La biopsia pulmonar mostró proliferación de células basaloides con zonas de patrón cribiforme. La inmunotinción para TTF-1 fue negativa en piel y pulmón. Se diagnosticó de CAQ bronquial estadio IV. La paciente falleció 1 año después. La localización preferente del CAQ es salivar. La pulmonar es poco común y conforma el 0,4-0,02% de todos los cánceres de pulmón. Las metástasis cutáneas por CAQ son raras, en la literatura revisada se han encontrado 7 casos, ninguno con origen pulmonar. El diagnóstico diferencial debe realizarse con el carcinoma adenoide quístico primario, el carcinoma basocelular y el carcinoma mucinoso.

22. CARCINOMA POLIMORFO DE GLÁNDULAS SUDORÍPARAS EN CUERO CABELLUDO

H. Morales Moreno^a, B. Baez Acosta^b, T. Montenegro-Dámaso^b, Z. Hernández Hernández^a, J. Hernández Santana^a, L. Borrego Hernando^a y L. Requena Caballero^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España. ^cServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El carcinoma polimorfo de glándulas sudoríparas (CPGS) es una neoplasia maligna anexial de la que sólo existen 11 casos publi-

cados. Una mujer de 57 años, a la que veinte años antes se le había extirpado una lesión en cuero cabelludo careciendo del estudio histopatológico, consultó en diciembre de 2011 por tumoración en misma localización de unos 4 años de evolución. Extirpada inicialmente por el servicio de cirugía general se remitió a dermatología para ampliación quirúrgica por afectación de márgenes. El estudio histológico de la lesión inicial y de la ampliación quirúrgica mostró carcinoma bien diferenciado con mezcla de áreas de espiroadenocarcinoma y otras de carcinoma adenoide quístico. El CPGS fue descrito por Suster y Wong en 1994. Se distingue por su bajo grado de malignidad, largo tiempo de evolución y por una histología caracterizada por presencia de varios patrones de crecimiento en la misma lesión, incluyendo patrón sólido, trabecular, tubular, cribiforme y pseudopapilar. Cabe destacar que ninguno de los casos de CPGS publicados hasta el momento había presentado áreas de espiroadenocarcinoma en su histología. El CPGS presenta una marcada predilección por las extremidades y debe plantear diagnóstico diferencial con metástasis cutáneas de neoplasias internas y con otras neoplasias anexiales como el carcinoma anexial cutáneo con diferenciación divergente. Presentamos pues un caso de CPGS en una localización no habitual y el primero, en nuestro conocimiento, con áreas de espiroadenocarcinoma en su histología.

23. LA EXPRESIÓN DE VEGF-R2 COMO PREDICTOR DE METÁSTASIS EN EL CARCINOMA DE MERKEL

M.C. González Vela^a, S. Carnicero^a, J.P. Vaqué Díez^b, J.R. Sanz Jimenez-Rico^a y M.A. Piris^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. ^bIFIMAV-Fundación Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander. ^cUnidad de Cirugía Plástica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un carcinoma neuroendocrino agresivo cutáneo que suele aparecer en zonas expuestas al sol. Afecta principalmente a personas ancianas e inmunodeprimidas. El objetivo fue comparar la expresión inmunohistoquímica de marcadores pronóstico con el potencial metastásico. Se analizan en 33 casos las características clínico-patológicas (sexo, edad, localización, tamaño, estadio, tratamiento) histológicas (patrón, existencia o no de ulceración o necrosis, mitosis, infiltrado linfocitario, invasión vascular, distancia a márgenes quirúrgicos) e inmunohistoquímicas (CK20, cromogranina A, sinaptofisina, TTF-1, NM23, VEGF-R2, p53, p63 y Ki67). La inmunohistoquímica se realizó en tejido incluido en parafina después de la EnVision™ sistema (Dako, Glostrup, Dinamarca). Se observó una asociación significativa entre el exitus y la presencia de metástasis o con un índice proliferativo MIB1 alto. La positividad de tumor en los márgenes quirúrgicos, la presencia de angioinvasión y inmunoreactividad para VEGF-R2 se correlacionaron con mayor recurrencia local y/o metástasis a distancia. El análisis multivariado identificó que el mejor predictor de enfermedad metastásica (ganglios linfáticos o a distancia), fue la expresión de VEGF-R2, que se mantuvo estadísticamente significativa después de ajustar por mitosis y tamaño tumoral en el análisis de regresión. VEGF-R2 expresión fue el mejor predictor independiente de metástasis. Estos resultados sugieren un posible papel de la vía de señalización de VEGF-R2 en la progresión del CCM y el posible beneficio del uso de los tratamientos dirigidos contra VEGF-R2.

24. ANGIOHISTIOCITOMA DE CÉLULAS MULTINUCLEADAS

E. Alcaraz-Mateos^a, R. Rojo-España^b, N. Navarro-Martínez^a, P. Mercader-García^a y V. Alegre de Miguel^c

^aServicio de Patología; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia. ^cServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. España.

El angiohistiocitoma de células multinucleadas es una entidad infrecuente, caracterizada por la aparición de pápulas múltiples eritematovioláceas con predilección de miembros superiores e inferiores en mujeres de mediana edad. Tiende a ser asintomático y a cursar clínicamente de manera benigna. Se presenta el caso de una mujer de 63 años con artritis reumatoide e hipotiroidismo en tratamiento, remitida por presentar desde hace 7 meses lesiones papulosas persistentes no pruriginosas en la pierna izquierda. A la exploración física se trataba de pápulas poco infiltradas distribuidas de manera dispersa por la pierna izquierda con aislada descamación superficial. Con los diagnósticos diferenciales clínicos de papulosis linfomatoide, sarcoma de Kaposi, sarcoidosis y acroangiodermatitis se realizó biopsia punch de una de las lesiones. El estudio histopatológico demostró piel con epidermis sin hallazgos relevantes y dermis parcialmente ocupada por una proliferación mal delimitada caracterizada por vasos pequeños de tipo capilar, fibroblastos e histiocitos, frecuentemente multinucleados. Los hallazgos fueron consistentes con angiohistiocitoma de células multinucleadas.

25. HAMARTOMA ANGIOMATOSO ECRINO

R.M. Díaz Díaz^a, A. Navarro Cantero^b, S. Salinas Moreno^b, M.J. Beato Merino^c, C. Rubio Flores^a y O. López-Barrantes González^a

^aDepartamento de Dermatología; ^bAnatomía Patológica. HU Infanta Sofía. Madrid. ^cAnatomía Patológica. HU La Paz. Madrid. España.

Varón de 22 meses sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consulta por lesión cutánea, congénita, estable y asintomática localizada en hueso poplíteo dcho. En la exploración se aprecia una placa deprimida, de consistencia aumentada, coloración con cierto tinte violáceo. Se observa hipertrichosis local pero no hiperhidrosis. La biopsia de la lesión mostró la presencia de estructuras vasculares y unidades ecrinas entremezcladas en la dermis media, siendo compatible con el diagnóstico de hamartoma ecrino angiomatoso. El hamartoma angiomatoso ecrino es una lesión cutánea benigna poco frecuente, caracterizada histológicamente por la proliferación de glándulas ecrinas asociadas a un estroma vascular. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con malformaciones vasculares, el tumor glómico, el hamartoma de músculo liso entre otras lesiones.

26. SARCOMA DE KAPOSI VARIANTE GRANULOMA PIOGÉNICO

E. Grillo^a, H. Pian^b, M. Urech^a, C. Moreno^b y R. Carrillo^b

^aDepartamento de Dermatología. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Presentamos el caso correspondiente a un varón de 62 años que consulta por una lesión de 2 meses de evolución consistente en un nódulo de unos 3cm de diámetro de superficie friable y sangrante. El diagnóstico de sospecha inicial dada las características clínicas

de la lesión fue el de granuloma piogénico. Se realizó una biopsia-extirpación de la lesión hallando una tumoración polipode con collarate epidérmico en sus márgenes laterales constituida por una proliferación vascular lobulada con características e inmunohistoquímicas compatibles con Sarcoma de Kaposi. La presentación clínica del SK posee un polimorfismo exquisito (máculas, pápulas, placas, parches, nódulos y tumores) que depende frecuentemente de la variante clínica (clásico, epidémico, endémico o iatrogénico) y su progresión. Esto hace que este tumor pueda simular varios procesos cutáneos, tanto inflamatorios como cutáneos. El Sarcoma de Kaposi variante granuloma piogénico es una rara presentación de este tumor que simula desde el punto de vista clínico e histológico al granuloma piogénico. Esta variante ha sido descrita tanto en paciente VIH+ como en VIH-.^{1,2} Si el diagnóstico es sospechado, la tinción inmunohistoquímica con HHV-8 resulta de gran utilidad.

Bibliografía

- Wyatt ME, Finlayson CJ, Moore-Gillon V. Kaposi's sarcoma masquerading as pyogenic granuloma of the nasal mucosa. *J Laryngol Otol.* 1998;112:280-2.
- Cabibi D, Cacciatore M, Viviano E, Guarnotta C, Aragona F. 'Pyogenic granuloma-like Kaposi's sarcoma' on the hands: immunohistochemistry and human herpesvirus-8 detection. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:587-9.

27. RETICULOSIS PAGETOIDE (ENFERMEDAD DE WORINGER-KOLOPP): PRESENTACIÓN DE UN CASO

I. Eraña Tomás^a, E. Bancalari Rojnika^a, J. Suárez Aguado^a, L. Calzado Villareal^b, L. Pérez Carmona^b, M.E. Sánchez-Largo Uceda^b, C. Beltrán García^c y J.L. Rodríguez Peralto^d

^aDepartamento de Anatomía Patológica. ^bDepartamento de Dermatología; ^cDepartamento de Oncología Radioterápica. Hospital de Torrejón. Torrejón de Ardoz. Madrid. ^dDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 61 años que acude a consulta de dermatología por presentar una placa pruriginosa eritemato-pardusca de bordes definidos y 8 x 6 cm de tamaño junto con otras dos lesiones satélites situadas en mama izquierda de dos años de evolución. Clínicamente las lesiones eran compatibles con eczema versus tiña pero debido a la falta de respuesta a los diferentes tratamientos tópicos recibidos se decidió la toma de biopsia. Histológicamente se observa una piel con hiperplasia psoriasiforme con focal paraqueratosis en la que se evidencia una infiltración intraepidérmica por linfocitos atípicos de tamaño mediano y núcleos hiper cromáticos de contornos irregulares con halos claros perinucleares. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células neoplásicas para CD3, CD4, CD5, CD30 y negatividad para CD20, CD7 y CD8. En dermis superficial se identifica un leve infiltrado inflamatorio de tipo mixto. La Reticulosis Pagetoide es una forma rara de linfoma T cutáneo, variante de la micosis fungoide, caracterizada clínicamente por la presencia de parches o placas localizadas preferentemente en extremidades con crecimiento lento progresivo. Histológicamente se caracteriza por una proliferación neoplásica intraepidérmica de linfocitos T CD3+, CD4+ y CD8-, ó CD4- CD8+, evidenciándose frecuentemente positividad de las células neoplásicas para CD30. El infiltrado dérmico es escaso. Los tratamientos de elección son raditerapia o excisión quirúrgica. Es interesante conocer esta entidad y diferenciarla de la micosis fungoide clásica porque su pronóstico es excelente y tanto la diseminación extracutánea como las muertes debidas a la enfermedad nunca han sido descritas.

28. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULAR: A PROPÓSITO DE NUESTROS CASOS

P. Hernández-Bel^a, A. Pérez-Ferriols^a, R. Ballester^a, J. Garcías^a, T. Rico^a, A. Torrijos^b, A. González^c y V. Alegre de Miquel^a

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. ^bServicio de Dermatología. Hospital Provincial de Castellón. ^cServicio de Radioterapia. Hospital General Universitario de Valencia. España.

La micosis fungoide folicular (MFF) es una variante de micosis fungoide (MF) caracterizada por la presencia de infiltrados foliculares, a menudo respetando la epidermis, y con afectación preferente de cabeza y cuello. Presentamos nuestra experiencia de casos de MFF vistos en nuestro Servicio de Dermatología. La MFF afecta con mayor frecuencia a varones adultos. Clínicamente se presenta en forma de lesiones con apariencia de quistes o comedones, hiperqueratosis folicular, pápulas foliculares, placas con acentuación folicular y, a veces, tumores. Estas lesiones a menudo se acompañan de alopecia en cuero cabelludo y cejas. La mayoría de los pacientes tienen prurito moderado a severo. El estudio histopatológico muestra un infiltrado de distribución perifolicular e intrafolicular con la epidermis parcial o totalmente respetada. Este infiltrado está formado principalmente por linfocitos atípicos. Se aprecian también algunas formaciones quísticas. En algunos casos se acompaña de mucinosos folicular y siringotropismo. El análisis inmunohistoquímico suele ser positivo para los marcadores CD3, CD5 y CD4. Se considera que la MFF tiene peor pronóstico, comportándose de una manera similar o equivalente al estadio tumoral de la MF clásica. Describimos las diversas opciones terapéuticas utilizadas, destaca el uso de la irradiación corporal total en varios de estos pacientes.

29. MICOSIS FUNGOIDE SIRINGOTRÓPICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

C.M. Priego Recio^a, S. Scocco^a, F.J. Martín Gutiérrez^a, J.J. Ríos Martín^b y F.M. Camacho Martínez^a

^aUGC de Dermatología; ^bUGC de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

La micosis fungoide (MF) es la forma más frecuente de linfoma cutáneo primario. Existe una forma clásica que evoluciona en tres estadios, y variantes menos frecuentes entre las que están la MF foliculotrópica, la reticulosis pagetoide y la piel laxa granulomatosa. Presentamos un caso de MF siringotrópica, infrecuente subtipo de MF foliculotrópica. Varón de 82 años en seguimiento por una MF de meses de evolución, con afectación de tronco y miembros. En el curso de su enfermedad desarrolló una nueva lesión en labio superior de la que se tomó biopsia que objetivó un denso infiltrado de linfocitos atípicos, con marcado epidermotropismo, CD3 y CD4 positivos. Estos hallazgos fueron diagnósticos de MF, llamando la atención la invasión de las glándulas y los conductos sudoríparos ecrinos. Una inmunotinción con citoqueratina resaltó el siringotropismo de la neoplasia. Actualmente el paciente está pendiente de iniciar tratamiento con radioterapia, debido a la escasa respuesta que ha presentado a los corticoides tópicos. La MF siringotrópica es una forma rara de MF incluida como un subtipo de MF foliculotrópica en la clasificación de los linfomas cutáneos primarios (OMS, 2005). No obstante, existen publicaciones que evidencian diferencias entre estas formas de MF. Lo más llamativo es el peor pronóstico que presenta la variante foliculotrópica. La respuesta terapéutica también es distinta, siendo necesario pocas veces un tratamiento sistémico en la MF siringotrópica en contra de lo que ocurre en la MF foliculotrópica. Caso de MF siringotrópica, variante de MF clasificada inicialmente como un subtipo de MF foliculotrópica, con la que muestra importantes diferencias que, a nuestro entender, justifican la revisión de la clasificación y su inclusión como un subtipo independiente de MF.

30. LINFOMA T CUTÁNEO PRIMARIO CD8 POSITIVO CON AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL Y PERIFÉRICO

R. Ballester Sánchez, B. de Unamuno Bustos, J.L. Torregrosa, J.R. Estela, A. Pérez Ferriols y V. Alegre de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia. España.

Los linfomas T cutáneos CD8 positivos son poco frecuentes. Conocemos poco sobre su clasificación, patogenia y tratamiento, por lo que recientemente ha crecido su interés por ellos. Algunos se presentan clínicamente como micosis fungoides, mientras que otros tienen un curso agresivo con frecuente diseminación extracutánea. Se incluyen dentro de este grupo de linfomas la micosis fungoide, reticulosis pagetoide, síndrome de Sézary, el linfoma T CD8 citotóxico agresivo epidermotropo, linfoma T subcutáneo paniculitis-like y el linfoma T anaplásico de célula grande. En todos los casos la correlación entre la clínica y la patología es necesaria para llegar al diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de 67 años con placas eritematosas en tronco y extremidades de doce meses de evolución, con una biopsia previa compatible con micosis fungoide. El estudio de extensión fue negativo. A pesar de iniciar tratamiento con fototerapia la enfermedad evolucionó rápidamente en pocos meses apareciendo numerosas lesiones tumorales. La biopsia de una lesión tumoral mostraba un infiltrado tumoral ocupando toda la dermis compuesto por linfocitos atípicos de pequeño y mediano tamaño, con núcleos dentados, cromatina densa y citoplasma retraído. Los linfocitos fueron positivos para CD3, CD4 and CD8 y negativos para CD7, CD56, CD30, CD20, CD79a, CD10, Bcl6 and PD1. Se demostró un reordenamiento monoclonal para el RCT beta y gamma. A pesar de iniciarse tratamiento con radioterapia local y bexaroteno oral la tumoración se extendió al sistema nervioso central y periférico, demostrándose mediante RMN, EMG y examen del líquido cefaloraquídeo. El diagnóstico definitivo fue de un linfoma T cutáneo primario CD8 positivo no especificado con afectación del sistema nervioso central y periférico.

31. LINFOMA MARGINAL CUTÁNEO DE CÉLULAS B Y AMILOIDOSIS NODULAR PRIMARIA

H.E. Torres R.^a, B. Vivanco^a, M. Balbín^b, L. González^c y M.F. Fresno^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Oncología Molecular; ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Central de Asturias. España.

Los linfomas cutáneos primarios constituyen el 7,5% de todos los linfomas. El 20% son de células B, entre los que se encuentra el linfoma primario cutáneo marginal de células B (LPCM CB), considerado de bajo grado de malignidad. La Amiloidosis Nodular (AN) es la amiloidosis cutánea primaria más infrecuente. Está vinculada a la producción y depósito de cadenas ligeras de inmunoglobulinas (amiloides AL) por parte de una proliferación local de células plasmáticas (CP). La asociación entre linfoma marginal y depósito de amiloide AL se ha descrito en muchos órganos pero sólo existen tres casos descritos limitados a piel. Varón de 44 años que presenta una lesión nodular cutánea escapular derecha de meses de evolución. Se biopsia, evidenciándose un LPCM CB, con una población mixta y CP asociadas a un depósito de material nodular, acelular, eosinófilo, localizado en dermis profunda e hipodermis, rojo congo positivo con birrefringencia con L.P. Los estudios de extensión descartaron afectación sistémica. La asociación entre el depósito de material amiloide a nivel sistémico y las discrasias sanguíneas es bien conocida, sin embargo, la sincronía de una amiloidosis primaria cutánea y un linfoma primario cutáneo es poco habitual. Dado que el depósito de amiloide se debe, con frecuencia, a procesos reactivos es importante reconocer esta asociación. Se han observado recurrencias e incluso casos con afectación sistémica por LPCM CB y también la

evolución a amiloidosis sistémica con lo que se propone tratamiento sistémico y seguimiento.

32. LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULA GRANDE VIRUS DE ESPSTEIN BARR POSITIVO PRIMARIO CUTÁNEO EN UN PACIENTE TRASPLANTADO DE HÍGADO Y RIÑÓN

E. Acebo Mariñas^a, J. Gardezabal García^a, V. de Benito Rica^a, M. Mendieta Eckert^a, V. Velasco Benito^b, A. Gaafar Eleraky^b y N. Saracibar Oyón^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santiago Apostol. Vitoria. España.

Los síndromes linfoproliferativos postrasplante son proliferaciones linfoides o plasmacíticas que suelen asociarse con la infección por el virus de Epstein Barr (VEB). Pueden ser polimorfos o monomorfos, en cuyo caso suelen ser indistinguibles de los linfomas de los pacientes inmunocompetentes. Es frecuente la afectación de los ganglios, pulmones, hígado y tracto gastrointestinal, pero la presentación cutánea primaria es excepcional. Varón de 71 años, sometido a trasplante hepático en el año 2000 por hepatocarcinoma VHC positivo, y trasplante renal por nefropatía en el año 2003, en tratamiento con micofenolato mofetilo y ciclosporina. Hace 2 meses fue remitido al Servicio de Dermatología por una úlcera supramaleolar derecha de 6 meses de evolución y 5 cm de diámetro. La biopsia mostró una proliferación difusa de células grandes redondas CD 20 +, LMP1 del VEB +, con un índice de proliferación del 30% (Ki67). La úlcera fue diagnosticada como un linfoma B difuso de célula grande en el contexto de un síndrome linfoproliferativo postrasplante. En el TAC de estadiaje no se observaron adenopatías ni megalias. Desde el punto de vista histopatológico el principal diagnóstico diferencial es con el linfoma del anciano VEB + que ocurre por definición en pacientes no inmunodeprimidos y con el linfoma B de células grandes tipo pierna, en el que el VEB no está implicado. Este tipo de linfomas pueden responder a la disminución de la terapia inmunosupresora o a la sustitución de ciclosporina por sirolimus, si bien la mayoría precisan rituximab, radioterapia y/o quimioterapia.

33. LINFOMA CUTÁNEO DIFUSO B DE CÉLULA GRANDE DE LAS PIERNAS. PRESENTACIÓN DE 2 CASOS

A. Córdoba^a, A. Panizo^a, I. Amat^a, M. Larrea^b, J.I. Yanguas^b, C. Llanos^a, M. Hervella^b, I. Rodríguez^a y M.E. Iglesias^b

^aAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra A. ^bDermatología. Complejo Hospitalario de Navarra A. España.

La clasificación de WHO de 2010 divide a los linfomas cutáneos B de célula grande en 2 subtipos: el linfoma cutáneo folicular de curso indolente y el linfoma B de célula grande de las piernas (LBCGP), de pronóstico intermedio. Caso 1: varón de 87 años con lesiones tumorales ulceradas en dorso y planta de pie y pierna. En la biopsia se observa dermis ocupada por linfocitos pleomorfos que resultan positivos con CD20, CD79-A, BCL-2 y MUM-1. El Ki-67 es del 70%. Se inicia tratamiento radioterápico, con mejoría clínica. Caso 2: mujer de 76 años que muestra nódulos de crecimiento progresivo y rápido en EID. En dermis se aprecia un infiltrado de células linfoides grandes positivas para CD20 y BCL2. El Ki-67 es del 60%. El estudio de extensión mostró afectación ósea y pulmonar. Se inicia tratamiento con CHOP y radioterapia local. Éxito a los 13 meses del diagnóstico. El LBCGP es la forma más frecuente de linfoma primario cutáneo B difuso de células grandes. Se presenta en pacientes ancianos. En el 80% de los casos se desarrolla en la pierna y en general bajo la rodilla. Se caracterizan por un fenotipo CD20, Bcl-2 y MUM-1 positivos. Hay que diferenciarlo del linfoma folicular que cursa con mejor pronóstico. Tiene tendencia a la extensión extracutánea (caso 2) y la mortalidad a los 5 años es del 50%. En los casos (caso

1) en que las condiciones del paciente no permiten el tratamiento habitual la radioterapia puede ser una buena opción terapéutica.

34. LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES NO TIPO PIERNA

S. Alcántara^a, A. Corrales^a, J. Brugal^b, J.J. Ríos^b, A. Rodríguez Pichardo^a, T. Ojeda^a y F.M. Camacho^a

^aDepartamento y Unidad de Gestión Clínica de Dermatología; ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Los linfomas cutáneos primarios de células B suelen presentar un cuadro clínico y un pronóstico completamente distinto a los de los linfomas sistémicos histológicamente similares. Para su correcto diagnóstico es necesario descartar un linfoma B primario sistémico en el momento de la manifestación cutánea y hasta 6 meses después (según la EORTC). Atendiendo a la clasificación WHO/ EORTC los linfomas cutáneos de células B maduras se clasifican en: linfoma de la zona marginal (LCPZM), linfoma centrofolicular (LCPCF) y linfoma difuso de células grandes (LCPDCG). Este último linfoma incluye dos subtipos: tipo pierna y de células grandes sin otras especificaciones (NOS). Presentamos el caso de un varón de 70 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por dos lesiones en superficie maleolar externa derecha, con sangrados ocasionales, de cuatro años de evolución. A la exploración objetivamos dos tumoraciones próximas, de 2 y 3 cm de diámetro, con ulceración central en la de menor tamaño, junto a varias placas eritematosas infiltradas. Ante la sospecha de probable neoplasia linfoide, procedimos a la realización de una biopsia. El estudio histológico mostró una proliferación linfoide difusa, localizada en dermis, de márgenes infiltrantes y con una alta actividad proliferativa. Las células neoplásicas fueron intensamente positivas con CD20, CD45 y CD79a y negativas con CD3 y CD30. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para CD10, Bcl-2 y MUM-1. El marcador Bcl-6 resultó intensamente positivo. Estos datos permitieron descartar un LCPZM, LCPCF y LCPDCG tipo pierna, y confirmaron el diagnóstico de linfoma B difuso de células grandes tipo NOS. El estudio de extensión resultó negativo, por lo que el diagnóstico final fue de linfoma primario cutáneo. La variante más frecuente de linfoma cutáneo primario difuso de células B es el tipo pierna, que suele presentarse casi exclusivamente en miembros inferiores. El diagnóstico diferencial con la otra variante, tipo NOS, radica en el estudio inmunohistoquímico. El tipo pierna no suele expresar CD10, mientras que es positivo con Bcl-2 y MUM-1/ IRF-4 (fenotipo activado); la expresión de Bcl-6 es variable. Este perfil inmunohistoquímico suele predecir un curso clínico más agresivo que la variante NOS, la cual se caracteriza por ser negativa con Bcl-2 y positiva con Bcl-6. El caso que presentamos se trata de un linfoma cutáneo primario difuso de células grandes no tipo pierna localizado en miembros inferiores. Concluimos resaltando la importancia de realizar estudio inmunohistoquímico con Bcl-2, Bcl-6 y MUM-1 para la correcta tipificación de estas neoplasias.

35. PLASMOCITOMA PRIMARIO CUTÁNEO MÚLTIPLE

P. Soro^a, J.C. Pascual^a, M. Niveiro^b, J. Bañuls^a, P. Arribas^a, L. Francés^a y A. Bouret^a

^aServicio de Dermatología y Venereología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Varón, 67 años, sin antecedentes de interés, que presentaba una pápula eritematosa en brazo izquierdo, asintomática, de varios meses de evolución. Histológicamente se observó un infiltrado nodular de células plasmáticas en dermis, con pleomorfismo nuclear, positivas para CD 79, CD 138 y cadenas ligeras κ , con negatividad para cadenas ligeras λ . Tras la realización de exámenes de sangre periférica, médula ósea y pruebas de imagen,

que resultaron negativos, se estableció el diagnóstico de plasmocitoma cutáneo primario. Un año después presentó cuatro pápulas eritematosas en región glútea derecha, todas ellas con histología superponible a la lesión inicial. De nuevo el estudio de extensión fue negativo. Actualmente el paciente sigue controles en la consulta de dermatología. El plasmocitoma cutáneo primario es una proliferación monoclonal de células plasmáticas que se origina primariamente en la piel, sin evidencia de enfermedad sistémica. Es un tipo de tumor excepcional, con menos de 40 casos publicados en la literatura. Las lesiones pueden ser únicas o múltiples, con más riesgo de afectación ganglionar y visceral en el segundo caso. Presenta células plasmáticas que expresan CD 38, CD 79 y CD 138, y un único tipo de cadena ligera de Ig. Los tumores bien diferenciados pueden ser confundidos con sífilis o infección por *Borrelia*, mientras que los pobremente diferenciados pueden diagnosticarse erróneamente como linfoma de alto grado, carcinoma o melanoma. En caso de presentar una población importante de linfocitos acompañante puede confundirse con un linfoma de células B de la zona marginal primario cutáneo.

36. NÚDULOS SUBCUTÁNEOS POSVACUNACIÓN. ESPECTRO HISTOPATOLÓGICO

J.F. Pérez-Ochoa^a, C. Carrato^a, L. Puig^b, M.T. Martín Urdá^c, M.M. Gómez-Vázquez^c, P. Juberías^d, J. Álvaro^a, P. Parrales^a y M.T. Fernández-Figueras^a

^aHospital Universitario Germans Trias i Pujol. ^bHospital de Sant Pau. ^cHospital Municipal de Badalona. Barcelona. ^dDermatek. Centro Médico Teknon. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

Los nódulos subcutáneos persistentes pueden surgir después de una vacunación o desensibilización a alérgenos. La hinchazón puede aparecer como resultado de una reacción específica histiocitaria al alumbre, utilizada en muchas preparaciones para acelerar la respuesta inmune. Presentamos cuatro casos de picadura en la zona de vacunación (3 mujeres y 1 hombre), de edades comprendidas entre los 25 y 51 años. En dos casos habían recibido vacunas para desensibilización alérgica y los otros dos la lesión había sido desencadenada por picaduras de insecto sobre vacunaciones de viruela y hepatitis B. El lapso de tiempo entre la administración de las vacunas y la aparición de las lesiones fue de entre 1 y 34 años. Se observaron tres patrones de respuesta: 1) reacción granulomatosa con trayectos fistulosos y tejido de granulación exuberante; 2) esclerosis con inflamación crónica y 3) dos casos de paniculitis linfocitaria con esclerosis y folículos linfoides que planteaba un diagnóstico diferencial con pseudopaniculitis lúpica y pseudolinfoma. En todas las muestras se identificaron abundantes histiocitos conteniendo material granular anfófilo característico del alumbre. Es importante reconocer esta entidad que puede simular otros procesos dado que entre la administración de la vacuna y la reacción pueden pasar años. Nos parece interesante resaltar que en dos pacientes el desencadenante de la inflamación fue una picadura.

37. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

P. Molés-Poveda^a, B. Rodrigo-Nicolás^a, M. Armengot-Carbó^a, N. Barrado-Solis^a, R. Carmena^a, E. Quecedo^a, E. Gimeno^a, J. San Juan^b y M. Moragón Gordon^c

^aDepartamento de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España.

^cDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es una histiocitosis de células no Langerhans, infrecuente, de etiología desconocida, que afec-

ta a niños y jóvenes. Dada su baja frecuencia y la relevancia del diagnóstico histopatológico, presentamos dos casos de esta entidad. El primero, un varón de 23 meses remitido por un nódulo eritematoso en el muslo izquierdo de meses de evolución. El estudio de extensión evidenció adenopatías latero-cervicales bilaterales inespecíficas. En la histología se observó proliferación dérmica de histiocitos grandes, eosinófilos, entremezclados con linfocitos y escasos eosinófilos, con fenómenos de emperipolesis. El segundo, un varón de 36 años, consultó por presentar dos tumoraciones eritemato-marrónáceas en la espalda de años de evolución. La exploración complementaria fue anodina. La histología mostró un infiltrado inflamatorio dérmico constituido por células plasmáticas, linfocitos, neutrófilos e histiocitos con fenómenos de emperipolesis. El estudio inmuno-histoquímico fue similar en ambos, mostrando positividad para S100 y CD68 y negatividad para CD1. Con estos datos fueron diagnosticados de ERD limitada a la piel. La presentación típica de la ERD cursa con linfadenopatía cervical bilateral indolora, junto con fiebre, anemia, neutrofilia, aumento VSG e hipergammaglobulinemia policlonal. En el 40% de los casos hay afectación extraganglionar, siendo la piel el órgano más afectado. Las formas puramente cutáneas, como los casos presentados, representan el 3%. La emperipolesis es característica en la histología y la inmuno-histoquímica es positiva para S100, CD11c, CD14, CD68, Laminina 5 y Lisozima y negativa para CD1. La evolución suele ser benigna sobre todo en los casos puramente cutáneos, como en los casos presentados.

Bibliografía

Chu P, LeBoit PE. Histologic features of cutaneous sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease): study of cases both with and without systemic involvement. *J Cutan Pathol*. 1992;19:201-6.

Lu et al. Clinical and histopathological spectrum of cutaneous Rosai-Dorfman disease in Taiwan. *J Am Acad Dermatol*. 2004;6:931-9.

Pérez A, Rodríguez M, Febrer I, Aliaga A. Sinus histiocytosis confined to the skin. Case report and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 1995;17:384-8.

38. DERMATOFIBROMA CELULAR ATÍPICO CON INTENSA REACCIÓN FOLICULAR LINFOIDE

F.J. Torres Gómez^a, P. Fernández Machín^a y J.J. Ríos Martín^b

^aUnidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Si bien el dermatofibroma es una lesión cutánea frecuente en la rutina diagnóstica tanto del dermatólogo como del patólogo, se han escrito múltiples variables, que en ocasiones conllevan la necesidad de establecer diagnósticos diferenciales de distinta magnitud. El caso que presentamos en esta ocasión no sólo exhibe las características histológicas de un dermatofibroma celular sino que las células, muchas de ellas atípicas, se encuentran relacionadas en profundidad con folículos linfoides con centros germinales reactivos, patrón escasamente referido en la literatura. El diagnóstico diferencial histológico debe establecerse principalmente con lesiones cutáneas que exhiban atipia celular, principalmente leiomiomasarcoma, melanoma dermatofibrosarcoma protuberans, carcinoma sarcomatoide y fibroxantoma atípico. La utilización de un escueto panel inmuno-histoquímico ayudará a descartar estas opciones.

39. LIPOBLASTOMA Y LIPOBLASTOMATOSIS. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS CLÍNICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A. Córdoba^a, I. Rodríguez^a, C. Llanos^a, R. Vives^b y M. Fernández^c

^aServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra "A". ^bServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra "A". ^cServicio de Dermatología. Hospital García Orcoyen. Navarra. España.

El lipoblastoma y la lipoblastomatosis son dos raras entidades benignas que fueron descritas por primera vez por Cheng y Enzinger en 1973. Caso 1: niña de 11 años que presenta un nódulo doloroso a la palpación, de 1 cm en el talón y de localización subcutánea. Se realizó extirpación completa de la lesión. Caso 2: mujer de 33 años que presenta una lesión de límites imprecisos, inflamatoria y dolorosa en dorso de pie izquierdo de un año de evolución. Se realizó una biopsia para diagnóstico. Microscópicamente las lesiones estaban constituidas por una proliferación de tejido adiposo maduro entremezclado con un estroma mixoide y células estromales fusocelulares. No había atipia celular ni mitosis. En el primer caso la lesión estaba bien delimitada y se realizó el diagnóstico de lipoblastoma. Sin embargo, en el segundo caso, la lesión tenía un crecimiento infiltrante y difuso, por lo que se realizó el diagnóstico de lipoblastomatosis. Ambas entidades han sido poco descritas en la literatura. La localización más frecuente es en las extremidades; y puede ser en región subcutánea o profunda, como en retroperitoneo, donde se han descrito casos de hasta 20 centímetros de diámetro. El lipoblastoma es una lesión circunscrita y de localización superficial; mientras que la lipoblastomatosis es de crecimiento difuso, infiltrante y de localización más profunda. El tratamiento de elección es la extirpación completa, en caso contrario el riesgo de recidiva es de un 9 a un 33%, sobre todo en los casos de afectación difusa.

40. HAMARTOMA DE PARTES BLANDAS DEL SÍNDROME PTEN: CARACTERÍSTICAS DE UNA ENTIDAD RECIÉN DESCRITA

M.J. Beato^a y J.C. López Gutiérrez^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El síndrome hamartomatoso-tumoral PTEN es un espectro que incluye los síndromes Cowden y Bannayan-Riley-Ruvalcaba. Con frecuencia, estos pacientes presentan una lesión dolorosa y tumefacta, que normalmente es intramuscular, pero que también puede afectar al hueso, fascia, tejido subcutáneo y piel. Normalmente se manifiesta en la adolescencia, y su localización más frecuente es el miembro inferior. Esta lesión, que hasta ahora se había venido diagnosticando de malformación arteriovenosa, ha sido reconsiderada como un hamartoma. El hamartoma de partes blandas del síndrome PTEN se caracteriza por una proporción variable de tejido adiposo, tejido conectivo, vasos, folículos linfoides, nervios hipertrofiados y focos de hueso.

41. PECOMA ESCLEROSANTE DIAGNOSTICADO POR BIOPSIA TRU-CUT EN PACIENTE CON ESCLEROSIS TUBEROSA

E. Mejía^a, D. Giménez^a, R. Pérez^b, C. Sánchez^c, L. Ramos^d, M.T. Fernández-Figueras^a y E. Musulén^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bDepartamento de Radiodiagnóstico; ^cDepartamento de Diagnóstico por la Imagen; ^dDepartamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

El tumor de células epiteloides con diferenciación perivascular, PEComa, es grupo heterogéneo de neoplasias mesenquimales entre

las que se encuentran el angiomiolipoma, la linfangioleiomiomatosis, el linfangiomioma, el tumor miomelanocítico del ligamento falciforme y el tumor "sugar" de células claras pulmonar. Histológicamente se caracterizan por presentar células claras, epiteloides, que coexisten con marcadores melanocíticos y musculares. Otras formas de PEComas son extraordinariamente poco frecuentes, pero un porcentaje importante de casos se presentan en pacientes afectados de esclerosis tuberosa (ET). Presentamos el caso de una mujer con ET que presentó un PEComa en el dorso del pie. Mujer de 45 años de edad afecta de ET con hamartomas en el SNC. y angiomiolipoma renal que acudió por dolor en el pie de larga evolución. La RMN mostró una tumoración sólida de partes blandas, de contornos lobulados, en el dorso del pie derecho de 10 cm. Dada la accesibilidad del tumor se realizó una biopsia tru-cut guiada por TAC a través de piel. El estudio histológico mostró una proliferación de células de citoplasma claro que en pequeños grupos compactos se disponían en estroma marcadamente colagenizado. Estas células expresaron marcadores melanocíticos (HMB45, melan A y pan melanoma) y musculares (actina). Con el diagnóstico de PEComa esclerosante se realizó la exéresis del tumor corroborándose el diagnóstico en la pieza de resección. Los PEComas de partes blandas son tumores extraordinariamente poco frecuentes pero siempre deben incluirse en el diagnóstico diferencial de un tumor en pacientes con esclerosis tuberosa.

42. HAMARTOMA MESENQUIMAL RABDOMIOMATOSO

C.M. Bernal-Mañas^a, M.A. Isaac-Montero^a, S. Ortiz-Reina^a, A. Buendía-Alcaraz^a, M.C. Vargas-Uribe^b, R. Ruiz-Prunedá^b y J.P. Hernández-Bermejo^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. ^bServicio de Cirugía Pediátrica. Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena. Murcia. España.

El hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso es una lesión congénita rara que consiste en la presencia de fibras musculares estriadas dispuestas al azar en dermis como consecuencia de una migración anómala durante la embriogénesis. Se trata de una entidad con unas características histopatológicas propias, sin dificultad diagnóstica, pero dada su asociación con anomalías congénitas es necesario un exhaustivo examen clínico del paciente para descartar otras malformaciones. Se presenta el caso de una lesión bilobulada en línea cervical media en un paciente de un año de edad que se diagnosticó tras la extirpación de hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso sin encontrarse malformaciones congénitas asociadas.

43. HAMARTOMA CONGÉNITO DE MÚSCULO LISO. UNA LESIÓN PECULIAR

F.J. Torres Gómez^a, P. Fernández Machín^a y J.J. Ríos Martín^b

^aUnidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Traemos a colación una entidad infrecuente con características clínicas insidiosas y un cuadro histológico peculiar aunque discreto, que puede pasar desapercibido al observador inexperto. En efecto, el hamartoma congénito de músculo liso es una lesión, generalmente exofítica, que llama la atención al clínico y a la familia desde el nacimiento-primeros años de vida aunque se han descrito casos en adultos. Lesión inespecífica, puede ofrecer diferenciación pilosa superficial que obliga a establecer el diagnóstico diferencial con el nevus de Becker. En cambio, no es extraña la extirpación quirúrgica lesional pues el diagnóstico definitivo se establece con la peculiar histología consistente en haces de músculo liso distribuidos aleatoriamente en dermis. Estos haces, gruesos y cortos, pueden pasar

desapercibidos en cortes poco teñidos o en lesiones en las que exista fibrosis y/o hialinización de fibras colágenas. En tal caso, un alto índice de sospecha ante la ausencia de hallazgos en una lesión numular o en placa, congénita y el apoyo de técnicas inmunohistoquímicas que pongan de manifiesto el componente muscular hamartomatoso, nos brindarán la clave diagnóstica.

44. HAMARTOMA MÚSCULO LISO

P. Gómez Iglesias^a, F. Pinedo Moraleda^a, A. Pampín Franco^b, E. Gómez de la Fuente^b, V. Yuste del Pozo^a, F.J. Salamanca Santamaría^a y J.L. López Esteban^b

^aUnidad de Anatomía Patológica; ^bUnidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid. España.

Niña de 12 años que presenta, desde el nacimiento, una mácula de color pardo, localizada en la línea media de la región lumbar, que muestra enrojecimiento al roce y al contacto con el agua caliente. A la exploración la lesión mide aproximadamente 5 cm y muestra ligera hipertricosis. Se confirma eritema, pero no edema, tras fricción de la piel. A nivel de la dermis reticular se observa una proliferación de haces de músculo liso maduro e hiperpigmentación de la capa basal epidérmica. Los folículos pilosebáceos son normales. El hamartoma de músculo liso es una malformación cutánea poco frecuente consistente en una proliferación desordenada de fibras musculares lisas en la dermis, procedentes del músculo erector del pelo. Tiene un carácter congénito y excepcionalmente muestra asociación familiar. Cursa como una lesión habitualmente única, levemente pigmentada, localizada en la espalda o extremidades inferiores. Puede presentar aumento de los pliegues cutáneos o hipertricosis. Típicamente se produce eritema y ligera induración de la lesión al roce (signo de *pseudoDarier*). No se asocia a afectación de los órganos internos ni se ha descrito malignización. Por su inespecificidad puede presentar dificultades para el diagnóstico clínico. No requiere tratamiento quirúrgico.

Bibliografía

- García-Gaván J, Pérez-Pérez L, Allegue F, et al. Multiple congenital familial smooth muscle hamartoma in two siblings. *Dermatol Online J.* 2012;18:7.
Haydeh G, Massoud A, Pedram N. Multiple smooth muscle hamartoma: Case report and review of the literature. *Indian J Dermatol.* 2009; 54:68-71.

45. TIPOS HISTOLÓGICOS DE LOS TUMORES ADIPOSOS BENIGNOS DE LA PIEL

J. Álvaro, E. Musulén, S. Medina, X. Sáenz, N. de la Ossa, M.A. Fernández-Vasalo y M.T. Fernández-Figueras

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

Los tumores adiposos benignos de la piel forman un grupo heterogéneo de lesiones frecuentes. Dado que pueden presentar aspectos microscópicos muy diferentes es importantes reconocerlos para evitar cometer errores diagnósticos. Hemos identificado per *sno-med* diferentes tipos histológicos de lipomas en nuestros archivos. Revisamos las preparaciones histológicas, las historias clínicas de algunos de los pacientes para conocer la evolución de las lesiones más raras y corroborar la benignidad de las mismas y mostramos las imágenes representativas de cada uno de los casos. Los distintos tipos de lipomas que ilustramos corresponden a las siguientes entidades: nevus lipomatoso, miolipoma, fibrolipoma, angioliipoma, angiomixoliipoma, mixoliipoma, condrolipoma, hibernoma, osteocondrolipoma, adenoliipoma, lipoma pleomórfico, lipoma fusocelular, hamartoma lipomatoso, necrosis grasa nóduloquistica y angiomixoliipoma. Conocer la morfología de las distintas entidades que conforman las lesiones lipomatosas benignas de la piel es crucial para evitar posibles errores diagnósticos.

46. DOS TUMORES VULVARES

M.F. Latouche Arias^a, M. Evole Buselli^b, M. Llavador Ros^a y M. Hernández Martí^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Los tumores mesenquimales De la vulva se pueden agrupar en dos grandes categorías: aquellos tumores que pueden localizarse en cualquier región cutánea, incluida la vulva vaginal y aquellos tumores, que son exclusivos del tracto genital distal femenino. Los tumores mesenquimales del estroma vulvovaginal es un grupo heterogéneo, difíciles de diferenciar ya que pueden ser muy similares histológicamente y los marcadores inmunohistoquímicos no proporcionan criterios para su diferenciación. Presentamos dos casos de tumores de la vulva: Caso 1: mujer de 47 años con un tumor del estroma vulvovaginal de 10 cm de diámetro de nueve años de evolución. Caso 2: mujer de 67 años con dermatofibrosarcoma protuberans en vulva, raramente descrito en ésta localización.

47. COLAGENOMA CEREBRIFORME: MARCADOR CUTÁNEO DEL SÍNDROME DE PROTEUS

S. Machan^a, U. Pielasinski^a, E. Martínez Barba^b, J.L. Díaz^a y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

El colagenoma cerebriforme es una de las manifestaciones clínicas más características del síndrome de Proteus. Este síndrome es un raro trastorno que reúne anomalías principalmente esqueléticas, oculares, neurológicas y/o cutáneas. Presentamos el caso de un varón de 27 años que consultaba por una lesión cutánea en la planta del pie izquierdo. La lesión había aumentado progresivamente de tamaño desde la infancia y era asintomática. En la exploración presentaba un engrosamiento de la piel de la planta del pie izquierdo con surcos profundos en su superficie que le daba un aspecto cerebriforme. El estudio histológico de la lesión mostraba una fibrosis densa de todo el espesor de la dermis bajo una epidermis aplanaada y cubierta por una capa córnea gruesa y compacta. Entre los haces de colágeno denso se observaban también algunos fibroblastos fusiformes, de núcleo monomorfo y escaso citoplasma. El estudio inmunohistoquímico mostraba positividad de los escasos fibroblastos para vimentina y CD34, pero eran negativos para la proteína S-100, el EMA y la actina de músculo liso. El estudio genético demostró la mutación del oncogen AKT1. Se hizo el diagnóstico de colagenoma cerebriforme y actualmente se investiga la presencia de otras anomalías asociadas al Síndrome de Proteus. El síndrome de Proteus se debe a una mutación activante del oncogen AKT1 que conduce al hipercrecimiento de determinados tejidos y la susceptibilidad para el desarrollo de tumores en estos pacientes. El colagenoma cerebriforme es un buen marcador cutáneo de este síndrome, aunque a veces aparece de forma aislada.

48. CILINDROMAS Y ESPIRADENOMAS MÚLTIPLES ESPORÁDICOS DE APARICIÓN PROGRESIVA EN MUJER PERUANA

A. Márquez García^a, T. Ojeda Vila^a, C. del Prado Alba^b, J.J. Ríos Martín^b y F.M. Camacho Martínez^a

^aUGC Dermatología; ^bUGC Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Presentamos un caso de una mujer de 41 años de nacionalidad Peruana, con antecedentes personales de brucelosis hace 20

años, nos consultó por la aparición de unas lesiones cutáneas quísticas en la región facial y el tronco tras dar a luz a su hijo hacia 4 años, ligeramente dolorosas pero no pruriginosas. Carece de antecedentes familiares de lesiones cutáneas similares. A la exploración física nos encontramos con múltiples elementos quísticos en la región facial (de predominio en frente y dorso nasal) y en tronco, de coloración negruzca alcanzando algunos grandes dimensiones, así como numerosos elementos papulosos milimétricos de color piel con telangiectasias en superficie en frente y ambas sienes. Se realiza extirpación de varios elementos quísticos para estudio histológico y la dermatopatología de 2 de ellos revela una neoformación ovoide constituida por nódulos, localizada en dermis y tejido celular subcutáneo con infiltrado de linfocitos y material de membrana PAS positivo compatible con espiadenomas ecritos y en las otras 2 lesiones extirpadas podemos observar tumores dérmicos mal circunscritos, rodeados hialina y colágeno formando un “Rompecabezas” sugestivos de cilindromas. Los Espiadenomas ecritos son unos tumores epiteliales raros derivados de las glándulas sudoríparas que suelen localizarse en la cara o en la región ventral de la mitad superior del cuerpo y se presentan normalmente como lesiones únicas, siendo más frecuentes en varones. Hay descritos casos de tumores múltiples (menos del 2%) siguiendo una distribución lineal o segmentaria (líneas de Blaschko). Los cilindromas suelen aparecer en el cuero cabelludo de forma solitaria y esporádica, pero hay descritos casos de cilindromas múltiples, como es el caso de la cilindromatosis familiar y la cilindromatosis facial esporádica. La coexistencia de los espiadenomas con otras neoplasias similares como los tricoepiteliomas o cilindromas es frecuente y la aparición de lesiones transicionales en las que se combinan hallazgos histológicos de estos tumores (espiadenocilindromas), puesto que todos ellos derivan de las mismas células madre. En el Síndrome de Brooke-Spiegler coexisten cilindromas, tricoepiteliomas y espiadenomas ecritos. Nuestro caso puede tratarse de un Síndrome de Brooke-Spiegler en el que no hemos extirpado ninguna lesión compatible con tricoepiteliomas o una nueva entidad clínica consistente en cilindromas y espiadenomas múltiples.

49. MELANOMA DE CÉLULAS PEQUEÑAS

A. Corrales Rodríguez, S. Alcántara Luna, C. Fernández Martín, J.J. Ríos Martín y F.M. Camacho Martínez

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

El término “melanoma de células pequeñas” ha sido fuente de confusión. En la literatura se ha utilizado como sinónimo de melanoma nevoide o como una variedad de melanoma de alto grado de la infancia. Consiste en un melanoma de alto grado que se presenta como un tumor de células pequeñas basófilas que recuerdan a las células névicas tipo B. Son los más frecuentemente encontrados en el marco de un melanoma maligno que surge de un nevus congénito gigante. Nosotros presentamos un nuevo caso caracterizado por las típicas células pequeñas, basófilas, de escaso citoplasma y núcleo hiper Cromático, conformando pequeños nidos, que recuerdan a las células névicas tipo B pero sin maduración en profundidad. Las células se tiñen con Melan A y con HMB 45 mostrando un patrón homogéneo. La tinción con Ki 67, aún siendo positiva, no muestra un alto índice de proliferación distinguiendo dos componentes, uno superficial con una tasa de proliferación alta y uno profundo con una tasa mucho más baja.

50. ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA: UTILIDAD DIAGNÓSTICA DEL ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO CON P63

S. Scocco, A. García Escudero, P. Gallinato Pérez, D.J. Castillo Palomino, C.M. del Prado Alba, A.D. Lozano Salazar, I. Ortega Medina y J.J. Ríos Martín

UGC Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

La enfermedad de Paget extramamaria es una entidad relativamente infrecuente que presenta unas características histopatológicas peculiares. No obstante, ocasionalmente, puede plantear problemas de diagnóstico diferencial con el carcinoma escamoso intraepidérmico. Recientemente se han publicado algunos artículos donde se pone de manifiesto la utilidad diagnóstica del estudio inmunohistoquímico con la proteína p63 para solventar el problema diagnóstico sobre todo en los casos de carcinoma escamoso CK7 positivos. Presentamos el caso de una mujer de 53 años con antecedentes personales de adenocarcinoma endometrial que presenta lesiones vulvares compatibles con liquen. El estudio histológico es compatible con una enfermedad de Paget pero plantea entre otros el diferencial con el carcinoma escamoso in situ. El estudio inmunohistoquímico fue positivo en las células tumorales para CK7 y negativo para CK34BE12, S-100, RE y p63. La inmunoreacción negativa para la proteína p63 ofrece evidencia adicional sobre el diagnóstico de enfermedad de Paget confirmando su utilidad diagnóstica.

Bibliografía

- Du X, Yin X, Zhou N, Zhang G, Shi H, Cao S. Extramammary Paget's disease mimicking acantholytic squamous cell carcinoma in situ: a case report. *J Cutan Pathol*. 2010;37:683.
- Memezawa A, Okuyama R, Tagami H, Aiba S. P63 constitutes a useful histochemical marker for differentiation of Pagetoid Bowen's disease from extramammary Paget's disease. *Sunday*. 2008;980-8574.
- Etienne CE Wang BA, Yung Chien Kwah, Wee Ping Tan, Joyce SS Lee, Suat Hoon Tan. Extramammary Paget disease: Immunohistochemistry is critical to distinguish potential mimickers. *Dermatology Online Journal*. 2012;18:4.

51. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS ASOCIADA A LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA AGUDA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

S. Scocco, P. Gallinato Pérez, A. García Escudero, J.M. Brugal Molina, A.P. Rodríguez Caulo, K.M. Gallardo Rodríguez y J.J. Ríos Martín

UGC de Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. España.

Presentamos el caso de una rara asociación descrita en la literatura pero que es necesario reconocer para no confundirla con una recidiva del proceso linfomatoso. Paciente varón de 3 años con leucemia linfoblástica aguda T. Tras finalizar tratamiento quimioterápico aparecen progresivamente nódulos cutáneos. Fallece a las 6 semanas por patología pulmonar. La biopsia muestra un infiltrado polimorfo dérmico con afectación focal de la epidermis. La célula predominante es ovoide con abundante citoplasma eosinófilo y núcleo indentado, reniforme, en grano de café (célula de Langerhans) que expresa CD1a y S-100. La Histiocitosis de células de Langerhans es un desorden clonal infrecuente caracterizado por la proliferación de células dendríticas de morfología y fenotipo de células de Langerhans, con los característicos gránulos de Birbeck. El pronóstico depende de la edad del paciente, la extensión de la enfermedad y la presencia de disfunción orgánica. La asociación con neoplasias malignas (linfoma, leucemia y tumores pulmonares) es rara y ensombrece el pronóstico.

Bibliografía

- Costa da Cunha Castro E, Blazquez C, Boyd J, et al. Clinicopathologic Features of histiocytic lesions following ALL, with a review of the literature. *Pediat Dev Pathol.* 2009;30:1.
- Fefdmán A.L, Berthold F, Arceci R.J, Abramowsky C, Shehata B. M, Mann K.P, Laver S.J, Pritchard J, Raffeld M, Sjaffe E. Clonal relationship between precursor T-lymphoblastic leukaemia/lymphoma and Langerhans-cell histiocytosis. *Lancet Oncol.* 2005;6:435-37.

52. MATRICOMA MELANOCÍTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Luján Rodríguez^a, B. Narváez Moreno^b y T. Zulueta Dorado^a

^aU.G.C. Anatomía Patológica; ^bU.G.C. Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Mujer de 88 años con antecedentes personales de cardiopatía isquémica en tratamiento con AAS y ramipril, consulta por lesión tumoral en mejilla derecha de 5 meses evolución asintomática con sangrado espontáneo ocasional. En la exploración presentaba lesión papulonodular de 1 cm de diámetro, coloración oscura-violácea, de bordes irregulares, asociada con signos de daño solar crónico. No se palpaban adenopatías loco-regionales. El estudio histopatológico evidenció, en la dermis media y profunda, un tumor pigmentado bien delimitado, constituido por una población celular bifásica formada por células dendríticas melanocíticas y

células epiteliales de hábito basaloide con áreas focales de atipia citológica con figuras mitóticas dispersas, mezcladas con células en sombra. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad del componente basaloide para B - Catenina y focal para citoqueratina AE1/AE3, mientras que las células dendríticas melanocíticas mostraron positividad para Melan A, HMB45 y S-100. El matricoma melanocítico (MM) se presenta como una lesión papulonodular pigmentada en personas añosas en zonas con daño solar crónico. Histológicamente se caracterizan por la proliferación de células matriciales con un grado leve-moderado de atipia nuclear y mitótico junto con células en sombra y células melanocíticas dendríticas intercaladas. Se debe realizar el diagnóstico diferencial clínico con el carcinoma basocelular pigmentado, el melanoma maligno y el hemangioma; a nivel histopatológico con el carcinoma matricial con importante hiperplasia melanocítica, melanoma maligno, matricoma, tricoblastoma, carcinoma basocelular con diferenciación matricial y pilomatricoma pigmentado. Los bordes bien definidos, el pequeño tamaño y la ausencia de recidivas sugieren que se trata de una neoplasia benigna, y no de un carcinoma matricial, pese a mostrar una atipia citológica variable y frecuentes figuras mitóticas.

Bibliografía

- Carlson JA, et al. Melanocytic matricoma: a report of two cases of a new entity. *Am J Dermatopathol.* 1999;21:344.
- Monteagudo B, Requena L, Used-Aznar MM, et al. Melanocytic matricoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:576-8.
- Zussman J, Sheth S, Ra SH, Binder SW. Melanocytic Matricoma With Melanocytic Atypia: Report of a Unique Case and Review of the Literature *Am J Dermatopathol.* 2011.