



# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

## XL Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Málaga, 7 y 8 de noviembre de 2014

### Casos clínicos (Minicases)

#### 1. "ECCEMA" FACIAL DE EVOLUCIÓN ATÍPICA

E. Acebo Marinas<sup>a</sup>, L. Díaz Ramón<sup>a</sup>, V. Velasco Benito<sup>b</sup>, J. Gardeazabal García<sup>a</sup> y N. Saracíbar<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Vizcaya. España. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Araba. Vitoria. España.

Mujer de 80 años que acude a la consulta de Dermatología desde 2008 por lesiones "eccematosas" pruriginosas de 8 meses de evolución, localizadas en párpado inferior derecho y dorso nasal. Se realiza biopsia con diagnóstico de dermatitis espongiforme compatible con eccema. La analítica es normal salvo factor reumatoide positivo, con ANAs, C3, C4, CK, VSG y PCR normales o negativos. Ante la falta de respuesta a corticoides se realizan pruebas epicutáneas en dos ocasiones, incluidos corticoides tópicos, que son negativas. En una biopsia posterior de una lesión de la mejilla se diagnostica como dermatitis de interfase compatible con lupus, por lo que inicia hidroxicloroquina sin respuesta. En 2012 aparecen nuevas lesiones eritematodescamativas en abdomen y glúteos, así como una placa infiltrada en pómulo izquierdo, observándose epidermotropismo en la biopsia y demostrándose el mismo clon (TCR) en lesiones de cara y cuerpo. La paciente consigue remisión completa con fototerapia. La micosis fungoide con presentación facial casi siempre se relaciona con la forma folicular. En nuestra experiencia, no hemos tenido casos con afectación exclusiva de la cara durante 4 años con lesiones tipo patch. Desde el punto de vista histopatológico, la micosis fungoide sospechada clínicamente requiere de media tres biopsias para confirmarse. En nuestro caso la falta de sospecha clínica y la presencia de espongiosis, hallazgo poco frecuente en la micosis fungoide, provocaron un retraso en el diagnóstico.

#### 2. PANICULITIS GRANULOMATOSA SUPURATIVA EN HOMBRE DE 52 AÑOS

J.E. Brugal Molina, J.A. Ruiz Macía, J. Gregori Colome, E. Muñoz Ramírez, F. Hostalet Robles, E. Huertas Valero, L.M. Gallego y J.J. Ríos Martín

*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Vega Baja de Orihuela. Alicante. España.*

Hombre de 52 años de edad que ingresa en nuestro centro por presentar lesiones eritematosas, dolorosas y ulceradas en miembro inferior izquierdo de 4 meses de evolución, que no remiten tras tratamiento antibiótico. Se realiza biopsia con diagnóstico de paniculitis granulomatosa supurativa, con especial enfoque hacia lesiones sistémicas tipo granulomatosis con angeítis, micobacterias atípicas y paniculitis facticia. Se sugieren estudios microbiológicos (micobacterias, cultivos, gram, etc.) y descartar afectación pulmonar. Entre los antecedentes personales destaca: un absceso perianal, dos fístulas anales y tendencia a las diarreas "desde siempre". Se realiza una colonoscopia donde se advierte en rectosigma un adenocarcinoma PT2, N0, Mx, fisuras y múltiples granulomas no necrotizantes, lo que sugiere una enfermedad inflamatoria crónica granulomatosa asociada (enfermedad de Crohn). Con todos los datos clínicos y anatómopatológicos el diagnóstico definitivo fue: enfermedad de Crohn metastásica. Esta forma paniculítica de presentación cutánea de la enfermedad de Crohn es infrecuente, sobre todo en tobillo. El diagnóstico diferencial debe de plantearse con entidades granulomatosas como: micobacterias atípicas, enfermedad de Wegener, entre otras.

#### 3. PANFOLICULOMA QUÍSTICO. UNA NEOPLASIA ANEXIAL INFRECUENTE

J. Fraga, C. Gordillo y A. Ascensión

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.*

El panfoliculoma es una neoplasia anexial benigna infrecuente, descrita por Ackerman en 1993. Se trata de una neoplasia folicular que

se diferencia hacia todos sus componentes. De tal manera que se reconocen áreas de diferenciación infundibular con epitelio escamoso estratificado con diferenciación infundibular. Diferenciación hacia la vaina radicular externa, con presencia de células epiteliales pálidas con queratinización tricolemal y células claras con abundante glucógeno. Diferenciación hacia la vaina interna, con gránulos de trichialina y queratinización gris/azulada. Diferenciación hacia el bulbo piloso, con células matriciales. Diferenciación hacia tallo piloso, con presencia de células sombra. También se identifican áreas de diferenciación a germen folicular, con presencia de células foliculares germinativas con empalizada periférica. Puede existir diferenciación hacia la papila. La localización más frecuente es la cabeza. Se describe en pacientes por encima de 20 años, generalmente de más de 50, sin predilección de sexo. Se han reconocido tres variantes histológicas: superficial, quística (las más frecuentes) y nodular. Presentamos el caso de un varón de 39 años que presentaba un panfoliculoma quístico, localizado en la mejilla derecha. Se comentan las características histológicas y se plantean los diagnósticos diferenciales. Algunos autores dudan de la existencia de esta entidad y plantean que algunos casos corresponderían a tricoblastomas con una diferenciación folicular avanzada; el panfoliculoma quístico correspondería a una variante de tricofoliculoma.

#### Bibliografía

Shan AJ, Guo Y. Panfoliculoma and histopathologic variants: a study of 19 cases. *Am J Dermatopathol.* 2014;0:1-7.

#### 4. REACCIÓN ERITRODÉRMICA TRAS CUADRO DE PLEVA

M.M. Lorigo Cortes, S. Salinas Moreno, R.M. Díaz Díaz, C. Garrido Gutiérrez, D. Arranz Sanchez e I. Prats Caelles

*Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.*

Varón de 62 años sin antecedentes de interés que presenta lesiones versículo-costrosas de predominio en tórax, abdomen y extremidades superiores, con sospecha clínica y diagnóstico histológico de pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (PLEVA). Tras fracaso de tratamiento con corticoides y antibióticos, se procede a la instauración de metotrexate. Al mes el paciente sufre una reacción eritrodérmica. Se procede a la realización de una nueva biopsia en la que se observa un patrón de inflamación granulomatosa intersticial, cuyo origen podría ponerse en relación con el tratamiento con metotrexate.

#### 5. MINICASO HOSPITAL 12 DE OCTUBRE

M.C. Garrido<sup>a</sup>, H. Larrain<sup>b</sup>, F. Vanaclocha<sup>b</sup> y J.L. Rodríguez Peraltó<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

Un hombre de 50 años de edad es remitido a nuestro servicio con una historia de 4 años de una lesión asintomática que se va oscureciendo, que comenzó en la nariz y luego se extendió al resto de la cara, que afecta a la frente, mejillas y mentón. Como antecedentes personales, el paciente tiene una historia de 3 años de enfermedad de Crohn complicada que se trata con cirugía y adalimumab y epilepsia desde hace más de 20 años en tratamiento con ácido valproico y hace dos años también con levetiracetam. Hace dos años tuvo una trombosis venosa profunda en una pierna, con anticoagulante lúpico positivo, que se trata con anticoagulantes orales, sin más episodios. Se realiza una biopsia de piel que muestra un infiltrado linfocitario perifolicular, con degeneración vacuolar de la basal y depósitos de melanina en dermis. También se observan depósitos de mucina. Se diagnostica de lupus eritematoso y la pigmentación dérmica residual. Todos los resultados de laboratorio fueron normales

incluyendo ANA. El paciente fue tratado con 300 mg de hidroxiclo-roquina diaria y protectores solares sin mejoría después de un año. El lupus pigmentado es una forma rara de presentación de lupus eritematoso. La mayoría de los casos están relacionados con la medicación, como la hidroxiclo-roquina. Hasta el momento no se han descrito casos relacionados con el ácido valproico o levetiracetam.

#### 6. DERMATITIS GRANULOMATOSA ABSCESIFICADA SUPERFICIAL DE LARGA EVOLUCIÓN PRECEDIENDO A MIELOMA MÚLTIPLE Y LEUCEMIA AGUDA MONOCÍTICA

C. Santonja Garriga<sup>a</sup>, M.M. Lorigo Cortes<sup>a</sup>, S. Salinas Moreno<sup>a</sup>, D.M. Arranz Sánchez<sup>b</sup>, C. Garrido Gutiérrez<sup>b</sup>, J. Fraga Fernández<sup>c</sup>, C. Villegas Fernández<sup>d</sup>, J.A. Vázquez Paganini<sup>e</sup>, P. Maso Asensio<sup>e</sup> y R. Córdoba Mascunano<sup>e</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. <sup>c</sup>Laboratorio de Anatomía Patológica HistoCitoMed. Madrid. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sanitas La Moraleja. Madrid. <sup>e</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.*

Varón de 64 años con lesiones cutáneas de 3 años de evolución, en brotes acompañados de malestar general y fiebre. Las lesiones, muy pruriginosas, afectaban cabeza y parte superior del tronco, con posterior extensión al resto del tegumento. Eran polimorfas y cambiantes, con predominio de pápulas eritematosas infiltradas y con tendencia a confluir, y con algunas lesiones pustulosas con eritema y empastamiento. Se barajaron como posibilidades diagnósticas: linfoma cutáneo, reticuloide actínico, eczema fotoinducido, eritema exudativo multiforme y pénfigo paraneoplásico. Las biopsias realizadas a lo largo de su evolución mostraron inflamación granulomatosa superficial con abundante componente de neutrófilos (entremezclados con los granulomas o formando microabscesos compactos en su interior), sin identificarse microorganismos. En el momento de la presentación inicial se detectó gammapatía monoclonal, que progresó a mieloma múltiple y fue tratado con quimioterapia (bortezomib, talidomida y dexametasona), con desaparición del pico monoclonal, pero sin mejoría de las lesiones cutáneas. Posteriormente desarrolló un cuadro de anemia y trombocitosis sugestivo de síndrome mielodisplásico/mieloproliferativo con mutación de JAK2, que acabó transformándose en una leucemia aguda monocítica (M5). Se han descrito pocos ejemplos de dermatitis granulomatosa como heraldo de enfermedades hematológicas (síndrome mielodisplásico, leucemias agudas, linfomas). En general se trata de lesiones de patrón histológico intersticial o formando empalizadas. Nuestro caso amplía el aspecto morfológico de dermatitis granulomatosa previa a enfermedad hematológica, con la peculiar secuencia de dos neoplasias diferentes.

#### 7. ELASTOSIS DÉRMICA FOCAL DE COMIENZO TARDÍO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON ESPECIAL ÉNFASIS A SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

V. Sabater Marco<sup>a</sup>, V. Sanz Motilva<sup>b</sup> y R. Botella Estrada<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario la Fe. Valencia. España.*

Los desórdenes del tejido elástico por exceso son raros en la práctica dermatológica y para su correcto diagnóstico es necesaria una adecuada correlación clinicopatológica. Presentamos a una mujer de 73 años con lesiones cutáneas asintomáticas de 15 años de evolución consistentes en pápulas no foliculares, múltiples, blanquecinas y amarillentas, con tendencia a confluir, distribuidas de forma simétrica en la región cervical, humeral, clavicular, escote, cara

anterior de muslos y especialmente en flexuras de codos y rodillas. Con la sospecha clínica de pseudoxantoma elástico se realizó biopsia de una lesión del muslo y del brazo. Histológicamente, con la tinción de hematoxilina-eosina había un engrosamiento de las fibras de colágeno en la dermis reticular. Con la tinción de orceína se observó un aumento de fibras elásticas en la dermis media y reticular. Las fibras elásticas eran gruesas y se disponían alrededor del colágeno dérmico. Después de una correlación clínico-patológica se realizó el diagnóstico de elastosis dérmica focal de comienzo tardío. La elastosis dérmica focal de comienzo tardío es una enfermedad rara que se caracteriza por el depósito focal de fibras elásticas en la dermis. Solo 11 casos han sido documentados en la literatura. Esta entidad plantea el diagnóstico diferencial clínico e histopatológico con el pseudoxantoma elástico, elastolisis dérmica papilar, papulosis fibrosa blanca del cuello, elastosis lineal focal, nevus elástico y síndrome de Buschke-Ollendorff.

## 8. REACCIÓN LIQUENOIDE Y GRANULOMATOSA INTERSTICIAL A TATUAJE DECORATIVO

M. Toro Montecinos<sup>a</sup>, E. Rozas Muñoz<sup>b</sup>, A. Plana Pla<sup>a</sup>, E. Mejía<sup>b</sup>, C. Ferrándiz<sup>a</sup> y M.T. Fernández Figueras<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.

**Introducción:** La realización de tatuajes decorativos es una práctica antigua que continúa siendo popular en la actualidad. Una serie de complicaciones han sido descritas en la literatura, incluyendo una amplia variedad de reacciones inflamatorias, infecciones y desarrollo de neoplasias. Presentamos un caso inusual de reacción liquenoide y granulomatosa intersticial asociada a la realización de un tatuaje decorativo.

**Caso clínico:** Mujer de 37 años, sin antecedentes de interés, consulta por placas asintomáticas sobre el tinte rojo de un tatuaje realizado 6 meses antes en su pierna izquierda. El estudio histopatológico evidencia una dermatitis liquenoide con denso infiltrado linfocitario intersticial y perivascular superficial y profundo, observándose además pigmento marrónáceo en el interior de macrófagos.

**Discusión:** Las reacciones a tatuajes decorativos pueden presentar una gran variedad histopatológica y son capaces de simular otras enfermedades cutáneas. El diagnóstico es aún más difícil en casos como el que presentamos, en que el pigmento tenía tonalidad marrónácea. Nuestro caso ilustra la importancia de la correlación clínico-patológica para realizar el diagnóstico.

### Bibliografía

Kazandjjeva J, Tsankov N. Tattoos: dermatological complications. *Clin Dermatol*. 2007;25:375-82.

Requena L, Cerroni L, Kutzner H. Histopathologic patterns associated with external agents. *Dermatol Clin*. 2012;30:731-48.

Thum CK, Biswas A. Inflammatory complications related to tattooing: a histopathological approach based on pattern analysis. *Am J Dermatopathol*. 2013.

## 9. FIBROSIS Y ULCERACIÓN POR MEPERIDINA

E. Rozas-Muñoz<sup>a</sup>, M.P. García-Muret<sup>a</sup>, J.A. Díaz<sup>b</sup>, A. Mozos<sup>c</sup> y L. Puig<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Neurología; <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. UAB. Barcelona. España.

**Introducción:** La meperidina es un opioide sintético de administración oral y parenteral de uso frecuente en España. Las complicaciones cutáneas por abuso de opioides incluyen induraciones subcutáneas, "puffy hand syndrome", calcificaciones e infecciones,

entre otras. El diagnóstico es difícil debido a la negación del consumo por parte del paciente, así como a la inespecificidad clínica e histopatológica de las lesiones.

**Caso clínico:** Un varón de 34 años consultó por una úlcera asintomática en antebrazo derecho de un año de evolución. Seguía tratamiento con meperidina subcutánea desde hacía 3 años por dolor lumbar crónico. En el examen físico se observó una úlcera de gran tamaño además de una induración en ambos antebrazos, región deltoidea y región infraumbilical. La movilidad tanto pasiva como activa de ambos hombros y codos estaba limitada sin evidenciar signos de dolor o inflamación articular. Los cultivos para diversos microorganismos resultaron negativos y la analítica no evidenció hallazgos significativos. El estudio histopatológico de las lesiones mostró la presencia de una paniculitis lobulillar con extensa necrosis adiposa asociada a una fibrosis severa en la dermis y los septos lobulillares. La historia de administración crónica de meperidina así como las características clínicas e histopatológicas permitieron realizar el diagnóstico. Se interrumpió la meperidina y se inició tratamiento con curas locales presentando resolución de las lesiones.

**Discusión:** Nuestro caso ilustra un efecto adverso poco común del abuso de fármacos opioides. Tanto la clínica como la histología presentan un amplio espectro de diagnósticos diferenciales, sin embargo, la correlación de ambos hallazgos permite realizar un diagnóstico correcto.

### Bibliografía

Aberfeld DC, Bienenstock H, Shapiro MS, Namba T, Grob D. Diffuse myopathy related to meperidine addiction in a mother and daughter. *Arch Neurol*. 1968;19:384-9.

Farrant P, Creamer D, Fuller C. Extensive cutaneous fibrosis and ulceration caused by methadone injection. *Clin Exp Dermatol*. 2005;30:87-8.

Fink B, Landthaler M, Hafner C. Skin alterations due to illegal drug abuse. *J Dtsch Dermatol Ges*. 2011;9:633-8.

Furner BB. Parenteral pentazocine: cutaneous complications revisited. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22:694-5.

Johnson KR, Hsueh WA, Glusman SM, Arnett FC. Fibrous myopathy. A rheumatic complication of drug abuse. *Arthritis Rheum*. 1976;19:923-6.

Palestine RF, Mills JL, Spigel GT, Schroeter AL. Skin manifestations of pentazocine abuse. *J Am Acad Dermatol*. 1980;2:47-55.

Reece AS. Chronic ulcers caused by injection of substances: healing aided by naltrexone. *Arch Dermatol*. 2009;145:375-7.

Schlicher J, Zuehlke R, Lynch P. Local changes at the site of pentazocine injection. *Arch Dermatol*. 1971;104:90-1.

Thekkemuriyi DV, John SG, Pillai U. 'Krokodil'--a designer drug from across the Atlantic, with serious consequences. *Am J Med*. 2014;127:e1-2.

## 10. DERMATITIS LIQUENOIDE Y GRANULOMATOSA

J. Garcías Ladaria<sup>a</sup>, M.G. Corte Torres<sup>b</sup>, P. Sorni Moreno<sup>c</sup>, V. Alegre de Miquel<sup>d</sup> y V. Rocamora Duran<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital de Manacor. Baleares. España. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. Universidad de Valencia. Valencia. España.

El patrón liquenoide y granulomatoso consiste en la adición de granulomas a una dermatitis liquenoide. Presentamos el caso de una mujer de 67 años que desarrolló una dermatitis liquenoide con presencia de granulomas en la zona pretibial bilateral, que posteriormente se generalizó en forma de pápulas y placas eritemato-amarillentas descamativas. Se realizaron múltiples estudios para descartar infección subyacente y se retiraron los fármacos que podrían haber causado la erupción, sin mejoría del cuadro. Se pautó tratamiento tópico con corticoides, sin mejoría. La falta de respuesta a otras medidas y la detección de infección latente

tuberculosa, en ausencia de otros hallazgos patológicos, fueron determinantes para el inicio de terapia antituberculosa con isoniazida 300 mg al día. Tras tres meses de tratamiento, la paciente había mejorado sustancialmente, presentando solamente placas marronáceas de aspecto residual en los miembros inferiores. La dermatitis liquenoide y granulomatosa se ha asociado a erupciones por medicamentos e infecciones, en ocasiones en el contexto de enfermedades subyacentes asociadas a la formación de granulomas, como la artritis reumatoide o la cirrosis biliar primaria. Rara vez se han descrito granulomas en el contexto de erupciones liquenoides idiopáticas como el líquen plano o el líquen nitidus. Por otra parte, en algunas entidades como las dermatosis purpúricas pigmentarias o el linfoma cutáneo de células T se han descrito hallazgos histológicos similares. En el caso que presentamos la retirada de medicamentos posiblemente relacionados con la erupción no llevó a una mejoría del cuadro. La detección de infección tuberculosa latente, en ausencia de otros posibles desencadenantes, nos hizo plantear el inicio de terapia antibiótica, con buena evolución clínica.

## 11. AMILOIDOSIS SISTÉMICA SECUNDARIA A PSORIASIS

F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, E. Gómez de la Fuente<sup>b</sup>,  
M. Cabezas Quintario<sup>a</sup>, P. Gómez Iglesias<sup>a</sup>, V. Yuste del Pozo<sup>a</sup>,  
A. Valencia Mesa<sup>a</sup>, E. García García<sup>a</sup>, K. López Revuelta<sup>c</sup>  
y J.L. López Esteban<sup>z</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Unidad de Dermatología;  
<sup>c</sup>Unidad de Nefrología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón.  
Madrid. España.

Varón de 29 años, natural de Marruecos, residente en España desde hace un mes, diagnosticado de psoriasis 19 años antes. Durante este tiempo, el cuadro ha evolucionado fluctuando de intensidad, presentando lesiones pustulosas y se ha acompañado de artropatía. Acude por primera vez a nuestro hospital por edema facial y en MMII y empeoramiento de las lesiones cutáneas. Con el diagnóstico de insuficiencia renal crónica con síndrome nefrótico se realizó biopsia renal, estableciéndose el diagnóstico de amiloidosis secundaria (AS). A lo largo de 2 años, el paciente ha precisado múltiples ingresos hospitalarios por infecciones, desnutrición, empeoramiento de las lesiones cutáneas y función renal, y hemorragias mesentérica y cerebral, falleciendo en el último ingreso. La biopsia cutánea realizada en el momento inicial era compatible con una psoriasis pustulosa. Las AS aparecen en enfermedades infecciosas, inflamatorias y neoplasias. El amiloide que se deposita es del tipo AA. La sintomatología es consecuencia del depósito de amiloide en los diferentes tejidos, sobre todo los riñones, tracto gastrointestinal, hígado, bazo y suprarrenales. Las lesiones cutaneomucosas son excepcionales. La presencia de AS debida a una psoriasis es un fenómeno poco frecuente. Se produce en casos de larga evolución y de difícil control, por lo que el diagnóstico de psoriasis precede al de amiloidosis. Suele tratarse de psoriasis pustulosa o artropatía psoriásica, como en nuestro caso. El pronóstico es muy malo, fundamentalmente por la afectación renal.

### Bibliografía

García-Arpa M, García-Donoso C, Isarría Marcos MJ, et al. Amiloidosis secundaria como complicación de artropatía psoriásica. *Actas Dermosifiliogr.* 2003;94:121-2.

## 12. LESIONES MÚLTIPLES UMBILICADAS EN VARÓN DE 17 AÑOS CON SIDA

I. Erana Tomás<sup>a</sup>, J. Cuevas<sup>b</sup>, S. Nieto<sup>c</sup>, D. Mavura<sup>c</sup>, B. Pérez Mies<sup>b</sup>  
y C. Perna<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital del Henares. Madrid. España. <sup>b</sup>Hospital Universitario de Guadalajara. España. <sup>c</sup>Regional Dermatology Training Center (RDTTC). Moshi-Tanzania.

Varón de 17 años con SIDA, complicado con sarcoma de Kaposi y anemia, que desarrolla pápulas umbilicadas y nódulos con lesiones costrosas en algunos de ellos. Con frecuencia, sangran a la exploración. Se toman dos biopsias, una de cuero cabelludo y otra de piel de la cara, cercana al labio inferior. Llama la atención en la lesión de extirpación de un nódulo umbilicado de cuero cabelludo, la existencia de un proceso neoplásico con patrón crateriforme, queratocantomatoso, con evidente displasia queratinocítica en muchas zonas y con criterios diagnósticos de carcinoma epidermoide in situ de patrón queratocantomatoso. Por otro lado, en la muestra del labio inferior tanto en la dermis superficial como profunda, se identifican infiltrados histiocitarios difusos con células de aspecto granular y escasa respuesta inflamatoria neutrofílica o gigantocelular. Los histiocitos muestran citoplasma eosinófilo ligero con aspecto granular y presentan en su interior numerosas esporas micóticas escasamente teñidas de forma anfófila con técnica de hematoxilina-eosina. Miden 2-4  $\mu\text{m}$  y presentan un característico halo perinuclear. Son ligeramente PAS-positivas y marcadamente metenamina-positivas. Con la técnica de plata, se realzan morfológicamente los procesos de división, hechos que permiten realizar el diagnóstico de histoplasmosis y, a su vez, el diagnóstico diferencial especialmente con las leishmaniosis.

## 13. HALLAZGOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS EN LA ÚLCERA DE LIPSCHÜTZ

J.L. Solórzano<sup>a</sup>, L. Mejías<sup>a</sup>, J. Arabe<sup>a</sup>, H. Quiceno<sup>a</sup>, I. Bernar<sup>a</sup>,  
M. Lera<sup>a</sup>, A. España<sup>a</sup> y M.A. Idoate<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. España.

**Introducción:** Las úlceras agudas vulvares de la mujer joven o úlceras de Lipschutz son una entidad descrita en 1913 cuyas características clínico-patológicas no se conocen bien. Se han descrito posibles asociaciones con agentes infecciosos. Se presentan dos casos con los hallazgos histopatológicos de dichas lesiones.

**Casos clínicos:** Se realizó estudio clínico-patológico de dos casos correspondientes a mujeres jóvenes de 24 y 17 años respectivamente, las cuales acudieron a urgencias por sintomatología de malestar general y donde el hecho más destacado era la presencia en el examen físico de úlceras genitales en labios menores, de 24 horas de evolución. Los pacientes no referían contacto sexual reciente ni otra sintomatología asociada. Se procedió a realizar exámenes de laboratorio complementario y serología que fueron negativas en ambas pacientes. Los hallazgos histopatológicos mostraban hallazgos superponibles en los que se observaban úlceras con un llamativo infiltrado linfoneutrofílico con una marcada afectación de vasos de tipo arteriolar que presentaban una marcada distorsión en la pared del vaso, con fenómenos de trombosis, necrosis de células endoteliales y depósito de material fibrinoide, en forma de una vasculitis necrotizante ulcerativa. No se identificaron cuerpos de inclusión virales. Se realizó despistaje del virus herpes mediante técnica molecular. Las pacientes fueron tratadas con prednisona 10 mg/día con una resolución satisfactoria de las úlceras y sin recidiva en los siguientes 6 meses. Cabe recalcar que tres semanas después del diagnóstico se demostró serológicamente VEB positivo en una de las enfermas.

**Conclusión:** Las úlceras agudas vulvares de Lipschutz muestran un cuadro clínico-patológico característico consistente en una vasculitis necrotizante ulcerativa con una posible asociación a infección por VEB.

## 14. INCLUSIONES INTRANUCLEARES EOSINÓFILAS EN UN NEVO MELANOCÍTICO (INCLUSIONES INTRANUCLEARES VERDADERAS)

R. Fúnez<sup>a</sup>, A.M. Betancourth<sup>a</sup>, C. Hernández<sup>b</sup> y A. Sanz<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Área de Laboratorios Clínicos; <sup>c</sup>Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol de Marbella. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional de Málaga. España.

Comunicamos un caso correspondiente a un nevo melanocítico con cuerpos de inclusión eosinófilos intranucleares (cuerpos de inclusión verdaderos). Paciente varón de 58 años en seguimiento por nevos atípicos en el tronco que presenta una lesión pigmentada de características dermatoscópicas atípicas de 1,8 x 1,2 cm por cuyo motivo fue extirpada con margen quirúrgico libre. Después de 4 años el paciente no ha presentado problemas relacionados con esta lesión. La biopsia mostraba una proliferación melanocitaria con presencia de grandes cuerpos de inclusión intranucleares, eosinófilos, que afectaban de manera selectiva a la mayor parte de los melanocitos que conformaban la lesión. No se observaron datos de malignidad histológica. Aunque la presencia de pseudoinclusiones nucleares es un hallazgo habitual en proliferaciones melanocitarias, muy pocos casos de inclusiones intranucleares verdaderas han sido descritos en la literatura. Su origen es desconocido, aunque se ha planteado como más probable su relación con una infección local por *molluscum contagiosum* que afectara mucho tiempo antes y de manera selectiva a los melanocitos.

## 15. BAPOMA/NEVUS DE WIESNER ATÍPICO: BAP1 NEGATIVO Y VE1 NEGATIVO

C. Requena, V. Sanz<sup>a</sup>, O. Sanmartín<sup>a</sup>, B. Llombart<sup>a</sup>, E. Nagore<sup>a</sup>, C. Serra-Guillén<sup>a</sup>, V. Traves<sup>b</sup>, V. Sabater<sup>c</sup> y C. Guillén<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

Recientemente se ha descrito una variedad de tumores spitzoides epitelioides atípicos que muestran pérdida de expresión del BAP1 y mutación BRAFV600E. Estos tumores pueden aparecer de forma síndromica y familiar con asociación a otros tumores o bien aparecer de forma esporádica. Aunque se consideran mayoritariamente lesiones benignas, su reciente descripción y el limitado número de casos descritos hace aún difícil definir con seguridad su significado biológico. Describimos un nuevo caso de una lesión spitzoide epitelioides BAP1 negativa esporádica en una mujer de 44 años, sin antecedentes personales ni familiares de melanoma cutáneo ni uveal, ni de mesotelioma. El aspecto clínico e histopatológico era completamente superponible al descrito en el nevus de Wiesner con la peculiaridad de que aunque efectivamente el BAP1 fue negativo, no se consiguió demostrar mutación del BRAFV600E (VE1 negativo). Asimismo, esta lesión mostró otros hallazgos llamativos, como una completa pérdida de expresión de la p16, hecho poco frecuente en el nevus de Spitz y en el nevus de Wiesner, y una irregular sobreexpresión de la p21. El aspecto histopatológico de la lesión, así como la ausencia de expresión del BAP1, nos hacen considerar este tumor dentro del espectro de los BAPomas o nevus de Wiesner, pero con un patrón inmunohistoquímico peculiar para VE1, p16 y p21.

## 16. QUISTE FOLICULAR HÍBRIDO CON DIFERENCIACIÓN MATRICIAL Y APOCRINA

J.L. Bernabo<sup>a</sup>, M. Martín González<sup>a</sup>, N. López Navarro<sup>a</sup>, E. Gallego Domínguez<sup>a</sup> y E. Herrera Ceballos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción:** El quiste folicular híbrido es un tumor benigno anejaial raro, que en su estructura presenta áreas con diferenciación de más de un componente de la unidad foliculo-sebácea apocrina. Pre-

sentamos el caso de un paciente con quiste híbrido con diferenciación pilomatricial y apocrina.

**Caso clínico:** Varón de 18 años, con antecedente de acné conglobata tratado con isotretinoína. Acude por presentar lesión en mejilla izquierda de un mes de evolución. A la exploración física presenta lesión tumoral de superficie lisa y consistencia blanda, coloración violácea y no supurativa. Dada la falta de respuesta a tratamiento antibiótico previo se decide extirpación completa. En el estudio dermatopatológico se observó un tumor de apariencia quística, simétrico, bien delimitado y de bordes lisos. La pared del quiste estaba formada por una capa de células columnares con secreción por decapitación. En el interior del quiste se apreciaba una proliferación de células redondeadas, basófilas, con núcleo grande, vesiculoso y escaso citoplasma. Además era muy llamativa la existencia de células sombra. Ante estos hallazgos se realizó el diagnóstico de quiste folicular híbrido con diferenciación matricial y apocrina.

**Discusión:** Los quistes pueden originarse de las diferentes zonas que conforman la unidad foliculo-sebácea apocrina. Los más frecuentes son los quistes infundibulares, pero en ocasiones pueden combinarse diferentes patrones de diferenciación para originar quistes híbridos. La combinación más frecuente es diferenciación infundibular y triquilemal. La combinación de diferenciación matricial y apocrina, como es nuestro caso, es extremadamente infrecuente, con escasos casos publicados en la literatura.

### Bibliografía

Dargent JL, Aupaix F, Herin M. Follicular hybrid cyst with isthmic-catagen, pilomatricial, and syringocystadenoma papilliferum components. *Am J Dermatopathol.* 2013;35:399-400.  
Requena L, Sancez Yus E. Follicular hybrid cysts. An expanded spectrum. *Am J Dermatopathol.* 1991;13:228-33.

## 17. CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES QUELOIDEO

F.J. Torres Gómez

Unidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Empresarial Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. España.

El carcinoma de células basales es la neoplasia maligna más frecuente en humanos. Se han descrito múltiples variantes morfológicas con distintas implicaciones pronósticas. La variante queiloidea, descrita por Requena et al en 1996, ha sido referida en la literatura en contadas ocasiones. La intensa reacción fibrosa estromal de tipo queiloideo obliga a plantear diagnósticos diferenciales con procesos cicatriciales. En aquellos casos en los que el componente queiloideo es exuberante, la neoplasia puede ser confundida con una cicatriz, máxime cuando existe predilección por su asiento en región facial, localización preferente de queloides. La seriación sistemática de la lesión y la identificación del componente neoplásico tipo carcinoma serán clave para establecer el diagnóstico.

## 18. CARCINOMA ESCAMOSO DESMOPLÁSICO

E. Mejía<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a,b</sup>, L. Serrano<sup>a</sup>, P. Rodríguez<sup>a</sup>, P. Vargas<sup>a</sup> y M.T. Fernández Figueras<sup>a,c</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España. <sup>b</sup>Centre d'Especialitats Mèdiques GEMA. <sup>c</sup>Àrea de Diagnòstic Anatomopatològic ADA.

El carcinoma escamoso desmoplásico cutáneo (CEDC) es una neoplasia poco frecuente. Se caracteriza por una intensa esclerosis del estroma que puede imitar un proceso cicatricial reparativo benigno. La abundancia y densidad del colágeno dificultan la identificación de la escasa población de células escamosas fusiformes o poligonales, que suelen ser evidentes únicamente en su periferia. Presentamos el caso de un paciente de 77 años con una lesión preesternal tipo queiloide que se desarrolló en pocos meses sobre la zona en que una

lesión previa (no estudiada histológicamente) había sido tratada con crioterapia. Una biopsia tipo punch mostró intensa colagenización del estroma y muy escasas células atípicas. La tinción inmunohistoquímica para p63 demostró que existía una población de células escamosas malignas difusamente dispersas en toda la lesión. La lesión fue extirpada en su totalidad, confirmando que se trataba de un CEDC de 1,4 cm de diámetro que infiltraba hasta el tejido celular subcutáneo y mostraba características microscópicas idénticas al punch previo. Las altas tasas de recurrencia y metástasis de esta variante histológica de carcinoma escamoso y la dificultad en su identificación hacen que sea muy importante tenerla en mente, especialmente ante lesiones de aspecto cicatricial. El CEDC, además, a menudo requiere tratamiento adyuvante.

## 19. CARCINOMA CUNICULATUM SOBRE LIQUEN PLANO

S. Ortiz Reina<sup>a</sup>, A. López Ávila<sup>b</sup>, R. Carias Cáliz<sup>a</sup>,  
S. Montalbán Romero<sup>a</sup> e I. Ballester Nortes<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología.  
Hospital Universitario Santa María de Rosell de Cartagena.  
Murcia. España.

**Introducción:** El carcinoma verrucoso es una forma de carcinoma epidermoide bien diferenciado, que se caracteriza por su gran extensión, lenta evolución, agresividad local y excepcional diseminación. Descrito por Ackerman en 1948, se localiza en orofaringe (papilomatosis oral florida o tumor de Ackerman), mucosas genitales (condiloma acuminado gigante o tumor de Buschke-Lowenstein), piel de la planta del pie (epitelioma o carcinoma cuniculatum) y otros territorios cutáneos (carcinoma verrucoso cutáneo).

**Caso clínico:** Mujer de 78 años, con síndrome nefrótico, glomerulonefritis membranosa lúpica, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjogren y liquen plano erosivo plantar hipertrófico de unos 15 años de evolución, que afecta al tercio posterior de la planta de ambos pies. Presenta en talón izquierdo masas excrecentes, hiperqueratósicas, verrugosas, duras y no dolorosas, que se corresponden con una neoformación de crecimiento exo-endocítico, marcada hipequeratosis, acantosis regular en la que la red de crestas penetra con un crecimiento expansivo en la dermis papilar. En los estratos bajos del epitelio se observan leves atipias citoarquitecturales y algunas mitosis. En los márgenes de la lesión encontramos una dermatitis crónica liquenoide con acantosis irregular y morfología de liquen plano hipertrófico. HPV por PCR, negativo.

**Discusión:** El carcinoma cuniculatum, descrito en 1954 por Ian Aird, presenta como factores predisponentes las infecciones por HPV, irritación crónica, radiación, exposición a arsénico y procesos inflamatorios crónicos como el liquen plano. La transformación de liquen plano a carcinoma epidermoide es conocida, siendo esta más frecuente en las formas erosivas que afectan a mucosas.

## 20. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CARCINOMA INDIFERENCIADO DE CÉLULA PEQUEÑA DE ORIGEN DESCONOCIDO

C. Perna<sup>a</sup>, V. Tarín<sup>a</sup>, A. Candia<sup>a</sup>, S. Alonso<sup>a</sup>, F. Alcántara<sup>b</sup>  
y J. Cuevas<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología.  
Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Varón de 80 años de edad que acude a urgencias el 26/12/2013 por disnea y dolor retroesternal. Como antecedentes presenta un nódulo pulmonar hace tres años (PAAF negativa) y adenocarcinoma de próstata diagnosticado hace unos meses en base a un PSA de 29, tratado con hormonoterapia. Se le detectan metástasis óseas en pelvis y fémur y recibe radioterapia paliativa, finalizada hace 2 meses. Hace 2 semanas le aparecen lesiones cutáneas no dolorosas en cara. El TAC demuestra múltiples nódulos pulmonares bilaterales.

El PSA actual es 0,0. La biopsia de piel (mentón) muestra infiltración difusa por una proliferación neoplásica maligna de celularidad pequeña o mediana, con núcleos con cromatina en "sal y pimienta", con múltiples mitosis. La IHQ muestra positividad nuclear con TTF-1 y de patrón en gota paranuclear con AE1/AE3, cromogranina y sinaptofisina. CK20 se expresa focalmente. PSA y PSAP son negativos. Clínicamente se plantean como posibilidades coexistencia de carcinoma pulmonar con adenocarcinoma prostático bloqueado; carcinoma de próstata mixto convencional-célula pequeña o carcinoma de célula pequeña vesical con infiltración prostática y metástasis pulmonares. Ante esto se le realiza biopsia prostática. El paciente fallece un día después. La biopsia muestra en todos los cilindros la tumoración descrita previamente, con patrón inmunohistoquímico similar aunque con muy focal expresión de PSAP. La dificultad de diagnóstico de este caso estriba en el tratamiento previo del tumor, que negativiza marcadores prostáticos y en la positividad de estos tumores con TTF-1.

## 21. LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO DE CÉLULAS T $\gamma\delta$ DE CURSO INDOLENTE

N. López Ibáñez<sup>a</sup>, M. Perea Cejudo<sup>a</sup>, J.J. Ríos Martín<sup>b</sup>,  
R. González Campora<sup>b</sup> y D. Moreno Ramírez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Gestión Clínica de Dermatología; <sup>b</sup>Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Paciente de 54 años, con antecedentes de neumotórax espontáneos bilaterales y diverticulitis, presentaba una lesión en región lateral de segundo dedo de mano izquierda de 15 días de evolución, de 12 milímetros de diámetro, ulcerada, con borde eritematoso sobre-elevado. No refería antecedente traumático previo ni otra sintomatología sistémica. Se planteó el diagnóstico diferencial con nódulo de los ordenadores, botón de Oriente y proceso linfoproliferativo. La biopsia demostró una proliferación linfoide difusa de células grandes que ulceraba la epidermis, que expresaba marcadores T (CD3, CD4 y CD8) y era negativa para CD56, CD30 y VEB. La amplificación del segmento VJ de la región hipervariable del gen del TCR gamma detectó reordenamiento clonal. El estudio de extensión resultó negativo, con ausencia de afectación nodal y extraganglionar. Las células T $\gamma\delta$  representan menos del 5% de los linfocitos T en sangre periférica, encontrándose habitualmente en la piel, las mucosas y la pulpa roja del bazo. Los linfomas primarios cutáneos de células T $\gamma\delta$  son poco frecuentes y suelen tener un comportamiento agresivo, con mal pronóstico en la mayoría de los casos, si bien han sido publicados recientemente algunos casos con curso indolente. Presentamos el caso de un linfoma de células T $\gamma\delta$  primario cutáneo de curso indolente y localización poco habitual.

### Bibliografía

Kempf W, Kazakov D, Scheidegger P, Schlaak M, Tantcheva-Poor I. Two cases of primary cutaneous lymphoma with a  $\gamma\delta$  phenotype and an indolent course: further evidence of heterogeneity of cutaneous  $\gamma\delta$ + T-cell lymphomas. *Am J Dermatopathol.* 2014;36:570-7.

Swerdlow S, Jaffe E, Brousset P, Chan J, De Leval L, Gaulard P, et al. Cytotoxic T-cell and NK-cell lymphomas. Current questions and controversies. *Am J Surg Pathol.* 2014;38:60-71.

## 22. MICOSIS FUNGOIDE Piodermatitis-LIKE RICA EN CÉLULAS PLASMÁTICAS. IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLINICOPATOLÓGICA

M. Sagristà García<sup>a</sup>, I. Bielsa Marsol<sup>b</sup>, A. Urban Ramon<sup>b</sup>  
y M.T. Fernández Figueras<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Sant Jaume. Calella. Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari

*Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. "Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Sant Jaume. Calella. Barcelona. "Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. España.*

Existe una amplia variedad de formas clínicas e histopatológicas de micosis fungoide. La presencia de abscesos de neutrófilos, hiperplasia epidérmica y abundantes células plasmáticas es un hallazgo infrecuente. Describimos el caso de una mujer de 66 años, en seguimiento desde 1991 por lesiones inicialmente en forma de placas eritematodescamativas generalizadas, con diagnóstico de parapsoriasis en grandes placas. A los diez años del diagnóstico inicial, la paciente empieza a desarrollar de forma recurrente lesiones exofíticas ulceradas supurativas que presentan una resolución espontánea. Histológicamente estas lesiones muestran una hiperplasia pseudoepiteliomatosa con abscesificación y la presencia de un infiltrado mixto de predominio linfocitario con abundantes células plasmáticas y eosinófilos. Estos hallazgos plantearon dificultades en el diagnóstico dermatopatológico, lo que resultó en diversos diagnósticos descriptivos a lo largo del tiempo, que sugerían posibles causas infecciosas. Sin embargo, todos los cultivos y tinciones especiales para bacterias, hongos, micobacterias y leishmaniasis han resultado negativos. Los estudios de inmunohistoquímica muestran un infiltrado con predominio de células T CD4+ con una población importante de células CD30+. El estudio de reordenamiento genético ha demostrado que es un proceso T clonal. La paciente no presentaba banda monoclonal en sangre periférica. Este caso ilustra la importancia de la correlación clínico-patológica en el diagnóstico de los procesos linfoproliferativos y nos recuerda que tanto la hiperplasia pseudoepiteliomatosa con abscesos como la presencia de abundantes células plasmáticas pueden ser causa de error diagnóstico.

### 23. LINFOMA COMPUESTO (MICOSIS FUNGOIDES FOLICULOTROPA Y LINFOMA MARGINAL)

A. Córdoba, A. Panizo, C. Llanos, I. Yanguas, J. Mitxelena y C. Arean

*Anatomía Patológica y Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

Se trata de un varón de 65 años que presenta en 2012 pápulas agrupadas en costado izquierdo desde hace 6 años. Se observa un infiltrado linfoide atípico centrado en el folículo piloso con epidermotropismo. El infiltrado resulta positivo para CD3, CD4, con un ratio CD4/CD8 de 4/1 y pérdida de CD7; con reordenamiento T gamma. Corresponde a una micosis fungoide foliculotropa clínicamente papular. Se trata con PUVA. En 2014 acude por presentar una lesión nodular de 1 cm en brazo. Se biopsia de la lesión en brazo. Observamos un infiltrado linfoide atípico con epidermotropismo en relación con los infundibulos pilosos y un infiltrado linfoide nodular perivasculoso y perianexial en dermis profunda rico en plasmáticas.

### 24. LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES PRIMARIO CUTÁNEO TIPO PIERNAS (PCLBCL-LEG TYPE) EN PARED ABDOMINAL

J.A. Onrubia, M. Moragón, J.A. Piñero y J. Miralles

*Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.*

El PCLBCL-legtype corresponde a una proliferación monótona de células grandes de fenotipo non-GCB (CD10-, bcl6+, MUM1/IRF4+) que habitualmente asienta en miembros inferiores de ancianas. Se presenta como nódulos eritematovioláceos generalmente ulcerados uni o bilaterales, ocasionalmente múltiples (20%) y excepcional-

mente extra MMII. Exhibe mal pronóstico con una tasa de supervivencia global a los cinco años del 50% y probablemente su localización guarde alguna relación con su comportamiento biológico, aunque también se contemplan otros aspectos clínico-fenotípicos: multifocalidad y expresión de bcl2. Presentamos el caso de una paciente de 81 años con un nódulo cutáneo ulcerado en fosa iliaca derecha que clínicamente sugería un absceso. Se realiza biopsia incisional, correspondiendo a material necrótico y representación cutánea con cambios inflamatorio-reparativos de fondo y bordes de úlcera. Las técnicas histoquímicas (PAS, Zielh-Neelsen y Grocott) no aportaron información adicional, por lo que se decide su exéresis.

### 25. ENFERMEDAD DE WALDENSTRÖM CUTÁNEA SIMULANDO PERNIOSIS

R. Sánchez Pacheco, S. Hermana Ramírez, S. Montes Moreno, A. Castillo Trujillo, H. Fernández-Llaca y C. González Vela

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

**Caso clínico:** Varón de 65 años, que presenta lesiones nodulares, blandas, de color violáceo, dolorosas ocasionalmente, de más de un año de evolución en ambos pabellones auriculares con presunción diagnóstica clínica de perniosis.

**Antecedentes:** Controlado periódicamente (desde hace > 10 años) en reumatología por VSG y PCR elevadas sin etiología definida.

**Análisis realizadas:**

- Proteinograma electroforético con pico monoclonal IgM Lambda (IgM 2940 mg/dl).

- Aspirado de médula ósea: infiltración de la MO en el 16% por células con inmunofenotipo de LLP/MW vs linfoma B de la zona marginal.

- TAC sin ganglios ni lesiones viscerales sospechosas.

- IgM sérico: octubre de 2013: 2.640 mg/dl y agosto de 2014: 2.740 mg/dl.

**Estudio molecular:**

- Mutación del gen MYD88-L265P en médula ósea por RT-PCR específica de alelo (Sonda Taqman): positiva.

- Mutación del gen MYD88-L265P en biopsia de piel por secuenciación directa (Sanger): positiva.

**Diagnóstico:** Linfoma linfoplasmácico IgM positivo/enfermedad de Waldenström.

### 26. LINFOMA CUTÁNEO MARGINAL DE PARTES ACRAS Y LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA CONCOMITANTE

P. Gonzalvo Rodríguez<sup>a</sup>, A. Marquet Ryan<sup>b</sup>, B. Ordóñez Fernández<sup>c</sup>, R. Rodríguez Aguilar<sup>a</sup>, C. Miguel Ruiz<sup>a</sup> y D. Rodríguez Villar<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología; <sup>c</sup>Servicio de Hematología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.*

**Caso clínico:** Mujer que consulta en el año 2002 (a la edad de 77 años) por un cuadro de enrojecimiento progresivo de la punta nasal de un año de evolución. La biopsia es informada como linfoma difuso de células B. Los estudios radiológicos y hematológicos no mostraron otras alteraciones, por lo que se interpretó como linfoma cutáneo primitivo. Se trató con radioterapia local que condujo a la regresión del cuadro pero la lesión recidivó de forma paulatina. En el año 2003 se describe linfocitosis porcentual y en 2004 se identifican linfocitos clonales con inmunofenotipo de LLC, en situación estable sin criterios de tratamiento. En el año 2009 (84 años) se detecta en SP un pico monoclonal IgM lambda. En el año 2013 (88 años) la paciente desarrolla lesiones tumorales en zonas distales de dorso de los dedos de ambas manos con engrosamiento progresivo, no doloroso y distrofia ungueal asociada. La biopsia mostraba un infiltrado linfoide B de morfología linfoplasmocitoide. Fenotipo IHQ: predominio de células CD20, Pax5 y MUM1 positivas con restricción de cadenas ligeras monoclonal lambda; CD5 y CD23 negativos.

**Diagnóstico:** Infiltración cutánea por linfoma linfoplasmocitoide compatible con linfoma marginal primitivo cutáneo en paciente con leucemia linfoide crónica concomitante.

**Discusión:** Se trata de dos procesos linfoproliferativos B probablemente independientes. En este caso llama la atención la presentación clínica (edad, localización) y la presencia de IgM, que plantean el diagnóstico diferencial con afectación secundaria por linfoma marginal extracutáneo, linfoma linfoplasmático y LLC-B con diferenciación plasmocitoide.

## 27. LINFOMA CUTÁNEO B DE CÉLULAS FUSIFORMES (“SARCOMATOIDE”)

E. Rivero<sup>a</sup>, A. Culiáñez<sup>a</sup>, P. Albares<sup>b</sup>, L. Berbegal<sup>c</sup> y M. Niveiro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante.

**Introducción:** El linfoma B de células fusiformes (“sarcomatoide”) es una variedad rara de linfoma B cutáneo. Tiende a afectar a personas de edad avanzada, originando lesiones únicas o múltiples con predominio en cabeza, cuello y espalda. Las células neoplásicas muestran morfología fusiforme y pueden confundirse con neoplasias mesenquimales malignas.

**Caso clínico:** Mujer de 24 años de edad, con lesiones en la cara desde hace dos años, tratadas como acné por atención primaria. Acude al dermatólogo por placas eritematosas induradas en mejilla izquierda. La biopsia muestra un denso infiltrado celular en la dermis superficial y profunda constituido por células atípicas fusiformes e “histiocitoides” con núcleos fusiformes y arrinonados. Se identifican numerosas mitosis. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para marcadores linfoides B (CD20, CD79a) y para bcl-6, con negatividad para marcadores de otra estirpe. El ki67: 70%. El diagnóstico fue de linfoma B de células fusiformes (de probable origen centrofolicular).

**Discusión:** Esta variedad de linfoma B cutáneo es rara, existiendo en la actualidad unos 20 casos descritos. El primero fue Cerroni, describiendo 5 casos que afectaban a pacientes con edades entre 30 y 90 años. Las células neoplásicas son de morfología fusiforme (descritas como “Boomerang like” o de aspecto espermatozoide). Presentan positividad para marcadores linfoides B y centrofoliculares como Bcl-6 sugiriendo origen entrofolicular, aunque existe controversia. Es importante no confundirlos con neoplasias malignas fusiformes de otra estirpe.

## 28. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS CON ÁREAS DE FIBROBLASTOMA DE CÉLULAS GIGANTES

T. de Zulueta Dorado<sup>a</sup>, J. Bernabeu Whittel<sup>a</sup> y A. Sanz Trelles<sup>b</sup>

<sup>a</sup>UGC de Anatomía Patológica y de Dermatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España. <sup>b</sup>UGC. Hospital Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Niña de 4 años con tumoración axilar derecha, vista a los 6 meses de vida, con diagnóstico clínico de hemangioma. Consulta por crecimiento progresivo. La biopsia evidencia una tumoración mixoide dermo-hipodérmica, de límites imprecisos y densidad celular intermedia, CD34+ y CD99+ y con fusión de los genes PDGF-COL1A1. Se diagnostica de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) y se extirpa la lesión, observándose un nódulo central de 2,5 cm, con hallazgos similares a los antes descritos así como espacios tapizados por células multinucleadas CD34+. En áreas adyacentes existe proliferación fusocelular, con atrapamiento de adipocitos CD34+. El DFSP es un tumor fibrohistiocítico, de malignidad intermedia y crecimiento lento, que asienta en tronco y zona proximal de extremidades, propio de adultos jóvenes. El fibroblastoma de células gigantes (FCG) es un tumor que afecta principalmente a niños y tiene comportamiento y localización similar al DFSP. Está constituido por una proliferación

fusocelular, con espacios tapizados por células multinucleadas CD34+ y áreas mixoides. Se ha descrito en formas puras y en combinación con DFSP, por lo que se considera que en realidad se tratan de una misma entidad. Nuestro caso así lo apoya al demostrarse la fusión PDGF-COL1A1 en la zona correspondiente al FCG.

## 29. FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL

C. Bernárdez<sup>a</sup>, S. Machán<sup>a</sup>, A. Molina-Ruiz<sup>a</sup>, E. Martínez Barba<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Presentamos el caso de un varón de 30 años con historia de alteraciones en la movilidad desde la infancia asociada a múltiples lesiones cutáneas, que presenta el crecimiento progresivo de una lesión en cuero cabelludo que alcanza grandes dimensiones. Se realiza una biopsia de esta última lesión en la que se observa una dermis totalmente reemplazada por una sustancia eosinófila homogénea y amorfa, salpicada por escaso número de fibroblastos, que no muestran ningún signo de atipia. Algunas zonas presentan áreas de calcificación y otras muestran metaplasia ósea. Con estos hallazgos, se estableció el diagnóstico de fibromatosis hialina juvenil (FHJ). La FHJ, hoy en día se incluye dentro del espectro menos grave del síndrome de fibromatosis hialina. Es una enfermedad de herencia autosómica recesiva causada por alteración en el gen CMG2. Clínicamente, este proceso se caracteriza por la presencia de nódulos o masas subcutáneas de consistencia elástica o pétreas, que pueden aparecer en todas las localizaciones, pero con especial predilección por asentar en la vecindad de las articulaciones grandes, donde ocasionan contracturas dolorosas en flexión, que dificultan la movilidad. El desarrollo intelectual es normal. Desde el punto de vista histopatológico todas las lesiones cutáneas son similares, con hallazgos similares a los de las lesiones de largo tiempo de evolución de las fibromatosis, llamando la atención el escaso número de fibroblastos de núcleo pequeño y sin atipia inmersos en un estroma llamativamente homogéneo, amorfo y eosinófilo. La calcificación y osificación secundarias son hallazgos también frecuentes. Hasta la fecha no existe ningún tratamiento eficaz para este proceso y solo se puede realizar fisioterapia y cirugía paliativa.

## 30. LINFANGIOENDOTELIOMATOSIS MULTIFOCAL CON TROMBOCITOPENIA

M.J. Beato<sup>a</sup>, A. Berjón<sup>a</sup> y J.C. López Gutiérrez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

La linfangioendoteliomatosis multifocal con trombocitopenia es una enfermedad congénita e infrecuente de reciente descripción, consistente en múltiples lesiones vasculares cutáneas y del tracto gastrointestinal, asociadas a trombocitopenia por consumo. Presentamos el caso de una niña de 6 meses de edad que acudió al hospital por episodios de hematemesis y trombocitopenia. La endoscopia digestiva alta reveló un sangrado procedente de varias lesiones rojizas gástricas. A su vez se hizo una exploración de la piel, donde se apreciaron alrededor de cinco máculas rojovioláceas en la espalda y una en el cuero cabelludo. La biopsia de una de las lesiones de la espalda mostró, dispersos por la dermis e hipodermis, vasos dilatados de pared fina con un endotelio “en tachuela” y proyecciones papilares intraluminales. El endotelio se tenía con CD31, CD34 y WT1. El D2-40 tenía solo una minoría de vasos y el Ki-67 tenía algunos de los núcleos endoteliales. La linfangioendoteliomatosis multifocal con trombocitopenia se presenta en el recién nacido como múltiples, a veces cientos, de lesiones cutáneas y vis-

cerales, sobre todo del tracto gastrointestinal. Por el aspecto y perfil inmunohistoquímico, se cree que los vasos son linfáticos. La enfermedad es grave debido a las hemorragias viscerales. Aunque la anemia secundaria a estas y la trombocitopenia se controlan con trasfusiones, las lesiones en sí empeoran con el tiempo y no responden a ningún tratamiento, lo cual causa la muerte del paciente en más de la mitad de los casos.

#### Bibliografía

North PE, Kahn T, Cordisco MR, et al. Multifocal lymphoendotheliomatosis with thrombocytopenia. A newly recognized clinicopathological entity. *Arch Dermatol.* 2004;140:599-606.

## Comunicaciones orales

### 1. ESTUDIO DE LAS CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS DE LOS PACIENTES BIOPSADOS EN LAS URGENCIAS DERMATOLÓGICAS DE UN HOSPITAL TERCIARIO

L.I. Gimeno, D. Bancalari, C. Román, I. Andrés, A. de Dios, X. Calderón, E. Fernández y A. Santos-Briz

*Hospital Universitario de Salamanca. España.*

**Introducción:** El Hospital Universitario de Salamanca (HUS) es uno de los pocos centros con guardias de dermatología las 24 horas. El objetivo del estudio es definir los grupos de enfermedades y patologías cutáneas que acuden a urgencias y requieren un estudio histopatológico.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo de las características de 3.084 pacientes que acudieron a urgencias de dermatología del HUS, durante 12 meses, evaluados por MIR II, III y IV.

**Resultados:** Se necesitó la realización de biopsia en 125 casos (4%), con una media de edad de 57,6 años y una proporción hombre/mujer de 53,6/46,4%. El día de la semana con mayor número de procedimientos fue el lunes (26,4%), siendo los meses de julio y septiembre (12,8% cada uno) en los que más biopsias se realizaron. La técnica más empleada fue el punch (87,2%). Los diagnósticos clínicos de presunción más frecuentes fueron la enfermedad injerto contra huésped (EICH-25%) y las toxicodermias (13%), siendo los anatomopatológicos la EICH (19%), las toxicodermias (11%), las dermatitis espongiiformes (6%), las vasculitis (6%) y aquellos sin especificidad diagnóstica (15%).

**Conclusiones:** En nuestro estudio, las enfermedades inflamatorias corresponden la mayoría de las patologías biopsiadas destacando entre ellas la EICH, atribuible al elevado número de trasplantes de médula ósea que se realizan en nuestro centro. Su diagnóstico diferencial con distintos simuladores resulta de vital importancia. Consideramos que la biopsia cutánea se afianza como un elemento en ocasiones imprescindible para el manejo de los pacientes con patología dermatológica aguda, a pesar de que en un porcentaje no desdeñable de casos carezca de especificidad diagnóstica.

### 2. EXPRESIÓN DE FACTORES ANGIOGÉNICOS EN PACIENTES CON PSORIASIS MODERADA O SEVERA ANTES Y DESPUÉS DEL TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

M.C. González Vela, S. Armesto Alonso, R. Blanco Alonso, S. Hermama Ramírez, M. Marcellán Fernández, M.A. González López, T. Pina Murcia, J.B. Revert Arce, M. Drake y M.A. González-Gay

*Servicios de Anatomía Patológica, Dermatología y Reumatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.*

**Introducción:** La psoriasis es una enfermedad inflamatoria crónica que se caracteriza por la presencia de placas cutáneas eritematosas bien delimitadas. La psoriasis es una enfermedad inmunológica que se acompaña de alteraciones en la vascularización de la dermis papilar. El TNF $\alpha$  es un mediador principal en la patogénesis de la psoriasis y una citoquina multifuncional. El TNF $\alpha$  induce también el factor de crecimiento endotelial vascular que promueve la angiogénesis a través de la activación de células endoteliales.

**Objetivo:** Investigar los efectos del anti-TNF alfa adalimumab en la expresión de factores antigénicos antes (basal) y después del tratamiento, así como su posible relación con los parámetros clínicos PASI, BSA, PGA y DLQI y los hallazgos histológicos.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de una serie consecutiva de pacientes con psoriasis moderada-severa vistos en el servicio de Dermatología que completaron 6 meses de tratamiento con adalimumab (80 mg a la semana 0 seguido por 40 mg cada semana, empezando una semana después de la dosis inicial). Pacientes con enfermedad renal, hipertensión o índice de masa corporal  $\geq 35$  Kg/m<sup>2</sup> fueron excluidos. Antes de iniciar el tratamiento se realizarán 2 biopsias punch (6 mm), una de una placa de psoriasis (intentando cogerlo de una zona no expuesta) y la otra de piel normal perilesional. Se repetirán a cada paciente otras dos biopsias a las 16 y 33 semanas días de iniciarse el tratamiento.

### 3. CALCIFILAXIA

A. Córdoba, A. Valcayo, L. Loidi, C. Llanos, T. Tuñón, J.L. Yanguas, A. Panizo, C. Arean y M.L. Álvarez

*Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. España.*

**Introducción:** La calcifilaxia es una entidad clínico-patológica poco conocida y de pronóstico grave, con cifras de mortalidad de hasta el 50%. Se caracteriza por calcificación de la media de las arterias asociado a necrosis cutánea. Se describió inicialmente en pacientes con insuficiencia renal avanzada y/o diálisis. Posteriormente se ha descrito su asociación con diabetes, obesidad, neoplasias y enfermedades del colágeno, entre otras.

**Material y método:** Hemos revisado los casos diagnosticados en nuestro servicio en los últimos 5 años. Hemos reunido 9 casos en los cuales además de la calcificación arterial se asoció a necrosis cutánea.

**Resultados:** Se trata de 5 hombres y 4 mujeres, con edades comprendidas entre 64 y 87 años. Cinco pacientes padecían insuficiencia renal y 2 precisaban de diálisis. En los 4 casos restantes presentaban una combinación de factores de riesgo asociados a la calcifilaxia. El producto calcio-fosfato varió desde 20 hasta 85 mg/2/dL2. En todos los casos se alcanzó el diagnóstico mediante biopsia cutánea. En el estudio histológico hemos observado que en el 88% de los casos se aprecia una calcificación circunferencial (completa o incompleta) de la media rodeando la elástica interna. Se asocia a fibrosis de la íntima. Las arterias de mediano calibre se localizan en unión dermo-hipodérmica (4) y (5) en el pániculo. La afectación capilar es menos frecuente (3 casos). La paniculitis fibrosante con escasa inflamación es el segundo rasgo más observado (6 casos). La úlcera aparece en 5 casos, aunque su frecuencia puede ser falsamente baja por la elección del área biopsiada. Tres pacientes murieron en pocos meses.

**Conclusiones:** Es importante considerar la posibilidad de la calcifilaxia ante lesiones necróticas y dolorosas que se presenten en pacientes con cualquier grado de insuficiencia renal (IR), e incluso sin IR. Las lesiones anatomopatológicas son características pero no suficientes. Las dificultades para su diagnóstico se pueden deber a: biopsias poco profundas con escaso pániculo, que las paredes calcificadas se corten con dificultad, y se desprendan en el corte. Por ello, conviene realizar cortes seriados y estudiar detenidamente los

vasos a todos los niveles. Se debe conseguir descender los niveles de calcio-fósforo y se debe prestar especial atención al cuidado de heridas, para prevenir la infección y el trauma, y tratamiento del dolor. Se ha utilizado la oxigenoterapia hiperbárica.

#### 4. PENFIGOIDE ANTI-LAMININA GAMMA-1: UTILIDAD DE LAS TÉCNICAS DE INMUNOFUORESCENCIA Y DE INMUNOHISTOQUÍMICA PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTRAS ENFERMEDADES AMPOLLOSAS AUTOINMUNES SUBEPIDÉRMICAS

J.M. Mascaró Galy<sup>a</sup>, I. García Díez<sup>b</sup> y J. Herrero González<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Barcelona. España.

**Introducción:** El penfigoide anti-lamina gamma-1 (PALG1) es una enfermedad ampollosa autoinmune muy poco frecuente que fue descrita recientemente.

**Material y métodos:** Revisamos aquí las características clínicas, histológicas e inmunopatológicas de 2 pacientes con PALG1 y comparamos los hallazgos de estos pacientes con los de otras enfermedades ampollosas mediante técnicas de inmunofluorescencia directa (IFD) e indirecta (IFI), así como técnicas de inmunohistoquímica con colágeno IV.

**Resultados:** Se trataba de 2 varones (45 y 63 años) que presentaron una erupción ampollosa diagnosticada inicialmente de penfigoide ampuloso (PA). La histología mostró una ampolla subepidérmica con abundantes neutrófilos en uno y microabcesos de neutrófilos en papilas con fenómenos de espongirosis eosinofílica en el otro. Los hallazgos de la IFD y la IFI sobre piel separada fueron sugestivos de epidermolísis ampollosa adquirida (EAA); sin embargo los ELISA con colágeno VII fueron negativos. Se pudo realizar finalmente el diagnóstico de PALG1 por inmunoblot con extractos dérmicos. El estudio inmunohistoquímico con colágeno IV de las biopsias de los pacientes mostró una tinción a nivel del lado dérmico de la ampolla, de forma similar a lo que sucedía en el PA, mientras que en las muestras de EAA la tinción se localizó en la porción epidérmica.

**Conclusiones:** Los hallazgos clínico-patológicos del PALG1 se solapan con otras enfermedades ampollosas autoinmunes, por lo que su diagnóstico puede resultar muy complejo. Creemos que, además de los estudios de inmunoblot, técnicas más sencillas de inmunofluorescencia (IFD e IFI) e inmunohistoquímica (colágeno IV) pueden ser útiles para diferenciarlos.

##### Bibliografía

Goletz S, Hashimoto T, Zillikens D, Schmidt E. Anti-p200 pemphigoid. *J Am Acad Dermatol.* 2014;71:185-91.

Rose C, Weyers W, Denisjuk N, Hillen U, Zillikens D, Shimanovich I. Histopathology of anti-p200 pemphigoid. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:119-24.

#### 5. LA DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL: UNA ENTIDAD CLÍNICO-PATOLÓGICA DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO E INTERESANTES ASOCIACIONES CLÍNICAS

M.A. Idoate<sup>a</sup>, J.L. Solórzano<sup>a</sup>, J. Arabe<sup>a</sup>, A. España<sup>b</sup> y A. Giménez de Azcárate<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. España.

**Introducción:** La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) es una entidad infrecuente que presenta una variedad de presentaciones clínicas, en forma de pápulas o placas sobre la superficie extensora de las extremidades. Los hallazgos histopatológicos están bien caracterizados pero debe ser diferenciada de otras dermatitis granulomatosas. Se han descrito asociaciones clínicas diversas, en especial con enfermedades autoinmunes.

**Métodos:** Estudio retrospectivo clínico-patológico de nueve pacientes diagnosticados de DGI. Se registraron los datos clínicos y analíticos más relevantes y se realizó un estudio histopatológico completo, que incluyó evaluación inmunocitoquímica.

**Resultados:** La DGI era predominante en mujeres (siete casos), en pacientes de edad media (43-59 años), en forma de lesiones pruriginosas, de carácter papuloso, con una historia de duración variable (3 semanas a 3 años). Histopatológicamente destacó un infiltrado linfomacrocítico localizado en la dermis media y profunda, perivasculares e intersticial, de patrón intercolagénico, no vasculítico, que puede adquirir o no un evidente carácter granulomatoso, con ligero depósito de mucina ácida. En cinco de los casos, correspondientes todos ellos a mujeres, existía un contexto inmune del tipo de hipotiroidismo autoinmune (3 casos), esclerodermia (1 caso) y alteraciones analíticas (1 caso). En los cuatro casos restantes, que correspondían a dos varones y dos mujeres, no se evidenció asociación clínica significativa, aunque existía historia familiar de hipotiroidismo o una posible causa farmacológica.

**Conclusiones:** La DGI es una entidad clínico-patológica que representa un patrón lesional reactivo asociado frecuentemente a contextos clínicos inmunes, entre los que cabe destacar de forma especial el hipotiroidismo autoinmune.

#### 6. ARTERITIS TEMPORAL JUVENIL. DE ENFERMEDAD DE KIMURA A PROCESO REACTIVO LOCAL. REVISIÓN DE 4 CASOS

R. Fúnez<sup>a</sup>, C. Abitei<sup>a</sup>, L. Padilla<sup>b</sup> y A. Sanz<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol. Málaga. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional de Málaga. España.

La arteritis temporal juvenil es un raro proceso inflamatorio no granulomatoso de la arteria temporal que se da en personas jóvenes. Estos pacientes no presentan síntomas sistémicos asociados, como ocurre habitualmente en la arteritis de células gigantes, típicas de personas de más edad. Los hallazgos histológicos son similares a los que se describen en la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia o enfermedad de Kimura, con presencia de infiltrado linfocitario con centros germinales, proliferación vascular e infiltrado por eosinófilos, con infiltración de la pared vascular arterial y disrupción de fibras elásticas internas. Por estos hallazgos se ha debatido si la arteritis temporal juvenil es una manifestación de la enfermedad de Kimura o por el contrario se trata de un proceso reactivo local. Comunicamos 4 casos de arteritis temporal juvenil diagnosticados en nuestra Unidad. Todos presentan hallazgos del tipo de una hiperplasia angioliñoide con eosinofilia con afectación de la pared arterial. Se trata de 3 varones y una mujer con edades comprendidas entre 32 y 42 años (39 de media). Tras el seguimiento clínico que oscila entre 114 y 10 meses (66 meses de media) no se han encontrado datos de enfermedad de Kimura o enfermedad sistémica asociada a arteritis de arteria temporal clásica.

#### 7. PANICULITIS LIPOATRÓFICA INFANTIL

L. Requena<sup>a</sup>, A. Torrelo<sup>b</sup> y H. Kutzner<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España. <sup>c</sup>Laboratorio de Dermatopatología. Friedrichshafen. Alemania.

Presentamos 5 casos de paniculitis lipoatrófica infantil que fueron estudiados clínica, histopatológica e inmunohistoquímicamente. Desde el punto de vista clínico, las lesiones tienen preferencia por asentar en las zonas distales de las extremidades inferiores,

aunque en casos intensos el tronco, las extremidades superiores y la cara están también afectadas. Las lesiones consisten en nódulos eritematosos subcutáneos que regresan dejando lipoatrofia. Los brotes de actividad se acompañan de fiebre, malestar general, elevación de la velocidad de sedimentación globular y, en algunos casos, de elevación de las transaminasas. Dos de los cinco casos presentaban positividad de los ANA a títulos bajos. Histopatológicamente las lesiones muestran una paniculitis preferentemente lobulillar sin vasculitis y la composición del infiltrado varía con la evolución de las lesiones, observándose un infiltrado neutrofílico en lesiones recientes, linfocitario en lesiones completamente desarrolladas y un granuloma lipofágico en las lesiones más evolucionadas. El inmunofenotipo también varía con la evolución, con células mieloperoxidasa positivas formando un anillo alrededor de los adipocitos necróticos en lesiones iniciales, mientras que el infiltrado linfocitario de las lesiones completamente desarrolladas está mayoritariamente constituido por linfocitos T CD45Ro positivas, con discreto predominio de CD4 sobre CD8, escasas células B y negatividad para CD30, CD123, CDXL13, FoxP3, PD1 y CD56. Tampoco se observan células positivas para CD1a o langerina. El infiltrado en las lesiones más evolucionadas de granuloma lipofágico muestra intensa positividad para CD68. La paniculitis lipoatrófica de la infancia probablemente representa un proceso autoinmune. La mejor respuesta terapéutica se consigue con metotrexato.

## 8. INFECCIONES CUTÁNEAS POR *ALTERNARIA SPP* EN PACIENTES TRASPLANTADOS DE ÓRGANO SÓLIDO

C. Ferrándiz-Pulido<sup>a</sup>, B. Ferrer<sup>b</sup>, T. Repiso<sup>a</sup>, C. Juárez<sup>a</sup>, M.T. Martín<sup>c</sup> y V. García-Patos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Microbiología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

**Introducción:** La infección cutánea por *Alternaria spp* en pacientes trasplantados de órgano sólido (TOS) es una infección oportunista emergente. Nuestro objetivo es evaluar las características clínicas y microscópicas de infecciones cutáneas producidas por este hongo dematiáceo.

**Metodología:** Realizamos un estudio retrospectivo de todos los pacientes TOS desde el año 2008 al 2013 diagnosticados de infección cutánea por *Alternaria spp* confirmada por cultivo y/o PCR. Revisamos las historias clínicas y las biopsias, recogiendo las características microscópicas de las lesiones.

**Resultados:** Recogimos un total de 5 varones TOS con una infección cutánea por *Alternaria spp*; 4 de ellos de pulmón y uno de riñón. Todos recibían triple terapia inmunosupresora, incluyendo tacrolimus, micofenolato mofetilo y corticoides. Clínicamente presentaban desde una pápula o un tumor aislado a la presencia de una placa infiltrada multinodular, o múltiples lesiones cutáneas en forma de placas y nódulos con afectación bilateral, afectando en todos los casos solo a las extremidades inferiores y/o superiores. Revisamos 9 biopsias pertenecientes a distintos momentos evolutivos de las lesiones y buscamos diferencias entre las lesiones de reciente aparición (< 3 meses) y las evolucionadas (> 3 meses). Pudimos observar estructuras sugestivas de hifas o esporas fúngicas en todas ellas con hematoxilina-eosina, que confirmamos con la tinción de PAS y plata-metamina. En general, las lesiones recientes presentaban una hiperplasia epidérmica y un infiltrado inflamatorio dérmico medio polimorfo con zonas abscesificadas. Por el contrario, las lesiones más evolucionadas presentaban un infiltrado dérmico mucho más profundo, de tipo granulomatoso con múltiples células gigantes multinucleadas e histiocitos llenos de hifas.

**Conclusiones:** La infección cutánea por *alternaria* en pacientes TOS presenta múltiples patrones clínicos, por lo que la biopsia cutánea es de gran ayuda para hacer un diagnóstico precoz. A pesar de que el

hongo puede evidenciarse en la biopsia desde momentos muy precoces, puede pasar desapercibido cuando hay pocos microorganismos. Las características microscópicas varían en función del momento de evolución de las lesiones, predominando los abscesos en fases iniciales y los infiltrados granulomatosos conforme evolucionan.

## 9. UTILIDAD DE LA INMUNOHISTOQUÍMICA EN EL DIAGNÓSTICO DE LAS INFECCIONES VIRALES CUTÁNEAS

A.M. Molina Ruiz<sup>a</sup>, C. Santonja<sup>a</sup>, L. Cerroni<sup>b</sup>, H. Kutzner<sup>c</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. España. <sup>b</sup>Department of Dermatology. Medical University of Graz. Austria. <sup>c</sup>Dermatopathologische Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Germany.

Las infecciones virales cutáneas presentan una importancia creciente, especialmente en pacientes inmunocomprometidos. Varias técnicas de laboratorio pueden ayudar al correcto diagnóstico de estas infecciones como el cultivo de las muestras, la microscopía óptica convencional y la microscopía electrónica, diferentes estudios serológicos, etc. Sin embargo, el uso de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de las infecciones cutáneas por virus representa una herramienta adicional muy importante ya que permite confirmar el diagnóstico incluso en aquellas situaciones en las que este resulta difícil utilizando simplemente la histopatología convencional. La inmunohistoquímica es además la mejor técnica para localizar exactamente un determinado antígeno en el tejido examinado, y resulta especialmente útil en la identificación de microorganismos que están presentes en bajo número en la piel, que no son cultivables o crecen con dificultad en los cultivos, y que presentan una morfología atípica. Este trabajo revisa el papel de la inmunohistoquímica en el estudio de las infecciones virales que pueden afectar a la piel, y discute la utilidad de los anticuerpos utilizados con menor frecuencia o que son menos conocidos por los dermatopatólogos hoy en día. A través de la inmunohistoquímica se estudian cuáles son las estructuras cutáneas en las que se encuentran las partículas virales, así como las principales células implicadas en el curso de la infección y el patrón de distribución de los distintos virus dentro de dichas células.

## 10. DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS SUBCUTÁNEO. UNA FORMA FRECUENTE DE PRESENTACIÓN EN CABEZA

B. Llombart<sup>a</sup>, C. Serra-Guillén<sup>a</sup>, E. Nagore<sup>a</sup>, C. Requena<sup>a</sup>, V. Traves<sup>b</sup>, Rubio<sup>b</sup>, C. Guillén<sup>a</sup> y O. Sanmartín<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Biología Molecular. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

**Introducción:** El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) es un tumor dérmico y en raras ocasiones es puramente subcutáneo. El objetivo de este trabajo es caracterizar esta variante subcutánea y valorar sus posibles diferencias con los DFSP dérmicos.

**Resultados:** De 124 DFSP, 106 eran DFSP dérmicos (88,5%) y 18 subcutáneos (14,5%). Clínicamente los DFSP subcutáneos eran lesiones que se palpaban pero no se veían; sin embargo, los pacientes con DFSP subcutáneos consultaban antes al dermatólogo que los DFSP dérmicos ( $p < 0,009$ ). Al comparar los subcutáneos y los dérmicos, observamos cómo 11 de 18 DFSP subcutáneos estaban localizados en cabeza (61%) a diferencia de 9 de 106 DFSP dérmicos (9%) ( $p < 0,001$ ). En este sentido, de los 20 DFSP localizados en cabeza de nuestra serie (16%), 11 eran subcutáneos (55%) y 9 dérmicos (45%).

No encontramos diferencias entre los DFSP dérmicos y los subcutáneos en el resto de variables clínicas (edad, sexo, tamaño tumoral o antecedente traumático). En la histología, la mitad de los subcutáneos afectaban a músculo o perostio y solo un cuarto de los dérmicos ( $p = 0,009$ ) lo hacían. En el tratamiento con cirugía micrográfica de Mohs diferida, los subcutáneos necesitaron un mayor número de estadios de Mohs (media 1,94) que los dérmicos (media 1,49) ( $p = 0,009$ ).

**Conclusiones:** El DFSP subcutáneo es una variedad de DFSP que comúnmente se observa en los DFSP localizados en cabeza. Este hecho podría explicar por qué los DFSP localizados en cabeza requieren generalmente cirugías más complejas con un mayor número de estadios de Mohs que DFSP en otras localizaciones.

## 11. PERFIL DE EXPRESIÓN DE MICRO-ARNs EN QUERATOSIS ACTÍNICAS Y CARCINOMAS ESCAMOSOS CUTÁNEOS INVASIVOS

A. Toll<sup>a</sup>, R. Salgado<sup>b</sup>, B. Espinet<sup>b</sup>, R. Pujol<sup>a</sup> y M.I. Hernández<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. <sup>b</sup>Unidad de Citogenética. Servicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona.

<sup>c</sup>Grupo de Investigación en Enfermedades Inflamatorias y Neoplásicas Dermatológicas. IMIM. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

**Introducción:** El carcinoma escamoso cutáneo (CEC) se desarrolla sobre queratosis actínicas (QA) en un 60% de los casos. Los mecanismos que facilitan la progresión de una QA a un CEC son poco conocidos. Los micro-ARNs son ARNs no codificantes de pequeño tamaño con funciones reguladoras post-transcripcionales. La regulación por los micro-ARNs ha sido poco estudiada en la progresión de QA a CEC.

**Objetivos:** Explorar el perfil de expresión de los micro-ARNs en QAs y CECs mediante microarrays de expresión.

**Material y métodos:** Se seleccionaron 20 CECs, 5 queratosis actínicas y 5 muestras de pieles con elastosis. Utilizamos la plataforma de microarray Agilent Human miRNA. La validación se realizó mediante RT-PCR cuantitativa. Se infectó una línea celular HaCAT con lentivirus portadores de shRNA miR-204 y se analizó la expresión de ARN mediante la plataforma de Affymetrix Human Gene ST. Se realizó un análisis de vías celulares mediante el *software* Ingenuity.

**Resultados:** El análisis de agrupamientos supervisados de CEC y AQ identificó un único micro-ARN infraexpresado en los primeros, el miR-204. Este resultado se validó en una serie independiente de 15 pacientes. El estudio de expresión en la línea celular HaCat mostró que la depleción del miR-204 principalmente conduce a una represión de sus dianas. Las vías celulares reguladas por el miR-204 son vías de ciclo celular, movimiento celular y proliferación.

**Conclusiones:** Previamente se había descrito el potente efecto del miR-204 como supresor tumoral. El miR-204 se halla infraexpresado en CECs. Describimos las vías reguladas por miR-204 en piel y CECs.

## 12. QUERATOSIS ACTÍNICAS, EXTENSIÓN A TRAVÉS DEL EPITELIO ANEXIAL Y TRANSFORMACIÓN A CARCINOMA ESCAMOSO INFILTRANTE

X. Sáenz, M.T. Fernández Figueras, C. Carrato, L. Puig, J.L. Subirats, A. Hernández-Gallego, C. Ferrándiz y A. Ariza

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

**Introducción:** Las queratosis actínicas (QA) se caracterizan por atipia queratinocitaria que como mínimo afecta a la basal epidérmica. Aunque esta atipia suele respetar a los anejos, puede extenderse en profundidad siguiendo la porción más periférica de su epitelio. Este fenómeno forma parte del concepto de queratosis actínica

proliferativa (LH Goldberg, 1994). Su importancia radica en que confiere resistencia a los tratamientos centrados en la lesión superficial y, además, se considera que facilita la transformación a carcinoma escamoso infiltrante (iSCC). Se ha afirmado que esta alteración es más frecuente en las lesiones cuya atipia afecta a más de la mitad del espesor de la epidermis.

**Material y métodos:** Se han revisado 503 casos consecutivos de iSCC sobre QA, de los que 196 contenían secciones adecuadas para su estudio. Se evaluó la presencia de crecimiento proliferativo en el epitelio anexial presente en el seno de la lesión y se correlacionó con el grosor de la displasia en el epitelio de superficie, siguiendo la clasificación en niveles KIN I, KIN II y KIN III

**Resultados:** En 52 casos (26,5%) se observó crecimiento proliferativo. En 39 de 125 casos (31,2%) la lesión proliferativa aparecía en el contexto de un KIN I, en 8 de 35 casos (22,9%) en el de un KIN II y en 5 de 36 casos en el de un KIN III.

**Conclusiones:** La extensión en profundidad a través del epitelio anexial es frecuente en las QA que han sufrido transformación a iSCC, independientemente del grosor de la displasia.

## 13. CARCINOMA ENDOCRINO MUCOPRODUCTOR DE GLÁNDULA SUDORÍPARA: TRES CASOS

A. Fernández Flores

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital El Bierzo. Ponferrada.

Presentamos tres casos de carcinoma endocrino mucoproducente de glándula sudorípara. Se trata de un tumor primario cutáneo anexial de bajo grado del que solo hay 29 casos publicados en la literatura. Aparece clínicamente como un nódulo de localización facial, sobre todo en párpado o mejilla. Desde el punto de vista morfológico está constituido por múltiples nódulos sólidos, cribiformes o parcialmente quísticos. Un patrón papilar es también frecuente, con disposición en empalizada alrededor de los ejes conectivos papilares. La producción de mucina es tanto intra como extracelular. Además, el tumor expresa marcadores neuroendocrinos como la cromogranina A, la enolasa, el CD56 o la sinaptofisina. Los tres casos que presentamos corresponden a dos varones (1: 88 años, mejilla izquierda; 2: 76 años, párpado superior derecho) y a una mujer (69 años, párpado superior derecho). Además de corroborar las características descritas arriba, hemos realizado un estudio inmunohistoquímico de varios marcadores, demostrando el siguiente inmunofenotipo en los tres casos: positividad para enolasa, cromogranina A, CD56, sinaptofisina, receptores de estrógenos, receptores de progesterona, citoqueratina (CK) 7, CK8, y CK18. No había expresión de los siguientes marcadores: mamaglobina, CK20, D2-40, TTF-1, CDX2. Al igual que se ha informado en otros casos publicados, en dos de nuestros casos podía evidenciarse una capa perinodular de células positivas frente a actina de músculo liso. Esto se ha interpretado como células del tejido conectivo, ya que otros marcadores de célula mioepitelial suelen ser negativos, como sucedió en nuestros casos con p63 y CK5/6.

## 14. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS DE UN GRUPO DE TUMORES SP

A. García-Herrera<sup>a,b</sup> y E. Calonje<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Department of Dermatopathology. St John's Institute of Dermatology. St. Thomas' Hospital. Londres. Reino Unido.

<sup>b</sup>Hospital Clínic. Barcelona. España.

Recientemente se han identificado mutaciones germinales con pérdida de la función de BAP1 en familias con una incidencia aumentada de mesotelioma, melanoma uveal, carcinoma de células renales y tumores melanocíticos cutáneos que incluyen melanomas y nevus de Spitz atípicos. Lesiones esporádicas, con características histológicas similares y negatividad para BAP1, "BAPomas", tam-

bién han sido documentadas. En el presente estudio examinamos las características clínico-patológicas de una serie de 10 pacientes con tumores Spitzoides BAP1-. Cinco mujeres y cinco varones con una media de edad de 30 años, todos con lesiones únicas, excepto un caso, localizadas en la espalda y el área de cabeza y cuello y de apariencia polipoide (n = 6). En la histología las proliferaciones melanocíticas fueron puramente o de predominio intradérmico, con citología epiteliode y un grado variable de atipia nuclear. Un patrón combinado Spitz/nevus ordinario fue observado en 8 tumores. Los índices proliferativo y mitótico fueron bajos ( $\leq 1 \text{ mm}^2$ ) en todas las lesiones, excepto en un caso diagnosticado como melanoma nevoide ( $3 \text{ mm}^3$ ). Un infiltrado inflamatorio moderado-denso estuvo presente en 3 casos. Nuestras observaciones se correlacionan con lo descrito en la literatura. Los tumores melanocíticos BAP1-conforman un espectro de lesiones comprendido entre una variante de nevus de Spitz atípico (citología epiteliode, predominio dérmico, bajo índice proliferativo y generalmente patrón combinado) y lesiones con criterios de melanoma. El primer grupo de pacientes debe tratarse con exéresis completa de la lesión. Los casos con lesiones múltiples deben ir a consejo genético y se recomienda seguimiento clínico.

### 15. INFLUENCIA DEL INFILTRADO LINFOCITARIO EN LA EXPRESIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA DE LA PROTEÍNA P16 EN EL NEVUS DE SPITZ

C. Martínez Ciarpaglini<sup>a</sup>, L. Terradez<sup>a</sup>, M. Cabezas<sup>a</sup> y C. Monteagudo<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia. <sup>b</sup>Departamento de Patología. Universidad de Valencia. España.

La expresión inmunohistoquímica de la proteína p16, como un indicador del estado del gen CDKN2A (9p21), es una de las herramientas más útiles para la adecuada clasificación de los tumores Spitzoides. Varios estudios sostienen que en los nevus de Spitz este gen se encuentra constitutivamente activado mostrando una inmunotinción nuclear moderada-intensa para p16, mientras que en los melanomas Spitzoides suele ocurrir una pérdida de la expresión de la proteína secundaria a una mutación del gen o a una anomalía en el cromosoma 9. Otros estudios no han podido reproducir esta asociación. Sin embargo, ante la dificultad diagnóstica que suponen estos casos y la ausencia de otras herramientas útiles, la expresión inmunohistoquímica de p16 se continúa utilizando a diario en muchos laboratorios. Las lesiones Spitzoides presentan con frecuencia un infiltrado linfocitario variable. Con el objetivo de evaluar la posible influencia de dicho infiltrado linfocitario en la expresión inmunohistoquímica de la proteína p16, hemos seleccionado 19 casos de nevus de Spitz sin criterios de malignidad para evaluar en cada uno de ellos: el porcentaje de infiltrado linfocitario con respecto al volumen tumoral, el porcentaje de células tumorales con positividad nuclear y/o nuclear y citoplasmática para P16, y la intensidad de dicha expresión (débil/moderada-intensa). La intensidad de la expresión inmunohistoquímica de p16 mostró una relación inversa significativa con respecto al infiltrado linfocitario ( $p = 0,01838$ , correlación de Spearman). Nuestra serie incluía casos con menos del 25% de infiltrado linfocitario (7) y casos con más del 60% de infiltrado linfocitario (4). En los primeros, la celularidad tumoral presentó inmunotinción nuclear débil para p16, y en los segundos, la intensidad de la inmunotinción fue mayor ( $p = 0,0061$ , Mann-Whitney). El infiltrado linfocitario, por lo tanto, parece ser un factor importante a tener en cuenta durante el análisis de la expresión de la proteína p16, que valora tanto la intensidad como el porcentaje de células positivas. Esta variable podría también explicar en parte las diferencias en los resultados del valor de la expresión de p16 en el diagnóstico diferencial de las lesiones Spitzoides en la literatura.

### 16. IMPLICACIONES PRONÓSTICAS DE LOS MARCADORES METABÓLICOS EN EL MELANOMA

M.C. Garrido<sup>a</sup>, L. Nájera<sup>b</sup> y J.L. Rodríguez Peralto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

<sup>b</sup>Hospital Universitario de Fuenlabrada. Madrid. España.

La reprogramación del metabolismo energético hacia una glucólisis aeróbica mejorada es una característica del cáncer. Hemos investigado la expresión de la subunidad  $\beta$  de la ATP sintasa ( $\beta$ -F1-ATPasa), proteína de choque térmico 60 (Hsp60), deshidrogenasa gliceraldehído-3-fosfato (GAPDH) y piruvato quinasa (PK), como marcadores pronósticos en la progresión del melanoma. Las diferencias en la expresión de estas proteínas se evaluaron por inmunohistoquímica en una cohorte de 63 nevus melanocíticos, 55 melanomas primarios y 35 metástasis de melanoma. Se detectó una sobreexpresión significativa de todas las proteínas en el melanoma en comparación con los nevus, mostrando un gradiente de aumento de la expresión desde la fase de crecimiento radial hacia el melanoma metastásico. La expresión de las proteínas se correlacionó significativamente con una mala evolución de los pacientes. El índice bioenergético celular (BEC) se reducía de forma significativa y se correlacionaba con una peor supervivencia global y supervivencia libre de enfermedad. Estos resultados fueron confirmados en una serie de validación de 108 melanomas primarios y 30 metástasis. El análisis multivariante mostró que GAPDH (HR, 3,05; IC95%, 1,3 a 6,4) y el índice BEC (HR, 0,64; IC95%, 0,4-1,2) eran factores predictivos independientes de la supervivencia global. La alteración del fenotipo metabólico es un sello distintivo del cáncer, crucial en la transformación melanoma. En la progresión de melanoma se produce una profunda alteración en el proteoma mitocondrial y glagolítico, que además se correlaciona con un peor pronóstico.

### 17. UTILIDAD DEL PANEL INMUNOHISTOQUÍMICO CON FUMARASA Y 2-SUCCINIL CISTEÍNA PARA IDENTIFICAR PACIENTES CON SÍNDROME DE REED

M. Llamas-Velasco<sup>a</sup>, L. Requena<sup>b</sup>, H. Kutzner<sup>c</sup>, L. Schärer<sup>c</sup>, A. Rutten<sup>c</sup>, M. Hantschke<sup>c</sup>, B.E. Paredes<sup>c</sup> y T. Mentzel<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Department of Dermatology. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. <sup>b</sup>Department of Dermatology. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

<sup>c</sup>Dermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Germany.

**Introducción:** El síndrome de Reed es un trastorno autonómico dominante causado por mutaciones germinales en la fumarato hidratasa (FH) y caracterizado por la aparición de piloleiomiomas cutáneos, miomas uterinos sintomáticos y cáncer renal papilar tipo 2. Hemos estudiado 42 neoplasias de músculo liso con anti-FH y con anti 2 succinil-cisteína, una proteína que se eleva cuando la FH está mutada.

**Material y métodos:** Entre las 42 neoplasias de músculo liso se incluyeron 13 piloleiomiomas de pacientes con síndrome de Reed, 1 paciente con piloleiomiomas múltiples esporádicos y 20 piloleiomiomas esporádicos. Hemos evaluado la intensidad de ambas tinciones de manera semicuantitativa: 1 (negativo) a 3 (fuertemente positivo).

**Resultados:** La sensibilidad de la FH para detectar síndrome de Reed es del 80% y, en función de la definición de caso usada, su especificidad oscila entre el 65,4% y el 76,2%. Por otra parte, observamos una correlación moderada ( $r = 0,76$ ) entre la FH y la anti2-SC así como que muestran un patrón tincional inverso. En cuanto a la combinación de ambas tinciones, mejoró la agudeza diagnóstica en 7 casos. Limitación: La principal limitación de nuestro estudio es la inclusión a partir de una base de datos histopatológica.

**Conclusiones:** La tinción negativa con FH indica un alto riesgo de síndrome de Reed en la mayoría de los casos confirmados y hasta en un 25% de los casos esporádicos. El síndrome de Reed deberá ser descartado mediante anamnesis dirigida en casos con FH negativa. La tinción anti2-SC puede ayudar en casos dudosos con anti FH.

## Casos para diagnóstico

### 1. VARÓN DE 63 AÑOS CON CUADRO DE ERITRODERMIA DE 1 AÑO DE EVOLUCIÓN, PACIENTE PLURIPATOLÓGICO SIN CLARA DEBILIDAD NI COMPROMISO MUSCULAR

J.L. Díaz Recuero<sup>a</sup>, L. Valles Blanco<sup>a</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, C. Bernárdez Guerra<sup>a</sup>, C. Farina Sabaris<sup>a</sup>, M. Rodríguez Pinilla<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 63 años con cuadro de eritrodermia de 1 año de evolución, paciente pluripatológico sin clara debilidad ni compromiso muscular. HCV positivo con cargas virales positivas y HBV pasada. Destaca también en la analítica reactantes de fase aguda elevados, factor reumatoide levemente elevado, al igual que la ECA. En los estudios de imagen se observan adenopatías mediastínicas. Inmunofenotipo en sangre normal, biopsia de médula ósea normal. Biopsia de la parte alta de la espalda.

### 2. MUJER DE 15 AÑOS, QUE DEBUTA CON FIEBRE DE 39°C, INFECCIÓN DE VÍAS RESPIRATORIAS ALTAS, BROTES DE ÚLCERAS ORALES Y LESIONES EROSIVOCOSTROSAS EN DORSO DE NARIZ, MEJILLAS, REGIÓN PRE Y RETROAURICULAR. EDEMA FACIAL

J.L. Rodríguez Peralto<sup>a</sup>, M.C. Garrido<sup>a</sup>, D. Menis<sup>b</sup>, P. Ortiz<sup>b</sup> y F. Vanaclocha<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Mujer de 15 años, de Ecuador, Quito que debuta con fiebre de hasta 39 °C e infección de vías respiratorias altas. En marzo de 2014 persisten los episodios recurrentes de fiebre, astenia y odinofagia con úlceras orales dolorosas en lengua, mucosa yugal y paladar. Mejoran con colutorios y corticoides orales pero sin resolverse. En julio de 2014 ingresa por un episodio de rinosinosis aguda y lesiones erosivo-costrosas en dorso de nariz, mejillas, región pre y retroauricular y edema facial. Serologías: VEB VCA IgM negativo, IgG VCA positivo título > 750, anti EBNA negativos.

### 3. PACIENTE VARÓN DE 73 AÑOS, CON ANTECEDENTES DE MELANOMA MALIGNO EXTIRPADO EN EL AÑO 2004, HTA, DISLIPEMIA, CARDIOPATÍA ISQUÉMICA Y ESTENOSIS DE LAS ARTERIAS RENALES

J.M. Mascaró Galy<sup>a</sup>, R. Pigem<sup>a</sup>, A. García-Herrera<sup>b</sup> y L. Alós Hernández<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Paciente varón de 73 años, con antecedentes de melanoma maligno extirpado en el año 2004, HTA, dislipemia, cardiopatía isquémica y estenosis de las arterias renales. Medicación habitual: amlodipino 5 mg/d, omeprazol 20 mg/d, atenolol 75 mg/d, indapamida 1,5 mg/d, AAS 100 mg/d, atorvastatina 40 mg/d y diazepam 2 mg/d. Desde hace 10 años ha presentado 6 brotes (2004, 2010, 2012, 2013-2 episodios y 2014) de placas inflamatorias en las 2 extremidades inferiores. Los brotes se han caracterizado por la aparición de nódulos inflamatorios en una pierna o en uno de los muslos de una de las 2 extremidades que se han extendido formando placas inflamatorias que han llegado a afectar a toda la pierna o toda la extremidad y han durado varios meses. Se han practicado biopsias en prácticamente todos los brotes observándose un patrón de

paniculitis mixta (en ocasiones de predominio lobulillar y en otras de predominio septal) sin poderse llegar a un diagnóstico concreto del cuadro clínico-patológico. En las analíticas solo destaca la elevación de la PCR (hasta 15 mg/dl) y VSG (hasta 122 mm) coincidiendo con los brotes, así como discreta anemia normocítica y leucocitosis. Las serologías para VHB, VHC, VIH, sífilis y Borrelia, así como el test de Mantoux han sido negativas. La RX de tórax no ha mostrado alteraciones. En una analítica se detectaron unos ANA positivos (1:320 con patrón homogéneo) y anti-DNA positivos (que se negativizaron al cabo de 7 meses), siendo el resto del estudio inmunológico negativo. Los 2 primeros brotes mejoraron con ioduro potásico, pero en los últimos ha sido necesaria la administración de prednisona a dosis de 15-30 mg/d para controlarlos. Ante la recurrencia se pautaron inicialmente antipalúdicos (primero hidroxiquina y después cloroquina) para intentar prevenir los brotes, pero tras un nuevo brote se pautó metotrexato (10 mg semanales subcutáneos) hace 4 meses con aparente buena respuesta.

### 4. PACIENTE DE 32 AÑOS CON UNA LESIÓN PIGMENTADA DE 7 AÑOS DE EVOLUCIÓN EN EL LABIO INFERIOR, QUE DE FORMA PROGRESIVA SE HA EXTENDIDO HASTA AFECTAR EL 30% DEL HEMILABIO IZQUIERDO INFERIOR

F. Gallardo<sup>a</sup>, G. Martín-Ezquerria<sup>a</sup>, I. Gómez<sup>a</sup>, S. Segura<sup>a</sup>, L. Alós<sup>b</sup>, M. Arumí-Uría<sup>a</sup>, C. Barranco<sup>a</sup>, L. Requena Caballero<sup>c</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>d</sup> y R.M. Pujol<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital del Mar. Barcelona. <sup>b</sup>Hospital Clínic. Barcelona. España. <sup>c</sup>Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>d</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Paciente de 32 años, fumadora, fototipo III, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta una lesión pigmentada desde el año 2007 en el labio inferior, que de forma progresiva se ha extendido hasta afectar el 30% del hemilabio izquierdo inferior. La lesión se extiende desde bermellón, sin incluir la línea cutáneo-mucosa hasta mucosa vestibular inferior. Es una mácula irregular de 3 cm de eje máximo con varias tonalidades de marrón. En el año 2009 y 2011 se practicaron biopsias por punch que orientaron la lesión como "mácula melanótica labial". Se efectuó estudio con dermatoscopia digital y con microscopia confocal sin hallarse signos de malignidad. En 2014 aparece un nódulo violáceo sobre la superficie más interna de la mácula.

### 5. NÓDULO CARNOSO EN DORSO DE ANTEBRAZO DERECHO DE 12 MM DE EJE MAYOR, DE 2 AÑOS DE EVOLUCIÓN QUE SE EXTIRPÓ CON EL DIAGNÓSTICO CLÍNICO DE FIBROMA

A. Santos-Briz Terrón<sup>a</sup>, X. Calderón Castrat<sup>b</sup>, J. Canueto Álvarez<sup>b</sup> y E. Fernández López<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca. España.

**Datos clínicos:** Extirpación de nódulo carnoso en dorso de antebrazo derecho de 12 mm de eje mayor, de 2 años de evolución.

**Juicio clínico:** Fibroma.

### 6. VARÓN DE 84 AÑOS CON PRURITO GENERALIZADO LEVE-MODERADO E INTERMITENTE DE DOS AÑOS DE EVOLUCIÓN. APARICIÓN OCASIONAL DE LESIONES ERITEMATOSAS

N. López-Navarro<sup>a</sup>, E. Gallego<sup>b</sup> y E. Herrera<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

Varón de 84 años que refiere prurito generalizado de intensidad leve-moderada y de carácter intermitente, de dos años de evolución. Aparición ocasional de lesiones eritematosas. En los últimos 5 meses aparecen de forma progresiva placas eritematosas, descamativas, algunas de ellas con morfología arciforme y superficie queratósica. De forma aislada se apreciaban 2 placas infiltradas con superficie necrótica. Ausencia de síntomas sistémicos asociados. Se toman dos biopsias cuyos hallazgos serán discutidos. Analítica con hemograma y bioquímica, radiografía de tórax, ecografía de abdomen y de cadenas ganglionares sin alteraciones relevantes. En el curso evolutivo a los tres meses de seguimiento el paciente desarrolla placa tumoral de grandes dimensiones (14 x 14 cm), intensamente infiltrada a la palpación y ulcerada en la cara interna de la pierna izquierda. El paciente mantiene buen estado general, y el resto de lesiones habían mejorado de forma parcial con corticoides tópicos y helioterapia. Se toman dos nuevas biopsias cuyos hallazgos serán discutidos. TAC toracoabdominopélvico y de cadenas ganglionares sin hallazgos patológicos. Analítica con hemograma y bioquímica sin alteraciones relevantes.

### 7. PACIENTE DE 83 AÑOS DE EDAD CON DISLIPEMIA, MENINGIOMA NO TRATADO Y PROCESO ARTICULAR NO FILIADO. PRESENTA TUMORACIONES EN PIERNA DERECHA Y EN CUERO CABELLUDO DE 1 AÑO DE EVOLUCIÓN Y NO PRURIGINOSAS

J.J. Ríos Martín, C. Lara Bohórquez, E. Jorquera Barquero y R. González Cámpora

*UGC Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla. UGC Anatomía Patológica y Dermatología. Complejo Hospitalario de Huelva. España.*

Paciente de 83 años de edad con antecedentes de dislipemia, meningioma no tratado y proceso articular no filiado. Consulta en enero de 2014 por presentar un elemento tumoral en pierna derecha y dos elementos en cuero cabelludo en la zona parietal y occipital de 1 año de evolución que le duelen y le pican. Se realiza analítica en la que destaca VSG 58, ANA 1/320, con ENA negativos, PCR 21. Se realiza exéresis quirúrgica de la lesión de la pierna con AP de carcinoma de células escamosas y se realiza biopsia-punch de la lesión en cuero cabelludo (llama la atención al extraer el cilindro la salida de un material extraño que recuerda al hilo de sutura, pero la paciente no cuenta cirugía previa). Se envía preparación histológica de la biopsia-punch del cuero cabelludo.

## Pósteres

### 1. CARCINOMAS BASOCELULARES CON CLÍNICA E HISTOPATOLOGÍA ATÍPICA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE GORLIN

J. Brito-Luna<sup>a</sup>, V. Martins da Silva<sup>b</sup>, A. Barreiro<sup>b</sup>, R. Pigem<sup>b</sup>, A. Bennasar<sup>b</sup>, S. Puig<sup>b</sup> y L. Alós<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.*

**Introducción:** El carcinoma basocelular (CBC) en labio y el CBC con diferenciación ductal son presentaciones raras de este tumor. Diagnosticamos ambos tumores en el contexto de un paciente con síndrome de Gorlin.

**Caso clínico:** Paciente masculino, 65 años, con historia de múltiples CBCs y hermano afecto también con Sd. de Gorlin. Al examen físico presentaba 16 lesiones compatibles con CBCs, destacando dos tumoraciones atípicas: 1. Pápula en bermellón de labio superior, infiltra-

da, de bordes precisos. Dermatoscopia: vasos arborizantes y puntos azul grises. Histopatología: islotes de células basaloides, empalizada periférica y hendiduras de retracción. 2. Placa supra-mentoniana, de consistencia blanda, mal delimitada y muy infiltrada. Dermatoscopia: vasos arborizantes, zona homogénea amarillenta y foco de restos de pigmento. Confocal: en dermis, islas tumorales hiporrefractiles, bandas de colágeno, vasos y células inflamatorias. Histopatología: islotes de células basaloides con múltiples espacios que simulan estructuras glandulares. Las células basaloides fueron positivas para BerEP4 y Bcl2. Las células ductales fueron positivas para CK7, EMA y CEA. **Discusión:** Los CBCs observados en pacientes con síndrome de Gorlin presentan características histológicas que no difieren de un CBC esporádico. En cuanto a la localización del CBC en cabeza y cuello, menos del 5% se presentan en labio. Hay muy pocos casos descritos en la literatura de CBCs con diferenciación ductal. La positividad a las inmunotinciones con CK7, EMA y CEA confirma la diferenciación glandular en este caso. Se cree que esta diferenciación es probablemente apocrina por el común origen germinativo epitelial de la unidad foliculo-sebáceo-apocrina.

### 2. CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO BIEN DIFERENCIADO CON CÉLULAS EN ANILLO DE SELLO Y ACANTOLISIS FOCAL

H.J. Morales Moreno<sup>a</sup>, B. González Ponce<sup>a</sup>, G. Marrero Alemán<sup>a</sup>, J. Hernández Santana<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup> y L. Borrego Hernando<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción:** Entre los subtipos de carcinoma epidermoide cutáneo se encuentra el carcinoma epidermoide con células en anillo de sello (CECAS), existiendo solamente 12 casos publicados.

**Caso clínico:** Varón de 68 años, diagnosticado de mieloma múltiple, consultó por una lesión de 7 meses de evolución, de crecimiento progresivo, asintomática. La exploración mostraba en región parieto-frontal una placa ulcerada, de 1,5 x 1,8 cm, superficie costrosa, contornos irregulares, bordes eritematovioláceos y netos, levemente infiltrada. Tras extirpación quirúrgica, el estudio histológico mostró, a partir de la epidermis, una proliferación escamosa bien diferenciada infiltrando en profundidad hasta tejido graso con frecuentes células en anillo de sello (CAS). En el componente intraepidérmico se objetivaban focos de acantolisis y, en profundidad, se apreciaba infiltración perineural sin invasión vascular. Con tinciones histoquímicas el hierro coloidal y el PAS fueron negativos. El perfil inmunohistoquímico expresaba CKAE1/AE3, CK5/6, EMA y p63 además de vimentina, esta última solo en las CAS. No se observó expresión para CK7, CK20, Villina, receptores de estrógenos, receptores de progesterona ni Bcl2. Tras seis meses de seguimiento no hay signos de recidiva ni metástasis.

**Discusión:** Las CAS presentan un núcleo excéntrico a causa de la presencia de una vacuola citoplasmática por dilatación del retículo endoplásmico, degeneración hidrópica o por la acumulación de sustancias como mucina, queratina o glucógeno. Debido a los pocos casos publicados de CECAS, se desconoce el factor pronóstico que supone la presencia de estas células. Dentro del diagnóstico diferencial, es necesario diferenciarlo del carcinoma adenoescamoso, subtipo de carcinoma epidermoide más agresivo.

### 3. CARCINOMA VERRUCOSO SOBRE SINUS PILONIDAL

J. Martín López, I. Kovtun, C. González Lois, D. Suárez Massa y J.L. Rodríguez Peralto

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.*

**Introducción:** El sinus pilonidal es una entidad habitual en la actividad quirúrgica diaria. El curso clínico varía según la fistulización o abscesificación de las lesiones pero suele resolverse tras el acto quirúrgico. La evolución con presencia de neoplasias malignas es un fenómeno infrecuente, que suele producirse en pacientes con enfermedad de larga evolución y que se describe en menos del 1% de los casos. El carcinoma epidermoide es la neoplasia más frecuente, la mayoría de tipo convencional. Presentamos un caso de carcinoma verrucoso en un paciente con un sinus pilonidal de larga evolución.

**Material y métodos:** Varón de 51 años con antecedentes de sinus pilonidal operado a los 25 años de edad con recidiva precoz y supuración crónica que 26 años después presenta clínica de tumefacción dolorosa. Ante la sospecha de sinus pilonidal sacrocoxígeo fistulizado se realiza extirpación quirúrgica en la que se realiza el diagnóstico.

**Resultados:** Histológicamente presenta un tumor con componente exofítico formado por papilas acantóticas con extensa hiperqueratosis y un componente endofítico revestido por epitelio escamoso bien diferenciado con crecimiento expansivo en profundidad. Citológicamente muestra leve pleomorfismo con escasa actividad mitótica de predominio en la capa basal del epitelio. La detección molecular de HPV fue negativa (LINEAR ARRAY HPV Genotyping Test).

**Conclusiones:** Los carcinomas verrucosos como complicación neoplásica de los sinus pilonidales crónicos son una entidad poco frecuente. En el diagnóstico diferencial de los carcinomas verrucosos debe incluirse los queratoacantomas y las hiperplasias pseudoepiteliomatosas. La historia clínica, la disposición arquitectural y la presencia de crecimiento en profundidad permiten distinguirlos.

#### 4. CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES DE HISTOLOGÍA NO HABITUAL

A.P. Rodríguez-Caulo, K.M. Gallardo Rodríguez, A. Gutiérrez Domingo, A.D. Lozano-Salazar y J.J. Ríos-Martín

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

**Introducción:** El carcinoma de células basales (CCB) es la neoplasia maligna más frecuente de la piel (70%). Las tres variedades histológicas con relación pronóstica son: nodular (70%), infiltrante y micronodular. Además se han descrito numerosas entidades con características histológicas peculiares: superficial, fibroepitelial, basoescamoso, queratósico, con diferenciación anexial, adenoide, esclerosante, infundibuloquistico, etc. Presentamos varios ejemplos de CCB con histología no habitual: CCB queiloideo, CCB con células claras, CCB con diferenciación mioepitelial y CCB con empalizadas.

**Casos clínicos:** Caso 1: CC B queiloideo: mujer de 77 años con pápula asintomática, indurada, de 1 cm de diámetro en dorso nasal. El estudio histológico mostró un CCB con un colágeno denso de tipo queiloideo. Inmunohistoquímica: pancitoqueratina + y Ber-EP4 +. Requena L. describió 2 casos de CCB queiloideo en 1996. Desde entonces se han comunicado 3 casos más, todos localizados en cabeza y cuello. Caso 2: CC B con células claras: hombre de 78 años con lesión queratósica prominente de 0,4 cm de diámetro en mentón. El estudio histológico mostró un CCB de células claras. Inmunohistoquímica: pancitoqueratina + y Ber-EP4 +. Fue descrito por Barr y Williamson en 1984. Al revisar la literatura, hay descritos 32 casos. Caso 3: CC B con diferenciación mioepitelial: aportamos un caso. En la literatura hay descritos 13 casos de CCB con diferenciación mioepitelial. El estudio histológico mostró una neoplasia con 2 componentes, uno CCB con compromiso de la epidermis, y otro fusocelular con diferenciación mioepitelial. Inmunohistoquímica:

pancitoqueatina + y Ber-EP4 +. Caso 4: CC B con empalizada: hombre de 73 años con lesión sobreelevada y pigmentada de 1,4 cm en cuero cabelludo. Han sido descritos 6 casos en tres artículos. Inmunohistoquímica: pancitoqueatina + y Ber-EP4 +.

**Discusión:** Presentamos varios ejemplos de CCB con histología no habitual. Es relevante reconocer el CCB y destacamos la utilidad de la tinción IHQ con Ber-EP4 en su diagnóstico.

#### Bibliografía

- Basal Cell Carcinoma with Myoepithelial Differentiation. *Am J Dermatopathol.* 2012;34:850-3.
- Hutcheson ACS, Fisher AH, Lang PH. Basal cell carcinomas with unusual histologic patterns. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53:833-7.
- Lewis JE. Keloidal basal cell carcinoma. *Am J Dermatopathol.* 2007;29:485.
- Lewis JE. Partial wound closure combined with marsupialization for repair of selected cutaneous surgical defects. *Int J Dermatol.* 1986;25:608-10.
- Misago N, Ogusu Y, Narisawa Y. Keloidal basal cell carcinoma after radiation therapy.
- Misago N, Tsuruta N, Narisawa Y. Rippled-pattern basal cell carcinoma. *J Dermatol.* 2012;39:632-5.
- Requena L, Martín L, Farina MC, et al. Keloidal basal cell carcinoma. A new clinicopathological variant of basal cell carcinoma. *Br J Dermatol.* 1996;134:953-7.
- Sarna DP, Olson D, Olivella J. Clear cell basal cell carcinoma. *Pathology Research International.* 2011. p. 1-4.
- Seth B, Forman MD, Tammie C, Ferrigan MD. Clear-cell Basal Cell Carcinoma: Differentiation From Other Clear-cell Tumors. *Am J Dermatol.* 2007;29:208-9.

#### 5. CARCINOMA CUNICULATUM. PRESENTACIÓN DE UN CASO

E. Rivero<sup>a</sup>, A. Culiáñez<sup>a</sup>, L. Berbegal<sup>b</sup>, M. Blanes<sup>b</sup>, J. Guijarro<sup>b</sup> y M. Niveiro<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción:** El carcinoma escamoso cuniculatum (CEC) es un tipo poco frecuente de carcinoma escamoso bien diferenciado. Descrito por primera vez en la planta del pie (Aid 1954), como lesión no verrucosa, con tendencia a hacer múltiples trayectos fistulosos con queratina simulando otras entidades que dificultan su diagnóstico.

**Caso clínico:** Varón de 55 años ingresa por lesión supurativa en pie izquierdo iniciándose antibioterapia. Diagnosticado de verruga plantar y tratado con crioterapia y curetaje. Se consulta con dermatología, que describe lesión eritematosa, dolorosa con múltiples orificios por los que drenaba un material amarillento maloliente. Se toma biopsia y cultivo de la lesión. A nivel microscópico, se observa proliferación de células escamosas con escasa atipia con extensión a dermis y tejido subcutáneo formando trayectos fistulosos interconectados en cuya luz se identifican células escamosas levemente atípicas con paraqueratosis y neutrófilos. Los cultivos y la PCR para el HPV fueron negativos. El diagnóstico en la biopsia fue orientativo de CEC. Se realizó exéresis de la lesión confirmando el diagnóstico.

**Discusión:** El CEC es una entidad poco frecuente descrita predominantemente en la planta del pie, de crecimiento local destructivo y raramente metástasis. En la literatura se puede encontrar con frecuencia el uso del término carcinoma verrucoso y cuniculatum como sinónimos, a pesar de que este último es una lesión no verrucosa con trayectos fistulosos y no suele asociarse a HPV.

**Conclusiones:** El CEC es un diagnóstico a tener en cuenta en biopsias plantares de procesos remitidos como infecciosos que no curan con antibióticos y en los que microscópicamente solo vemos trayectos fistulosos sin atipia.

## 6. CARCINOMA MIXTO DE CÉLULAS DE MERKEL Y CARCINOMA EPIDERMÓIDE

C. Llanos Chávarri, A. Córdoba Iturriagagoitia, L. Álvarez Gigli, G. de Lima Piña, C. Arean Cuns y A. Larumbe Irurzun

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona. España.*

El carcinoma de células de Merkel es un tumor maligno de piel agresivo, poco frecuente, que ocurre habitualmente en pacientes ancianos o con compromiso de la inmunidad en zonas expuestas. Habitualmente es una lesión solitaria pero en ocasiones coexiste con otros tumores como carcinoma epidermoide, carcinoma basocelular, queratosis actínica, tumores anexiales o enfermedad de Bowen. Presentamos el caso de un varón de 66 años, con una tumoración nodular en mejilla derecha de 9 meses de evolución de 1,5 cm. Histológicamente mostraba una morfología dual, con áreas constituidas por células de pequeño tamaño, escaso citoplasma y abundantes mitosis en un patrón difuso, con marcadores neuroendocrinos en el estudio con IHQ y grupos de células atípicas escamosas. Presentaba infiltración vascular. Se realizó el diagnóstico de carcinoma mixto de células de Merkel y carcinoma epidermoide. Posteriormente se ampliaron los márgenes de resección y se estudiaron dos ganglios linfáticos centinelas que fueron negativos. El carcinoma de células de Merkel se denomina también carcinoma neuroendocrino cutáneo. Tiene tendencia a la recurrencia local y a metastatizar. Se caracteriza por nódulos rojizos o placas induradas en zonas expuestas. Generalmente surge en la cabeza y el cuello de gente anciana y es más común en varones. Histológicamente la epidermis está afectada en menos del 10% de los casos y las células tumorales se localizan en dermis y tejido celular subcutáneo, con tendencia a asociar infiltración vascular y linfática. Las técnicas de IHQ son de gran ayuda para el diagnóstico diferencial con otros tumores cutáneos.

## 7. MELANOMA SOBRE CICATRIZ DE QUEMADURA

M.M. Lorido Cortés<sup>a</sup>, C. Santonja Garriga<sup>a</sup>, M.J. Beato Merino<sup>b</sup>, D.M. Arranz Sánchez<sup>c</sup>, V.M. Leis Dosal<sup>c</sup> y R.M. Díaz Díaz<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>c</sup>Sección de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Mujer de 86 años con quemadura en pierna derecha en la infancia sobre la que se observan pápula eritematosa ulcerada e infiltrada de 1 cm y áreas discrómicas (máculas parduzcas mal definidas, placas fusiformes azul-grisáceas de 1-2 cm. Dermatoscopia compatible con melanoma. Estudio de extensión negativo. El estudio histológico (biopsias y pieza de extirpación) mostró cicatriz antigua e infiltración parcheada de la dermis y el tejido subcutáneo por un melanoma fusocelular amelanótico, con variable colágeno. Se identificó un nódulo dérmico profundo (15 mm) de melanoma amelanótico de célula pequeña con necrosis tumoral y abundantes mitosis. Focalmente, presencia de melanoma in situ. En el estudio inmunohistoquímico: S-100, CD56, CD117, WT1, HMB45 y (focalmente) Melan-A. Nivel de Clark V, Breslow 15 mm.

**Discusión:** Se han publicado 38 pacientes con melanoma tras quemadura. La edad media a la que los pacientes sufren quemaduras es de 13,5 años, siendo diagnosticado el melanoma a una edad media de 55,8 años y la latencia media entre la quemadura y el diagnóstico del melanoma de 43,8 años. El melanoma puede ser múltiple. El índice de Breslow varía entre 0,4 y 15 mm, con una media de 5,07 mm. Se recomienda una vigilancia estrecha y prolongada de estos pacientes. La mejoría del pronóstico de estos pacientes radica en un diagnóstico precoz, una adecuada valoración del nivel de invasión y un tratamiento radical de la lesión tumoral.

## 8. MATRICOMA MELANOCÍTICO CON ATIPIA MELANOCÍTICA: PRESENTACIÓN DE UN NUEVO CASO

N. Barrado Solís<sup>a</sup>, P. Moles Poveda<sup>a</sup>, C. Lloret Ruiz<sup>a</sup>, E. Quecedo Estébanez<sup>a</sup>, M.J. Roca Estelles<sup>b</sup>, E. Gimeno Carpio<sup>a</sup> y M. Moragón Gordon<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan. Alicante. España.*

**Introducción:** El matricoma melanocítico (MM) es una neoplasia cutánea rara que se caracteriza histológicamente por una proliferación celular bifásica de células epiteliales con diferenciación matricial y de células melanocíticas. La existencia de atipia melanocítica es un hallazgo muy inusual. A continuación presentamos un nuevo caso de esta peculiar neoplasia con rasgos de atipia melanocítica.

**Caso clínico:** Varón de 75 años de edad, en seguimiento por queratosis actínicas, que consultó por una lesión pigmentada, de pocos milímetros de diámetro, en la región malar derecha. Con la sospecha clínica de carcinoma basocelular pigmentado, se realizó una extirpación. El estudio histopatológico reveló la presencia de una neoplasia dérmica nodular, bien delimitada y no encapsulada, constituida por una población celular mixta formada por células epiteliales con diferenciación matricial y células melanocíticas epitelioideas, con pigmento melánico, pleomorfismo y figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de la población epitelial para citoqueratina AE1/AE3 y del componente melanocítico para S-100, MELAN-A y HMB-45. Con estos hallazgos, diagnosticamos al paciente de MM con atipia melanocítica.

**Discusión:** El MM es una neoplasia matricial pigmentada compuesta de células matriciales y melanocitos dendríticos. Hasta la fecha existen 15 casos descritos, con un predominio en aéreas fotoexpuestas de varones de edad avanzada con daño solar crónico. Los hallazgos histológicos de atipia citológica y mitosis son frecuentes entre el componente epitelial. Sin embargo, solo existe un caso descrito con atipia melanocítica, como el nuestro. En estos casos el pronóstico es difícil de determinar, requiriendo un seguimiento a largo plazo.

## 9. MELANOMA Y FIBROXANTOMA ATÍPICO. ¿COLISIÓN DE TUMORES?

A. González de Arriba<sup>a</sup>, P. Escalonilla<sup>a</sup>, M. Corral de la Calle, R. Revestido<sup>b</sup>, A. González Morán<sup>a</sup> y L. Requena<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Sección de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Ntra. Sra. de Sonsoles. Ávila. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Existe multitud de presentaciones clínicas e histopatológicas de los melanomas, los cuales en ocasiones recuerdan a otras proliferaciones, reactivas o neoplásicas, y viceversa. Su correcta interpretación es importante dado que el pronóstico y el manejo terapéutico difieren considerablemente entre unas y otras entidades. La colisión de tumores es un hecho infrecuente en ciertos órganos y es la piel el órgano en que más comúnmente se ha descrito. Los melanomas pueden presentarse en colisión con varios tipos de neoplasias, tanto cutáneas como extracutáneas. Los estudios inmunohistoquímicos son a veces imprescindibles para establecer el diagnóstico e incluso las nuevas moléculas estudiadas nos dan información acerca del pronóstico o posibilidades terapéuticas. Presentamos el caso de un varón de 59 años con un melanoma que parecía colisionar con un fibroxantoma atípico. Las células tumorales marcaban con CD68, vimentina y S-100 y fueron negativas las tinciones con actina, HMB-45 y Melan-A. Fue necesario un estudio adicional con un nuevo marcador, el SOX 10, que resultó positivo. Dicho marcador es esencial para el mantenimiento/diferenciación de las células de la cresta neural una vez comienzan su migración. Su expresión en melanomas se correlaciona con un fenotipo celular proliferativo y transformativo.

## 10. PERINEUROMA ESCLEROSANTE: UNA VARIANTE POCO FRECUENTE

G. Marrero Alemán<sup>a</sup>, H.J. Morales Moreno<sup>a</sup>, B. González Ponce<sup>a</sup>, J. Rodríguez López<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup> y L. Borrego Hernando<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Los perineuromas son tumores benignos poco frecuentes derivados exclusivamente de las células perineurales, que se dividen en dos grupos: intraneurales y extraneurales. Estos últimos se subdividen en la variante convencional, reticular, esclerosante y lipomatosa. La variedad esclerosante fue descrita por primera vez por Fetsch en 1997, y desde entonces se han descrito alrededor de 50 casos en la literatura. Presentamos el caso de un varón de 18 años, sin antecedentes personales de interés, que presentaba en palma de la mano izquierda lesión sobrelevada de 5 años de evolución, con leves molestias a la presión. En la exploración se observaba un nódulo redondeado de color rosado-amarillento, de superficie cupuliforme, de 7 mm de diámetro, contornos regulares y bordes netos, blando a la presión y no infiltrada. Microscópicamente, se apreciaba en dermis una lesión nodular con proliferación hipocelular compuesta por células de morfología epitelioides y escasas células fusiformes, que se disponen en tractos o arremolinadas alrededor de fascículos nerviosos (patrón en capas de cebolla), y que se encuentran inmersas en un estroma compuesto por tejido colágeno denso. La inmunohistoquímica demostró positividad para antígeno de la membrana epitelial (EMA), con S100 y neurofilamentos positivos limitados a los fascículos nerviosos. Aportamos un nuevo caso de perineuroma esclerosante, una neoplasia benigna poco común y poco reconocida que se manifiesta como un nódulo asintomático en palmas y dedos de las manos de adultos jóvenes. El diagnóstico se alcanza mediante hallazgos histológicos y la inmunohistoquímica, precisando en ciertos casos estudios ultraestructurales. El pronóstico es excelente y hasta el momento no se han descrito recidivas tras la extirpación con bordes libres.

## 11. FIBROMATOSIS DIGITAL INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Corrales Cruz, E. García Toro, M.J. Cáceres Porras, I. Viqueira Rodríguez, E. Obregón Martínez, D. García Lujan, C. Echevarría Iturbe, I. García Higuera, M. Rodrigo Gómez de la Bárcena, P. de Llano Varela, M. Pascual y T. Lista Araujo

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Burgos. España.

**Introducción:** La fibromatosis digital infantil es una proliferación benigna de miofibroblastos, generalmente solitarios, que se localiza preferentemente en las aéreas distales y dorsales de los dedos de manos y pies. Aparece durante la infancia, con la mayoría de los casos desarrollándose durante el primer año de vida. El pronóstico de las lesiones solitarias es bueno, encontrándose casos de regresión espontánea, pudiéndose adoptar una actitud expectante. En lesiones de gran tamaño, múltiples, que pueden afectar la movilidad articular, se recomienda extirpación quirúrgica.

**Materiales y métodos:** Lactante de 11 meses de edad, de sexo femenino, que presenta una lesión en dorso de segundo dedo de pie derecho, de crecimiento rápido, de un mes de evolución.

**Resultados:** Se observa lesión nodular correspondiente a una proliferación miofibroblástica que forma haces entrecruzados en la dermis. Son células fusiformes con citoplasma fibrilar, elongadas y destaca la presencia de unos cuerpos de inclusión citoplasmáticos fucsínófilos con la técnica de tricrómico de Masson.

**Discusión:** La fibromatosis digital infantil es una neoplasia benigna de rara presentación. Se desconoce la etiopatogenia. Histológicamente no presenta capsula y se extiende por la dermis y tejido celular subcutáneo. Está conformado por haces entrelazados de células fusiformes en un fondo de colágeno. Los núcleos son ovales, vesiculares. En el citoplasma de las células se hallan cuerpos de inclusión esféricos, eosinofílicos, de disposición paranuclear; se tiñen con rojo con la coloración tricrómica de Masson y son ácido para-amino salicílico (PAS) negativos. A la inmunohistoquímica, estas células expresan vimentina, actina músculo liso específica, desmina, CD99, CD117.

## 12. TUMOR FIBROSO SOLITARIO CUTÁNEO

M.J. Beato<sup>a</sup>, M.I. Esteban<sup>a</sup>, J. González-Ramos<sup>b</sup> y P. Maza<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El tumor fibroso solitario, inicialmente descrito en la pleura, se ha descrito posteriormente en casi todos los órganos. Presentamos un caso situado en la piel, localización que es muy infrecuente. El tumor fibroso solitario cutáneo se presenta en la edad adulta, con más frecuencia en la cabeza y cuello. Se sitúa en la dermis y/o hipodermis y, al igual que en otras localizaciones, es un tumor mesenquimal bien delimitado. Está formado por células no atípicas alargadas CD34(+) muy entremezcladas con colágeno, que pueden agruparse de forma desordenada o siguiendo distintos patrones. La lesión muestra una importante variabilidad en la cantidad de células, colágeno y vasos (que con frecuencia son "hemangiopericitoides"). El tumor fibroso solitario cutáneo se considera benigno y desaparece tras la extirpación.

## 13. CONDROMA EXTRAESQUELÉTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

C. Lloret Ruiz<sup>a</sup>, P. Moles Poveda<sup>a</sup>, N. Barrado Solís<sup>a</sup>, A.I. Jiménez Sánchez<sup>b</sup>, E. Gimeno Carpio<sup>a</sup> y M. Moragón Gordon<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan. Alicante. España.

**Introducción:** El condroma extraesquelético (CE) o de partes blandas es un tumor benigno infrecuente de origen cartilaginoso que suele situarse cerca de las pequeñas articulaciones de manos y pies. No están unidos al hueso y se producen fuera del espacio sinovial.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 50 años que consultó por una lesión nodular subcutánea dura y excrecente de 1 cm, de años de evolución, junto a la articulación interfalángica del primer dedo de la mano izquierda. Una biopsia punch mostró una proliferación dérmica de haces colágenos con cambios mixoides sugestivos de fibromixoma acral. Se extirpó quirúrgicamente, obteniendo un nódulo bien delimitado y lobulado, cuyo examen histológico completo mostró la presencia de cartilago hialino en el centro de la lesión junto a un área calcificada, rodeado de una matriz mixoide, permitiendo el diagnóstico de CE.

**Discusión:** El CE está formado por cartilago hialino, en ocasiones en escasa proporción y con una distribución focal, que se mezcla con una cantidad variable de tejido fibroso o estroma mixoide, lo que explica que una biopsia de pequeño tamaño pueda ser insuficiente para su diagnóstico si no contiene parte de cartilago. Es frecuente su calcificación, y en algunos casos se objetiva una reacción granulomatosa en la periferia. Las células son positivas para la tinción con S100, como los condrocitos normales. Es común cierto grado de pleomorfismo, aunque sin mitosis, lo que obliga a diferenciarlo del condrosarcoma, especialmente del de tipo mixoide. Su tratamiento es quirúrgico, aunque es frecuente su recidiva.

#### 14. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES ULCERADO DE LOCALIZACIÓN INGUINAL

A. Molina Leyva, J. Aneiros Fernández, A. Almodóvar Real y R. Naranjo Sintés

*Servicio de Dermatología; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.*

El tumor de células granulares es un raro tumor de origen neural habitualmente localizado en la región de cabeza y cuello. Su comportamiento biológico es habitualmente benigno. Aunque ciertas características clínicas y anatomopatológicas deben alertarnos sobre posible potencial maligno. Presentamos el caso de una mujer de 47 años con un tumor de células granulares en la región inguinal cuyas características clínicas (tamaño, ulceración) indicaban potencial malignidad. Sin embargo, la histología no reveló características atípicas y el estudio de extensión fue negativo. Presentamos un caso de tumor de células granulares de localización atípica en el que existe una disociación entre los hallazgos clínicos e histopatológicos.

#### 15. REUMATISMO FIBROBLÁSTICO

L. Berbegal<sup>a</sup>, J.C. Pascual<sup>a</sup>, F.J. de León<sup>a</sup>, J. Guijarro<sup>a</sup>, M. Niveiro<sup>b</sup>, J. Buñuls<sup>a</sup>, I. Marín<sup>a</sup> y A. Bouret<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.*

**Introducción:** El reumatismo fibroblástico (RF) es una entidad rara y de etiología desconocida que se caracteriza clínicamente por nódulos cutáneos asociados a síntomas reumatológicos. Las lesiones cutáneas se caracterizan por unos hallazgos histológicos característicos, por lo que su diagnóstico es fundamentalmente anatomopatológico.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 56 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a consulta por presentar lesiones en ambas manos de meses de evolución que le producían molestias para la flexo-extensión de los dedos. A la exploración se observaron nódulos localizados en el dorso de los dedos de ambas manos, a nivel de las interfalángicas proximales, de color de piel normal, de consistencia firme y de superficie lisa. Se efectuó una biopsia de una de las lesiones donde se objetivó una proliferación fusiforme en dermis profunda, nodular, con celularidad positiva para actina de músculo liso y negativa para CD34, concordante con proliferación miofibroblástica junto con un denso estroma colágeno. Además existía ausencia de fibras elásticas en la proliferación con la tinción de orceína. Ante los hallazgos clínico-patológicos se diagnosticó a la paciente de RF.

**Discusión:** El RF es una enfermedad excepcional y que se caracteriza clínicamente por la aparición de nódulos cutáneos junto con síntomas reumatológicos, aunque también se han descrito casos que cursan sin clínica articular asociada. En el caso que presentamos, a pesar de que la paciente solo presentaba molestias a la flexo-extensión de los dedos, queremos destacar que el estudio anatomopatológico permitió confirmar la sospecha clínica.

#### 16. NÓDULO UMBILICAL CAMBIANTE: A PROPÓSITO DE DOS CASOS DE ENDOMETRIOSIS ESPONTÁNEA

A. Jaka Moreno<sup>a</sup>, E. del Alcázar Viladomiu<sup>a</sup>, M.P. Gutiérrez Tamara<sup>a</sup>, S. Ibarbia Oruezabal<sup>a</sup>, I. Rodríguez Pérez<sup>b</sup>, R.M. Pujol Vallverdú<sup>c</sup> y A. Tuneu Valls<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián. España.*

*<sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.*

**Introducción:** La endometriosis cutánea (EC) se debe a la implantación de tejido endometrial funcionante en la piel. Es la forma más común de endometriosis extrapélvica pero solo constituyen entre el 0,5-1% de los casos. Presentamos dos casos de EC de localización umbilical.

**Casos clínicos:** Caso 1: mujer de 38 años que acudió por presentar desde hacía 16 meses lesiones umbilicales bajo una antigua cicatriz de piercing, que le molestaban con la menstruación. Caso 2: mujer de 34 años que consultó por una lesión umbilical diagnosticada en relación con el embarazo, que empeoró durante la gestación. La histología estableció el diagnóstico definitivo en ambos casos mostrando glándulas endometriales positivas para receptores de estrógenos y progesterona en la dermis, y un estroma CD10 positivo. En el segundo caso, al ser un endometrio gestante, destacaba la reacción decidual. Ambas pacientes fueron sometidas a un examen ginecológico. En el primer caso se descartó la existencia de tejido endometrial en otras localizaciones y se realizó una extirpación completa con posterior neoumbilicoplastia. En el segundo caso, se confirmó el embarazo y únicamente se practicó un curetaje a los 5 meses de la gestación porque la lesión había crecido y le molestaba.

**Discusión:** La EC se distingue entre las formas secundarias que asientan sobre cicatrices previas, que son las más frecuentes, y las formas primarias o espontáneas, que constituyen menos del 30% de los casos. Aportamos dos casos de endometriosis cutánea primaria, entidad a considerar ante lesiones que asientan a nivel umbilical.

#### 17. DOS NUEVOS CASOS DE LEIOMIOMAS DEL COMPLEJO AREOLA PEZÓN

B. González Ponce<sup>a</sup>, H. Morales Moreno<sup>a</sup>, G. Marrero Alemán<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup>, Z. Hernández Hernández<sup>a</sup>, L. Borrego Hernando<sup>a</sup>, J. Rodríguez López<sup>a</sup> y J. Hernández Santana<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.*

**Introducción:** Los leiomiomas cutáneos son neoplasias benignas constituidas por células musculares lisas. Los leiomiomas del complejo areola pezón fueron descritos por primera vez por Virchow en 1854, describiéndose desde entonces 50 casos.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón de 80 años, que acudió al Servicio de Dermatología en marzo de 2012. Presentaba una lesión cutánea en tórax de años de evolución moderadamente dolorosa. En la exploración física se observaba en reborde de la areola derecha un nódulo de 1 cm de diámetro, consistencia elástica e infiltrado. Histológicamente, se constató una proliferación de fibras musculares lisas dispuestas de forma dispersa en dermis, separadas por fibras de colágeno, con una mala delimitación lateral. Expresaba receptores hormonales (estrógenos y progesterona). Caso 2: varón de 64 años valorado por el Servicio de Dermatología en noviembre de 2012. Consulto por una lesión cutánea adyacente al pezón de 4 años de evolución, con crecimiento progresivo y dolor con el frío. En la exploración física presentaba, adyacente a la región areolar izquierda, un nódulo eritematoso que infiltraba en profundidad. El estudio histológico evidenció una proliferación de fibras musculares lisas dispuestas de forma compacta formando un nódulo sólido. Expresaba también receptores hormonales.

**Discusión:** Los leiomiomas cutáneos se clasifican según su localización en pileoleiomiomas, leiomiomas genitales (incluidos los de la mama) y angioleiomiomas. Los leiomiomas genitales son los menos frecuentes, especialmente los del complejo areola pezón, presentándose más habitualmente en mujeres. Aunque la relevancia de los factores hormonales está aún por determinar, se han publicado dos casos de leiomiomas mamarios con receptores hormonales positivos en varones.

## 18. FIBROMA DIGITAL CELULAR

M.A. Cabezas Quintario<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>,  
U. Floristán Muruzabal<sup>b</sup>, V. Yuste del Pozo<sup>a</sup>, P. Gómez Iglesias<sup>a</sup>,  
A. Valencia Mesa<sup>a</sup>, E. García García<sup>a</sup> y J.L. López Estebanz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Unidad de Dermatología.  
Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción:** Los fibromas digitales son tumores acrales frecuentes, que corresponden habitualmente a angiofibromas o fibroqueratomas digitales adquiridos. El tipo histológico celular (FDC) ha sido poco descrito en la literatura.

**Caso clínico:** Varón de 68 años de edad, sin antecedente traumático conocido, que consulta por una lesión entre el primer y segundo dedo de mano izquierda, de años de evolución. A la exploración física se observaba una tumoración nodular de 1 cm de diámetro, palpándose parte de la lesión subcutánea. El diagnóstico clínico inicial fue de quiste epidérmico o granuloma de cuerpo extraño. La biopsia cutánea mostró, a nivel de la dermis, una lesión bien delimitada, no encapsulada, constituida por una proliferación de células fusiformes, sin atipia, dispuestas en un patrón arremolinado, generalmente en torno a los vasos, en el seno de un estroma con abundante colágeno. Las células expresaban vimentina, CD34 y, muy focalmente, factor XIIIa, con negatividad para actina, desmina y S100.

**Discusión:** El FDC constituye una entidad caracterizada por una proliferación celular densa de células fusiformes CD34 positivas, en un estroma fibrótico, que puede diferenciarse del angiofibroma, fibroqueratoma y dermatofibroma por la positividad del factor XIIIa en estos últimos. La positividad para CD34, sin embargo, puede obligar al diagnóstico diferencial con el dermatofibrosarcoma protuberans en biopsias superficiales, a pesar de la ausencia de atipia.

### Bibliografía

McNiff JM, Subtil A, Cowper SE, Lazova R, Glusac EJ. Cellular digital fibromas: distinctive CD34-positive lesions that may mimic dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol.* 2005;32:413-8.

## 19. FIBROMA DIGITAL CELULAR CD34+: A PROPÓSITO DE UN CASO

I. Marín-Cabañas<sup>a</sup>, L. Francés<sup>a</sup>, A. Bouret<sup>a</sup>, I. González<sup>a</sup>, P. Hispán<sup>a</sup>,  
M. Niveiro<sup>b</sup>, M. Blanes<sup>a</sup> y J. Bañuls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital General Universitario de Alicante. España.

**Introducción:** Los fibromas digitales son tumores acrales benignos frecuentes. Sin embargo, la variedad celular CD34+ es menos común y poco conocida.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de un varón de 55 años de edad que consultó por distrofia ungueal del segundo dedo de la mano derecha de dos años de evolución, sin antecedente traumático. A la exploración se apreciaba un engrosamiento localizado de la porción lateral de la lámina ungueal. Se realizó matricectomía parcial con exéresis de la zona afecta. El estudio anatomopatológico evidenció una lesión nodular bien delimitada de 5 mm formada por haces de células fusiformes exclusivamente localizadas en dermis papilar y reticular, sin atipia celular ni actividad mitótica. La inmunohistoquímica demostró positividad de las células para CD34+ y focalmente para CD99, resultando negativa para alfa-actina, EMA, S100 y desmina. En base a la localización, la histología y dado que se trataba de una lesión estable en el tiempo, llegamos al diagnóstico de fibroma digital celular CD34+. El paciente ha permanecido en seguimiento sin recidiva de la lesión 18 meses después de la extirpación.

**Discusión:** El interés de este caso radica en conocer la existencia de un subtipo de fibromas digitales que se caracteriza por una proliferación densa de células fusiformes positivas para el marcador CD34 y evitar así la confusión, sobre todo en las biopsias superficiales, con otros tumores como el dermatofibrosarcoma *protuberans*.

## 20. DERMATOFIBROMA CON GLÓBULOS EOSINÓFILOS INTRACITOPASMÁTICOS: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A.M. Betancourth<sup>a</sup>, R. Fúnez<sup>a</sup>, C. Abitei<sup>a</sup>, F. Ortiz<sup>a</sup> y A. Sanz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del Sol.  
Marbella. Málaga. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital  
Carlos Haya. Málaga. España.

El dermatofibroma (DF) es una lesión benigna muy común de los tejidos blandos de la piel. Se presenta con una gran variedad de patrones celulares y arquitecturales como DF con células granulares, DF con células claras, DF miofibroblástico, DF colesterolítico, DF mixoide, DF hemosiderótico, DF atípico, etc., algunos de los cuales dan origen a confusiones diagnósticas. Se ha descrito, recientemente, en la literatura una variante muy poco frecuente del DF consistente en la presencia de glóbulos eosinófilos intracitoplasmáticos sin atipia celular, figuras mitóticas numerosas ni índice proliferativo aumentado. Mientras que su comportamiento clínico parece ser idéntico al DF común, su apariencia al microscopio óptico es inusual pero distintiva, y merece que se mencione para evitar errores a la hora de su interpretación. Se considera una lesión benigna cuyo tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa. Presentamos dos casos de dermatofibroma con glóbulos eosinófilos intracitoplasmáticos diagnosticados en nuestro servicio. Correspondían a lesiones localizadas en pierna izquierda y cuero cabelludo de una mujer de 53 y un hombre de 51 años respectivamente, que hasta la fecha no han presentado recurrencia.

## 21. HEMANGIOMA CONGÉNITO PARCIALMENTE INVOLUTIVO

A. Teijo Quintans, J. del Pozo Losada, M. Gómez Tellado,  
M.T. Cacharrón, R. Reparaz, J.L. Fernández-Trisac, M. Marini,  
M. Rodríguez Ruiz y F. Sacristán Lista

Servicios de Anatomía Patológica, Dermatología,  
Cirugía Pediátrica, Neonatología y Radiología Intervencionista.  
CHU A Coruña. España.

**Introducción:** Los hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH) son lesiones totalmente desarrolladas al nacimiento que involucionan de forma muy rápida en el primer año de vida. Dentro de ellos se ha descrito un grupo de lesiones de presentación muy infrecuente que son de gran tamaño y presentan trombopenia, niveles bajos de fibrinógeno, niveles altos de dímeros D y por un fenómeno de secuestro vascular pueden inducir insuficiencia cardíaca. Se han descrito hemangiomas de este tipo que desarrollan una involución parcial, en la cual esta se detiene y que en el estudio microscópico muestran hallazgos correspondientes a hemangiomas congénitos no involutivos (NICH).

**Caso clínico:** Neonato de una semana de vida con lesión tumoral de gran tamaño en tronco desde la espina iliaca hasta la axila con una zona ulcerada en el centro y con importante vascularización. La angio RMN objetiva una masa sin extensión intratorácica ni intraabdominal, fuertemente vascularizada. El ECO Doppler, múltiples canales vasculares formando un conglomerado donde predomina flujo arterial de alta velocidad. La analítica presenta leucocitosis, tiempo de coagulación ligeramente alargado, fibrinógeno normal y plaquetas normales. La paciente evoluciona hacia una insuficiencia cardíaca por un fenómeno de secuestro vascular. Se realiza umbilicación selectiva de colaterales. Se estabiliza la función cardíaca. La evolución es hacia una inicial rápida involución que se detiene a los 6 meses, dejando una masa vascular residual. Se extirpa esta masa, mostrando, inesperadamente, hallazgos microscópicos de NICH. Hallazgos histológicos: lesión muy vascularizada con un patrón lobular donde observamos lóbulos con células grandes y densas y múltiples vasos con endotelio "en tachuelas" con una pared fina. Entre los lóbulos también observamos vasos irregulares, finos con válvulas de tipo venoso y un estroma conectivo de aspecto cicatri-

cial, muy distinto al colágeno de la dermis. Con técnicas inmunohistoquímicas, el WT1 fue positivo siendo negativo el GLUT-1 y D2-40, por lo que descartamos un hemangioma infantil y una lesión linfática, respectivamente.

**Discusión:** Aunque los hemangiomas congénitos se dividen en RICH y NICH, son bien conocidos los casos en los que esta diferencia no se puede establecer taxativamente. Mulliken y Enjolras los llamaron hemangioma congénito missing-link-type II. El tratamiento de estas lesiones, dada su escasa frecuencia, no está bien definido pero en otros casos descritos como el nuestro, la umbilicación de la mayoría de los vasos de gran tamaño que nutren al tumor resuelve la insuficiencia cardiaca asociada y acelera la involución de la lesión.

#### Bibliografía

Mulliken JB, Enjolras O. Congenital hemangiomas and infantile hemangioma: Missing links. *J Am Acad Dermatol.* 2004;50:875-82.

## 22. HEMANGIENDOTELIOMA EPITELIOIDE CUTÁNEO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Gil Jassogne, I. Millán Ortega y J.M. Báez Perea

*Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.*

**Introducción:** El hemangioendotelioma epiteliode es un tumor vascular angiocéntrico que puede aparecer más frecuentemente en tejidos blandos y con menor frecuencia en piel, pulmón, hígado, hueso, ganglios linfáticos, encéfalo, meninges y peritoneo. Puede originarse a cualquier edad, aunque es raro en niños, y afecta a ambos sexos por igual. El tumor se desarrolla como una masa única, a veces dolorosa, en tejidos blandos superficiales y profundos. Al menos el 50% se origina en una vena y pueden producir oclusión del vaso, produciendo edema y tromboflebitis.

**Caso clínico:** Mujer de 40 años que acudió a su centro de salud por presentar una lesión ulcerada en cuero cabelludo de 1 año de evolución. Sin supervisión por Dermatología, se realizó exéresis con diagnóstico de presunción de queratoacantoma. El examen microscópico reveló la presencia de una neoplasia con patrón de crecimiento sólido y márgenes infiltrantes que afectaba toda la dermis y subcutis acompañante, contactando ampliamente con los márgenes de resección. Las células proliferantes, con escasa atipia, exhibían hábito epiteliode con citoplasma amplio eosinófilo y denso, con bordes bien definidos y ocasionales vacuolas. Estas células se disponían en nidos y cordones en un estroma fibroso-mixóide sin evidencia de necrosis. Los núcleos eran vesiculosos con nucleolos evidentes sin mitosis. La inmunohistoquímica reveló positividad para vimentina, CD-31 y CD-34, así como negatividad para AML, AME, HMB45, S-100, CAM 5.2, CK amplio espectro, CK7, CK20, CK 5/6, EMA, PFGA y Melan A. Presentaba un índice de proliferación celular (Ki-67) del 3%.

**Discusión:** La mayoría de estos tumores son muy anodinos y con muy escasa actividad mitótica. En una cuarta parte de ellos se pueden observar aéreas con atipia significativa, mitosis (más de 1 por CGA), focos de células fusiformes o necrosis. Parece ser que estas características se relacionan con una evolución más agresiva, con metástasis a distancia y algunos casos con muerte del paciente. Por este motivo la OMS lo clasifica como una variante del angiosarcoma, mientras que otros como Enzinger y Weiss lo consideran un tumor de malignidad intermedia, dada su poca agresividad y buena evolución clínica. Cuando presentan atipia marcada lo denominan hemangioendotelioma epiteliode "atípico" o "maligno". El diagnóstico diferencial debe hacerse con el carcinoma o melanoma metastático y con distintos sarcomas que puedan asumir hábito epiteliode. El tratamiento de elección es la extirpación completa y amplia. Si afecta a ganglios linfáticos regionales, deben extirparse conjuntamente. No suele ser necesaria radioterapia ni quimioterapia complementaria.

#### Bibliografía

Quante M, Patel NK, Hill S, et al. Epithelioid hemangioendotelioma presenting in the skin; a clinicopathologic study of eight cases. *Am J Dermatopathol.* 1998;20:541.

## 23. TUMORES ANEXIALES: CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA EN UNA SERIE DE 90 PACIENTES

C. Mendoza, M. López-Nieto, N. Villasanti, P. Zamberk, M. Flores, J.A. Garrido, P. Cortina, M. García-Arpa, G. Romero y A. Santos-Briz

*Departamento de Dermatología; Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario. Ciudad Real. España. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.*

**Introducción:** Los tumores anexiales (TA) son un amplio grupo de neoplasias originadas a partir de células de los anejos cutáneos. Su morfología inespecífica y baja frecuencia provocan un escaso interés en estas lesiones por el dermatólogo. Su correcta identificación resulta de interés pues algunos de ellos constituyen marcadores de diversos síndromes. En este trabajo revisamos las características de los casos confirmados en nuestro centro en un periodo de 6 años. **Material y métodos:** Se recogieron todos los casos de TA diagnosticados entre marzo de 2008 y junio de 2014 en el Departamento de AP del HGUCR. Se revisaron los casos que no cumplían con los actuales criterios diagnósticos, excluyendo aquellos en los que no fue posible establecer un diagnóstico histológico de certeza.

**Resultados:** Se recogieron 90 pacientes, 49 mujeres (54%) y 41 hombres (46%), con edades comprendidas entre 17 y 94 años (media 57 años). En el mismo periodo de tiempo se diagnosticaron 6.080 carcinomas basocelulares y epidermoides; 82 de los 90 TA fueron benignos (91%) y 8 malignos (9%). Los TA benignos más frecuentes fueron el hidrocistoma apocrino con 20 casos (22%), siringoma con 15 casos (16%), poroma ecrino 15 casos (16%), hidradenoma nodular 6 casos (6%) y tricoepitelioma 5 casos (5%). El TA maligno más frecuente fue el porocarcinoma con 5 casos (5,5%). La localización más frecuente fue la cara y el cuero cabelludo, en 53 casos (63%). El diagnóstico clínico presentó una sensibilidad (S) variable entre 66-0% y una alta especificidad. La S fue mayor en el siringoma e hidrocistoma apocrino y menor en el espiroadenoma ecrino, hidradenoma nodular y tricoepitelioma. Ningún paciente presentó asociación con síndromes relacionados.

**Discusión:** En nuestra serie de 90 los TA suponen un 1,5% del total de tumores epidérmicos no melanocíticos. El 91% de los casos fueron tumores benignos, siendo más frecuentes los tumores con diferenciación ecrina y el hidrocistoma apocrino. La cabeza y cuello fueron la localización más frecuente de TA. El diagnóstico clínico resultó poco sensible, especialmente en los tumores de menor frecuencia y en los de localización atípica. Los TA malignos se presentaron en pacientes de mayor edad que los benignos (80 vs 54 años), la localización más frecuente fue la cara y cuero cabelludo (40%). El dx clínico fue poco sensible, si bien en 7 de los 8 casos se sospechó un tumor maligno por las características clínicas. Un paciente con porocarcinoma en muslo presentó recurrencia tras su exéresis, con lesiones en tránsito y adenopatías inguinales, el resto permanecen libres de enfermedad tras la resección con márgenes de seguridad.

## 24. TRICOLEMOMA DESMOPLÁSICO PIGMENTADO. UNA VARIANTE POCO USUAL

C. Martínez Ciarpaglini<sup>a</sup>, L. Terradez<sup>a</sup> y C. Monteagudo<sup>a,b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. Valencia. <sup>b</sup>Departamento de Patología. Universidad de Valencia. España.*

El tricolemoma desmoplásico es la variante pseudomaligna del tricolemoma convencional descrita por primera vez por Hunt y col.

en 1990. Se caracteriza por presentar un patrón lobulado superficial con una empalizada periférica de células ricas en glucógeno, rodeadas de una membrana basal gruesa. A diferencia de su contraparte benigna, el tricolemoma desmoplásico muestra un área hialinizada central con cordones y tiras de epitelio que simulan un carcinoma invasor. Describimos un caso que cumple todos los criterios del tricolemoma desmoplásico y que adicionalmente muestra un componente extenso de células melanocíticas y prominentes depósitos de pigmento melánico. Esta variante pigmentada del tricolemoma desmoplásico que no ha sido descrita hasta ahora en la literatura, debe ser reconocida con el objetivo de afrontar apropiadamente el diagnóstico diferencial con tumores malignos pigmentados, especialmente el carcinoma basocelular.

## 25. TRICOBLASTOMA, VARIANTE LINFADENOMA CUTÁNEO

C. Abite<sup>a</sup>, R. Fúnez<sup>a</sup>, A.M. Betancourth<sup>a</sup>, F. Ortiz<sup>a</sup> y A. Sanz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Costa del sol. Marbella. Málaga. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Los tricoblastomas son tumores benignos poco frecuentes que derivan del núcleo germinal del pelo, en los que el desarrollo de los folículos puede estar parcial o completamente interrumpido. La variante linfadenoma cutáneo, también denominada tricoblastoma inotrópico o adamantinoide, presenta un prominente infiltrado linfocítico en los nidos tumorales. En un periodo de 11 años (2002-2013) se diagnosticó en nuestro centro hospitalario un total de 91 casos de tricoblastoma, de los cuales 4 correspondieron a esta variante. Los pacientes, adultos, tres hombres y una mujer, presentaron lesiones similares con nódulos pequeños de larga evolución, localizadas en diferentes regiones de la cara. La sospecha clínica fue de carcinoma de células basales en tres de los cuatro casos. El examen microscópico mostró las características típicas de esta entidad tumoral, con nidos de células basaloideas infiltrados por abundantes linfocitos. Aunque se realizaron biopsias diagnósticas y escisionales que no aseguraban el margen quirúrgico, no se han registrado recidivas en ninguno de los cuatro casos, lo que muestra el comportamiento benigno de este tipo de neoplasia. Por ello es importante su reconocimiento y su diferenciación de otras neoplasias, sobre todo del carcinoma basocelular, con el que puede plantear problemas de diagnóstico diferencial.

## 26. QUISTE DE GLÁNDULA APOCRINA CON ESTROMA DERMATOFIBROMA HEMOSIDERÓTICO-LIKE

C. Eloy-García Carrasco<sup>a</sup>, J.M. Segura Sánchez<sup>a</sup>, C. Escudero Severín<sup>a</sup> y A. Sanz Trelles<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital San Juan de Dios del Aljarafe. Bormujos. Sevilla. España. <sup>b</sup>Hospital Carlos Haya. Málaga. España.

Paciente de 39 años con nódulo cutáneo de 2,5 cm, localizado en el tercio medio anterior del muslo derecho de años de evolución. La sospecha clínica es de lipoma. Macroscópicamente se recibe una elipse cutánea de 3 x 2,5 cm con un nódulo dérmico de aspecto sólido-quístico, con material proteináceo rellenando los espacios quísticos. Microscópicamente se observa a poco aumento un nódulo mal delimitado y no encapsulado, compuesto por espacios quísticos y áreas sólidas. Los espacios quísticos están revestidos fundamentalmente por un epitelio bicapa con secreción por decapitación y focos de epitelio escamoso, que presentan un contenido proteináceo. En íntimo contacto con la pared quística se observa una proliferación sólida fibrohistiocítica, constituida por células fusiformes y otras ovoides de citoplasma claro/espumoso y abundantes gránulos de hemosiderina. Destacan también los capilares y vénulas con engrosamiento de la capa muscular. En la epidermis suprayacente existen cambios histológicos de "inducción epidérmica". Existen

únicamente tres casos publicados de esta infrecuente patología. Nuestro caso cumple los criterios diagnósticos previamente descritos en la literatura con la peculiaridad de que además se evidencian cambios de inducción epidérmica. Se ha discutido acerca de la posibilidad de un "tumor de colisión", si bien esta se ha excluido dada la íntima relación anatómica entre ambos procesos.

## 27. POROCARCINOMA ECRINO. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO E INMUNO-HISTOQUÍMICO DE 23 CASOS

M.C. González Vela<sup>a</sup>, R. Sánchez Pacheco<sup>a</sup>, S. Armesto Alonso<sup>b</sup>, S. Hermana Ramírez<sup>a</sup>, M. Marcellan Fernández<sup>b</sup>, P. Bueno Ortiz<sup>a</sup>, J.B. Revert Arce<sup>a</sup> y J.F. Val Bernal<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

**Introducción:** El porocarcinoma (PC) es un tumor maligno raro que deriva de la parte superior del conducto ecrino y que en ocasiones se desarrolla en continuidad con un poroma preexistente, pero se sabe muy poco sobre su patogénesis.

**Material y métodos:** Revisamos los PC diagnosticados desde 2002 hasta la actualidad. Parámetros morfológicos: tamaño, espesor de invasión, índice mitótico, patrón de crecimiento y presencia de invasión vascular o perineural. La IHQ se realizó en el tejido incluido en parafina siguiendo el método EnVision™ system (Dako, Glostrup, Denmark), utilizando los siguientes anticuerpos: CK bajo peso, CK alto peso, CK19, CK7, Ki 67, EMA, CEA, BerEp4, y p63.

**Resultados:** Los pacientes tenían una edad media de 73,9 años (rango 45 y 100 años). La localización más frecuente fue la extremidad inferior 48%. Seis (26%) de los 23 casos fueron considerados PC in situ y el resto PC infiltrantes. El seguimiento medio de los pacientes fue de 7,2 años. Solamente uno de los casos mostraba recidiva local y metástasis ganglionar. En el estudio IHQ todos los casos fueron positivos para la CK de bajo peso molecular, EMA y p63; y BerEp4 negativos. Un 82% y un 70,5% de PC infiltrantes fueron positivos para CK19 y CK7 respectivamente. Todos los PC in situ fueron negativos para la CK19 y 1 caso fue CK7 positivo. Según nuestros hallazgos el PC es un tumor de bajo grado de malignidad, puede ser debido al espesor de invasión (media de 4,4 mm) y ausencia de invasión vascular.

## 28. PANFOLICULOMA

E. Piqué-Durán<sup>a</sup>, J. Feito-Pérez<sup>a</sup>, J.A. Pérez-Cejudo<sup>a</sup>, O. García-Vázquez<sup>b</sup>, M.A. Azcue<sup>b</sup> y D. Cameselle<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Patología. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

A un varón de 89 años se le extirpó un tumor en la espalda con el diagnóstico clínico de carcinoma basocelular. El estudio histopatológico mostró un tumor localizado en dermis reticular superficial, conectado con la epidermis. Mostraba un estroma propio con hendiduras entre el tumor y la dermis circundante. El estroma estaba constituido por fibroblastos y se acompañaba focalmente de adipocitos. El tumor estaba constituido por nidos basófilos interconectados, con empalizada periférica. El tumor presentaba una clara diferenciación folicular, principalmente hacia la vaina radicular interna, con presencia de grupos celulares con gránulos de queratohialina, y la presencia de quistes con una cornificación compacta azulada. Sin embargo, también eran evidentes otros tipos de diferenciación folicular, como la presencia de estructuras que recordaban gérmenes con papilas foliculares. También se apreciaban áreas de células basófilas muy densas que recordaban las células matriciales, algunas de ellas con presencia de mitosis, como ocurre en el folículo en anágeno, y otras con presencia de apoptosis como en el folículo en catágeno. La diferenciación hacia la vaina radicular externa también quedaba reflejada por la positividad focal de CK7

y por la presencia de células de citoplasma claro. Finalmente, la presencia de quistes con la presencia de gránulos de queratohialina y una cornea hojaldrada en su interior representaría la diferenciación folicular del tumor. Se realizó el diagnóstico de panfoliculoma.

### 29. ¿HAMARTOMA QUÍSTICO FOLICULOSEBÁCEO O TRICOFOLICULOMA SEBÁCEO?

M.A. Cabezas Quintario<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, P. Gómez Iglesias<sup>a</sup>, V. Yuste del Pozo<sup>a</sup>, A. Valencia Mesa<sup>a</sup>, E. García García<sup>a</sup> y J.L. López Estebaranz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

**Introducción:** El hamartoma quístico foliculosebáceo (HQFS) es un hamartoma cutáneo con un componente folicular, sebáceo y mesenquimal bien definido, no tan infrecuente como anteriormente se pensaba. Históricamente ha existido controversia al considerar que pudiera ser un estadio tardío del tricofoliculoma (TF).

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo de los casos diagnosticados como HQFS y TF entre 2002 y 2014.

**Resultados:** 5 casos de HQFS (3 hombres, 2 mujeres; entre 31 y 86 años) y 14 de TF (6 hombres, 8 mujeres; entre 12 y 78 años) fueron diagnosticados durante estos 12 años. Histológicamente, las dos lesiones presentaron una morfología bastante similar, excepto por la presencia de folículos secundarios en el tricofoliculoma y la ausencia de los cambios estromales característicos de HQFS en el mismo.

**Conclusiones:** El HQFS y el TF probablemente constituyen dos entidades diferentes, pero pueden compartir una patogénesis similar, como sería una interacción epitelial-mesenquimal desordenada.

#### Bibliografía

- Ansaí S, Kimura T, Kawana S. A clinicopathologic study of folliculosebaceous cystic hamartoma. *Am J Dermatopathol.* 2010;32:815-20.
- Misago N, Kimura T, Toda S, Mori T, Narisawa Y. A reevaluation of folliculosebaceous cystic hamartoma: the histopathological and immunohistochemical features. *Am J Dermatopathol.* 2010;32:154-61.
- Suárez-Peñaranda JM, Vieites B, Ramírez-Santos A, et al. Clinicopathological and immunohistochemical findings in a serie of folliculosebaceous cystic hamartoma. *J Cutan Pathol.* 2009;36:251-6.
- Wu Y-H. Folliculosebaceous cystic hamartoma or trichofolliculoma? A spectrum of hamartomatous changes induced by perifollicular stroma in the folicular epithelium. *J Cutan Pathol.* 2008;35:843-8.

### 30. GLÁNDULAS ECRINAS CON CAMBIOS DE CÉLULAS CLARAS

C. Llanos Chávarri, A. Córdoba Iturriagoitia, G. de Lima Piña, L. Álvarez Gigli, C. Arean Cuns y A. Larumbe Irurzun

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra. Pamplona. España.*

Hace más de 50 años se descubrió la vacuolización citoplasmática en glándulas ecrinas, denominándolas glándulas ecrinas con citoplasma reticulado. Es un hallazgo incomún que ocurre en el 0,5% de los casos de dermatopatología. Presentamos dos biopsias de piel por una extirpación de un carcinoma basocelular y por una sospecha de recidiva de un carcinoma epidermoide en dos varones de 83 y 82 años en las que se reconocía de forma casual glándulas ecrinas normales que de forma difusa mostraban células con citoplasmas con cambios claros limitados a la porción secretora de la glándula, mientras que las células de los ductos excretores no estaban afectadas. Esta entidad no tiene significado clínico. Es un hallazgo histológico incidental que se ha descrito en biopsias de piel

de distintas localizaciones anatómicas y en pacientes con diferentes patologías. No se ha asociado a trastornos de la sudoración. Parece que representa una variante de la normalidad, aunque una vacuolización de las glándulas ecrinas se ha descrito en relación a distintas entidades como la anhidrosis generalizada adquirida, el uso prolongado del hexahidrato de cloruro de aluminio para la hiperhidrosis que, debido a mecanismos de obstrucción del ducto excretor, asocia cambios en la zona secretora, dilatación de acinos y atrofia de algunas células secretoras, enfermedades de depósito del glucógeno, con cambios no solo en las glándulas ecrinas y con material fibrilar y en un caso de enfermedad de Fabry que presentaba cambios vacuolares en la porción secretora de las glándulas ecrinas pero secundarios a acúmulo de lípidos.

### 31. ESPIRADENOMA ECRINO GIGANTE VASCULAR

M. Moragón, J.A. Onrubia, J. Piñeiro y J. Miralles

*Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital de San Juan. Alicante. España.*

**Caso clínico:** Mujer de 60 años que acudió a consulta por masa tumoral asintomática localizada en mama izquierda de 15 años de evolución. A la exploración masa que era en su mayor parte subcutánea. Medida 5 x 6 cm. Presentaba un nódulo de color azulado de 1,2 cm. Se realizaron dos biopsias con punch de 4 mm una de la masa subcutánea y otra del nódulo. La biopsia de la lesión subcutánea originó una fuerte hemorragia así como coágulos sanguíneos mezclados con tejido tumoral. Descripción histopatológica: morfológicamente advertimos una tumoración circunscrita y encapsulada de ubicación dermo-hipodérmica constituida por dos componentes: epitelial y estromal. Aquel exhibe un patrón trabecular predominante y tubular ocasional con dos tipos celulares: basaloides en periferia y células claras centrales. Estroma hialinizado con abundantes espacios vasculares ectásicos de distintos tamaños de contenido proteináceo o hemático que confieren a la tumoración un aspecto angiomatoso. Evidenciamos expresión de citoqueratinas 7, 18 y 34βE12 en las células claras mientras que las basaloides muestran inmunotinción positiva para p63. También constatamos un nutrido componente de célula mioepitelial SMA+ encinturando el compartimento epitelial.

**Discusión:** El espiRADENOMA ECRINO gigante vascular es una rara variante de tumor benigno de las glándulas sudoríparas que difiere del espiRADENOMA ECRINO común por su tamaño y vascularidad. Se han escrito 10 casos desde 1986 y sus características principales son su tamaño mayor de 2 cm y alto grado de vascularización, que se confunden clínicamente con tumores angiomatosos.

### 32. CARCINOMA MUCINOSO DE GLÁNDULA SUDORÍPARA ECRINA

D. Bancalari-Díaz, C. Jorge-Finnigan, M. González de Arriba, I. Andrés-Ramos, L.I. Gimeno-Mateos, V. Beteta-Gorriti, E. Fernández-López y A. Santos-Briz

*Hospital Universitario de Salamanca. España.*

**Introducción:** El carcinoma mucinoso de glándula sudorípara ecrina (CMGSE) es un tumor anexial poco frecuente, con menos de 30 casos publicados en la literatura, que presenta predilección por la región periocular de personas mayores.

**Material y método:** Presentamos el caso de un paciente varón de 74 años de edad, que consulta por lesión en región malar izquierda de 1 año de evolución. Al examen físico destaca en zona malar izquierda tumoración noduloquistica, ovalada, cupuliforme, de 1,5 cm, de coloración eritematoviolácea. A la dermatoscopia se observa discreta pigmentación en superficie y periferia, con estructuras de aspecto vascular, sin reunir criterios dermatoscópicos específicos. Se realiza extirpación y se envía para estudio anatomopatológico.

**Resultados:** Estudio anatomopatológico: el estudio histológico mostró una tumoración de crecimiento expansivo localizada en la dermis superficial y profunda. Está constituida por células epiteliales con escasa atipia dispuesta en nidos sólidos y estructuras cribiformes inmersos en un fondo mucinoso. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para citoqueratinas, marcadores neuroendocrinos y receptores de estrógenos y progesterona.

**Discusión:** El CMGSE es una tumoración anexial poco frecuente, derivado de los conductos ecrinos de las glándulas sudoríparas. Clínicamente se presenta como una lesión bien delimitada, típicamente en región periocular. Histológicamente se trata de un tumor anexial con características histológicas e inmunohistoquímicas similares al carcinoma mucinoso de origen mamario. El tratamiento es quirúrgico con extirpación completa. En cuanto a su pronóstico, se caracteriza por un bajo potencial de malignidad pero con posibilidad de recidiva local y metástasis a distancia.

### 33. CARCINOMA TUBULAR ECRINO PRIMARIO CUTÁNEO METACRÓNICO CON UN CARCINOMA DUCTAL INFILTRANTE DE MAMA

R. Sánchez Pacheco<sup>a</sup>, P. Bueno Ortiz<sup>a</sup>, A. León del Castillo<sup>a</sup>, S. Hermana Ramírez<sup>a</sup>, M. A. González-López<sup>b</sup>, A. Castillo Trujillo<sup>c</sup> y M.C. González Vela<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología; <sup>c</sup>Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

**Introducción:** El carcinoma tubular ecrino (carcinoma sirigoide) es un tumor raro que generalmente se presenta como una placa de crecimiento lento e infiltrante en el cuero cabelludo; tiene tendencia a recurrir pero las metástasis a distancia son muy raras.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 68 años que acude a la consulta de dermatología por una placa blanquecina en el cuero cabelludo de largo tiempo de evolución. Como antecedentes personales la paciente había sido tratada con cirugía y quimioterapia por un carcinoma ductal infiltrante de la mama izquierda en abril de 2012, en remisión completa. Se realiza una biopsia-extirpación de la lesión y se remite a estudio anatomopatológico. Recibimos un fragmento de piel de 5,5 x 2 x 0,5 cm, que en la superficie presenta una placa blanquecina de 2,4 x 1,8 cm que respetaba los bordes quirúrgicos. En los cortes histológicos se observa una proliferación dermohipodérmica de estructuras tubulares, algunas con luces centrales con secreción. No se observa pleomorfismo y las mitosis son escasas. En el estudio inmunohistoquímico, las células tumorales fueron positivas para CK7, CK bajo peso, p63, CEA (focal), siendo negativas para RE, RP y GDFg-15. El diagnóstico fue de carcinoma tubular primario cutáneo. Es importante hacer el diagnóstico diferencial con otros carcinomas ecrinos de peor pronóstico (carcinoma anexial microquístico, carcinoma adenoide quístico, carcinoma mucinoso y carcinoma polimorfo) y con metástasis cutáneas de carcinomas, sobre todo de origen mamario. En nuestro caso consideramos que se trata de dos tumores metacrómicos.

### 34. HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINIFILIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

N. Bautista<sup>a</sup>, A.L. Lavado<sup>a</sup>, E. Gallego<sup>a</sup>, V. Flores<sup>b</sup>, G. Pérez<sup>a</sup> y E. Herrera<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción:** La hiperplasia angiolinoide con eosinofilia (HALE) es una enfermedad rara, más frecuente en mujeres de mediana edad. Clínicamente se manifiesta por la existencia de pápulas, nódulos o masas dérmicas de aspecto.

**Caso clínico:** Mujer de 48 años, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consulta por una pequeña lesión nodular única, indurada, a la entrada del conducto auditivo externo. El análisis histopatológico revela una proliferación pseudonodular, localizada en dermis, constituida por estructuras vasculares con células endoteliales prominentes y un infiltrado inflamatorio crónico con numerosos eosinófilos.

**Discusión:** La HALE es un cuadro benigno que se caracteriza por pápulas, placas o nódulos en la piel o en los tejidos subcutáneos. Su etiología es desconocida y aún no se ha dilucidado de manera inequívoca si se trata de un proceso tumoral benigno o de una hiperplasia vascular reactiva frente a estímulos de diversa naturaleza. Histológicamente existe una proliferación dérmica o hipodérmica, circunscrita y no encapsulada, formada por nódulos con un componente central y un componente inflamatorio periférico. En cuanto al tratamiento, dado que se trata de una enfermedad benigna, recurrente y de frecuente localización en rostro, se prefieren tratamientos más conservadores.

**Conclusiones:** Sería interesante aclarar si es un proceso reactivo o tumoral, y dada su baja prevalencia serían necesarios estudios multicéntricos para avanzar en el conocimiento sobre esta enfermedad.

### 35. SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO CD30 + CUTÁNEO PRIMARIO: A PROPÓSITO DE UNA LESIÓN BORDERLINE

A. Almodóvar Real<sup>a</sup>, J. Aneiros Fernández<sup>b</sup>, J. Sánchez López<sup>a</sup> y R. Naranjo Sintés<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Gestión Clínica de Dermatología; <sup>b</sup>Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica. Hospital Universitario San Cecilio. Granada. España.

**Introducción:** Los síndromes linfoproliferativos (SLP) CD30+ son el segundo grupo más frecuente de linfomas cutáneos de células T por detrás del grupo de la micosis fungoide. Engloban la papulosis linfomatoide y los linfomas anaplásicos de células grandes CD30+, polos de un espectro que dejan en su zona central las lesiones *borderline*.

**Caso clínico:** Paciente de 58 años que consulta por lesión en pierna izquierda de tres meses de evolución. A la exploración presenta nódulo de bordes bien definidos de 3 x 1,5 cm. Se realiza extirpación completa. En la muestra remitida se identifica una proliferación linfoide ocupando prácticamente todo el espesor de la dermis sin afectación evidente de la hipodermis. Dicho proceso linfoproliferativo está constituido por células grandes, algunas de ellas con apariencia de células tipo Reed-Sternberg-Like. Esta proliferación celular se acompaña de células inflamatorias en su mayoría neutrófilos y eosinófilos. La epidermis presenta hiperplasia pseudosepiteliomatosa. El estudio inmunohistoquímico muestra un fenotipo de linfocitos T (CD3+, CD7+, CD4+) y positividad para CD 30, Tia-1 Perforina. Además se observa negatividad para AE1-AE3, CD8, CD56, CD20, ALK-1, CD5, CD15, CD25. Se concluye que se trata de un proceso linfoproliferativo T CD30 positivo *borderline*.

**Discusión:** Los SLP *borderline* se presentan como nódulos únicos de tamaño intermedio no mayores de 2 cm y con tendencia a la regresión. Las células proliferantes son células grandes y atípicas que están normalmente confinadas a la dermis y que rara vez se extienden a la hipodermis. Debido a las características y la negatividad de ALK-1 se deben considerar como lesión primaria cutánea.

### 36. RETICULOHISTIOCITOSIS CONGÉNITA AUTOINVOLUTIVA (RHCA): PRESENTACIÓN DE UN CASO

N. Navas García<sup>a</sup>, R. Bosch Princep<sup>a</sup>, N. Rodríguez Zaragoza<sup>b</sup> y F.J. Ferrando Roqueta<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Neonatología; <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Tortosa Verge de la Cinta. Tortosa. Tarragona. España.

**Introducción:** La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es un desorden clonal con afectación sistémica caracterizado por la proliferación de células de Langerhans (células dendríticas definidas por la presencia de gránulos de Birbeck y expresión inmunofenotípica de CD1a y S-100). Incluye un espectro de enfermedades desde presentaciones fulminantes hasta autoresolutivas: Letterer-Siwe, Hand-Schuller Christian, granuloma eosinofílico y RHCA.

**Caso clínico:** Recién nacido a término, varón, con buen estado general, que presenta al nacimiento una erupción generalizada versículo-hemorrágica incluyendo palmas y plantas, "blueberry muffin"-like que resuelven espontáneamente (a las 24 horas) hacia costras y máculas hiperpigmentadas. Sospecha clínica inicial: herpes/varicela neonatal.

**Resultados:** La biopsia cutánea presenta costra epidérmica y presencia en dermis papilar y reticular de un denso infiltrado histiocitario con predominio de células de núcleo reniforme y citoplasma amplio eosinófilo con inmunopositividad para CD1a y S-100 (células de Langerhans). Se acompaña de histiocitos epitelioides, eosinófilos y linfocitos pequeños. Estudio de extensión: negativo. Diagnóstico clínico-patológico: histiocitosis de células de Langerhans compatible con reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva (RHCA).

**Conclusiones:** La RHCA (Enf. Hashimoto-Pritzker) es una entidad rara (5% de las HCL) que aparece al nacimiento o en el periodo neonatal como una lesión cutánea solitaria o generalizada (pápulas, nódulos o vesículas) que resuelve espontáneamente en un periodo de 3 meses, sin evidencia de afectación sistémica. Requiere un seguimiento estrecho por la tendencia hacia las recaídas (10%) o afectación sistémica (Letterer-Siwe), con una mortalidad de un 3%. La expresión de e-cadherina puede ser un indicador de buen pronóstico pero no de regresión de la enfermedad. No requiere tratamiento.

### 37. PAPULOSIS LINFOMATOIDE CON FENOTIPO CITOTÓXICO CD8+

E. Obregón Martínez, M.J. Cáceres Porras, M.T. Lista Araujo, Z.S. Quintero Niño, I. Viqueira Rodríguez, D. Corrales Cruz, D. García Luján, E. García Toro, C. Echevarría Iturbe, I. García Higuera, M. Rodrigo Gómez de la Bárcena, P. de Llano Varela y M.M. Pascual Llorente

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Burgos. España.*

**Material y métodos:** Varón de 42 años con máculas hiperpigmentadas descamativas en abdomen desde hace 15 años, tratado con emolientes con curso progresivo. Desde hace 6 años pápulas con resolución posterior en 3-4 semanas, que dejan cicatriz hiperpigmentada.

**Resultados:** Biopsia de piel e hipodermis con infiltrado linfoide atípico y gran ulceración. Las células linfoides atípicas infiltran todo el espesor de la dermis llegando a hipodermis y crecen en grandes nódulos irregulares y confluentes, infiltrando y destruyendo el epitelio de los anexos pilosebáceos. Con inmunohistoquímica las células tumorales expresan CD3, CD4, CD30, CD8, granzima B, CD56, TCR  $\beta$  F1 y presentan pérdida de expresión de CD5. CD15 y ALK-1 son negativos. El índice de proliferación tumoral con Ki67 es en torno al 95%.

**Discusión:** La papulosis linfomatoide es un linfoma de células T CD30+ de curso indolente, descrito en 1968 por Macaulay, de etiología desconocida. Se da más en hombres (1,5:1) de 35-45 años, en tronco y extremidades proximales, como pápulas, nódulos y cicatrices atróficas. El 20% progresa a otros linfomas (MF, enfermedad de Hodgkin o linfoma anaplásico de células grandes); sin embargo cabe destacar que su pronóstico es excelente, con un 100% de supervivencia en 5 años. Recientemente se ha descrito la variante D de papulosis linfomatoide, la cual presenta fenotipo citotóxico similar al observado en nuestro caso. La correlación clinicopatológica es

fundamental para el correcto diagnóstico de los linfomas primarios cutáneos. El paciente ha estado en vigilancia clínica posterior al diagnóstico (7 meses), encontrándose actualmente asintomático.

### 38. LINFOMA DE CÉLULAS B FUSOCELULAR CUTÁNEO

R.M. Penín Mosquera<sup>a</sup>, O. Servitge Bedate<sup>b</sup>, M. Pané Foix<sup>a</sup>, F. Valentí Medina<sup>b</sup>, F. Climent Esteller<sup>a</sup>, M. Varela Rodríguez<sup>c</sup> y J. Peyri Rey<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Departamento de Dermatología; <sup>c</sup>Departamento de Biología Molecular. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.*

Paciente de 47 años que acude por una placa cutánea eritematosa e infiltrada de 6 cm en región pectoral izquierda. En la biopsia se observo un infiltrado dérmico-subcutáneo difuso compuesto por células atípicas redondeadas, algunas con núcleo hendido y otras de tipo fusiforme. Ante esta imagen se planteó el diagnóstico de un tumor maligno cutáneo fusocelular, por lo que se solicitó un perfil inmunohistoquímico amplio, observándose únicamente positividad para CD45 y vimentina y negatividad para marcadores epiteliales, vasculares y melanocitarios. Con la orientación diagnóstica de linfoma fusocelular, se completó el panel inmunohistoquímico con marcadores linfoides obteniendo un fenotipo de célula B: CD20+, CD79a+, bcl-6+, CD10+, bcl-2+ (30%) y MUM1-. El reordenamiento del gen de la IgH (PCR) fue monoclonal y no se identificó la translocación t(14;18) (FISH). El estadiaje completo del paciente fue negativo. Con todos estos hallazgos se realizó el diagnóstico de linfoma de células B fusocelular cutáneo. Se trata de una entidad muy rara caracterizada por una mezcla de células atípicas tipo centrocitocentroblasto y células fusiformes descritas como tipo boomerang/espermatozoide. Aunque no está incluido todavía en la clasificación de la WHO/EORTC, la presencia de un fenotipo de centro germinal en la mayoría de los casos, así como su localización (cabeza y tronco) y su pronóstico (generalmente indolente), ha hecho que actualmente se le considere una variante del linfoma de centro folicular primario cutáneo de tipo difuso. Es importante reconocer esta entidad para evitar diagnosticarla como un tumor fusiforme maligno no-lymfoide, ya que habitualmente el diagnóstico diferencial de los tumores cutáneos fusocelulares no suele incluir a los linfomas.

### 39. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA PRIMARIA. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A.P. Martínez Aguilar, L. Ortega Medina y J.A. Cortés Toro

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. España.*

**Introducción:** La enfermedad de Rosai-Dorfman es considerada un desorden proliferativo benigno, histiocitario, raro y de causa desconocida, cuya presentación clínica más frecuente consiste en la afectación ganglionar generalizada, sobre todo en región cervical, acompañada de afectación de cualquier órgano corporal y asociada a fiebre, leucocitosis y gammaglobulinemia policlonal. La piel es el órgano extranodal más frecuentemente afectado (11%); sin embargo, la enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea pura primaria es rara. **Caso clínico:** Paciente varón de 39 años de raza blanca, que padece enolismo crónico y presenta dos nódulos cutáneos de 1,2 y 1,1 cm, de coloración rojo vinoso, infiltrados al tacto, no dolorosos, localizados en región costal izquierda y dorsal media respectivamente, de meses de evolución, sin otras manifestaciones clínicas asociadas y/o analíticas de interés. Se realiza extirpación quirúrgica de las lesiones. En ambas muestras se observa un infiltrado celular polimorfo difuso, de contornos lobulados, que ocupa toda la dermis en la primera muestra y llega al tejido celular subcutáneo en la segun-

da, respetando la epidermis. El infiltrado está compuesto por agregados nodulares dispersos de linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos, sobre un fondo histiocitario con imágenes de emperipolesis. Con técnicas de PAS, plata metenamina y Ziehl-Neelsen no se evidencian microorganismos infecciosos. El estudio inmunohistoquímico muestra que estos histiocitos son positivos con S100 y CD68 pero CD1a negativos.

**Discusión:** La enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea pura muestra predilección por mujeres de mediana edad, asiáticas o de raza blanca, y se manifiesta clínicamente como pápulas, nódulos y placas solitarias o múltiples, de tamaño variable y coloración parda, violácea o amarillenta, generalmente localizadas en el tronco y región de cabeza y cuello. En ocasiones las lesiones cutáneas preceden a la enfermedad sistémica. Desde el punto de vista histológico el reconocimiento de histiocitos poligonales que expresan S-100 y la presencia de emperipolesis son los hallazgos más importantes para hacer el diagnóstico correcto. El diagnóstico diferencial incluye el xantogranuloma, la sarcoidosis, procesos infecciosos, el reticulohistiocitoma y el síndrome H. Por lo general es una enfermedad autolimitada y benigna, y la extirpación quirúrgica es curativa. Ha sido bien documentada la respuesta a corticoides intralesionales, crioterapia, radioterapia, isotretinoína y quimioterapia. En nuestro caso no existe recurrencia de las lesiones ni presencia de síntomas sistémicos tras 7 meses de seguimiento.

#### Bibliografía

- Duarte-Williamson E1, Antony F, Rotarescu R. Sinus histiocytosis (Rosai-Dorfman disease) presenting with solitary cutaneous nodule: a very rare clinical entity. *Dermatol Pract Concept*. 2012;2:202a04.
- Salva KA, Stenstrom M, Breadon JY, Odland PB, Bennett D, Longley J, Wood GS. Possible association of cutaneous Rosai-Dorfman disease and chronic Crohn disease: a case series report. *JAMA Dermatol*. 2014;150:177-81.
- Singh NG1, Mannan AA. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: report of a case. *Indian J Pathol Microbiol*. 2013;56:60-1.
- Wei J, Zhang Y, Jin J, Zhang J. Cutaneous Rosai-Dorfman disease accompanied by Langerhans cell hyperplasia responsive to combined treatment. *Chin Med J (Engl)*. 2014;127:3200.

#### 40. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA: SERIE DE 4 CASOS

N. Knopfel<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>, L.J. del Pozo<sup>a</sup>, A. Bauzá<sup>a</sup>, M. Serra<sup>c</sup>, M. Hergueta<sup>c</sup>, O. Moya<sup>d</sup> y A. Martín-Santiago<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología; <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Can Misses. Ibiza. España.

**Introducción:** La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un cuadro proliferativo histiocítico benigno, de carácter idiopático, que se manifiesta habitualmente como linfadenopatías asintomáticas de gran tamaño. Aproximadamente un 40% tienen afectación extranodal, siendo la piel el órgano más frecuentemente afecto. Sin embargo, las formas exclusivamente cutáneas de ERD se consideran raras. Presentamos 4 pacientes con ERD cutánea diagnosticados en 2 hospitales de las Islas Baleares.

**Resultados:** Distribución por sexos: 3 mujeres y 1 varón con edades comprendidas entre 50 y 68 años (mediana 51 años). La presentación clínica fue como lesiones solitarias papulares eritematosas en 2 casos y lesiones múltiples, papulonodulares eritematovioláceas, agrupadas formando una gran placa infiltrada en los restantes 2 casos. Según localización, las lesiones se encontraron en cara (2 casos), tórax, espalda y muslo. El estudio histológico de los casos descritos, comparten la presencia de un infiltrado denso de histiocitos de gran tamaño de citoplasma amplio con núcleos redondos y la presencia de emperipolesis. Las tinciones inmunohistoquímicas

fueron positivas para S-100 y negativas para CD1a. No se observó enfermedad por depósito por IgG4. En el estudio de extensión solo se encontró elevación de IgA policlonal y de VSG en 2 pacientes. El tratamiento fue expectante en 2 pacientes y exéresis quirúrgica de las lesiones localizadas en 2 pacientes. La media de seguimiento es de 2,3 años (entre 6 meses y 6 años). Se observó la recidiva en la espalda de uno de los casos de localización facial y estabilidad y progresiva desaparición de las lesiones en los casos con lesiones múltiples.

#### Bibliografía

- Brenn T, Calonje E, Granter SR, Leonard N, Grayson W, Fletcher CD, et al. Cutaneous Rosai-Dorfman disease is a distinct clinical entity. *Am J Dermatopathol*. 2002;24:385-91.
- Colmenero I, Molho-Pessach V, Torrelo A, Zlotogorski A, Requena L. Emperipolesis: an additional common histopathologic finding in H syndrome and Rosai-Dorfman disease. *Am J Dermatopathol*. 2012;34:315-20.
- Kuo TT, Chen TC, Lee LY, Lu PH. IgG4-positive plasma cells in cutaneous Rosai-Dorfman disease: an additional immunohistochemical feature and possible relationship to IgG4-related sclerosing disease. *J Cutan Pathol*. 2009;36:1069-73.
- Kutlubay Z, Bairamov O, Sevim A, Demirkesen C, Mat MC. Rosai-Dorfman disease: a case report with nodal and cutaneous involvement and review of the literature. *Am J Dermatopathol*. 2014;36:353-7.
- Wang KH, Chen WY, Liu HN, Huang CC, Lee WR, Hu CH. Cutaneous Rosai-Dorfman disease: clinicopathological profiles, spectrum and evolution of 21 lesions in six patients. *Br J Dermatol*. 2006;154:277-86.

#### 41. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

M. Olaya Posada<sup>a</sup>, E. Gallego<sup>a</sup>, N. Bautista<sup>a</sup>, J.L. Bernabó<sup>b</sup> y N. López-Navarro<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Victoria. Málaga. España.

La enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD) es un cuadro proliferativo histiocítico benigno, de carácter idiopático, que se manifiesta habitualmente como linfadenopatías asintomáticas de gran tamaño. Los casos de ERD exclusivamente cutáneos descritos son infrecuentes. Presentamos un caso clínico y describimos las características histopatológicas de esta entidad.

#### 42. INFILTRADO MIXEDEMATOSO FACIAL EN PACIENTE TIROIDEA

M. Martín González<sup>a</sup>, N. López Navarro<sup>a</sup>, E. Herrera Acosta<sup>a</sup>, E. Gallego Domínguez<sup>b</sup> y E. Herrera Ceballos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción:** El depósito de mucina a nivel cutáneo es frecuente en un gran número de patologías. Dependiendo del patrón en el que se dispone la mucina, las características de la celularidad acompañante y los rasgos clínicos contamos con diferentes tipos de mucinosis. Presentamos el caso clínico de un mixedema de localización atípica en una paciente con antecedentes de patología tiroidea.

**Descripción:** Mujer de 67 años, con antecedentes de tiroidectomía total hace 12 años por bocio multinodular coloide, que acude para valoración de induración de zona frontal de 5 años de evolución. En la exploración física se apreciaba un claro aumento de volumen en la zona frontal, que además se extendía hacia el cuero cabelludo, dándole un leve aspecto cerebriforme. Se trataba de una placa infiltrada de consistencia firme con orificios foliculares algo dilatados dándole un aspecto de piel de manzana. La presión no dejaba fovea

residual. En el estudio dermatopatológico se apreció un depósito intersticial de mucina entre los haces de colágeno más abundante en dermis media y profunda, que separaba las fibras de colágeno; el número de fibroblastos era normal apreciándose algunos fibroblastos de morfología estrellada. El carácter mucinoso del depósito se confirmó con su positividad a azul-alcian. Con los hallazgos clínicos y patológicos se procedió al diagnóstico de mixedema facial.

**Discusión:** El mixedema en pacientes tiroideos se suele ver localizado en las piernas en forma de mixedema pretibial, o de forma generalizada en el seno del coma mixedematoso. La aparición de lesiones de mixedema a nivel facial, con afectación de la zona frontal y el cuero cabelludo, dando el aspecto de cutis verticis girata, es un hecho infrecuente.

#### 43. HIPERPLASIA ESCAMOSA ATÍPICA EN DERMIS ASOCIADA A PIODERMA GANGRENOSO

D. Rodríguez Villar<sup>a</sup>, M. González Sabin<sup>b</sup>, E. Rodríguez Díaz<sup>b</sup>, V. Hutana<sup>a</sup>, C. Ordiales García<sup>a</sup> y P. Gonzalvo Rodríguez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Varón de 54 años que presentaba, desde hacía tres meses, lesiones recidivantes en brazos, abdomen y piernas. En abdomen se identificó una lesión ulcerada, de 3 cm, con bordes violáceos, indurada con fondo fibrinonecrotico, realizándose biopsia-punch. Se observó una epidermis hiperplásica. La dermis mostraba, en todo su espesor, aéreas de necrosis con presencia de infiltrado inflamatorio mixto, así como crecimiento en nidos y placas de epitelio escamoso, de bordes irregulares, con queratinización central y discreta atipia citológica. Se interpretó como carcinoma epidermoide infiltrante bien diferenciado. Ante la sospecha clínica de pioderma gangrenoso, se solicitaron pruebas de imagen complementarias y marcadores tumorales, resultando todo negativo. Se trató con corticoides, observándose un mes después remisión completa de lesiones de pierna y brazo y curación parcial de la lesión abdominal. Se revisó la biopsia, identificándose ductos de apariencia ecrina asociados a la proliferación de células escamosas. Los estudios de IHQ mostraron positividad para CEA con patrón luminal en el interior de los nidos; positividad para D240 en las células escamosas basales, presentando un ki67 limitado a la región basal. Con los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y en conjunto con la clínica, se diagnosticó de siringometaplasia escamosa ecrina asociada a pioderma gangrenoso. La siringometaplasia escamosa de los ductos ecrinos se asocia con diversas lesiones: úlceras crónicas, pioderma gangrenoso, agentes quimioterápicos, etc. El diagnóstico morfológico diferencial principal se plantea con carcinoma epidermoide. En ocasiones los criterios histológicos no son concluyentes, por lo que la clínica y los estudios inmunohistoquímicos complementarios son decisivos para el diagnóstico de esta entidad.

#### 44. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DEL DORSO DE MANOS

G. Pérez Cabello<sup>a</sup>, V. Flores Secilla<sup>a</sup>, M. Olaya Posada<sup>b</sup>, R. Bosch García<sup>a</sup>, A. Vargas Nevado<sup>a</sup> y E. Herrera Ceballos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción:** Dentro de las dermatosis neutrofílicas el síndrome de Sweet y el pioderma gangrenoso son las mejor caracterizadas. Además de la forma clásica cada una de ellas tiene una serie de variantes y formas de presentación atípicas. Presentamos el caso clínico de una entidad de reciente descripción, la dermatosis neutrofílica del dorso de las manos (DNDM), en la que aún existe controversia sobre si constituye por sí misma una entidad, si es una variante del síndrome de Sweet, del pioderma gangrenoso o una superposición entre ambos.

**Caso clínico:** Mujer de 65 años, que acude a Urgencias por lesiones en dorso de ambas manos de 7 días de evolución. Las lesiones comenzaron a modo de pequeñas pápulas, desarrollando progresivamente lesiones ampollas de contenido serohemático. Malestar general sin fiebre asociado al cuadro clínico. Los análisis de laboratorio mostraron discreta leucocitosis con neutrofilia. La biopsia cutánea mostró un intenso infiltrado neutrofílico que ocupaba todo el espesor de la dermis, con fenómenos de leucocitoclasia y sin hallazgos claros de vasculitis. Fue tratada con prednisona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día con muy buena respuesta. Actualmente la paciente permanece en vigilancia sin tratamiento y hasta el momento no ha experimentado recidivas tras 9 meses de seguimiento.

**Conclusiones:** La DNDM es una entidad descrita en 1995 bajo el término de vasculitis pustulosa del dorso de manos. Afecta más frecuentemente a mujeres de mediana edad y se caracteriza por la aparición de pápulas eritematosas que evolucionan a la formación de pústulas y ampollas en dorso de manos. Puede acompañarse o no de clínica sistémica y los datos de laboratorio son variables. El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con patología infecciosa y reacciones medicamentosas. El estudio histológico muestra un denso infiltrado de neutrófilos que nos proporciona el diagnóstico de esta entidad. Tanto la presentación clínica como los datos de laboratorio, los hallazgos histopatológicos y la respuesta a corticoides sistémicos sugieren que esta entidad se trata en realidad de una variante localizada del síndrome de Sweet y que sería idéntica al pioderma gangrenoso atípico cuando este se presenta en las manos, aunque existe una gran controversia respecto a este tema.

#### 45. ACTINOMICOSIS ORAL: UNA CAUSA INFRECIENTE DE ÚLCERA LINGUAL

V. Flores Secilla<sup>a</sup>, G. Pérez Cabello<sup>a</sup>, N. Bautista Vera<sup>b</sup>, N. López Navarro<sup>a</sup>, A.J. Baños Arévalo<sup>a</sup>, E. Gallego Domínguez<sup>b</sup> y E. Herrera Ceballos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.

**Introducción:** Las úlceras o aftas a nivel de la cavidad oral son un motivo de consulta frecuente en dermatología. Generalmente tienden a ser agudas y dolorosas, y con tendencia a localizarse en la mucosa labial. La etiología es muy variada y en numerosas ocasiones multifactorial. Presentamos un caso de úlcera lingual por actinomyces, patógeno extremadamente infrecuente en estos casos.

**Caso clínico:** Varón de 50 años, no fumador y con síndrome metabólico. Consulta por lesión localizada en el borde lingual izquierdo de un año de evolución. La lesión es ligeramente dolorosa y no ha cedido a múltiples tratamientos tópicos. Sin otra sintomatología sistémica asociada. A la exploración presentaba una úlcera de 3 x 4 mm en borde lateral izquierdo de lengua, con bordes nítidos, ligeramente indurados y no excrecentes. No adenopatías locorreccionales. Ante la sospecha de que se pudiera tratar de un carcinoma lingual se toma biopsia punch de 4 mm. En el estudio anatomopatológico se observó una ulceración epidérmica y se identificaron acúmulos de estructuras filamentosas basófilas a modo de gránulos, con el borde periférico filamentosos y de tonalidad rosada. Las estructuras a modo de gránulos se hallaban rodeadas por un infiltrado inflamatorio de predominio neutrofílico. Con esto se hizo el diagnóstico de actinomicosis lingual y se instauró tratamiento con clindamicina 600 mg cada 8 horas y fórmula magistral en colutorio como adyuvante, con la práctica desaparición de la úlcera a las 6 semanas.

**Conclusiones:** La actinomicosis es una enfermedad granulomatosa crónica que suele manifestarse como una infiltración progresiva de los órganos afectados con tendencia a la abscesificación y fistulización. Está causada por una bacteria grampositiva microaerófila del género *Actinomyces*, mayoritariamente *Actinomyces israelii*. Las formas ulcerativas son más infrecuentes. La actinomicosis de la

lengua es una entidad muy infrecuente, que curiosamente se da en individuos inmunocompetentes, y que sin un tratamiento antibiótico adecuado puede ser subsidiaria de desbridamiento quirúrgico.

#### 46. DERMATOSIS PURPÚRICA PIGMENTARIA GRANULOMATOSA: ¿UN CASO TRANSITORIO?

C. Ramos-Rodríguez, M. García-Arpa, F. Relea-Catalayud, L. González-López, C. Mendoza-Chaparro y R. López-Pérez

*Servicio de Anatomía Patológica; Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Ciudad Real. España.*

Las dermatosis purpúricas pigmentarias son un grupo de enfermedades caracterizadas por infiltrado perivascular superficial linfocitario con extravasación hemática y depósito de hemosiderina. La DPP granulomatosa es una variante muy rara con solo 19 casos descritos. Presentamos el caso de una mujer de 75 años, que fue diagnosticada hace 8 años clínica e histológicamente de enfermedad de Schamberg afectando la zona distal de ambas piernas. Acudió esta vez por extensión proximal hasta glúteos y abdomen, donde se encuentra una dermatitis granulomatosa en la biopsia. Al no existir correlación clínico-patológica se realizan nuevas biopsias donde se encuentra un infiltrado crónico perivascular moderado con extravasación eritrocítica y depósitos de hemosiderina con solo escasos microgranulomas. La paciente no tenía comorbilidades sistémicas ni hiperlipidemia.

#### 47. VARIANTE SARCOIDEA DE LA NECROBIOSIS LIPOÍDICA

A.I. Lavado Fernández<sup>a</sup>, E. Gallego<sup>a</sup>, M. Olaya Posada<sup>a</sup>, M. Martín<sup>b</sup> y N. López<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

**Caso anatomoclínico:** Mujer de 41 años con lesiones nodulares desde hace 2 años. Al microscopio, encontramos aéreas de infiltrado inflamatorio y colágeno degenerado con fibrosis, granulomas y células gigantes. Fue diagnosticada de la variante granulomatosa de la necrosis lipoidica.

#### 48. GRANULOMA ANULAR NODULAR YUXTAARTICULAR (NÓDULO PSEUDOREUMATOIDE DEL ADULTO)

M.A. Pastor Nieto, C. Perna Monroy, J. Cuevas Santos, V. Melgar Rodríguez, F. Alcántara Nicolás, A. Ballano Ruiz, C. Sánchez Herreros, A. Vergara Sánchez, A. Martín Fuentes, P. González, E. Jiménez Blázquez y E. de Eusebio Murillo

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

El pseudonódulo reumatoide del adulto es una entidad clinicopatológica bien definida que probablemente representa una variante de granuloma anular nodular de localización yuxtaarticular en las manos de mujeres adultas. Se presenta un nuevo caso afectando a una mujer de 40 años con antecedentes de intolerancia hidrosulfonada, remitida por el servicio de traumatología por lesión dolorosa de tres años de evolución en la mano derecha. Además refería la aparición reciente de lesión similar en tercer dedo homolateral. La exploración reveló una placa irregular pardusca y firme de 3 cm de diámetro en dorso de la segunda articulación metacarpofalángica derecha y una pápula en dorso de la tercera interfalángica proximal derecha. Se realizó biopsia de esta última y el estudio histopatológico mostró una ocupación de todo el espesor de la dermis por abundantes granulomas necrobióticos en empalizada de aspecto eosinófilo. Mediante la tinción de hierro coloidal se observaron depósitos de mucinas. El término pseudonódulo reumatoide se ha utilizado para describir

lesiones semejantes a los nódulos reumatoides desde el punto de vista histopatológico que se desarrollan en ausencia de colagenopatía y se cree que representan una variante profunda de granuloma anular de buen pronóstico con afectación de piernas y cuero cabelludo en pacientes pediátricos. La descripción del pseudonódulo reumatoide del adulto corresponde a Barzilay et al, quienes en 2005 publicaron una serie de 14 mujeres de 36 años de edad media sin colagenopatía con nódulos persistentes en pequeñas articulaciones de las manos. El estudio histopatológico mostró granulomas epiteloides separados por haces engrosados de colágeno en dermis profunda. En algunas aéreas se apreciaba material eosinófilo rodeado de histiocitos de distribución en empalizada.

#### 49. BALANITIS DE ZOON CON ABUNDANTES CÉLULAS DE MOTT

C. Gordillo Vélez, M.J. Concha-Garzón, A. Díaz Menéndez, A. Ascensión Díaz, A. Urquía Renke y J. Fraga Fernández

*Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.*

La balanitis plasmocelular fue descrita en 1950 por Zoon, como una "placa rojiza bien delimitada". Su diagnóstico es relativamente común en pacientes mayores. Se trata de una dermatosis inflamatoria benigna que afecta a glande y prepucio, cuya etiología y patogénesis es desconocida y con hallazgos histopatológicos variables, pero con presencia de abundantes células plasmáticas. Presentamos un paciente de 87 años, con antecedentes de gammopatía monoclonal de significado incierto (GMSI), que consultó por la aparición en el surco balano-prepucial de una lesión eritematosa, ligeramente pruriginosa y ulcerada en su centro. En el estudio histopatológico observamos una mucosa con erosión del epitelio superficial, asociado a un denso infiltrado liquenoide en el corion, conformado principalmente por células plasmáticas con abundantes células de Mott con cuerpos de Russell, ocasionales linfocitos, infiltrado neutrofílico disperso y extravasación hemática con presencia de hemosiderofagos. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para cadenas ligeras Kappa y Lambda por técnicas de inmunohistoquímica e hibridación "in-situ", que confirmó la naturaleza policlonal del infiltrado plasmocitario. Se pautó tratamiento con prednisona y propionato de clobetasol presentando favorable evolución, con remisión completa del cuadro. Los cuerpos de Russell se han descrito en neoplasias de células plasmáticas y en condiciones reactivas crónicas, pero curiosamente a pesar de la presencia de abundantes células plasmáticas en el infiltrado de la balanitis de zoon, no conocemos que se hayan descrito casos con cuerpos de Russell en esta entidad.

#### 50. REACCIONES GRANULOMATOSAS CUTÁNEAS INDUCIDAS POR INHIBIDORES DEL FACTOR DE NECROSIS TUMORAL (TNF)

S. Ortiz Reina<sup>a</sup>, R. Carías Cáliz<sup>a</sup>, J. Pardo Sánchez<sup>b</sup>, S. Montalbán Romero<sup>a</sup> y S. Soto García<sup>a</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.*

**Introducción:** Presentamos un caso de afectación cutánea granulomatosa, en paciente psoriásico, inducida por tratamiento con anti-TNF, con respuesta granulomatosa a leishmanias, granulomas tuberculoideos y granulomas intersticiales que recuerdan al granuloma anular.

**Caso clínico:** Varón de 37 años con cuadro de psoriasis en placa generalizada que ha recibido diversos tratamientos tópicos (corticosteroides, derivados de la vitamina D, inhibidores de la calcineurina, etc.), iátricos anti-TNF (etanercept, infliximab, adalimumab) y PUVA-terapia, que resultaron ineficaces. Actualmente presenta en costado derecho una placa ulcerada, secretante, infiltrada, de va-

rios centímetros y otra lesión incipiente en el abdomen, en las que se observó una fibrosis dérmica con intenso infiltrado crónico en dermis acompañado de células epiteloides con tendencia a constituir granulomas polimorfos con y sin necrosis. En el interior de los histiocitos de la muestra procedente del costado, se observan numerosos amastigotes de leishmania visibles con la tinción de Giemsa, y en la procedente de abdomen acúmulos de mucina en dermis reticular acompañada de histiocitos epiteloides dispersos y ocasionales granulomas en empalizada.

**Discusión:** El TNF es una citoquina implicada tanto en la patogenia de enfermedades inflamatorias como en la respuesta inmunitaria a varias infecciones. Es conocido que la inhibición del TNF es efectiva en el tratamiento de la psoriasis y otras enfermedades crónicas como la artritis reumatoide y la enfermedad de Crohn. Estos fármacos pueden producir paradójicamente reacciones adversas como erupciones psoriasiformes, alteración de la respuesta inmunitaria mediada por linfocitos T, con la aparición de granulomas cutáneos y predisposición a aparición de infecciones por microorganismos intracelulares como leishmanias y micobacterias.

### 51. PATOLOGÍA INFECCIOSA CUTÁNEA SIMULADORA DE ENFERMEDAD INJERTO CONTRA HUÉSPED TRAS TRASPLANTE DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS

I. Andrés Ramos<sup>a</sup>, L.I. Gimeno Mateos<sup>a</sup>, C. Román Curto<sup>a</sup>, D. Bancalari Díaz<sup>a</sup>, C.J. Finnigan<sup>a</sup>, T. Ramírez Tucas<sup>a</sup>, E. Fernández López<sup>a</sup> y A. Santos-Briz Terrón<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología;

<sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de Salamanca. España.

**Introducción:** La enfermedad injerto contra huésped (EICH) cutánea es una dermatosis que afecta a un porcentaje importante de pacientes trasplantados de médula ósea por la acción de los linfocitos inmunocompetentes del donante; para intentar evitarla necesitan de una terapia inmunosupresora prolongada, que predispone a la adquisición de distintas infecciones.

**Casos clínicos:** El primer caso se trata de una enfermedad manopie-boca (Coxsackie A16/enterovirus 71), rara en adultos, pero favorecida en nuestro paciente por el estado de inmunosupresión. El estudio histológico muestra vesiculación intraepidérmica y necrosis epidérmica sin la presencia de cuerpos de inclusión o queratinocitos multinucleados, hecho que caracteriza esta enfermedad. En el caso 2 observamos un eczema herpeticum, existiendo importantes cambios citopáticos herpéticos en torno al folículo piloso (foliculitis herpética) sobre una dermatitis atópica previa, pese a haber seguido el paciente una pauta profiláctica de aciclovir oral. Los casos 3-4 coinciden con una demodectosis producida por el sobrecrecimiento del ácaro *Demodex folliculorum* en el folículo piloso. En el caso número 3, además, se puede observar depósito de mucina secundario a la respuesta inmune frente al parásito.

**Conclusiones:** Presentamos cuatro casos de pacientes hematológicos cuyo denominador común es la presencia de un trasplante orogénico de progenitores hematopoyéticos (TPH) que acuden por lesiones cutáneas infecciosas que pueden remedar clínicamente una EICH cutánea. Dado el aumento creciente de TPH realizados en la actualidad, es de vital importancia un diagnóstico precoz de enfermedades infecciosas simuladoras de EICH, ya que supone un punto clave en el manejo y pronóstico de estos pacientes hematológicos.

### 52. MILIARIA CRISTALINA DURANTE TRATAMIENTO POR IDARUBICINA EN LEUCEMIA AGUDA PROMIELOCÍTICA

C. Gil Jassogne, I. Millán Ortega, D. Jiménez Gallo, C. Arjona Aguilera y J.M. Báez Perea

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

**Introducción:** La Miliaria cristalina es un trastorno de las glándulas sudoríparas ecinas producido por obstrucción del conducto sudoríparo en su porción más superficial con retención del sudor en la capa córnea. La patogénesis es desconocida, pero está desencadenada por el calor, la humedad, fiebre, aumento de la osmolaridad del sudor por deshidratación, fármacos que actúan sobre el sistema nervioso simpático y colinérgico como la neostigmina, betacolina, salbutamol, clonidina, propanolol, metoprolol y otros fármacos como piritramida y fentanilo. Es más frecuente en recién nacidos e infrecuente en adultos. La localización más frecuente es el tronco. **Caso clínico:** Mujer de 67 años con leucemia aguda promielocítica en tratamiento por hematología con idarubicina 20 mg los días 1, 3 y 5, asociado a ATRA (ácido transretinoico) 40 mg cada 12 horas. Al día 13 de tratamiento comienza con rash cutáneo no pruriginoso, sin fiebre, consistente en vesículas semitransparentes superficiales de 1-2 mm de diámetro que simulan "gotas de lluvia" sin base inflamatoria, afectando a tronco y brazos. La dermatoscopia mostró imágenes circulares claras con realce en anillo que asemejaban "pompas de jabón". Se realizó un punch cutáneo de 0,4 cm. El examen microscópico mostró formaciones vesiculares intracórneas limpias libres de contenido fibrinoinflamatorio. El resto de la epidermis y dermis no presentaba alteraciones. Las vesículas se resolvieron sin tratamiento en dos días.

**Discusión:** Solo existe un caso descrito en la literatura médica debido a idarubicina asociado con citarabina y fiebre en el tratamiento para leucemia mieloide aguda (Nguyen et al) y otro caso asociado a doxorubicina en el tratamiento de mieloma múltiple sin fiebre (Godkar et al).

#### Bibliografía

Godkar D, Razaq M, Fernandez G. Rare skin disorder complicating doxorubicin therapy: miliaria crystallina. Am J Ther. 2005;12: 275-6.

Nguyen TA, Ortega-Loayza AG, Stevens MP. Miliaria-rash after neutropenic fever and induction chemotherapy for acute myelogenous leukemia. An Bras Dermatol. 2011;86: S 104-6.

### 53. EFECTO TAXANO: MITOSIS EN ESTALLIDO DE ESTRELLAS EN PACIENTE TRATADA CON PACLITAXEL

S. Machan<sup>a</sup>, R. Haro<sup>a</sup>, J.L. Díaz Recuerdo<sup>a</sup>, P. Cannata Ortiz<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El paclitaxel es un quimioterápico del grupo de los taxanos que se emplea en el tratamiento de múltiples neoplasias malignas. Presentamos el caso de una mujer con una toxicodermia por paclitaxel con hallazgos histopatológicos característicos. Mujer de 74 años con cáncer de mama en tratamiento con paclitaxel que presentaba lesiones cutáneas en las piernas de una semana de evolución y, desde el inicio del tratamiento, una reacción cutánea en cara, cuello y antebrazos. En la exploración, presentaba dos placas eritematovioláceas localizadas de forma simétrica en cara interna de las rodillas y eritema con descamación fina en zonas fotoexpuestas. El estudio histopatológico de los dos tipos de lesiones mostró hallazgos similares. Se observaban disqueratosis epidérmicas y múltiples mitosis suprabasales atípicas "en estallido de estrellas". La paciente no ha vuelto a recibir tratamiento con paclitaxel, con lo que las lesiones se están resolviendo tras un mes de seguimiento. Con estos hallazgos, se ha hecho el diagnóstico de toxicodermia con mitosis atípicas asociadas a paclitaxel. Los fármacos que se unen a la tubulina interfieren en el huso mitótico y producen detención de la mitosis o apoptosis que puede observarse en el estudio histopatológico. Estas imágenes características de "mitotico arrest" o mitosis atípicas o "en estallido de estrellas" se han descrito en el tracto gastrointestinal, la médula ósea, el hígado, el epitelio endometrial y la vejiga, entre otros, y recientemente en la piel 1 en pacientes tratados con

taxanos. Debemos tener en cuenta este efecto de los taxanos sobre la epidermis para no confundirlo con una neoplasia maligna.

#### Bibliografía

Plummer RS, Shea CR. Dermatopathologic effects of taxane therapy. *J Am Acad Dermatol*. 2011;65:592-6.

### 54. XANTOMA VERRUCIFORME GENITAL

P. Mercader García<sup>a</sup>, N. Navarro Martínez<sup>b</sup>, E. Alcaraz Mateos<sup>b</sup> y R. Rojo España<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Morales Meseguer. Murcia. España.

**Introducción:** El xantoma verruciforme es una lesión poco frecuente de etiología desconocida que aparece de forma preferente en la cavidad oral. Este tipo de lesiones son poco frecuentes en la piel normal, localizándose sobre todo en el área genital.

**Caso clínico:** Mujer de 83 años que consultó por una lesión papilomatosa y queratósica localizada en labio mayor de la vulva de varios meses de evolución. Se realizó una biopsia en afeitado de la lesión para descartar un carcinoma epidermoide. En la biopsia se apreciaba una epidermis acantósica con papilomatosis y en el estroma de las papilas dérmicas una proliferación de células espumosas con tinción positiva para CD68, compatibles con el diagnóstico de xantoma verruciforme genital.

**Discusión:** La presencia de lesiones verrucosas en la zona genital en una paciente anciana obligan a descartar un carcinoma epidermoide. En estos casos es preferible la realización de una biopsia previa que nos permita descartar una neoplasia y evitar un tratamiento agresivo. Los xantomas verruciformes tienen un comportamiento clínico benigno, siendo muy rara la recidiva tras el tratamiento quirúrgico de la lesión.

### 55. UN CASO SINGULAR DE POROQUERATOSIS PTYCHOTROPICA ASOCIADA A POROQUERATOSIS ACTÍNICA SUPERFICIAL

N. Knofel<sup>a</sup>, L.J. del Pozo<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>, C. Gómez<sup>b</sup>, M.C. Montis<sup>a</sup>, E. Jubert<sup>a</sup>, M. Escudero<sup>a</sup> y A. Martín-Santiago<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

**Introducción:** La poroqueratosis comprende un grupo de genodermatosis con alteración en la queratinización y cuyo rasgo histológico distintivo constituye la presencia de la denominada lamela corneida. La Poroqueratosis Ptychotropica (PP) es una variante rara de poroqueratosis, con menos de 30 casos publicados. Presentamos una PP coexistente con una poroqueratosis actínica superficial.

**Caso clínico:** Varón de 61 años sin antecedentes patológicos de interés que consulta por una gran placa simétrica asintomática en región interglútea de 40 años de evolución. En el examen físico se observan áreas pigmentadas de color marrón, lesiones rosadas de aspecto verrugoso intercaladas con ciertos focos de piel sana. Las lesiones más recientes son dos placas adyacentes eritematosas, con un borde periférico hiperqueratósico bien definido. En pierna presenta una placa rosada anular de borde palpable e hiperqueratósico. El estudio histológico evidenció invaginación de la epidermis con columnas de paraqueratosis con pérdida de la capa granulosa en la base (lamela corneida). Se realizaron tinciones de CK mixta, cristal violeta y rojo congo observándose la presencia de pequeños depósitos dérmicos subepiteliales de material amiloide.

**Conclusiones:** La coexistencia de PP con otras poroqueratosis se menciona infrecuentemente en la literatura. Describimos los hallazgos encontrados en la dermatoscopia, histopatología y microscopia electrónica de ambas lesiones en nuestro paciente. Destacamos la importancia de realizar un seguimiento ya que está descrita la transformación maligna (7,5 a 11,5%) con mayor riesgo en lesiones localizadas, de gran tamaño y de largo tiempo de evolución.

#### Bibliografía

Lucker GP, Happle R, Steijlen PM. An unusual case of porokeratosis involving the natal cleft: porokeratosis ptychotropica? *Br J Dermatol*. 1995;132:150-1.

McGuigan K, Shurman D, Campanelli C, Lee JB. Porokeratosis ptychotropica: a clinically distinct variant of porokeratosis. *J Am Acad Dermatol*. 2009;60:501-3.

Verma SB. A rare case of porokeratosis ptychotropica and coexistent linear porokeratosis in a 10-year-old boy. *Clin Exp Dermatol*. 2009;34:e501-2.

Wanat KA, Gormley RH, Bennett DD, Kovarik CL. Genitogluteal porokeratosis involving the scrotum: an unusual presentation of an uncommon disease. *J Cutan Pathol*. 2012;39:72-4.

Yeo J, Winhoven S, Tallon B. Porokeratosis ptychotropica: a rare and evolving variant of porokeratosis. *J Cutan Pathol*. 2013;40:1042-7.

### 56. ELASTOSIS DE LA DERMIS PAPILAR. DOS CASOS CLÍNICOS

P. Hispan<sup>a</sup>, I. González<sup>a</sup>, F. J. Peleón<sup>a</sup>, L. Berbegal<sup>a</sup>, M. Niveiro<sup>b</sup>, M. Blanes<sup>a</sup>, J.C. Pascual<sup>a</sup> y J. Bañuls<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

**Introducción:** La elastosis de la dermis papilar es un trastorno infrecuente de las fibras elásticas consistente en la disminución o desaparición de las mismas limitada a la porción superficial de la dermis.

**Caso clínico:** Presentamos dos mujeres de 40 y 69 años de edad respectivamente que consultaron por lesiones cutáneas asintomáticas localizadas en los laterales del cuello, consistentes en micropápulas agrupadas, de disposición lineal. La coloración amarillenta y el marcado aspecto en empedrado en una de las pacientes planteó el diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico. La tinción de orceína realizada en las biopsias cutáneas mostró en ambos casos la ausencia de fibras elásticas limitada exclusivamente a la dermis papilar sin observarse otros hallazgos patológicos en el estudio histológico.

**Discusión:** Se ha sugerido que el daño por la radiación UV o el envejecimiento intrínseco de la piel podrían tener un papel en la etiopatogenia de este proceso, todavía por esclarecer, dado que la mayoría de casos reportados se trataban de mujeres de edad avanzada. Sin embargo, no siempre coexiste con elastosis solar y se ha comunicado también su aparición en pacientes jóvenes, lo que cuestionaría estas teorías.

**Conclusiones:** La importancia del conocimiento de esta entidad radica en que clínicamente puede plantear el diagnóstico diferencial con el pseudoxantoma elástico pero con implicaciones pronósticas completamente diferentes.

### 57. MELANOMA CUTÁNEO INVASOR PRIMARIO CON MELANOCITOS SIMULANDO SEBOCITOS. VARIANTE CITOLÓGICA RARA DE MELANOMA MALIGNO

C. del Puerto<sup>a</sup>, S. de Asís Cuestas<sup>b</sup>, L. Prieto Torres<sup>c</sup>, A. Loredó Alanis<sup>d</sup>, M. Carmo Ferreira<sup>e</sup>, A.M. Molina-Ruiz<sup>f</sup>, S. Ortiz-Reina<sup>g</sup> y L. Requena Caballero<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. CMN 20 de Noviembre-ISSSTE. Ciudad de México. México. <sup>e</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Portugués

de *Oncología Francisco Gentil. Lisboa. Portugal.* <sup>1</sup>*Departamento de Dermatología. Hospital Fundación Jiménez Díaz Capio. Madrid. España.* <sup>2</sup>*Departamento de Patología. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.*

**Introducción:** La citomorfología de los melanocitos es muy variada, pudiendo imitar otras estirpes celulares, siendo excepcionales los sebocitos maduros. Presentamos un caso de melanoma cutáneo invasor con predominio de melanocitos simuladores de sebocitos.

**Caso clínico:** Varón de 64 años que consultó por una lesión pigmentada en la espalda. Al examen presentaba una lesión pigmentada de 2,5 cm con velo azul blanquecino y vasos irregulares. La biopsia mostró un tumor dérmico compuesto por células atípicas dispuestas en nidos y cordones, sin maduración. La citología mostró áreas con predominio de células con núcleo hiper cromático y arrugado, rodeado de citoplasma pálido multivacuolado, simulando sebocitos maduros. El estudio inmunohistoquímico fue intensamente positivo para Melan-A, S-100 y p-16 tanto en melanocitos atípicos como en los melanocitos tipo sebocitos. La tinción con Adipofilina fue inespecífica. Se realizó el diagnóstico histológico de melanoma invasor con 3,3 mm de Breslow, índice mitótico < 1/mm<sup>2</sup>. El estudio de estratificación solo mostró micro-metástasis ganglionar. Se inició terapia con interferón- $\alpha$  con buena respuesta, sin nuevos hallazgos a los 6 meses.

**Discusión:** Los "melanocitos tipo sebocitos" se caracterizan por su núcleo arrugado y abundante citoplasma vacuolado. La tinción positiva para Melan-A, S-100 y negativa para Adipofilina demuestra que son melanocitos vacuolados con productos de melanogénesis alterada. Estos melanocitos se han descrito excepcionalmente en neoplasias melanocíticas, generalmente con distribución focal. Sin embargo, se han reportado nevos y metástasis de melanoma donde estas células son preponderantes, por lo que su reconocimiento resulta crucial para un correcto diagnóstico. Su significado pronóstico es aún desconocido.

### 58. HIDRADENOMA NODULAR DE CÉLULAS CLARAS Y ESCAMOSAS CON "METÁSTASIS" GANGLIONARES: "SER BENIGNO O SER MALIGNO", ESA ES LA CUESTIÓN

L. Prieto Torres<sup>a</sup>, C. del Puerto Troncoso<sup>b</sup>, S. de Asís Cuestas<sup>c</sup>, A. Loredó Alanis<sup>d</sup>, M. Carmo Ferreira<sup>e</sup> y L. Requena Caballero<sup>f</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.* <sup>b</sup>*Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.* <sup>c</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia. España.* <sup>d</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. CMN 20 de Noviembre-ISSSTE. Ciudad de México. México.* <sup>e</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Português de Oncología de Lisboa Francisco Gentil. Lisboa. Portugal.* <sup>f</sup>*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz Capio. Madrid. España.*

**Introducción:** Existen publicados un reducido número de casos de neoplasias con histopatología claramente benigna que pueden mostrar diseminación local e incluso a distancia. Presentamos un caso de hidradenoma nodular de células escamosas y claras morfológicamente benigno con afectación linfática locorregional y ausencia de progresión tras 10 años de seguimiento.

**Caso clínico:** Se trata de una mujer de 51 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió a la consulta por presentar una lesión nodular cupuliforme y solitaria, de 15 mm de diámetro, situada en pierna izquierda y acompañada de una adenopatía inguinal ipsilateral. Con sospecha de un posible tumor maligno con diseminación linfática locorregional se realizó extirpación de la tumoración y del ganglio afecto. En la biopsia se observa una tumoración uninodular de crecimiento dérmico y bordes bien definidos. En el ganglio se ve un reemplazamiento masivo del tejido normal por lóbulos neoplásicos separados por estroma esclerótico com-

puestos por células con diferenciación escamosa focal sin atipias. Con estos hallazgos se diagnosticó a la paciente de hidradenoma apocrino de células escamosas y claras con afectación "metastásica" locorregional. El seguimiento clínico y radiológico a lo largo de 10 años no ha mostrado evidencia de progresión de la enfermedad. **Discusión:** El caso que presentamos sugiere que la invasión linfática de una neoplasia morfológicamente benigna no la transforma en una de comportamiento maligno y tiene como precedente 8 casos de CCNH publicados por Stefanato et al y un caso publicado por Cribier et al, como benignos pese a presentar "metástasis" linfáticas regionales.

### 59. SEUDOLINFOMA CD8+ CUTÁNEO EN PACIENTE VIH SIMULANDO SÍNDROME DE SEZARY

S. de Asís Cuestas<sup>a</sup>, L. Prieto Torres<sup>b</sup>, C. del Puerto Troncoso<sup>c</sup>, M. Carmo Ferreira<sup>d</sup>, A. Loredó Alanis<sup>e</sup>, S. Machán<sup>f</sup>, S.M. Rodríguez Pinilla<sup>g</sup> y L. Requena Caballero<sup>f</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España.* <sup>b</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.* <sup>c</sup>*Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.* <sup>d</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Instituto Português de Oncología de Lisboa Francisco Gentil. Lisboa. Portugal.* <sup>e</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. CMN 20 de Noviembre-ISSSTE. Ciudad de México. México.* <sup>f</sup>*Servicio de Dermatología; g**Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz Capio. Madrid. España.*

**Caso clínico:** Varón de 65 años con diagnóstico reciente de infección VIH que consulta por cuadro generalizado de eritema, prurito y pérdida de peso de un mes de evolución. Presenta una eritrodermia exfoliativa, con xerosis y descamación intensas, ectropión leve, hiperqueratosis plantar y onicogriposis en las uñas de los pies. También se aprecian adenopatías de pequeño tamaño a nivel cervical y axilar. A nivel analítico existe eosinofilia y recuento de CD4 de 64 cel/ul. La biopsia muestra en dermis superficial un infiltrado dispuesto en banda, compuesto por linfocitos discretamente atípicos y abundantes eosinófilos, con epidermotropismo acompañado de espongiosis. Inmunohistoquímicamente la población es mayoritariamente CD3, con predominio CD8, sin pérdida de expresión de CD5 ni CD7. Se pauta tratamiento con corticoides orales con buen control sintomático. Tras inicio de TARGA el paciente presenta una evolución favorable tanto de las lesiones cutáneas como de los parámetros analíticos.

**Discusión:** Recientemente se ha relacionado la presencia de procesos linfoproliferativos reactivos con la infección por VIH, denominados pseudolinfoma cutáneo CD8 o síndrome pseudo-Sezary, dada su similitud clinicopatológica con estas entidades. Son más frecuentes en varones VIH con inmunodeficiencia severa y suelen acompañarse de eosinofilia, prurito, pérdida de peso y adenopatías superficiales. No suelen presentar células de Sezary en sangre periférica y el reordenamiento del TCR es negativo. El tratamiento con TARGA suele conseguir una respuesta clínica favorable.

**Conclusiones:** Ante un paciente VIH con lesiones generalizadas eritemato-pruriginosas que presenta eosinofilia y pérdida de peso, debemos incluir el pseudolinfoma CD8 en el abanico diagnóstico.

### 60. MICETOMA-MADUROMICOSIS

J. Cuevas<sup>a</sup>, D. Mavura<sup>b</sup>, A. Caminoa<sup>a</sup>, Y. Rodrigues<sup>a</sup>, D. Benito<sup>a</sup> y C. Perna<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Hospital Universitario de Guadalajara. España.*

<sup>b</sup>*Regional Dermatology Training Center (RDTC). Moshi-Tanzania.*

Varón de 27 años, inmunocompetente de raza negra y procedente de Tanzania, que presenta historia de úlceras en pie y porción infe-

rior de la pierna desde hace 3 años, con lesiones satélites que confluyen formando nódulos y trayectos fistulosos. Se acompaña de abundante edema, exudado seroso hemorrágico y salida en ocasiones, de “granos” blanco-amarillentos. Histológicamente se identifica un denso infiltrado inflamatorio superficial y profundo de naturaleza mixta y componente granulomatoso, con la presencia de cúmulos o “granos” de estructuras radiadas que son Gram positivos y se tiñen con la plata y el PAS. La morfología y las tinciones hacen el diagnóstico de Actinomicetoma. El caso clínico se puede clasificar como Micetoma tipo “Pie de Madura”, descrito por el Dr. John Gill en Madura (India) en 1842 como proceso granulomatoso de la dermis/TCS con posible extensión a hueso y músculo. La patogenia frecuentemente está relacionada con inoculación directa del germen a través de cortes y abrasiones en pacientes descalzos o con mal calzado. Dentro del cuadro clínico es importante distinguir entre los eumicetos (verdaderos hongos) de los pseudohongos (bacterias-actinomicetales), que pueden dar lugar a cuadros clínicos semejantes.

### 61. DARIER COMEDONIANO Y DARIER HEMORRÁGICO ACRAL. DOS VARIANTES PECULIARES

M. Llamas-Velasco<sup>a</sup>, A. Ascensión<sup>b</sup>, C. Martínez-Mera<sup>a</sup>, J. Sánchez-Pérez<sup>a</sup>, E. Dauden<sup>a</sup> y J. Fraga<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

**Introducción:** La enfermedad de Darier (ED) es un trastorno infrecuente de la queratinización histológicamente caracterizado por disqueratosis, acantolisis y vellosidades. Presentamos dos variantes peculiares de ED.

**Casos clínicos:** Caso 1: varón de 70 años con pápulas y nódulos asintomáticos de inicio 20 años antes. Presentaba pápulas y nódulos dispersos así como lesiones queratósicas deprimidas en cuero cabelludo y región supraclavicular. En región retroauricular, pápulas y quistes. La biopsia mostró infundíbulos foliculares dilatados con queratina y acantolisis suprabasal con células disqueratósicas. Fue diagnosticado de variante comedoniana de ED. Caso 2: mujer de 60 años con alteraciones ungueales hacia 12 años. Presentaba pápulas eritematosas sin componente epidérmico en áreas de flexión de

muñecas, estriaciones ungueales longitudinales y pits palmares. Un mes después, además, ampollas violáceas de márgenes irregulares que histopatológicamente mostraron una vesícula hemorrágica intraepidérmica acantolítica. Se diagnosticó de variante acral hemorrágica de ED.

**Discusión:** La variante comedoniana de ED difiere de la clásica en la afectación folicular prominente, es más frecuente en varones y, genéticamente, solo 2 casos de los 9 publicados han sido estudiados sin que se demostrara en uno mutación en ATP2A2. En cuanto a la variante acral hemorrágica, presenta la peculiaridad clínica de mostrar pápulas en dorso de manos y pies, pits y lesiones queratósicas filiformes que pueden tener un aspecto hemorrágico o costroso. Algunos autores han mostrado una mutación recurrente en p.N767S.

**Conclusiones:** Presentamos estas variantes para resaltar la heterogeneidad de esta enfermedad, que puede ser debida a una falta de consistencia genotipo/fenotipo.

### 62. INVASIÓN LINFÁTICA “MIGRATORIA” POR ADENOCARCINOMA PULMONAR

V. Velasco Benito<sup>a</sup>, J. Gardeazabal García<sup>b</sup> y E. Acebo Marinas<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. España.

Varón de 55 años con antecedentes de adenocarcinoma de pulmón tratado en 2011 con quimioradioterapia en remisión completa. Acude a la consulta de dermatología en junio de 2013 por presentar unas lesiones eritematosas anulares pruriginosas en hombro izquierdo que aparecieron en diciembre de 2012 y que se habían extendido progresivamente hacia la piel torácica izquierda, torácica derecha y ESI proximal. Las lesiones tenían un borde de avance eritematoso que disminuía hasta desaparecer durante el recorrido. Se realizaron varias biopsias de las zonas con borde “activo” donde se objetivaba invasión linfática por carcinoma de origen pulmonar; sin embargo, en las áreas “curadas” (donde previamente había habido tumor) no había evidencia del mismo. Actualmente continúa con el mismo cuadro clínico-patológico sin evidencia de otras afectaciones excepto una adenopatía metastásica en axila izquierda desde 2013. ¿Podríamos describirlo como una invasión linfática migratoria?