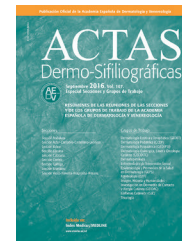




ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

41ª Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Guadalajara, 6 y 7 de noviembre de 2015

Comunicaciones orales

1. NUEVAS APORTACIONES MORFOLÓGICAS PARA EL DIAGNÓSTICO DE LAS LEISHMANIASIS

A. Fernández Flores^a y J.L. Rodríguez Peraltó^b

^aServicio de Anatomía Patológica, Hospital El Bierzo. Ponferrada.

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

La leishmaniasis es una enfermedad infecciosa diseminada por todo el mundo, con especial incidencia en Trópicos, Subtrópicos y el sur de Europa. En nuestro país, la única variante existente de leishmania es *L. infantum*. Las presentaciones clínicas o histopatológicas típicas no son de difícil diagnóstico, especialmente si se tiene un alto índice de sospecha. Sin embargo, los casos con un índice parasitario de valor bajo (1 o incluso 0) son de muy difícil diagnóstico, necesitándose, las más de las veces, técnicas moleculares confirmatorias. Las últimas no están disponibles en todos los laboratorios o no son accesibles como arma diagnóstica de rutina para todos los patólogos. En este sentido, presentamos en este trabajo algunas nuevas herramientas para el diagnóstico morfológico de las leishmaniasis cutáneas (histopatológicas con hematoxilina eosina, así como inmunohistoquímicas) como resultado del estudio de 17 casos de leishmaniasis cutáneas procedentes de España, todas ellas con un índice parasitario superior a 3. También hemos evaluado un caso de leishmaniasis cutánea de índice 0 y cuatro casos de leishmaniasis visceral (2 de médula ósea, 1 de esófago y 1 de riñón).

2. AFECTACIÓN CUTÁNEA EN MIELOMA MÚLTIPLE. PRESENTACIÓN DE 11 CASOS

A. Córdoba Iturriagagoitia, A. Panizo Santos, C. Areal Cuns, L. Álvarez Gigli y C. Llanos Chavarri

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

El mieloma múltiple es la segunda neoplasia hematológica en frecuencia. La afectación cutánea es muy infrecuente. La introducción de nuevas terapias está modificando la evolución de la enfermedad.

La afectación cutánea en mieloma se puede producir por: infiltración directa por células plasmáticas (plasmocitoma extramedular cutáneo, PEC), por depósito de los productos de las células neoplásicas, como consecuencia de las alteraciones hematológicas por ocupación medular y por cuadros paraneoplásicos. Presentamos los pacientes con infiltración de la piel por células plasmáticas (PEC) estudiados en nuestro hospital desde 1992. Hemos reunido 11 pacientes, con un total de 16 biopsias. Se trata de 6 varones y 5 mujeres, con una media de edad de 73 años. En 9 de ellos, las plasmáticas producían IgG y 2 IgA. Respecto a las cadenas ligeras, era kappa en 8 pacientes y Lambda en 3. Se realizó estudio citogenético en 7 de ellos. Cuatro de ellos con translocación de IgH (14q32), 3 cariotipo normal. Se presenta el PEC 31,4 meses tras el diagnóstico. El caso 9 debutó con un PEC y aparecieron nuevos PEC 12 meses tras el trasplante. Todos los pacientes fueron tratados con quimioterapia y 7 de ellos a autotrasplante (1 paciente en 2 ocasiones). Los 5 pacientes que están vivos presentan enfermedad (seguimiento medio de 41,8 m). Seis han fallecido (5 por causa del mieloma y uno por causa no relacionada). El tiempo transcurrido desde la aparición de PEC es de 25 meses. Histológicamente, la infiltración es difusa en 6 casos y nodular en 5. Todos ellos muestran una concordancia total con el inmunofenotipo del medulograma. La supervivencia media tras la aparición de PEC era de 12 meses hace 10 años (Requena et al), mientras que en nuestra serie este periodo es de 25 meses.

3. SIETE CASOS DE CARCINOMA DIGITAL PAPILAR SIMULANDO HIDROCISTOMA APOCRINO

A.M. Molina-Ruiz^a, M. Llamas-Velasco^b, A. Rütten^c, L. Cerroni^d y L. Requena^a

^aDepartamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. ^bDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid. ^cDermatopathology Friedrichshafen, Friedrichshafen. Germany. ^dDermatopathology Research Unit. Medical University of Graz. Graz. Austria.

Antecedentes: El carcinoma papilar digital (CDP) es un tumor maligno de las glándulas sudoríparas del cual existen pocos casos descritos en la literatura. El CDP afecta principalmente a varones en la quinta-sexta décadas de la vida y aparece frecuentemente en los

dedos de las manos. El diagnóstico clínico es difícil debido a que suele ser un tumor indoloro, de crecimiento lento y de aspecto poco llamativo. Por otro lado, los hidrocistomas apocrinos son adenomas quísticos de la porción secretora de la glándula apocrina, que no suelen localizarse en los dedos de las manos ni de los pies. **Material y métodos:** Describimos las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas, así como el enfoque terapéutico, de siete casos de CDP en los que el diagnóstico histopatológico inicial fue hidrocistoma apocrino. En todos los casos, el diagnóstico de CDP fue establecido tras la extirpación completa de las lesiones, y en ningún caso se observaron recidivas o metástasis a distancia tras el seguimiento.

Resultados: Todos los casos estudiados mostraron hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos similares. La biopsia inicial mostró grandes espacios quísticos uni o multiloculares en la dermis, tapizados por una doble capa de células epiteliales. No se observó atipia celular, signos de necrosis o pleomorfismo en ninguna de las biopsias de inicio. Sin embargo, la extirpación completa reveló una invasión de la dermis y/o tejido subcutáneo en todos los casos, con una arquitectura infiltrante del tumor y proyecciones papilares hacia la luz de los espacios quísticos. Los estudios inmunohistoquímicos demostraron positividad para la proteína S100, el antígeno carcinoembrionario, la citoqueratina 7, el p63, la actina de músculo liso y la calponina.

Discusión: El CDP es una neoplasia poco frecuente, pero potencialmente mortal, por lo que resulta imprescindible realizar un diagnóstico clínico e histopatológico correcto, un tratamiento adecuado del paciente, así como un seguimiento en el tiempo para controlar posibles recurrencias o metástasis a distancia del tumor.

Conclusiones: Los dermatopatólogos deben conocer la existencia del CDP y confirmar el diagnóstico mediante una biopsia cutánea en los casos sospechosos. Ante un diagnóstico de CDP establecido, la biopsia excisional debe seguirse de una escisión radical del tumor y seguimiento de los pacientes durante un periodo de al menos 10 años. Es importante que los dermatopatólogos conozcan la existencia de casos como los que aquí se exponen, y así poder evitar diagnósticos erróneos de hidrocistoma apocrino en los dedos de manos y pies.

4. ESTUDIO DE LA PREVALENCIA DE MUTACIONES EN EL PROMOTOR DEL GEN *TERT* EN MELANOMAS CON REGRESIÓN

B. de Unamuno^a, R. Murria^b, S. Palanca^b, G. Pérez^b, A. Sahuquillo^a, A. Calle^a, R. Ballester^c, V. Oliver^d, M. Llavador^e, V. Alegre^d y R. Botella Estrada^a

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ^bLaboratorio de Biología Molecular. Servicio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ^cServicio de Dermatología. Hospital de La Plana de Villareal. ^dServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. ^eServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Las mutaciones en la región promotora del gen *TERT* han sido descritas en un alto porcentaje de melanomas esporádicos asociándose a mal pronóstico, mayor índice de Breslow, presencia de ulceración y al subtipo nodular. Su asociación con la regresión no ha sido estudiada por el momento, aunque algunos autores han demostrado la ausencia de actividad telomerasica y acortamiento de los telómeros en líneas celulares de melanomas con regresión. El objetivo de este estudio es comparar la prevalencia de mutaciones en la región promotora del gen *TERT* en melanomas con y sin regresión. Para ello, se han estudiado muestras parafinadas de melanomas esporádicos diagnosticados en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital La Fe, el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de La Plana de Villareal y el Servicio de Dermatología del Hospital General de Valencia. El estado mutacional de la región promotora del gen *TERT*

se ha estudiado mediante PCR y secuenciación. En el análisis de datos se ha realizado mediante χ^2 y regresión logística múltiple ($p < 0,05$; SPSS v21).

Agradecimientos: Este trabajo se ha realizado gracias a la ayuda concedida por el Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital La Fe para la contratación de personal.

5. MICOSIS FUNGOIDE ICTIOSIFORME. SERIE DE CASOS

J. Brito-Luna^a, A. Barreiro^b, A. Díaz^a, L. Alós^a, E. Calonje^c, T. Estrach^b y A. García-Herrera^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. (HCB). ^cDepartamento de Dermatopatología. St John's Institute of Dermatology (SJD). Londres. Reino Unido.

Introducción: La micosis fungoide variante ictiosiforme (MFI) es un subtipo raro y poco conocido de linfoma cutáneo de células T (LCCT). Aquí presentamos las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas de una serie de casos.

Materiales y métodos: Serie de casos recogidos entre el HCB y SJD de Londres.

Resultados: Se describen 4 pacientes (3:1 M/F, media de edad 49,5 años) con lesiones ictiosiformes y pruriginosas, distribuidas en tronco y/o extremidades. Tiempo de evolución de 48-240 meses (media 109 m). En la biopsia se encontró una hiperqueratosis-ortoqueratósica asociada a hipogranulosis difusa o focal en todos los casos y acompañada por un infiltrado linfoide atípico en dermis, con epidermotropismo y siringotropismo (en 3 de 4 pacientes). Los linfocitos atípicos expresaron CD8 en 3 casos y un caso fue doblemente negativo CD4/CD8-, con expresión de marcadores citotóxicos y BF1. El estudio de reordenamiento del TCR mostró la presencia de un pico clonal en 2 de las biopsias estudiadas y otras 2 fueron no evaluables. Después de los estudios de estadía y de acuerdo a la clasificación TNM, 3 casos fueron estadificados como IB y uno como IA. El tratamiento se realizó con fototerapia en tres pacientes y uno de ellos recibió retinoides asociados.

Conclusiones: La MFI es una variante rara, no reconocida dentro de los esquemas de clasificación de los LCCT actuales (OMS 2008, OMS-EORTC 2005). Queremos resaltar la presencia de siringotropismo y el fenotipo CD8+/citotóxico observados en nuestros casos. En cuadros ictiosiformes adquiridos se debe incluir la MF en el diagnóstico diferencial.

6. LA EXPRESIÓN INMUNOHISTOQUÍMICA DE P16, P62 Y DEK PERMITE DISTINGUIR ENTRE NEVUS Y MELANOMAS GANGLIONARES

E. Riveiro-Falkenbach^a, M. Urbanowicz^a, R.M. García-Martín^a, M. Garrido^a, C. Monteagudo^b, R. Carrillo^c, A. Santos-Briz^d y J.L. Rodríguez-Peralto^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. I+12. Madrid.

^bDepartamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínic Universitario de Valencia. ^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid. ^dDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

La presencia de nevus en ganglios linfáticos es un fenómeno bien conocido y su diagnóstico ha aumentado desde la introducción de la técnica de ganglio centinela en pacientes con melanoma. En ocasiones, los nevus ganglionares pueden simular histológicamente metástasis de melanoma, lo que dificulta enormemente su manejo terapéutico. Hasta la fecha, no existe consenso en cuanto al uso de marcadores inmunohistoquímicos para distinguir ambas entidades. Con el objetivo de establecer un panel de marcadores diagnósticos, hemos analizado el perfil de expresión de melan-A, HMB45 y p16 en

nevus y melanoma ganglionares, así como el de dos nuevos marcadores identificados a partir de estudios en líneas celulares de melanoma, el oncogén DEK y la proteína p62. En total, se incluyeron 28 ganglios con el diagnóstico de nevus ganglionares y 14 ganglios con el diagnóstico de metástasis de melanoma. Se realizó estudio inmunohistoquímico con los anticuerpos monoclonales anti-Melan-A, -HMB45, -p16, -p62 y -DEK. Hemos observado expresión positiva de Melan-A en todos los casos estudiados. La expresión de p16 se identificó mayoritariamente en nevus ganglionares, mientras que la expresión de HMB45, p62 y DEK se observó preferentemente en las metástasis de melanoma. En conclusión, el marcador Melan-A no distingue entre nevus ganglionar y melanoma metastático, sin embargo facilita el reconocimiento de células melanocíticas en ganglios. El uso combinado de los marcadores p16, p62 y DEK es de gran utilidad para diferenciar entre nevus y melanoma en ganglios linfáticos.

7. ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO DE ALK EN DERMATOFIBROMAS EPITELIOIDES

J. Fraga^a, C. López-Elzaurdia^a, M. Llamas^b, A. Díaz^a, A. Montes^b y E. Daudén^b

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

El dermatofibroma epitelioides es una variante infrecuente de dermatofibroma. Histológicamente suele estar bien delimitado con collarite epidérmico en sus bordes y constituido por una población relativamente monótona de células poligonales de citoplasma amplio y eosinófilo con núcleos vesiculosos y nucléolo visible. Con frecuencia el estroma está ricamente vascularizado. El diagnóstico diferencial más habitual es con el nevus de Spitz, que con inmunohistoquímica es fácil su diferenciación. Sin embargo, no había marcadores que apoyasen su diagnóstico, hasta que recientemente se ha propuesto que la sobreexpresión de ALK puede ser de gran utilidad. De tal manera que, en una serie de 33 casos, en 29 (89%) se reconoció una positividad difusa citoplasmática de moderada a marcada intensidad. En 13 casos positivos se comprobó en un estudio de FISH reordenamiento del gen ALK. En otros tipos de fibrohistiocitomas y tumores similares no se identificó esta expresión. Nosotros hicimos un estudio inmunohistoquímico de ALK en los 3 únicos casos así diagnosticados en nuestro servicio, durante los últimos 10 años. En dos de ellos se observó una extensa positividad difusa citoplasmática y otro fue negativo. En uno de los dos positivos se realizó un estudio de FISH que mostró un reordenamiento del gen ALK. La utilización de este marcador puede ser, por tanto, de utilidad para confirmar este diagnóstico o plantear otras alternativas. Por otra parte, este reordenamiento en los dermatofibromas epitelioides muestra que este tipo tumoral difiere de otros dermatofibromas convencionales no solo morfológicamente, sino también biológicamente.

8. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN: SERIE DE 5 CASOS

B. González Ponce^a, G. Marrero Alemán^a, E. López Jiménez^a, D. Islas Norris^a, Y. Peñate Santana^a, T. Montenegro Dámaso^b, L. Borrego Hernando^a y J. Hernández Santana^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva es una entidad clínica rara, descrita en 1969 por Rosai y Dorfman, que afecta principalmente a los ganglios linfáticos.

Casos clínicos: Revisamos 5 casos de enfermedad de Rosai-Dorfman diagnosticados en nuestro servicio desde 1993 hasta la actualidad. Se trata de cuatro varones y una mujer con edades comprendidas entre los 23 y 48 años. De los 5 casos, 3 presentaron exclusivamente lesiones cutáneas. Estas consistieron en pápulas y placas eritematosas lo-

calizadas en la cara en dos casos, en el costado derecho y en el miembro inferior derecho (este último con un ganglio inguinal ipsilateral afecto). El último paciente presentaba afectación ganglionar, ocular y cutánea, en forma de nódulos generalizados. Histológicamente, las lesiones se caracterizaban por una proliferación de histiocitos de citoplasma amplio eosinófilo con fenómenos de emperipolesis y un infiltrado inflamatorio mixto con abundantes células plasmáticas. Las células expresaban CD68 y S100, siendo negativas para CD1a.

Discusión: La enfermedad de Rosai-Dorfman es una histiocitosis no-X con afectación extranodal en el 43% de los casos, siendo la piel la localización extraganglionar más frecuente, habiéndose descrito unos 100 casos hasta el momento. Suele presentar un curso clínico más benigno y autolimitado que la enfermedad ganglionar. Se caracteriza histológicamente por una proliferación de histiocitos con un inmunofenotipo característico: S100+, CD1a-. La emperipolesis es un hallazgo característico aunque no patognomónico de esta entidad, siendo además menos evidente en la piel. Tres de los casos no requirieron tratamiento sistémico y otro solamente tetraciclinas.

9. SIGNIFICADO PRONÓSTICO DE LA EXPRESIÓN DE CD34 EN EL MELANOMA CUTÁNEO

L. Terrádez y C. Monteagudo

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

El antígeno CD34 se expresa en la superficie de las células madre hematopoyéticas en la médula ósea. También se encuentra en tumores vasculares y de células fusiformes, así como en tumores de origen neural y diferenciación fibrocítica, incluyendo el dermatofibrosarcoma protuberans, el tumor fibroso solitario y los fibromas pleomórficos. Los tumores melanocíticos son clásicamente CD34 negativos, independientemente de su benignidad o malignidad. No obstante se han descrito algunos casos en la literatura de melanomas, primarios y metastásicos, con inmunofenotipo CD34 positivo, definido como aberrante, sin que se haya establecido un valor pronóstico al respecto. Presentamos el estudio de expresión inmunohistoquímica de CD34 en una serie de 132 muestras de melanoma humano, de las cuales 70 melanomas primarios y 62 metástasis de melanoma (18 en tránsito, 27 ganglionares, y 17 metástasis a distancia). La inmunotinción nuclear para CD34 se expresó más frecuentemente en metástasis que en melanomas primarios. Además, la positividad nuclear en melanomas primarios se asoció a la fase de crecimiento vertical, a un mayor índice mitótico y a un mayor índice de Breslow. Un hallazgo particularmente llamativo fue que la inmunotinción nuclear para CD34 en melanomas primarios se correlacionó con el desarrollo de metástasis a distancia.

10. ANGIOMA EN PENACHO CONGÉNITO. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO, INMUNOHISTOQUÍMICO Y EVOLUTIVO DE 33 CASOS

L. Requena^a, M. Feito^b, A. Sánchez-Orta^b, R. de Lucas^b, E. Ruiz-Bravo Burguillos^c, J.C. López-Gutiérrez^d, E. Baselga^e, A.M. Victoria-Martínez^f, M. Campos^g, I. Hernández-Aragües^h, A. Hernándezⁱ, J. Sánchez-Gómez^j, A. Vera^j, G. Garnacho^k, J. Bernabeu^l y A. Vicente^m

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica.

^dServicio de Cirugía Plástica Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

^eServicio de Dermatología. Hospital Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

^fConsorcio Hospital General Universitario de Valencia. ^gServicio de Dermatología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

^hServicio de Dermatología; ⁱAnatomía Patológica. Hospital Niño Jesús. Madrid.

^jServicio de Dermatología. Hospital Materno-Infantil. Málaga.

^kHospital Reina Sofía. Córdoba. ^lHospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

^mHospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Se estudiaron 33 casos de angioma en penacho congénitos confirmados histopatológicamente. 22 pacientes eran de sexo masculino y 11 de sexo femenino. El 50% de las lesiones aparecieron en extremidades y el 20% en el área de cara y cuello. La mayoría de los casos no presentaron complicaciones secundarias. Solo se observó síndrome de Kasabach-Merritt en 2 de los 33 casos (6%) y coagulopatía de consumo sin síndrome de Kasabach-Merritt en otro caso (3,03%). Curiosamente, los que desarrollaron tales complicaciones fueron angiomas en penacho situados en región de cara y cuello. Todas las lesiones fueron estudiadas inmunohistoquímicamente con el mismo panel de anticuerpos, que incluía CD31, GLUT-1, podoplanina, Lyve-1, glicoforina y CD61. Debido a que la podoplanina constituye el ligando fisiológico de la proteína CLEC-2 de las plaquetas, en este estudio inmunohistoquímico se trató de establecer si existía o no una correlación entre un mayor componente de células endoteliales con inmunofenotipo linfático podoplanina-positivas y el desarrollo de un síndrome de Kasabach-Merritt o coagulopatía sin consumo de plaquetas. Aunque el número de casos que desarrollaron síndrome de Kasabach-Merritt en esta serie es escaso (2 casos), en ambos se demostró la presencia de agregados de células podoplanina positivas como un componente importante de la lesión. Por lo tanto, el estudio de marcadores endoteliales linfáticos en lesiones de angioma en penacho congénitos puede tener valor pronóstico para predecir el desarrollo de un posible síndrome de Kasabach-Merritt.

11. LINFOMAS COMPUESTOS PRIMARIOS CUTÁNEOS

S. Machan^a, L. Prieto^b, F.I. Camacho Castañeda^c,
P. Beltrán Álvarez^d, L. Cerroni^e, L. Requena^a
y M. Rodríguez Pinilla^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Getafe. Madrid. ^dServicio de Hematología. Hospital Rey Juan Carlos. Valdemoro. Madrid. ^eResearch Unit of Dermatopathology. Medical University of Graz. Austria. ^fServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. España.

Introducción: Los linfomas compuestos (LC) se definen como dos o más linfomas morfológica y inmunofenotípicamente distintos que afectan al mismo órgano o tejido. La micosis fungoide (MF) se ha asociado a otros linfomas no Hodgkin de estirpe B o T. Sin embargo, se han descrito casos aislados de LC primarios cutáneos. Presentamos siete casos de MFy linfoma de células B primario cutáneo (LBPC) coexistentes en el mismo paciente y comparamos nuestros resultados con los pocos casos previamente descritos.

Resultados: Presentamos 7 pacientes con MF y un LBPC (4 linfomas B de la zona marginal, LZMPC y 3 linfomas B centrofolliculares, LCFPC). Se trata de 4 mujeres y 3 hombres que desarrollan MF con una media de edad de 57,8 años y LBPC con 56,8 años (63,6 LZMPC; 48 LCFPC). En dos casos la MF precedió al LBPC, en tres casos el LBPC precedió a la MF y en dos casos el diagnóstico se hizo simultáneamente. La media de seguimiento fue de 4,2 años. Seis pacientes mejoraron con tratamiento, dos de ellos sin recidivas. Un paciente presentó progresión de la MF con afectación ganglionar y falleció mientras que el LBPC había remitido completamente. Histopatológica e inmunofenotípicamente destaca que dos de los casos de LCFPC presentaban una MF con fenotipo de célula T centrofollicular en la misma lesión que el LCFPC.

Conclusiones: Describimos 7 nuevos casos de coexistencia de MF y LBPC en el mismo paciente, algunos de los cuales se presentaron en la misma biopsia. Las lesiones tumorales en un paciente con MF deben ser siempre estudiadas histopatológica e inmunofenotípica-

mente teniendo en cuenta que, además de una fase tumoral de MF, puede producirse un linfoma simultáneo de diferente linaje.

12. MALFORMACIONES VENOSAS. ACTUALIZACIÓN

M.J. Beato^a y J.C. López Gutiérrez^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bCirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Las anomalías vasculares, y entre ellas las malformaciones venosas, han sido objeto de grandes cambios de nomenclatura y clasificación en los últimos años. Con el objeto de dar a conocer la situación actual de las malformaciones venosas, se ha utilizado la última clasificación de la Asociación Internacional para el estudio de las anomalías vasculares (ISSVA) y se ha hecho una búsqueda en PubMed en la que se ha revisado la literatura al respecto. Las malformaciones venosas pueden presentarse de forma aislada o en determinados cuadros clínicos, como en algunos síndromes. En la actualidad, las malformaciones venosas simples tienen unas características clínicas, histológicas y de comportamiento bien definidas, que permiten diagnosticar la mayoría de los casos. Recientemente, dentro de ellas se han incluido entidades como la malformación glomovenosa (antes llamada "glomangioma") o la malformación venosa verrugosa (antes "hemangioma verrugoso"). También se han descrito otras nuevas, como la anomalía vascular fibroadiposa (FAVA). Dado que algunas malformaciones venosas muestran alteraciones genéticas típicas, se ha observado un aumento en el peso de la genética en el diagnóstico de estas alteraciones.

13. DERMATOSIS DISTRIBUIDAS A LO LARGO DE LAS LÍNEAS DE BLASCHKO CON PATRÓN HISTOLÓGICO DE LESIÓN DE INTERFASE

J.M. Suárez-Peñaranda^a, O. Figueroa^b, S. Rodríguez-Blanco^c,
E. Rosón^b, C. Aliste^a y L. Casas^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Clínico de Santiago de Compostela. A Coruña. ^cServicio de Dermatología. Hospital de Barbanza. Ribeira. A Coruña. España.

Introducción: Diversas patologías cutáneas pueden distribuirse a lo largo de las líneas de Blaschko. Algunas corresponden a enfermedades que, habitualmente, siguen una distribución al azar. Sin embargo, el liquen estriado (LS) y las "blaschkitis" del adulto (BA) siguen siempre esta distribución. Estas últimas suelen mostrar patrón histológico espongiótico y, excepcionalmente, se ha reseñado una lesión de interfase. Presentamos tres casos con esta morfología inhabitual y se discute su relación con otras dermatosis adquiridas y el liquen estriado del adulto.

Casos clínicos: Caso 1: varón de 56 años con lesiones liquenoides, lineales, de varios meses de evolución en la extremidad superior izquierda. Caso 2: mujer de 35 años con lesiones pápulo-eritematosas, lineales, de 6 meses de evolución, a lo largo del miembro inferior derecho. En ambos casos la biopsia demostró una lesión liquenoide, con afectación folicular y extensión a las glándulas ecricinas. Caso 3: varón de 18 años con pápulas y placas eritemato-ede-matosas, en ocasiones dianiformes, de disposición lineal, en la extremidad superior derecha y el tronco, de una semana de evolución. La biopsia demostró una lesión de interfase con abundantes queratinocitos disqueratósicos, en diferentes niveles de la epidermis, aislados o en grupos.

Conclusiones: Los dos primeros casos muestran aspecto histopatológico superponible al LS y sugieren la existencia de un espectro de lesiones con las BA. La última biopsia muestra características de eritema multiforme y podría añadirse a la lista de enfermedades habituales que pueden seguir esta particular distribución anatómica.

14. DERMATOSIS EOSINOFÍLICAS DE LAS ENFERMEDADES MIELOPROLIFERATIVAS

M.E. García-Solano^a, S. Ortiz Reina^b, C. Pereda Carrasco^c, A. López Ávila^d y S. Montalbán Romero^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Los Arcos del Mar Menor. Murcia. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

Introducción: Existen muy pocos casos publicados de dermatosis eosinofílica asociada a neoplasias hematológicas malignas desde la primera publicación por Weed, en 1965, como reacción similar a picadura de insecto. Posteriormente, esta entidad recibió distintos nombres como: reacción exagerada similar a la picadura de un insecto, dermatosis eosinofílica asociada a enfermedad mieloproliferativa o reacción exagerada a picadura de artrópodo.

Material y métodos: Se presentan tres casos como expresión cutánea de enfermedades hematológicas: síndrome de Wells, picadura-like de artrópodo y dermatosis eosinofílica ampollosa.

Resultados: Histopatológicamente se caracterizan, entre otros hallazgos heterogéneos, por un infiltrado linfohistiocitario con abundantes eosinófilos en dermis superficial y profunda. También se pueden encontrar eosinófilos en la epidermis, asociados a espongiosis. Pueden mostrar imágenes en llamarada, mucinosis folicular y se puede asociar a paniculitis eosinofílica. Existe relación entre las manifestaciones clínicas y la localización del infiltrado eosinofílico.

Conclusiones: Las dermatosis eosinofílicas poseen unas características clinicopatológicas distintivas, no existen ejemplos de cuadros de superposición y su interpretación no debe ser la del espectro de una única enfermedad. Solo resulta común la naturaleza de la célula efectora inmunitaria predominante y la asociación con ciertos factores etiopatogénicos conocidos determinantes de eosinofilia. Por lo tanto, son el reflejo de fenómenos de reactividad inmunitaria, local o sistémica, frente a conocidos antígenos externos (helminchos, proteínas de artrópodos, medicamentos) o autoantígenos (penfigoide, neoplasias), si bien en la mayoría de las enfermedades clásicas el agente causal sigue siendo desconocido.

15. EXPRESIÓN DE MARCADORES FOLICULARES, DIFERENTES FORMAS Y ESTADIOS DE MICOSIS FUNGOIDE

R. Rovira, F. Gallardo, M. Sagristà, M. García, R.M. Pujol, I. Sánchez y L. Colomo

Introducción: Las células T colaboradoras foliculares (TCF) presentan un perfil de expresión génica bien definido, positivo para PD-1, CXCL13 y BCL-6. Estos marcadores de las células TCF no son exclusivos del linfoma angioinmunoblástico, ya que también pueden encontrarse en las células neoplásicas de otros linfomas cutáneos primarios de células T. Recientemente, se ha demostrado también la expresión variable de PD-1 en la micosis fungoide (MF) y con mayor frecuencia en el síndrome de Sézary. Describimos la expresión de CD10 y PD1 en MF e intentamos precisar su significado biológico.

Objetivos: Evaluar la expresión mediante inmunohistoquímica en secciones parafinadas de diferentes marcadores del centro folicular en diferentes formas y fases de la MF.

Métodos: Se pretende incluir una muestra suficiente de casos para obtener datos representativos o significativos para describir el patrón de expresión y establecer un posible significado clínico-evolutivo. Hasta ahora se han incluido casos que incluyen 10 MF y 7 MF foliculotropas.

Resultados y conclusiones: Los resultados preliminares indican una expresión variable de los diferentes marcadores del centro folicular en la MF. La expresión de distintos marcadores foliculares parece

mayor en número de células e intensidad en las formas tumorales respecto de las formas foliculotropas. El conocimiento de los patrones de expresión de estos marcadores podría tener una utilidad diagnóstica y terapéutica dado que se dispone de terapias dirigidas (anti-PD1/PDL1) actualmente en ensayos clínicos en pacientes con enfermedad avanzada por linfoma cutáneo de células T.

Minicases

1. XANTOGRANULOMA JUVENIL SUBCUTÁNEO EN EXTREMIDAD DE UN LACTANTE. UN DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DIFÍCIL EN BIOPSIA SUPERFICIAL

M.M. Lorido Cortés^a, C. Santonja Garriga^a, S. Salinas Moreno^a, C. Rubio Flores^b y O. López-Barrantes González^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Madrid. España.

El xantogranuloma juvenil (XGJ) de localización subcutánea o profunda representa un 15% de los casos descritos en series amplias. Su localización a menudo atípica hace difícil su reconocimiento clínico. Presentamos el caso de una niña de 9 meses con lesión subcutánea de 2,7 cm en un pie, pétreo en la palpación, fijada a plano profundo. Ecográficamente heterogénea, sin flujo vascular, en la resonancia era polilobulada y englobaba el tendón extensor del 5º dedo. Con la sospecha diagnóstica de osteoma cutis se realizó una primera biopsia en sacabocados que mostraba en dermis profunda y tejido subcutáneo un fondo colágeno levemente agrietado y células fusiformes, de núcleos moderadamente cromáticos (con alguna célula multinucleada), de citoplasma no espumoso, así como ocasionales eosinófilos. En un amplio estudio inmunohistoquímico se detectó únicamente vimentina, factor XIIIa, CD31 y CD68, y escasa actividad proliferativa (Ki-67), inferior al 5%. CD34 resultó difícil de evaluar. Se barajaron las posibilidades diagnósticas de histiocitoma fibroso y fibroblastoma de células gigantes. Una segunda biopsia en cuña, bajo anestesia, mostró datos característicos de XGJ con frecuentes células de Touton de citoplasma microvacuolado. Se decidió una actitud terapéutica expectante, sin datos significativos hasta la fecha (19 meses de evolución). La ausencia de células de Touton y la localización atípica hacen que resulte difícil reconocer el XGJ. Retrospectivamente, la presencia de eosinófilos y la expresión franca de CD68 deben considerarse como puntos a favor de dicho diagnóstico. Hasta el 45% de los XGJ expresan CD31, un marcador a menudo detectado en lesiones histiocitarias.

2. LA MÁSCARA DE UN TRAUMATISMO EN EL CODO

C. Baliu-Piqué^a, T. Estrach^a, A López-Guillermo^b, J. Esteve^b, A Martínez^b y A. García-Herrera^c

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

Niña de 17 años, natural de China, sin antecedentes familiares ni personales de interés, salvo un hipertiroidismo subclínico en estudio, sin tratamiento. En abril de 2015, tras traumatismo en el codo izquierdo, presenta hematoma que persiste durante semanas aumentando progresivamente de tamaño. Se aplicó distintas pomadas orientales sin mejoría. La paciente no refería otra sintomatología. En julio de 2015 acude al traumatólogo, quien biopsia la lesión siendo el diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB), por el cual es remitida al Hospital Clínic. La exploración

ción física es normal sin objetivarse adenopatías ni visceromegalias y en codo izquierdo se observa una placa eritematosa, infiltrada e indurada, ulcerada del centro de unos 3 cm de diámetro. La analítica es estrictamente normal. En la biopsia se observa la presencia de una lesión tumoral ulcerada que infiltra de forma difusa y focalmente nodular toda la dermis, extendiéndose al tejido celular subcutáneo. La proliferación está compuesta por células grandes atípicas que muestran positividad para CD45, CD56, CD4, CD123, CD68KP1 y focalmente para S100. CD34, granzima B, marcadores panT y B, así como la hibridación in situ del EBV son negativos. El índice proliferativo medido mediante Ki67 es elevado. Se procede al estudio de extensión con un aspirado y biopsia de médula ósea que son normales y un PET-TAC sin hallazgos de infiltración neoplásica. Se inicia tratamiento con quimioterapia según protocolo de leucemia aguda linfoblástica. La NCDPB es una neoplasia hematológica poco frecuente de curso clínico agresivo que se revisa a raíz del caso.

3. CARCINOMA BASOCELULAR DE LOCALIZACIÓN UMBILICAL COMPLICADA CON CARCINOMATOSIS PERITONEAL

C. Ramos Rodríguez, R. López Pérez, L. González López, J. González García, M. Delgado Portela, C. Murillo Lázaro, F. Relea Catalayud, F. Martín Dávila, N. Villasanti Rivas, I. de Lara Simón, J.L. Sanz Trenado y J.A. Garrido Martín

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

Varón de 57 años con hiperuricemia, dislipidemia, y fumador pesado, que consulta (en 1996) por una pápula perlada de 0,8 cm y una zona eritematosa cercana de límites mal definidos a nivel umbilical. Se le extirpa la lesión y el ombligo, tratándose de un carcinoma basocelular queratósico nodular y superficial, que llega a la cercanía del margen quirúrgico, pero se perdió del seguimiento y 7 años después acude por dolor e induración de la zona, con una pápula eritematosa de 3 mm y un área indurada mal delimitada por debajo de la cicatriz. En la TAC con contraste halla una masa de 57 x 38 x 33 mm en partes blandas subcutánea situada a nivel umbilical y línea media con tendencia a la espiculación y con pequeño componente intraperitoneal. Se realiza una extirpación en bloque y diagnosticándose recidiva de carcinoma basocelular, que infiltra el tejido adiposo en todo el espesor de la pared abdominal y un fragmento de tejido epiploico adherido. Cuatro años después de la cirugía abdominal aparecen dolores abdominales, anorexia, astenia y estreñimiento llevándolo a emergencia por cuadros suboclusivos a repetición, encontrándosele numerosas adenopatías subcentimétricas abdominales y nódulos en techo vesical de unos 12 mm, epiplon mayor y mesentéreo, siendo recidivas de basocelular confirmadas por BAG. Recibe taxanos y carboplatino con respuesta parcial imagenológica. Pero hace reacción grave a paclitaxel y queda con corticoides. Actualmente se agregaron varias imágenes algodonosas próximas al colon derecho, a descartar implantes.

4. LINFOMA NK TIPO NASAL EN PACIENTE GESTANTE

C. Perna^a, C. Sánchez Herreros^b, I. Eraña^a, V. Melgar^b e I. Gómez de la Riva^a

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

Mujer de 35 años, gestante de 21 semanas. Presenta lesiones pruriginosas de 1 mes de evolución en región lateral del abdomen, extendiéndose posteriormente a miembros. Son placas eritematosas, algunas con morfología anular en abdomen, región lumbosacra y hombros con diagnóstico clínico de eritema figurado. Se realiza biopsia de brazo, observándose un denso infiltrado inflamatorio linfocitario alrededor de los anejos y ligero aumento de mucinas, diag-

nosticándose de compatible con "lupus eritematoso". Se diagnostica también en oftalmología de uveítis. Se trata con corticoides tópicos y orales, y posteriormente con antipalúdicos por la pobre respuesta. Tres meses después no presenta buena evolución de la clínica cutánea, con lesiones en forma de placas eritemato violáceas induradas distribuidas por todo el tronco, brazos, piernas y en mejilla derecha. Se realiza nueva biopsia que muestra marcada infiltración de una proliferación difusa linfocítica con células de mediano tamaño con atipia citológica evidente y mitosis. No se observa epidermotropismo. No se identifica afectación vascular. La neoplasia es positiva frente a CD-3, CD56, EBER, granzima y perforina, y negativa para CD-4, CD-8, CD20, CD-5, CD-7, CD-30, CD-10, CD-123, TIA-1, BCL-6, Gamma y Delta. El índice de proliferación es del 92%. El reordenamiento del gen de las cadenas pesadas y TRC-gamma es policlonal. Se diagnostica de LINFOMA T-NK TIPO NASAL. Se induce el parto y se remite a Hematología. La paciente presenta en sangre periférica un 18% de celularidad neoplásica. Se trata con protocolo SMILE. La paciente se encuentra en remisión completa casi 5 meses más tarde.

5. CALCINOSIS AURICULAR CONGÉNITA

F. Pinedo Moraleda^a, A.L. Valencia Mesa^a, L. Ascanio Armada^b, M. Cabezas Quintario^a, V. Yuste del Pozo^a, L. López Brasal^a, E. García García^a, E. Naz Villalba^b, J.G. Álvarez Fernández^b y J.L. López Esteban^b

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

Introducción: La calcinosis cutis (CC) es un trastorno caracterizado por el depósito de sales insolubles de calcio en la piel. En 1952 Winer describió tres casos de calcificación nodular congénita solitaria de la piel. La mayoría de los casos descritos posteriormente se han localizado en la cabeza y extremidades, y raramente en el tronco. La calcinosis auricular congénita (CAC) forma parte de este tipo de calcinosis cutis congénitas (CCC).

Caso clínico: Niño de 8 años que consulta por una lesión nodular blanquecina de 0,6 cm en hélix izquierdo, presente desde el nacimiento. Microscópicamente, se observan masas globulares de calcio en la dermis, con discreta hiperplasia epidérmica.

Discusión: La CC puede ser: distrófica (por daño tisular secundario a procesos traumáticos, inflamatorios, etc.), metastásica (asociada a trastornos que cursan con elevación de los niveles plasmáticos de calcio y/o fósforo) e idiopática (no relacionada con los anteriores) (ej: calcificación idiopática del escroto, nódulo calcificado subepidérmico, etc.). La CCC ha sido considerada como una rara forma de calcificación idiopática. La CAC se localiza habitualmente en el pabellón auricular o en el hélix, en forma de pápulas o nódulos cupuliformes de coloración blancoamarillenta y superficie lisa o verrugosa. El trauma ha sido implicado como el factor iniciador de la calcinosis distrófica, pero también de algunos casos de calcinosis idiopática. Diversos autores han propuesto el trauma durante la gestación como factor iniciador de la CAC.

6. SARCOMA INDIFERENCIADO DE ALTO GRADO DE CÉLULAS PEQUEÑAS REDONDAS CON FUSIÓN CIC-DUX4 QUE DEBUTA COMO UN NÓDULO SUBCUTÁNEO TEMPORAL IZQUIERDO

J. Onrubia y M. Moragón

Servicio de Patología; Servicio de Dermatología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. España.

Introducción: Los sarcomas indiferenciados de células pequeñas redondas, también conocidos como tumores de células pequeñas redondas y azules, son neoplasias agresivas. El sarcoma indiferenciado de alto grado de células pequeñas redondas con fusión CIC-DUX4 se separó de dicho grupo de entidades, puesto que posee unas caracte-

rísticas clínico-patológicas precisas y exhibe una firma molecular definitoria. Se han descrito solo 44 casos de dicha neoplasia.

Caso clínico: Varón de 28 años que consulta por bultoma subcutáneo en región temporal izquierda. Ante la sospecha de quiste epidérmico se solicita PAAF. El estudio citoarquitectural descarta el diagnóstico clínico propuesto y recomienda biopsia del nódulo punccionado para establecer un diagnóstico morfo/fenotípico informativo. La histología reveló una proliferación de células de tamaño pequeño-intermedio densamente empaquetadas con áreas de necrosis geográfica cuyo fenotipo mostró positividad para CD99, WT1, EGR y vimentina con una fracción proliferativa del 50%. El estudio molecular (amplificación RT-PCR) reveló fusión CIC-DUX4, eventualidad citogenética que confirmó el diagnóstico.

Discusión: La identificación de firmas moleculares en los tumores de partes blandas hace posible separar entidades con un comportamiento clínico-patológico diferente. Así ha ocurrido en el caso de esta neoplasia desgajada de los tumores de la familia del sarcoma de Ewing sin translocación EWSR1. Dicho tumor compromete exclusivamente partes blandas en adultos jóvenes con localización predominante en miembros inferiores, alta incidencia de metástasis, quimiorresistente y mal pronóstico con una media de supervivencia de 2 años.

7. LINFOMA CD4+ DE CÉLULA PEQUEÑA/MEDIANA

A. Córdoba Iturriagoitia^a, A. Panizo Santos^a, C. Llanos Chavarri^b, I. Yanguas Bayona^a, C. Arean Cuns^a, L. Álvarez Gigli^b, y J. Mítxelena Ezeiza^a

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

Se trata de un varón de 38 años que presenta un nódulo de 1,5 cms de 4 meses de evolución en la ceja derecha. Ha mostrado un crecimiento rápido. Superficie lisa brillante, sin pigmento. Se solicitan estudios serológicos para borrelia, sífilis, y HIV que resultan negativos. Se realiza biopsia que muestra un infiltrado denso y difuso desde la dermis papilar a la hipodermis. Respeta una zona grenz y no existe epidermotropismo. El infiltrado incluye gran cantidad de células plasmáticas, linfocitos medianos y una mayoría de linfocitos pequeños cerebriformes. Se observan ocasionales linfocitos grandes. El estudio inmunohistoquímico pone de manifiesto una población linfocítica heterogénea. Se observan linfocitos B y plasmáticas; y gran cantidad de linfocitos T con foliculotropismo. Ante esta lesión única en la cara, se plantea el diagnóstico diferencial entre lesiones reactivas (pseudolinfoma nodular-T, foliculitis pseudolinfomatosa y proliferación linfocítica indolente CD8+) y linfomas (linfoma T (CD4+ de célula mediana/pequeña) e incluso linfoma B de la zona marginal).

8. MICOSIS FUNGOIDE TUMORAL DISEMINADA EN PACIENTE AFRICANA DE 22 AÑOS

J. Cuevas^a, L. Requena^b, M. Rodríguez Pinilla^b, I. Gómez^a, V. Melgar^a y D. Mavura^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Guadalajara. ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^cRegional Dermatology Training Center (RDTC). Moshi. Tanzania.

La micosis fungoide es el linfoma cutáneo más frecuente en sus diferentes formas de presentación. El motivo de esta presentación es la rareza en nuestra práctica habitual de una presentación en forma tumoral diseminada en una joven africana de 22 años con historia de 5 años de evolución de placas eritematosas y prurito. La histología mostró una proliferación difusa de linfocitos con existencia de áreas con células linfocíticas marcadamente atípicas. La proliferación ocupa toda la dermis, sin destrucción de anejos y sin necrosis significativa. Estas áreas se entremezclan con linfocitos pequeños y algunas células plas-

máticas. El grado de epidermotropismo es escaso. Las células neoplásicas mostraron inmunoreactividad para CD3, CD2, CD25, CD5 y CD4 (baja tinción) y fueron negativos para CD20, PAX5, CD7, CD8, perforina, Granzyma B, CD30, CD10 y CD56. Presencia de EBV (EBER) no fue detectado. El estudio de sangre periférica objetivó afectación por su proceso tumoral sin detectarse adenopatías. Se objetivó reordenamiento monoclonal para el gen del receptor de linfocitos T (TCR-gamma). El diagnóstico diferencial se plantea entre otros, especialmente con un linfoma HTLV 1. La negatividad de FoxP3 nos inclinó a etiquetar el cuadro como una micosis fungoide tumoral diseminada.

9. DOS CASOS DE ACANTOMA DE LA VAINA FOLICULAR TIPO PLACA

M. Jo Velasco^a, L. Francés Rodríguez^b, A. Corrales Rodríguez^c y L. Requena Caballero^d

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital IMED. Benidorm. Alicante. ^cServicio de Dermatología. Hospital Infanta Sofía. Sevilla. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Casos clínicos: Presentamos 2 casos de acantoma de la vaina folicular con histopatología peculiar. Caso 1: mujer de 83 años una lesión frontal de 8 mm. Histológicamente se trataba de una tumoración simétrica, endofítica, con diámetro mayor horizontal. Presentaba proliferaciones epiteliales irregulares, lobuladas con empalizada celular periférica, y abundantes células claras monomorfas, glucogenizadas. En estos lóbulos epiteliales se apreciaron quistes conteniendo queratina compacta, eosinófila. Estas células presentaron inmunonegatividad para: Calretinina, CD34, CEA y adipofilina. caso 2: paciente con lesión de 1,6 cm en región nasal. Histológicamente se observó una lesión simétrica. Constituida por varios infundibulos dilatados de disposición radial y lóbulos epiteliales con empalizada celular periférica. Con células eosinófilas, monomorfas y diferenciación hacia la vaina radicular externa a nivel del istmo. Contenían quistes con cutícula ondulada, y queratina compacta eosinófila de tipo tricolémico. Las células mostraban positividad para calretinina.

Discusión: Los dos casos que presentamos muestran histopatología de acantoma de la vaina folicular, con la peculiaridad de su disposición horizontal que hemos denominado en tipo placa. El primer caso se trata de un acantoma de la vaina folicular, completamente constituido por células claras y diferenciación similar a la de la vaina radicular externa a nivel del segmento inferior/istmo. En el segundo caso la diferenciación es predominantemente hacia la capa acompañante de vaina radicular externa.

Conclusiones: En nuestra opinión se trata de dos acantomas de la vaina folicular tipo placa.

10. MELANOMA DESARROLLADO SOBRE NÓDULO PROLIFERATIVO EN NEVUS CONGÉNITO GIGANTE

M. Garrido^a, J.L. Rodríguez-Peralto^a, C. Gutiérrez^b, L. Nájera^c y F. Vanaclocha^b

^aDepartamento de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense, I+12. Madrid. España. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid. España.

Varón de 7 años con nevus melanocítico congénito gigante sobre el que se desarrolla un nódulo proliferativo. Se extirparon por completo en 8 intervenciones. En la actualidad, 4 años después, ingresa con melanoma metastásico diseminado que ocupa la práctica totalidad del lóbulo inferior del pulmón izquierdo con siembra pulmonar bilateral, hepática, pancreática, esplénica, renal, en grasa de fosa isquio-tibial derecha y óseas en clivus, manubrio esternal y

vértebras (D7, D12, L4, L5 y S2) con masa intrarraquídea epidural que invade el canal medular, y afecta el foramen neural derecho de L4-L5 con compromiso radicular. Se confirma la naturaleza metastásica de melanoma mediante biopsia pulmonar. Se describen las características histológicas de las tres lesiones (nevus congénito, nódulo proliferativo y metástasis de melanoma) y se realiza estudio de Hibridación Genómica Comparada (CGH) y PCR cuantitativa, donde se advierte que las tres lesiones mantienen la misma mutación de NRAS, sin alteraciones de BRAF, ni translocación del gen EWS. Además, el nódulo proliferativo presenta pérdidas completas de los cromosomas 2, 3, 4, 7, 8, 11, 12, 16, 18 y X, mientras que la metástasis de melanoma muestra abundantes pérdidas y ganancias de genes. Se trata inicialmente con dacarbacina (850 mg/m²/3 semanas) con adecuada tolerancia, y con ipilimumab como uso compasivo (05/08/2015). Debido a la compresión medular se instaura tratamiento con dexametasona y 10 sesiones de RT con una dosis total de 3000 cGy (300 cGy/sesión). Actualmente se encuentra en seguimiento por la Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos.

11. ARTERITIS DE LA TEMPORAL JUVENIL

M. Ayala Blanca, A. Sanz Trelles y J. Dávila Guerra

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

Mujer de 28 años sin antecedentes personales, con una lesión a nivel frontotemporal derecho, sugestiva de lipoma. Histológicamente se observa un infiltrado inflamatorio de configuración nodular, densamente celular, en el que predominan linfocitos y eosinófilos, que se acompaña de vasos proliferados de pequeño tamaño con endotelios prominentes. Característicamente, el infiltrado engloba una pared vascular arterial de mediano tamaño (arteria temporal) con proliferación intimal y disrupción de la elástica. No se identifican células gigantes. Ante estos hallazgos histológicos, hacemos el diagnóstico de arteritis de la temporal juvenil (ATJ), una rara entidad de la que se han descrito unos 40 casos desde 1975. La ATJ se ha relacionado con la hiperplasia angioloide eosinofílica, con la que comparte la hiperplasia endotelial de los vasos acompañantes, los agregados linfocitos y el infiltrado eosinofílico. Sin embargo, clínicamente tienen pocos datos comunes. La hiperplasia angioloide se suele dar a nivel periaricular, no guarda relación con la arteria temporal y suele ser recurrente. Más datos en común tiene la ATJ con la enfermedad de Kimura. El principal dato diferenciador es que la enfermedad de Kimura es sistémica, con recurrencias frecuentes y afectación de otras arterias de pequeño y mediano calibre. La ATJ no presenta síntomas generales ni recurrencias, como en nuestro caso. Se plantea que pueda tratarse de una forma localizada de enfermedad de Kimura o bien que sea una entidad independiente. Destacamos su escasa incidencia, que hace que se plantee muy pocas veces en la clínica que incluso no sea diagnosticada histológicamente.

12. ERUPCIÓN ROSACEIFORME COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

M. Grau^a, E. Castro^a, J. Bastida^a, J.C. Rivero^b, C. Cabello^a, I. Castaño^a, A.J. Gómez^a y G. Carretero^a

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

Introducción: La leucemia cutis se ha descrito asociada a un 4-20% de los casos de leucemia linfática crónica (LLC). Cuando aparece, suele hacerlo en estadios avanzados de la enfermedad. Existen pocos casos comunicados en que esta sea la primera manifestación de la leucemia, y solo excepcionalmente se ha descrito en forma de rosácea.

Caso clínico: Varón de 73 años consultó por lesiones papulares milimétricas en la nariz de aparición progresiva en las últimas sema-

nas. La biopsia cutánea mostró la presencia de infiltrados nodulares perifoliculares con rasgos histopatológicos e inmunofenotípicos compatibles con LLC/linfoma linfocítico de célula pequeña (CD20+, CD5+, CD23+, CD43+, bcl2+; CD3-, CD10-, ciclina D1-). Se realizó estudio de extensión con hallazgo de linfocitosis en sangre periférica. La citometría de flujo evidenció una población clonal B en médula ósea con inmunofenotipo de LLC confirmando el diagnóstico. El paciente fue tratado con corticoides con desaparición de las lesiones. En la actualidad continúa en seguimiento clínico.

Discusión: Los infiltrados cutáneos de la leucemia cutis asociada a LLC suelen presentarse en la cara en forma de máculas, pápulas, placas, nódulos, úlceras o ampollas. Pueden aparecer simulando diversas entidades dermatológicas, entre ellas la rosácea. Por tanto, ante la falta de correlación clínico-patológica en pacientes susceptibles debemos mantener un alto índice de sospecha de procesos linfoproliferativos.

Conclusiones: La detección de un infiltrado atípico de linfocitos B asociado a una erupción cutánea en un paciente sin antecedentes hematológicos, hace necesario realizar un estudio de extensión para descartar una leucemia subyacente.

13. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS T PLEOMÓRFICO DE PEQUEÑO/MEDIANO TAMAÑO CD4+, DE LOCALIZACIÓN INFRECIENTE: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

N. Rojas Ferrer, P. Andrade Cadena, L. Scavino Pinto, T. Guastella, A. Valero García, C. Zac Romero, M. Bauza, V. Martínez Cozar, A. Calle y M. Llavador Ros

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Fe. Valencia. España.

El linfoma cutáneo primario de células T pleomórficas de pequeño/mediano tamaño CD4+ (LCTPPM) es un subtipo raro dentro de la gran heterogeneidad de los linfomas cutáneos de células T periféricos. Se define por la WHO-EORTC como una entidad provisional con características clínicas, histológicas y fenotípicas peculiares. Nuestro caso es un varón de 63 años que consultó por una tumoración no dolorosa, en pierna izquierda, de 2 meses de evolución. A la exploración la lesión es indurada, rojiza de 9 x 5 cm. Tras biopsia el estudio histológico mostró un denso infiltrado linfocitario ocupando toda la dermis y alcanzado la hipodermis, sin epidermotropismo. Los linfocitos son de pequeño/mediano tamaño con irregularidad nuclear. En el estudio fenotípico estas células son positivas para CD3, CD4, CD5. Negativas para CD20, CD7, CD56, CD30, TIA 1, Granzyme A, LMP-EBV y se demostró clonalidad de TCR. El LCTPPM suele presentarse como una placa o tumor solitario en cara, cuello y parte superior del tronco indolente y de crecimiento rápido. En nuestro caso la localización es inusual, la ausencia de historia previa de micosis fungoide, los datos histoquímicos y moleculares hacen pensar en esta entidad como primera posibilidad diagnóstica. Mayoritariamente estos linfomas tienen buen pronóstico, pero es necesario diferenciar de otras variedades con una clínica agresiva y de morfología similar. La clínica y el inmunofenotipo permiten matizar estas diferencias aportando un diagnóstico preciso.

14. LINFOMA FOLICULAR PRIMITIVO CUTÁNEO CON CÉLULAS DE TIPO HODGKIN. UNA NUEVA VARIANTE HISTOLÓGICA

P. Gonzalvo Rodríguez^a, D. Rodríguez Villar^a, L. Palacio Aller^b, A. Díaz Trapiella^c, R. Rodríguez Aguilar^a y V. Nicolai Hutanu^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología; ^cServicio de Hematología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Varón de 50 años que desde hace 5 años refiere aparición progresiva de lesiones cutáneas, nodulares o en placa. Inicialmente presentó

dos nódulos en la frente y una placa en la espalda y posteriormente aparecieron nuevas lesiones dispersas en miembros, tronco y cabeza. Algunas de ellas regresaron espontáneamente y otras tras tratamiento (cirugía o radioterapia). Los estudios complementarios no demostraron afectación sistémica ni acompañó otra sintomatología. La histología de las lesiones fue similar en todas las biopsias predominando infiltrados densos, vagamente nodulares, con celularidad linfoide heterogénea. La histología y el perfil IHQ confirmaron un origen folicular de la neoplasia. En todas las biopsias estudiadas se observaba en el seno de los infiltrados linfoides, un componente disperso de células aisladas de tipo Reed-Sternberg, que manifestaban positividad para CD30 y CD15. La asociación de linfoma folicular cutáneo con células de tipo Reed-Sternberg ha sido recientemente descrita como una variante histológica de linfoma folicular primitivo cutáneo (D. Marie et al., *J Cutan Pathol* 2014). La presencia de estas células puede ser fuente de confusión con otros linfomas, en especial linfoma de Hodgkin, por lo que, tratándose de procesos muy diferentes en términos de pronóstico y tratamiento, es importante conocer este patrón de linfoma folicular primitivo cutáneo.

15. CARCINOMA NEUROENDOCRINO CUTÁNEO (CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL) CON DIFERENCIACIÓN DIVERGENTE Y COMPONENTE MELANOCÍTICO

S. Scocco, A. García Escudero y J.J. Ríos Martín

UGC. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Mujer de 85 años sin antecedentes patológicos de interés que presenta lesión prominente y pigmentada de 0,7 cm en pierna derecha con diagnóstico clínico de botriomicoma. Histológicamente, se trata de una neoplasia dérmica, circunscrita y encapsulada que no presenta relación con la epidermis. Las células presentan un aspecto indiferenciado, cromatina clara y tendencia a formar trabéculas delimitadas por colágeno. Se identifican numerosas figuras de mitosis y pigmento. En el seno del nódulo, se observan nidos escamosos benignos sin atipia y externamente, nidos más pequeños de estructuras tubulares. El estudio inmunohistoquímico es positivo para marcadores neuroendocrinos (sinaptofisina, cromogranina y CD56). Además las células expresan inmunotinción con CK7 de modo focal y con CK20 en células aisladas. En íntima relación con el componente neuroendocrino, existen numerosos melanocitos dendríticos de aspecto hiperplásico, positivos para melan-A y HMB-45. El componente con diferenciación glandular expresa CK7. El carcinoma neuroendocrino cutáneo (carcinoma de células de Merkel) es una entidad infrecuente que generalmente afecta a zonas fotoexpuestas (cabeza y cuello) de personas mayores. La asociación de componente divergente es rara (5-14% de los casos) habiéndose descrito en la literatura diferenciación escamosa, ecrina, glandular, sarcomatosa, neuroblástica y rabiomblástica y, se asocia con un peor pronóstico. La presencia de hiperplasia melanocítica no ha sido reportada en la literatura hasta ahora. Presentamos el caso de un carcinoma neuroendocrino cutáneo primario en pierna derecha con diferenciación divergente e hiperplasia melanocítica.

16. LINFOMA NK/T INTRAVASCULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

S.M. Rodríguez-Pinilla^a, C. Sánchez Mingo^b, M.G. Salvatierra^c, L. Requena^d y F. Manzarbeitia^a

^a*Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

^b*Servicio de Medicina Interna. Hospital Sur de Alcorcón. Madrid.*

^c*Servicio de Hematología. Hospital Sur de Alcorcón.* ^d*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

Presentamos el caso de un varón de mediana edad que debuta de forma abrupta con lesiones eritematosas de tipo placa, ligeramente

sobreelevadas en la parte anterior y posterior del tronco. Se realiza una biopsia tipo-punch y nos encontramos con una proliferación neoplásica de hábito linfoide constituida por linfocitos grandes de núcleo ovoide con nucléolo prominentelimitada al interior de lúmenes vasculares. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad de las células neoplásicas con CD3, CD30, perforina y granzima. No se observó inmunoreactividad con CD20, PAX5 ni CD56. El estudio de hibridación in situ para detectar la presencia de EBV (EBER) fue positivo. El estudio de extensión con técnicas de imagen, así como la biopsia de médula ósea y de sangre periférica fue negativo. Se realizó el diagnóstico de linfoma NK/T de tipo nasal intravascular. Es una entidad poco frecuente, no reconocida por la OMS, de muy mal pronóstico con unos 13 casos descritos en la literatura. Debe descartarse una afectación cutánea por un linfoma NK/T de tipo nasal con afectación extranasal y una leucemia de células NK antes de establecerse el diagnóstico propuesto.

17. ELASTOLISIS DE LA DERMIS MEDIA CON BUENA RESPUESTA A HIDROXICLOROQUINA

V. Velasco Benito^a, N. Agesta Sánchez^b, E. Acebo Mariñas^b, A. Ugarte Núñez^c y O. Guergué Díaz de Cerio^b

^a*Servicio de Anatomía Patológica;* ^b*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Cruces. Vizcaya.* ^c*Servicio de Medicina Interna. Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Hospital Universitario Cruces. Vizcaya. España.*

Introducción: La elastolisis de la dermis media es una entidad rara que se presenta más frecuentemente en mujeres en edades medias de la vida. Clínicamente se manifiesta fundamentalmente en forma de lesiones simétricas, bien delimitadas, con arrugas finas en superficie (tipo I) o protrusiones papulares perifoliculares con aspecto de piel de naranja (tipo II). Las lesiones suelen ser asintomáticas y aparecen en cuello, tronco y brazos. Su etiología es desconocida, aunque se ha asociado a numerosos factores como la exposición a la luz ultravioleta y enfermedades autoinmunes.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 39 años portadora de anticuerpos antifosfolípido con fenómeno de Raynaud asociado y antecedente de accidente isquémico transitorio que presentaba lesiones cutáneas de 6 meses de evolución. A la exploración se observaban máculas eritemato-parduzcas con piel finamente arrugada en espalda, tórax, zona axilar y fosas antecubitales. Las lesiones eran asintomáticas. Se obtuvieron dos biopsias que confirmaron el diagnóstico de elastolisis de la dermis media. La paciente inició tratamiento con hidroxicloroquina. Tras 6 meses de tratamiento las lesiones mejoraron de forma notable, remitiendo por completo en gran parte de la superficie salvo en dos pequeñas áreas.

Discusión: Se han probado numerosos tratamientos para la elastolisis de la dermis media, como la vitamina E, clofazimina, colchicina, cloroquina, corticoides tópicos y sistémicos. Sin embargo, a día de hoy ninguno ha demostrado ser eficaz en la resolución de las lesiones. Aportamos un caso de elastolisis de la dermis media con una respuesta excelente a la hidroxicloroquina.

18. METÁSTASIS CUTÁNEA DE UN CARCINOMA INFLAMATORIO DE MAMA SIMULANDO UN ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO. UN SIGNO DE CÁNCER LOCALMENTE RECURRENTE

V. Sabater Marco^{a,b}, F. Ferrando Roca^c, A. Morera Faet^b y L. Palomar Abad^d

^a*Departamento de Patología. Consorcio Hospital General Universitario. Valencia.* ^b*Servicio de Patología;* ^c*Servicio de Dermatología;* ^d*Servicio de Oncología. Hospital Casa de Salud. Valencia. España.*

El eritema anular centrífugo es una enfermedad cutánea inflamatoria de etiología desconocida y un patrón de reacción clínica que habitualmente incluye en su diagnóstico diferencial al lupus eritematoso tumidus, dermatitis espongiforme y pseudolinfoma. Sin embargo, en pacientes con carcinoma de mama, el eritema anular centrífugo puede ser una manifestación paraneoplásica o raramente una metástasis cutánea. Presentamos a una mujer de 38 años con carcinoma inflamatorio de mama bilateral que fue tratada con fármacos citotóxicos, radioterapia y trastuzumab. Al mes de finalizar la quimioterapia consultó por la aparición de máculas eritematosas en la espalda que se agrandaban centrífugamente con aclaramiento central, creando una apariencia anular. El diagnóstico clínico de sospecha fue eritema anular centrífugo o lupus eritematoso cutáneo subagudo. Una biopsia cutánea reveló infiltración de los vasos linfáticos de la dermis superficial por un carcinoma inflamatorio con expresión de CK7, E-caderina, Ki-67 y HER2, y negatividad para receptores de estrógenos y progesterona. La presentación clínica de una metástasis cutánea por carcinoma inflamatorio de mama simulando un eritema anular centrífugo es poco frecuente y ha sido descrita sobre la zona de la cicatriz de mastectomía. Para el dermatatólogo es importante reconocer esta forma clínica de cáncer localmente recurrente cuando aparece en una localización extramamaria imitando a un eritema anular centrífugo, así como determinar el perfil inmunohistoquímico de las células tumorales para proveer al paciente de nuevas dianas terapéuticas.

Pósteres

1. DIAGNÓSTICO A TRAVÉS DE LA PIEL

C. Sanchis Sánchez^a, S. Santos Alarcón^a, F.C. Benavente Villegas^a, R. García Ruiz^a, A. Mateu Puchades^a, P. Pose Lapausa^b y V. Alegre de Miquel^c

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. ^cServicio de Dermatología. Universidad de Valencia. España.

Introducción: En ocasiones, las enfermedades sistémicas pueden manifestarse inicialmente en la piel, siendo la afectación cutánea la que nos pone sobre la pista para diagnosticarlas, como en el caso que presentamos.

Caso clínico: Mujer de 53 años, sin antecedentes de interés, que acude por una lesión en el muslo derecho, asintomática, de dos meses de evolución y rápido crecimiento. A la exploración, presentaba una placa eritemato-rosada, de 7 cm de diámetro, no ulcerada, muy empastada, pero no adherida a planos profundos; con un nódulo violáceo de aspecto vascular en uno de los márgenes. El resto de la exploración física mostró una lesión en la axila derecha, de similares características, pero de menor tamaño. No se palpaban adenopatías periféricas y la paciente no asociaba sintomatología sistémica. El estudio histológico mostró un denso infiltrado, localizado predominantemente en el tejido celular subcutáneo, constituido por linfocitos de mediano tamaño, monomorfos, dispuestos en sábana, con positividad inmunohistoquímica para los marcadores CD20, CD79a, bcl2 y CD10, siendo el índice de proliferación celular Ki67 del 80%. Se solicitó un TAC corporal total como estudio de extensión, en el que se objetivaban múltiples adenopatías, cuya biopsia reveló un infiltrado similar al de la piel. Con todo, se estableció el diagnóstico de linfoma B difuso de célula grande (LBDCG) estadio IV y se instauró tratamiento poliquimioterápico con R-CHOP.

Discusión: El LBDCG es un tipo de linfoma no Hodgkin agresivo. En nuestro caso, aunque la afectación cutánea supone un peor pronóstico, ha sido la que ha permitido llegar al diagnóstico.

2. LESIONES DOLOROSAS EN PALMAS Y PLANTAS EN MUJER ADULTA JOVEN

D.S. Sánchez-Mateos^a, M.D. Mendoza Cembranos^a, M.R. Haro Ramos^a, J.L. Díaz Recuero^a, E. Macías del Toro^a, J.L. Ramírez Bellver^a, Y. Pérez González^b, M. Jo Velasco^b y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Mujer de 26 años, sin antecedentes personales de interés, consulta por brotes recurrentes desde hace 1 año de lesiones dolorosas en manos y pies que remiten espontáneamente en 24-48 h, sin otros síntomas acompañantes y sin haber identificado posibles factores desencadenantes como cambios de temperatura ambiental, traumatismo o ingesta de fármacos. Presentaba lesiones maculosas eritematovioláceas mal definidas en región palmar, plantar y periungueal de algunos dedos, dolorosas a la palpación. Se realizó estudio analítico que descartó alteraciones en hemograma, bioquímica, perfil de coagulación y trombofilia; los autoanticuerpos y crioglobulinas resultaron negativos. En la biopsia cutánea observamos la presencia de un moderado infiltrado inflamatorio constituido predominantemente por polimorfonucleares, en dermis reticular y tejido celular subcutáneo, afectando de forma no homogénea a los túbulos de las glándulas eccrinas. La correlación clínico-patológica nos permite diagnosticar a nuestra paciente de hidradenitis palmo-plantar idiopática, entidad descrita recientemente y de presentación típica en la infancia. El estudio histológico demuestra un intenso infiltrado inflamatorio constituido fundamentalmente por polimorfonucleares neutrófilos alrededor de las glándulas sudoríparas eccrinas, tanto en la porción del ovillo como del conductor. La patogenia es desconocida, se ha sugerido que un traumatismo térmico y/o mecánico pudiera inducir la rotura de las glándulas eccrinas y la salida de contenido a la dermis activar diversas citocinas con capacidad de atraer a polimorfonucleares. Se han utilizado diversos tratamientos como AINES, corticoides tópicos y sistémicos, antibioterapia sistémica, aunque la mayoría de los casos remiten con reposo.

3. "EFECTO TAXANO" EN BIOPSIAS CUTÁNEAS: UN NUEVO SIMULADOR HISTOLÓGICO DE MALIGNIDAD

L. Prieto-Torres^a, M. Llamas-Velasco^b, S. Machan^c, R. Haro^c, S. de Asis^d, M. Carmo^e, A. Loredó^f, C. del Puerto^g, I. Fried^h, W. Kempfⁱ, L. Cerroni^h y L. Requena^c

^aDepartamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. ^bDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Universidad Autónoma. Madrid. ^cDepartamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. ^dDepartamento de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia. España. ^eDepartamento de Anatomía Patológica. Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil. Lisboa. Portugal. ^fDepartamento de Anatomía Patológica. CMN 20 de Noviembre-ISSSTE. Ciudad de México. México. ^gDepartamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile. ^hDermatopathology Research Unit. Medical University of Graz. Graz. Austria. ⁱKempf und Pfaltz Histologische Diagnostik. Zürich. Switzerland.

Paclitaxel y docetaxel pertenecen al grupo de los taxanos, anti-neoplásicos que se unen a los microtúbulos, produciendo la detención de las mitosis, lo que se puede detectar histológicamente. Estos cambios histológicos pueden simular una neoplasia maligna queratinocítica intraepidérmica, y un diagnóstico preciso sólo puede establecerse por correlación clínico-patológica. Presentamos seis casos de erupciones cutáneas por taxanos en los que un efecto citotóxico llamativo era evidente histológicamente y donde las

biopsias cutáneas demostraron mitosis “en estallido de estrellas” con queratinocitos atípicos y disqueratosis sobre las capas basal y suprabasal de la epidermis. En un caso también se observaron áreas de siringometaplasia escamosa. Estos resultados se interpretaron como expresión de la detención de la mitosis que producen los taxanos. Cambios similares se han descrito en asociación con otros fármacos quimioterapéuticos tales como vincristina, podofilina, etopósido y su derivado; colchicina, busulfán y maitansina, pero casos como los nuestros debidos a taxanos son excepcionales o están infraestimados. Los dermatopatólogos deben ser conscientes de estos efectos e interpretar cuidadosamente las biopsias cutáneas de los pacientes en tratamiento con taxanos.

4. REACCIÓN CUTÁNEA MANO-PIE POR SUNITINIB

Y.C. Pérez-González^a, M. Llamas-Velazco^b, R. Haro-Ramos^c y L. Requena-Caballero^d

^aFEA de Anatomía Patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^bFEA de Dermatología. Hospital de la Princesa. Madrid, España. ^cFEA de Dermatología; ^dJefe de Servicio de Dermatología. Hospital Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El sunitinib es un inhibidor de multikinasa utilizado en pacientes con cáncer renal de células claras y en tumores del estroma gastrointestinal (GIST). Actúa sobre receptores de factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF-Rs), receptores de factor de crecimiento endotelial (VEGFRs) y también inhibe el c-Kit y el RTK. Dentro de sus efectos adversos más frecuentes se encuentra la reacción cutánea mano-pie. Presentamos el caso de un varón de 63 años con cáncer renal metastásico diagnosticado en el 2012 y en tratamiento con sunitinib desde septiembre del 2014. Remitido al servicio de dermatología en agosto de 2015 porque desde hacía 3 ciclos comenzó a presentar en todos los pulpejos de los dedos placas eritemato-anaranjadas con centro ampolloso-pustuloso, bien delimitadas y muy dolorosas. Con el diagnóstico de sospecha de reacción cutánea mano-pie se realizó biopsia de una lesión de la mano y se observó piel acral con hiperparaqueratosis, pérdida de la capa granulosa, disqueratosis con queratinocitos necróticos, múltiples mitosis, algunas atípicas en región suprabasal, ligera espongirosis epidérmica y un leve infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial. Se modificó la dosis y el ritmo de administración del fármaco y mejoraron las lesiones cutáneas. En septiembre de 2015 presentó lesiones residuales en pulpejos de los dedos de los pies y ligero eritema en regiones inguinales. Presentamos este caso porque la presencia de mitosis atípicas suprabasales es un hallazgo previamente no descrito en relación al uso de sunitinib.

5. AMPOLLAS DEL COMA: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Rodríguez Villar^a, R. Rodríguez Aguilar^a, F.J. Suárez Sánchez^a, V. Nicolaie Hutanu^a, E. Rodríguez Díaz^b y P. Gonzalvo Rodríguez^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Las ampollas del coma son lesiones cutáneas, que se manifiestan como lesiones máculo-eritematosas rodeando la base de flictenas a tensión, en pacientes con pérdida de conciencia. La etiopatogenia del cuadro no es del todo conocida, aunque la hipoxia tisular e isquemia conllevaría un daño tisular de predominio sobre células metabólicamente activas como las de las glándulas sudoríparas ecrinas. Las lesiones son autolimitadas, de naturaleza benigna y resolución completa, sin provocar atrofia ni cicatrices cutáneas. Mujer de 24 años con antecedentes de trastornos de la personalidad, presenta una crisis generalizada tónico-clónica, tras episodio de ingesta de fármacos con fines autolíticos. Tras 24 horas de ingreso, la paciente manifestó edemas en miembros inferiores, aumento de volumen de partes blandas en hombro derecho con limitación

funcional, así como la presencia de flictenas en las zonas de prominencias óseas del hemicerpo derecho. Se realizó biopsia mediante punch cutáneo, en una de las flictenas. Histológicamente el estudio mostró la existencia de ampollas intraepidérmicas, con presencia a nivel de la dermis de infiltrado inflamatorio neutrofílico con fragmentación nuclear-leucocitoclasia. Se observa necrosis de las glándulas sudoríparas ecrinas y conductos secretores, signos de vasculitis de pequeños vasos dérmicos junto con degeneración de fibras de colágeno. Las ampollas del coma son manifestaciones clínicas en el contexto de situaciones de bajo de nivel conciencia que conllevan hipoperfusión vascular, hipoxia y alteraciones del sistema nervioso autónomo que contribuyen a la isquemia y, consiguientemente, a la formación de ampollas y necrosis de glándulas ecrinas.

6. SÍNDROME DE MORBIHAN. UN CUADRO APARENTEMENTE INFRECIENTE

F.J. Torres Gómez^a, P. Fernández Machín^a y S. Ortiz Reina^b

^aUnidad de Anatomía Patológica. Área de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Pública Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. España.

Se denomina síndrome de Morbihan a un infrecuente cuadro clínico caracterizado por intenso edema y eritema del tercio superior y medio de la región facial que de modo crónico condicionan la inducción y abotargamiento persistentes en dicha localización, dotando a los pacientes de un fenotipo rostral característico. Presentamos el caso de un paciente de mediana edad exhibiendo los signos referidos. Como síntomas concomitantes refería dificultad para abrir los párpados, con las consecuencias correspondientes en el campo visual. Aunque se ha asociado el síndrome de Morbihan con formas edematosas de rosácea o linfedema, lo cierto es que muchos pacientes no presentan estas enfermedades de base. Desde el punto de vista histológico, los hallazgos son inespecíficos, consistentes en edema dérmico de distinta intensidad asociado a la presencia de histiocitos, a veces difíciles de identificar, en nuestro caso localizado en relación a estructuras vasculares. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado por una histología concordante y el tratamiento resulta, por lo general, insatisfactorio, habiéndose practicado múltiples fórmulas con resultados variables y generalmente pobres.

7. LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS FACIEI (LMDF) Y DERMATITIS GRANULOMATOSA REACTIVA SINCRÓNICAS. ¿ENTIDADES DE ETIOPATOGENIA AFÍN? A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Moragón y J. Onrubia

Servicio de Dermatología; Servicio de Patología. Hospital Universitario San Juan de Alicante. Alicante. España.

El LMFD fue inicialmente encuadrado en el grupo de las tuberculoides, pero salvo por su morfología nunca pudo establecerse una relación causal (tinción negativa para BAAR y ausencia de amplificación para TB-PCR) con las micobacterias. Actualmente, se considera una entidad de etiología desconocida con un espectro ubicado entre la rosácea granulomatosa y la sarcoidosis. Algunos autores consideran la posibilidad de tratarse de una respuesta inmune peculiar de las unidades pilosebáceas al sebo, queratina o al *Demodex folliculorum*. Las dermatitis granulomatosas reactivas constituyen un grupo de entidades que exhiben un patrón morfológico similar y tienen como base enfermedades con un sustrato autoinmune, neoplásico o de reacciones adversas a medicamentos. Presentamos el caso de una paciente de 42 años que debuta con LMFD y una dermatitis granulomatosa reactiva en palmas. Discutimos una posible etiopatogenia autoinmune de dicha asociación.

8. LUPUS MILIARIS DISSEMINATUS CON AFECTACIÓN EXTRA FACIAL

M.S. Hermana Ramírez, P. Bueno Ortiz, A. León del Castillo, M. Lacalle Calderón, M. González López y M.C. González-Vela

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatopatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Introducción: El *Lupus miliaris disseminatus facialis* (LMDF) es una dermatosis inflamatoria crónica de causa desconocida, que afecta con mayor frecuencia a adultos jóvenes y que durante años se ha asimilado sucesivamente a tuberculosis, sarcoidosis y rosácea. Recientemente algunos autores han propuesto su consideración individualizada. Clínicamente se caracteriza por pápulas eritemato-parduzcas de 1 a 3 mm de diámetro, simétricas, indoloras, con predominio centrofacial, aunque ocasionalmente pueden generalizarse y aparecer sobre las extremidades y el tronco. Es autolimitada y generalmente cura dejando cicatrices residuales puntiformes. El tratamiento de primera elección son las tetraciclinas, aunque los resultados son pobres. Las sulfonas han sido eficaces en detener la aparición de nuevas lesiones y acortar la duración de la enfermedad. **Caso clínico:** Presentamos el caso de una mujer de 43 años con antecedentes personales de urticaria crónica tratada con antihistamínicos, que acude por lesiones papulo-eritematosas asintomáticas en cara (región periocular) y además en pierna derecha de aproximadamente 14 años de evolución, para las cuales había recibido tratamiento con isotretinoína oral, sin mejoría clínica aparente. Se biopsian mediante punch ambas zonas.

Resultados: Histológicamente se aprecia en la biopsia facial una dermatitis granulomatosa de tipo tuberculoide constituida por granulomas de histiocitos epitelioides con necrosis central que muestran negatividad para las determinaciones de microorganismos mediante PAS y Zielh-Neelsen, así como en la biopsia de la pierna una dermatitis perivascular superficial y profunda con granulomas no necrotizantes.

Conclusiones: La patogénesis del LMDF sigue siendo controvertida ya que no se ha demostrado la presencia del bacilo de la tuberculosis u otro tipo de micobacteria mediante estudios de PCR. Más similitudes tiene el LMDF con la rosácea, sin embargo, existen datos contradictorios clínicos y de respuesta a tratamiento. Es importante diferenciar la LMDF de otras patologías granulomatosas, sobre todo en aquellos casos de localización extrafacial.

9. COLAGENOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA EN RELACIÓN CON LA TINTA ROJA DEL TATUAJE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.M. Escudero-Góngora^a, N. Knöpfel^a, L.J. del Pozo^a, E. Antón^b, C. Saus^b, A. Giacaman^b y A. Martín-Santiago^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: En las últimas décadas la realización de tatuajes se ha convertido en una práctica habitual en nuestra sociedad y cada vez son más frecuentes las complicaciones derivadas de los mismos. **Caso clínico:** Varón de 22 años, sin antecedentes de interés, acude a la consulta por lesiones nodulares localizadas sobre el color rojo de un tatuaje que se había realizado 7 días antes. Las lesiones eran asintomáticas. En la exploración física presentaba 3 nódulos con costra hemorrágica central, únicamente en las áreas rojas del tatuaje que se extendían desde la muñeca hasta el antebrazo izquierdo. Se realizó exéresis del nódulo de mayor tamaño. En el estudio histológico se observaba eliminación transepidérmica de los haces de colágeno dérmicos entremezclados con acúmulos de pigmento rojo. Las fibras de colágeno dérmico estaban engrosadas, y la epidermis alrededor de la úlcera, hiperplásica. Además, había infiltrado inflamatorio mixto y detritus celulares. El diagnóstico fue el de colagenosis perforante reactiva (CPR) en relación con el pigmento rojo del tatuaje.

Discusión: Las complicaciones derivadas de los tatuajes son frecuentes, sobre todo en relación con el pigmento rojo, habiéndose descrito reacciones liquenoides, granulomatosas y, menos frecuentemente, pseudolinfomatosas. La CPR solo ha sido descrita en una ocasión, también en relación con el pigmento rojo. Presentamos el segundo caso de CPR en relación con la tinta roja del tatuaje, destacando la rareza de este fenómeno.

10. PÁPULAS ASINTOMÁTICAS EN LA CARA Y ALOPECIA DE CEJAS COMO PRESENTACIÓN DE AMILOIDOSIS CUTÁNEA PRIMARIA

C. López Galán^a, A. Lorente Lavirgen^b, M.J. Sánchez López^a y S. Ortiz Reina^c

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de la Defensa. Madrid. ^bServicio de Dermatología. Hospital Nisa Aljarafe. Sevilla. ^cHospital General Universitario Santa María del Rosell. Murcia. España.

Introducción: Presentamos un caso clínico de amiloidosis discrómica cutis en una mujer joven tras su primer parto.

Caso clínico: Una mujer de 32 años presenta desde hace 4 meses, coincidiendo con el puerperio, aparición de pápulas de instauración lenta en la cara. Asimismo, ha notado alopecia en cejas. No refiere picor ni ningún otro síntoma. No existe historia personal de enfermedad previa. Sin historia familiar de cuadros patológicos en posible relación. La exploración mostró múltiples pequeñas pápulas, pálidas o hipopigmentadas de entre 1 y 2 mm en ambos lados de la cara. Asimismo, se comprobó alopecia en cejas. No presentaba ninguna otra lesión cutánea a ningún nivel. Se postuló un diagnóstico diferencial clínico entre liquen plano pilaris y depósitos cutáneos como mucinosis o amiloidosis. Las pruebas biológicas en sangre fueron normales, así como otras investigaciones de rutina como radiografía torácica y abdominal, ecografía abdominal, niveles de hormonas tiroideas y estudio ecográfico tiroideo. Se practicaron sendas biopsias cutáneas con punch.

Resultados: La histopatología reveló degeneración microvacuolar de la basal con incontinencia pigmentaria y depósitos extracelulares globulares en la dermis papilar de material eosinofílico amorfo PAS positivo. Dicho material se teñía con Rojo Congo. Los estudios inmunohistoquímicos mostraron positividad para Citoqueratina coctel (AE1-AE3) y para Citoqueratina de alto peso molecular (CK 5-6). Asimismo, dichos depósitos fueron negativos para Amiloide A. Se emitió un diagnóstico de amiloidosis discrómica cutis. (ADC). ADC es una forma muy infrecuente de amiloidosis cutánea primaria con una casuística muy restringida. La patogénesis de ADC es desconocida, aunque diversos autores apuntan a factores genéticos y radiación ultravioleta que causan alteraciones en los procesos reparativos de la queratinización. Habitualmente se describe en pacientes de origen asiático y la gran mayoría de los casos son familiares. El diagnóstico diferencial incluye otros depósitos de amiloide, xeroderma pigmentosum y amiloidosis cutánea poikiloderma-like. El tratamiento habitual es con retinoides tópicos y orales, como acitretin. En nuestro caso, al tratarse de una paciente joven, fue tratada con isotretinoína a bajas dosis durante 6 meses con resultado aceptable. La alopecia en cejas se trató con esteroides tópicos y minoxidil con buena respuesta. **Conclusiones:** La amiloidosis cutis discrómica es una forma muy infrecuente de amiloidosis cutánea primaria. Describimos un caso esporádico de ADC en una mujer joven caucásica, con respuesta aceptable a bajas dosis de isotretinoina oral.

11. AMILOIDOSIS AL, UN CASO DE DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

D. Subiabre Ferrer, J.M. Ortiz Salvador, L. Martínez Leborans, B. Guillen Ferrer y V. Alegre de Miquel

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

Introducción: Las amiloidosis son un grupo heterogéneo de enfermedades. Se caracterizan por depósito extracelular de material proteico resistente a la digestión proteolítica, produciéndose una sustitución del parénquima del órgano afecto.

Caso clínico: Mujer de 54 años, con disnea progresiva y fragilidad capilar asociados a edema y telangiectasias en párpados. Radiografía de tórax: ICT aumentado y derrame pleural derecho. Ingresó con el diagnóstico de insuficiencia cardiaca de debut con sospecha de enfermedad de depósito. Análíticas: proteinograma con pico monoclonal IgG kappa de 1,1 g/L, cadenas ligeras en suero kappa 46,75, lambda 3,25, ratio 14,38, inmunofijación en suero banda monoclonal IgG kappa. Médula ósea: 10% de células plasmáticas, inmunofenotipo con 1,4% de células plasmáticas CD38+/CD138+/CD56+ con restricción de cadenas ligeras kappa intracitoplasmáticas. Biopsias: Grasa abdominal: negativa para amiloide. Párpado: depósitos de material amorfo homogéneo en dermis y distribución perivascular sugestivo de amiloide. Rojo Congo negativo. Tioflavina negativo. Lambda negativo. Kappa positivo difuso en membrana. Se sospecha una enfermedad por depósitos de cadenas ligeras kappa. Se solicita microscopía electrónica: estructura fibrilar típica del amiloide y una biopsia de lengua: escasos depósitos eosinófilos homogéneos, de distribución perivascular e intersticial, discretamente rojo Congo positivo y birrefringencia positiva. Con esto se realiza el diagnóstico de amiloidosis AL.

Conclusiones: El diagnóstico de amiloidosis se basa en la demostración de sustancia amiloide en los tejidos con propiedades físicas típicas: Apariencia típica con HE, Birrefringencia "verde manzana" con luz polarizada tras tinción con rojo Congo, Estructura fibrilar regular distintiva en ME y estructura β -plegada demostrada por cristalografía por rayos-X.

12. GRANULOMA ELASTOLÍTICO ANULAR DE CÉLULAS GIGANTES

H. Jing Suh^a, C. Feal Cortizas^a, A. Mateos Martín^b y C. de la Torre Fraga^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. España.

El granuloma elastolítico anular de células gigantes (GEACG) es una entidad poco frecuente de curso crónico que se caracteriza clínicamente por la presencia de placas anulares eritematosas de centro atrófico. La etiopatogenia no está clara, pero se cree que la radiación ultravioleta, el calor y otros factores aún no conocidos podrían cambiar la antigenicidad de las fibras elásticas desencadenando así una respuesta inflamatoria. Presentamos el caso de una mujer de 71 años que consultó por lesiones eritematosas asintomáticas de morfología redondeada en ambas extremidades inferiores. El estudio histopatológico mostró la presencia de un infiltrado granulomatoso en dermis superficial compuesto por células gigantes multinucleadas, histiocitos y linfocitos, fibras de aspecto elastolítico y elastofagocitosis focal. Se estableció el diagnóstico de granuloma elastolítico anular de células gigantes. Se indicó fotoprotección solar y tratamiento con corticoide e inmunomodulador tópicos con mejoría, pero sin resolución completa.

13. GRANULOMA ANULAR: VARIANTE PSEUDOLINFOMATOSA

M. Llamas-Velasco, A. Urquina-Renke, A. Pérez-Plaza, J. Sánchez-Pérez y J. Fraga

Introducción: El granuloma anular (GA) es una dermatosis de etiología desconocida que histopatológicamente puede presentar varios patrones entre los que destacan el de granulomas necrobióticos y el intersticial. Existen otras variantes como el GA con granulomas

tuberculoideos o sarcoideos, la variante elastolítica y la asociación de GA con siringometaplasia escamosa ecrina, elastolisis de la dermis media o vasculitis.

Caso clínico: Presentamos un varón de 82 años con aparición de una lesión papulosa pruriginosa en dorso de antebrazo derecho de crecimiento progresivo centrífugo de un año de evolución, sin relación cronológica con cambios de medicación. La biopsia mostró un infiltrado linfocítico e histiocítico intersticial, así como un infiltrado linfocítico perivascular prominente y presencia de mucina, evidenciada con la tinción azul alcian. La lesión se resolvió por completo tras un mes de aplicación tópica diaria de propionato de clobetasol al 0,05%. Con estos datos se estableció el diagnóstico de variante pseudolinfomatosa de GA.

Discusión y conclusiones: La variante pseudolinfomatosa del GA ha sido descrita en 2012 por Cota y colaboradores y se caracteriza por la presencia de un denso infiltrado linfocítico alrededor de los vasos superficiales y profundos, así como por la ausencia de linfocitos atípicos en presencia de granuloma anular intersticial o necrobiótico. Por tanto, ante un GA la presencia de un denso infiltrado linfocítico perivascular superficial y profundo obliga a tener en cuenta la posibilidad de un GA pseudolinfomatoso.

14. ELASTOIDOSIS NODULAR CUTÁNEA A QUISTES Y COMEDONES: ENFERMEDAD DE FAVRE-RACOUCHOT. A PROPÓSITO DE UN CASO

S. Ortiz Reina^a, A. Buendía Alcaraz^a, A.L. Martín Rodríguez^a, S. Soto García^a y D. Giménez Castejón^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Santa Lucía. Murcia. Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

Introducción: La enfermedad de Favre-Racouchot o elastoidosis cutánea a quistes y comedones es una entidad poco frecuente caracterizada por la presencia de múltiples quistes y comedones, localizados principalmente en la región periorbitaria.

Caso clínico: Se presenta el caso de un varón de 69 años con una lesión de aspecto verrucoso localizada en el tercio interno del párpado superior derecho, afectando el borde libre del mismo, con diagnóstico clínico de carcinoma sebáceo.

Resultados: En el estudio histopatológico, se encontraron numerosas estructuras quísticas dérmicas, parcialmente ocupadas por queratina, tapizadas por epitelio plano poliestratificado queratinizado sin atipias, entre estas se observan invaginaciones de los folículos pilosos. Ambas están circundadas por una intensa respuesta inflamatoria crónica linfocitaria. En el corion de la mucosa conjuntival encontramos una inflamación crónica granulomatosa con respuesta a cuerpo extraño (queratina).

Conclusiones: La clínica y la morfología observada se corresponden con los de una enfermedad de Favre-Racouchot, asociada a una conjuntivitis crónica granulomatosa, a cuerpo extraño. No se conoce bien su patogénesis, pero se ha visto cierta asociación con el tabaquismo, una excesiva exposición solar, temperaturas muy bajas o determinadas sustancias químicas. En nuestro caso parece tener relación con una perifoliculitis linfocitaria. El tratamiento suele ser quirúrgico.

15. ERITRODERMIA NEONATAL: SÍNDROME DE OMENN EN LACTANTE DE 45 DÍAS

M.L. Álvarez, C. Arean, A. Córdoba, B. Aguiar y L. Loidi

Servicio A de Anatomía Patológica; Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.

Introducción: El síndrome de Omenn es una forma de inmunodeficiencia combinada severa (AR) caracterizada por eritrodermia, he-

pastosplenomegalia, linfadenopatías y alopecia. Se presenta con recuentos muy bajos de linfocitos B y número normal de linfocitos T, los cuales tiene alteración en el TCR. Debido a esto, presentan alteración en su función. Además, cursan con hipereosinofilia y niveles elevados de IgE.

Caso clínico: Presentamos el caso de un lactante, que comienza a las dos semanas de vida con una lesión eritemato-descamativa generalizada, que no responde a tratamientos convencionales para dermatitis. Evoluciona progresivamente con cuadros que se van solapando entre sí, de diarrea, otitis, aftas orales y finalmente fiebre. Debido a la falta de respuesta al tratamiento con corticoides tópicos y antibióticos orales, se le realiza biopsia de piel. El estudio histológico del punch, muestra hiperqueratosis, paraqueratosis, cuerpos apoptóticos, y satelitosis. Los datos morfológicos son superponibles al de una enfermedad de injerto contra huésped. Entre las causas de eritrodermia neonatales, el síndrome de Omenn presenta dichas características.

Discusión: El síndrome de Omenn es una Inmunodeficiencia Combinada Severa (AR), asociada a mutación RAG-1 y RAG-2, que conduce a LiT CD8 con niveles limitados en la recombinación de receptores, con especificidad para autoantígenos, desarrollando así un fenotipo de enfermedad de injerto contra huésped e inmunodeficiencias asociada a adenopatías, eritrodermia y visceromegalias. Este caso ilustra la importancia de la biopsia cutánea precoz para el diagnóstico de eritrodermias neonatas (dermatitis atópica, psoriasis, S. Omenn, S. Netherton, ictiosis, etc.) ya que difieren en su pronóstico y tratamiento.

16. PARAQUERATOSIS GRANULAR: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R.M. Penín Mosquera^a, C. Muniesa Montserrat^b,
J. González Rupérez^b, C. Nienow Pereira^a, Y. Fortuño Ruiz^b
y A. Lasheras Sáenz^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

^bDepartamento de Dermatología. Hospital de Sant Llorenç de Viladecans. Viladecans. Barcelona. España.

Varón de 19 meses con una erupción en las zonas de roce del pañal de 2 meses de evolución, constituida por múltiples pápulas de 3-4 mm, parduscas, hiperqueratóticas y focalmente confluentes. En la biopsia se observó una hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis paraqueratósica y retención de los granos de queratohialina, realizándose el diagnóstico de paraqueratosis granular (PG). La PG es un trastorno de la queratinización raro, adquirido e idiopático, más frecuente en mujeres adultas, localizándose en las áreas intertriginosas. Clínicamente son pápulas queratóticas hiperpigmentadas focalmente confluentes. En la revisión de los casos pediátricos de la literatura, observamos que las lesiones se localizan sobretodo en el área del pañal y se asocian a la utilización de pomadas con óxido de zinc. En la mayoría de los casos existe una remisión espontánea tras la retirada de las pomadas. En nuestro paciente, se retiraron las pomadas y mostró remisión espontánea en 3 semanas. El diagnóstico se basa en la demostración histológica o citológica de la hiperqueratosis paraqueratósica con retención de gránulos de queratohialina. La PG puede presentarse también como una lesión aislada (acantoma paraqueratótico granular) o asociada a otras entidades como un patrón histológico. La etiopatogénesis es incierta, aunque se cree que probablemente existe un defecto en el procesamiento de profilagrina a filagrina, siendo el uso excesivo de desodorantes/pomadas, y un ambiente oclusivo, los desencadenantes. La PG es una entidad rara y recientemente descrita, con unos hallazgos histológicos y citológicos característicos. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de enfermedades con afectación de los pliegues y de las dermatosis del pañal en pacientes pediátricos.

17. ASPERGILOSIS PRIMARIA CUTÁNEA POR *ASPERGILLUS NIGER* EN PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

M.L. Álvarez, C. Arean, A. Córdoba, T. Tuñón y B. Bonaut

Servicio A de Anatomía Patológica; Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. España.

Introducción: La aspergilosis cutánea primaria por *Aspergillus niger* es una forma infrecuente de presentación de dicha infección. La frecuencia es aún menor en pacientes inmunocompetentes, siendo el *A. niger* el cuarto en frecuencia luego de *A. flavus*, *fumigatus* y *terreus*. Presentamos el caso de un varón de 69 años con lesión nódulo-quistica dolorosa en muslo.

Caso clínico: Paciente varón de 69 años, sin antecedentes patológicos de interés. Presenta una lesión inflamatoria, nodular y dolorosa, que tiene un curso fluctuante. Macroscópicamente se observó una lesión nodular con septos blanquecinos que dividían un material de color negro. El estudio histológico mostró una epidermis conservada y nódulos dérmicos compuestos por un centro necrótico con polimorfonucleares y un ribete constituido por células gigantes multinucleadas. Entremezclados con ambos componentes destaca la presencia de hifas septadas con ramificaciones en ángulo agudo (45°), que tienen color marrón o negro. Las estructuras micóticas se hacen más evidentes con PAS y plata-metamina.

Conclusiones: La aspergilosis es una infección oportunista en huéspedes inmunocomprometidos, los cuales presentan afectación pulmonar en la mayoría de los casos. La forma cutánea puede ser secundaria a una diseminación de la infección a partir de otros órganos o con menor frecuencia por infección de heridas o quemaduras, en las que se produce una úlcera con escara color negro. El género *Aspergillus* es ubicuo en el medioambiente y prolifera en agua, suelo y hojas en descomposición. *A. niger* se encuentra entre los que, con menor frecuencia, pueden causar lesión en un huésped inmunocompetente.

18. ROSAI-DORFMAN CUTÁNEO. LENTA EVOLUCIÓN Y DIFÍCIL DIAGNÓSTICO

C. Ramos Rodríguez, L. González López, J. González García, M. Delgado Portela, C. Murillo Lázaro, F. Relea Catalayud, F. Martín Dávila, N. Villasanti Rivas, I. de Lara Simón, J.L. Sanz Trenado, R. López Pérez y G. Romero Aguilera

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

Varón de 36 años, mecánico, sin antecedentes de interés, que acude por una lesión de 1,5 años de evolución, inicialmente papular, extirpada y diagnóstica en otro hospital de reticulohistiocitoma, que creció paulatinamente hasta ser una placa eritemato-parduzca de 3 x 2,5 cm en la mejilla izquierda, sin síntomas sistémicos acompañantes. Se le realizó una biopsia encontrándose una dermatitis granulomatosa crónica no caseificante, sin demostrarse gérmenes por medio de técnicas histoquímicas. Ante la sospecha de lupus vulgar y con un Mantoux es de 15 mm y se indica izoniacida, rifampicina y pirazinamida, previa toma de cultivo y PCR para micobacterias, que resultaron negativos. Al completar los 6 meses el paciente muestra escasa mejoría, por lo que se extiende el tratamiento a 9 meses. Se le hace un Quantiferon que también resultó negativo, alejando la sospecha de tuberculosis, por lo que suspendió el tratamiento. Se reevaluó el caso y se tomó una nueva biopsia. Esta vez mostraba un denso infiltrado mixto a predominio histiocitario, con frecuentes imágenes de emperipolesis, siendo S100 y CD68, pero CD1a negativas. Se tomó una tomografía sin encontrarse otras alteraciones. Con el diagnóstico de síndrome de Rosai-Dorfman se le aplicó corticoides intralesionales (betametasona 1 ml) con escasa mejoría cada 3 semanas con escasa mejoría también.

19. ANGIOMATOSIS BACILAR EN PACIENTE VIH. DEMOSTRACIÓN CON ANTICUERPO ANTI-*BARTONELLA HENSELAE*

M.D. Mendoza Cembranos^a, L.M. Soares^b, H. Kutzner^c y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^bServicio de Dermatología. Hospital Santa María. Universidad de Lisboa. Portugal. ^cDermatopathologisches Gemeinschaftslabor. Friedrichshafen. Alemania.

Caso clínico: Mujer de 34 años de edad, VIH positivo. Sin tratamiento antirretroviral, suspendido por su cuenta. Presenta una lesión nodular de coloración violácea en el labio superior izquierdo de crecimiento lento y progresivo. En el estudio histopatológico la biopsia muestra un nódulo bien delimitado, formado por pequeños vasos, con endotelio y nucleolo prominentes. Los vasos están separados por conglomerados de polimorfocitos con leucocitoclastia. Destacan acúmulos eosinófilos de aspecto granular, rodeados por polimorfocitos. Se realiza inmunohistoquímica (IHQ) con anticuerpo anti-*Bartonella henselae* (monoclonal (H2A10), mouse; Zytomed Systems) en la que se ven grupos de microorganismos con aspecto granular en las células endoteliales y en el estroma de la proliferación capilar. Se realiza tinción con anticuerpos anti-*Leishmania*, en la que se ven los agregados bacterianos. La PCR fue positiva para *Bartonella henselae*.

Discusión: La IHQ comprende un grupo de técnicas de inmunotinción que permiten demostrar una variedad de antígenos presentes en las células o los tejidos utilizando anticuerpos marcados. Comparando con la técnica tradicional Warthin-Starry, la IHQ muestra más bacterias, la interpretación es más fácil, especialmente cuando hay bajo número de bacterias. Al comparar la IHQ con las técnicas de diagnóstico molecular, la IHQ resulta una técnica más rápida, menos costosa económicamente, requiere menos trabajo de laboratorio, y puede realizarse en laboratorios no especializados. Solo hay 3 casos de angiomas bacilares en la literatura en los que se ha realizado IHQ con anticuerpos anti-*Bartonella henselae*.

Conclusiones: El anticuerpo anti-*Bartonella henselae* es de gran ayuda para el diagnóstico histopatológico de la angiomas bacilares.

20. DERMATOFIBROMA GIGANTE VARIANTE DE CÉLULAS XANTOMATOSAS

A.L. Valencia Mesa^a, F. Pinedo Moraleda^a, U. Pila Díez^b, V. Yuste del Pozo^a, M. Cabezas Quintario^a, L. López Brasal^a, E. García García^a, A. Pampín Franco^c y J.L. López Estebanz^a

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

Introducción: El dermatofibroma es uno de los tumores cutáneos benignos más frecuentes en la práctica dermatológica. Las formas gigantes son infrecuentes y simulan tumores malignos de partes blandas.

Caso clínico: Varón de 48 años, que acude a Urgencias por desprendimiento casi completo, tras traumatismo, de una lesión excrescente de 6 cm de diámetro en el dorso del pie derecho, de siete años de evolución, por la que no había consultado previamente. Microscópicamente se aprecia una proliferación fibrohistiocitaria con predominio de células xantomatosas, ausencia de células gigantes tipo Touton, ocasionales áreas de hemorragia y frecuentes depósitos de hemosiderina. En la periferia de la lesión las células se entremezclan con haces de colágeno hialino. Se observa inmunoexpresión para CD68 (KP1 y PG-M1) y factor XIIIa, con negatividad para CD1a, S-100 y CD34. El índice de proliferación (Ki67) es bajo (3%).

Discusión: El dermatofibroma gigante es una variedad que se caracteriza por ser de gran tamaño (> 5 cm), aspecto polipoideo, histopatología similar al dermatofibroma convencional y comportamiento benigno. Hasta la fecha se han comunicado 26 casos en la

literatura de habla inglesa. La variante de células xantomatizadas es un tipo de dermatofibroma poco frecuente que aparece en miembros inferiores, sobre todo en tobillo, y afecta principalmente a varones en la quinta y sexta década de la vida. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el xantoma y el xantogranuloma.

21. DERMATOFIBROMA DIGITAL

A.L. Valencia Mesa^a, F. Pinedo Moraleda^a, M. Cabezas Quintario^a, V. Yuste del Pozo^a, L. López Brasal^a, E. García García^a, R. Miñano Medrano^b y J.L. López Estebanz^b

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

Introducción: El dermatofibroma es un tumor cutáneo benigno muy frecuente, de naturaleza fibrohistiocitaria, que suele localizarse en las extremidades.

Caso clínico: Mujer de 28 años que consulta por una lesión nodular de 0,5 cm en el segundo dedo de la mano derecha. Se realiza biopsia por afeitado y extirpación posterior. Microscópicamente, la lesión corresponde a una proliferación fusocelular dérmica, sin atipia, de patrón arremolinado, que engloba haces de colágeno en la periferia y respeta la epidermis. Se observa inmunoexpresión para factor XIIIa y D2-40, focalmente para actina de músculo liso (1A4), con negatividad para actina muscular específica (HHF35), CD34, desmina y S-100. Existen aisladas células CD68 positivas. El índice de proliferación (Ki-67) es del 1%. Diagnóstico: Dermatofibroma digital (DD).

Discusión: El DD es una variante clínica de localización rara. Puede ocurrir en cualquier dedo de la mano o incluso del pie. Se observa más frecuentemente en las superficies dorsales y laterales, aunque puede presentarse también en la región palmar. El diagnóstico diferencial histopatológico debe establecerse con lesiones como perineuroma, fibromixoma acral superficial, dermatofibrosarcoma protuberans acral, fibroqueratoma acral, fibroma digital celular, fibroma esclerótico, fibroma de la vaina tendinosa, neurofibroma, verrugas traumatizadas con fibrosis dérmica y fascitis nodular cutánea. **Conclusiones:** El DD debería incluirse en el diagnóstico diferencial de nódulos circunscritos y firmes en esa localización para asegurar un diagnóstico histológico y un tratamiento adecuados.

22. MIOEPITELIOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS CLARAS

C. Valentí Ponsa^a, J. Nieto Ghersy^a, L. Ortega Comunian^a, A. Córdoba Iturriagoitia^b y M.C. Etxezárraga Zuluaga^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto. Bilbao. Bizkaia. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. España.

Introducción: Presentamos un caso de Mioepitelioma Cutáneo. Dada su rareza, amplía variedad de patrones histológicos y la ausencia de criterios definidos para valoración de su comportamiento pronóstico, consideramos importante recordar sus características principales.

Caso clínico: Varón de 38 años que acude por presentar nódulo infraescapular de aspecto benigno. Corresponde a tumoración de patrón sólido, que infiltra tejido adiposo, constituida por celularidad "epitelioide", clara, con atipia leve y bajo índice mitótico. IHQ: Positividad: EMA, S100, CAM5.2 (focal), CD10, vimentina. Negatividad: Desmina, HMB45, Melan A, CD34 y RCC. ISH: reordenamiento EWSR1 (20% células tumorales). Diagnóstico: Mioepitelioma cutáneo. Evolución: Recidiva local a los 6 meses, mostrando mayor atipia y número de mitosis. El perfil IHQ era similar, así como el reordenamiento para EWSR1.

Discusión: Los mioepiteliomas cutáneos son tumores muy raros y generalmente benignos, aunque pueden presentar recidivas locales e incluso metastatizar. Aun así, hoy día no existen criterios claros y definidos para predecir su comportamiento. Además, plantean un

diagnóstico diferencial amplio, dada su gran variedad de patrones morfológicos, siendo necesaria la ayuda del perfil IHQ para su diagnóstico. Lo más característico es la positividad de algún marcador epitelial (EMA, CK), acompañado de positividad de Vimentina, S100 y algún marcador mioepitelial (p63, CD10 o calponina). La presencia de reordenamiento en EWSR1 (no patognomónico) apoya y es de utilidad diagnóstica. Al no existir criterios de valoración pronóstica, parece prudente aconsejar una excisión completa y un apropiado seguimiento clínico.

23. MIOPERICITOMA CUTÁNEO TIPO BIFÁSICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

D. Rodríguez Villar^a, M. Poch Arenas^a, R. Rodríguez Aguilar^a, C. Ordiales^a, V. Hutanu^a, M. González Sabin^b y P. Gonzalvo Rodríguez^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

Los miopericitomas cutáneos (MPC) son tumores benignos descritos por primera vez por Chung y Enzinger como lesiones solitarias en adultos que semejan la miofibromatosis infantil. Se postula un origen en el componente miofibroblástico de paredes vasculares, por eso se consideran tumores perivasculares. Mujer de 67 años que presentó una lesión en rodilla derecha de años de evolución. Macroscópicamente era una tumoración nodular de 2x1 cm, en tejido subcutáneo, bien delimitada, blanquecina y firme. Histológicamente era una lesión única, definida, no encapsulada, constituida por agregados de múltiples nódulos. Cada nódulo estaba compuesto por dos tipos celulares: unas centrales fusiformes, con apariencia miofibroblástica, que mostraban núcleos romos vesiculosos y citoplasma eosinófilo abundante; otras periféricas con bordes menos definidos, redondas, con núcleos hiper cromáticos, recordando pericitos inmaduros. Presentaba frecuentes vasos, así como depósito intersticial de mucina. Las técnicas IHQ mostraron positividad para vimentina y actina de músculo liso (AML), siendo negativas para desmina, proteína S-100, CKAE1/AE3, HMB45 y CD34. Con estos hallazgos se diagnosticó de MPC tipo bifásico. Los MPC están localizados en dermis y subcutáneo de partes distales de las extremidades, así como en cabeza y cuello. Se describen cinco variantes: vascular, tumor glómico-like, celular, bifásico y tipo piloleiomioma. Su diagnóstico diferencial principal es con tumores de músculo liso, tumor miofibroblástico inflamatorio, fascitis nodular, histiocitoma fibroso benigno, neurofibroma, tumor glómico y glomangioma. Presentamos un caso de la variante bifásica de miopericitoma cutáneo, una entidad propia en la clasificación de la OMS que plantea en ocasiones dificultades diagnósticas.

24. MIXOMA DE LA VAINA NERVIOSA

A. de Dios^a, V. Beteta^a, M.T. Alonso^a, I. Gimeno^a, A. Cosano^a, E. Fernández^a y A. Santos-Briz^b

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción: El mixoma de la vaina nerviosa (MVN), también denominado neurotequeoma mixoide clásico, es un tumor cutáneo de extirpe neural, benigno e infrecuente. Presentamos un nuevo caso de este tumor que puede ser confundido con la variante mixoide del neurotequeoma celular, lesión de naturaleza diferente.

Caso clínico: Mujer de 17 años derivada a nuestro servicio para extirpación de una lesión nodular asintomática de lento crecimiento en cuero cabelludo. Macroscópicamente consistía en una lesión multilobulada de crecimiento expansivo y aspecto mucoso. Histológicamente, estaba constituida por una proliferación de células fusiformes dispuestas en cordones y pequeños nidos, inmersas en abundante estroma mixoide. Las células presentaron positividad inmunohistoquímica para S100, EMA en periferia y NSE.

Discusión: El MVN es un tumor raro que aparece de forma leve y más predominante en sexo masculino y en la cuarta década de vida. Se localiza fundamentalmente en miembros, especialmente en manos y raramente en cabeza y cuello. Surge como un nódulo superficial, de lento crecimiento, asintomático, generalmente multilobulado, no capsulado. Muestra una alta tasa de recidiva si no se extirpa completamente. Por sus similitudes histológicas fue incluido inicialmente dentro del espectro de los neurotequeomas. Sin embargo, los datos inmunohistoquímicos, ultraestructurales y moleculares han podido caracterizar al MVN como una tumoración con entidad propia fuera del grupo de los neurotequeomas. Según esto, el origen de este tumor se establece en la célula de Schwann y se añadiría como una variante del Schwannoma, a diferencia del neurotequeoma del que se sugiere un origen fibrohistiocítico. En el diagnóstico diferencial, además del neurotequeoma, se ha de contar con el angiomixoma, neurofibroma mixoide y schwannoma.

25. NUEVOS HALLAZGOS EN LA INMUNOHISTOQUÍMICA DEL FIBROMIXOMA ACRAL SUPERFICIAL. SERIE DE 13 CASOS

D. Cullen Aravena^a, J.L. Díaz Recuero^a, M. Jo Velasco^b, J.L. Rodríguez Peralto^c, H. Kutzner^d y L. Requena Caballero^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España. ^dDermatopathologie Friedrichshafen. Alemania.

El fibromixoma acral superficial (FAS) es una rara neoplasia benigna de los tejidos blandos con predilección por el área periungueal de manos y pies. Hemos evaluado las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas de 13 casos de SAF. Nuestros pacientes correspondían a 9 hombres y 4 mujeres, con una edad media de 54 años. Todos consultaron por una lesión solitaria, localizada en la mayoría de los casos en los dedos. Desde el punto de vista histopatológico las lesiones eran nódulos dérmicos no encapsulados, compuestos por células fusiformes dentro de un estroma predominantemente mixoide (53%), mixo-colagenoso (31%) o colagenoso (15%). Algunas lesiones estaban bien circunscritas (6/12, 50%), mientras que otras estaban mal delimitadas (6/12, 50%). Las células neoplásicas eran reactivas para CD34 (8/11), CD99 (9/12) y nestina (7/7), y negativas para MUC4 (0/11) y Bcl-2 (0/7). Observamos una reactividad focal para CD10 (5/13) y EMA (3/10) en alrededor de un tercio de las lesiones. De acuerdo a nuestra experiencia, la nestina es el marcador más sensible para el FAS, superando incluso al CD34. Los fibromas celulares digitales y los recientemente descritos fibromas digitales reactivos, son neoplasias estrechamente relacionadas con FAS, formando un continuo dentro de un mismo espectro. La reactividad homogénea para CD99, negatividad para Bcl-2 y la ausencia de infiltración en panal de abeja del subcutis ayudan a descartar el dermatofibrosarcoma mixoide. Mientras que la negatividad de MUC4 y Bcl-2 son útiles para descartar el sarcoma fibromixoide de bajo y el lipoma de células fusiformes respectivamente.

26. TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES NO NEURAL. DOS NUEVOS CASOS

A.M. Victoria-Martínez^a, L. Martínez-Leborans^a, J.M. Ortiz-Salvador^a, D. Subiabre-Ferrer^a, A. Pérez-Ferriols^a y V. Alegre de Miquel^{a,b}

^aHospital General Universitario de Valencia. ^bUniversidad de Valencia. Valencia. España.

Presentamos dos nuevos casos tumor de células granulares no neural. La primera es una mujer de 32 años con una tumoración eritemato-costrosa de 21x20x5 mm, de 4 meses de evolución, en el cuadrante superoexterno de la mama izquierda. Como antecedentes la paciente era portadora de prótesis PIP y ambas prótesis estaban rotas. La

segunda paciente es una mujer de 40 años, diagnosticada de porfiria eritropoyética congénita, que presentaba una lesión nodular de 10 mm de diámetro en hombro izquierdo. En la histología, ambas lesiones mostraron una tumoración dérmica nodular o polipoidea, bien delimitada, compuesta por células grandes, epitelioides, con citoplasma amplio y granular, moderado pleomorfismo y figuras de mitosis. El diagnóstico fue de tumor de células granulares primitivo no neural tras descartar origen neural, epitelial, melanocítico, muscular o histiocitario mediante diversas tinciones de inmunohistoquímica. No se ha observado recidiva de las lesiones. El tumor de células granulares no neural fue descrito por primera vez por LeBoit en 1991. Existen pocos casos descritos en la literatura. El principal diagnóstico diferencial es el tumor de células granulares neural, positivo para S100. También debe diferenciarse de otras tumoraciones con células granulares como leiomiomas, rabiomas, dermatofibrosarcoma protuberans, histiocitoma fibroso benigno, melanoma, etc. En caso de no encontrar una línea de diferenciación específica se debe considerar el diagnóstico de tumor de células granulares no neural, ya que se trata de un diagnóstico de exclusión. Suele presentar un grado moderado de pleomorfismo y son frecuentes las mitosis, aunque estas características no se correlacionan con su comportamiento clínico, ya que su evolución es indolente.

27. SCHWANNOMA MICROQUÍSTICO/RETICULADO CUTÁNEO: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

E. Ruíz Bravo-Burguillos, M.I. Esteban Rodríguez
y M.J. Beato Merino

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El schwannoma microquístico/reticulado es una variante morfológica de schwannoma recientemente descrita, que suele presentar una localización visceral. Presentamos un caso cutáneo de esta variante de schwannoma localizado en el tórax de un varón de 74 años. Histológicamente se trata de una lesión nodular, bien delimitada, que en algunas zonas muestra áreas de schwannoma convencional, mientras que en otras áreas se observa un patrón microquístico, con estructuras pseudoglandulares que contienen material mixoide y que en ocasiones simulan células en anillo de sello. No se observa pleomorfismo celular, ni necrosis y el índice de proliferación celular es menor del 5%. En el estudio inmunohistoquímico las células tumorales de toda la lesión muestran inmunorreacción frente a S100 y con EMA se identifica una banda fina y discontinua de perineuro en la periferia del tumor. Las células son negativas frente a citoqueratinas AE1/AE3, HMB45 y MELAN-A. Revisando la literatura encontramos que la mayoría de los casos descritos son de localización visceral, fundamentalmente en el tracto gastrointestinal. Únicamente hemos encontrado tres casos de localización cutánea. En conclusión, presentamos un caso de localización cutánea de esta nueva variante morfológica de schwannoma. Esta entidad puede plantear problemas de diagnóstico diferencial si la lesión no presenta áreas de schwannoma usual, por lo que es importante conocerla e incluirla en el diagnóstico diferencial de tumores cutáneos con morfología reticular o con células en “anillo de sello”.

28. TUMOR BENIGNO CUTÁNEO PLEXIFORME HÍBRIDO DE PERINEUROMA Y NEUROTECOMA CELULAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Areán, A. Córdoba, L. Requena, M.L. Álvarez, M. Fernández,
C. Llanos y B. Aguiar

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

Introducción: El tumor benigno cutáneo plexiforme híbrido de perineuroma y neurotecoma celular (TBCPHPNC) es una entidad des-

crita recientemente (2013), por Requena y col. Se presenta como una pápula en región peribucal. Histológicamente tiene hallazgos, de perineuroma y de neurotecoma celular, adoptando un patrón plexiforme. Además de los 9 casos del estudio original, se han publicado 2 casos adicionales. Presentamos un nuevo caso de esta recientemente reconocida lesión.

Caso clínico: Varón de 58 años que presenta pápula eritematosa, peribucal, desde hace 2 años. Histológicamente es un nódulo dérmico, circunscrito, no encapsulado, constituido por células monomórficas, fusiformes, con arreglo plexiforme, a modo de fascículos entrelazados, de aspecto “arremolinado”, inmersas en estroma colágeno. La epidermis exhibe hiperqueratosis y disqueratosis pagetoide. La inmunohistoquímica resultó positiva para vimentina, MITF, S100 y claudina, y negativa para: melana, enolasa, EMA, GLUT1, actina y CD34. Numerosas células entre los plexos resultaron CD68+ y CD163+. El diagnóstico fue TBCPHPNC.

Conclusiones: El TBCPHPNC ha sido recientemente descrito. Tiene predilección por la piel peribucal. Parece originarse de la vaina nerviosa con hallazgos híbridos entre perineuroma y neurotecoma celular. Suele expresar S100, MITF, NKI/C3, PGP9,5, EMA y enolasa. En nuestro caso, resaltamos la presencia de abundantes células entre los “plexos”, positivas para CD68 y CD163, como rasgo peculiar, caracterizado previamente en dos pacientes, pero en menor cuantía. Dada la heterogeneidad en el perfil de inmunexpresión y, en general, la baja expresión de marcadores típicos neurales que exhibe esta neoplasia, consideramos la clínica y la morfología como elementos clave para el diagnóstico.

29. TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE PIEL/PARTES BLANDAS. APORTACIÓN DE DOS CASOS

A. Robledo Sánchez, A. Cosano Quero, L. Sánchez Los Arcos,
T. Kueder Pajares, E. Manrique Silva, M. Canseco Martín,
C. Fraile Alonso y A. Santos-Briz

Departamento de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Departamento de Dermatología. Departamento de Anatomopatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción: El tumor de células gigantes de piel/partes blandas (TCGPB) es considerado un sarcoma de bajo grado, aunque hay descritos raros casos metastásicos.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 92 años que presentaba una tumoración nodular plantar extirpada en atención primaria con el diagnóstico clínico de verruga vulgar. No disponemos de seguimiento de la paciente. Caso 2: varón de 79 años con lesión de un año de evolución localizada en rodilla, diagnosticada inicialmente de quiste sobreinfectado en atención primaria. Se realizó extirpación limitada con posterior recidiva, y metástasis local. El estudio histológico mostró, en ambos casos, una tumoración localizada en dermis, con extensión al tejido celular subcutáneo constituida por células mononucleadas, fusiformes y elementos osteoclastos dispuestos en nódulos de crecimiento infiltrante. Las células presentaban escasa atipia y un índice mitótico bajo. El segundo caso mostró imágenes de invasión vasculolinfática. Los tumores se extendían en profundidad alcanzando el margen profundo de extirpación. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para actina y S100. Las células osteoclastos presentaron positividad para cd68.

Discusión: Los TCGPB son tumores bien circunscritos, localizados principalmente en extremidades superiores. Muestran un comportamiento benigno, aunque se han descrito casos de recidiva y excepcionalmente metastásicos. En la histología, además de nuestros hallazgos, se encuentra invasión vascular en el 31% y metaplasia ósea en el 40%, la necrosis es rara. El diagnóstico diferencial se realiza con otras neoplasias cutáneas con que pueden mostrar células gigantes de tipo osteoclasto: fibrohistiocitoma maligno, osteosarcoma extraesquelético, fibroxantoma atípico y carcinoma escamoso.

30. SARCOMA DE KAPOSI TIPO GRANULOMA PIOGÉNICO. VARIANTE RARA DE SARCOMA DE KAPOSI QUE PUEDE LLEVAR A ERROR DIAGNÓSTICO

C. Abitei^a, J.F. Millán Cayetano^b y R. Fúnez Liebana^a

^aUnidad de Anatomía Patológica; ^bUnidad de Dermatología. Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga. España.

Introducción: Aunque la histología en las formas clásicas del sarcoma de Kaposi es bastante típica, con características que cambian en función del estadio evolutivo (mácula, placa, nódulo), existen variantes menos frecuentes que pueden dificultar el diagnóstico tanto clínico como histológico. Por esta razón, realizamos una revisión de todos los casos diagnosticados de sarcoma de Kaposi en nuestro centro hospitalario en el periodo de 2004 a 2015, obteniendo un total de 34 casos. Entre ellos, seleccionamos dos casos de sarcoma de Kaposi tipo granuloma piogénico, variante que presenta clínica y morfología peculiares.

Casos clínicos: Presentamos los casos de dos pacientes de sexo masculino y 61 y 83 años, VIH negativos, que acudieron a la consulta por lesiones violáceas de diferentes localizaciones (talón y supraclavicular), que se biopsiaron con sospecha clínica de granuloma piogénico en ambos casos. No tenían antecedentes de sarcoma de Kaposi. Histológicamente se observó lo que parecía un tejido de granulación con proliferación de vasos capilares e infiltrado inflamatorio mixto, de apariencia falsamente benigna, simulando desde el punto de vista histológico también un granuloma piogénico. Con técnicas de inmunohistoquímicas, D 40 (podoplanina) se observó positiva en vasos y células fusiformes en escasa cantidad y HHV 8 fue positivo en las células endoteliales, confirmando el diagnóstico de sarcoma de Kaposi.

Conclusiones: El sarcoma de Kaposi tipo granuloma piogénico es una entidad difícil de diagnosticar debido a sus características clínicas e histológicas, muy parecidas al granuloma piogénico y pudiendo ser la primera manifestación de la enfermedad. Se presenta preferentemente en pacientes mayores HIV negativos. La presencia de abundantes células plasmáticas y un componente fusocelular más o menos abundante (podoplanina positivo) puede ayudar a la sospecha diagnóstica.

31. SARCOMA DE KAPOSI IATROGÉNICO COMO PRIMOINFECCIÓN

D. Suárez Massa^a, L. Nájera Botello^a, M. Aguilar Pérez^b, I. Salguero Fernández^c y J.L. Rodríguez Peralto^d

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Neumología; ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. ^dHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Varón de 54 años con trasplante bilateral pulmonar por enfisema. Siete meses después comienza con placas violáceas torácicas bilaterales, que aumentaron de tamaño y consistencia en pocos días. La biopsia cutánea muestra una proliferación fusocelular en todo el espesor de la dermis formando hendiduras pseudovasculares y fascículos. Las células presentan atipia leve-moderada y ocasionales mitosis. Con inmunohistoquímica resultan positivas para CD31, D2-40 y HHV8. El diagnóstico anatomopatológico fue de sarcoma de Kaposi. En el momento del trasplante la serología para HHV8 era negativa en el receptor y positiva en el donante. Posteriormente se detectó el HHV8 por PCR en el plasma del paciente. Se trató con adriamicina y se modificó la inmunosupresión con mejoría de las lesiones. El sarcoma de Kaposi es un tumor vascular de bajo grado asociado a infección por el herpesvirus humano 8 (HHV8). Se han descrito 4 variantes epidemiológicas: clásica, africana, asociada a SIDA e iatrogénica. Esta última se produce en pacientes con medicación inmunosupresora y/o con trasplante de órgano sólido, en la mayoría de los casos por reactivación de una infección previa inducida por la inmunosupresión y rara vez debido a una nueva infec-

ción relacionada con el órgano donante. Presentamos el caso de un paciente seronegativo para HHV8 que recibió un trasplante pulmonar de un donante seropositivo y a los 7 meses desarrolló un sarcoma de Kaposi tras primoinfección. Resaltamos la importancia de incluir el sarcoma de Kaposi en el diagnóstico diferencial de las lesiones cutáneas en pacientes trasplantados, aun siendo estos seronegativos para HHV8.

32. SARCOMA DE KAPOSI ENDÉMICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

I. Eraña Tomás^a, I. Gómez de la Riva^a, C. Rivero Colmenarez^a, D. Mavura^b, V. Tarín Gregori^a, S. Alonso García^a, C. Perna Monroy^a y J. Cuevas Santos^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España. ^bRegional Dermatology Training Center (RDTC). Moshi. Tanzania.

El sarcoma de Kaposi es una enfermedad sistémica, multifocal, con afectación predominantemente cutánea, constituida por una proliferación de células endoteliales relacionada con la infección por el virus herpes humano tipo 8 y con factores genéticos, ambientales e inmunológicos. Existen cuatro tipos clínico-patológicos: clásico, endémico, iatrogénico y epidémico. Las características histopatológicas son similares independientemente del tipo y varían en función de la fase clínica: mácula, placa, nódulo y lesiones tardías agresivas. Presentamos el caso de un varón de 58 años, natural de Tanzania, HIV negativo, con linfedema crónico de más de 6 años de evolución. Consulta por presentar en extremidades inferiores, especialmente en la derecha, lesiones pápulo-nodulares, algunas ulceradas. La histología de una de las lesiones evidencia una proliferación neoplásica dérmica mesenquimal que se encuentra constituida por fascículos de células fusiformes atípicas, con formación de ocasionales luces vasculares y que se acompaña de abundante extravasación hemática. Se identifican glóbulos hialinos intra y extracitoplasmáticos. El estudio inmunohistoquímico revela positividad de las células tumorales para D2-40 y HHV-8. La variante endémica se da fundamentalmente en África tropical (Kenia, Tanzania y Zaire), donde constituye hasta el 9% de los tumores malignos, si bien desde el descubrimiento del SIDA su frecuencia se ha incrementado en 20 veces. Se postula que las sales de los volcanes actúan como cofactor de la enfermedad. El curso clínico es variado y se clasifica en cuatro subvariantes: nodular, florida, infiltrativa y linfadenopática. Presentamos este caso por lo excepcional del mismo, ya que esta variante clínica es inusual en nuestro país.

33. ANGIOSARCOMA CUTÁNEO SIMULANDO XANTOMA

M. Llamas-Velasco, Y.C. Pérez-González, C. Camarero-Mulas, L. Requena y H. Kutzner

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: El angiosarcoma cutáneo es un tumor maligno endotelial que puede presentar un amplio rango de morfologías. Entre sus variantes citológicas se incluyen la epitelioides, la granular, la xantoma-like, la verrucosa, la pseudolinfomatosa y la de células en anillo de sello.

Caso clínico: Presentamos un varón de 85 años que presentaba una placa en cuero cabelludo de 12 meses de evolución. La extirpación mostró infiltración difusa de la dermis e hipodermis por células espumosas con ligero pleomorfismo nuclear. Las células presentaban citoplasma amplio, de aspecto espumoso, con presencia de núcleos hipercromáticos de localización central. Se observaban eritrocitos entremezclados y grupos de linfocitos. Las células tumorales expresaban marcadores endoteliales (ERG, CD31, CD34, podoplanina (D2-40), Lyve-1), Fli1, NIK-C3 y eran negativas para adipofilina, li-

sozima, CD68 y MNF116. Con estos datos se estableció el diagnóstico de angiosarcoma cutáneo simulando xantoma.

Discusión y conclusiones: La primera referencia en la literatura a angiosarcoma con células xantomizadas la realizó Ackerman en sus clues. Posteriormente, se han publicado 6 casos, siendo en la mayoría de los mismos el aspecto xantomizado un hallazgo focal. Aparte de la rareza de nuestro caso, queremos destacar la presencia de eritrocitos entre las células xantomizadas y de áreas con espacios pseudovasculares como datos útiles para establecer un diagnóstico de sospecha que debe completarse con el correspondiente estudio inmunohistoquímico para confirmar un linaje endotelial.

34. METÁSTASIS CUTÁNEA DE CARCINOMA DE MAMA SIMULANDO UN ANGIOSARCOMA

V. Traves Zapata^a, I. Machado Puerto^a, B. Llombart Cusac^b y C. Requena Caballero^b

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología (IVO). Valencia, España.

Las metástasis cutáneas localregionales de los carcinomas de mama son frecuentes y pueden tener diversas presentaciones clínicas y distintos patrones histológicos. Describimos un caso de linfangitis carcinomatosa cutánea muy extensa en una mujer de 55 años que clínicamente planteaba varios diagnósticos clínicos como angiosarcoma, hemangioendotelioma o angioendoteliomatosis maligna. La paciente había sido diagnosticada de carcinoma de mama mixto ductal y lobulillar de la mama izquierda con signos de embolización tumoral de linfáticos peritumorales y con metástasis en ganglios axilares de ambos lados. Hubo respuesta clínica completa al tratamiento. A los 2 años hubo recaída local supraclavicular izquierda con linfangitis cutánea a ese nivel que fue progresando. Dos años más tarde la afectación cutánea era extensa simulando una neoplasia vascular superficial gigante. Se realizó biopsia con una cuña cutánea en una zona de la lesión y la histología mostró una linfangitis carcinomatosa. Los vasos con los émbolos tumorales tenían endotelios que expresaban D2-40. Este tipo de afectación cutánea metastásica en el cáncer de mama fue descrito por primera vez en 1933 por Parkes Weber, que lo llamó carcinoma de mama metastásico telangiectásico. Desde entonces presentaciones similares han sido descritas en otras pacientes, aunque no tan exuberantes como nuestro caso.

35. FIBROXANTOMA ATÍPICO METASTÁSICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

P. Andrade Cadena, N. Rojas Ferrer, C. Zac Romero, M. Artes, A. Valero García, T. Guastella, L. Scavino Pinto, M. Bauza, V. Martínez i Cozar, A. Calle y M. Llavador Ros

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Fe. Valencia, España.

Introducción: El fibroxantoma atípico (AFX) está considerado como un sarcoma de bajo grado. Se presenta generalmente en piel expuesta al sol de cabeza y cuello en pacientes añosos. Aunque en general tiene buen pronóstico se han descrito muy pocos casos con presencia de metástasis. El diagnóstico se hace por descarte con otros tumores fusocelulares, especialmente con el carcinoma escamoso variante fusocelular y el melanoma de células fusiformes. También es considerado por algunos autores como una variante superficial del histiocitoma fibroso maligno (MFH). Aunque es un tumor de naturaleza *borderline* se debe considerar su potencial comportamiento agresivo.

Caso clínico: Describimos el caso de un paciente de 88 años con diagnóstico previo de AFX que consultó un año más tarde por un nódulo subcutáneo de 3 cm en piel de región fronto parietal y una adenopatía latero cervical.

Discusión: El caso descrito es una lesión bien delimitada no encapsulada que infiltra dermis formada por células fusiformes dispuestas en un patrón desorganizado. Las células son atípicas, pleomórficas y algunas multinucleadas. Estas células expresan CD10 y CD 99 y son negativas frente a CK AE1/AE3, CD34, S100 y HMB45. Este panel de IHQ confirmó el diagnóstico de AFX. Se acompañan de aisladas células gigantes multinucleadas y se contaron 25 mitosis en 10 c.g.a. No se observó necrosis, ni invasión vascular o perineural. Al mismo tiempo el paciente presentó una adenopatía laterocervical a la cual se le realizó una PAAF en la que se observó abundantes células fusiformes dispuestas en fascículos. Las mismas tenían pleomorfismo nuclear, multinucleación y mitosis. Estos hallazgos son compatibles con una metástasis ganglionar de una neoplasia fusocelular en este caso de FXA. Este comportamiento hace que se deba estar alerta frente a la posibilidad rara pero real de un curso más agresivo de este tumor.

Conclusiones: El AFX es un diagnóstico de exclusión y está considerado como una neoplasia maligna *borderline* que presenta un excelente pronóstico, si la resección quirúrgica ha sido completa. Hay que tener en cuenta que muy excepcionalmente puede presentar un curso más agresivo con presencia de metástasis; hasta el momento hay 21 casos descritos, en cuyo caso se tiene que descartar otras entidades, entre las cuales un MFH.

36. FIBROXANTOMA ATÍPICO DE CÉLULAS CLARAS: DEMOSTRACIÓN DEL CONTENIDO LIPÍDICO CON ADIPOFILINA

J.L. Ramírez-Bellver^a, E. Macías del Toro^a, C. Bernárdez^a, H. Kutzner^b y L. Requena^a

^aFundación Jiménez Díaz. Madrid, España. ^bDermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen, Alemania.

El fibroxantoma atípico (FXA) se considera en la actualidad una variante superficial del histiocitoma fibroso maligno pleomórfico, a pesar de que en la descripción original Helwig lo considerara una lesión benigna con aspecto histológico de malignidad. Se han descrito distintas variantes citológicas e histopatológicas de FXA, incluyendo FXA con células gigantes multinucleadas osteoclasto-like, FXA con áreas de metaplasia ósea o condroide, FXA de células granulares, FXA de células fusiformes, FXA pigmentado (hemosiderótico) y FXA esclerosante. Una de estas variantes citológicas la constituye el denominado FXA de células claras (FXACC), del que se han descrito solo 12 casos en la literatura y que constituye un reto para el patólogo por el amplio diagnóstico diferencial de las neoplasias cutáneas de células claras. Hasta ahora, la única manera de demostrar el contenido lipídico en las células neoplásicas era mediante cortes en fresco teñidos con Oil-red-O o Sudan B o mediante estudios ultraestructurales. Sin embargo, gracias a las nuevas técnicas de inmunohistoquímica (IHQ), mediante el uso de la tinción con adipofilina es posible demostrar la presencia de lípidos en el citoplasma de las células tumorales en material fijado en formol e incluido en parafina. Presentamos un caso de FXA de células claras en el que el estudio inmunohistoquímico con adipofilina demostró la existencia de vacuolas lipídicas en el citoplasma de las células neoplásicas.

37. TUMOR ESCAMOMELANOCÍTICO. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

J.E. Brugal Molina^a, J.A. Ruiz Macia^a, C.M. del Prado Alba^b, M. García Baldovi^a, F. Hostalet Robles^a, E. Huertas Valero^a y J.J. Ríos Martín^b

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Vega Baja. Orihuela. Alicante. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla, España.

Introducción: Los tumores escamomelanocíticos son neoplasias cutáneas infrecuentes compuestas por una mezcla de dos fenotipos

celulares diferentes, melanocítico y escamoso. Podemos encontrar diferentes tipos de tumores epidérmicos compuestos, siendo los más comunes los basoescamosos y los escamo-melanocíticos. Estas líneas celulares pueden ser diferenciadas tanto por estudios inmunohistoquímicos, moleculares y/o microscopia electrónica. Por lo general estas lesiones afectan a personas de edad avanzada en zonas fotoexpuestas.

Caso clínico: Varón de 65 años. Sin antecedentes personales conocidos. Consulta por la aparición de lesión nodular, sobreelavada, pigmentada y queratósica de 2,5 cm en región abdominal de meses de evolución. **Histología:** Se trata de una neoplasia que combina un carcinoma de células escamosas y un melanoma. La primera está bien diferenciada y presenta infiltración dérmica superficial. El melanoma presenta un crecimiento "in situ" en el seno de la neoplasia epitelial. Se acompaña de un denso infiltrado inflamatorio linfocitario que dificulta notablemente la valoración de la existencia de infiltración del melanoma. Se identifican aisladas células en el infiltrado inflamatorio y se confirma que la mayor parte de la neoplasia es intraepitelial.

Discusión y conclusiones: El comportamiento de estos tumores escamomelanocíticos es incierto, aunque algunos autores han señalado un curso más indolente que un melanoma convencional. El índice de Breslow no sería valorable como factor pronóstico ya que el grosor del melanoma sería el de la neoplasia epitelial. Las metástasis a distancia son infrecuentes.

38. MÚLTIPLES DISQUERATOMAS VERRUCOSOS

A. León-Castillo^a, S. Armesto Alonso^b, S. Yáñez Díaz^b, P.M. Bueno Ortiz^a, S. Hermana Ramírez^a y M.C. González Vela^a

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Introducción: El disqueratoma verrucoso (DV) es un tumor poco frecuente que se presenta principalmente como una pápula o nódulo único con un tapón central queratósico, generalmente localizado en las áreas expuestas al sol. Existen pocos casos en la literatura múltiples DV.

Caso clínico: Un hombre de 68 años de edad, con una historia de 10 años de evolución de pápulas pruriginosas en el cuero cabelludo acudió a la consulta de dermatología. En el examen físico se registraron más de 100 pápulas verrucosas con tapones queratósicos negros centrales. Las pápulas variaban en tamaño entre 0,3-1,4 cm y se localizaban en la cara, el cuero cabelludo y el cuello. Varias biopsias fueron realizadas. En el examen histológico, las lesiones consistían en invaginaciones epidérmicas formadas por una proliferación de células epiteliales que se extendía a la dermis papilar. Todas las lesiones mostraban focos de acantolisis con disqueratosis y formación de cuerpos redondos y granos.

Conclusiones: El DV se presenta con frecuencia como una lesión única con tapón queratósico central en la piel de la cabeza o el cuello de personas de mediana edad o mayores, aunque se han descrito también lesiones en mucosa oral y genital. Se han publicado muy pocos casos de pacientes con lesiones múltiples, como el caso que presentamos. Aunque la patogénesis de DV aún se desconoce, parece que la radiación ultravioleta, la autoinmunidad, factores virales, carcinógenos químicos y el tabaquismo juegan un importante papel. El diagnóstico diferencial incluye la enfermedad de Darier, el carcinoma escamoso acantolítico y el queratoacantoma.

39. QUERATOACANTOMA SUBUNGUEAL SOBRE LIQUEN PLANO UNGUEAL DE LARGA EVOLUCIÓN: RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

I. Andrés-Ramos^a, L. Moya-Alonso^a, T. Pérez-De la Fuente^b, H.D. Quiceno-Arias^c, A. Molina-Ruiz^a y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología; ^bServicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva; ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción: El queratoacantoma (QA) subungueal es una variante destructiva del QA que aparece en la falange distal de los dedos. Puede afectar al hueso subyacente y la regresión espontánea es infrecuente. Presentamos el caso de un QA subungueal sobre un liquen ungueal, del cual no existe ningún caso publicado en la literatura médica.

Caso clínico: Varón de 53 años con una lesión dolorosa en el dedo pulgar de la mano izquierda. En la exploración física se observa una tumoración hiperqueratósica en el lecho ungueal de dicho dedo y una distrofia ungueal compatible con un liquen plano (LP). El estudio histológico de la lesión muestra hiperqueratosis, paraqueratosis, hiperplasia epidérmica y un cráter central de queratina acompañado de células disqueratósicas eosinofílicas. Con el diagnóstico de QA subungueal se realiza una extirpación localizada y remodelación del pulpejo.

Discusión: El LP es una patología cutánea con potencial capacidad para malignizar, hecho ampliamente conocido en el caso del liquen mucoso orogenital. En nuestro caso el liquen ungueal ha podido jugar un papel fundamental en el desarrollo del QA. El diagnóstico diferencial entre el QA y el carcinoma epidermoide subungueal se hace imprescindible de cara al manejo terapéutico. El diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histológico donde la presencia de células eosinofílicas disqueratósicas son un punto clave. El tratamiento electivo es la cirugía conservadora, preservando la mayor cantidad de tejido circundante.

Conclusiones: El correcto diagnóstico histológico del QA subungueal permite un manejo quirúrgico conservador y, por tanto, la preservación de la funcionalidad del dedo afecto.

40. METÁSTASIS CUTÁNEA EN MIEMBRO INFERIOR DE CARCINOMA ESCAMOSO BASALOIDE DE AMÍGDALA PALATINA

I. Gómez de la Riva^a, I. Eraña Tomás^a, A. Martín Fuentes^b, B. Pérez-Mies^a, Y. Rodrigues Figueira^a, D. Benito López^a, A. Candia Fernández^a y J. Cuevas Santos^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

El carcinoma escamoso basaloide es una variante rara y agresiva de los carcinomas escamosos de cabeza y cuello. Se diagnostica en estadios avanzados con frecuente afectación ganglionar. Metástasis han sido descritas en pulmón, hígado, hueso, cerebro y piel, entre un 35-50% de los casos. Presentamos a una mujer de 82 años que acude a urgencias por síndrome confusional, disfagia y una tumoración pediculada, friable y rosada en pierna derecha, de 4,5 x 3,5 cm. Se realiza punch con sospecha de carcinoma epidermoide, melanoma amelanótico y carcinoma de Merckel. Se observa una tumoración epitelial en dermis, sin conexión con epidermis, con áreas de diferenciación escamosa y positividad para citoqueratina 5/6 y p63 diagnosticándose de piel infiltrada por carcinoma epidermoide pobremente diferenciado, sin descartarse un origen metastásico. Posteriormente se realiza un TAC donde se aprecia una tumoración amigdalina derecha de 4,5 x 3 cm, con extensión al paladar y al borde lateral de lengua. Se realiza una labiomandibulotomía, resección amigdalina y de la lesión de la pierna. La tumoración amigdalina mostró una proliferación epitelial de nidos sólidos con empalizadas periféricas, comedonecrosis central y perlas córneas, con el diagnóstico de carcinoma epidermoide basaloide. La lesión de la pierna presentaba similar histología que la neoplasia orofaríngea diagnosticándose de carcinoma basoescamoso, sugestivo de metástasis de su carcinoma orofaríngeo. Aunque existe controver-

sia, la variante basaloide se considera de peor pronóstico que el carcinoma epidermoide convencional. Presentamos la metástasis en piel alejada de la tumoración primaria como una localización excepcional de diseminación del carcinoma epidermoide basaloide de cabeza y cuello.

41. SIRINGOMA SOBRE TERATOMA QUÍSTICO MADURO OVÁRICO

L. Nájera^a, D. Suárez Massa^a, M. Alonso Iniesta^b
y J.L. Rodríguez Peralto^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Ginecología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid.
^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 38 años con una tumoración ovárica izquierda sólido-quística de 35 mm. El estudio histológico mostró un teratoma quístico maduro con una neoplasia anexial cutánea constituida por una proliferación difusa de pequeños ductos, redondos y en forma de coma, tapizados por dos filas de células, y cordones epiteliales en un estroma fibroso con un discreto infiltrado inflamatorio crónico. Inmunohistoquímicamente, las células expresaban citoqueratina 5 y antígeno carcinoembrionario. Los receptores de estrógenos y progesterona fueron negativos. Las neoplasias cutáneas desarrolladas sobre los teratomas ocurren en un 2% de los casos. Diferentes tumores benignos y malignos han sido descritos, siendo el carcinoma epidermoide el tumor más frecuente (88,3%). Nevus melanocíticos, carcinomas basocelulares y melanomas están publicados en la literatura. No hemos encontrado descrito ningún caso de siringoma asociado a teratoma. El siringoma es un tumor anexial cutáneo benigno que deriva de la porción intraepidérmica del ducto ecrino. Afecta más frecuentemente a mujeres (2:1) después de la pubertad y se localiza generalmente en la zona periorbitaria, en forma de múltiples pequeñas pápulas asintomáticas. Están también descritos en cuero cabelludo, frente, cuello, tórax, vulva... Clínicamente hay 4 variantes: forma localizada, familiar, asociada a síndrome de Down y una forma generalizada eruptiva. Algunos autores han sugerido una probable relación hormonal, aunque los estudios inmunohistoquímicos para receptores de estrógenos y progesterona han sido contradictorios.

42. TUMOR MIXTO MALIGNO CUTÁNEO. LESIÓN INFRECUENTE CON DIAGNÓSTICO FUNDAMENTALMENTE MORFOLÓGICO

F.J. Torres-Gómez^a, P. Fernández-Machín^a, A.M. Canibal-Berlanga^b,
S. Ortiz-Reina^c y J. Ulibarrena-Estévez^a

^aÁrea de Gestión Clínica de Biotecnología; ^bÁrea de gestión Clínica de Diagnóstico por Imagen. Agencia Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

La escasa experiencia existente en el estudio y manejo de tumores anexiales infrecuentes condiciona la realización de amplios diagnósticos diferenciales en los que el auxilio de las técnicas inmunohistoquímicas no siempre es satisfactorio. En el caso del tumor mixto maligno cutáneo, la histología jugará el principal papel diagnóstico. Habrá que pensar en esta opción diagnóstica ante patrones mixtos malignos, descartando previamente focos primarios. El tumor mixto maligno primario cutáneo es una neoplasia sumamente infrecuente cuya naturaleza ecrina y apocrina ha sido ampliamente discutida en la literatura. Su clínica es inespecífica y su crecimiento prolongado en el tiempo, mostrando predilección por localizarse en las extremidades como en nuestro caso, si bien el asentamiento distal en manos y pies es más frecuente dentro de su infrecuencia. Histológicamente está constituido por nidos y cordones de células

epiteliales, más frecuentes en la periferia lesional, con la posibilidad de encontrar estructuras tubulares de fenotipo ecrino o apocrino. El grado de pleomorfismo exhibido por las células varía de un caso a otro, pudiendo ser mínimo. Es frecuente observar áreas de necrosis, que en nuestro caso presentaban una distribución heterogénea, en el seno y en torno a los nidos neoplásicos epiteliales. También es posible observar, como en nuestro caso, áreas sarcomatoides, en las que es más fácil distinguir atipia celular. La presencia de elementos mesenquimales cartilaginosos y mixoides es más frecuente en la región central del tumor recordando a las áreas siringoides y condroides del tumor mixto benigno, cuya histología puede o no estar presente, formando parte de su homónimo maligno. Se trata de un tumor maligno con tendencia a la recurrencia y metástasis, no siendo siempre posible realizar una exéresis definitiva que se relaciona con la infiltración de márgenes.

43. CARCINOMA MUCINOSO CUTÁNEO PRIMARIO (CARCINOMA COLOIDE DE LA PIEL)

F.J. Torres-Gómez^a, P. Fernández-Machín^a, S. Ortiz-Reina^b
y J. Ulibarrena-Estévez^a

^aÁrea de Gestión Clínica de Biotecnología. Agencia Sanitaria Bajo Guadalquivir. Sevilla. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

El carcinoma coloide cutáneo primario es una neoplasia sumamente infrecuente para cuyo diagnóstico es preciso descartar un origen primario en distintas localizaciones donde su hallazgo es más frecuente. Presentamos un caso y detallamos sus características histológicas principales. El carcinoma mucinoso primario cutáneo (carcinoma coloide) es una neoplasia sumamente infrecuente en localización cutánea, propia de edades avanzadas y de localización preferente en cabeza y tronco que posee un curso por lo general indolente si bien tiene capacidad para la recidiva y metástasis. Como en nuestro caso, debutan como lesión nodular de crecimiento progresivo; dependiendo del tamaño del componente mucinoso, así será la consistencia y aspecto macroscópico de la lesión. La neoplasia no muestra encapsulación, sino un patrón infiltrativo compuesto por lagos de mucina en cuyo seno se distinguen nidos de células epiteliales que exhiben distintos patrones arquitecturales cuya densidad variará de un caso a otro. El pleomorfismo celular característico de las lesiones de alto grado no siempre se demostrará, basándose el diagnóstico en la histología-presencia de amplios lagos mucinosos fundamentalmente. Para realizar el diagnóstico de carcinoma coloide primario cutáneo es obligatorio descartar posibles focos primarios en otras localizaciones, circunstancia en la que la inmunohistoquímica puede ser útil.

44. CARCINOMA MUCOSO CUTÁNEO PRIMARIO CON DIFERENCIACIÓN NEUROENDOCRINA

E.C. López Jiménez^a, F.B. González Ponce^a, G. Marrero Alemán^a,
D. Islas Norris^a, T. Montenegro Dámaso^b y L. Borrego Hernando^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

El carcinoma mucoso cutáneo primario (CMCP) es un tumor maligno poco frecuente originado en la glándula sudorípara. Un varón de 63 años fue valorado en el servicio de dermatología por presentar una lesión asintomática en mejilla derecha de 8 meses de evolución, de crecimiento progresivo. A la exploración física mostraba una pápula redondeada de 0,9 cm, normocoloreada con telangiectasias, contornos regulares, bordes netos e infiltrada. La biopsia cutánea muestra lagos de mucina en dermis que contienen pequeños islotes de células epiteliales neoplásicas flotando en su interior. Las células expresan CK AE1/AE3, CK7, receptores de estrógenos y progesterona,

cromogranina y sinaptofisina focal, y GATA3. Resultaron negativos la CK20, CK5/6, p63, s100, TTF-1 y villina. El estudio de extensión fue negativo, destacando únicamente una cromogranina A (CgA) plasmática de 1889 ng/mL (normal hasta 100 ng/mL). Se realizó extirpación completa de la lesión. Siete meses después, la CgA plasmática descendió a 286 ng/mL, no se observaban signos clínicos de recidiva y los estudios de imagen continuaban sin mostrar datos de afectación interna. Se han descrito seis casos de CMCP con diferenciación neuroendocrina. Nuestro caso es el único donde se monitorizan niveles de CgA plasmática. Dada la dificultad para diferenciar histológicamente este tumor del adenocarcinoma metastásico, debe realizarse estudio de extensión para descartar un origen interno. Asimismo, es necesario un seguimiento a largo plazo por la posibilidad de recidiva tras la extirpación.

45. SUPERVIVENCIA PROLONGADA EN CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL RECIDIVANTE EN ADULTO JOVEN CON FACTORES PRONÓSTICOS ADVERSOS

S.L. Quijano Moreno^a, F.J. Velasco Albendea^a y J. Cuevas Santos^b

^aUGC Biotecnología. UF Anatomía Patológica. Hospital Torrecárdenas. Almería. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Introducción: El carcinoma de células de merkel (CCM) constituye una variedad infrecuente (menos del 1% de los tumores cutáneos malignos) y agresiva de cáncer cutáneo, usualmente asociado a la piel dañada por el sol y de aparición en áreas fotoexpuestas. Su incidencia aumenta de forma progresiva con la edad; solo el 5% se presenta en menores de 50 años. Se distribuye equitativamente en ambos sexos, con ligero predominio en el sexo masculino. La afectación ganglionar está presente en el 75% de los casos, la diseminación hematológica ocurre en el 50% de los casos a lo largo del curso de la enfermedad, siendo la supervivencia global del 88, 72, 53 y 50%, respectivamente al 1°, 2°, 3° y 5° año del diagnóstico. El tumor recidiva localmente aproximadamente en un 30% de los pacientes. El diagnóstico de la enfermedad en estadios bajos se relaciona con una mayor supervivencia.

Material y métodos: Varón de 34 años sin antecedentes patológicos ni familiares de interés, que consultó por una lesión nodular de rápido crecimiento en brazo derecho de 2 x 2 cm. Se realizó escisión simple obteniendo una elipse de 4 x 3,5 x 1 cm que presenta una formación nodular de 2,5 x 1,5 cm. de tonalidad violácea. Histológicamente se observó una lesión localizada en dermis y tejido celular subcutáneo, que respeta la epidermis. Constituida por células de tamaño mediano, con escaso citoplasma, de núcleo redondeado/vesicular irregular, actividad mitótica (> 10/50 CGA). Margen quirúrgico profundo afecto. Factores pronósticos adversos: invasión linfovascular, patrón de crecimiento infiltrativo con invasión de la grasa subcutánea y ausencia de elastosis solar. El perfil inmunohistoquímico mostró positividad para: CK20, AE1/AE3 CD56, ENE, cromogranina, sinaptofisina, y negatividad para: CK7, ALC, TTF1 y CD99.

Resultados: Se realizó diagnóstico de CCM, completándose el estudio con ampliación de márgenes+ILPT. Ganglio centinela axilar derecho positivo para metástasis de CCM. pT1 pN1b pM0: Estadio IIIA. Dos meses después presentó recidiva axilar derecha. pT1 pN2 pM0: Estadio IIIB. Se realizó linfadenectomía axilar derecha (niveles I,II,III) (18 ganglios): metástasis de CCM 9/14. Un mes después presentó recidiva en el lecho tumoral, pT1 pN2 pM1a: Estadio IV. Por lo que recibió quimioterapia (6 ciclos de CAE) y radioterapia adyuvante sobre el lecho tumoral axilar. Con supervivencia libre de enfermedad de 9 años.

Conclusiones: El tumor primario se debe tratar mediante: 1) Escisión quirúrgica amplia local con 2 a 3 cm de margen libre de tumor. Nivel de evidencia científica (NEC) 3D. 2) Biopsia selectiva de ganglio centinela como opción inicial para evitar la linfadenectomía

regional profiláctica. NEC 3D. 3) Radioterapia adyuvante: disminuye las recurrencias e incrementa la supervivencia. Aplicada como complemento al tratamiento quirúrgico se ha observado disminución del riesgo de recidiva local. NEC 3D. 4) Quimioterapia: indicada en pacientes con enfermedad metastásica, o cuando el tratamiento locorregional con cirugía y radioterapia no ha logrado el control de la enfermedad (enfermedad recidivante). NEC 3A. A pesar de tener factores pronósticos adversos, la supervivencia en CCM se puede incrementar con un tratamiento adecuado.

46. METÁSTASIS DE CARCINOMA DE MERKEL Y LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA COEXISTENTES EN LA MISMA LOCALIZACIÓN GANGLIONAR

M.C. González Vela, S. Armesto Alonso, S. Hermana Ramírez, A. León del Castillo, R. Mazorra Horts, S. Marcos González y M.A. Piris Pinilla

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. IDIVAL. España.

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es un tumor maligno cutáneo, agresivo de personas mayores, tiene propensión a recidivar y metástasis ganglionares. El CCM ocurre en piel expuesta al sol y hay mayor incidencia en pacientes inmunosuprimidos. CCM está asociado con tumores primarios de órganos sólidos o hematológicos. Paciente femenino de 67 años, diagnosticada en junio de 2007 de LLC estadio A, sin tratamiento por estar asintomática. En mayo de 2013 fue diagnosticada de CCM en codo derecho (estadio II) con extirpación más linfadenectomía. Recidivó en septiembre con afectación de antebrazo hasta región occipital y nódulos en la cicatriz de biopsia de ganglio centinela. Se trató con radioterapia, progresando la enfermedad, apareciendo nódulos en mama derecha y adenopatías axilares, submandibulares y mediastinas. Histológicamente, en los ganglios axilares se observó una proliferación de linfocitos pequeños con pequeñas irregularidades del núcleo. Entremezclados se reconocieron grupos de células grandes con escaso citoplasma núcleos hiper cromáticos y numerosas mitosis. Con IHQ se confirmó que coexistían una metástasis de CCM junto con LLC. Asociación de CCM y LLC ha sido descrita. En la mayoría de los casos el CCM ocurre en pacientes ya diagnosticados de LLC, pero también hay casos de diagnóstico simultáneo o pacientes con CCM que desarrollan una LLC. Sin embargo, la asociación de CCM y LLC coexistiendo en la misma localización es muy rara. En nuestro caso la progresión de la LLC fue simultánea a la diseminación del CCM; es posible que la LLC incremente el riesgo de metástasis en pacientes con CCM.

47. MÁCULA MARRONÁCEA EN PALMA DE MANO CON PATRÓN PARALELO DE LA CRESTA

I. Vázquez Osorio^a, L. González Lara^a, P. Gonzalvo Rodríguez^b y E. Rodríguez Díaz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias. España.

La disqueratosis pagetoide es un hallazgo anatomopatológico incidental que puede encontrarse en una gran variedad de lesiones cutáneas. Se considera un proceso reactivo debido a una queratinización prematura y parece relacionarse con la fricción repetida sobre una misma localización. Presentamos un varón sano de 49 años que consultaba por una lesión asintomática de 4 meses de evolución en la palma izquierda. En su trabajo como camarero empleaba la escoba a diario. En la exploración física observamos una mácula marronácea de unos 2 x 2 cm de tamaño y límites irregulares. La imagen dermatoscópica mostraba un patrón paralelo de la cresta. El estudio histopatológico mostró, a lo largo de la epidermis, células de morfología redondeada, con núcleo picnótico y halo claro periférico, y con un citoplasma amplio, claro y discretamente fibrilar. Estas células se

ubicaban preferentemente en la zona alta de las crestas, lo que se correlaciona claramente con el patrón dermatoscópico. Además, se identificaron sombras de células disqueratóticas individualizadas en la capa córnea. La tinción de Perls fue negativa. El estudio inmunohistoquímico mostró negatividad para CEA, EMA y citoqueratinas 7 y 20. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de disqueratosis pagetoide palmar. Se trata de un hallazgo benigno, presente en más del 2% de las biopsias cutáneas y que parece relacionarse con el roce o fricción continuada, como ocurre en nuestro caso. La disqueratosis pagetoide debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las lesiones palmares pigmentadas que muestran un patrón dermatoscópico paralelo de la cresta, típico del melanoma maligno.

48. NEVUS ACRAL: DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS

A. Ruiz de la Parte^a, C. Gutiérrez Rodríguez^b y J. Cuevas^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bMédico Residente. Servicio de Anatomía Patológica; Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Burgos. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Paciente varón de 67 años de edad, con lesión pigmentada en talón izquierdo con sospecha clínica de melanoma. En el estudio histológico muestra una lesión asimétrica, constituida por una proliferación de células névicas en unión dermoepidérmica, dermis papilar y ascendiendo en epidermis, predominantemente en forma de tecas de tamaño variable. Las células névicas de la unión y las intraepidérmicas ascendentes muestran núcleos con discreta atipia, observándose cierta maduración en profundidad, y melanina fina citoplasmática. Se acompaña de cierta fibrosis en dermis papilar, junto con ligero a moderado infiltrado linfocitario y vasos orientados perpendicularmente a la epidermis. A pesar de la sospecha clínica, la asimetría, difícil de valorar en piel acral, las células névicas intraepidérmicas ascendentes y el infiltrado linfocitario intradérmico, los hallazgos histológicos son típicos de un "nevus plantar" o "lesión melanocítica de palmas y plantas", que puede plantear problemas diagnósticos.

49. NEVUS AZUL MALIGNO DE LOCALIZACIÓN GANGLIONAR

D.R. Luján Rodríguez^a, J.R. González Cantón^a, L. Calzado Villarreal^b, L. Pérez Carmona^b, M.E. Sanchez-Largo Uceda^b, M. Andreu Barasoain^b, M. Ruano del Salado^b, S. Ibañes del Agua^b, J. Alcántara González^b, C. Perna Monroy^c y J. Cuevas Santos^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario de Torrejón. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

Paciente de 81 años con antecedentes de tumor maligno en cara hace 30 años, y con recidiva de lesión pigmentada en espalda tras 9 años de su extirpación inicial (sin aportar informes de AP). Acude a consulta por presentar masa axilar izquierda de 4 meses de evolución. Se realiza BAG con control ecográfico de lesión nodular de 7,5 x 6 cm, con hallazgos microscópicos que sugieren proliferación melanocítica pigmentada, nevoide, con leve pleomorfismo y escaso índice mitótico. El estudio inmunohistoquímico (IHQ) muestra positividad para S-100 y Melan-A. Se informa provisionalmente como histología e IHQ sugestiva de melanoma. En su extirpación quirúrgica, se observa una tumoración pigmentada de bordes bien definidos, sin infiltración macroscópica a tejido fibroadiposo adyacente, acompañada de múltiples adenopatías de menor dimensión. El estudio microscópico muestra una proliferación melanocítica, sin atipia marcada, que asienta en restos de ganglio linfático. La proliferación expresa S-100 y Melan-A, con negatividad para p16 y HMB-45. Se identifican varias mitosis y un índice de proliferación celular Ki-67 bajo, pero en algunas áreas existe evidencia de positividad.

Se observan áreas de hemorragia, con patrón de crecimiento alveolar y algún foco de necrosis. También se extirpa la lesión pigmentada recidivada de espalda con hallazgos histológicos compatibles con nevus combinado (nevus azul celular y nevus melanocítico intradérmico) sin criterios morfológicos de malignidad. El cuadro clínico-patológico se interpreta como un nevus azul maligno de localización inicial ganglionar, en una paciente con probables lesiones múltiples tipo síndrome nevus azul. Actualmente la paciente no tiene extensión tumoral desde el punto de vista clínico-radiológico.

50. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DEL LÉNTIGO MALIGNO: VENTAJAS Y DESVENTAJAS DE LA UTILIZACIÓN DE MACROPLATINAS Y MACROBLOQUES EN LA CIRUGÍA MICROGRÁFICA DE MOHS

M.A. González Morán^a, E. Samaniego González^b, T. Alonso Alonso^b, A. de la Hera Magallanes^a, L. Rodríguez Casado^a, J. Santos Salas Valián^a y J. Cuevas Santos^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de León. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. España.

El léntigo maligno es un subtipo de melanoma in situ que suele ocurrir en personas mayores con daño actínico crónico en zonas fotoexpuestas, siendo el tratamiento de elección la escisión quirúrgica con márgenes de 0,5 cm. La frecuente recidiva de estos tumores se atribuye a una exéresis incompleta debido a la extensión de las células tumorales más allá de los límites clínicos y a que el procedimiento convencional para el estudio histológico solo evalúa el 5% de los márgenes. La extensión subclínica del tumor parece estar relacionada con el tamaño del mismo, por lo que el margen requerido para garantizar una extirpación completa debería de ser mayor cuanto mayor sea el diámetro del tumor, recomendándose el uso de técnicas que garanticen el control del 100% de los márgenes. La cirugía micrográfica de Mohs y sus variantes permiten el análisis del 100% de los márgenes quirúrgicos minimizando la eliminación innecesaria de tejidos sanos, reduciendo las recurrencias considerablemente. No obstante, el requerimiento de una infraestructura y personal cualificado, la difícil interpretación de los melanocitos en secciones congeladas y la limitación del tamaño de la muestra han limitado su utilización y han propiciado el desarrollo de nuevas variantes de cirugía de Mohs, siendo la variante en diferido el tratamiento de elección. Proponemos la utilización de macroplatinas y macrobloques para solventar el problema del tamaño tumoral y dos variantes de Mohs diferido que permitirán medir el espesor del tumor en caso de que infiltre, tras previo análisis del 100% de los márgenes quirúrgicos.

51. MELANOMA SUBUNGUEAL AMELANÓTICO: RARA FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA ENFERMEDAD AGRESIVA

L. Fonseca Noriega^a, N. di Chiacchio^b, N. Gioia di Chiacchio^c, G.A. Abreu Maciel Pereira^a y A. Ozores Michalany^d

^aResidente en Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^bDoutor en Dermatología. Jefe de la Clínica de Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^cMédico Dermatólogo. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^dMédico Patólogo. Clínica de Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil.

Introducción: El melanoma del aparato ungueal se considera un subgrupo del melanoma lentiginoso acral y representa el 2% de todos los melanomas en los caucásicos. Afecta con mayor frecuencia pacientes entre 50-70 años, y puede afectar a la región subungueal y/o periungueal. El trauma juega un probable papel etiológico, lo que justifica la mayor incidencia en áreas sujetas a un mayor trauma.

Caso clínico: Paciente de 64 años que hace 4 años tiene una proyección subungueal en el primer dedo de la mano izquierda, con crecimiento progresivo, asociado con áreas de hemorragia y onicodistrofia. Durante 3 años llevó a cabo la investigación en otros servicios, sin diagnóstico concluyente. Realizamos extirpación completa de la lesión para posterior análisis histopatológico, que confirmó el diagnóstico de melanoma de extensión superficial amelanótico con índice de Breslow de 2,5 mm.

Discusión: La forma pigmentaria es la más común y generalmente se manifiesta en forma de melanoniquias. A su vez, la forma amelanótica es infrecuente y puede manifestarse en forma de eritroniquia, hematoma, nódulo, onicodistrofia y úlcera. El diagnóstico diferencial incluye: granuloma piogénico, liquen plano, fibroqueratoma y carcinoma de células escamosas. Al momento del diagnóstico, en la mayoría de los casos, se presenta con un alto índice de Breslow, debido a la alta frecuencia de diagnósticos tardíos, lo que indica un mal pronóstico. Además, en muchos de los casos también se observó actividad mitótica significativa, lo que demuestra un comportamiento biológico más agresivo. Esta neoplasia es un verdadero reto diagnóstico para la evaluación clínica e histopatológica.

52. MELANOMA DESMOPLÁSICO OSTEOGÉNICO DE LABIO INFERIOR

V. Beteta^a, A. de Dios^a, A. Romo^a, J. Bravo^a, A. Cosano^a, V. Velasco^a, E. Fernández^a y A. Santos-Briz^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de Salamanca. España.

Introducción: El melanoma desmoplásico es una variante infrecuente de melanoma de células fusiformes. Suele presentarse en áreas fotoexpuestas en adultos de edad avanzada. Su diagnóstico es frecuentemente tardío por su presentación atípica.

Caso clínico: Varón de 87 años que consulta por una lesión de 3 meses de rápido crecimiento. A la exploración presentaba un tumor de 3x2,5cm que ocupaba más de la mitad del labio inferior izquierdo, con áreas de necrosis y hemorragia. Se realizó extirpación amplia. El estudio histopatológico reveló una neoplasia de alto grado de células fusiformes dispuestas en un estroma fibroso con áreas de ulceración e infiltración intra y perineural, con focos de melanoma in situ. Otras áreas demostraban diferenciación osteo y condrosarcomatosa. El índice de Breslow fue de 29 mm y la actividad mitótica de 30 mitosis/mm². El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para proteína S-100 y negatividad para HMB-45, Melan-A, cóctel de melanoma, citoqueratinas, P40, actina, CD34, CD10, neurofilamentos y EMA.

Discusión: El melanoma desmoplásico representa menos del 4% de los melanomas cutáneos. Su origen es controvertido, postulándose que proviene de células pluripotenciales perineurales. Se observa neurotropismo en un tercio de los casos. La diferenciación osteocondrogénica es muy rara, habiéndose descrito solo 3 casos en asociación con melanoma desmoplásico. El diagnóstico diferencial es principalmente con el osteosarcoma, descartándose en este caso por el componente de melanoma in situ. La inmunohistoquímica es de gran utilidad para descartar otros tumores. Es importante conocer esta rara entidad para realizar un diagnóstico precoz e instaurar un tratamiento adecuado.

53. URTICARIA PIGMENTOSA DE CÉLULAS INMADURAS

G. Marrero Alemán^a, B. González Ponce^a, E.C. López Jiménez^a, D. Islas Norris^a, T. Montenegro Dámaso^b y L. Borrego Hernando^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Las mastocitosis cutáneas son, por lo general, enfermedades indolentes conformadas por un infiltrado de mastocitos de morfología típica. Se han descrito casos con mastocitos atípicos, bi-/multilobulados

asociados a mastocitosis sistémica, sarcoma y rara vez en mastocitosis cutánea aislada. Una niña de 7 años fue valorada en el servicio de dermatología por presentar una lesión congénita asintomática de crecimiento paralelo al corporal. A la exploración presentaba, en región escapular izquierda, múltiples pápulas marrónáceas milimétricas uniformes agrupadas sobre una base eritematosa con signo de Darier positivo. Además, presentaba otras lesiones en área cervical izquierda de similares características, en menor número, de un año de evolución. La biopsia cutánea de una de las lesiones de la espalda mostró un infiltrado dérmico compuesto mayoritariamente por mastocitos bi-/multilobulados y presencia de eosinófilos aislados. El perfil inmunohistoquímico de las células mostró expresión para CD117, triptasa y CD68. El p53 fue negativo y el Ki67 prácticamente indetectable. La triptasa sérica se encontraba dentro de los límites normales, 8,3 µg/L. Se han publicado 4 casos de mastocitosis cutánea aislada con células atípicas. En todos ellos estas células se describen en un pequeño porcentaje de la muestra o se asocian a otros subtipos celulares. Nuestro caso mostró un predominio marcado de mastocitos bi-/multilobulados. Se desconoce el significado de la presencia de mastocitos atípicos inmaduros en piel dado el limitado número de casos publicados en la literatura.

54. ERITRODERMIA GENERALIZADA EN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA B

M.C. González Vela, S. Armesto, S. Montes Moreno, S. Hermana Ramírez, R. Sánchez Pacheco y M.A. Piris

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Universidad de Cantabria. Santander. España.

La leucemia linfocítica crónica (LLC) se asocia con un mayor riesgo de malignidad, pero la aparición de otros linfomas, en particular los linfomas de células T, es muy raro. Presentamos un caso de un paciente con LLCB que desarrolló una Micosis fungoide (MF) coincidiendo con progresión de la enfermedad. Paciente diagnosticado en septiembre de 2004 de LLCB Estadio 0 con progresión a estadio IV en marzo de 2012 (> 300.000 leucocitos, anemia, trombopenia, esplenomegalia, adenopatías axilares e inguinales). Coincidiendo con la progresión aparecen lesiones cutáneas que se biopsian siendo diagnósticas de afectación cutánea por LLC junto con proceso linfoproliferativo T CD4 no filiado. Inicialmente se trata con clorambucilo y posteriormente con clorambucilo-rituximab alcanzando respuesta hematológica parcial, aunque sin respuesta a nivel cutáneo. Último ingreso en diciembre de 2013 por deterioro general y progresión de las lesiones cutáneas siendo diagnosticado de micosis fungoide e iniciando tratamiento con ciclofosfamida, etoposido, prednisona y corticoides tópicos con buena tolerancia dado de alta el 21 de diciembre afebril y con mejoría de las lesiones cutáneas. La ocurrencia de MF en LLCB puede representar: 1) el desarrollo espontáneo de una segunda neoplasia no relacionada con la CLL o la terapia previa del paciente; 2) una enfermedad linfoproliferativa inducida por la quimioterapia derivada de una línea celular diferente de la LLCB, o 3) una "modulación" en el fenotipo inmunológico de la línea celular de neoplásica derivada de LLCB original del paciente. Algunos autores han demostrado un peor comportamiento de la segunda neoplasia cuando se asocian a LLCB.

55. PSEUDOLINFOMA B POSVACUNAL

E. Piqué Durán^a, O. García-Vázquez^b, E. Martín-Fernández^c, D. Cameselle-Martínez^a, M.A. Azcue^b, J.A. Pérez-Cejudo^a y M.C. Durán-Hernández^b

^aSección de Dermatología; ^bServicio de Patología; ^cServicio de Alergia. Hospital Dr. José Molina Orosa. Lanzarote. España.

Una mujer de 36 años con antecedentes de obesidad tratada con by-pass gástrico e hipotiroidismo consultó por un nódulo que relacionaba con una vacuna que le administraron. La lesión era estable,

dura, levemente pigmentada, localizada en el área deltoidea izquierda de 4 años de evolución. En el estudio histopatológico se observaba que la grasa estaba sustituida por un infiltrado denso de linfocitos, que formaban centros germinativos. Llamaba la atención la presencia de eosinófilos entremezclados con los linfocitos. En el centro de la lesión se apreciaba un área fibrosa exenta de linfocitos. Además, en la periferia del infiltrado linfocitario y en la zona fibrosa se distinguían pequeños grupos de histiocitos cuyo citoplasma era PAS positivo. El centro germinal mostró positividad para CD20, Bcl6, CD10 y Ki67. El área interfolicular fue positiva para CD20 y Bcl2. Había una población CD3 positiva en el área central del nódulo. CD68 y CD10 resaltaban la población histiocitaria. Se realizaron pruebas epicutáneas con batería standard y de metales que mostró positividad ++ para sulfato de níquel. El hidróxido de aluminio se administra como adyuvante en algunas vacunas para aumentar su efectividad al provocar una mayor respuesta inmune. Una de las reacciones que puede producir es la aparición de un pseudolinfoma B. Los datos clave para el correcto diagnóstico es la localización de las lesiones en las zonas de administración de vacunas a nivel clínico y la presencia de áreas de fibrosis, de grupos de histiocitos PAS positivos y un infiltrado polimorfo a nivel histopatológico.

56. PSEUDOLINFOMA CUTÁNEO TIPO MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTRÓPICA INDUCIDO POR CARBAMAZEPINA

M.D. Vélez Velázquez^a, L. Pericet Fernandez^b, C. Guirado Koch^b, I. Medina Expósito^a, S. Medina Montalvo^b y J. Fraga Fernández^c

^aServicio de Anatomía Patológica; ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. España.

Los pseudolinfomas cutáneos son dermatosis inflamatorias que simulan linfomas malignos. Los inducidos por fármacos se caracterizan por su polimorfismo clínico e histológico. Existen dos grupos principales de pseudolinfomas inducidos por fármacos: aquellos que clínica e histológicamente simulan linfomas cutáneos y los llamados síndromes de hipersensibilidad. Los fármacos antiepilépticos, especialmente la fenitoína y la carbamazepina, pueden producir casos de pseudolinfoma. Los pseudolinfomas inducidos por carbamazepina presentan un amplio espectro clínico que se puede encuadrar en dos patrones diferentes: a) lesiones cutáneas únicas o en escaso número, en forma de placas infiltradas o nódulos persistentes y sin síntomas generales ni fallo multiorgánico; b) lesiones con clínica semejante a la de un síndrome de hipersensibilidad por fármacos con síntomas generales y afectación multiorgánica. El diagnóstico diferencial con un verdadero linfoma cutáneo resulta muy dificultoso y a veces imposible. La prueba definitiva para el diagnóstico es la resolución de las lesiones tras la retirada del fármaco. Presentamos un caso de un pseudolinfoma cutáneo inducido por carbamazepina que debutó clínicamente como una pápula eritematosa infiltrada primero en la región frontal y dos meses después en la región pectoral que clínicamente sugería un linfoma B. Histológicamente, ambas lesiones tenían un patrón histológico de micosis fungoide foliculotrópica sin epidermotropismo con marcado infiltrado folicular y perifolicular y con áreas de degeneración mucinosa folicular. El infiltrado linfoide estaba constituido por linfocitos de pequeño y mediano tamaño CD3+, CD4+, CD7- y CD8-. Las lesiones cutáneas se resolvieron tras la retirada de la carbamazepina.

57. PAPULOSIS LINFOMATOIDE ANGIOINVASIVA CON AFECTACIÓN DE LA MUCOSA ORAL

E. Acebo Mariñas, A. Fernández de Larrinoa, A. Gaafar Eleraky y V. Velasco Benito

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Bizkaia. España.

Paciente de 77 años, trasplantado hepático hace 11 años por hepatopatía por virus de la hepatitis C en tratamiento con tacrolimus. Consultó por un cuadro de prurito generalizado de 2 años de evolución con brotes de lesiones papulosas con escara central de carácter autorresolutivo. La biopsia se informó como infiltrado linfoide T dérmico atípico angiocéntrico. Posteriormente presentó brotes de úlceras orales con diagnóstico histopatológico de úlcera eosinofílica de la mucosa oral. Tras revisar ambas biopsias y realizar una correlación clínica patológica se diagnosticó como papulosis linfomatoide angioinvasiva con afectación cutánea y oral. El paciente ha recibido fototerapia con UVB de banda estrecha con mejoría del prurito y de las lesiones cutáneas. La papulosis linfomatoide (PL) angioinvasiva se describió como un subtipo de PL (tipo E) en 2013 por Kempf et al. Se presenta como lesiones cutáneas con gran escara necrótica y la afectación de la mucosa oral; ocurre en el 38% de los casos. Histopatológicamente se observa un infiltrado linfoide atípico angiotrópico que expresa CD30 y CD8. La clínica es esencial para distinguirlo de linfomas angiocéntricos agresivos como el linfoma T/NK extranodal y el linfoma T gamma/delta. La afectación oral en la PL puede presentarse antes o después de las lesiones cutáneas. Clínicamente simula procesos neoplásicos o infecciosos. Microscópicamente se solapa con la úlcera eosinofílica de la mucosa oral (UEMO) ya que en algunos casos de la misma se ha descrito la presencia de células atípicas CD30 positivas, interpretándose que un subtipo de UEMO pueden representar casos de PL.

58. LO QUE EL TATUAJE ESCONDE

L. Martínez Leboráns^a, A.M. Victoria Martínez^a, D. Subiabre Ferrer^a y V. Alegre de Miquel^{a,b}

^aServicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. ^bServicio de Dermatología. Universidad de Valencia. España.

Los tatuajes han representado una forma de comunicación no verbal desde hace siglos y su frecuencia se ha visto incrementada en los últimos años. Debido a esto cada vez son más los pacientes con lesiones cutáneas sobre tatuaje que vemos en nuestras consultas. Presentamos una serie de 20 casos de reacciones adversas a tatuaje valorados en nuestro servicio en los últimos 20 años, 18 de ellos con confirmación histológica. Se trata de 11 hombres y 9 mujeres (ratio H: M 1,2), con una media de edad de 39,8 años. La mayoría se trata de tatuajes decorativos y en menor medida traumáticos o cosméticos. Entre las alteraciones observadas se encuentran con mayor frecuencia las reacciones inflamatorias, seguidas de pigmentación por agentes exógenos y fenómeno de Koebner. Dentro de las reacciones inflamatorias en la literatura queda recogido que lo más habitual son las reacciones liquenoides; sin embargo, en nuestra experiencia, son mayoritarias las reacciones granulomatosas y la mayoría de estas se localizan sobre el pigmento rojo del tatuaje. Tres pacientes en los cuales se observaron granulomas sarcoideos en la biopsia desarrollaron posteriormente una sarcoidosis sistémica. Debido al aumento de esta patología en nuestra práctica clínica, los dermatólogos deben estar familiarizados con los hallazgos histológicos y su posible implicación en enfermedades sistémicas, así como valorar la utilidad de la luz polarizada para reconocer ciertos compuestos como sílice, grafito o materiales vegetales.

59. RELEVANCIA DEL ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO EN LA DIFERENCIACIÓN DEL MATERIAL DE RELLENO FACIAL IMPLICADO EN COMPLICACIONES DE PROCEDIMIENTOS COSMÉTICOS

L. Fonseca Noriega^a, A.R. Trindade de Almeida^b, N. di Chiacchio^c, A. Ozores Michalany^d y M. Lino Vieira^a

^aResidente en Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^bMédica Dermatóloga. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^cDoutor en Dermatología. Jefe de la Clínica de Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil. ^dMédico Patólogo. Clínica de Dermatología. Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo. SP. Brasil.

Introducción: La restauración del volumen facial, con el uso de rellenos, es un área importante de actuación de la cosmiatría. Sin embargo, se conoce el riesgo de complicaciones inherentes al procedimiento, que pueden ser tempranas o tardías. La inyección cutánea de cualquier relleno genera una reacción de cuerpo extraño que suele ser subclínica, pero cuando es exuberante constituye la principal complicación tardía.

Caso clínico: Mujer de 56 años con nódulos dolorosos en los pliegues nasolabiales y labio superior derecho hace 5 meses. Reportó relleno facial con Renova® (ácido hialurónico) hace 42 meses, en otro servicio. Negó otros procedimientos estéticos y/o quirúrgicos. Realizamos biopsia de la lesión en el pliegue nasolabial derecho, asociada con culturas (bacterias, hongos y micobacterias). La histopatología reveló proceso inflamatorio crónico granulomatoso sarcoideo con granuloma de cuerpo extraño al polimetilmetacrilato y culturas fueron negativas. Pruebas complementarias excluyeron la posibilidad de sarcoidosis.

Discusión: La cronología de la historia clínica no era compatible con reacción al ácido hialurónico. Este es un relleno no permanente que puede causar complicaciones con un máximo de 18 meses tras el procedimiento, ya que presenta degradación enzimática. En nuestro caso, la histopatología determinó una complicación tardía del polimetilmetacrilato, un relleno facial permanente que se presenta en forma de microsferas sintéticas. Aunque raras, las complicaciones relacionadas con el polimetilmetacrilato pueden ocurrir después de varios años del procedimiento. Evidenciamos la importancia del análisis histopatológico en las complicaciones relacionadas con los rellenos, ya que permite diferenciar el material utilizado y, en consecuencia, direcciona el abordaje terapéutico.

60. EVALUACIÓN DE LA EFICACIA Y TOLERANCIA DE MATRICIUM® TRAS UN LÁSER FRACCIONADO

N. Jiménez^a, A. Hermosa^a, L. Miguel^a, N. Sánchez-Neila^a, M. Truchuelo^a, I. Eraña^b y J. Cuevas^b

^aHospital Universitario Ramón y Cajal. Universidad de Alcalá. Madrid. ^bHospital Universitario de Guadalajara. España.

Introducción: El envejecimiento cutáneo es un proceso fisiológico derivado de cambios endógenos y agresiones exógenas como la radiación ultravioleta, principal responsable del fotoenvejecimiento. Existe una serie de cambios histológicos en el fotoenvejecimiento que tienen una traducción clínica.

Objetivos: Evaluar la eficacia de Matricium® en la regeneración cutánea tras la aplicación de un láser fraccionado en mujeres con fotoenvejecimiento.

Material y métodos: Estudio randomizado doble ciego controlado con placebo en hemicara. Se incluyeron 10 mujeres con edades entre 45-65 años y grado de fotoenvejecimiento moderado a avanzado, que tras recibir una sesión de tratamiento con láser fraccionado ablativo (Er:YAG 2940 nm, Icon®, Palomar Technologies) comenzaron la aplicación de Matricium 2 veces al día en una hemicara y placebo en la otra hemicara, durante 60 días. Se realizó una valoración clínica (puntuada de 0-3) del eritema, edema, pigmentación, arrugas estáticas, alteración epidérmica y presencia de microcolumnas en D0, D7, D15, D30 y D60. Se realizó además un estudio histológico e inmunohistoquímico (colágeno 1 y 3, metaloproteinasas 1 y 3, fibras elásticas (orceína), CD31, fibronectina y Ki67) observándose: 1) Ligero aumento del espesor epidérmico con adecuada maduración tras tratamiento, observable también

con aumento de expresión de Ki-67 en la epidermis. 2) Aumento de densidad de las fibras elásticas en dermis reticular tras tratamiento. En tres de los casos, también, disminución de elastosis actínica. **Conclusiones:** El uso de Matricium® inmediatamente tras la sesión de láser fraccionado acelera y mejora la regeneración cutánea a nivel clínico e histológico, potenciando los efectos beneficiosos del láser de fotorejuvenecimiento.

61. MUCINOSIS NODULAR MAMARIA

L. Sánchez Los Arcos, A. Cosano Quero, A. Robledo Sánchez, V. Beteta Gorriti, A. de Dios Velázquez, S. Blanco Barrios, E. Fernández López y A. Santos-Briz Terrón

Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción: La mucinosis nodular mamaria (MNM) es una entidad rara que compromete el tejido del pezón y la areola afectando con mayor frecuencia a mujeres de mediana edad. Cursa de forma indolente, alcanzándose la remisión clínica tras tratamiento en la mayoría de casos.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 23 años que consulta por reaparición de una lesión en areola derecha, que fue extirpada 8 años antes, inicialmente interpretada como mixoma. Estudios complementarios descartaron complejo de Carney. A la exploración se observa una lesión subareolar en la zona de cicatriz quirúrgica de consistencia firme, indolora, menor de 0,5 cm y con bordes bien delimitados. No presenta telorrea ni asimetría en el pezón. El estudio anatomopatológico muestra una matriz extracelular basófila con nódulos mixoides y escasa celularidad de predominio fibroblástico, sin atipia. Actualmente, la paciente se encuentra asintomática, sin signos de recidiva en la zona cicatricial.

Discusión: La MNM debuta como una masa en el pezón, de crecimiento lento, elástica y bien delimitada que obliga a descartar lesiones mamarias de origen mucinoso y otras potencialmente malignas. La presencia de nódulos mixoides en el pezón en ausencia de patología previa que justifique un depósito reactivo de mucina, se considera el criterio fundamental para la confirmación de una MNM. Presentamos un nuevo caso de MNM y el primero con recidiva posquirúrgica en una paciente sin antecedente de neoplasia o traumatismo local.

62. DERMATOSIS ACANTOLÍTICA PAPULAR INGUINAL: UNA FORMA DE PRESENTACIÓN DE PÉNFIGO BENIGNO FAMILIAR (ENFERMEDAD DE HAILEY-HAILEY). APORTACIÓN DE UN CASO CON SOBREENFECCIÓN POR EL VIRUS DEL PAPILOMA HUMANO

A. Cosano^a, V. Beteta^a, A. Robledo^a, L. Sánchez^a, A. de Dios^a, M.T. Alonso^a, A. Santos-Briz^b y E. Fernández^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción: El pénfigo benigno familiar o enfermedad de Hailey-Hailey (EHH) es una genodermatosis autosómica dominante poco frecuente de penetrancia incompleta. Histológicamente presenta edema intercelular y acantolisis suprabasal, lo que condiciona una imagen característica en "muro de ladrillos destruido". Clínicamente cursa con ampollas flácidas y erosiones recurrentes en grandes flexuras. La disqueratosis acantolítica papular (DAP) del área genitocrural es una rara entidad que afecta preferentemente a mujeres sin antecedentes familiares de la misma.

Caso clínico: Presentamos el caso de una paciente mujer de 28 años de edad que consulta por lesiones en la región inguinal de 3 años de evolución. A la exploración se observan múltiples pápulas hiperpigmentadas que constituyen placas empedradas, sin otras lesiones en el resto del tegumento. Como antecedente familiar refiere historia similar en abuela. Con el diagnóstico clínico diferencial de papulosis bowenoide y dermatosis acantolítica se realiza biopsia cutánea. El estudio microscópico reveló una lesión de centro hiperqueratósico

co con acantolisis suprabasal, elementos disqueratóticos, espongiosis y papilomatosis. Se realizó estudio molecular de la lesión por PCR que demostró positividad para HPV (genotipo 53).

Discusión: En nuestro caso, la forma de presentación papular, la localización exclusiva de las lesiones en los pliegues inguinales y la existencia de un antecedente familiar refuerzan la teoría de que la DAP del área genitocrural es una variante de EHH. Por otra parte, aportamos el primer caso documentado de sobreinfección por HPV en EHH papular en paciente no previamente diagnosticada de EHH, un hallazgo probablemente incidental.

63. GRANULOMAS PERINEURALES EN SARCOIDOSIS CUTÁNEA

V. Flores Secilla^a, N. López Navarro^a, E. Gallego Domínguez^b, G. Pérez Cabello^a y E. Herrera Ceballos^a

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

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida. La afectación cutánea se aprecia hasta en el 25% de los casos en forma de infiltrados granulomatosos, y en ocasiones son el primer signo de la enfermedad. La existencia de granulomas perineurales en las biopsias de pacientes con sarcoidosis cutánea es un hecho poco documentado en la literatura. Se ha sugerido que de alguna forma pueden tener relación con la existencia de clínica neurológica. Presentamos un caso de infiltrados perineurales en una paciente con sarcoidosis cutánea sin clínica neurológica.

Caso clínico: Mujer de 21 años que acude para valoración de lesión eritematosa a nivel de zona central de labio superior, asintomática y con crecimiento lento en los últimos 6 meses. No refería traumatismo en la zona ni infiltración de materiales de relleno. A la exploración física se apreciaba una placa eritematosa de aproximadamente 12 mm, indurada a la palpación y que se localizaba en la zona media del labio superior. Dada la persistencia del cuadro clínico se practicó biopsia punch de 4 mm. En el estudio dermatopatológico se evidenció la existencia de granulomas sarcoideos en toda la dermis, siendo especialmente llamativa la disposición perineural de algunos de ellos. El estudio con luz polarizada no evidenció materiales extraños. El estudio con Ziehl-Neelsen, fite faraco, PAS y plata-metenammina resultó igualmente negativo. La placa de tórax, analítica con hemograma y bioquímica completa, así como ECA no arrojaron hallazgos patológicos. Con los hallazgos clínico patológicos se estableció el diagnóstico de sarcoidosis cutánea con granulomas perineurales. Se procedió a tratamiento con infiltraciones de acetónido de triamcinolona de acción retardada con respuesta clínica parcial y sin desarrollo de nuevas lesiones o clínica sistémica tras 12 meses de seguimiento.

Discusión: La existencia de granulomas perineurales clásicamente se ha relacionado a nivel dermatológico con la lepra. Sin embargo, dada la baja incidencia actual de esta patología en nuestro medio, ante la existencia de granulomas perineurales nos debemos plantear otras patologías. En este sentido Munday et al han demostrado recientemente afectación perineural hasta en el 55% de sus biopsias de pacientes con sarcoidosis, especialmente en las lesiones localizadas en la cara.

64. "PARASITACIÓN" POR LEISHMANIA DE GEL DE POLIACRILAMIDA EN PACIENTE VIH

G. Pérez Cabello^a, N. López Navarro^a, E. Gallego Domínguez^b, V. Flores Secilla^a, R.M. Castillo Muñoz^a y E. Herrera-Ceballos^a

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

Introducción: La leishmaniasis visceral es una infección que puede complicar el curso de pacientes con virus de la inmunodeficiencia

humana (VIH). El parásito ha sido detectado con poca frecuencia tanto en la piel normal como patológica de estos pacientes. El gel de poliacrilamida es usado frecuentemente en el tratamiento de la lipoatrofia en pacientes con VIH. Describimos un caso de gel de poliacrilamida "parasitado" por *Leishmania* en un paciente VIH, sin que exista ningún caso descrito previamente en la literatura de esta asociación.

Caso clínico: Varón de 48 años, VIH positivo en estadio C3, que consulta por lesiones en área periocular de 12 meses de evolución. Antecedentes de leishmaniasis visceral hace 3 años tratada con antimoniales y lipoatrofia facial tratada con relleno de gel de poliacrilamida hace 8 años. La exploración física reveló múltiples lesiones nodulares subcutáneas en área periocular de 1-4 mm. Una biopsia de la zona reveló un escaso infiltrado linfocitario, vacuolas blanquecinas correspondientes al relleno de poliacrilamida y un gran número de leishmanias, tanto intracelulares como extracelulares, claramente visibles con la tinción de H-E.

Conclusiones: La detección de leishmania cutánea es frecuente en individuos infectados por VIH con leishmaniasis visceral. A veces la *Leishmania* está asociada con cambios atribuibles a otros procesos dermatológicos, y su presencia no implica un papel causal. En ocasiones, la presencia del protozoo en los histiocitos dérmicos es imputable únicamente a la existencia de una impregnación general del sistema macrofagocítico, que es especialmente intensa en los pacientes inmunodeprimidos. El gel de poliacrilamida es una opción de tratamiento adecuado para restaurar el contorno facial en pacientes inmunodeprimidos, la aparición de pequeños nódulos palpables no visibles ha sido descrita. Desde nuestro conocimiento, no se había informado anteriormente ningún caso de "parasitación" de rellenos cutáneos.

65. DISCORDANCIA CLÍNICO-HISTOLÓGICA-INMUNOBIOQUÍMICA EN EL DIAGNÓSTICO DE PÉNFIGO FOLIÁCEO

C. Cabello-Zurita, M.P. de la Rosa-Del Rey, I. Castaño-González, M. Grau-Pérez, J. Vilar-Alejo y A. Gómez-Duaso

Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: El diagnóstico del pénfigo foliáceo se ha basado tradicionalmente en la clínica, histología, y patrones de inmunofluorescencia directa (IFD) e indirecta. La realización de técnicas de inmunobioquímica para caracterizar el perfil antigénico del pénfigo, con patrones bien definidos y una especificidad cercana al 98%, es una técnica de gran valor en el diagnóstico. Sin embargo, se han reportado casos de discordancia entre las técnicas que rodean el 10%.

Caso clínico: Presentamos dos casos clínicos, el primero de un varón de 48 años con diagnóstico clínico e histopatológico de pénfigo vulgar (vesícula suprabasal con acantolisis, y a la IFD, depósito intercelular en la epidermis de IgG y complemento), que al realizar pruebas de inmunobioquímica presentó clara positividad para anticuerpos anti Dsg-1 y negatividad para Dsg-3, con un patrón compatible con pénfigo foliáceo. La excelente respuesta al tratamiento y la ausencia de lesiones mucosas hizo que se reclasificara a este paciente como pénfigo foliáceo. El segundo caso, también un varón de 48 años, con clínica compatible con pénfigo foliáceo, descripción histológica de pénfigo vulgar (ampolla acantolítica suprabasal, con depósito de IgG y complemento intercelular) e inmunobioquímica con anticuerpos anti Dsg-1 y negatividad para Dsg-3.

Conclusiones: Pese a que, en la mayoría de los pacientes, existe una buena correlación clínico-histológica e inmunobioquímica, hay algunos en los que el patrón antigénico caracteriza un diagnóstico diferente al realizado por los métodos tradicionales, planteando una cuestión acerca de la forma correcta de definir el diagnóstico de los pénfigos en estos casos.

66. MICOSIS FUNGOIDE UNILESIONAL DE LOCALIZACIÓN PLANTAR CON CLÍNICA PAPULAR: ¿MICOSIS FUNGOIDE SIRINGOTROPA?

M.A. Pastor-Nieto^a, J. Cuevas^b, C. Perna^b, R. Pérez^a, V. Melgar^a, F. Alcántara^a, A. Ballano^a, P. González^a, A. Martín^a, A. Vergara^a, E. Jiménez^a, C. Sánchez-Herreros^a y E. de Eusebio^a

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

Varón de 53 años valorado en 2010 por pápulas milimétricas ligeramente descamativas agrupadas en arco plantar izquierdo pruriginosas de un año de evolución. El paciente había recibido clobetasol y tacrolimus tópicos, baño-PUVA y acitretino oral sin mejoría. La biopsia mostró un infiltrado liquenoide epidermotropo y un infiltrado nodular profundo en la periferia de la porción secretora de las glándulas ecrinas con indicios de siringotropismo, compuesto por linfocitos T CD3+, CD5+, CD43+, con una alta densidad de CD4+ y muy escasa de CD8, con un moderado índice Ki-67 con negatividad de CD30 o BCL-6. El estudio de reordenamiento mostró una población biclonal para receptores de células T gamma (VJ-A). Se diagnosticó de micosis fungoide (MF) unilesional de localización plantar, pautándose bexaroteno tópico y posteriormente MAL-terapia fotodinámica sin mejoría por lo que fue derivado a oncología radioterápica. Tras la radioterapia persistía una leve descamación en la zona. Una segunda biopsia mostró un infiltrado menos denso, liquenoide, epidermotropo monoclonal para RC T gamma (VJ-A) sin siringotropismo que se resolvió tras un segundo ciclo de radioterapia. El paciente permanece en remisión completa desde hace tres años. Se trata de un caso de MF de difícil clasificación con la peculiaridad histológica de presentar un infiltrado de distribución epidermotropa con extensión al área periglandular ecrina en forma de infiltrado nodular profundo. En un caso similar publicado por Fernández-Guarino et al, los autores descartaron siringotropismo y enfocaron el caso como MF unilesional. Esta distribución se ha descrito incidentalmente en casos de MF convencional, generalmente en la fase tumoral. En una serie de micosis fungoide palmaris et plantaris, no se describió en ningún caso morfología clínica papular discretas o infiltrados periecrinos. La mayoría de los casos publicados de MF papular son lesiones múltiples en tronco y miembros y, solo en un caso se ha descrito afectación plantar. Histológicamente en algunos se aprecian infiltrados en cuña, pero sin describirse distribución periecrina. La MF siringotropa, sin embargo, afecta plantas en la mitad de los casos, suele manifestarse clínicamente como lesiones punteadas (*punctuated*) y se define por la presencia de infiltrados linfocíticos periecrinos con evidencia de siringotropismo (infiltración del epitelio por linfocitos atípicos) “moderado” o “prominente”. La hiperplasia de las estructuras ecrinas (que se interpreta como fenómeno secundario) puede estar ausente y en una alta proporción de casos se aprecia concomitantemente epidermotropismo o, con menor frecuencia, foliculotropismo. Por tanto, el diagnóstico se basa fundamentalmente en la demostración de siringotropismo, criterio relativamente subjetivo. En el presente caso consideramos que, si bien el siringotropismo no siempre es fácil de valorar, la distribución periecrina de infiltrados densos en una lesión única de MF plantar en fase no tumoral, compuesta de pápulas

salpicadas, lo acercaría al espectro de la micosis fungoide siringotropa. El diagnóstico diferencial debería plantearse con la reticulosis pagetoide (proceso con el que comparte el epidermotropismo pero en el que, a diferencia del presente caso, no tiene afectación dérmica, se acompaña de acantosis y más frecuentemente es predominantemente CD8+ y con frecuente expresión de CD30) y con el tipo B de papulosis linfomatoide (que puede manifestarse como un infiltrado en uve con variable epidermotropismo pero de curso clínico distinto, y aunque se han descrito casos CD30 negativos, a diferencia de nuestro paciente, suele ser positiva para este marcador).

67. TELANGIECTASIA ESENCIAL GENERALIZADA O VASCULOPATÍA COLÁGENA CUTÁNEA: LA HISTOPATOLOGÍA ES LA CLAVE DIAGNÓSTICA

M.M. Escudero-Góngora^a, N. Knöpfel^a, L.J. del Pozo^a, C. Saus^b, C. Gómez^b y A. Martín-Santiago^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción: La *International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA) clasifica las telangiectasias como una malformación capilar que se encuentra en la telangiectasia hemorrágica hereditaria y en otros. Entre las múltiples causas de telangiectasias, podríamos incluir las siguientes entidades como causa primaria de telangiectasia generalizada: a) telangiectasia esencial generalizada (TEG); b) vasculopatía cutánea colágena (VCC); c) telangiectasia hemorrágica hereditaria; d) telangiectasia benigna hereditaria; e) ataxia-telangiectasia; f) telangiectasia nevoide unilateral, y g) angioma serpinginosum.

Casos clínicos: Presentamos 2 mujeres con múltiples telangiectasias cutáneas en el examen físico sin afectación de mucosas. En ambos casos, no había antecedentes familiares de lesiones similares ni historia personal o familiar de sangrados. Con las pruebas complementarias y el estudio histológico estableció el diagnóstico de TEG en un caso y de VCC en el otro.

Discusión: El desarrollo de múltiples telangiectasias cutáneas dispuestas de forma simétrica, inicialmente en ambas extremidades inferiores y que progresivamente se extienden al resto del cuerpo sin afectación de mucosas ni del lecho ungueal, es muy sugestivo de la entidad ampliamente conocida-TEG. Sin embargo, la presentación clínica “característica” de la TEG también lo es para la VCC. Esta última fue descrita por Salama y Rosenthal en el año 2000 y representa una microangiopatía con una etiología todavía desconocida pero con una histología distintiva y diagnóstica: los vasos sanguíneos del plexo vascular superficial de la dermis se encuentran dilatados, con paredes engrosadas debido al depósito abundante de colágeno que se tiñe con PAS diastasa y con reduplicación de la membrana basal que muestra reactividad frente al colágeno IV, fibronectina y laminina, pero negativa para actina. Destacamos la importancia de realizar biopsia cutánea en aquellos pacientes con sospecha inicial de TEG para descartar VCC. Se necesita profundizar nuestro conocimiento en su etiopatogénesis y asociación con otros trastornos vasculares.