



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Barcelona, 10 y 11 de noviembre de 2017

Casos clínico-patológicos

1. LIPOGRANULOMA POR RELLENO DE GRASA AUTÓLOGA

Jaqueti G, Santos-Briz A*, Rodríguez Peralto JL* y Requena L*

*Consulta privada de dermatología. Cádiz. *Dermatopatología Diagnóstica. Salamanca.*

Actualmente hay un amplio abanico de sustancias utilizadas para rellenos cutáneos con fines estéticos, buscando el material más inerte y por tanto con menos efectos adversos. El ácido hialurónico y especialmente la grasa propia parecen, a día de hoy, los más inertes. Presentamos el caso de una mujer de 58 años de edad, que a las ocho semanas de recibir un relleno de pómulos con grasa autóloga, presentó lesiones nodulares, eritematosas, asintomáticas en ambas mejillas. Con la sospecha clínica de granuloma por cuerpo extraño (la paciente se negó a biopsia), se realizó tratamiento con Doxyciclina oral durante 12 semanas, desapareciendo los nódulos y dejando cicatriz extensa en ambas mejillas. Se procedió a la reparación quirúrgica de las cicatrices y se hizo estudio histopatológico de las mismas, que confirmó el diagnóstico clínico de lipogranuloma.

Así pues, aunque de forma excepcional (tan solo hemos encontrado cuatro casos publicados de granuloma por grasa autóloga) el relleno de grasa propia también puede provocar granuloma por cuerpo extraño, por lo que deberá advertirse al paciente de dicha posibilidad.

2. LINFOMA COMPUESTO EXTRANODAL PRESENTÁNDOSE COMO METÁSTASIS DE UN LINFOMA COMPUESTO GANGLIONAR PRIMARIO.

Vicente Sabater Marco¹, Sebastian Ortiz Zuluaga², José Ángel García García¹, Maite Orero Castelló², Lara Navarro Cerveró¹.

¹Servicio de Anatomía Patológica y ²Servicio de Hematología y Hemoterapia Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Los linfomas compuestos son raros pero su diagnóstico es cada vez más frecuente debido al uso de técnicas inmunohistoquímicas y moleculares. Describimos un varón de 58 años con exoftalmos derecho, diplopía y adenopatías laterocervicales, axilares e inguinales bilaterales. Dos años antes había sido diagnosticado de linfoma folicular grado I, estadio IIIA. La TAC demostró un tumor orbitario

derecho con extensión al tejido celular subcutáneo de la región palpebral (Fig. 1). Una biopsia del tumor orbitario mostró una proliferación monomorfa y difusa de linfocitos (Fig. 2), infiltrando el tejido fibroadiposo, que eran CD20+, CD79a+, CD5+, ciclina D1+, CD3-, CD10- y Bcl6-. Los centros germinales residuales expresaban CD10, Bcl2, Bcl6 y Ki-67. El análisis molecular reveló reordenamiento IgH y de cadenas ligeras kappa y lambda. Mediante PCR se detectó la t(14;18) y por FISH la t(11;14) (Fig.3). La citometría de flujo demostró una proliferación linfocítica CD20+, CD22+, CD24+, CD5+, Bcl2+, kappa+, CD10-, CD23- y CD200-, sugestiva de linfoma del manto. El diagnóstico definitivo fue linfoma compuesto, del manto y folicular. Se revisó la biopsia previa de la adenopatía cervical confirmándose un linfoma folicular grado I junto a una proliferación linfocítica con patrón de zona del manto. La PCR demostró reordenamiento IgH, clonalidad lambda, t(14;18) y t(11;14). La presentación extranodal de un linfoma compuesto como metástasis de un linfoma compuesto primario ganglionar no ha sido descrita. Su diagnóstico resultó difícil porque el linfoma del manto predominaba sobre el linfoma folicular. Ambos linfomas no parecen estar clonalmente relacionados según la inmunohistoquímica y estudios moleculares.

3. MUCINOSIS NODULAR DE MAMA

Alicia Córdoba, Begoña Aguiar, Irene Fernández, Carolina Areal, Maialen Azcona, María Concepción Llanos.

Servicio de Anatomía Patológica del Complejo hospitalario de Navarra.

Mujer de 45 años con antecedente de carcinoma de mama izquierda con metástasis en ganglios linfáticos de axila izquierda en 2010. Tratada con QT-RT. En 2017 presenta un nódulo subcutáneo indurado de 2 x 1,5cm en axila izquierda de 3 meses de evolución. Se realiza resección de la lesión con sospecha de recidiva de carcinoma de mama. Microscópicamente la dermis media y profunda presentan un extenso depósito de mucina que distiende los haces de colágeno entre los cuales no se aprecian células epiteliales. Agregados linfocitos alrededor del depósito de mucina. Se realiza estudio inmunohistoquímico que pone en evidencia la ausencia de células epiteliales en el seno del material mucoso, mucífagos que resultan positivos para CD163 y el material mucinoso resulta positivo para Azul alcian y negativo para PAS, por lo que se confirmó que se trataba de una mucinosis nodular.

Dicha entidad es muy poco frecuente, con menos de 10 casos publicados en la literatura. Fue descrita en 1989 por Wee et al. Es más frecuente en mujeres jóvenes, en la región areola pezón. Está caracterizada por abundante tejido mixoide con escasas células fusiformes sin componente epitelial en el seno del material mucoso. Se debe descartar que la lesión esté en un contexto de un Síndrome de Carney, otras lesiones mucinosas cutáneas y metástasis/recidiva de un carcinoma mucinoso (mama). Nuestro caso tiene la particularidad de la localización atípica y su posible relación con radicación, ya descrita por el Dr. Fernández-Flores en *Journal of Cutaneous Pathology* en 2014.

4. FIBROFOLICULOMAS FACIALES

M^a del Mar Lorido Cortés, María José Beato Merino, Ricardo Valverde Garrido, Silvia Salinas Moreno, Pilar Ortega García de la Obra, Rosa María Díaz Díaz.

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología del Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. Servicio del Hospital Universitario de La Paz. Madrid.

Mujer de 42 años con historia familiar de poliposis colónica que presenta instauración gradual, a lo largo de los últimos 15 años, de lesiones papulosas color piel en región de mejilla y dorso nasal, con comportamiento fluctuante en relación con la temperatura ambiente. El diagnóstico inicial fue de posible enfermedad por depósito (mucinosis), siringomatosis facial extensa o elastorrexis papular. El diagnóstico en la biopsia es de tricodiscoma/fibrofoliculoma. tras lo cual se reinterroga a la paciente y se realizan más pruebas evidenciándose la presencia de quistes pulmonares en el TAC de tórax, un incidentaloma suprarrenal en el de abdomen y antecedentes familiares de diferentes tumores y de las mismas lesiones faciales a las presentadas por la paciente. Se valora la posibilidad diagnóstica de síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

5. HIPERPLASIA FOLICULAR MICROQUÍSTICA SUBUNGUEAL CON MELANONIQUIA LONGITUDINAL ADQUIRIDA

Pablo Gonzalvo Rodríguez*, Diana Rodríguez Villar*, Faustino Julián Suárez Sánchez*, Raúl Rodríguez Aguilar*, Gloria Mejjide Santos*, Miguel Carvajal Álvarez*, Luis Rodríguez González**

*Hospital de Cabueñes, Gijón Asturias; *Servicio de Anatomía Patológica, **Servicio de Dermatología.*

Mujer de 71 años de edad con antecedentes personales de melanoma in situ en muslo derecho (2005), carcinoma basocelular superficial multifocal pretibial izquierdo (2009), carcinoma basocelular en lateral izquierdo tórax (2011) y eczema alérgico a perfumes y a resina epoxi. Consulta por melanoniquia longitudinal de 5 meses de evolución en primer dedo del pie izquierdo. A la exploración se observa una banda longitudinal de 2 mm de anchura, de coloración pardo-azulada con pigmentación homogénea, amplitud y espaciado regular y sin pérdida del paralelismo.

Juicio clínico: nevus de matriz ungueal, a descartar melanoma dada la aparición en edad adulta. Se realiza extirpación de prácticamente la mitad de la lámina ungueal que incluye margen de seguridad de toda la lesión, desde región dorsal de última falange hasta el pulpejo, alcanzando el periostio en profundidad y en borde lateral hasta el repliegue ungueal.

Diagnóstico histológico: Hiperplasia folicular microquística subungueal con melanoniquia longitudinal adquirida. Se trata de una entidad poco caracterizada en la literatura que se suele presentar como una lesión de melanoniquia longitudinal debido presumiblemente a la activación secundaria de melanocitos del lecho ungueal.

6. CARCINOMA PILOMATRICIAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Anne Marie Denise Gamé¹, Rodolfo Posada², Julio Bassas-Vila¹, Carlos Ferrándiz¹

¹Servicio de Dermatología y ²Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona.

Introducción: El carcinoma pilomatricial es un tumor maligno muy poco frecuente con alta tendencia a la recurrencia y ocasional potencial metastásico. Al igual que el pilomatricoma, con el que comparte mutaciones en el gen de la B-catenina y ciertas características histopatológicas, su origen parece estar relacionado con las células matriciales foliculares. Presentamos el caso de un carcinoma pilomatricial en un paciente anciano.

Caso clínico: Varón de 88 años, pluripatológico, demenciado e institucionalizado, presenta lesión en mejilla derecha de 6 meses de evolución. Al examen físico se observaba un nódulo de 3,5 cm de diámetro, de superficie friable asociado a una adenopatía laterocervical derecha. El estudio histopatológico mostró un tumor epitelial ulcerado, que ocupaba toda la dermis y se extendía hasta el tejido celular subcutáneo con un patrón infiltrativo. La lesión estaba constituida por múltiples lóbulos de células basaloideas con atipia citológica y numerosas mitosis atípicas. En el centro de los lóbulos se observaban células fantasma. El estudio de extensión demostró múltiples adenopatías cervicales, supraclaviculares y mediastínicas. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de carcinoma pilomatricial metastásico. Debido al estado funcional del paciente sólo se realizó tratamiento paliativo.

Discusión: El carcinoma pilomatricial es un tumor maligno cutáneo agresivo muy poco frecuente. Su principal diagnóstico diferencial se realiza con otros tumores anexiales benignos y malignos. Se discuten sus principales características clínicas e histopatológicas (asimetría, pleomorfismo celular, mitosis atípicas, necrosis, estroma desmoplásico, y crecimiento infiltrativo) que permiten su diagnóstico, además de recientes avances en su tratamiento.

7. COLISIÓN DE BASOCELULAR Y HIDRADENOMA DE CELULAS CLARAS

Enric Piqué-Duran, María C. Durán-Hernández*, Juan A. Pérez-Cejudo, Odalys García-Vázquez*, Elena Castro-González, Mikel Azcue-Mayorga*

*Sección de Dermatología y *Departamento de Patología. Hospital Dr José Molina Orosa - Lanzarote.*

Caso Clínico: Varón de 91 años con antecedentes de C. de próstata y linfoma de Hodgkin, conocido por un C. Basocelular (CBC) extirpado en 2014.

Consultó por una lesión temporal izquierda. Se extirpó con la sospecha clínica fue de CBC. El estudio histopatológico mostró un CBC formado por nidos tumorales de células basaloideas con empalizada periférica y una hendidura de retracción que separaba algunos nidos del estroma. Este circundaba otro tumor formada por grandes nódulos tumorales que contenían espacios quísticos, y ductos. Estaba constituido principalmente por células clara, aunque también se apreciaban células de menor citoplasma y más pálido. Presentaba, en áreas un estroma escleroso con escasa celularidad. El límite entre ambas tumoraciones era brusco sin presentar áreas de transición. Los estudios inmunohistoquímicos, resaltaron la diferencia de ambas lesiones. De forma que el CBC mostraba una intensa positividad para BerEP4, siendo negativo para CEA y EMA. Mientras que el hidradenoma de células claras presentaba positividad para EMA en las células pálidas, para CEA en las luces ductales, y el BerEP4 marcaba sólo la membrana citoplasmática de las células claras.

Comentario: No tenemos constancia de la descripción previa de una colisión entre un CBC y un hidradenoma de células claras. Aunque puede ser un hallazgo casual, la revisión de nuestros archivos

muestra un mayor número de colisiones entre CBCs y otros tumores de origen folículo-apocrino-sebáceo, que con otras lesiones, por lo que su origen embriológico común podría jugar algún papel.

8. ERUPCIÓN CUTÁNEA EPIDERMODISPLASIA VERRUCIFORME-LIKE EN PACIENTE CON DEFICIT IDIOPÁTICO DE LINFOCITOS CD4+

Teresa de Zulueta Dorado

U.G.C. de Anatomía Patológica del H.U. Virgen del Rocío de Sevilla

Paciente de 68 años con Leucoencefalopatía Multifocal Progresiva, déficit idiopático de linfocitos CD4+ e infección pulmonar recurrente, desde 2001, por *Micobacterium Avium* Complex, tratada con etambutol-rifampicina-claritromicina. Ingresó en el hospital por cuadro febril, con posterior deterioro del estado general y fallecimiento por shock séptico de origen respiratorio.

A la inspección externa se evidencian lesiones generalizadas, de años de evolución, ligeramente descamativas, algunas de ellas confluentes, de periferia más pigmentada que el centro, que habían sido diagnosticadas de Pitiriasis Versicolor sin respuesta al tratamiento. El estudio histopatológico revela hiperqueratosis, discreta hiperplasia epidérmica y presencia de queratinocitos más claros de color azulado, sobre todo en los estratos altos. En base a los hallazgos se realiza el diagnóstico de lesiones tipo Epidermodisplasia Verruciforme (EV). La EV es una genodermatosis con herencia autosómica recesiva por mutaciones en *EVER1/TMC6* ó *EVER2/TMC8* que se caracteriza por infección persistente por papilomavirus y desarrollo de neoplasia cutánea. No obstante, existen casos "adquiridos" en pacientes con alteraciones del sistema inmune que impiden el aclaramiento del virus de los queratinocitos, como por ejemplo en pacientes VIH+, o como es nuestro caso, con alteraciones idiopáticas en los linfocitos CD4+. Clínicamente se pueden presentar como lesiones tipo verruga viral, placas descamativas o pitiriasis versicolor y responder a la mejora del ambiente inmunitario.

9. PACIENTE DE 17 AÑOS CON FIEBRE Y LESIONES CUTÁNEAS DE RÁPIDA EVOLUCIÓN

Pérez-Muñoz Noelia¹, García-Herrera Adriana², Mora Cristina³, Melé Ninot Gemma⁴, Lázaro-Simó Anna Isabel⁴, Fernández-Figueras María Teresa¹

¹Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario General de Catalunya. ²Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clinic. ³Unidad de Medicina Intensiva del Hospital Universitario Sagrat Cor, y ⁴Servicio de Dermatología del Hospital Universitario Sagrat Cor.

Paciente de 17 años que consulta en Urgencias del HUSC por extensas lesiones faciales ulcero-costrosas de reciente aparición con mucositis y afectación de los lóbulos de las orejas (figura 1). Dos semanas antes había presentado vómitos, diarrea y fiebre por los que siguió tratamiento antibiótico con persistencia de la fiebre. Se realiza una analítica en urgencias que objetiva pancitopenia, por lo que se decide ingreso para estudio.

Durante el ingreso se le practica aspirado de médula ósea que descarta proceso hematológico, y una TAC en la que destacan múltiples adenopatías de tamaño patológico. El estado general de la paciente se deteriora rápidamente y requiere traslado a la UCI. Se realiza interconsulta a Dermatología, que realiza biopsia punch. Histológicamente se observó una dermatosis perivasculare e intersticial con extensa cariorrexis, así como daño vacuolar (figura 2). Tras este resultado inicial se practica un segundo punch para estudio de inmunofluorescencia directa que mostró depósito granular de IgM. Con todo ello se realizó el diagnóstico de Kikuchi-like cutáneo asociado a lupus. En ese momento el estado general de la paciente se agrava y requiere traslado al Hospital Clinic. Allí se repite la biopsia

cutánea y se realiza exéresis de un ganglio linfático (figura 3), así como marcadores serológicos que corroboran el diagnóstico. Tras algunas complicaciones iniciales la paciente consiguió una buena respuesta al tratamiento con recuperación y alta hospitalaria.

El patrón histológico inflamatorio de tipo Kikuchi-like puede ser una clave en el diagnóstico de lupus.

10. LA DERMATITIS LIQUENOIDE T CD8 CITOTÓXICA SIN ANTICUERPOS ANTI-PLAQUINA COMO UNA INUSUAL MANIFESTACION DEL PÉNFIGO PARANEoplÁSICO

Ester Moreno-Artero², Laura García-Tobar¹, Agustín España², Miguel Ángel Idoate¹

¹Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra, España. ²Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra, España.

Introducción: El pénfigo paraneoplásico (PPN) es una forma de pénfigo que se asocia especialmente a neoplasias de estirpe linfocítica y que suele estar mediada por anticuerpos anti-plaquinás. Se postula que una reacción inmune citotóxica pudiera estar implicada en algunas variantes de PPN.

Caso Clínico: Mujer de 88 años afecta de linfoma folicular, que presentó lesiones cutáneas liquenoides y erosiones extensas de mucosas sugestivas de pénfigo. Se realizó biopsia cutánea que mostró una dermatitis de interfase linfocito eosinofílica. En la inmunofluorescencia directa e indirecta ("salt split") no se detectaron depósitos inmunes. En el estudio inmunohistoquímico se apreció un infiltrado linfocitario T CD8 citotóxico, que expresaba perforina, granzima y Tia1. En suero, los anticuerpos anti-plaquina resultaron negativos y los anti-desmogleína 1 positivos. La paciente falleció a pesar del tratamiento con rituximab y ciclofosfamida.

Discusión: El PPN representa una entidad nosológica muy heterogénea que suele preceder al diagnóstico de la neoplasia subyacente. Esta entidad constituye un espectro clínico y anatomopatológico, de forma que en un extremo se sitúan las variantes liquenoides, en las que predomina la respuesta inmune mediada por células, como en nuestro caso, y en el otro extremo, las lesiones tipo pénfigo vulgar o pénfigoide ampuloso, mediadas por una respuesta humoral caracterizada principalmente por anticuerpos antiplaquina. La variante liquenoide de PPN de tipo T citotóxico sin anticuerpos antiplaquina es inusual y para su detección se requiere de un completo estudio inmunohistoquímico e inmunológico.

Conclusión: El PPN en su forma liquenoide tipo T citotóxico representa una rara manifestación lesional de esta entidad nosológica, que debe ser reconocida dada su asociación con una neoplasia subyacente.

11. LENTIGO MALIGNO... ¿O NO?

Itziar Eraña Tomás¹, Raquel Pérez Mesonero², Inés Gómez de la Riva¹, Yuri Rodrigues Figueira¹, Rocío Gil Redondo², Adriana Martín Fuentes², Luis Requena Caballero³, Jesús Cuevas Santos¹

¹Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. ²Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara y ³Departamento de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz de Madrid.

Varón de 31 años que consulta en el servicio de Dermatología por presentar en ambas mejillas lesiones hiperpigmentadas asintomáticas que se desarrollaron después de empezar tratamiento con Adalimumab. A la exploración física se observa en ambas mejillas eritema, telangiectasias y placas irregulares marrón-grisáceas con una mácula más oscura a cada lado. La dermatoscopia mostraba un pseudoretículo engrosado formado por líneas poligonales cortas y en algunas zonas con obstrucción folicular casi completa. Se realiza una biopsia de la mácula de la mejilla derecha en la que se objetiva

una epidermis con un crecimiento de aspecto lentiginoso en la capa basal así como formación de nidos pigmentados en la unión dermoepidérmica que resultan positivos con diferentes marcadores melanocíticos en inmunohistoquímica. Asimismo, en dermis superficial se podían ver cuerpos coloides, numerosos melanófagos, escasa elastosis solar y un leve infiltrado inflamatorio perivascular y perifolicular. Al tratarse de un paciente joven, la gran extensión de las lesiones, su bilateralidad y la ausencia de marcado daño actínico se realiza el diagnóstico de proliferación melanocítica con nidos o pseudonidos asociada a cambios postinflamatorios. Proliferaciones intraepidérmicas atípicas tanto en forma de células sueltas como formando nidos constituidos por células o detritus de células que tanto citológicamente como inmunohistoquímicamente recuerdan a melanocitos se han descrito asociadas a múltiples procesos inflamatorios. Sin embargo, existen otros artículos en los que los autores piensan que estos nidos son verdaderamente proliferaciones o reorganizaciones benignas de melanocitos. La correlación clínico-patológica es indispensable en estos casos para no realizar un falso diagnóstico de lentigo maligno.

12. FACOMATOSIS PIGMENTOQUERATOTICA: UN CASO DE MOSAICISMO EN HRAS ASOCIADO A RABDOMIOSARCOMA

M. Garrido Ruiz¹, M Prieto², V Velasco², JL Rodriguez Peralto¹

Servicio de Anatomía Patológica¹ y Dermatología² del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Varón de 17 años que presenta desde el nacimiento un nevus sebáceo grande que comprende parte de su cara izquierda y cuero cabelludo y un nevus spilus en su tronco derecho, cadera, cuello y cuero cabelludo con un patrón en tablero de ajedrez. Además, presentaba manifestaciones extracutáneas: alteraciones cardíacas, musculoesqueléticas y oculares, y a lo largo de su vida desarrolló dos rabdomiosarcomas primarios.

Se analizaron muestras de ADN del nevus sebáceo, nevus spilus, una lesión con hiperplasia papilomatosa oral y ambos rabdomiosarcomas mediante secuenciación Sanger. Se detectó una mutación del HRAS c.37G> C en todos ellos. La piel y el ADN de la sangre resultaron no mutadas.

La facomatosis pigmento-queratótica se caracteriza por la asociación de un nevus epidérmico, nevus spilus y manifestaciones extracutáneas. En 2013 Groesser et al. demostraron la existencia de una mutación activadora de HRAS como causa de este síndrome. Se ha observado una mayor incidencia de cáncer en la línea germinal RASopáticas. Además, hasta el 30% de los cánceres humanos muestran desregulación de las vías Ras-Raf-MEK-ERK. En nuestro paciente, una mutación del mosaico HRAS explica, no sólo las manifestaciones cutáneas, sino también las extracutáneas. Además, nuestro caso es el primer caso descrito de PPK con una mutación en mosaico HRAS que resulta ser la causa confirmada de rabdomiosarcoma.

13. METAPLASIA MUCINOSA VULVAR: DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

Carlos Santonja*, Loreto Carrasco**, Carmen Fariña**, Franklin E. Idrovo*, Luis Requena**

Departamentos de Anatomía Patológica y de Dermatología**, Fundación Jiménez Díaz, Madrid.*

La metaplasia mucinosa vulvar (MMV) es un hallazgo microscópico que se ha descrito previamente en tan solo tres pacientes. Consiste en la presencia de células mucinosas en el epitelio escamoso de superficie, y requiere ser diferenciada de la afectación genital de la enfermedad de Paget.

Presentamos dos ejemplos de MMV, en una paciente de 80 años con historia de liquen escleroatrófico de larga evolución con lesiones erosivas en ambos labios menores, y en una mujer de 64 años con historia previa de quimio-radioterapia por cáncer de mama, y una

lesión eritematosa en la horquilla vulvar posterior. En ambos casos las biopsias mostraron (en el seno de lesiones de liquen escleroatrófico y de vulvitis plasmacelular, respectivamente), células de morfología caliciforme y contenido mucinoso en los estratos superiores del epitelio de superficie. Desde el punto de vista inmunohistoquímico se detectó expresión de citoqueratina 7, CAM5.2 y EMA.

Comentamos el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Paget extramamaria desde el punto de vista morfológico e inmunohistoquímico, y las semejanzas con la misma entidad (asimismo infrecuente) descrita en mucosa genital masculina. En todos los casos, se supone que la inflamación crónica.

14. SARCOMA SINOVIOL PRIMARIO CUTÁNEO

Laura Nájera¹, Dolores Suárez-Massa¹, María del Río², Paloma Martín¹, Javier Panadero³, Fernando Alfageme⁴, Gastón Roustán⁴, Luis Requena⁵

¹Servicios de Anatomía Patológica. ²Cirugía Plástica y ⁴Dermatología del Hospital Universitario Puerta de Hierro (Madrid). ³CS Villanueva de la Cañada y ⁵Servicio de Dermatología de la Fundación Jiménez Díaz (Madrid).

Mujer de 31 años que consulta por un nódulo en el antebrazo izquierdo de dos años de evolución, blando y doloroso a la palpación. El estudio ecográfico muestra una tumoración bien delimitada, hipoanecoica, no vascularizada, de 1 x 0,9 x 0,2 cm, localizada en la fascia profunda del tejido celular subcutáneo, que respeta la fascia muscular. Con el diagnóstico clínico de lipoma se realiza enucleación del nódulo. El estudio histopatológico muestra una proliferación celular bifásica, con predominio de elementos fusiformes con un estroma densamente colagenizado y la presencia focal de glándulas, contabilizándose hasta 7 mitosis/10 campos de gran aumento, sin necrosis (grado 2 del sistema FNCLCC de graduación de sarcomas de partes blandas). Inmunohistoquímicamente, las células de ambos componentes muestran expresión de vimentina, CKAE1/AE3, EMA y Bcl-2 y negatividad para S100, CD34, desmina, calponina, y actinas de músculo liso y de músculo esquelético. El estudio molecular con hibridación in situ con fluorescencia (FISH) confirma la traslocación de SS18 (SYT). El sarcoma sinovial comprende hasta un 10% de los sarcomas de partes blandas y ocurre frecuentemente en adolescentes y adultos jóvenes en extremidades inferiores. Hasta la fecha, se han descrito en la literatura únicamente 4 casos de localización superficial, ninguno de ellos en extremidad superior. Tres de ellos recurrieron localmente y ninguno metastatózó tras la extirpación completa con márgenes libres. En el sarcoma sinovial, el diagnóstico temprano se asocia a mejor pronóstico, por lo que, aunque son excepcionales, hay que considerar estos sarcomas en el diagnóstico diferencial de los tumores cutáneos.

15. LINFANGIOMA ADQUIRIDO PROGRESIVO CON AFECTACIÓN PARENQUIMATOSA, DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Eduardo Rozas-Muñoz¹, Silvia Bague², Anna Mozos², Camila Downey¹, Luis Puig¹, Ester Roe¹, Eulalia Baselga¹

Departamento de Dermatología¹ y Anatomía patológica², Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Introducción: Las malformaciones linfáticas constituyen un amplio y heterogéneo grupo de trastornos caracterizados por el desarrollo anormal de vasos linfáticos en piel y otros tejidos. Aún cuando en los últimos años se han realizado esfuerzos para mejorar la clasificación de estas alteraciones, su baja incidencia aún dificulta su reconocimiento y diagnóstico. Presentamos el caso de una mujer, con una extensa lesión vascular de crecimiento progresivo, que tras un estudio clínico, patológico y radiológico se diagnóstico de linfangioma adquirido progresivo.

Caso clínico: Mujer 61 años que presenta desde los 27 años lesión vascular de crecimiento progresivo que afecta a piel de hemitórax y abdomen derechos. El estudio histopatológico evidenció una proliferación vascular D2-40 positiva localizada en dermis y tejido celular subcutáneo. En algunas zonas se observaba un crecimiento papilar intraluminal y zonas con agregados sólidos de células endoteliales. No se observó atipia ni mitosis. No se detectó sobreexpresión de MYC mediante IHQ o amplificación del mismo mediante FISH. El estudio de extensión con Angio TAC mostró extensa afectación subcutánea de tórax y abdomen derechos con afectación de grandes vasos en mediastino y región pélvica.

Discusión: El linfangioma adquirido progresivo, también conocido como linfangioendotelioma benigno, es un trastorno adquirido, raro y progresivo de los vasos linfáticos que aparece en la vida adulta y suele afectar la piel y el tejido celular subcutáneo, siendo la afectación parenquimatosa un hecho excepcional no previamente descrito. Su correcto diagnóstico requiere de una buena correlación clínico-patológica-radiológica. Se discuten sus principales características clínicas, histopatológicas y diagnóstico diferencial.

16. SÍNDROME DE BUSCHKE-OLLENDORF

Pinedo Moraleda, Fernando*, Trujillo Coronado, María*, Rodríguez Vasquez, Ximena**, Valencia Mesa, Ana Lucía*, López Brasal, Laura*, Tristán Martín, Belén*, Naz Villalba, Elena**, López Esteban, José Luis**.

*Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón (Madrid).

El síndrome de Buschke-Ollendorff (SBO), es una genodermatosis de HAD con lesiones óseas escleróticas (osteopoiquilosis) y nevus del tejido conectivo (NTC), ambas de presentación y expresividad variables. Caso clínico: Varón de 10 años con placas amarillentas poco perceptibles y ligeramente palpables en región lumbar. La biopsia mostró aumento del tejido conjuntivo en la dermis reticular, con incremento en el número y grosor de fibras elásticas con orceína. Radiológicamente se observaron algunas lesiones esclerosas en huesos del carpo y astrágalo.

Discusión: El SBO fue descrito en el año 1928 por Buschke y Ollendorff como *dermatofibrosis lenticularis disseminata*. Afecta por igual a ambos sexos. Se desconoce la incidencia y prevalencia exactas, por ser las lesiones asintomáticas y detectarse incidentalmente. Se debe a mutaciones del gen LEMD3 (cromosoma 12q14), que inhibe la función del TGF- β y determinadas proteínas morfogénicas del hueso (BMPs). Los NTC aparecen antes de la pubertad como pápulas, placas o nódulos amarillentos o del color de la piel fundamentalmente en muslos y glúteos. Histológicamente puede observarse un aumento de fibras elásticas (elastoma), de colágeno (colagenoma) o formas mixtas. La osteopoiquilosis es una displasia esclerosante ósea con depósitos focales de hueso laminar denso en la esponjosa. Se desarrolla durante la infancia tardía y pubertad. Radiológicamente muestra pequeñas opacidades de distribución simétrica y bilateral, en huesos de manos y pies, huesos largos y pelvis. Es una enfermedad benigna, generalmente asintomática, que no requiere tratamiento específico.

17. RETICULOHISTIOCITOSIS MULTICENTRICA: A PROPOSITO DE UN CASO

Norberto López-Navarro, Patricio López-Jiménez, Elena Gallego-Domínguez, Enrique Herrera

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario "Virgen de la Victoria", Málaga.

Introducción: La reticulohistiocitosis multicentrica (RHM) se encuadra dentro de las histiocitosis no Langerhans de clase II. Se caracteriza por una erupción papular mucocutánea asociada a

artropatía severa, lo que permite diferenciarla del reticulohistiocitoma solitario y de la reticulohistiocitosis cutánea difusa. Presentamos un caso de RHM en una paciente de 51 años, con lesiones verrucosas a nivel cervical y oral, y con una cierta fotodistribución. **Caso clínico:** Mujer de 51 años que refiere la aparición de lesiones cutáneas desde hace 12 meses, que se iniciaron a nivel de la zona posterior cervical y con extensión a cara y extremidades superiores. Además la paciente refería dolor articular, especialmente en rodillas, meses antes del inicio de la clínica cutánea. En la exploración física se apreciaban papulas y lesiones verrucosas filiformes a nivel cervical posterior, eritema y edema facial con ensanchamiento de la raíz nasal, lesiones verrucosas en mucosa oral y papulas y nódulos eritematosos infiltrados en zona externa de brazos, codos y manos. En las manos se distribuían alrededor de la zona periungueal con un patrón en arrecife de coral. La biopsia cutánea demostró una proliferación de células de citoplasma amplio de aspecto histiocitoide, algunas de ellas multinucleadas, y con un citoplasma eosinófilo con granulos dándole un aspecto en vidrio esmerilado. Inmunoquimicamente se aprecia positividad para CD68 y negatividad para S100 y CD1a. Las pruebas analíticas incluyendo estudio de autoinmunidad con ANA y marcadores tumorales no mostraron alteraciones. El estudio de imagen mediante TAC cervico-toraco-abdomino-peélvico tampoco demostró alteraciones reseñables. Radiografías practicadas de manos y rodillas mostró lesiones erosivas marginales sugestivas de artritis. Con estos hallazgos se procedió al diagnóstico de reticulohistiocitosis multicentrica, y dada la clínica de la paciente se inició tratamiento con metotrexato a razón de 15 mg semanal.

Discusión: La RHM es una entidad infrecuente de la que apenas hay 200 casos descritos en la literatura. Por su escasa frecuencia los factores en relación con esta enfermedad son poco conocidos, si bien siempre se recomienda descartar su asociación a patología general de base especialmente de tipo tumoral como parte de un síndrome paraneoplásico y su asociación a enfermedades autoinmunes. Dada la artritis erosiva que presentan los pacientes se recomienda su tratamiento agresivo desde el principio. En nuestro caso queremos destacar la aparición de lesiones verrucosas y su patrón un tanto fotodistribuido que ya ha sido sugerido por otros autores.

18. SÍNDROME DE ROWELL

Andrés Sanz Trellez, María Ayala Blanca, M^a Remedios Fernández
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional de Málaga

Varón de 46 años con antecedentes personales de Lupus eritematoso, Graves Basedow, ex-ADVP y trastorno de la personalidad. En tratamiento con psicofármacos y levotiroxina. Presenta un cuadro de un mes de evolución consistente en placas pruriginosas eritematovioláceas en diana, de distribución craneocaudal con afectación de palmas y plantas. Posteriormente aparecieron aftas en mucosa oral.

Datos analíticos: ANA positivos (1/40), ENAs negativo, DNA negativo, C3 bajo.

Histológicamente observamos necrosis epidérmica y degeneración vacuolar de la basal con un infiltrado inflamatorio perivascular y superficial de linfocitos y polimorfonucleares. El estudio de inmunofluorescencia resultó negativo

El síndrome de Rowell consiste en lesiones similares a las del eritema polimorfo en pacientes con Lupus Eritematoso. Se discute si se trata de una entidad por sí misma, de una expresión particular de Lupus simulando un eritema multiforme o simplemente un eritema multiforme que ocurre en un paciente con Lupus Eritematoso.

19. HISTIOCITOSIS MUCINOSA PROGRESIVA HEREDITARIA: TRES CASOS DE UNA MISMA FAMILIA

Celia Requena, Onofre Sanmartín, Víctor Traves, Beatriz LLombart, Carlos Guillén, Luis Requena*.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

Describimos 3 casos de una misma familia: una madre, su hija y su sobrino, con múltiples tumores histiocitarios cutáneos que aparecieron en la infancia y que fueron aumentando en número y extensión con el paso de los años. La mayoría de las lesiones eran pápulas rosadas distribuidas simétricamente en el dorso de manos y antebrazos, así como en la cara y los muslos. Las lesiones no mostraron ninguna tendencia a la regresión espontánea. Los hallazgos clínicos e histopatológicos condujeron al diagnóstico de histiocitosis mucinosa progresiva hereditaria. La expresión fenotípica fue diferente en cada uno de los tres pacientes. Sólo se han descrito ocho familias afectas de histiocitosis mucinosa progresiva hereditaria hasta la actualidad. Nuestros casos confirman que la histiocitosis mucinosa progresiva hereditaria puede afectar también a los varones y expande el espectro clínico de esta enfermedad.

20. HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO METASTATIZANTE

Remigio Mazorra Horts, María Marcellan*, Iosune Vilanova*, Eugenio Trillo**, Pablo Bueno, Susana Armesto*, Sara Marcos, M. Carmen González Vela

*Servicios de Anatomía Patológica, *Dermatología y **Cirugía Plástica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.*

El histiocitoma fibroso benigno (HFB) es uno de los tumores mesenquimales cutáneos más frecuentes. Se han descrito bastantes variantes de HFB, alguna de las cuales tiene tendencia a la recurrencia local. Además se han publicado casos de HFB con metástasis a ganglios linfáticos regionales o al pulmón.

Nuestro caso, se trata de un varón de 57 años, exconsumidor de alcohol y cocaína que además padece esquizofrenia hebefrénica, que acude al servicio de dermatología por una tumoración en región glútea derecha de 4,5 cm, eritemato-violácea, de superficie ulcerada, contornos irregulares, con infiltración en profundidad, y que presenta metástasis satélites cutáneas e incluso eningle ipsilateral. Se realizó biopsia, en la que se observó una proliferación dermohipodérmica compuesta por células fusiformes formando un patrón estoriforme y estructuras vasculares dilatadas. Mediante IHQ las células eran positivas para Factor XIII-a y presentaba un índice MIB1 de 5%; y negativas para CD34, Desmina, CD31, S100 y Calponina. El diagnóstico fue de HF celular profundo con áreas angiomatoides. Se realizó extirpación quirúrgica con márgenes. Se han descrito 21 casos de HFB metastatizante. Las variantes con altas tasas de recurrencia y metástasis son la celular, la aneurismática y la atípica. Además, son considerados signos clinicopatológicos de alarma la presencia de necrosis e índice mitótico elevado, así como las lesiones de mayor tamaño. Mentzel estudió el perfil genético HFB metastáticos y observó aberraciones cromosómicas. Estos hallazgos pueden representar una herramienta diagnóstica adicional en el reconocimiento de casos con alto potencial metastático.

21. HEMANGIOMA SINUSOIDAL: CORRELACIÓN ECOGRÁFICA E HISTOLÓGICA EN DOS CASOS

Rodríguez Lobalzo, Sergio Adrián¹, García Harana, Cristina², Fúnez Liébana, Rafael¹, Fernández Canedo, María Inés², Abitei y Ioana Cristina¹

Unidad de Anatomía Patológica¹ y Unidad de Dermatología² Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol, Marbella.

Introducción: El hemangioma sinusoidal es un tumor vascular benigno infrecuente que suele presentarse como lesiones solitarias subcutáneas en pacientes de edad media, predominantemente mu-

jer. El diagnóstico es histológico, sin características radiológicas propias descritas. Presentamos dos casos de lesiones subcutáneas correspondientes a hemangiomas sinusoidales con sus características histológicas y ecográficas.

Descripción de los casos: 1. Mujer de 49 años, con lesión asintomática en rama mandibular izquierda de años de evolución. Con ecografía cutánea se observa una lesión hipoecoica localizada en dermis, bien delimitada, homogénea, con puntos hiperecogénicos intralesiones sin sombra acústica posterior, con leve vascularización intralesional en el modo Doppler color. Histológicamente presenta canales vasculares dilatados interconectados con paredes finas y estructuras pseudopapilares en el interior. Además presentaba áreas de calcificaciones y presencia de trombos vasculares recanalizados. 2. Varón de 72 años, con lesión asintomática en región pectoral izquierda de meses de evolución. Mediante ecografía cutánea se visualizó una lesión hipoecogénica localizada en tejido subcutáneo, bien delimitada, homogénea con importante vascularización intralesional en modo Doppler color. El estudio histológico resultó similar, pero con canales vasculares más dilatados que el caso anterior y sin áreas de calcificaciones ni trombos significativos. **Discusión:** Hemos presentado dos casos de hemangioma sinusoidal destacando los hallazgos ecográficos y su correlación histológica, aportando un caso con vascularización intralesional importante, inusual en este tipo de lesión. Si bien la ecografía nos permite determinar la relación con estructuras adyacentes y la vascularización que presentan, no se han encontrado hallazgos ecográficos distintos que permitan su diagnóstico, siendo este fundamentalmente.

22. DESCRIPCIÓN DE 3 CASOS DE HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Montero Pavón, Pedro¹, Ramos Rodríguez, Claudia Carolina¹, González Ruiz, Lucía², de Lara Simón, Isabel María¹, Sanz Trenado, José Luis¹, Herrera Montoro, Violeta¹, González López, Lucía¹, López Pérez, Rafael¹

¹Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Ciudad Real. ²Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Ciudad Real.

La Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) o Histiocitosis X es una rara enfermedad clonal de etiología desconocida que se manifiesta principalmente en niños de entre 3-5 años. Distinguimos cuatro subtipos. El subtipo autolimitado "Hashimoto-Pritzker" sólo presenta manifestación cutánea, pudiendo verse involucrada cualquier área anatómica de la misma. El granuloma eosinófilo, de curso crónico y característico de adultos, sólo muestra afectación cutánea y ósea. Los subtipos Letterer Siwe y Hand-Schüller Christian, de curso agudo-subagudo y afectación multisistémica, son los de peor pronóstico. Presentamos tres casos en menores de 1 año diagnosticados de HCL en el HGU CR. Dos de los casos fueron autolimitados, sin manifestaciones extracutáneas, presentaban una lesión nodular plantar de aspecto costroso, uno de ellos congénito y el otro de inicio a los 7 meses de vida. El tercero, con afectación ósea, pulmonar y hepatoesplénica, presentaba a los 4 meses de vida múltiples lesiones cutáneas papulosas, algunas de aspecto costroso, diseminadas por espalda, glúteos y cuero cabelludo. Al examen microscópico, los tres casos mostraban una proliferación celular de hábito epitelioide que afectaba epidermis y dermis, algunas de las cuales presentan una morfología reniforme, acompañadas de un infiltrado inflamatorio reactivo de linfocitos, PMN y eosinófilos. Las células tumorales eran CD1a y S-100+ y CD68-. La HCL es una entidad rara y, además, la localización cutánea plantar es inusual. El diagnóstico diferencial incluye: la hiperplasia de células de Langerhans secundaria a procesos inflamatorios, el Xantogranuloma juvenil, negativo para CD1a; y el Xantoma diseminado, que no presenta epidermotropismo y generalmente son factor XIIIa y CD68+.

23. XANTOMA PLANO DIFUSO NORMOLIPEMICO Y XANTOGRANULOMA NECROBIÓTICO CON PARAPROTEINEMIA. UN ESPECTRO COMUN.

L. Garcia-Colmenero¹, A. March¹, C. Pedro², C Barranco³, F Gallardo¹, RM Pujol¹

Servicios de Dermatología¹, Hematología² y Patología³. Parc de Salut Mar. Barcelona.

Mujer de 85 años alérgica a penicilina con antecedentes de HTA, dislipemia y gammapatía monoclonal IgG kappa de significado incierto. Refiere un cambio progresivo de coloración de la piel, adoptando una coloración amarillenta en extensas áreas del tronco y extremidades, de bordes mal definidos, asintomáticas, biopsiadas previamente con el diagnóstico de xantoma. Acude por presentar en flanco derecho un nódulo, duro de coloración marrónácea de crecimiento progresivo de 10 x 10 cm de diámetro de 3 meses de evolución.

Se practicó una biopsia de una mácula amarillenta en abdomen: compatible con xantoma y de la lesión nodular que evidencia un infiltrado xantogranulomatoso, con áreas de necrobiosis en la dermis media y profunda extendiéndose al tejido celular subcutáneo, con características histopatológicas de xantogranuloma necrobiótico. Exploraciones complementarias: Hemograma y bioquímica estándar: Paraproteinemia IgG kappa. Proteinuria de Bence-Jones, hipocomplementemia (C4). BMO: Infiltración 15% células plasmáticas. Diagnóstico: Mieloma múltiple. Durante los 3 meses siguientes al diagnóstico la paciente desarrolló lesiones nodulares en abdomen, tórax, región lumbar, zona sacra, y muñeca derecha así como un crecimientos progresivos de la lesión abdominal. Se inició tratamiento con lenalinomida y dexametasona.

Comentario: Se describe una paciente con xantoma plano difuso normolipémico de 15 años de evolución asociado a hipocomplementemia y paraproteinemia que desarrolló lesiones características de xantogranuloma necrobiótico con paraproteinemia coincidiendo con el diagnóstico de mieloma múltiple. Se revisan los casos descritos previamente en la literatura, se discuten las posibles relaciones entre ambas entidades como un espectro común de procesos y se revisan las peculiaridades histopatológicas del caso descrito.

Comunicaciones orales

1. TUMORES MESENQUIMALES MALIGNOS AFECTANDO A TEJIDOS BLANDOS SUPERFICIALES. CLASIFICACIÓN, CARACTERIZACIÓN MORFOLÓGICA E INMUNOHISTOQUÍMICA DE 21 CASOS

V. Sabater Marco^a, V. Alegre de Miquel^b, S. Marín Bertolin^c, C. Fuster Diana^d y J.V. Bagán Sebastián^e

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología.

^cServicio de Cirugía Plástica. ^dServicio de Cirugía General.

^eServicio de Estomatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

Los tumores mesenquimales malignos son tratados mediante cirugía radical, a veces con secuelas para los pacientes y su diagnóstico es con frecuencia difícil.

Revisamos 21 de estos tumores en tejidos blandos superficiales con el fin de clasificarlos según el tipo celular, patrón celular y matriz extracelular, establecer su perfil inmunohistoquímico y plantear su diagnóstico diferencial.

Un rhabdomioma embrionario (desmina+, miogenina+, MyoD1+) fue clasificado como de células redondas, 1 sarcoma epitelioides (CK+, EMA+) como tumor epitelioides y 19 tumores como fusiformes. De ellos, había 2 angiosarcomas (CD31+, CD34+ FLI-1+), 1 osteosarcoma cutáneo 1°, 1 osteosarcoma parosteal recidivante (SMA+,

MDM2+, CDK4+) y 15 tumores con patrón fasciculado; con matriz colágena en 2 dermatofibrosarcomas protuberans fibrosarcomatosos (CD34+), 1 leiomioma desmoplásico (SMA+, desmina+, h-caldesmon+), 1 rhabdomioma esclerosante (desmina+, miogenina+, MyoD1+, ALK+), 1 rhabdomioma pleomórfico (desmina+, miogenina+, MyoD1+) y 1 sarcoma pleomórfico indiferenciado (CD10+, CD99+), y con matriz mixoide en 1 leiomioma pilar (SMA+, desmina+, h-caldesmon+), 1 fibroxantoma atípico (CD10+, CD99+), 1 leiomioma pleomórfico vascular (SMA+, desmina+, h-caldesmon+), 4 mixofibrosarcomas (CD10+, CD99+), 1 sarcoma fibroblástico mixohialino (CD34+, CD68+) y 1 tumor maligno de la vaina neural (S100+). Se observó trama vascular en 1 sarcoma pleomórfico indiferenciado, 4 mixofibrosarcomas y 1 tumor maligno de la vaina neural. A pesar de la heterogeneidad de este grupo de tumores mesenquimales malignos, su clasificación y perfil inmunohistoquímico permite orientar su diagnóstico, principalmente en aquellos con patrón fasciculado. En algunos tumores con matriz mixoide, donde la inmunohistoquímica es inespecífica, la presencia de trama vascular puede ayudar al diagnóstico.

2. UTILIDAD DE GATA3 EN EL DIAGNÓSTICO DEL CARCINOMA CRIBIFORME PRIMARIO CUTÁNEO

M. Llamas-Velasco^a, Y.C. Pérez-González^b, E. Daudén^a y A. Rütten^c

^aServicio de Dermatología e Instituto de Investigación Sanitaria (IIS-IP). Hospital Universitario de la Princesa. ^bServicio de Patología de la Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^cDermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania.

Introducción. El carcinoma apocrino cribiforme primario cutáneo es un tumor raro, habitualmente solitario y con predilección por las extremidades que plantea como principal diagnóstico diferencial con las metástasis cutáneas de carcinomas cribiformes de otros órganos, en especial, el cáncer de mama.

Diseño. Hemos estudiado la expresión de GATA3 en 14 carcinomas cribiformes y en 4 casos de metástasis de cáncer de mama con estroma esclerótico para determinar su posible utilidad en diferenciar ambas entidades.

Resultados. Histopatológicamente, todos los carcinomas cribiformes primarios cutáneos estaban compuestos por agregados sólidos interconectados, localizados en la dermis, con bordes bien definidos y que muestran en su interior agujeros de tamaños variables Los grupos de células tumorales mostraban estructuras tubulares y espacios redondeados. No se observaban figuras mitóticas ni invasión perineural. Se observaban agregados linfoides periféricos. Todos los casos fueron negativos para GATA3. Los casos de cáncer de mama fueron positivos.

Conclusión. La expresión de GATA 3 se ha estudiado tanto en tumores anaxiales primarios y puede ser positivo, sobre todo en los de diferenciación apocrina. No se ha estudiado la inmunotinción GATA3 en carcinoma cribiforme. En cuanto a las metástasis, aunque GATA3 es más sensible y específico que la mamoglobina y el GCDFP15 para cáncer de mama, también carcinomas uroteliales y de glándula salivar podrían ser positivos para GATA3. Por tanto, ante un caso sugestivo de carcinoma cribiforme, la positividad para GATA 3 descarta el diagnóstico y debe hacernos plantear la posibilidad de una metástasis, sobre todo de origen mamario o urotelial.

3. ENTRE QUISTES: DIEZ ESCENARIOS PARA RECORDAR

M.T. Fernández Figueras^a, N. Pérez^a, E. Musulen^a, A. Quer^b, I. Koptseva^a y M.A. Carrasco^a

Hospital Universitari General de Catalunya. ^bHospital Universitari Germans Trias i Pujol. Barcelona. España.

La mayoría de quistes cutáneos son benignos y extirpados por motivos cosméticos. No obstante, algunos casos pueden causar proble-

mas en el diagnóstico microscópico o mostrar hallazgos inesperados con relevancia clínica. Revisamos diez de estas situaciones. 1) Tumores solidoquisticos cuyo componente sólido puede ser poco evidente como el hidradenoma solidoquistico o el hamartoma sebáceo solidoquistico. 2) Quistes epidérmicos con cambios inhabituales, como la pigmentación melánica o los quistes epidérmicos verrugosos. 3) Lesiones quísticas que ocultan un proceso infeccioso como el molluscum contagioso o algunas parasitosis. 4) Quistes reactivos por inclusión epidérmica, radioterapia o cuerpos extraños. 5) Artefactos por desprendimiento de un nódulo epitelial que dejan una monocapa celular adherida al colágeno, simulando un hidrocistoma. Este fenómeno, recientemente descrito en el adenocarcinoma papilar digital, es relativamente frecuente en los quistes tricolemales. 6) Quistes incidentales que pueden crear problemas diagnósticos como los adenodermatofibromas o algunos quistes perianales (*tail-gut* y otros). 7) Carcinomas escamosos infundíbulo quísticos simulando quistes foliculares. 8) Tumores malignos que pueden aparecer en la pared de quistes como en el caso de carcinomas escamosos o carcinomas de células de Merkel desarrollados en la pared de quistes epidérmicos o anexiales. 9) Metástasis quísticas, como las metástasis laterocervicales de mucoepidermoides o carcinomas escamosos de primario oculto en orofaringe o laringe, a menudo p16 positivas. 10) Quistes como manifestación de enfermedades sistémicas como los quistes epidérmicos múltiples en el síndrome de Gardner o el síndrome de Lowe, los esteatocistomas y quistes vellosos múltiples en la paroniquia congénita y los tumores sebáceos quísticos en el síndrome de Muir-Torre.

4. INMUNOEXPRESIÓN DE H-CALDES MON EN EL FIBROXANTOMA ATÍPICO: IMPLICACIONES EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

L. Terrádez, C. Martínez-Ciarpaglini, J. Agustí, E. Álvarez, L. Hueso y C. Monteagudo

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia y Consorcio Hospitalario Provincial de Castellón. Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Instituto biomédico de Investigación INCLIVA. Universidad de Valencia. España.

El diagnóstico diferencial del fibroxantoma atípico (FXA) y el leiomioma intradérmico (tumor muscular liso atípico intradérmico) puede ser complejo debido a la dificultad para diferenciar morfológicamente las proliferaciones de estirpe fibroblástica, miofibroblástica y de músculo liso. Se ha defendido en la literatura que los tumores miofibroblásticos muestran un inmunofenotipo con expresión variable de desmina, actina de músculo liso y actina músculo-específica, destacando la especial utilidad de la negatividad constante frente a caldesmón-h. Presentamos los resultados de nuestra serie de fibroxantomas atípicos (n=58), en la cual identificamos 13 casos (22%) que cumplían todos los criterios diagnósticos de FXA y mostraron diferentes grados de inmunotinción para caldesmón-h, siendo negativos para desmina y calponina, y sin positividad difusa para actina muscular lisa. Nuestros hallazgos sugieren que las células tumorales miofibroblásticas del FXA pueden sobreexpresar caldesmón-h en determinadas circunstancias, como la remodelación secundaria a la ulceración. La inmunexpresión de este marcador no se ha descrito previamente en el FXA, aunque sí en algunos sarcomas de partes blandas de estirpe no muscular. Así pues, es conveniente la realización de un panel de marcadores musculares para diferenciar el FXA y el leiomioma.

5. AMILOIDOMA AL CUTÁNEO

V. Alegría-Landa^a, L. Nájera-Botello^b, D. Suárez Massa^b, I. Eraña^c, M.J. Velasco^d, M. S. Rodríguez-Pinilla^d y L. Requena^a

^aServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Puerta de Hierro. Universidad Autónoma. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Guadalajara. Guadalajara. ^dUniversidad de Alcalá de Henares. ^eServicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

Se define como amiloidoma al depósito tumoral localizado de amiloide en ausencia de amiloidosis sistémica. Este material amiloide puede derivar de diferentes precursores proteicos, habitualmente de cadenas ligeras de inmunoglobulinas (amiloido AL) o proteína amiloide A (tipo AA). En el contexto de la enfermedad cutánea, se han utilizado diversos términos para describir estas lesiones, incluyendo "amiloido cutáneo", "amiloidosis cutánea primaria localizada nodular" o "amiloidosis nodular". Clínicamente se presentan como un nódulo o una placa solitaria de aspecto céreo localizado en una extremidad en pacientes de edad media o ancianos. Desde el punto de vista histopatológico se observan depósitos densos de amiloide en dermis y/o subcutis. En el caso del amiloide de AL, un infiltrado perivasculares (generalmente escaso) de linfocitos y células plasmáticas es una característica constante. Para hacer el diagnóstico de amiloidoma cutáneo AL es imprescindible descartar amiloidosis sistémica, mieloma múltiple y otros trastornos de la cadena ligera.

La nosología exacta del amiloidoma cutáneo AL aún no está clara, y las opiniones en la literatura están divididas. Estas lesiones pueden considerarse como amiloidosis localizada, discrasias de células plasmáticas indolentes con depósito de amiloide o variantes de linfoma primario cutáneo de la zona marginal. Presentamos aquí 7 casos de amiloidoma cutáneo AL con el fin de caracterizar los aspectos clínico-patológicos de este raro proceso.

6. SARCOMA DE KAPOSI. NUESTRA EXPERIENCIA DE 20 AÑOS

A. Córdoba^a, A. Panizo^a, B. Aguiar^a, D. Requena^a, C. Llanos^a, T. Tuñón^a, I. Fernández^a y J.I. Yanguas^b

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

Introducción. El sarcoma de Kaposi es una proliferación vascular endotelial, de comportamiento localmente agresivo. Se describió en 1872 por Moritz Kaposi en pacientes ancianos. Posteriormente se reconoció la variante epidémica africana. En la década de los 80, se observó la forma asociada con el SIDA. EN 1994 Chang, descubre su relación con el virus herpes VIII, y desde entonces se contempla como una proliferación vascular asociada a virus.

Material y métodos. Hemos revisado los casos de sarcoma de Kaposi diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 20 años (1997-2017).

Resultados. Hemos reunido 27 casos con un total de 64 biopsias. El número de biopsias por paciente oscila entre 1 (15 casos) y 12 (1 paciente). Se trata de 21 varones (77,8%) y 6 mujeres (22,2%). La edad media es de 63,5 años (rango: 28-93; mediana: 70). Las lesiones se presentan en extremidades inferiores (44; 73,3%), superiores (8; 12,5%) y cabeza-cuello (8; 12,5%). El aspecto macroscópico de la lesión fue: nódulo (29 biopsias; 46,8%), pápula (20; 32,3%) o maculo-pápula (13; 20,3%). La forma clásica en 17 pacientes (63%), 6 relacionados con HIV (22,2%), 2 forma endémica (7,4%), 1 relacionado con inmunosupresión iatrogénica (3,7%), y 1 paciente inmunocompetente (3,7%). Hay que destacar que dos pacientes son hermanos.

Conclusiones. El sarcoma de Kaposi se presenta en todos sus formas epidemiológicas. Las formas de transmisión siguen siendo controvertidas. Y destacamos la vía de contagio familiar en dos pacientes hermanos.

7. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE LA HIPERPLASIA LINFOIDE CUTÁNEA. CORRELACIÓN ENTRE EL ESTUDIO MOLECULAR Y LA EVOLUCIÓN CLÍNICA

M.A. Idoate^a, E. Moreno^b, L. García^a, A. España^b, M. Abengoza^a y J. Joaquín Paricio^a

^aDepartamento de Anatomía Patológica. ^bDepartamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. Se denomina *hiperplasia linfoide cutánea* (HLC) a un proceso linfoproliferativo benigno que puede simular linfoma. Existe todavía cierta confusión sobre la naturaleza, diagnóstico y pronóstico de este proceso.

Material y métodos. Estudio clínico-patológico retrospectivo de 16 pacientes (22 biopsias) diagnosticados de HLC en el periodo 2007-2014, con una mediana de seguimiento de 24,5 meses. Se realizó estudio inmunohistoquímico y reordenamiento molecular del TCR y de la IgH.

Resultados. Se observó un infiltrado dérmico, polimorfo, maduro, con zona Grenz, de patrón nodular o difuso. Once casos eran tipo T, 3 tipo B y uno mixto. Inmunohistoquímicamente, los tipos T expresaban el marcador CD7. Molecularmente, en el grupo tipo T, 8 fueron policlonales, 1 monoclonal, 1 biclonal y 1 no concluyente. Los T policlonales respondieron bien al tratamiento. Los T mono- o biclonales experimentaron una evolución tórpida, con lesiones generalizadas y resistentes a las terapias convencionales. En el grupo B, 1 fue policlonal, 1 monoclonal y 1 no concluyente. El B policlonal se resolvió completamente y el B monoclonal tuvo un curso clínico larvado de años de evolución. En los casos tipo mixto, uno fue policlonal para el TCR y monoclonal para la IgH y evolucionó favorablemente; el otro caso, biclonal para el TCR, mostró persistencia lesional, pero respondió a la radioterapia con remisión completa. En ninguno se produjo extensión extracutánea.

Conclusiones. Existe una clara correlación entre el resultado de la clonalidad y la evolución clínica, de tal forma que los casos mono- o biclonales tuvieron un curso clínico tórpido y resistencia al tratamiento, mientras que los policlonales experimentaron buena respuesta al tratamiento.

8. PATRÓN DE REACCIÓN MIXOIDE COMO MARCADOR PRONÓSTICO EN EL CARCINOMA ESCAMOSO CUTÁNEO

A. Toll^a, E. Hernández-Ruiz^{a,2}, I. Hernández-Muñoz^c, E. Masferrer^d, C. Ferrándiz-Pulido^b, E. Andrades^c, J. Gimeno^e, V. García-Patos^b y R.M. Pujol^a.

^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Universitat Autònoma de Barcelona. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. ^cGroup of Inflammatory and Neoplastic Dermatological Diseases. IMIM. Hospital del Mar Medical Research Institute. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. ^eServicio de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción y objetivo. La desmoplasia se ha asociado a mal pronóstico en el carcinoma escamoso cutáneo (CEC). Sin embargo, se ha prestado poca atención a los patrones de fibrosis en este tipo de tumores. En este estudio analizamos los patrones de fibrosis como marcadores de riesgo metastásico en el CEC.

Métodos. Realizamos un estudio retrospectivo que incluyó 102 muestras de CEC primario (52 no metastásicos -CECNM- y 50 metastásicos -CECM-). El patrón de fibrosis fue clasificado en tres categorías (maduro, intermedio o inmaduro) en función de la presencia de colágeno queloideo y de estroma mixoide. Se realizó un análisis estadístico con el objetivo de investigar la relación entre una serie de parámetros clinicopatológicos (incluyendo el budding, la desmoplasia y los patrones de reacción fibrosa) y el riesgo metastásico.

Resultados. El patrón de fibrosis inmaduro (con áreas mixoides y ausencia de infiltrado inflamatorio) se observó en 18 muestras (16 de 50 CECM -32%- y 2 CECNM -3,8%-; $p < 0,01$). La presencia de un patrón de fibrosis inmadura se asoció de forma significativa con el riesgo metastásico en el análisis multivariable con una odds ratio de 13,81 (95% CI, 1,70-112,01). Este patrón de fibrosis se asoció con inmunosupresión, budding, desmoplasia, invasión perineural, nivel anatómico (Clark \geq 4) y profundidad tumoral.

Conclusiones. Nuestros hallazgos sugieren que la presencia de una reacción estromal mixoide se asocia de forma significativa con el riesgo de metástasis linfáticas en el CEC.

9. DETECCIÓN DE MUTACIONES EN EL PROMOTOR DEL GEN TRANSCRIPTASA REVERSA DE LA TELOMERASA EN TUMORES SEBÁCEOS

J.L. Rodríguez-Peralto^a, M.T. Muñoz Jiménez^a, L. Blanco^a, Y. Ruano^a, H. Kutzner^b, R. Carrillo^c, C. Santoja^d, L. Requena^e, Á. Santos-Briz^f y E. Riveiro-Falkenbach^a

^aServicio de Anatomía Patológica. Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España. ^bDermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramon Cajal. Madrid. ^dServicio de Anatomía Patológica. ^eServicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ^fServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca (IBSAL). Salamanca. España.

Antecedentes y objetivos. Los adenomas sebáceos, sebaceomas y carcinomas sebáceos son neoplasias cutáneas con diferenciación sebácea. Mientras las dos primeras entidades tienen un comportamiento benigno, el carcinoma sebáceo presenta un comportamiento agresivo, con recidivas frecuentes y potencial metastático. Recientemente, se han identificado mutaciones puntuales en el promotor del gen transcriptasa reversa de la telomerasa (TERT) en distintos tumores cutáneos, incluyendo melanomas, carcinoma basocelulares y carcinomas de células escamosas. Dichas mutaciones son responsables de la activación del promotor y el consecuente aumento de la expresión de la telomerasa en las células tumorales. El presente estudio pretende identificar la presencia de mutaciones en el promotor del gen TERT en los distintos tumores sebáceos.

Métodos. En total se han estudiado 92 tumores sebáceos: 17 adenomas sebáceos, 48 sebaceomas y 27 carcinomas sebáceos. Se ha realizado macrodissección, extracción de ADN y secuenciación del promotor del gen TERT con las técnicas de Sanger y pirosecuenciación.

Resultados. De los 27 casos de carcinoma sebáceos estudiados, se han detectado mutaciones en el promotor del gen TERT en 7 de ellos (25,9%). De los 48 sebaceomas, se identificó solo un caso con mutación (2,1%). No se han observado mutaciones en los 17 adenomas sebáceos analizados. Las mutaciones identificadas se localizaron en las regiones previamente descritas: 4 mutaciones C228T, 3 mutaciones C250T y 1 mutación C424T.

Conclusiones. La mutación del promotor del gen TERT aparece en un cuarto de los carcinomas sebáceos y puede ser de utilidad para establecer el diagnóstico diferencial con sebaceomas, en casos difíciles.

10. DISEÑO Y APLICACIÓN DE UN PANEL DE GENES MEDIANTE NEXT GENERATION SEQUENCING EN MELANOMAS

B. de Unamuno^a, J. Simarro^b, S. Palanca^b, G. Pérez^b, P. Moles^a, A. Sahuquillo^a, A. Calle^a, M. Llavador^c y R. Botella Estrada^a

^aServicio de Dermatología. ^bLaboratorio de Biología Molecular. Servicio de Análisis Clínicos. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. El desarrollo de la *Next Generation Sequencing* ha permitido realizar un cribado exhaustivo de las alteraciones moleculares implicadas en la etiopatogenia del melanoma. Estudios realizados hasta el momento han confirmado la prevalencia de mutaciones en genes previamente conocidos (*BRAF*, *NRAS*, *KIT*, *GNAQ*, *GNA11*, *PI3K*, *PTEN*) y en otros genes recientemente descritos, que podrían tener implicaciones en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de los pacientes con melanoma.

Objetivos. El objetivo del presente estudio es el diseño de un panel de genes específico de melanoma y el estudio de la prevalencia mutacional en una serie de melanomas.

Material y métodos. Estudio retrospectivo efectuado sobre 120 pacientes diagnosticados de melanoma en cuatro hospitales de la Comunidad Valenciana. En 12 de los pacientes se han estudiado muestras pareadas de tumor primario y metástasis. Se ha diseñado un panel de genes empleando la herramienta *Ion Ampliseq Designer* (Life Technologies). Las muestras se han procesado en la plataforma *Personal Genome Machine™* (PGM™) de Life Technologies. Las variantes identificadas se han definido consultando bases de datos (COSMIC, TCGA) y programas de predicción *in silico* (Polyphen, Provan, Sift, SNPS&GO).

Resultados. El diseño del panel ha incluido un total de 35 genes con una cobertura global del 97,8%. Los genes con mayor prevalencia mutacional han sido *BRAF* (50%), *NRAS* (15%), *PREX2* (14%), *GRIN2A* (13%), y *ERBB4* (12%).

11. CALCIFILAXIA ASOCIADA AL TRATAMIENTO CON ACENOCUMAROL

J.M. Suárez Peñaranda^a, A. Minasyan^a y M.D. Sánchez-Aguilar^b

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

La calcifilaxia es una vasculopatía debida al depósito de calcio en la capa media de las arteriolas dérmicas y subcutáneas, clínicamente caracterizada por la aparición de úlceras extremadamente dolorosas. Habitualmente, se presenta en los pacientes con insuficiencia renal y alteraciones de los niveles séricos de fósforo y calcio. La forma asociada al tratamiento con dicumarínicos es inhabitual pero se describe cada vez con mayor frecuencia, probablemente debido al número creciente de pacientes tratados con dichos fármacos. Presentamos cinco casos de calcifilaxia en relación con el uso de acenocumarol. Corresponden a mujeres comprendidas entre 64 y 92 años (media 80,4), tratadas con acenocumarol entre 14 y 224 meses (media 81,4 meses). Todas desarrollaron el cuadro clásico de úlceras extremadamente dolorosas en las extremidades inferiores y el diagnóstico fue confirmado por biopsia, que mostraba grados variables de calcificación de los vasos de la dermis y del tejido celular subcutáneo. Tras descartar otras causas, la calcifilaxia se atribuyó al tratamiento con acenocumarol, que fue retirado. Todas ellas resolvieron el cuadro en un periodo comprendido entre 6 y 14 meses (media 9,4 meses).

La calcifilaxia asociada al uso de dicumarínicos se atribuye al efecto antagónico de estos fármacos sobre la vitamina K que conlleva a la alteración en el metabolismo de ciertas proteínas involucradas en la regulación del depósito tisular de calcio. Es importante conocer esta entidad y diagnosticarla precozmente dada la gravedad de

las manifestaciones clínicas y la necesidad de reemplazar el acenocumarol por otras alternativas.

12. UN NUEVO ENFOQUE DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

A. Fernández-Flores^{a,b,c}, I. Eraña^d y J. Cuevas^d

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital El Bierzo. Ponferrada. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital de la Reina. Ponferrada. ^cGrupo CellCOM-SB. Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC). Universidad de A Coruña. A Coruña. ^dDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Tradicionalmente se ha distinguido una enfermedad de Paget mamaria (EPM) y una enfermedad de Paget extramamaria (EPEM). Paradójicamente, esta distinción es puramente anatómica por motivos históricos: las dos formas se describieron por separado y por investigadores distintos. Ambas formas muestran una presentación clínica distinta (se considera EMP a la que se presenta en la mama y EPEM a la que se presenta fuera de la mama) pero más importante, un pronóstico diferente. La EPM está casi siempre asociada a un carcinoma mamario subyacente (infiltrante o "in situ") mientras que lo contrario suele ser cierto en la EPEM. En la presente comunicación presentamos una miniserie de cinco casos de enfermedad de Paget que ponen en cuestión el enfoque actual de esta enfermedad y presentamos una alternativa en dicho enfoque, con implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

13. DESORDEN LINFOPROLIFERATIVO PRIMARIO CUTÁNEO CD4 DE CÉLULAS PEQUEÑAS MEDIANAS: REVISIÓN DE UNA SERIE DE 11 CASOS DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA

Y.C. Pérez- González^a, M. Llamas-Velazco^b, J.L. Díaz Recuerdo^c, S. Machan^c, L. Nuñez-Hipólito^c, M. Rodríguez-Pinilla^a y M.A. Piris-Pinilla^a

^aServicio de Anatomía patológica. Hospital Fundación Jiménez Díaz. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario de La Princesa. ^cServicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El desorden linfoproliferativo primario cutáneo T, CD4+ de células pequeñas medianas (PC CD4+ S/M TLD), se considera una entidad provisional a la que se le sustituye el nombre de linfoma por desorden linfoproliferativo debido a su limitado riesgo clínico, a ser una enfermedad localizada y a sus similitudes con las reacciones a drogas de tipo clonal. La mayoría de los casos se presentan como lesiones cutáneas únicas localizadas en la cabeza. Se ha sugerido que las lesiones múltiples y las de localización atípica tienen un curso clínico más agresivo.

Objetivo. Presentamos una revisión de 11 casos de PC CD4+ S/M TLD de localización atípica, 3 de ellos múltiples.

Resultados. La localización más frecuente fue el tronco. Fue más frecuente en mujeres que en hombres (9:2). Las edades oscilaban entre 40 y 85 años. Ocho casos presentaron picos monoclonales TCR Gamma o Beta. Todos cumplían criterios de PC CD4+ S/M TLD. Siete casos presentaban expresión menor del 10% de células CD30 sueltas. Dos casos presentaban folículos linfoides reactivos a nivel de dermis reticular superficial y dos presentaron cierto grado de epidermopismo. Todos los casos presentaron un inmunofenotipo TFH con expresión intensa de PD1 en las células atípicas. Se compararon con 7 casos de localización típica identificándose las mismas características en todos ellos. El seguimiento de los casos de lesiones de localización atípica o múltiples mostró una evolución favorable con resolución de las lesiones.

Conclusión. Los casos de PC CD4+ S/M TLD de localización atípica mostraron hallazgos histopatológicos e inmunofenotipo igual a de las lesiones únicas con un curso clínico favorable y resolución de las

lesiones. Los casos múltiples presentaron en mismo pico monoclonal en todas las lesiones estudiadas.

14. PÉNFIGO PARANEOPLÁSICO. PRESENTACIÓN DE 8 CASOS Y CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

J. Riera-Monroig^a, A. Combalia^a, M.C. Riquelme-Mc Loughlin^a, L. Alós^b, A. García^b, P. Iranzo^a y J.M. Mascaró Galy^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic i Universitat de Barcelona. Barcelona. España.

El pénfigo paraneoplásico (PPN) es una enfermedad ampollosa muy infrecuente que se asocia casi siempre a neoplasias hematológicas. Se caracteriza por erosiones mucosas refractarias y lesiones cutáneas muy polimorfas. El diagnóstico de PPN supone todo un reto debido a la gran variabilidad de hallazgos clínico-patológicos.

Presentamos una serie de 8 casos diagnosticados en nuestro centro (6 mujeres y 2 hombres. Mediana de edad, 48 años). Clínicamente, todos presentaron lesiones en mucosas (100% oral, 50% genital, 50% conjuntival) y 7 tuvieron lesiones cutáneas (liquenoides en 5 y ampollas en 2). La histología mostró un patrón liquenoide en 11 de 15 biopsias (7 con infiltrados densos y 4 con dermatitis de interfase). Se objetivó acantólisis en 7 biopsias (6 suprabasal y 1 en estrato granuloso). Solo 4 de las biopsias mostraron cambios liquenoides combinados con acantólisis. La IFD mostró depósitos intercelulares de IgG en el 75%, la mitad asociados a depósitos granulares de C3 en membrana basal. La IFI fue positiva en 7 de los pacientes (4 con de vejiga de rata, 5 con esófago de mono, y 3 con ambos). Se detectaron anticuerpos antiperiplaquina y antienvoplaquina en todos los casos en los que se realizó dicha determinación. Queremos destacar, en base a nuestra serie, la importancia de los cambios liquenoides (tanto clínicos como histológicos) para el diagnóstico de PNP, siendo las ampollas/acantólisis más infrecuente que en otros pénfigos. La sospecha clínico-patológica es esencial para poder realizar el despistaje de neoplasias y solicitar los estudios de IFD, IFI y la demostración de anticuerpos contra plaquinas (ya sea por ELISA y/o inmunoblot) para poder confirmar el diagnóstico.

15. CARACTERÍSTICAS INMUNOHISTOQUÍMICAS E INESTABILIDAD DE MICROSATÉLITES EN NEOPLASIAS SEBÁCEAS: UTILIDAD COMO SCREENING UNIVERSAL DE SÍNDROME DE MUIR-TORRE

F. Gemigniani^a, B. Ferrer^b, J. Hernández-Losa^b, P. Bassas^a, C. Ferrándiz-Pulido^a, D. Bodet^a, T. Repiso^a y V. García-Patos^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. Las neoplasias sebáceas (NS) pueden presentarse junto a otras neoplasias internas en el síndrome de Muir-Torre (SMT), variante del síndrome de Lynch (SL). En el cáncer colorrectal y el de endometrio se realiza *screening* universal de estas condiciones genéticas con técnicas inmunohistoquímicas (IHQ) de las proteínas de reparación del ADN o "Mismatch Repair" (MMR) y/o moleculares para detectar inestabilidad de microsátélites (IMS). En las NS no existen aún guías que avalen el uso de estas técnicas como método de *screening* universal.

Materiales y métodos. Estudio retrospectivo a partir de los informes anatomopatológicos de NS de nuestro centro entre los años 2000 y 2017. Realización de IHQ para MMR y estudio molecular para detectar IMS en biopsias obtenidas. Revisión de historias clínicas de los pacientes.

Resultados. Se obtuvo un total de 63 NS (29 sebaceomas, 21 adenomas sebáceos, 13 carcinomas sebáceos) en 51 pacientes. La IHQ de MMR resultó alterada en un 36% de los casos (en 45% de los pacientes). En 4 casos no se ha detectado IMS a pesar de haber una IHQ alterada. Siete pacientes presentaron alguna neoplasia interna relacionada con SL. Cinco de estos pacientes presentaron más de una

NS. En 3 casos se ha realizado estudio genético que ha demostrado una mutación germinal compatible con SMT/SL.

Discusión. Existe un porcentaje importante de NS con alteraciones IHQ de MMR en nuestra serie. Todos los pacientes con neoplasias viscerales presentaban alteración IHQ de MMR. No habría una correlación exacta entre IHQ e IMS en nuestra serie. El estudio genético no se realizó en la mayoría de los casos por no cumplir suficientes criterios clínicos de sospecha de SMT/SL. La IHQ de MMR es un método de *screening* de SMT/SL sensible pero poco específico. La edad, el número de NS y los antecedentes personales y familiares de neoplasias asociadas a SL serían más específicos en detectar SMT que la IHQ alterada de una NS.

16. CARACTERIZACIÓN MORFOLÓGICA DE LAS BIOPSIAS CUTÁNEAS EN LA EICH: ESTUDIO DEL INFILTRADO INFLAMATORIO Y LA EXPRESIÓN DE ELAFINA

P. Molés Poveda^{a,b}, E. Mayordomo Aranda^c, J. Sanz Caballer^d, B. de Unamuno Bustos^{a,b}, N. Chaparro Aguilera^{a,b}, B. Escutia Muñoz^a y R. Botella Estrada^a

^aServicio de Dermatología. Hospital del Universitario y Politécnico La Fe. ^bInstituto de Investigación Sanitaria La Fe. ^cServicio de Anatomía Patológica. ^dServicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. La enfermedad de injerto contra huésped (EICH) presenta la principal causa de morbimortalidad tras un trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico (alo-TPH). Realizar un adecuado diagnóstico es indispensable para instaurar el tratamiento precozmente. La elafina es un inhibidor de elastasa producida por los queratinocitos en respuesta a citoquinas. En los últimos años, se han publicado estudios con resultados contradictorios sobre la utilidad de la elafina en el diagnóstico de la EICH.

Materiales y métodos. Se realizó un estudio morfológico prospectivo de las biopsias de exantema cutáneo en pacientes tras un alo-TPH. Se evaluaron las características morfológicas e inmunofenotípicas del infiltrado inflamatorio, así como la intensidad y patrón de expresión de la elafina. Los resultados se compararon con un grupo control de pacientes con toxicodermias. El análisis estadístico se realizó mediante elastic net y regresión logística.

Resultados. Se obtuvieron biopsias de 54 casos y 14 controles. El análisis estadístico determinó la existencia de una asociación entre la enfermedad y la ausencia de eosinófilos, valores más bajos de CD4 y expresión de elafina en todo el espesor epidérmico.

Discusión. El tratamiento de la EICH debe iniciarse precozmente y ser de intensidad adecuada para evitar la elevada morbimortalidad que produce. Para ello, es fundamental un diagnóstico veraz y rápido. Sin embargo, no existe en la actualidad ningún biomarcador capaz de diferenciar la EICH de otras patologías, ni de predecir la severidad. Nuestro estudio muestra que la ausencia de eosinófilos, menos CD4 y expresión de elafina en todo el grosor epidérmico permiten distinguir la EICH cutánea de las toxicodermias.

17. PATOLOGÍA COMPUTACIONAL EN EL CARCINOMA BASOCELULAR

J. Aneiros-Fernández^a, F. González López^b, C. Olivenza Carrión^b, R. García del Moral^a, J.L. Díaz-Recuerdo^c y N. Pérez de la Blanca^b

^aUnidad Provincial Intercentros de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Granada. Granada. ^bDepartamento de Ciencias de la Computación e I.A. ETS Ingeniería Informática de la Universidad de Granada. Granada. ^cDepartamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Introducción. El carcinoma basocelular (CB) es una tumoración maligna cutánea que muestra crecimiento lento y en ocasiones es

localmente invasivo. Existe un sistema de clasificación clínico-patológico para definir el riesgo potencial de recidiva, pero no siempre existe correlación entre factores clínicos, subtipos histológicos clásicos de alto riesgo y el pronóstico del CB. El avance tecnológico en patología digital basado en escáner ultrarrápidos que generan imágenes digitales de alta resolución (gigapixel), ha permitido nuevas oportunidades de investigación desarrollando técnicas de análisis cuantitativas de las cuales se extrae información pixel a pixel permitiendo aportar datos objetivos cuantitativos para poder ayudar a valorar el comportamiento biológico del CB.

Objetivos. Desarrollar un algoritmo para la detección de CB mediante técnicas de deep learning. Sobre esa predicción de CB desarrollar otro algoritmo de detección de mitosis con técnicas de deep learning mostrando mitosis sobre la región anotada tumoral en fosfohistona-3 y trasladar la predicción a la hematoxilina. Descubrir nuevos parámetros cuantitativos no evaluados con el microscopio convencional.

Material y métodos. Se han estudiado 50 casos de CB teñidos con H&E y PHH3 digitalizados con escáner ultrarrápido de Philips con un aumento x 40. Se ha utilizado para el desarrollo del algoritmo red neuronal convolucional Lenet.

Resultados. Precisión (media y desviación típica para todos los experimentos): 0,904+-0.0184 con área bajo la curva ROC: 0,966+-0,0056.

Conclusiones. El desarrollo de estos algoritmos nos permite identificar las áreas de tumor y contaje de mitosis en H&E. Sobre la predicción podemos contabilizar células tumorales, calcular ratio núcleo/citoplasma, mapa de calor de atipia celular, diámetros nucleares y ratio número de células/mitosis que ayude a predecir el comportamiento biológico del CB.

18. PANICULITIS EN PACIENTES CON DERMATOMIOSITIS. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE 10 CASOS

A. Santos-Briz^a, A. Calle^b, A. Carlson^c, O. Sanguenza^d, D. Metzger^e, L. Cerronif^f, J. Díaz-Recuero^g, V. Alegría-Landa^h y L. Requena^h

^aServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico de Salamanca. Salamanca. ^bServicio de Dermatología. Hospital La Fe. Valencia. España. ^cAlbany Medical College. EE. UU. ^dWake Forest University. EE. UU. ^eWestfälische Wilhelms-Universität. Munster. Alemania. ^fMedizinische Universität Graz. Austria. ^gServicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad inflamatoria crónica del tejido muscular esquelético de causa desconocida, que con frecuencia se asocia a lesiones cutáneas. La aparición de paniculitis en pacientes con DM es un hallazgo muy infrecuente, con pocos casos descritos en la literatura. Presentamos los hallazgos clínico-patológicos e inmunohistoquímicos en una serie de 10 pacientes con DM que desarrollaron paniculitis durante el curso de su enfermedad. De ellos 7 eran mujeres y 3 hombres, con edades comprendidas entre 13 y 63 años (media 42). Todos los pacientes mostraron debilidad muscular y lesiones cutáneas patognomónicas de DM antes del diagnóstico de paniculitis. Se realizó biopsia muscular en 9 pacientes y RM en uno, todos con el diagnóstico de miopatía inflamatoria. En ninguno de ellos se identificó una neoplasia asociada. Las lesiones de paniculitis se localizaron en los miembros superiores o inferiores, respetando la cara y el tronco. El estudio histológico mostró en todos los casos una paniculitis fundamentalmente lobulillar, de predominio linfocitario, con presencia de células plasmáticas. Otros hallazgos frecuentes fueron la presencia de depósito intersticial de mucina, fenómenos de rimming, cariorrexis, y daño vascular. Las lesiones tardías mostraron necrosis hialina del lobulillo y calcificación. Los estudios inmunohistoquímicos demostraron un predominio de linfocitos T CD4+ en el infiltrado, con células plasmáticas y pequeños grupos de células den-

dricas plasmacitoides, positivas para CD-123. Aunque es un hallazgo poco frecuente, la paniculitis en pacientes con DM parece estar asociada a formas no agresivas de la enfermedad y por lo general responde bien a terapias inmunosupresoras.

19. PILOMATRICOMA ANETODÉRMICO: CUATRO CASOS PEDIÁTRICOS

I. Colmenero^a, I. Spanoudi-Kitrimis^b, N. Knöpfel^b, A. Hernández-Martín^b, L. Noguera-Morel^b y A. Torrelo^b

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

El pilomatricoma es el tumor anexial más frecuente en la edad pediátrica. Suele presentarse como un nódulo solitario, asintomático, quístico o sólido, de crecimiento lento, entre 0,5 y 3 cm. Son generalmente de color piel, pero también pueden ser azulados, rojizos o pigmentados. Algunos pilomatricomas se presentan de forma inusual: tumores gigantes, múltiples, perforantes y anetodérmicos. La variante anetodérmica (también llamada bullosa, pseudobullosa o linfangiectásica) es rara, representando un 2% de todos los casos.

Describimos cuatro casos de pilomatricoma anetodérmico (PA) en niños. Todos eran nódulos solitarios de crecimiento lento. La exploración reveló un nódulo subcutáneo firme subyacente a una piel atrófica, eritematosa y redundante. Se localizaban en espalda y piernas. Histológicamente, se objetivaron pilomatricomas típicos en la dermis profunda o tejido subcutáneo. La epidermis era atrófica. La dermis sobre los nódulos era edematosa y atrófica. Focalmente se detectaron linfáticos dilatados y un mínimo componente inflamatorio mononuclear. En uno de los casos se evidenció elasto-fagocitosis. La orceína reveló ausencia o disminución marcada de fibras elásticas dérmicas. La patogénesis de los PA no se entiende completamente, pero se han propuesto varias teorías. Una de ellas se basa en un origen traumático, se especula que el trauma mecánico puede jugar un papel importante por la disrupción de las fibras elásticas y del drenaje linfático. Una segunda teoría se basa en la liberación de enzimas catalíticas por las células tumorales o por el infiltrado inflamatorio asociado. Ambas teorías podrían aplicarse simultáneamente, pero se necesitan más investigaciones para definir el mecanismo exacto.

20. ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO DE UNA SERIE DE HEMANGIOMAS CONGÉNITOS

N. Knöpfel^a, I. Colmenero^b, C. Saus^c, A. Martín-Santiago^d, J.M. Azaña^e y A. Torrelo^a

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ^cServicio de Anatomía Patológica. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. ^eServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Albacete. España.

Introducción. Los hemangiomas congénitos están reconocidos como entidades distintas de los hemangiomas infantiles, debido a que presentan un comportamiento evolutivo, patrón histológico e inmunofenotipo propios.

Material y métodos. Estudio retrospectivo de hemangiomas congénitos rápidamente involutivos (RICH) biopsiados en varios centros hospitalarios. Análisis histológico y estudio inmunohistoquímico con WT1, GLUT-1 y D2-40.

Resultados. Se recogieron 10 biopsias de hemangiomas congénitos y se evaluaron los siguientes parámetros en la histología: patrón arquitectural del tumor, disposición y tamaño de los lóbulos, caracterización del endotelio vascular en los lóbulos y en el estroma así como la presencia y localización de tejido fibroso. Otros parámetros evaluados fueron la presencia de hemosiderina, trombosis, calcificaciones y datos sugestivos de hematopoyesis extramedular y de apoptosis. El

estudio inmunohistoquímico para GLUT-1 fue negativo en todos los casos, y no se demostró la expresión de D2-40 en el tumor.

Discusión. El estudio histopatológico de nuestra serie de hemangiomas congénitos tipo RICH revela los hallazgos histológicos característicos de estos tumores vasculares y añade la descripción de otros parámetros no estudiados de forma rutinaria.

21. MELANOMA Y PD-L1: ¿QUÉ TENEMOS QUE SABER?

E. Ruiz-Bravo^a, M. Beato^a, A. Mayor^b, A. Arance^b, G. Ruiz^b y L. Alos^c

^aServicio de Anatomía Patológica. ^bServicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. ^cServicio de Oncología Médica. Hospital Clínic. Universidad de Barcelona. España.

Los tratamientos anti PD-1 y PD-L1 se han postulado como una gran promesa en el ámbito de la inmunoterapia. El receptor PD-1 y sus ligandos PD-L1/PD-L2, así como el antígeno 4 (CTLA-4), actúan como factores coinhibidores para modular la respuesta de las células T. Esta ruta representa un mecanismo de resistencia inmune adaptativa de las células tumorales. Se han desarrollado anticuerpos monoclonales frente a PD-1 (pembrolizumab, nivolumab), PD-L1 (atezolizumab) y CTLA-4 (Ipilimumab) capaces de bloquear esa unión y estimular la respuesta inmune frente al tumor. La expresión de la proteína PD-L1, mediante el estudio con el anticuerpo PDL1 22-C3 (Dako/Agilent) se define como el porcentaje de células tumorales viables que muestran tinción positiva de la membrana en cualquier intensidad. En tumores negativos para PD-L1 puede plantearse una terapia combinada y reservar la monoterapia para pacientes que expresen PD-L1. Para intentar caracterizar la aplicabilidad clínica de la expresión de PD-L1 hemos testado el anticuerpo PD-L1 22-C3 en once pacientes del Hospital Clínic con melanoma estadio IV, tratados con terapia combinada. Tres pacientes presentaron respuesta al tratamiento y el resto progresaron. Solo cuatro de los once mostraron expresión de membrana en células tumorales (1-10%). Dos de los tres pacientes que respondieron mostraron expresión de PDL-1 y uno de los siete pacientes sin expresión de PD-L1 también respondió. Entre los efectos secundarios más frecuentes con estas terapias se encuentra la afectación cutánea, presentando habitualmente un patrón clínicopatológico liquenoide. Presentamos tres pacientes registrados en el Hospital Universitario La Paz, con reacciones cutáneas secundarias a inmunoterapia.

Casos para Diagnóstico

1. CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 1

Onrubia J*, Moragón M*, Soro P** y Quickenborne C**

Servicios de Patología* y Dermatología** Hospital Universitario San Juan de Alicante.

Mujer de 53 años con lesión en pulpejo del primer dedo de la mano izquierda que clínicamente sugería herpes vs reacción a cuerpo extraño.

2. CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 2

José Bañuls, María Niveiro*, Belén Encabo, David Romero, Estela Costa*, Isabel Betlloch

Servicio de Dermatología y de *Patología del Hospital General Universitario de Alicante. Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL-FISABIO).

Niña de 8 años diagnosticada de Sdr. Rothmund Thompson tipo 2. Presentaba lesiones en codos de varios meses de evolución, que eran en un principio poiquilodérmicas, después papulosas y eritematosas (biopsia 1) y en los últimos meses han tomado un aspecto más cicatricial (biopsia 2). Las tinciones para microorganismos

(PAS, Grocott, Ziehl-Neelsen, Gram, tinción inmunohistoquímica para treponemas) y cultivo para micobacterias fueron negativos. El estudio inmunológico de la paciente no ofrecía hallazgos de inmunodeficiencia franca.

3. CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 3

Alicia Córdoba, Marta Montes, *Raquel Santesteban, *Ana Valcayo, Teresa Tuñón, Begoña Aguiar.

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

Se trata de un varón de 69 años diabético, con hipertensión arterial y cardiopatía isquémica. Acude a urgencias por una lesión tumoral excrecente de 5x4 cm de dos meses de evolución, localizado en brazo derecho que se recibe con el juicio clínico de carcinoma epidermoide, carcinoma de Merkel, melanoma o c. basocelular. El paciente presenta además una pápula eritematosa de 10 x5 mm en hemiabdomen inferior derecho. Se realiza una biopsia punch y posteriormente se extirpa la lesión. En el estudio histológico, se observa una hiperplasia pseudoepiteliomatosa sin úlcera, sobre un infiltrado linfoide polimorfo que se distribuye en nódulos.

4. CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 4

Maria Garrido Ruiz, Virginia Velasco², Sara Palencia², José Luis Rodríguez Peralto¹

¹Departamento de Patología, y ²Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Varón de 9 años que acude por lesiones descamativas de predominio en palmas, plantas y grandes pliegues cutáneos; así como en cuero cabelludo. Las lesiones son intensamente pruriginosas. Cuenta antecedentes de atopia desde el nacimiento, con lesiones que se han tratado con lexxema y decloban, con buena respuesta. No existen antecedentes de atopia ni otros antecedentes dermatológicos en la familia. Se realiza biopsia de las lesiones.

5. CASO LESIONES BILATERALES AXILARES SIMÉTRICAS EN LA INFANCIA.

José Luis Rodríguez-Peralto¹, Marta Prieto-Barríos², Sara Palencia², Yolanda Ruano¹, María Garrido Ruiz¹

¹Servicio de Anatomía Patológica, Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, ²Servicio de Dermatología, Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Niña de 15 años que desde el nacimiento presenta placas eritemato-anaranjadas de superficie sobreelevada y aspecto verrugoso con distribución lineal bilateral y simétrica en ambas axilas siguiendo las líneas de Blaschko. Las lesiones son asintomáticas y se hacen más patentes con la edad, si bien ocasionan molestias estéticas y dificultad para la higiene de la zona. La impresión clínica inicial de cada lesión aislada sugería como primera posibilidad nevus epidérmico verrugoso, pero llamaba la atención su presentación bilateral.

6. PACIENTE VARÓN DE 61 AÑOS CON UN NÓDULO DOLOROSO EN LINEA AXILAR ANTERIOR DE MÁS DE UN AÑO DE EVOLUCIÓN

B. Ferrer, I. López¹, C. Ferrándiz-Pulido¹, V. García-Patos¹

¹Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona.

Extirpación de un nódulo doloroso en línea axilar anterior derecha de más de un año de evolución que recientemente aumentó de tamaño.

7. CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 7

Pinedo Moraleda, Fernando*, Trujillo Coronado, María*, Pampín Franco, Ana**, Valencia Mesa, Ana Lucía*, López Brasal, Laura*, Tristán Martín, Belén*, Floristán Muruzabal, Uxua**, López Estebanaraz, José Luis**

*Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Dermatología. Hospital universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón (Madrid).

Varón de 78 años, exfumador, hipertenso, hipercolesterolémico, intervenido quirúrgicamente de adenocarcinoma prostático en 2003 y diagnosticado de artritis reumatoide seronegativa en 2014, en tratamiento con prednisona y metotrexato.

En septiembre de 2014 inicia estudio por prurito *sine materia* objetivándose hiperIgE y esplenomegalia. Cinco meses después es remitido a Dermatología por lesiones cutáneas costrosas, no pruriginosas, de tamaño variable (2-8 mm), en hemicintura derecha (antecedentes de herpes zoster en esa localización), muslo izquierdo y dorso de pie derecho. Se realiza una biopsia de costado derecho.

Desde entonces ha presentado brotes de lesiones cutáneas pruriginosas diseminadas, sobre todo en cuero cabelludo, tras cuadros febriles de aproximadamente una semana de duración. En ocasiones parece existir relación con algún fármaco. En marzo de 2016 ingresa por fiebre de origen desconocido. En la biopsia de médula ósea se aprecian granulomas no necrotizantes. Dado que el paciente tenía un Mantoux previo de 20 mm y quantiFERON© positivo (sin quimioprofilaxis) e historia de inmunosupresión farmacológica, se asumió el diagnóstico de tuberculosis diseminada iniciándose tratamiento con tuberculostáticos. Las lesiones cutáneas han seguido apareciendo, realizándose cuatro biopsias adicionales, la última en junio de 2016 (espalda). A finales de ese mes se realiza el diagnóstico de linfoma angioinmunoblástico T estadio IV, iniciándose tratamiento con CHOP. En agosto acude a Urgencias por trombosis venosa profunda en MII, junto con fiebre. El paciente sufre un empeoramiento progresivo, falleciendo el 26 de agosto. Se remite la primera biopsia de costado derecho (2015) y la última de espalda (2016).

8. LESIÓN NODULAR A FILIAR

Elena Gallego Domínguez, Norberto López Navarro, Enrique Herrera Ceballos

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Mujer de 82 años que presenta una lesión nodular, de unos 10mm, en labio inferior derecho, de coloración sonrosada con telangiectasia en superficie. Se extirpa con la sospecha clínica de carcinoma basocelular o tumor aneural a filiar.

9. LESIONES TUBEROSAS EN PIERNAS EN PACIENTE CON EICH CRÓNICO ESCLERODERMIFORME

Javier Fraga, Mar Llamas-Velasco y Esteban Daudén

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Varón de 62 años, que desarrolla un cuadro de EICH crónico esclerodermiforme a los 2 años de un trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos realizado como tratamiento de una leucemia mieloide aguda. Tres años después, aparece en la región pretibial derecha, sobre una zona afectada por la esclerosis, una lesión tuberosa de consistencia elástica, rojiza y asintomática y, posteriormente en región pretibial izquierda, una lesión similar.

10. MICOSIS FUNGOIDE DE FENOTIPO CENTROFOLICULAR. DIGNOSTICO DIFERENCIAL CON OTROS PROCESOS DE FENOTIPO SIMILAR

Socorro Maria Rodriguez Pinilla¹, Leticia Calzado², Jorge Muñoz Rodriguez¹, Maria Garcia Martos³, Carlos Prada³, Miguel Angel Piris¹, Luis Requena⁴

¹Servicio de Anatomía Patológica, FJD, Madrid. ²Servicio de Dermatología, Hospital de Torrejón, Madrid. ³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Torrejón, Madrid. ⁴Servicio de Dermatología, FJD, Madrid.

Varón de 33 años en seguimiento por dermatología por la aparición de lesiones cutáneas tipo micosis fungoide en estadio parche-placa con alguna pápula aislada desde 2012. En noviembre de 2016 se observa ausencia de respuesta al tratamiento con PUVA +Bexaroteno y comienza tratamiento con Interferón. En agosto de 2017 aparecen adenopatías laterocervicales bilaterales, las lesiones cutáneas se tornan más infiltradas y aparece linfopenia (863/ μ l), posiblemente secundaria al tratamiento. Todas las serologías víricas realizadas son negativas. La biopsia cutánea muestra una proliferación neoplásica de hábito linfoide con afectación de dérmis superficial con abundantes folículos linfoides con expansión de células dendríticas foliculares, Disecando haces de colágeno y mostrando mínimo epidermotropismo (hilara en fila india en la basal epidérmica) observamos células CD3/PD1 positivas con ligera atipia nuclear. Forman grupos que rodean células grandes débilmente CD30-positivas y se disponen alrededor de folículos. Los datos histológicos de la biopsia excisional de ganglio linfático serían superponibles al de un linfoma T periférico de fenotipo de linfocito T centrofolicular (TFH) tipo angioinmunoblástico. El estudio molecular mediante PCR de los genes TCRBETA y TCRGAMMA muestra picos de similar tamaño en ambas muestras. Este caso plantea el diagnóstico diferencial entre un linfoma-T sistémico de fenotipo-TFH con presentación primaria cutánea (5 años antes) simulando clínicamente micosis fungoide o micosis fungoide de fenotipo centrofolicular (TFH) con abundantes folículos linfoides y afectación ganglionar secundaria simulando linfoma-T-periférico de fenotipo-TFH. Casos similares deberían recopilarse para poder establecer límites diagnósticos claros entre estas y otras entidades de linfomas-T con fenotipo-TFH con presentación primaria cutánea.

11. PLACAS ERITEMATODESCAMATIVAS EN TRONCO, MUSLOS Y BRAZOS DE 2 AÑOS DE EVOLUCIÓN

Anna Mozos¹, Justyna Szafranska¹, Adriana Garcia², Caterina Fumagalli¹, Silvana Novelli³, Pilar Garcia-Muret⁴

¹Departamento de Anatomía Patológica, ⁴Hematología, y ⁴Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Clinic de Barcelona.

Hombre de 27 años, natural de Pakistán que vive en Barcelona desde hace 10 años, sin antecedentes de interés.

Motivo de Consulta: Aparición de lesiones no dolorosas en tronco, brazos y muslos de 2 años de evolución. No presenta sintomatología sistémica, pérdida de peso o fiebre.

Exploración física: Placas eritemato descamativas en pectoral izquierdo, glúteos y abdomen (Ver fotografías que se adjuntan). Se realiza biopsia mediante punch, que es informada como Micosis Fungoides.

El estudio de sangre periférica, revela una expansión de la población T CD8 positiva, con pérdida de expresión de CD5. El PET/TAC, no muestra presencia de ganglios ni otras lesiones, por lo que se estadia como T1 N0 M0 B1b. Cinco meses más tarde, presenta lesiones 2 nodulares en brazo (No disponemos de fotografías clínicas). Se realiza biopsia punch de una de las lesiones. Se adjunta para su discusión.

12. LESIÓN MESENQUIMAL EN NIÑO DE 9 MESES

Arumí-Uría M, Barranco C, Rodrigo MT, Díaz L, Tagmouti G, Pujol RM, Lloveras B

Servicio de Patología y Dermatología, Hospital del Mar-UAB-UPF, Barcelona.

Paciente varón de 9 meses de edad que presenta, desde el momento del nacimiento, en la espalda, en la parte superior de la línea media, una lesión inicialmente macular, posteriormente indurada, hiperpigmentada y polilobulada de 2 x 2'5 cm. Se le realiza una ecografía en la que se observa una imagen isoecogénica de 2'38 x 0'69 cm en dermis, que infiltra tejido subcutáneo con dos áreas hipoeoicas bien delimitadas en su interior. Se realiza biopsia.

**Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. ** Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.*

El Melanoma de Células Claras (MCC) es una variante extremadamente rara del melanoma que se ha descrito tanto a nivel cutáneo como extracutáneo.

Presentamos el caso de un varón de 70 años que presenta un nódulo pigmentado de 15 x 10 mm en dorso de antebrazo izquierdo, de 8 meses evolución. Se realiza exéresis de la lesión para estudio histológico con los diagnósticos clínicos de melanoma o epiteloma basocelular pigmentado.

El estudio anatomopatológico de la lesión nodular corresponde a un melanoma que aparece focalmente ulcerado. Está constituida por una proliferación de melanocitos malignos, con ocasional pigmento melánico intracitoplasmático, que en aproximadamente 2/3 partes del tumor, muestran citoplasmas claros. Infiltra la dermis reticular, en zonas con un patrón expansivo o en otras áreas, peor definido. El espesor de Breslow es de 9mm. En el estudio inmunohistoquímico las células tumorales son positivas para HMB-45, Melan-A y negativas para citoqueratina AE1/AE3.

El melanoma de células claras es una variante extremadamente rara del melanoma, que ocurre por la acumulación de glucógeno intracitoplasmático. Para el diagnóstico preciso se requiere la integración de los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos, con estudios moleculares. El diagnóstico diferencial incluye melanoma, carcinoma, tumor perivascular de células epiteloides y sarcoma de células claras epidermotrópico. Los estudios moleculares son limitados hasta la fecha y se desconoce si el MCC tiene cambios genéticos recurrentes distintos a los otros subtipos de melanoma.

Pósteres

1. PLASMOCITOMA CUTÁNEO PRIMARIO: A PROPÓSITO DE UN CASO

de Lara Simón, Isabel María¹, Ramos Rodríguez, Claudia Carolina¹, Delgado Portela, Margarita¹, Zamberk Majlis, Pamela², Sanz Trenado, José Luis¹, Montero Pavón, Pedro¹, Castro Corredor, David³, Villasanti Rivas, Natalia¹, González López, Lucía¹, López Pérez, Rafael¹

¹Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Ciudad Real. ²Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario de Ciudad Real. ³Servicio de Reumatología del Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Los plasmocitomas son tumores de células plasmáticas que habitualmente se desarrollan como una enfermedad sistémica como el mieloma múltiple, en el hueso como un plasmocitoma solitario y en tejidos blandos como un plasmocitoma extramedular.

Presentamos el caso de un plasmocitoma extramedular cutáneo primario en un mujer de 85 años que aparece como una pápula de color piel en el labio inferior de 0,3 cm. Microscópicamente se observaba en la dermis media una proliferación neoplásica de células plasmáticas maduras, aparentemente bien delimitada y nodular, que no afectaba la epidermis. Las células tumorales resultaron positivas para CD138, de tipo monoclonal con restricción de cadenas ligeras Kappa. El plasmocitoma cutáneo primario es un diagnóstico raro, representa aproximadamente un 3-4% de los casos de plasmocitomas extramedulares. Por definición, no hay afectación de la médula ósea ni de los tejidos blandos. Se clasifican según la Organización Mundial de la Salud (OMS) en los linfomas de células B. Suelen localizarse en el tronco, pero pueden aparecer en la cara y las extremidades. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial, aparte de con plasmocitoma cutáneo secundario, principalmente con linfomas B y linfoma inmunoblástico, y enfermedades infecciosas que cursen con infiltrado de células plasmáticas.

Presentamos éste caso por su escasa frecuencia, su infrecuente localización, por los pocos casos manifestados en la literatura y para hacer énfasis en la sospecha diagnóstica ante la presencia de una proliferación plasmática cutánea en lesiones labiales, sobretudo, de personas mayores.

2. MELANOMA DE CÉLULAS CLARAS: PRESENTACION DE UN CASO

Luiz Miguel Nova Camacho*, Concepción Llanos Chávarri*, Carolina Areán*, Diego Requena*, M^a Isabel Cevallos*, Alicia Córdoba Iturriagoitia*, Marcos Hervella Garcés**

3. VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA ASOCIADA A AMILOIDOSIS SECUNDARIA

Laura López Solache¹, Ana Reguera Arias¹, María del Pilar Arévalo Bermúdez², María Teresa Yebra-Pimentel¹, Ángel Concha López¹

¹Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. ²Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

Se presenta el caso de una mujer de 60 años ingresada en Nefrología por insuficiencia renal crónica que presenta varias lesiones purpúricas retiformes en palmas de manos de un mes de evolución. Con la sospecha clínica de vasculitis se realiza biopsia, diagnosticándose de vasculitis leucocitoclástica. Ante el diagnóstico de una amiloidosis secundaria en una biopsia renal concomitante, se demostraron depósitos de amiloide en la pared de vasos de la biopsia de vasculitis.

4. CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO CON ESTROMA DESMOPLÁSICO. ESTUDIO DESCRIPTIVO Y EVALUACIÓN DE SU PRONÓSTICO EN UNA SERIE DE 40 CASOS

Alberto Conde Ferreirós¹, Adriana Cosano Quero¹, David Moyano Bueno¹, Alex Viñolas Cuadros¹, Ignacio Tormo Alfaro¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Concepción Román Curto¹, Javier Cañueto Álvarez¹.

¹Servicio de Dermatología M-Q y Venereología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción: El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) puede comportarse como un cáncer cutáneo de mal pronóstico. La presencia de desmoplasia se ha relacionado con peor evolución clínica. Nuestro objetivo fue estudiar una serie de CEC con características histo-

patológicas de desmoplasia en más del 30% de su estroma para intentar evaluar su pronóstico.

Pacientes y Métodos: Partimos de una serie de 40 pacientes diagnosticados de CEC con estroma desmoplásico. Se estudió: la localización del tumor primario, el tamaño horizontal, el espesor tumoral, el grado de diferenciación, el patrón de crecimiento, la infiltración perineural y linfovascular. Se evaluó el desarrollo de eventos desfavorables durante el seguimiento.

Resultados: El tamaño y espesor medio de los CEC desmoplásicos de nuestra serie fue de 22 mm y 9,60 mm, respectivamente. La mayoría de los casos presentaron un patrón de crecimiento infiltrativo. Casi la mitad exhibía un pobre grado de diferenciación, mostraba infiltración perineural y en cinco de ellos se observó infiltración linfovascular. Se observaron eventos de mala evolución clínica en veintiún pacientes. Durante el seguimiento, dieciséis casos desarrollaron recidiva local, ocho casos desarrollaron metástasis ganglionares y cinco pacientes fallecieron por el CEC. Aquellos tumores con infiltración perineural presentaron con mayor frecuencia eventos de mala evolución clínica ($P=0,006$), recidiva local ($P=0,036$) y progresión ganglionar ($P=0,049$). Los CEC desmoplásicos pobremente diferenciados tuvieron tendencia a recurrir localmente con mayor facilidad ($P=0,051$)

Conclusión: El CEC desmoplásico se asocia con mayor frecuencia a otros rasgos histopatológicos de mal pronóstico y a un mayor riesgo de eventos desfavorables que el CEC no asociado a desmoplasia en su estroma.

5. EVALUACIÓN CLÍNICA E HISTOPATOLÓGICA DE UNA SERIE DE CARCINOMAS EPIDERMÓIDES CUTÁNEOS ACANTOLÍTICOS

David Moyano Bueno¹, Alex Viñolas Cuadros¹, Alberto Conde Ferreirós¹, Adriana Cosano Quero¹, Ignacio Tormo Alfaro¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Concepción Román Curto¹, Javier Cañueto Álvarez¹

¹Servicio de Dermatología M-Q y Venereología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca

Introducción: El carcinoma epidermoide cutáneo (CEC) es el segundo tumor más frecuente en humanos, con unos 700000 casos diagnosticados al año en EEUU. Aunque suele tener un pronóstico favorable también puede exhibir un comportamiento agresivo. El CECacantolítico(CECa)es un subtipo de poco frecuente, que históricamente se ha asociado a un mal pronósticoaunque algunos trabajos parecen contradecir esta afirmación. Nos proponemos evaluar una serie de CECacon la idea de describir las características histopatológicas asociadas aeste subtipo histológico

Métodos: Evaluamos retrospectivamente una serie de 30 pacientes (18 varones / 12 mujeres) con una mediana de edad de 87 años, diagnosticados de CECay analizamos las características clínicas, histopatológicas y evolutivas de los mismos.

Resultados: El espesor medio fue de 6,58 mm (DS 3,02) y el tamaño de 19,37 mm (DS 8,41). Los tumores asentaron más frecuentemente en la mejilla (21,9%). Ocho tumores (25%) eran pobremente diferenciados y el patrón de crecimiento era infiltrativo en 14 (43.8%). Se observó desmoplasia en 11 tumores (34.4%), infiltración perineural en 7 (21,9%) y linfovascular en 2 de ellos (6.3 %). Ocho (25%) desarrollaron eventos desfavorables durante el seguimiento [4 recidivas locales (12.5%), 4 metástasis ganglionares y 3 muertes (9,4%)].

Conclusiones: En nuestra serie de CECa se observó una frecuencia de características clínico-patológicas de mal pronóstico mayor de la esperada para el CEC, lo cual posiblemente justifique un pronóstico más desfavorable del esperado. Otras series no sesgadas en sus características clínico-patológicas no han demostrado que el CECa sea un subtipo agresivo.

6. EXPRESIÓN DE CONEXINA 43 EN EL FOLÍCULO PILOSO EN ANAGEN

Ángel Fernández Flores^{1, 2, 3}, Adrián Varela Vázquez³, María Mayan³, Eduardo Fonseca^{3, 4}

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital El Bierzo, Ponferrada. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de la Reina, Ponferrada. ³Grupo CellCOM-SB Group, Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC), Universidad de A Coruña, A Coruña. ⁴Departamento de Dermatología, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña.

Los hemicanales y las unions GAP son unions especializadas que participan en la comunicación celular en la epidermis mediante el intercambio de iones, metabolitos y señales moleculares. La Conexina 43 (Cx43) ha sido previamente estudiada en el folículo piloso mediante inmunohistoquímica e inmunofluorescencia pero hay controversias sobre su expresión en el bulge.

En este estudio, Caracterizamos la expresión inmunohistoquímica de Cx43 en el folículo piloso normal en anagen con especial atención al bulge así como a la variación de la expresión durante el proceso de queratinización.

7. PSEUDOTUMOR FUSOCELULAR PENEANO POR MYCOBACTERIUM AVIUM. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Pablo Fonda Pascual¹, Arantxa Arana Raja¹, Diego Buendía Castaño¹, Ignacio Pinilla Pagnon², Sergio Diz Fariña³, Carmen Moreno García del Real²

¹Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Presentamos el caso de un varón de 50 años con antecedentes personales de inmunodeficiencia combinada severa e infección sistémica por *Mycobacterium avium* que se presentó en Urgencias de Dermatología con lesiones en el pene paucisintomáticas. A la exploración física se observaron varias pápulas de aspecto pétreo en el cuerpo del pene, así como una úlcera de bordes mamelonados. Se realizó biopsia incisional tanto de una de las pápulas como de la úlcera para estudio microbiológico e histopatológico. La anatomía patológica reveló hiperplasia epidérmica sobre un infiltrado difuso de aspecto histiocitoide y fusocelular. Se evidenció positividad de dicho infiltrado para CD31, lisozima, CD68, D2-40 y FXIIIa, así como negatividad para queratinas CKA1-A3, actina de músculo liso y VHH-8. Dados los antecedentes se realizó una tinción de Ziehl-Neelsen revelando una abundante presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes. El cultivo además mostró crecimiento de *Mycobacterium avium* var. *Colombiensis*. Dados estos hallazgos se diagnosticó al paciente de pseudotumor fusocelular micobacteriano. El pseudotumor fusocelular micobacteriano es una entidad descrita primeramente en ciertas formas de lepra, por lo que recibió el nombre de "lepra histioide". Posteriormente se mostraron patrones similares en otras infecciones cutáneas por micobacterias, incluyendo *M. Avium*. Este cuadro se caracteriza por una proliferación fusocelular de células de estirpe monocítica que remeda procesos como la fascitis nodular, el sarcoma de Kaposi o el dermatofibroma, por lo que es importante realizar un correcto diagnóstico diferencial. En conclusión, presentamos un caso de tumor fusocelular (histioide) micobacteriano en el pene, causado por *Mycobacterium avium*.

8. ELEFANTIASIS NOSTRAS VERRUCOSA

Diego Requena¹, Alicia Córdoba¹, Josune Mitxelena², Tamara Zudaire¹, Luiz M. Nova¹, M^a Isabel Cevallos¹, Carolina Areán¹, Begoña Aguiar¹, Irene Fernández¹, Yessica Rodríguez¹

¹Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra ²Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra.

Presentamos el caso de una mujer boliviana de 61 años, con antecedentes de artritis reumatoide e insuficiencia venosa crónica, con cirugía previa de varices en extremidad inferior izquierda. La paciente es evaluada por presentar un linfedema crónico en extremidad inferior izquierda, de unos 4 años de evolución, en el que se descarta la posibilidad de filariasis. La paciente es derivada al servicio de Dermatología, donde se toman biopsias para estudio microscópico, con diagnóstico final clínico-patológico de elefantiasis nostras verrucosa en probable relación con cirugía vascular previa. La elefantiasis nostras verrucosa es una entidad infrecuente, que aparece como secuela del linfedema crónico secundario a un proceso previo (tumor, trauma directo, cirugía y radioterapia son las más frecuentes), que evoluciona al no realizarse tratamiento del mismo. A la exploración física, la extremidad afectada se presenta hinchada, con un tacto acartonado, y con úlceras cutáneas frecuentes. La imagen histopatológica muestra fibrosis acusada de la dermis y tejidos subyacentes; y ligera hiperqueratosis y papilomatosis de la epidermis. El diagnóstico se basa en la clínica (exploración física y antecedentes de interés) y en la confirmación histopatológica. El tratamiento se basa en la extirpación quirúrgica del exceso de tejido para disminuir el volumen de la extremidad.

Las complicaciones más frecuentes son infecciones (celulitis, erisipela) y linfangitis. El interés del presente caso viene dado por la extrema rareza de esta entidad en los países occidentales, debido a que el tratamiento del linfedema crónico es cada vez más temprano y eficaz.

9. CUANDO LAS FIBRAS ELÁSTICAS SE AUSENTAN...

Laura Calomarde Rees, Bernardo Bancalari, Víctor Traves, Carlos Serra, Beatriz Lombart, Celia Requena, Carlos Guillén, Onofre Sanmartín

Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología IVO.

La ausencia de fibras elásticas da lugar a diferentes patologías dependiendo de su localización. Cuando la ausencia de las fibras elásticas únicamente se localiza en la dermis media, hablamos de elastólisis de la dermis media.

Presentamos el caso de una mujer de 39 años que consultaba por unas lesiones cutáneas maculares de aspecto atrófico localizadas en el escote, el abdomen y los brazos, asintomáticas. Dichas lesiones iban aumentando de tamaño. A la exploración física, se observan lesiones maculosas circinadas de borde eritematoso que en su zona central presentan arrugas finas.

Se realizó un estudio de autoinmunidad que resultó negativo y la biopsia inicial mostró una piel aparentemente normal. En los controles sucesivos, las lesiones se estabilizaban con corticoterapia oral, pero al interrumpir el tratamiento empeoraban de nuevo. Se decidió realizar una nueva biopsia; donde se observó con la tinción de orceína una pérdida selectiva de las fibras elásticas en la dermis media, diagnosticándose de **elastólisis de la dermis media**.

La elastólisis de la dermis media es un trastorno adquirido del tejido elástico de etiología desconocida. Se observa especialmente en mujeres entre los 20 y los 60 años. Clínicamente se observan áreas bien delimitadas de arrugas finas localizadas fundamentalmente en tronco, cuello y brazos, asintomáticas. El diagnóstico se realiza con la observación histopatológica de una pérdida focal o total de las fibras elásticas en la dermis media, encontrándose la dermis papilar y reticular profunda respetadas. Esto se demuestra con tinciones para fibras elásticas como la orceína. No existe hasta la fecha un tratamiento curativo.

10. METÁSTASIS CUTÁNEAS DE COLANGIOCARCINOMA: HALLAZGO INUSUAL

Núñez-Hipólito L¹., Pérez-González Y.C², Alcaraz-León I.¹, Llamas-Velasco M., Díaz-Recuero J.L.¹, Requena-caballero L¹

²Departamento de Anatomía Patológica y ¹Dermatología del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz.

Las metástasis cutáneas de colangiocarcinoma son un proceso extremadamente infrecuente, con una incidencia estimada de un 0,4 - 5,3% de todas las metástasis cutáneas.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 57 años con antecedente de colangiocarcinoma Bismuth IV tratado quirúrgicamente (bordes con afectación microscópica) y que recibe quimiorradioterapia adyuvante. A los 6 meses consulta por nódulo pétreo y adherido a planos profundos, no doloroso en hipocondrio derecho en región adyacente a cicatrices de cirugías y de drenajes previos. La histopatología del nódulo muestra una dermis y tejido celular subcutáneo infiltrados por una proliferación celular neoplásica que forman luces glandulares y tiene aspecto enteroide con mucosecreción. El estudio inmunohistoquímico muestra células neoplásicas que expresan CK7, CK19 y MUC5AC y son negativas para CK20, CDX2 y MUC2 compatibles con metástasis de colangiocarcinoma. La presentación más común de las metástasis cutáneas de colangiocarcinoma es el tipo nodular, como en nuestro caso. Tras una revisión exhaustiva de la literatura encontramos menos de 30 casos publicados hasta la fecha. En la mayoría de ellos la infiltración cutánea se produce tras el diagnóstico del tumor primario siendo la localización mayoritaria sitios de drenaje biliar percutáneo (63%) o en cuero cabelludo. La presencia de de metástasis de este tipo de tumor en pared abdominal no ha sido descrito hasta la fecha.

11. ONICOMATRICOMA UNGUEAL

María del Mar Lorido Cortés, María José Beato Merino, Vicente Manuel Leis Dosil, Ricardo Valverde Garrido, Silvia Salinas Moreno, Pilar Ortega García de la Obra

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología del Hospital Infanta Sofía. Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de La Paz. Madrid.

Historia clínica: Paciente varón de 71 años que presentaba en el 1er dedo del pie izquierdo distrofia y engrosamiento progresivo de la uña sin desencadenante aparente de años de evolución.

Exploración física: A la exploración se observaba un engrosamiento sobre todo de borde lateral de la uña con bandas de sobrecrecimiento longitudinales y sobrecurvatura de la placa ungueal. En el borde libre de la uña se apreciaron pequeños orificios.

Hallazgos histopatológicos: Microscópicamente existía un epitelio plano estratificado típico de la matriz ungueal, sin capa granulosa, con un crecimiento papilomatoso con queratinización y paraqueratosis en forma de V que coincidían con proyecciones fibrovasculares, alternando con algunas zonas vacías.

Comentario: Descrito por primera vez en 1992 por Baran y Kint, se trata de un raro tumor benigno de la matriz ungueal, más frecuente en edades medias y en las manos. Su etiopatogenia es desconocida, aunque en algunos casos se relaciona con antecedente traumático y con pérdidas genómicas en el cromosoma 11. El diagnóstico diferencial hay que hacerlo sobre todo con el onicopapiloma y el carcinoma escamoso.

12. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULAR: UN CASO PEDIÁTRICO

Acebo Mariñas E, Agesta Sánchez N, Esteban Terradillos S, Fernández de Larrinoa A*, Velasco Benito V*

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces, Vizcaya.*

La micosis fungoide (MF) es un linfoma T poco frecuente siendo excepcional su debut en la edad pediátrica. La variante folicular se describe entre el 3-30% de los pacientes y plantea problemas de

diagnóstico diferencial clínico e histopatológico con la mucinosis folicular idiopática. Las formas clínicamente generalizadas así como la presencia de atipia citológica en el infiltrado folicular, con o sin mucinosis, acompañada por la demostración del mismo pico clonal de las células T en dos lesiones distintas sugeriría dicho diagnóstico.

Caso Clínico: Niña de 10 años con antecedentes de heminefrectomía por doble sistema ureteral. Consultó en octubre de 2016 por placas eritematosas e hipopigmentadas pruriginosas, de semanas de evolución, en tronco, raíz de extremidades, cara y cuero cabelludo con alopecia residual. El resto de la piel presentaba queratosis pilar. Ante la sospecha de pitiriasis rubra pilaris se tomó biopsia que se describió como una dermatitis espongiótica de predominio folicular. En una segunda biopsia se observaron folículos pilosos con exocitosis linfoide, mucinosis folicular e infiltrado perifolicular con numerosos eosinófilos. Inició fototerapia con UVB de banda estrecha con respuesta incompleta. En una tercera biopsia se describieron células linfoides atípicas en la basal epidérmica y en el epitelio folicular con expresión de CD4 y pérdida de CD7 sugiriéndose el diagnóstico de MF folicular. En estudios moleculares se ha demostrado el mismo pico clonal en dos lesiones distintas. El TAC de estadiaje fue normal. Tras tratamiento con PUVA y clobetasol tópico se mantiene en remisión completa.

13. GRANULOMATOSIS LINFOMATOIDE CUTÁNEA, ASOCIADA A METHOTREXATE

Carla Valentí Ponsa, Goikoane Cancho Galán, Nagore Arbide Del Río, Laura Ortega Comunian, Sara Fernández Ferrer, Cristina Romero Abrio, Manuela Vázquez Peraita, Begoña Ramos Bareño *, Laura Blanch Rius*, Alicia Córdoba Iturriagagoitia**

Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto
*Dermatología. Hospital Universitario de Basurto **Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra.

La granulomatosis linfomatoide (GL) es un proceso linfoproliferativo B asociado a VEB. Aunque generalmente es un proceso sistémico, puede existir una afectación exclusivamente cutánea. La GL además de relacionarse con EBV se asocia a Methotrexate, entre otros fármacos.

Caso Clínico: Varón de 83 años, en tratamiento con Methotrexate por Poliartritis seronegativa / Conectivopatía indiferenciada (ANA +) que presenta nódulos eritematosos, muy infiltrados, en dorso de mano, párpado inferior, sien izquierda y brazo derecho. Con la sospecha clínica de papulosis linfomatoide, se biopsia la lesión del dorso de mano y cara. BX: Se trata de una infiltración linfoide B, CD30+ y EVB+, con disposición alrededor de estructuras vasculares, con focos de necrosis, entremezclada con un componente linfoide T acompañante.

Diagnóstico: Granulomatosis Linfomatoide Cutánea TAC, estudio de extensión: sin hallazgos

Evolución: Se retira de inmediato el Methotrexate, observándose en controles posteriores (2m y 4m del Diagnóstico) la desaparición de todas las lesiones cutáneas.

Conclusiones: El uso de Methotrexate en pacientes con Artritis Reumatoide induce inmunosupresión, y mayor riesgo de desarrollar enfermedad linfoproliferativa asociada a EBV como la Granulomatosis Linfomatoide. En la literatura está descrita la remisión de las lesiones tras la retirada del Methotrexate, tal y como sucede en el caso presentado.

14. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA: A PROPOSITO DE UN CASO

Goikoane Cancho Galán, Carla Valentí Ponsa, Sara Fernández Ferrer, Nagore Arbide Del Río, Laura Ortega Comunian, Cristina Romero Abrio, Manuela Vázquez Peraita, Alicia Córdoba Iturriagagoitia*, Begoña Ramos Bareño**

Anatomía Patológica - Hospital Universitario de Basurto.
*Anatomía Patológica - Complejo Hospitalario de Navarra.
** Dermatología - Hospital Universitario de Basurto.

La Micosis Fungoide Foliculotropa (MFF) es una variante rara de Micosis Fungoide (MF) de peor pronóstico, con escasa respuesta a los tratamientos tópicos habituales y relativa dificultad diagnóstica.

Caso Clínico: Paciente, varón de 82 años, con deterioro cognitivo tipo Alzheimer y eccema xerótico de 4 años de evolución. Actualmente, presenta placas infiltradas pruriginosas con hiperqueratosis folicular, de predominio en frente, brazos y piernas.

Histológicamente, se observa un infiltrado linfoide perianexial atípico, constituido por linfocitos de talla intermedia y pequeña con núcleo irregular. Marcada afectación ecrina y folicular sin mucinosis, ocasionales eosinófilos acompañantes y escaso epidermotropismo. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad frente a CD3, CD5, CD2 y CD4; negatividad frente a CD8 y CD30 y pérdida de expresión parcial de CD7.

Se decide tratamiento con Decloban pomada sobre las placas, helioterapia y PUVA; y control en 3 meses.

Conclusiones: La MFF se presenta clínicamente de forma heterogénea, con un amplio y variado diagnóstico diferencial. Histológicamente es característico el pilotropismo con/sin mucinosis folicular, infiltrado eosinofílico acompañante y escaso epidermotropismo, pudiendo observarse otros patrones. El perfil IHQ es variable, siendo frecuente el fenotipo "T-helper" (CD3+, CD4+, BF1+, CD8-). Mayoritariamente presentan reordenamiento monoclonal del receptor de células-T. El pronóstico es desfavorable, similar a la MF tumoral. Dada la dificultad diagnóstica y el pronóstico adverso, es necesario un diagnóstico temprano con una correcta correlación clínico-patológica.

15. ACANTOMA EPIDERMOLÍTICO: UN SIMULADOR DE CONDILOMAS ACUMINADOS

Sara Esteban Terradillos¹, Elvira Acebo Mariñas¹, Juan Antonio Ratón Nieto¹, Iris Vicente Sánchez¹, Anne Barrutia Borque¹, Verónica Velasco Benito²

¹Servicio de Dermatología¹ y ²Anatomía Patológica. Hospital Universitario Cruces, Barakaldo, España.

El acantoma epidermolítico es un tumor benigno poco frecuente que suele aparecer en hombres entre la cuarta y séptima década de la vida. Su causa se desconoce, aunque se han descrito varios factores exógenos desencadenantes como los traumatismos y los virus; pero no se ha demostrado su asociación con el virus del papiloma humano. Su aspecto clínico no es característico, encontrándose entre sus principales diagnósticos diferenciales los condilomas acuminados. El acantoma epidermolítico no precisa tratamiento, debido a que es una lesión benigna y generalmente asintomática.

Se presenta un caso de un varón de 58 años que consulta por varias lesiones papulosas normocoloreadas de 2-4 mm en el escroto de 6 meses de evolución. Practicaba ciclismo en su tiempo libre y negaba relaciones sexuales de riesgo. Se tomó biopsia que mostraba una lesión sobre elevada con hiperqueratosis, acantosis e hipergranulosis con degeneración granular y vacuolar de los queratinocitos afectando al estrato granuloso y espinoso. Se realizó la técnica de reacción en cadena de la polimerasa para el virus del papiloma humano (VPH) y resultó negativa.

La inespecificidad de la clínica del acantoma epidermolítico y su similitud con los condilomas, hacen que resulte clave realizar biopsia para diferenciar estas dos entidades. La importancia del diagnóstico adecuado radica en la distinta implicación que supone para el paciente y las relaciones con su entorno la participación o no del VPH en la patogenia de la lesión.

16. LIQUEN PLANO PENFIGOIDE

Olaya Suárez-Magdalena¹, Virginia Fernández-Redondo², José Manuel Suárez-Peñaranda³

¹Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de Ferrol. ²Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. ³Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Introducción: El liquen plano penfigoide (LPP) se caracteriza por la aparición ampollas tensas en pacientes afectados por liquen plano. Éstas se pueden localizar tanto sobre las lesiones de liquen, como sobre piel sana. La histopatología e inmunofluorescencia muestran características indicativas de penfigoide ampoloso.

Caso Clínico: Mujer de 46 años, que consultó por lesiones intensamente pruriginosas en tronco y extremidades de un mes de evolución. A la exploración se objetivaron pápulas purpúricas poligonales confluentes, formando placas en hipocondrios, flancos y extremidades. La analítica sanguínea, incluidas serologías virales, estaba dentro de la normalidad. Fue diagnosticada de liquen ruber plano diseminado y la paciente se trató con prednisona en pauta descendente durante 3 meses con resolución prácticamente total de las lesiones. Cuatro meses más tarde consultó por la aparición de lesiones ampolosas en piernas y dorso de pies. A la exploración se objetivaron lesiones tensas de contenido líquido claro. Algunas de ellas asentaban sobre lesiones previas de liquen plano, pero otras se encontraban en piel previamente sana, con signo de Nikolsky negativo. El estudio histopatológico mostró una ampolla subepidérmica y la inmunofluorescencia directa fue compatible con penfigoide ampoloso. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de LPP. **Conclusión:** El LPP es generalmente idiopático, como en esta paciente, aunque se han descrito casos asociados a fármacos y también con PUVA. Además existen casos en relación a neoplasias malignas como adenocarcinoma de colon. El tratamiento de elección es la terapia corticoidea tópica para los casos leves, y sistémica para las formas más extensas.

17. GRANULOMATOSIS EOSINOFÍLICA CON POLIANGÉITIS (GEP) CON UNA HISTOLOGÍA TÍPICA

Reguera Arias A, *Villamarín Bello NM, López Solache L, Yebra-Pimentel Vilar MT, Concha López A

Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de A Coruña. *Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de A Coruña.

Presentamos el caso de una mujer de 50 años con historia de asma bronquial persistente grave con triada ASA, bronquiectasias y rinosinusitis crónica de años de evolución, que presenta lesiones cutáneas e hipereosinofilia, por lo que se decide ingreso para estudio. Durante el ingreso se identificaron infiltrados pulmonares parenquimatosos bilaterales y en la exploración dermatológica destacaban pápulas eritematosas firmes con costra central en su superficie localizadas de forma simétrica en ambos codos, y lesiones de aspecto urticariforme a nivel de tronco y de las cuatro extremidades.

Se realizaron dos biopsias cutáneas, una de la lesión del codo izquierdo y otra de las lesiones urticariformes del muslo derecho. El estudio histopatológico de la lesión del codo mostraba una úlcera superficial con intensa necrosis que se extendía a la dermis papilar, con abundante componente inflamatorio neutrofílico y eosinófilo, con una proliferación granulomatosa de histiocitos dispuestos en empalizada. La biopsia de la lesión del muslo mostraba una vasculitis leucocitoclástica constituida por un infiltrado inflamatorio eosinófilo que permeabilizaba vasos de pequeño calibre. Por lo tanto se trata de un caso de GEP que cumple criterios diagnósticos clínicos, confirmado mediante dos biopsias cutáneas, que aunque suelen ser inespecíficas, en este caso presentan las características histológicas típicas de esta entidad.

18. NEVUS POROQUERATÓSCICO DE LOS OSTIOS Y DUCTOS ECRINOS. CORRELACIÓN CLÍNICA, DERMATOSCÓPICA Y ANATOMOPATOLÓGICA

Encabo-Durán B, Romero-Pérez D, Álvarez-Chinchilla P, Poveda-Montoyo I, Niveiro-De Jaime M, Bañuls-Roca J, Pascual JC

Departamento: Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Alicante. Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL).

El Nevo poroqueratósico de los ostios y ductos ecrinos (NPODE) es una entidad poco frecuente en la que pápulas queratósicas se disponen de forma lineal con un patron Blaskchkoide. Normalmente se presenta desde la infancia, aunque su aparición también está descrita en la edad adulta. La localización más frecuente es en las extremidades, y normalmente es asintomática. La imagen dermatoscópica nos muestra cómo los patrones queratósicos se disponen de forma lineal en el paciente que presentamos, a lo largo de las crestas de la piel palmar. La histología muestra cómo estas lesiones se corresponden a una zona de paraqueratosis tipo lamela corneida en la región de los ductos ecrinos.

19. TÍTULO: DERMATOFIBROMA QUELOIDEO SIMULANDO CLÍNICAMENTE UNA LESIÓN MALIGNA

Guillermo González López¹, María José Beato Merino²

¹Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz.

El dermatofibroma (DF) clásico es un tumor benigno que histológicamente muestra una proliferación en la dermis de células fusiformes acompañada de hiperplasia epidérmica y "atrapamiento" de haces gruesos de colágeno en su periferia¹. Se han descrito múltiples variantes histopatológicas²; de ellas, el DF queloideo es una de las más infrecuentemente comunicadas en la literatura^{3,4}.

Un varón de 92 años acudió a nuestro centro por sangrado de una lesión en el tobillo, presente desde hace años, pero que había crecido en los últimos 5 días, coincidiendo con la prescripción de aspirina. Presentaba una tumoración de 4 cm, ulcerada, en el tobillo derecho. La biopsia mostró un estroma hialino con células de citoplasma xantomizado. La lesión fue extirpada completamente. El análisis de la pieza mostró una hiperplasia epidérmica, bajo la que había una proliferación celular que en la periferia era más densa, y que en el centro mostraba un estroma esclerótico, con haces de colágeno muy gruesos.

El DF queloideo es una variante poco descrita en la literatura, con 11 casos comunicados; la clínica de estos casos era típica, con predominio en extremidades en mujeres jóvenes^{3,4}. Los haces gruesos de colágeno hialinizado caracterizan a esta lesión¹. Posiblemente la hialinización y el aspecto queloideo del colágeno sean fenómenos degenerativos asociados a la edad y al largo tiempo de evolución de un DF clásico o xantomizado preexistente. El caso presentado destaca por la clínica atípica, con una lesión de gran tamaño y ulcerada que simulaba una lesión maligna.

20. CARCINOMA BASOCELULAR SOBRE DERMATOFIBROMA

Alicia Córdoba, Begoña Aguiar, Carolina Arean, Irene Fernández, Maialen Azcona, Teresa Tuñón

Complejo hospitalario de Navarra.

Presentamos el caso de dos varones de 60 y 43 años. El primero presentaba una placa eritemato-grisácea indurada de 13 mm en nalga, desde la infancia. En el estudio dermatoscópico se observaba un parche blanquecino central, con patrón en arco iris, telangiectasias arboriformes y estructuras en rueda de carro. El segundo caso presentaba dos pápulas juntas que medían 15 x 9 mm. En la exploración

ción con dermatoscopia una era de color piel normal con centro acrómico y la otra presentaba una zona pigmentada violácea con telangiectasia superficiales. La sospecha clínica en ambos casos era de carcinoma basocelular o dermatofibroma. El diagnóstico microscópico fue “tumor de colisión: carcinoma basocelular y dermatofibroma”. La coexistencia del dermatofibroma y carcinoma basocelular es controvertida en la actualidad, ya que los dermatofibromas frecuentemente producen inducción epidérmica y de anejos cutáneos, sobre todo de tipo folículos pilosos. Algunos autores lo consideran un fenómeno reactivo y para otros es una verdadera neoplasia. Algunos hallazgos morfológicos pueden ayudarnos en el diagnóstico, tales como hendiduras entre epitelio y estroma; y la proliferación basaliode hasta dermis, que orientan hacia su naturaleza neoplásica. Recientemente se ha observado ausencia de células de Merkel (CK20) en el carcinoma basocelular, este hecho apoya el diagnóstico de neoplasia y ayuda a diferenciarlo de la inducción epidérmica que carece de dichas células. En nuestros casos observamos células de Merkel en las zonas de epidermis normal y las áreas de inducción epidérmica y la ausencia completa en el carcinoma, resultados que apoyan esta teoría y nuestro diagnóstico.

21. SARCOMA HISTIOCÍTICO PRECEDIENDO A LINFOMA T/NK NASAL CON AFECTACIÓN CUTÁNEA PRESENTANDO LAS MISMAS ALTERACIONES MOLECULARES

Salma Machan,¹ Raúl Córdoba,² Nerea Carvajal,³ Luis Requena,¹ Miguel Ángel Piris,³ Fabio Facchetti,⁴ Socorro María Rodríguez-Pinilla³

¹Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid. ²Servicio de Hematología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid. ³Servicio de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma de Madrid, Madrid; Centro de Investigación Biomédica en Red de Cáncer (CIBERONC). ⁴Sección de Anatomía Patológica, Departamento de Medicina Molecular y Traslacional, Universidad de Brescia, Spedali Civili, 25123, Brescia, Italia.

El sarcoma histiocítico (SH) y el linfoma T/NK son neoplasias muy raras. Describimos por primera vez la presencia de un SH y un linfoma T/NK nasal (LTNKN) en la misma paciente. Se halló una mutación somática activadora Q61K en el exon 3 del gen *NRAS* en el SH y el LTNKN, sugiriendo un origen común a partir de la misma célula precursora. Ambas neoplasias mostraban características inmunofenotípicas peculiares, lo que dificultó el diagnóstico. El SH se desarrolló tres años y medio antes del LTNKN. Este último, a diferencia del SH previo, presentó un comportamiento muy agresivo con el desarrollo de lesiones cutáneas en el curso del tratamiento del LTNKN.

22. ERUPCIÓN CUTÁNEA EN LA ENFERMEDAD DE CHAGAS

Andrés-Ramos I¹, Alegría-Landa V², Margarita Jo-Velasco³, Toniolo MF⁴, Domingo Cadasei D⁵, León L⁶, Requena L²

¹Servicio de Dermatología. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. (Salamanca). ²Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid). ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid). ⁴Servicio de Anatomía Patológica. Instituto de Nefrología de Buenos Aires (Argentina). ⁵Servicio de Nefrología. Instituto de Nefrología de Buenos Aires (Argentina). ⁶Servicio de Enfermedades Infecciosas. Instituto de Nefrología de Buenos Aires (Argentina).

Varón de 45 años natural de Chaco, zona rural de Argentina, que acude por una erupción cutánea asociada a sensación distérmica nocturna de tres semanas de evolución. El paciente fue sometido a un trasplante renal secundario a la Enfermedad de Chagas que padece. A la exploración física se observan tres grandes placas eritemato-violáceas en abdomen y parte superior de espalda. El estudio histopa-

tológico muestra una epidermis normal con un infiltrado dérmico perivascular superficial y profundo, más denso alrededor del plexo vascular dérmico profundo. A mayor aumento este infiltrado se compone de células mononucleares, en su mayoría histiocitos y linfocitos pequeños, dispuestos perivascular e intersticialmente. Muchos de estos histiocitos contienen abundantes amastigotes en su citoplasma. También se observan amastigotes extracelulares, con especial tropismo por los haces de músculo liso del músculo erector del vello. Tinciones PAS y Giemsa ponen de manifiesto los amastigotes de *Tripanosoma*, tanto en la zona intersticial como dentro del citoplasma de los histiocitos infiltrantes. Posteriormente la PCR detecta DNA de *Tripanosoma cruzi*. La reactivación de la enfermedad de Chagas es una complicación grave de los pacientes inmunodeprimidos. Las manifestaciones clínicas incluyen fiebre elevada, ocasionalmente asociada a lesiones cutáneas dolorosas. Las características morfológicas de los amastigotes de leishmania son indistinguibles de la tripanosomiasis africana y americana (son protozoos flagelados del mismo grupo). La especial apetencia por el músculo erector del vello en el caso de los tripanosomas puede ser la clave del diagnóstico histopatológico.

23. ELASTORREXIS PAPULOSA DE LOCALIZACIÓN FACIAL Y APARICIÓN TARDÍA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Ricardo Valverde*, Silvia Salinas**, Carlos Santonja***, Luis Requena****, Heinz Kutzner*****

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes, Madrid. ** Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes, Madrid. ***Servicio de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz. Madrid. ****Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz. Madrid. *****Dermatopathologie Friedrichshafen, Friedrichshafen, Alemania

La elastorrexis papulosa (EP), descrita en 1987, es una entidad infrecuente propia de la primera o segunda décadas de la vida, que consiste en la aparición de pápulas blanquecinas, generalmente en el tronco, y que plantea numerosos diagnósticos diferenciales. Presentamos un caso de localización facial en una paciente de 62 años, que desde hacía un año mostraba pápulas asintomáticas monomorfas, en empedrado, en mejillas, labio superior, mentón y glabella. La analítica general y la exploración no mostraban otros datos significativos. En el estudio histológico se observó arquitectura bien conservada, detectándose en la tinción para fibras elásticas una reducción y fragmentación de las mismas, de escasa a moderada entidad y distribución irregular.

La EP pertenece al espectro de lesiones con alteraciones de las fibras elásticas, y debe diferenciarse de enfermedad de Buschke-Ollendor, nevus anelástico, anetodermia, elastolisis de la dermis media, papulosis cervical blanca y elastolisis de la dermis media semejante a pseudoxantoma elástico. Se ha propuesto unificar esta entidad y el colagenoma eruptivo, denominando a ambos “colágeno-elastopatía papulosa eruptiva. Nuestro caso es peculiar por lo tardío de su aparición y la localización facial, previamente descrita tan sólo en una ocasión.

24. CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS DEL MELANOMA MALIGNO TIPO EQUINO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Aitana Robledo Sánchez¹, Carmen Delgado Mucientes¹, Gerardo Martínez García², Angel Santos-Briz Terrón³, Esperanza Manrique Silva¹, Pilar Manchado López¹

¹Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

El melanoma equino es una variante poco común de melanoma maligno. Aunque con frecuencia los pacientes desarrollan metástasis locorreionales y a distancia, el pronóstico en comparación a otros tipos de melanoma es bueno. Varón de 79 años con antecedentes de adenocarcinoma de colon, acudió a nuestra consulta por una lesión en espalda de 1 año de evolución con crecimiento progresivo y sangrado. A la exploración, presentaba una tumoración negruzca de 2,5 x 3,5 cm en espalda, con múltiples lesiones satélites azuladas alrededor e infiltración de la piel, así como un nódulo subcutáneo del color de la piel normal. No se palpaban adenopatías axilares. Se realizó una biopsia-extirpación del nódulo, el informe histopatológico mostraba una proliferación melanocítica intraepidérmica basal y parabasal con grupos tecales irregulares y confluyentes, el componente invasivo consistía en masas celulares que disecaban el colágeno dérmico en todo su espesor. Las células tenían morfología epitelioide y fusocelular con alto grado de pigmentación citoplasmática. El índice de Breslow fue de 5mm, se observaba ulceración extensa sin signos de invasión vascular ni regresión. El estudio de extensión mediante TAC cerebral y toracoabdominopélvico mostraba adenopatías en axila izquierda con irregularidad de su contorno por infiltración capsular. Se realizó extirpación con márgenes amplios, de la lesión principal y de las satelitosis. Se efectuó linfadenectomía. Tras 3 meses el paciente continua en seguimiento. Realizamos una revisión de las principales características histopatológicas del melanoma tipo equino a propósito de un caso.

25. CARCINOMA PILOMATRICIAL EN MUSLO SIMULANDO UN LIPOMA EN UN VARÓN DE 64 AÑOS

Pablo M. Bueno, Remigio Mazorra, Emma Linares, Elena Prieto, Iosune Vilanova*, Susana Armesto*, M. Carmen González Vela

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

Introducción: El Carcinoma Pilomatricial es una variante maligna del pilomatrixoma, poco frecuente, que se desarrolla con mayor frecuencia en varones adultos. Se presenta típicamente como un nódulo firme no doloroso, en cabeza y cuello.

Clínica y Macroscopía: Presentamos el caso de un varón de 64 años que acude a consulta de dermatología por una tumoración de crecimiento lento, no dolorosa y blanda en muslo derecho, compatible con lipoma. Se realiza extirpación quirúrgica y recibimos una elipse cutánea en continuación con tejidos blandos que, al corte, muestra una tumoración grisácea, con áreas de aspecto hemorrágico-necrótico de 2 cm de diámetro.

Histología: Observamos una tumoración dérmica mal definida, compuesta por células basalioides pleomórficas con nucléolos prominentes, mitosis frecuentes (60 mitosis/10 CGA) y áreas de necrosis. En el centro de los islotes basalioides se observa material queratinocítico, células fantasmas y reacción granulomatosa a cuerpo extraño, sin observarse invasión vascular o linfática. El índice de proliferación celular es del 60%.

Conclusión: En la mayoría de los casos publicados el CP no es sospechado clínicamente. El diagnóstico se realiza mediante el estudio histológico destacando como criterios: actividad mitótica elevada, atipia citológica, comportamiento localmente agresivo y en raras ocasiones, invasión vascular o linfática. Es importante realizar una adecuada extirpación quirúrgica, ya que con frecuencia recidivan.

26. GRANULOMATOSIS SARCOIDEA EXTENSA ASOCIADA A UN SINUS PILONIDAL EN VARÓN DE 20 AÑOS

Pablo M. Bueno, Julia García-Reyero, Sara Marcos, Iosune Vilanova*, Catuxa Celeiro, Marcos González-López*, Carmen González Vela

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

Introducción: Los granulomas sarcoideos pueden aparecer en muchas afecciones, como en la sarcoidosis, granuloma anular, enfermedad de Crohn. También pueden ocurrir reacciones sarcoideas a cuerpo extraño en relación con queratina procedente de quistes epidérmicos y folículos rotos, aunque son poco frecuentes.

Caso Clínico e Histología: Presentamos el caso de un varón de 20 años, sin antecedentes clínicos de interés que acude a consulta por un sinus pilonidal en línea interglútea, el cual se extirpa quirúrgicamente. Recibimos fragmento de piel y tejido subcutáneo que presenta en piel una depresión central en sentido longitudinal y a los cortes, un trayecto fistuloso de color tierra. Histológicamente, se observa una extensa reacción granulomatosa de tipo sarcoideo con células epitelioideas y células gigantes multinucleadas sin evidencia de necrosis.

Conclusión: La presencia de granulomas sarcoideos asociados a un sinus pilonidal es inusual y debe alertar sobre la posibilidad de una enfermedad granulomatosa sistémica como la enfermedad de Crohn o la sarcoidosis. Se han involucrado varios factores en la formación de los granulomas sarcoideos, como las alteraciones inmunológicas. En nuestro paciente pueden estar relacionados con el proceso inflamatorio crónico y los agentes infecciosos que ocurren en el sinus pilonidal. Se han descrito reacciones granulomatosas sarcoideas en un escaso porcentaje de casos de hidrosadenitis supurativa, pero no asociadas a sinus pilonidal.

27. HAMARTOMA FOLICULOQUÍSTICO Y COLAGENOSO DE LOCALIZACIÓN FACIAL

Mar Llamas-Velasco¹⁻³, Alejandra Reolid¹, Tania Marusia Capusan¹, R. Navarro¹⁻³, Javier Fraga²⁻³, E. Daudén¹⁻³

¹Servicios de Dermatología y ²Patología ³Instituto de Investigación Sanitaria (IIS-IP). Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Introducción: La esclerosis tuberosa es un genodermatosis debida a mutaciones en los genes TSC1 y 2, localizados respectivamente en 9q34 y 16p13 y que codifican la hamartina y la tuberina. Para su diagnóstico, las lesiones cutáneas son muy importantes, ya que algunas como las máculas hipomelanóticas, los angiofibromas, los fibromas ungueales o el parche Shagreen constituyen criterios mayores para el diagnóstico clínico.

No obstante, en los pacientes con esclerosis tuberosa se pueden observar otras lesiones cutáneas específicas, mucho más raras, como el hamartoma foliculoquístico y colagenoso, descrito por el Dr Torrelo en 2012.

Caso clínico: Varón de 50 años con HTA y miocardiopatía dilatada, que no refería antecedentes familiares de interés y que acudió para valoración de lesiones faciales de progresivo crecimiento, que le resultaban molestas. A la exploración se observaron lesiones faciales clínicamente compatibles con angiofibromas y periungueales sugestivas de tumor de Koenen, que fueron confirmadas histopatológicamente. El paciente presentaba desde hacía décadas una placa de superficie abollonada, con aperturas foliculares prominentes, que afectaba la región mentoniana izquierda, estable. Dicha lesión fue estudiada ecográficamente, observándose una lesión mal definida, heteroecoica, en cuyo interior se objetivaron imágenes redondeadas, hiopoecoicas con refuerzo posterior, sugestivas de quistes. Histopatológicamente, esta lesión estaba caracterizada por la presencia de gruesos haces de colágeno hialinizado en la dermis, fibrosis perifolicular alrededor de los folículos pilosos y presencia de quistes epidermoides y de comedones.

Conclusión: Presentamos un caso de hamartoma foliculoquístico y colagenoso asociado a la esclerosis tuberosa, el primer caso localizado en región facial y caracterizado ecográficamente.

28. MUJER CON NÓDULOS CUTÁNEOS: MICOSIS FUNGOIDE “GRANULOMATOSA”

Niveiro M¹, Blanes M², Cuesta L³, Costa E¹, Illan F¹, Romero D²

¹Servicios Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Alicante ²Servicios Dermatología Hospital General Universitario de Alicante. ³Hospital Marina Baixa, Villajoyosa.

Mujer de 56 años originaria de Panamá, que desde hace 4 años presenta lesiones cutáneas predominantemente en piernas. Consisten en placas infiltradas y nódulos, que comenta que alguna vez se han ulcerado. Niega que previamente hayan tenido aspecto eczematoso. Ha recibido tratamientos como: corticoides tópicos y fototerapia sin mejoría clínica.

Se realiza biopsia de un nódulo en muslo: se observa infiltrado en dermis superficial, linfoide, monomorfo, con atipia nuclear y marcado epidermotropismo, siendo la morfología muy orientativa de Micosis Fungoide (MF). Además en dermis media y profunda se observan numerosos granulomas de epitelioides, sin necrosis. Todas las tinciones para microorganismos (Pas, Grocott; Ziehl-Neelsen y Fite-Faraco) fueron negativas. El estudio inmunohistoquímico mostró en el infiltrado linfoide: linfocitos T (CD3) con predominio claro de CD4 sobre CD8. El reordenamiento T (TCR): mostró monoclonalidad. Se realizó el diagnóstico de Micosis fungoide variedad, Granulomatosa.

La paciente inició tratamiento con interferón pero posteriormente ha cambiado a Mostaza nitrogenada tópica con gran mejoría clínica.

Discusión: La presencia de granulomas en la MF, se describe en un 6-7% de los casos. Existen dos variedades de MF con granulomas: la MF de la piel laxa granulomatosa, con una clínica específica y la MF granulomatosa, variedad que no parece presentar diferencias clínicas con la MF clásica. En cuanto al pronóstico la MF granulomatosa sí parece tener un comportamiento ligeramente peor que la MF clásica. Esta variedad histológica rara, puede ocasionar problemas diagnósticos al patólogo por su confusión con entidades infecciosas.

29. ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO: RETO DIAGNÓSTICO

Iris Vicente Sánchez¹, Verónica Velasco Benito², Elvira Acebo Mariñas¹, Ioana Ruiz Arruza³, Olane Guergué Díaz de Cerio¹, Sara Esteban Terradillos¹

¹Servicios de Dermatología, ²Anatomía patológica, ³Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces, Vizcaya.

Presentamos un caso de una paciente con clínica cutánea, poliadenopatías y fiebre a estudio. Tras un mes de ingreso hospitalario, se realiza biopsia cutánea compatible con enfermedad de Still del adulto (ESA).

Caso Clínico: Mujer de 49 años, sin antecedentes patológicos, que comienza de forma aguda con odinofagia, poliartalgias y fiebre alta, junto con un exantema pruriginoso en tronco y extremidades. Analíticamente destacan una elevación de reactantes de fase aguda, transaminasas y ferritina, con ANA y ANCA negativos. En el PET-TAC se observa una captación patológica en varios territorios ganglionares (compatible con proceso reactivo en biopsia). Clínicamente presenta una erupción maculosa eritemato-parduzca persistente en espalda, escote, zonas de apoyo y raíz de extremidades. La biopsia cutánea muestra un patrón característico consistente en queratinocitos disqueratóticos en epidermis alta y estrato córneo (individuales y formando agregados), con un infiltrado perivascular con neutrófilos en dermis. Con los hallazgos clínico-patológicos, y tras excluir otros cuadros, se realiza el diagnóstico de ESA.

Discusión: La ESA es una enfermedad inflamatoria sistémica rara, con tendencia al curso recidivante. Suele iniciarse en menores de 35 años, pero puede presentarse en cualquier edad. El cuadro clínico incluye fiebre alta vespertina en picos, erupción máculo-papu-

lar evanescente o en placas persistentes, poliadenopatías y artralgias/poliartritis. El diagnóstico se basa en la sospecha ante un cuadro clínico compatible, realizando diagnóstico diferencial con infecciones, procesos linfoproliferativos, enfermedades autoinmunes y autoinflamatorias. No obstante, la biopsia cutánea es específica, por lo que en un contexto adecuado, resulta diagnóstica.

30. GRANULOMAS EN TATUAJE DE PACIENTE CON SARCOIDOSIS

X. Tarroch, L. Luizaga, A. Álvarez*, P. Pontes, L. García, C Báez, P Forcada, G González, Cl. González, C Ferrer, F Pérez-Ochoa

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital Universitari Mutua Terrassa. Terrassa. Barcelona.

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad de etiología desconocida caracterizada por la presencia de granulomas no necrotizantes localizados en múltiples órganos. La afectación cutánea aparece aproximadamente en el 25% de casos, observándose granulomas sobre cicatrices antiguas, o sobre piel con antecedentes de traumatismo, como en el caso de tatuajes.

Presentación del Caso: Presentamos el caso de una mujer de 39 años de edad, diagnosticada de sarcoidosis con uveítis bilateral, vasculitis periférica en retina, elevación de ECA, VSG y PCR de varios años de evolución. Posteriormente la paciente presentó sobre-elevación de los tatuajes en espalda. La biopsia cutánea, a este nivel, mostró una inflamación granulomatosa no necrotizante, en relación al pigmento del tatuaje. No se identificaron hongos, con la tinción de PAS-Diastasa, ni bacilos ácido-alcohol resistentes con la tinción de Kinyoun, ni por PCR. El estudio radiológico pulmonar no mostró alteraciones significativas.

Discusión: Se trata de un caso de sarcoidosis con afectación ocular y cutánea. La presencia de granulomas, como reacción a la tinta de los tatuajes, constituye una manifestación específica de sarcoidosis, si se excluye una etiología infecciosa. La causa de la reacción sarcoidea en tatuajes es desconocida, pero parece que el pigmento actuaría como un nidus para la formación de granulomas. En algunos casos, esta puede ser la única manifestación cutánea de la enfermedad. Esta reacción es, además, muy útil para el diagnóstico de la uveítis sarcoidea, ya que la biopsia conjuntival a ciegas es poco fiable.

31. FIBROXANTOMA ATÍPICO METASTÁSICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

S Medina, L Alòs*, R Muns, MJ Fantova, O Garcia, M Pla, C Admella

Servei d' Anatomia Patològica. Hospital de Mataró. Consorci Sanitari del Maresme. *Servei d' Anatomia Patològica. Hospital Clínic de Barcelona.

Introducción: El fibroxantoma atípico, descrito por Helwing en 1963, es una neoplasia dérmica mesenquimal que típicamente se presenta como un nódulo solitario en zonas fotoexpuestas. Es más frecuente en hombres de edad avanzada. El pronóstico es excelente tras la exéresis adecuada del tumor primario, con un índice de recurrencias muy bajo.

Caso Clínico: Paciente de 63 años que acude por presentar tumoración a nivel parotídeo de 1,5 cm de diámetro. Entre sus antecedentes destaca la exéresis quirúrgica de una lesión cutánea en otro centro, a nivel fronto-parietal derecho, con diagnóstico histológico de fibroxantoma atípico. Se realiza PAAF de la tumoración que es compatible con una metástasis de fibroxantoma atípico, por lo que se decide intervención quirúrgica.

Resultados: Se realiza parotidectomía derecha con vaciamiento ganglionar donde se observa una tumoración a nivel de un ganglio linfático intraparotídeo constituida por células fusiformes, focalmente epitelioides, que presentan un patrón de crecimiento fasciculado. Las células muestran atipia nuclear y abundantes figuras de mitosis,

algunas de ellas atípicas. Mediante inmunohistoquímica, expresan positividad para vimentina, CD10, CD68 i focalmente para actina. Son negativas para Melan-A, S100, HMB-45, CK AE1/AE3, CK 5/6, CK19, EMA, CD31, CD34, CD45, CD23, CD21, desmina i caldesmon.

Discusión: El fibroxantoma atípico metastásico es una entidad muy poco frecuente. Los pocos casos descritos se asocian a factores como invasión vascular, necrosis, recurrencias o invasión del tejido subcutáneo. La localización más frecuente son los ganglios linfáticos regionales.

Es un diagnóstico de exclusión que debe ser considerado ante una neoplasia de células fusiformes metastásica.

32. PIGMENTO ROJO? NO GRACIAS! PATRONES REACTIVOS A LOS TATUAJES ROJOS: EXPERIENCIA EN DIEZ CASOS

T. Repiso¹, J. Mollet¹, C.Ferrández-Pulido¹, C. Juárez¹, F. Geminiani¹, C. González¹, B. Ferrer², V. García-Patos¹

¹Servicios de Dermatología, ²Anatomía Patológica. Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona.

Introducción: La práctica de tatuajes se ha incrementado de forma importante en los últimos años. Entre las complicaciones asociadas encontramos infecciones, reacciones inflamatorias agudas y crónicas, aparición de tumores sobre las áreas tatuadas, así como brotes de dermatosis subyacentes debido al fenómeno isomórfico. De los pigmentos utilizados, el rojo es el que asocia un mayor número de complicaciones. Nuestro objetivo es revisar los patrones histológicos asociados a reacciones inflamatorias por tatuajes de color rojo.

Metodología: Estudio retrospectivo de 10 pacientes con reacciones inflamatorias al pigmento rojo. Revisamos sus historias clínicas para recoger las características epidemiológicas, clínicas y evolutivas, así como todas las laminillas histológicas disponibles.

Resultados: Identificamos diez pacientes (3 varones y 7 mujeres) con reacciones inflamatorias al color rojo de los tatuajes. El estudio histológico mostró un patrón liquenoide en seis casos, en tres una reacción pseudolinfomatosa (con un paciente combinando con reacción granulomatosa) y en uno una reacción granulomatosa con uveitis asociada. Las pruebas epicutáneas fueron positivas en tres pacientes, encontrándose positividad al mercurio, al tiosulfato sódico de oro y a la tinta aportada por la paciente, respectivamente.

Conclusiones: Existen distintas reacciones al color rojo de los tatuajes con una presentación clínica similar pero con histologías variables, siendo el patrón liquenoide el más frecuente.

33. METÁSTASIS DE CARCINOMA BASOCELULAR: ESTUDIO DE DOS CASOS.

Dolores Suarez Massa¹, Laura Nájera Botello¹, Gastón Rouston Gullón², Eugenio Lalinde³, María Concepción Garrido Ruiz⁴ y Jose Luis Rodriguez Peralto⁴

Hospital Universitario Puerta de Hierro. ¹Servicios de Anatomía Patológica, ²Dermatología, ³Cirugía Plástica, Hospital Universitario 12 de Octubre ⁴Servicio de Anatomía Patológica

El carcinoma basocelular (CBC) es un tumor cutáneo muy frecuente originado en la epidermis. La mayoría son tumores de baja agresividad que se curan mediante extirpación quirúrgica y raramente metastatizan.

Presentamos dos casos de CBC con metástasis regionales y a distancia. CASO 1: varón de 76 años con CBC recidivante, de 11 cm, localizado en axila, con patrón infiltrativo y diferenciación queratótica, infiltración del músculo esquelético y perineural y metástasis en ganglio linfático regional y pulmón.

El tratamiento fue quirúrgico, con extirpación de lesión cutánea y segmentectomía de la metástasis pulmonar, sin evidencia de recidiva ni metástasis 12 meses después.

CASO 2: varón de 59 años con CBC, recidivante, en región inguinal, con extensión a escroto y glúteos, de patrón infiltrativo y metatípico, infiltración hasta el tejido celular subcutáneo, metástasis en ganglios linfáticos regionales y a distancia y pulmonares. El tratamiento inicial fue quirúrgico y, tras la aparición de recidiva y metástasis, con Vismodegib, con buena respuesta inicial y progresión posterior.

El carcinoma basocelular metastásico es extremadamente raro siendo su incidencia de entre 0,0028%- 0,55%. Entre los factores relacionados con un pronóstico adverso se incluyen: larga duración previa a tratamiento, tamaño mayor de 10 cm (CBC gigante), recidivas, presencia de invasión perineural en el tumor primario y los subtipos histológicos agresivos (infiltrativo y metatípico).

Las metástasis más frecuentes se producen en ganglios linfáticos y en pulmón.

Las localizaciones en axila, periné, glúteos, escroto y concha auricular se encuentran entre las consideradas poco frecuentes. Es necesario el seguimiento de los carcinomas basocelulares con factores de riesgo para detectar recidivas precoces potencialmente curables.

34. ERITEMA ANULAR EOSINOFÍLICO

Carlos Álvarez-Álvarez, Álvaro Iglesias-Puzas*, Laura Mesa-Álvarez*, Alberto Pérez-Rodríguez, Carlos de la Torre-Fraga, Ángeles Flórez-Menéndez*

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. EOXI Pontevedra-Salnés.

El eritema anular eosinofílico (EAE), primero descrito en niños y posteriormente también en adultos, es una entidad de origen desconocido que cursa con lesiones anulares eritematosas y que muestra una intensa eosinofilia tisular, por lo que se ha relacionado con el síndrome de Wells, aunque ambas muestran características histopatológicas ligeramente diferentes.

Presentamos el caso de una mujer de 86 años (sin antecedentes médicos de interés) que consulta por brote de lesiones asintomáticas de semanas de evolución en regiones periaxilares, flancos y extremidades. Las lesiones son placas eritematosas, infiltradas y arciformes que en periferia presentan en ocasiones vesículas serosas tensas y escamocrostras. No se observaron lesiones mucosas ni síntomas sistémicos asociados. Las pruebas complementarias realizadas descartaron enfermedades asociadas. Los estudios de inmunofluorescencia indirecta (Ac. Antidesmogleina-1 y -3, Ac. Antimembrana basal) y autoinmunidad (ANAs, anti nDNA, anti ENA) fueron negativos. Tras el diagnóstico clinicopatológico de EAE se estableció tratamiento con corticoterapia tópica (mometasona y clobetasol) con mejoría clínica significativa. Son muy pocos los casos publicados de EAE, siendo destacable la controversia existente sobre su posible relación con el síndrome de Wells, ya que aunque existen características histopatológicas que permitirían diferenciar ambas entidades, como las figuras en llama o el infiltrado granulomatoso, algunos autores sugieren que el EAE podría ser una variante de síndrome de Wells, o que se trataría de un mismo espectro continuo y no de dos entidades diferentes. Es reseñable que nuestro caso presentaba además lesiones vesiculares, un hallazgo muy infrecuente en el EAE.

35. Pioderma gangrenoso post-quirúrgico de evolución tórpida

Claudia Ramos Rodríguez, Mónica García Arpa, Marco Ramirez Huaranga, Pedro Montero Pavón, Jose Luis Sanz Trenado, Isabel de Lara Simón, Natalia Villasanti Rivas, Jesús González García, Lucía González López, Miguel Flores Terry, Rafael López Pérez

Servicio de A. Patológica y Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

El pioderma gangrenoso (PG) es una rara entidad, que afecta predominantemente a mujeres de edad media. Su clínica típicamente se caracteriza por pústulas que evolucionan a ulceraciones, posteriores a trauma y de curso recidivante. Las variantes de PG son ulcerativa, bullosa, pustulosa y vegetante. La PG se asocia en ocasiones a enfermedades concomitantes como malignidades hematológicas, tratamiento con factores estimuladores de colonias granucíticas, al síndrome PAPA, enfermedades inflamatorias, infecciones sistémicas y también a complicadas zonas operatorias. Presentamos el caso de una mujer de 48 años con historia de hipotiroidismo autoinmune y pie cavo, con múltiples operaciones y complicaciones del sitio operatorio diagnosticados como infecciosos pero con cultivos negativos y pobre respuesta a antibióticos. Estando previamente asintomática por años y 4 días después del implante de un neuroestimulador para el manejo de dolor neuropático, desarrolla pústulas en la zona quirúrgica lumbar, la cual se debridó y analizó microbiológica e histopatológicamente. La histología mostró necrosis dérmica, un denso infiltrado inflamatorio mixto con predominio de PMN, folliculitis y perifolliculitis supurativa, observándose abscesos. La evolución tórpida de la enfermedad con compromiso de otras zonas de extremidades y tronco, condujo a la correlación clínico-patológica fue clave para alcanzar el diagnóstico de PG post-quirúrgico. El diagnóstico oportuno, es muy importante, ya que diferenciarlo de infecciones, permite establecer un correcto tratamiento evitando sobrecostos y sufrimiento innecesarios para el paciente.

36. AFECTACIÓN CUTÁNEA EN LINFOMA/LEUCEMIA DE CÉLULAS T DEL ADULTO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Rodríguez Lobalzo, Sergio Adrián, Fúnez Liébana, Rafael, Abitei, Ioana Cristina

Unidad de Anatomía Patológica . Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol, Marbella.

Introducción: El linfoma/leucemia de células T del adulto (ATLL) es una neoplasia madura de células T ligada etiológicamente al HTLV-1. Tiene una presentación epidérmica en zonas como Japón, Caribe y África Central. En España es casi exclusiva de inmigrantes de dichas zonas.

Presentación del Caso: Mujer de 56 años, natural de Jamaica, presenta lesiones papulosas liquenoides en antebrazos y dorso de manos de la cual se toma biopsia cutánea.

A nivel histológico se observan linfocitos pequeños/medianos con atipia moderada en dermis superficial con epidermotropismo y con formación ocasional de acúmulos a modo de abscesos de Pautrier con fenotipo T: CD3+, CD4+, CD8, CD7-, CD30+, CD56-, ALK-.

La paciente presenta múltiples adenopatías, linfocitosis periférica y serología para HTLV-1 positiva con citometría compatible con ATLL. Dada la gravedad de la paciente al diagnóstico, con neumonía por *Pneumocystis jirovecii* se inicia tratamiento con un vincristina y tras mejoría clínica respiratoria se inicia un ciclo de CHOP ajustado (75%). Tras 7 meses continúa con tratamiento y clínicamente estable, pero han aparecido nuevas lesiones de forma generalizada con idéntico resultado a la biopsia.

Conclusiones: El ATLL es poco frecuente en nuestro medio. La afectación cutánea se produce en más de la mitad de los casos y resulta reto diagnóstico. Se considera como factores de mal pronóstico una edad avanzada, mal estado general, hipercalcemia y elevación LDH. La causa de muerte más frecuente es la infección por gérmenes oportunistas como *Pneumocystis*. La probabilidad de supervivencia es del 31% a los 2 años.

37. CUERNO CUTÁNEO GIGANTE

Trujillo Coronado, María*, Pinedo Moraleda, Fernando*, Valencia Mesa, Ana Lucía*, López Brasal, Laura*, Tristán Martín, Belén*, Loinaz Seguro, Carmelo**

**Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid.*

Los cuernos cutáneos son lesiones compuestas por queratina compacta, de forma similar a los cuernos animales, diferenciándose de éstos en que carecen de núcleo óseo. Pueden aparecer en cualquier localización, siendo más frecuentes en zonas fotoexpuestas (hasta un 30% en cara y cuero cabelludo). La importancia de los mismos radica en la patología subyacente, presentando un amplio espectro de lesiones: benignas (61,1%) (queratosis seborreica, queratosis folicular invertida, verruga vulgar, dermatofibroma, molluscum contagiosum); premalignas (23,2%) (queratosis actínica); malignas (15,7%) (fundamentalmente carcinoma epidermoide, con menor frecuencia carcinoma basocelular, sarcoma de Kaposi, carcinoma de células renales metastásico). Los factores de riesgo de malignidad más frecuentemente descritos son el tamaño, la edad del paciente, sexo masculino, el calibre de la base del cuerno, el cociente entre sus ejes transversos y longitudinales, o la presencia de úlceras o secreciones hemáticas. Los cuernos cutáneos grandes (> 1 cm) tienden a asociarse más comúnmente con el carcinoma epidermoide comparado con los cuernos cutáneos más pequeños. Se han reportado muestras gigantes de hasta 25 cm de largo y 35 cm de circunferencia. Presentamos el caso de un varón filipino de 72 años con un cuerno cutáneo gigante de 10 cm de eje longitudinal de localización perianal. La lesión subyacente correspondía a un carcinoma epidermoide bien diferenciado.

38. PÓSTER: DERMATOFIBROMA SOBRE TATUAJE

Trujillo Coronado, María*, Pinedo Moraleda, Fernando*, Vela Ganuza, Miguel**, Valencia Mesa, Ana Lucía*, López Brasal, Laura*, Tristán Martín, Belén*, Alvarez Fernández, Jose Gregorio**, López Esteban, José Luis**

**Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid.*

Los tatuajes con fines cosméticos son muy populares actualmente. La inoculación de pigmentos exógenos en la dermis puede desencadenar reacciones cutáneas diversas (hiperplasia pseudoepiteliomatosa, reacciones liquenoides, eccematosas, granulomatosas y pseudolinfomatosas) y enfermedades infecciosas. Por otra parte, el dermatofibroma es una lesión frecuente de causa aún no confirmada. Para algunos autores es un proceso neoplásico benigno; para otros, es de naturaleza reactiva, habiéndose descrito

un antecedente traumático hasta en un 20% de los pacientes. Hasta la fecha, se han reportado pocos casos después de un tatuaje. La relación entre ambos se justifica por la cronología entre la realización previa del tatuaje y el desarrollo posterior del dermatofibroma en todos los casos. Presentamos un caso de dermatofibroma originado sobre un tatuaje localizado en el tórax en una mujer de 29 años, de varios meses de evolución. Histológicamente se observaba una proliferación fibrohistiocitaria benigna en dermis reticular media y pigmento negro de tatuaje en la dermis suprayacente. Conclusiones: A pesar de ser poco habitual, el dermatofibroma debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de las lesiones que ocurren en los tatuajes.

39. LA CITOLOGÍA CON PAPANICOLAOU COMO TÉCNICA CAPAZ DE OFRECER UNA APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA ADECUADA ANTE UNA REACCIÓN ADVERSA POR GEL DE POLIALQUILAMIDA

Jorge Magdaleno Tapial, Cristian Alejandro Valenzuela Oñate, Jose María Ortiz Salvador, Daniela Fernanda Subiabre Ferrer, Macarena Giacaman von der Weth, Blanca Ferrer Guillén, Sandra Mínguez Luján, Víctor Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

El empleo de materiales de relleno en la dermatología cosmética ha aumentado en las últimas décadas. Todos ellos son capaces de provocar reacciones adversas de diferente intensidad. En ocasiones estas reacciones son graves y necesitan un tratamiento precoz. Presentamos un caso clínico de una reacción inflamatoria por gel de polialquilamida (Bio Alcamid®) donde la citología con Papanicolaou nos ofreció un diagnóstico precoz.

Mujer de 59 años remitida a nuestro servicio por celulitis en hemifacial izquierda que no mejoraba con antibióticos. A la exploración se apreciaba una placa eritematosa de bordes mal definidos con nódulos subcutáneos a la palpación, caliente, localizada en zona de mejilla y periorbitaria izquierda. El estudio ecográfico mostró múltiples lesiones ocupantes de espacio, hipocogénicas y sin vascularización con Doppler. Al realizar una biopsia drenó un material gelatinoso amarillento. Se tomó una muestra que se tiñó con Papanicolaou, donde se observó un material amorfo basófilo rodeado de un intenso infiltrado inflamatorio constituido fundamentalmente por neutrófilos. La paciente recibió tratamiento con prednisona y antibioterapia vía oral. Las lesiones se resolvieron completamente a los 10 días de tratamiento. La biopsia confirmó el diagnóstico de reacción adversa tardía por gel de polialquilamida, observando un material amorfo intensamente basófilo, no vacuolado, que ocupaba la totalidad de la dermis profunda y rodeado de una intensa reacción inflamatoria.

Cada material presenta unas características histopatológicas específicas por lo que es importante su reconocimiento. La citología puede ser una técnica útil para orientar de forma precoz el diagnóstico y ofrecer un tratamiento adecuado.

40. PANICULITIS LÚPICA. CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS E INMUNOHISTOQUÍMICAS DE UNA SERIE DE 12 CASOS

González-Cruz C¹, Giner M², Ferrer B², Cabezas V¹, Ubals M¹, Aparicio G¹, Repiso T¹, López-Lerma I¹, Ferrándiz-Pulido C¹, Gemigniani F¹, García-Patos V¹

¹Servicio de Dermatología del Hospital Universitari Vall d'Hebrón (Barcelona) ²Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitari Vall d'Hebrón (Barcelona).

Introducción: El diagnóstico de la paniculitis lúpica (PL) requiere de una adecuada correlación clínico-patológica. Dependiendo del estado evolutivo de las lesiones, la biopsia puede mostrar cambios poco específicos que dificultan el diagnóstico. Además, existe un solapamiento clínico-patológico con el linfoma paniculítico (LP). La presencia de otros signos histopatológicos de lupus y las técnicas inmunohistoquímicas pueden resultar útiles en el diagnóstico diferencial. Presentamos las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas de nuestra serie.

Materiales y métodos: Estudio clínico-patológico retrospectivo descriptivo de 12 casos diagnosticados de PL en nuestro servicio. Se ha completado el estudio inmunohistoquímico en 6 de los casos de PL. Se comparan los resultados con 1 caso de LP.

Resultados: La manifestación clínica más frecuente fueron nódulos y/o placas de localización preferente en región proximal de extremidades y cabeza. Un 41,6% y un 33% de nuestros pacientes presentaron otras manifestaciones de lupus eritematoso cutáneo crónico o lupus eritematoso sistémico, respectivamente. El estudio histológico mostró mayoritariamente una paniculitis de predominio lobulillar con infiltrado linfoplasmocitario. Se hallaron dermatitis de interfase y/o mucina en el 67% de las biopsias examinadas. La inmunohistoquímica con CD123 fue positiva en todas las biopsias de PL estudiadas y negativa en la de LP. La media de Ki-67 linfocitario fue del 14% en las biopsias de PL y del 35% en la de LP.

Conclusiones: La PL es una entidad de difícil diagnóstico. La presencia de otras manifestaciones clínicas y/o histológicas de lupus y la utilización de técnicas inmunohistoquímicas serán útiles para el diagnóstico diferencial con el LP

41. CARCINOMA BASOCELULAR CON DIFERENCIACIÓN NEUROENDOCRINA: PRESENTACION DE DOS CASOS

L. Luizaga, X. Tarroch, P. Pontes, L. García, N. Curco*, E. Masferrer*, Cl. González, P. Forcada, C. Ferrer, G. González, C. Báez, F. Pérez.

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitari Mútua Terrassa.*

Introducción: El carcinoma basocelular (CBC), es un tumor cutáneo muy frecuente, pero sin embargo, la presencia de signos de diferenciación neuroendocrina, es un hallazgo raramente descrito en la literatura. Estos casos se caracterizan por presentar una de carcinomas basocelular, pero con signos de diferenciación neuroendocrina evidentes con tinciones de inmunohistoquímica.

Presentación de los Casos: Presentamos dos pacientes: un varón de 79 años, con lesiones cutáneas recidivantes en hombro izquierdo de 8 años de evolución; y una mujer de 80 años, con un tumor en región escapular derecha. Se realizó exéresis de las lesiones cutáneas, en el primer paciente se realizó además biopsia de un ganglio supraclavicular patológico y un nódulo pulmonar izquierdo. Todas las lesiones del primer paciente, mostraron una morfología de CBC de patrón infiltrativo, con márgenes libres. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron una positividad variable para Sinaptofisina, Cromogranina y CD56, en las sucesivas biopsias de piel, sin expresión de Citoqueratina 20, ni de poliovirus de células de Merkel. El ganglio linfático y el nódulo pulmonar correspondían al mismo tumor. El tumor de la segunda paciente presentó CBC de patrón infiltrativo con márgenes libres, y expresión de Cromogranina, BER-Ep4 y negatividad para Citoqueratina 20.

Discusión: El CBC con diferenciación neuroendocrina, es una entidad rara, reportada en la literatura, generalmente como casos aislados, alguno de ellos asociado a síndrome nevus células basales. Todos ellos expresan de forma variable Sinaptofisina, Cromogranina y/o CD56 y son negativos para Citoqueratina 20. Es diagnóstico diferencial debe realizarse con el Carcinoma de células de Merkel.

42. HIDROCISTOMA APOCRINO DIGITAL

Diana Santiago Sánchez-Mateos, Dolores Mendoza Cembranos, Rosario Haro Ramos, José Luis Díaz Recuero, Victoria Alegría Landa, Luis Requena Caballero

Servicio de Dermatología de la Fundación Jiménez Díaz.

El hidrocistoma apocrino (HA) es una neoplasia benigna con diferenciación apocrina que suele presentarse como lesión solitaria de aspecto quístico en región facial. La localización digital es excepcional, implica un estudio histológico detallado de la lesión en su totalidad para descartar que se trate del componente quístico de una entidad de comportamiento agresivo conocida como carcinoma papilar digital (CPD).

Presentamos una mujer de 28 años, que consultó por una lesión nódulo-quística dolorosa en la falange distal del primer dedo de la mano derecha. El examen histopatológico de la pieza obtenida tras un primer intento de extirpación, mostraba una lesión quística cuya pared estaba compuesta por una capa luminal de células columnares con secreción apocrina por decapitación y una capa periférica de células mioepiteliales aplanadas. Los hallazgos eran compatibles HA, pero en una localización extremadamente infrecuente. Al encontrarse los márgenes quirúrgicos afectos, fueron ampliados para extirpar completamente la lesión. El estudio exhaustivo de las piezas obtenidas en los dos tiempos de extirpación mostró hallazgos similares, compatibles

con HA, descartando la presencia de un CPD. Se han descrito tan sólo 4 casos de HA de localización digital, por eso ante una neoplasia con diferenciación apocrina en localización digital debemos desconfiar de una histología aparentemente benigna en biopsias parciales o superficiales y descartar en el estudio completo de la lesión que se trate de un CPD simulando HA. Aunque el diagnóstico definitivo tras la extirpación completa sea HA digital, se recomienda seguimiento.

43. GOTA TOFÁCEA Y MOLLUSCUM CONTAGIOSUM EN PENE: UN HALLAZGO CASUAL INSÓLITO

Pablo Miguel Bueno, Emma Linares, Remigio Mazorra, Genma Pérez*, Carmen González Vela

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

Introducción: La gota es una enfermedad sistémica caracterizada por recurrentes brotes de artritis e hiperuricemia, con depósito de cristales de ácido úrico en los espacios sinoviales y en localizaciones extraarticulares. Cuando se cronifica, puede dar lugar a lesiones subcutáneas conocidas como tofos gotosos. Los lugares más comunes de presentación de estos son el hélix o antehélix, olecranon, tendón de Aquiles y dermis y tejido subcutáneo de manos, pies y rodillas. Como factores predisponentes destacan el consumo de alcohol, consumo de carne roja, hipertensión e insuficiencia renal. **Caso Clínico e Histología:** Presentamos el caso de un varón de 53 años con antecedentes de hepatopatía alcohólica y gota tofácea en manos y codos en tratamiento, que acude a consulta de Dermatología por tumoración excrecente mal delimitada formada por pápulas amarillentas milimétricas, de la que se realiza punch. Recibimos punch de piel de 0,3 cm y al microscopio observamos en epidermis una lesión circunscrita compuesta por una hiperplasia endofítica lobulada con queratinocitos con inclusiones intracitoplasmáticas grandes que comprimen el núcleo contra la membrana celular compatibles con molluscum contagiosum. Bajo la misma, en dermis, observamos un depósito de material amorfo acelular, compatible con depósito de ácido úrico.

Conclusión: La aparición de tofos gotosos en pene es excepcional, siendo una localización muy rara. La concurrencia de gota tofácea en pene y molluscum contagiosum es un hallazgo casual insólito no existiendo ningún caso publicado en la literatura.

44. HIPERPLASIA ESTROMAL PSEUDOANGIOMATOSA EN TEJIDO MAMARIO AXILAR ABERRANTE EN UN HOMBRE

Julia García Reyero², J. Fernando Val-Bernal¹, Catuxa Celeiro-Muñoz², Emma Linares², Elena Gallardo³, Elena García-Somacarrera⁴, Carmen Gonzalez-Vela²

¹Unidad de Patología, Departamento de Ciencias Médicas y Quirúrgicas, Universidad de Cantabria y IDIVAL, Santander, España. ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, y IDIVAL, Santander, España. ³Servicio de Radiología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Médico Facultad, Universidad de Cantabria, y IDIVAL, Santander, España. ⁴Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla y IDIVAL, Santander, España.

El diagnóstico de tejido mamario accesorio (ABT) en un paciente varón es difícil cuando la condición es unilateral y con ausencia de areola y pezón. La hiperplasia pseudoangiomasiosa del estroma mamario (PASH) es una proliferación mesenquimal benigna poco frecuente que puede imitar a un angiosarcoma. Presentamos aquí un ejemplo de PASH que surge en ABT de un hombre de 38 años con una masa palpable axilar compatible con sarcoma mediante técnicas de imagen. Sólo dos casos de PASH se han descrito previamente en el ABT de los hombres y ambos se asociaban a ginecomastia unilateral o bilateral. Nuestro caso es el primero que no presenta ginecomastia asociada.

Las características de imagen radiológica no son suficientemente específicas para permitir un diagnóstico de PASH por lo que el estudio histológico de la lesión es indispensable para hacer el diagnóstico definitivo. Tener conciencia de la entidad puede evitar dificultades de diagnóstico. La PASH como una masa en tejido aberrante de mama, aunque es una entidad rara, debe incluirse entre el diagnóstico diferencial de las lesiones benignas mesenquimales de la axila.

45. HALLAZGOS HISTOLÓGICOS DE LAS LEISHMANIASIS CUTÁNEAS Y MUCOCUTÁNEAS EN UNA SERIE DE 37 PACIENTES

Antonio Sahuquillo Torralba¹, Anaïd Calle¹, Blanca de Unamuno Bustos¹, Jennifer Piqueras García¹, Ignacio Torres Navarro¹, Juncal Roca Gines¹, Paula Molés Poveda¹, Margarita Llavador Ros², Nohelia Rojas Ferrer², Rafael Botella Estrada¹

¹Servicio de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Introducción: La leishmaniasis es una enfermedad frecuente en determinadas zonas geográficas de nuestro medio, cuyo polimorfismo clínico puede suponer un importante reto diagnóstico. Es por ello necesario conocer los hallazgos histológicos característicos de la infección, lo que nos va a permitir realizar un correcto correlato clínico-patológico. **Objetivo:** Describir los principales hallazgos histológicos encontrados en la práctica clínica habitual en las infecciones cutáneas y mucocutáneas por leishmania, mediante las tinciones de hematoxilina-eosina (H-E) y giemsa.

Material y métodos: Estudio retrospectivo efectuado sobre 37 biopsias de un total de 44 pacientes diagnosticados de leishmaniasis cutánea, en el periodo comprendido entre 2006 y septiembre de 2017 en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia. Para considerar el diagnóstico como definitivo se requirió una confirmación de la enfermedad por cualquiera de los siguientes hallazgos o combinación de los mismos: diagnóstico molecular mediante PCR de leishmania en la biopsia cutánea, visualización de amastigotes con las tinciones de H-E/giemsa en las biopsias cutáneas, y/o visualización de amastigotes mediante tinción directa con giemsa de muestras obtenidas de un frotis de la lesión.

Resultados: Se describirán las principales características histológicas encontradas: cambios epidérmicos, tipo de infiltrado linfocitario, presencia de células plasmáticas, presencia de amastigotes, presencia de histiocitos y formación de células gigantes multinucleadas, así como la formación de granulomas y características de los mismos.

46. FIBROXANTOMA ATÍPICO DE CÉLULAS CLARAS: A PROPÓSITO DE UN CASO

Quer A¹, Fernández-Figueras MT², Jaka A³, Posada R¹, Richarz NA³, Ariza A¹

¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. ²Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya. ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol.

Introducción: El fibroxantoma atípico de células claras (FXACC) es una variante rara de fibroxantoma atípico (FXA), con 19 casos descritos en la literatura anglosajona. Está constituido por células pleomorfas con citoplasmas claros que podemos confundir con otros tumores, primarios o metastáticos. Su diagnóstico es de exclusión y requiere la combinación de la clínica, histología e inmunohistoquímica. A raíz de un caso, revisamos los FXA diagnosticados en nuestro centro para definir su histología y clínica, y compararla con la literatura.

Material y Métodos: Hemos estudiado 30 pacientes con FXA diagnosticados en nuestro centro en los últimos 7 años

Resultados: La mayoría de nuestros pacientes eran hombres (25) mayores de 70 años (25) con una tumoración nodular inferior a 3 cm (30) en la región de la cabeza y cuello (27), principalmente cuero cabelludo (17/27) y pabellón auricular (6/27). 19 biopsias eran exéresis y 4 tenían márgenes afectos. Un caso recidivó y el diagnóstico final fue de sarcoma pleomorfo dérmico (SPD). Ninguno metastató. Todos los casos presentaban pleomorfismo celular y mitosis, aunque menor en las variantes fusocelular (3/29) y de células claras (1/29), las únicas que identificamos. Todos los casos eran positivos para CD10 y negativos para el resto de marcadores realizados.

Conclusión: El FXA es un tumor con un aspecto maligno, clínica e histológicamente, pero de comportamiento benigno. Su clínica e histología está bien definida en la literatura y coincide con nuestros resultados. Conocer la existencia del FXACC teniendo en cuenta la clínica puede ayudarnos a no confundirlo con otros tumores más agresivos.

47. DISQUERATOSIS ACANTOLÍTICA TRANSITORIA (ENFERMEDAD DE GROVER) EN PACIENTES HEMATOLÓGICOS TRAS TRASPLANTE DE PRECURSORES HEMATOPOYÉTICOS. PRESENTACIÓN DE CUATRO CASOS

Ignacio Tormo¹, Alberto Conde¹, David Moyano¹, Lucía López², Sofía del Carmen³, Concepción Román¹, Angel Santos-Briz³

¹Servicio de Dermatología, ²Servicio de Hematología, ³Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca.

Introducción: Los pacientes sometidos a trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) muestran frecuentemente lesiones cutáneas de naturaleza muy variable. La enfermedad de Grover o disqueratosis acantolítica transitoria es un trastorno poco frecuente de carácter autoresolutivo cuya causa no está bien aclarada. En este estudio mostramos las características clinicopatológicas de 4 pacientes que desarrollaron enfermedad de Grover tras ser sometidos a TPH. Mediante técnicas moleculares descartamos su relación con infecciones virales herpéticas y enterovirus.

Resultados: Presentamos cuatro casos, 2 hombres y 2 mujeres, con edades comprendidas entre los 29 y los 64 años (media de 52.5 años). Clínicamente mostraron aisladas lesiones papulovesiculares, eritematosas y pruriginosas, que afectaban a tronco y raíz de miembros. Histológicamente todos los casos presentaron características típicas de la enfermedad de Grover, con acantolisis supra-basal, presencia de células disqueratósicas y un ligero infiltrado inflamatorio crónico perivascular en dermis superficial. Se realizó estudio molecular mediante PCR (Kit Entherplex®) que demostró negatividad para virus Herpes tipo I, II, VI, VII, VIII, Varicela-Zóster, Citomegalovirus, Epstein-Barr y Enterovirus.

Discusión: Las erupciones cutáneas en pacientes hematológicos tras TPH constituyen un hallazgo frecuente. Entre sus principales causas encontramos la EICH, reacciones a fármacos, infecciones virales y el síndrome del injerto. Hasta la fecha sólo hay descritos en la literatura 7 casos de disqueratosis acantolítica transitoria en pacientes receptores de TPH, aunque posiblemente es una entidad infradiagnosticada. Es importante conocer clínica e histológicamente esta entidad de curso benigno y autolimitada, con el fin de no confundirla con otros trastornos más graves, fundamentalmente la EICH, para evitar el empleo inadecuado de terapias inmunosupresoras. En nuestros pacientes descartamos además la relación con infecciones víricas de la familia herpes y enterovirus.

48. ACANTOMA ACANTOLÍTICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Sanz Trenado, José Luis¹, Montero Pavón, Pedro¹, de Lara Simón, Isabel María¹, Herrera Montoro, Violeta¹, Ramos Rodríguez, Claudia Carolina¹, González López, Lucía¹, Parra Cubillos, Alejandro²

¹Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Ciudad Real. ²Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Río Hortega.

Paciente varón de 30 años de procedencia española que presenta en el muslo derecho una lesión papular blanquecino-grisácea que mide 0'5 x 0'3 cm de años de evolución molesta al roce. La sospecha diagnóstica es de dermatofibroma pediculado. No antecedentes familiares ni personales de interés.

Al examen microscópico se observó una hiperplasia epidérmica papilomatosa con acantolisis del estrato espinoso. Además, se observaba una hiperqueratosis y un ligero infiltrado linfocitario perivascular en dermis superficial junto con la presencia de algunos eosinófilos dispersos.

El acantoma acantolítico es un tumor solitario benigno infrecuente de etiología incierta más frecuente en el hombre (2:1). Aunque la media es de 60 años, el rango de edad es amplio. Se localiza principalmente en tronco, siendo otras localizaciones las extremidades, cuello y axila, y el tratamiento es su exéresis completa. Browstein MH describió esta entidad mediante una colección de 31 casos. Cho y Lee reportaron un caso de acantoma acantolítico molluscum contagiosum-like. También se ha descrito un caso de múltiples acantomas acantolíticos en un paciente con penfigoide ampolloso. Komori observó un paciente con un acantoma acantolítico que tomaba vemurafenib, sugiriendo que la lesión podía estar relacionada con la toma de este fármaco.

El diagnóstico diferencial incluye desórdenes acantolíticos como el pénfigo, la enfermedad de Grover y de Hailey-Hailey, clínicamente diferentes. La queratosis seborreica acantolítica suele presentar hiperpigmentación de la capa basal y pseudoquistes córneos, la queratosis actínica acantolítica presenta atipia de los queratinocitos, y el disqueratoma de Warty presenta un tapón de paraqueratina.

49. TUMOR DE COLISIÓN (NEVUS MELANOCÍTICO INTRADÉRMICO Y NEUROMA CIRCUNSCRITO SOLITARIO) DE LABIO: ¿ES UNA COINCIDENCIA?

Remigio Mazorra Horts, Pablo Bueno, Susana Armesto*, Marcos González López*, Carlos Duran*, Catuxa Celeiro, M. Carmen González Vela

Servicio de Anatomía Patológica y *Dermatología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria.

La coexistencia de dos neoplasias en la misma biopsia se define como tumor de colisión. Los nevus melanocíticos se han asociado a otras neoplasias siendo su asociación con el carcinoma basocelular la más frecuente. Los nevus melanocíticos se han descrito rara vez asociados con tumores benignos o malignos de estirpe neural. Sin embargo no hay ningún caso descrito de nevus melanocítico asociado a un neuroma circunscrito solitario (NCS).

Presentación del Caso: Paciente de 35 años que acude a la consulta de dermatología por un nódulo en el labio de varios años de evolución que en los últimos 6 meses ha aumentado de tamaño. La lesión fue extirpada en su totalidad con sospecha de carcinoma basocelular. Histológicamente se observó un nevus melanocítico intradérmico en continuidad con un nódulo dérmico parcialmente encapsulado con células fusadas dispuestas en empalizada. Los hallazgos inmunohistoquímicos confirman un NCS formado por células de Schwann con escasos axones mielínicos y una pseudocápsula EMA positiva.

Discusión: El NCS es una neoplasia de origen nervioso poco frecuente de la piel. La asociación de nevus melanocítico y NCS puede no ser una coincidencia, sino debida a que ambos tumores están formados por estirpes celulares relacionadas, ya que derivan de la cresta neural. Estudios ultraestructurales e inmunohistoquímicos han sugerido que existe una célula progenitora de la cresta neural de la cual derivan los melanocitos y las células de Schwann. El diagnóstico clínico de un tumor de colisión es bastante difícil, en ocasiones la dermatoscopia puede ayudar a hacer un diagnóstico correcto.

50. PANICULITIS PANCREÁTICA. REVISIÓN DE LOS CASOS OBSERVADOS EN EL HOSPITAL CLÍNICO DE BARCELONA ENTRE 1994-2017

Clara Fernández-Sartorio¹, Juan Ferrando¹, Mercè Alsina¹, Pilar Iranzo¹, Teresa Estrach¹, Lluïcia Alós², Adriana García², José Manuel Mascaró-Galy¹

¹Servicios de Dermatología. ²Anatomía Patológica. Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, Barcelona.

Introducción: La paniculitis pancreática (PP) es una forma infrecuente de paniculitis que aparece sólo en el 2-3% de los pacientes con enfermedad pancreática. Se ha descrito principalmente en asociación con enfermedad pancreática benigna y menos comúnmente en asociación con carcinoma pancreático.

Métodos: Se realizó una revisión retrospectiva de todos los casos de PP entre 1994 y 2017. Se recogieron datos epidemiológicos, clínicos, etiológicos, histopatológicos y analíticos.

Resultados: Presentamos una serie de siete casos de PP, tres hombres y cuatro mujeres de entre 37 a 88 años. En 5 casos las lesiones cutáneas se asociaron a trastornos benignos (pancreatitis crónica alcohólica, dos casos a pancreatitis aguda biliar y dos casos a pancreatitis aguda tras trasplante simultáneo reno-pancreático) mientras que los 2 casos restantes se asociaron a malignidad (carcinoma acinar pancreático y adenocarcinoma ampular). Todos ellos presentaron niveles altos de amilasa y/o lipasa sérica en el momento del diagnóstico y los nódulos subcutáneos fueron el primer signo de enfermedad pancreática en dos de ellos. En todos los casos la histología fue característica.

Conclusión: Se debe sospechar PP ante la aparición de nódulos subcutáneos ulcerados con fiebre, poliartritis y/o serositis. La enfermedad pancreática debe ser considerada incluso en pacientes asintomáticos, ya que las lesiones cutáneas pueden preceder a las manifestaciones pancreáticas. En algunos casos puede indicar una exacerbación de una enfermedad crónica, ayudar a la detección precoz de un carcinoma pancreático oculto y en caso de neoplasia ya diagnosticada sospechar una recurrencia o metástasis. Queremos destacar la presencia de PP tras trasplante simultáneo reno-pancreático en 2 de los 7 casos en asociación con el rechazo agudo del aloinjerto pancreático, ya que la PP podría ser una manifestación cutánea de rechazo de aloinjerto.

51. "LESIONES HIPERQUERATÓSICAS DE DISTRIBUCIÓN LINEAL ASOCIADAS A Distrofia ungueal: ¿PUEDE LA DERMATOSCOPIA AYUDAR AL DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO?"

Manrique-Silva E¹, Robledo-Sánchez A¹, Martínez-García G², Santos-Briz Á³, Manchado-López P¹

¹Servicio de Dermatología; ²Servicio de Anatomía patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. ³Servicio de Anatomía patológica, Hospital Clínico de Salamanca.

La poroqueratosis es un trastorno progresivo y crónico de la queratinización epidérmica. Se caracteriza por la presencia de pápulo/placas hiperqueratósicas con borde sobrelevado que se expande centrifugamente y corresponden a la "lamela corneida". Varón de 36 años. Desde los 6 años presenta múltiples lesiones asintomáticas de aproximadamente 5 - 7 mm, con distribución lineal en muslo y pierna izquierda. Además presentaba lesiones muy queratósicas en dorso de dedos y distrofia ungueal a predominio de quinto dedo. A la dermatoscopia se observa collarate descamativo fino dispuesto sobre base marrón eritematosa. Histopatológicamente se objetiva hiperqueratosis con columna paraqueratósica discreta (lamella corneida). La poroqueratosis lineal (PL) es una forma rara caracterizada por placas hiperqueratósicas con distribución blaschkoides. Resultará de un mosaicismo postzygotico. Describimos además el uso de la dermatoscopia

como técnica útil en el diagnóstico diferencial con otras dermatosis inflamatorias crónicas con distribución blaschkoides (liquen plano, psoriasis, liquen estriado, enfermedad de Darier segmentaria de tipo 1, etc), así como ayudará en la identificación de la mejor localización para la toma de una muestra representativa para el estudio histológico, siendo esta última primordial para llegar al diagnóstico final de esta entidad. Por otro lado destacamos que el compromiso ungueal en la poroqueratosis lineal es muy raro, habiendo muy pocos casos descritos en la literatura. La patogénesis de la distrofia ungueal se deberá al compromiso de la matriz y del lecho ungueal, secundarias a probablemente a una hiperproliferación atípica de queratinocitos y que resultará finalmente en la destrucción completa de la uña.

52. EXPRESIÓN DE GATA3 EN PIEL NORMAL

Lucía Prieto-Torres¹, Victoria Alegría¹, Loreto Carrasco¹, Yosmar Perez², Salma Machan¹, Socorro María Rodríguez-Pinilla², Tamara Gracia-Cazaña³, Luis Requena¹

¹Departamento de Dermatología del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid. ²Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid. ³Departamento de Dermatología del Hospital de Barbastro, Huesca.

GATA3 es un factor de transcripción que pertenece a la familia GATA de factores de transcripción de dedos de zinc, los cuales reconocen secuencias G-A-T-A de nucleótidos en genes diana. Su ausencia congénita desencadena la muerte del embrión, demostrando su importante papel en el desarrollo embrionario. Estas proteínas desempeñan una función importante en la diferenciación epidérmica y en la barrera cutánea, habiéndose visto implicadas en la ictiosis y la dermatitis atópica. Además de otras funciones conocidas en la diferenciación luminal de la glándula mamaria y en la morfogénesis del tracto urotelial y la regulación de la diferenciación de las células T. En nuestro estudio hemos realizado tinciones con el marcador inmunohistoquímico GATA3 en piel normal de diferentes localizaciones observado en la epidermis una expresión débil en la capa basal, con una expresión intensa en la capa espinosa y una ausencia de expresión en las capas granulosa y córnea. En la unidad folículo-sebácea apocrina la expresión es fuertemente positiva en la capa basal de la vaina radicular externa, la capa de Huxley, las células cuticulares de la vaina radicular interna, así como en la capa periférica de células germinativas de la glándula sebácea, así como en las células secretoras y excretoras internas de la glándula apocrina, siendo negativa en las externas. Por último en las glándulas ecninas observamos una expresión débil en las células secretoras y excretoras. En nuestro trabajo queremos enfatizar el valor potencial de este marcador para el estudio de la diferenciación cutánea y de tumores epidérmicos y anexiales así como su papel potencial en algunas enfermedades, postulando su posible utilidad en dermatopatología.

53. ANÁLISIS DE LOS CAMBIOS HISTOPATOLÓGICOS TRAS EL USO DE VISMODEGIB EN CARCINOMA BASOCELULAR LOCALMENTE AVANZADO.

Bernardo Bancalari¹, Beatriz Llombart¹, Carlos Serra¹, Víctor Traves², Celia Requena¹, Eduardo Bernia¹, Eduardo Nagore¹, Laura Calomarde¹, Adrián Diago¹, Carlos Guillén¹ y Onofre Sanmartín¹

¹Servicio de Dermatología. ²Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia.

Introducción: Vismodegib es una molécula que se une e inactiva al receptor de transmembrana-7 Smoothed (SMO), inhibiendo la vía

de señalización de Hedgehog, la cual tiene un rol fundamental en la patogénesis del carcinoma basocelular. Diversos cambios a nivel histopatológico se han descrito tras su uso, como formación de quistes epidérmicos e hiperqueratosis, o cambios de escamotización tumoral.

Material y método: Estudiamos los pacientes tratados con vismodegib desde enero de 2012, con el objetivo de describir (o analizar) los cambios histopatológicos producidos tanto durante como posterior a recibir el tratamiento.

Resultados: Registramos un total de 15 pacientes tratados con vismodegib. En aquellos pacientes que presentaron respuesta completa encontramos un estroma cicatricial, con aumento del número de fibroblastos, y en algunos casos, infiltrado inflamatorio linfocítico en banda. En aquellos casos en que hay respuesta parcial o estabilización de enfermedad, encontramos una tendencia a la escamotización por parte del carcinoma basocelular original, en ocasiones incluso acompañado de formación de acúmulos de queratina, o pseudoquistes. No se desarrolló ningún carcinoma escamoso en relación a los carcinomas basocelulares tratados con vismodegib.

Conclusión: El principal hallazgo encontrado en los tumores resistentes a tratamiento es la escamotización de sus células. Una hipótesis de este fenómeno es que al producirse el bloqueo de la vía de Hedgehog con vismodegib, las células tumorales como mecanismo de resistencia expresen otras vías de escape como las vías de señalización del carcinoma escamoso, con el consecuente cambio fenotípico. Se requieren mayores estudios para confirmar esta hipótesis.

54. EXPRESIÓN DE PD-1 EN LINFOMAS B PRIMARIOS CUTÁNEOS DE BAJO GRADO

M. Carmen González-Vela, Remigio Mazorra Horts, Susana Armesto*, Marcos González López*, Pablo Bueno Ortiz, Enma Linares Martín, Jesús González Vela+, Marta Drake*, Cristina López Obregón*, Miguel Angel Piris+.

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL+, Santander, Cantabria.*

PD-1/CD279 es una proteína de superficie expresada en células T activadas y en un subtipo de linfocitos T helper foliculares. PD-1 es expresada en pseudolinfomas T y en otros linfomas T primarios cutáneos. Existen pocos estudios de PD1 en linfomas B-cutáneos. El objetivo es determinar la expresión de PD-1 en linfomas B cutáneos de bajo grado y las proliferaciones linfoides B reactivas.

Material y Métodos: Estudiamos 22 biopsias de 6 pacientes con linfoma primario marginal cutáneo (LPZMC), 5 con linfoma primario centrolinfocítico cutáneo (LPCFC) y 4 con Pseudolinfomas B (PLB). Se realizó estudio IHQ en cortes en parafina utilizando los siguientes anticuerpos monoclonales: CD20, CD79a, CD138, CD10, Bcl6, Bcl2, CD3, CD4, CD8, Ki67, kappa, lambda y PD-1. Calculamos el porcentaje de linfocitos CD3 y células PD-1 positivas, así como la proporción entre ambos.

Resultados: En ningún caso se demostró positividad para PD-1 en las células B neoplásicas. Los LPZMC tenían abundantes linfocitos CD3 (65%) y las células PD1 positivas eran un 20%, localizándose dentro de los centros germinales reactivos. La proporción PD-1/CD3 fue del 30%. Los LPCFC tenían un menor porcentaje de linfocitos CD3 (40%) pero PD-1/CD3 fue del 62%. La positividad PD-1 estaba localizada principalmente dentro de los folículos linfoides y en áreas interfoliculares. En los casos de PLB la PD-1/CD3 era del 47%. La positividad para PD-1 fue en los centros germinales reactivos o difusa.

Conclusion: Los LPCFC tienen un mayor porcentaje PD1/CD3 y PD-1 se localiza tanto dentro de los folículos como en áreas interfoliculares. La positividad folicular y difusa de PD-1 en PLB puede ayudar al diagnóstico diferencial con LPZMC.

55. ESTUDIO CLÍNICO PATOLÓGICO COMPARATIVO ENTRE NEVUS LENTIGINOSO ATÍPICO Y LENTIGO MALIGNO EXTRAFACIAL. REVISIÓN DE 28 CASOS.

María Macarena Giácaman-von der Weth, Blanca Ferrer-Guillén, Daniela Subiabre-Ferrer, Jose María Ortiz-Salvador, Lorena Martínez-Leborans, Joan Garcías-Ladaria, Cristián Valenzuela-Oñate, Jorge Magdaleno-Tapial, Victor Alegre-de Miquel

Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción: el nevus lentiginoso atípico (NLA) puede simular clínica e histológicamente un lentigo maligno. Debido a estas similitudes, algunos autores postulan que se trate de la misma entidad.

Materiales y métodos: revisamos las historias clínicas y biopsias de 28 casos, 14 casos de LME y 14 de NLA diagnosticados en el servicio de dermatología del Hospital General de Valencia. Describimos las características clínicas e histológicas observadas, además determinamos las principales diferencias entre estas dos lesiones cutáneas.

Resultados: la mayoría de los LME presentan un patrón de LM y melanoma de extensión superficial y se localizan en las extremidades superiores. El NLA recuerda a un nevus atípico y se localiza más frecuentemente en la espalda. Histológicamente las dos lesiones pueden diferenciarse en algunos aspectos: el LME es de mayor diámetro, presenta atrofia epidérmica con presencia de nidos focales en la mayoría de casos, mientras que en NLA encontramos hiperplasia epidérmica lentiginosa con proliferación de melanocitos individuales a nivel de la membrana basal. Además en LME observamos con mayor frecuencia compromiso de anexos cutáneos, elastosis solar, mitosis y extensión pagetoide. Con la tinción de MELAN-A detectamos una distribución homogénea de melanocitos en la membrana basal en los casos de NLA.

Conclusiones: el NLA puede parecerse clínica e histológicamente a un melanoma, sin embargo nuestros hallazgos al igual que otros autores, orientan a que el NLA debería ser considerado un nevus displásico, debido a que existen diferencias clínicas e histológicas que permiten distinguirlo de un LME.

56. EXPRESIÓN DE ALK EN EL DERMATOFIBROMA EPITELIOIDE. INMUNOHISTOQUÍMICA EN UNA SERIE DE 9 CASOS

María Dolores Mendoza-Cembranos¹, Victoria Alegria-Landa¹, Margarita Jo-Velasco², Heinz Kutzner³, Luis Requena¹

¹*Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

²*Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.*

³*Dermatopathology laboratory, Friedrichshafen, Alemania.*

El dermatofibroma epitelioides es una variante infrecuente de dermatofibroma. Suele presentarse como una tumoración cutánea asintomática de morfología sobrelevada y coloración rojiza. La localización más frecuente es en las extremidades. Se suele presentar en adultos de edad media como una lesión única. La histopatología de este tumor difiere respecto a otras formas de dermatofibroma en algunas características, como son el predominio de células epitelioides, la carencia relativa de otros hallazgos adicionales frecuentes en dermatofibromas convencionales como células gigantes multinucleadas, macrófagos espumosos o depósitos de hemosiderina y la buena delimitación lateral con sendos collaretes de epitelio anexial. Inmunohistoquímicamente se caracteriza por mostrar una positividad intensa y difusa para la vimentina, moderada positividad para factor XIIIa y negatividad para la proteína S-100. Se han descrito recientemente casos aislados y series de casos que muestran positividad para la quinasa del linfoma anaplásico (ALK). La ALK es un receptor tirosín-quinasa implicado en una gran variedad de tumores hematológicos y sólidos. El gen ALK contribuye al desarrollo de múltiples tumores por gran variedad de mecanismos: fusiones génicas, muta-

ciones activadoras y amplificación génica. En el dermatofibroma epitelioide se han objetivado las mismas fusiones de ALK que en el carcinoma renal de células claras (VCL-ALK) y algunos linfomas B difusos de células grandes (SQSTM1-ALK).

Presentamos 9 dermatofibromas epitelioides con intensa positividad inmunohistoquímica para ALK. No obtuvimos negatividad para este marcador en ninguno de nuestros casos de dermatofibroma epitelioide. La expresión de ALK no se ha observado en otras variantes de dermatofibroma. Esta positividad plantea que el dermatofibroma epitelioide sea de un tumor biológicamente diferente de otros dermatofibromas convencionales, aunque los estudios de seguimiento no han demostrado mayor agresividad biológica.

57. CARCINOMA SIRINGOIDE ESCLEROSANTE. A PROPÓSITO DE UN CASO

Blanca Moyano Almagro, Rosario Guerrero Cauqui¹, Andrés Sanz Trelles, Luis Requena Caballero²

¹Hospital Carlos Haya, Málaga. ²Hospital Punta de Europa, Algeciras. Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Introducción: El carcinoma siringoide esclerosante se trata de una neoplasia cutánea rara, localmente agresiva que crece adoptando un patrón infiltrativo, pero típicamente carece de atipia citológica. Aunque muestra poca tendencia a metastatizar es frecuente la recurrencia, si no se realiza una adecuada excisión.

Caso clínico: Se trata de un varón de 40 años, que consultó por una tumoración en región malar derecha, de años de evolución. A la exploración, se objetivó una tumoración subcutánea sólida de 2 cm, mal delimitada. La lesión fue biopsiada y en el examen histológico se observó una neoplasia formada por pequeños nidos de células epiteliales basaloideas y cordones con estructuras ductuales, distribuidos en un estroma desmoplásico, con un patrón infiltrativo perivascular y perineural. Asimismo, se realizó estudio inmunohistoquímico, llegándose al diagnóstico de carcinoma siringoide esclerosante. La lesión fue extirpada con margen amplio. El estudio de extensión no reveló adenopatías ni metástasis. Tras tres años de seguimiento, no se ha observado indicio de recidiva o metástasis.

Discusión: El carcinoma siringoide es un tumor infrecuente descrito con diferentes nombres. Aparece entre la cuarta y séptima décadas y la localización más frecuente es el cuero cabelludo. La histología es similar a la del siringoma; por ello, el diagnóstico de malignidad se basa en los signos de invasión en profundidad, carecer de buena delimitación, presencia de invasión perineural y vascular, la actividad mitótica y pleomorfismo nuclear. Su curso es lento y localmente destructivo. Las recidivas son frecuentes y se han descrito metástasis regionales y a distancia. Así, el tratamiento es quirúrgico, y la cirugía de Mohs se perfila como el tratamiento de elección dada su tendencia a localizarse en zonas donde es importante preservar el resultado estético y funcional.

58. PANICULITIS INDUCIDA POR IBRUTINIB: A PROPÓSITO DE UN CASO

Ana Teijo¹, Marta Aguado², Raquel Oña³, Alejandro Rojo¹, Juan Fernando García¹

¹Servicio de Anatomía Patológica del Hospital MD Anderson. Madrid. España. ²Servicio de Dermatología del Hospital MD Anderson. Madrid. España. ³Servicio de Hematología del Hospital MD Anderson. Madrid. España.

Mujer de 45 años, sin factores de riesgo, que es diagnosticada en Agosto de 2015 de Leucemia linfática crónica B tras biopsia de médula ósea y de gran masa mesentérica. Con dicho diagnóstico, se propone tratamiento con Fludarabina-Ciclofosfamida-Rituxi-

ma completando 6 ciclos en Enero de 2016 y alcanzando remisión completa de la enfermedad. En Abril de 2017 se evidencia recidiva de la enfermedad en médula y adenopatías abdominales. En Julio de 2017 se propone tratamiento con Ibrutinib 420 mg/día por rápido crecimiento de la masa abdominal y duplicación linfocitaria en menos de tres meses. Al mes del inicio del Ibrutinib, presenta en zona de muslo derecho áreas eritematosas induradas. Se le realiza una biopsia objetivando una paniculitis de patrón lobulillar y septal con áreas de necrosis focal con predominio de polimorfonucleares y eosinófilos. Dicha paniculitis mejoró con corticoide tópico mantenido. El Ibrutinib es un inhibidor irreversible y selectivo de la tirosina cinasa de Bruton (BTK) que participa en la señalización bioquímica del receptor de antígenos y cinasas de linfocitos B. Los efectos adversos más frecuentes son: diarrea, náuseas, vómitos, erupciones exantemáticas (15%) y petequias (15%). La paniculitis ha sido descrita asociada al uso de algunos quimioterápicos sobre todo en desórdenes mieloides, pero se han descrito pocos casos de paniculitis inducida por Ibrutinib. Aunque el mecanismo que relaciona Ibrutinib con la paniculitis no se conoce muy bien, se cree por su histología que es una reminiscencia de una respuesta inmune celular adaptativa y localizada a un nuevo epítipo del hapteno.

59. AFECTACIÓN CUTÁNEA EN LA LEUCEMIA PROLINFOCÍTICA T

A. Combalia,¹ A. García-Herrera,² E. Matutes,³ P. Giavedoni,¹ C. Muniesa,⁴ O. Servitje,⁴ F. Gallardo,⁵ RM. Pujol,⁵ I. López-Lerma,⁶ T. Estrach¹

¹Servicios de Dermatología, ²Anatomía Patológica. Hospital Clinic, UB. ³IDIBAPS, Barcelona; ⁴IDIBAPS, Barcelona; ⁵Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Bellvitge, UB, Barcelona; ⁶Servicio de Dermatología, Hospital del Mar, UAB, Barcelona; ⁶Servicio de Dermatología, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

La leucemia prolinfocítica T (LPL-T), es una variante poco frecuente dentro de los síndromes linfoproliferativos crónicos que afecta a la piel en el 30% de los casos. Predomina en pacientes de edad avanzada y se caracteriza por esplenomegalia, linfadenopatías, hepatomegalia y leucocitosis. Los marcadores de membrana muestran un fenotipo postmítico: CD2+, CD3+, CD5+, CD7+; en el 65%, las células son T-colaboradoras, CD4+/CD8-, pero puede presentarse con fenotipo citotóxico CD4-/CD8+, o doble positivo CD4+/CD8+. La serología para HTLV-1 es negativa y los análisis citogenéticos muestran con frecuencia anomalías en el cromosoma 14 y trisomía 8. La afectación cutánea de la LPL-T presenta un gran polimorfismo clínico predominando generalmente las lesiones en forma de pápulas y/o nódulos, habitualmente múltiples, o placas infiltradas. Sin embargo, se han descrito lesiones maculosas, ulcerativas e incluso algunas que simulan equimosis y púrpuras. Describimos las características clínicas y hallazgos histopatológicos de una serie multicéntrica de 11 casos diagnosticados de LPL-T, que se manifestaron con afectación cutánea al diagnóstico, y/o durante la evolución de la enfermedad.

Dada la presentación clínica cutánea heterogénea en este grupo de pacientes, la biopsia de piel, con correcta identificación de la morfología celular del infiltrado junto con el inmunofenotipaje del mismo, permite al facultativo realizar el diagnóstico de la LPL-T. A pesar de que se sabe que la afectación cutánea al diagnóstico no modifica el pronóstico de este proceso, la aparición de lesiones en piel durante la evolución de la enfermedad, permiten detectar progresión de la LPL-T y/o fallo terapéutico de manera precoz.

60. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO CON SEMEJANZAS MORFOLÓGICAS Y CLÍNICAS CON ENFERMEDAD DE ERDHEIM-CHESTER

Margarita Jo-Velasco¹, Carlos Santonja¹, María Rodríguez Pinilla¹, Victoria Alegría-Landa², Sonsoles Rojo³, Heinz Kutzner⁴, Félix Manzarbeitia, Lawrence Weiss⁵, Miguel Ángel Piris¹, Federico Rojo¹, Luis Requena

¹Hospital Fundación Jiménez-Díaz. Anatomía Patológica. ²Hospital Fundación Jiménez-Díaz. Dermatología. ³Hospital Infanta Elena. Valdemoro. Dermatología. ⁴Dermatopathologie Friedrichshafen, Friedrichshafen, Germany. ⁵Pathology Services, Neogenomics Laboratories, California, EE UU.

Varón de 46 años, diabético en tratamiento con insulina, que presentó una placa eritematosa en la espalda, que a lo largo de 2 años se acompañó de placas infiltradas lumbares y en los hombros, con importante impacto psicológico. Las dos primeras biopsias mostraron un denso infiltrado inflamatorio dérmico con predominio de histiocitos (algunos vacuolados), sin células de tipo Touton ni emperipolesis. Expresaban CD68, CD163 y focal S100; no se detectó CD1a, CD30, CD56, ni CD123. No se detectaron microorganismos en los diferentes estudios realizados (Ziehl-Neelsen, PAS, FITE, inmunohistoquímica para M.tuberculosis, Leishmania, Treponema. PCR para Pseudomonas, Streptococos, Estafilococos, Bartonella, T. pallidum, pan-fungus), y se interpretó como inflamación granulomatosa, posiblemente de origen infeccioso ("infección incognita granulomatosa"). En los estudios de imagen se detectó una lesión densa en metafisis tibial, milimétrica, y focos escleróticos en tercer arco costal, fémur y zona sacroilíaca, sugiriéndose la posibilidad de enfermedad de Erdheim Chester (ECD). El paciente no tenía poliuria, polidipsia, ni dolor. En una tercera biopsia se observó en la dermis una población de histiocitos de abundante citoplasma eosinófilo, con focos de emperipolesis (linfocitos, células plasmáticas), que expresaban S-100 y CD68, y eran negativos para CD1a, característicos de enfermedad de Rosai-Dorfman (ERD). La determinación por pirosecuenciación del estado del gen NRAS mediante Therascreen NRAS (Qiagen) determinó secuencia mutada en el exón 2 codón 13 (G13R) en esta muestra, siendo en la primera biopsia NRAS nativo.

La ERD cutánea es una entidad infrecuente, que carece de características clínicas específicas. Debemos sospecharla cuando nos encontremos un infiltrado de histiocitos que suelen estar xantomizados, con linfocitos en su interior y se acompañan de plasmáticas. Muchas entidades hematolinfoides dentro de las histiocitosis producen el mismo cuadro clínico. El diagnóstico de las histiocitosis con acrónimos es clínico-patológico. La histología de las dos primeras biopsias de este paciente no responde a los patrones clásicos de histiocitosis de células de Langerhans, ni ERD, ni reticulohistiocitomas ni xantogranulomas (la forma típica descrita en la ECD).

61. GROVER PSEUDOHERPÉTICO: ¿UNA VARIANTE DE ENFERMEDAD DE GROVER VESICULAR?

Mar Llamas-Velasco^{1,3}, Tania Marusia Capusan¹, María Herrero-Moyano¹, E. Daudén^{1,3}, Javier Fraga^{2,3}

¹Servicios de Dermatología, ²Patología, ³Instituto de Investigación Sanitaria (IIS-IP) Hospital Universitario de la Princesa. Madrid.

Introducción: Recientemente, se han descrito nuevos patrones histopatológicos para el diagnóstico de la enfermedad de Grover, como son el vesicular o el pseudoherpético, entre otros, que se han añadido a los 4 patrones histopatológicos principales inicialmente descritos.

Diseño: Presentamos 4 casos de enfermedad de Grover pseudoherpético y revisamos los 6 casos publicados con anterioridad para caracterizar clínica e histopatológicamente esta rara variante.

Resultados: Todos los pacientes son inmunosuprimidos con una edad media al diagnóstico de 70,25 años. La mitad son varones. Todos pre-

sentaron lesiones papulosas asintomáticas o pruriginosas, a veces cubiertas por costra y, entremezcladas con vesículas o pústulas. En todas las biopsias se observaron vesículas intraepidérmicas con grupos de células acantolíticas en su interior. La mitad estaban rellenas con plasma. No se observaron inclusiones virales y el estudio inmunohistoquímico para virus herpes y varicela zoster fue negativo.

Conclusión: Revisamos la definición de patrón vesicular de enfermedad de Grover y todos los casos de enfermedad de Grover pseudoherpético y, observamos, que presentan las mismas características histopatológicas. Proponemos el uso del término enfermedad de Grover vesicular y creemos que en los casos descritos como Grover pseudoherpético, la sospecha clínica de varicela unida favorece el plantearse diferenciar los verdaderos cambios citopáticos virales de los grupos de células acantolíticas observadas habitualmente en la enfermedad de Grover.

62. HIPERPLASIA LINFOIDE REACTIVA POST VACUNACIÓN: DE LARGO TIEMPO DE EVOLUCION Y CON PRESENTACION A DISTANCIA DEL SITIO DE INYECCION

Gabriela Acuña¹, Adriana Sierra¹, Lluïcia Alós¹, Teresa Estrach², Elias Campo¹ y Adriana Garcia-Herrera¹

¹Servicios de Anatomía Patológica, ²Dermatología Hospital Clinic, Barcelona.

Mujer de 44 años con antecedente de alergia respiratoria al polen de la parietaria, tratada con vacunas durante 7 años (1994 a 2001); que consulta a nuestro centro en marzo de 2017 por una placa eritematosa infiltrada en mejilla izquierda de 4 años de evolución, que había sido tratada con corticoides intralesionales, rituximab intralesional y rituximab endovenoso, sin mejoría. La paciente refería que en 2004 había tenido una lesión de características similares localizada en brazo derecho en relación con el sitio de vacunación, para lo cual había recibido tratamiento con corticoides intralesiones y extirpación con resolución completa. La revisión de las biopsias previas (brazo y mejilla, previo a tratamiento) mostró una hiperplasia linfóide de células B de carácter policlonal compatible con hiperplasia linfóide atípica B (pseudolinfoma) postvacunación. En la nueva biopsia realizada posterior al tratamiento con rituximab, se evidenció un denso infiltrado linfóide T de predominio CD4+, sin alteraciones de fenotipo y de carácter policlonal, con escasos linfocitos B asociados. Con el diagnóstico de hiperplasia linfóide atípica T (pseudolinfoma), se inició tratamiento con Dolquine con mejoría parcial tras 5 meses de terapia.

Presentamos este caso, porque aunque el pseudolinfoma B por hidróxido de aluminio relacionado con vacunación es un cuadro bien descrito en la literatura, su expresión tardía y a distancia del sitio de punción es excepcional. Igualmente llamativo es el cambio en la población linfóide hiperplásica de células B hacia linfocitos T, que interpretamos como secundario al tratamiento con rituximab.

63. NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS Y LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA: DOS NEOPLASIAS CON UN ORIGEN CLONAL COMPARTIDO

Gerard Frigola¹, Mónica López¹, María Rozman¹, Lluïcia Alós¹, Antonio Martínez¹, Teresa Estrach², y Adriana Garcia-Herrera¹

¹Servicios de Anatomía Patológica, ²Dermatología Hospital Clinic, Barcelona.

Presentamos el caso de un varón de 62 años con historia de un año de evolución de placas en espalda que habían aumentado de tamaño y se habían generalizado afectando abdomen, brazos y piernas. La biopsia mostró un infiltrado dérmico difuso y monomorfo, constituido por células pequeñas-medianas de cromatina fina, nucléolo no visible

y escaso citoplasma, positivas para: CD123, CD56, TCL1, CD33, CD2 y BCL2, y con expresión parcial de TdT y CD7. La neoplasia fue negativa para CD4, CD8, CD10, CD34, CD117, CD68KP1, MPO y CD30, y mostró un índice proliferativo del 20%. Con el diagnóstico de neoplasia de células dendríticas plasmocitoides (NCDPB) se realizó un estudio de extensión que mostró un hemograma con monocitosis ($>1,8 \times 10^9/L$, presente desde hace más de 36 meses), y un aspirado de médula ósea con infiltración difusa por células mielomonocíticas (MPO+, lisozima+, CD68+, CD56-, CD123-, CD4-, TdT-, CD34+ y CD117-) con cambios de displasia en la serie mieloide y megacariocítica acompañantes. Los hallazgos previamente descritos fueron diagnósticos de leucemia mielomonocítica crónica (LMMC). Estudios de NGS realizados sobre las dos neoplasias (piel y médula ósea) mostraron mutaciones compartidas en ASXL1 y TET2. Hasta un 15 a 20% de las NCDPB se asocian a leucemias mieloides y debido a las implicaciones pronósticas y terapéuticas, se deben diferenciar de las proliferaciones tumorales de células dendríticas maduras que acompañan algunas neoplasias mieloides. Las alteraciones genéticas compartidas entre la NCDPB y la LMCC objetivadas en este caso, soportan la hipótesis de un origen clonal idéntico de ambas entidades.

64. MELANOMA DESMOPLÁSICO: CORRELACIÓN CLINICOPATOLÓGICA DE UNA SERIE DE 23 CASOS

Carla Fuster¹, Sandra Vera¹, Clara Fernandez², Alba Díaz¹, Susana Puig², Lluçia Alos¹

¹Servicios de Anatomía Patológica ²Dermatología del Hospital Clínic, Universidad de Barcelona.

El melanoma desmoplásico es un subtipo de melanoma poco frecuente que se caracteriza histológicamente por una celularidad fusiforme dispuesta en estroma colagenizado o mixoide, con pérdida de expresión de marcadores de diferenciación melanocítica, como son el melan-A y el HMB45.

El objetivo del trabajo es realizar la revisión histopatológica y correlación clínica de 23 casos diagnosticados en nuestro hospital. Los tumores se presentaron en 18 hombres (78%) y 5 mujeres (22%), con 60 años de edad media (rango 20-86). La localización más frecuente fue la región de cabeza y cuello, seguido del tronco y de las extremidades. Doce tumores eran histológicamente puros y 11 mixtos (con componente de melanoma convencional). La invasión perineural fue observada en 9 casos (39%). No se evidenció invasión vascular en ningún caso. La mayor parte de los tumores se diagnosticaron en estadio II (11 casos, 48%); 9 en estadio I (35%) y 3 casos en estadio III (13%). Cuatro pacientes presentaron recidivas tumorales (17%). Las metástasis se presentaron preferentemente en los tumores mixtos. Siete pacientes presentaron metástasis ganglionares regionales (30%) y 5, metástasis a órganos a distancia (pulmón, hígado y cerebro) (22%). La supervivencia global fue del 78% a los 5 años.

En conclusión, en nuestra serie los melanomas desmoplásicos mixtos han presentado mayor tendencia a las metástasis ganglionares y a distancia conllevando peor pronóstico que los melanomas desmoplásicos histológicamente puros.

65. NEVUS DE SPIITZ CON REORDENAMIENTO DE ALK Y MARCADO INFILTRADO INFLAMATORIO LINFOCITARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Irene Moysset¹, Andrés López², Josep Riera², Sandra Vera, Dolors Costa¹, Adriana Garcia-Herrera¹, Cristina Carrera², Lluçia Alós¹

¹Servicios de Anatomía Patológica, ²Dermatología del Hospital Clínic, Universidad de Barcelona.

En aproximadamente un 10% de lesiones spitzoides (nevus de Spitz, tumor de Spitz atípico y melanoma spitzoide) se ha reportado el

reordenamiento del gen *ALK*, lo que conlleva características clínicas e histológicas distintivas.

Presentamos el caso de un paciente varón de 44 años de edad con una lesión nodular no pigmentada, localizada en tobillo derecho. Se realiza afeitado de la lesión. Histológicamente la lesión está constituida por proliferación de melanocitos fusiformes en dermis, sin atipia destacable ni figuras de mitosis y con signos de maduración en profundidad. La proliferación se dispone formando nidos grandes y plexiformes. Destaca intenso infiltrado inflamatorio de distribución peri e intratumoral. La inmunotinción para *ALK* es positiva y se observa reordenamiento de *ALK* mediante FISH (sonda break-apart) en las células melanocíticas. P16 es positiva y BAP-1 negativo. El infiltrado inflamatorio muestra predominio de células linfoides CD8+ citotóxicas frente a CD4. En conclusión, presentamos un caso de nevus de Spitz con reordenamiento de *ALK*, marcado componente inflamatorio linfocitario y estudio inmunofenotípico del mismo, que hasta la fecha no ha sido reportado.

66. MELANOMA LENTIGINOSO ACRAL: IMPORTANCIA DE LA CORRELACIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA PARA EL DIAGNÓSTICO DE LESIONES PRECURSORAS

Sandra Vera¹, Daniel Morgado², Carla Fuster¹, Adriana Garcia-Herrera¹, Alba Díaz¹, Josep Malvehy², Lluçia Alos¹

¹Servicio de Anatomía Patológica, ²Dermatología, Hospital Clínic, Universidad de Barcelona.

El melanoma lentiginoso acral es un subtipo de melanoma cutáneo poco frecuente, pero con alta morbilidad debido al diagnóstico tardío de las lesiones.

El objetivo del trabajo es la evaluación histológica y correlación clínica de lesiones acrales precursoras del melanoma lentiginoso acral in situ e infiltrante.

Se incluyeron en el estudio 5 pacientes, 3 mujeres y 2 hombres, entre 41 y 77 años. Presentaron lesiones pigmentadas de crecimiento lento y extensas, entre 1 y 4 cms en planta de pie o palmas de las manos. La biopsia inicial mostró hiperplasia melanocítica lentiginosa con atipia citológica leve o moderada, sin formación de nidos celulares. La tinción inmunohistoquímica frente a HMB45 evidenció melanocitos con dendritas elongadas rodeando queratinocitos adyacentes. Tras la correlación clínica se consideraron lesiones sospechosas y fueron extirpadas en 3 casos. En 1 caso se evidenció progresión clínica y la lesión se extirpó después de 2 años. Un paciente no acudió a control clínico hasta 6 años después. La extirpación completa de las lesiones evidenció un melanoma lentiginoso acral in situ en 3 casos y melanoma lentiginoso acral invasor en 2 casos.

En conclusión, el estudio histopatológico de biopsias de lesiones lentiginosas acrales requiere la correlación clínico-patológica para decidir el manejo correcto de los pacientes.

67. CARCINOMA DE MERKEL CON DIFERENCIACIÓN DIVERGENTE

Ana Isabel Lavado Fernández, Elisa Ortega, Carlos Hernández Ibañez, Ana Delina Lozano Salazar, Virgil Nicolae Hutanu, Josefa Herrero, Laura Frances, Marina Tárraga Ballester, Ana Cervetto Bautista, Maria del Mar Sánchez Ortuño, Daniel Martínez García, Antonio Martínez Lorente

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Vinalopó y Hospital Universitario de Torrevieja

El carcinoma de Merkel (CM) es un tumor primario cutáneo maligno infrecuente y agresivo, que está asociado a daño solar y es más común en hombres mayores de 70 años. Histológicamente, el CM suele aparecer asociado a un segundo tumor.

Presentamos el caso de una mujer de 80 años, con una tumoración nodular y ulcerada de 3 cm de crecimiento rápido, en el antebrazo derecho. Tras exéresis de la lesión, se procedió a estudio anatomopatológico de la pieza fijada en formol e incluida en parafina, mediante tinción con H-E.

Microscópicamente se observaron dos proliferaciones celulares morfológica e inmunohistoquímicamente diferentes:

1°. -CM: células basófilas, pequeñas, redondeadas con cromatina en sal y pimienta, de patrón en sábana, infiltrando la hipodermis y con número elevado de mitosis. 2°. -Carcinoma escamoso adyacente: tanto infiltrante como in situ.

Las células del CM inmunopresaron CD56, sinaptofisina, cromogranina y CK20 y no se inmunopresaron en el componente escamoso. Ambos tumores inmunopresaron EMA y p63 (aunque éste último fue de intensidad débil en el CM) y no inmunopresaron S100, TTF1, ni CD45. El CM es una neoplasia neuroendocrina que a veces coexiste con otros tumores no CM. La diferenciación divergente ocurre cuando el componente invasivo aberrante presenta áreas de transición y relación estrecha con el componente neuroendocrino. En algunos estudios se denomina tumor combinado y se cree que representa una entidad diferente del CM convencional.

En conclusión se necesitan más estudios, puesto que la histogénesis del CM combinado no ha sido aclarada ni la entidad ha sido plenamente discutida.

Presentamos el caso de una mujer de 43 años de edad, con placa de 4 cm en región cervical izquierda. Tras biopsia mediante punch de la lesión, se procedió a estudio anatomopatológico de la pieza fijada en formol e incluida en parafina, mediante tinción con H-E. Microscópicamente, se observó un denso infiltrado linfocitario en banda en dermis media y profunda, con atipia focal, que mostró ausencia completa de epidermotropismo, respetando la zona de Grenz (ZG). Las células inmunopresaron CD2, CD3, CD5, CD7 y TOX, y focalmente CD4 y CD8. No inmunopresaron CD20 ni CD30. El Ki67 fue <3%. Tras estudio molecular, sobre base ligera policlonal, se detectó pico clonal de 185pb en la región D-J del gen TCR-beta y pico clonal de 236pb en la región V-JA del gen TC-gamma (reordenamiento TCR-A/B; y TCR-G/D, respectivamente). Fue diagnosticada de MF con correlación clínico-patológica.

La MF presenta diferentes patrones y su morfología es extremadamente variable. Aunque clásicamente corresponde a una proliferación de linfocitos T atípicos epidermotropos, la MF incluso puede mostrar la ZG alterada con ausencia de la exocitosis linfocitaria desproporcionada que la suele caracterizar. Debemos incluir la MF en el diagnóstico diferencial, ante una proliferación linfoide atípica con clínica compatible, incluso cuando no exista epidermotropismo.

68. MICOSIS FUNGOIDE CON PATRÓN HISTOLÓGICO INFRECUENTE

Ana Isabel Lavado Fernández, Ana Adela Ramírez Bosca, Jesús Navas, Ana Delina Lozano Salazar, Elisa Ortega, Josefa Herrero, Magdalena Sansano Botella, Paulino García Fernández, Eva Nogueiras Fernández, Dario Almécija Furio, Daniel Martínez, Antonio Martínez Lorente

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Vinalopó y Hospital Universitario de Torrevieja

Las MF es el linfoma primario por excelencia de la piel que presenta múltiples patrones morfológicos y en numerosas ocasiones, los casos se desvían de su apariencia convencional.