



PROGRAMA

Y

LIBRO DE COMUNICACIONES

*** ORGANIZACIÓN**

Dr. Pablo de Unamuno Pérez

- Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Salamanca

Dr. Ángel Santos-Briz Terrón

- Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

Dra. Emilia Fernández López

- Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Salamanca

PROGRAMA:

Viernes, 7 de noviembre de 2008

- 15:00 Recogida de documentación. Colocación de pósteres
- 15:25 Apertura
- 15:30 Casos clínico-patológicos (I)
- 17:30 Pausa: café y pósteres
- 18:00 Casos clínico-patológicos (II)
- 19:00 Comunicaciones orales (I)
- 21:30 Cena

Sábado, 8 de noviembre de 2008

- 08:00 Comunicaciones orales (II)
- 10:00 Casos para diagnóstico (I)
- 11:00 Pausa: café y pósteres
- 11:30 Casos para diagnóstico (II)
- 14:00 Vino Español. Pósteres
- 15:00 Reunión administrativa GEDP
- 15:30-17:00 Discusión de pósteres

CASOS CLINICOPATOLÓGICOS

VIERNES. 15´30

Moderadores: Dr. Félix Contreras y Dr. Carlos Ferrándiz

15: 30 Procesos Linfoproliferativos Cutáneos B secundarios a vacuna: descripción de 2 casos

M^aE. Martínez Escala¹, M^aE. Parera¹, A. Giménez Arnau¹, M. García García², O. Servitje³, F. Gallardo¹, R. Pujol¹.

Servicio de Dermatología (1). Servicio de Patología (2). Hospital del Mar. IMAS. Barcelona.
Servicio de Dermatología (3). Hospital de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat.

15:35 Siringocistoadenocarcinoma papilífero *in situ* con estroma de fibrohistiocitoma maligno.

Gerardo Jaqueti y Luis Requena

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

15:40 Enfermedad de Whipple con afectación subcutánea y dérmica.

Rosa María Penín, Joaquím Marcoval*, Teresa Serrano, Laia Canal*, Jordi Peyri*.

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital Universitari de Bellvitge.

15:45 Feohifomicosis por *E jeanselmei*

Felipe Sacristán Lista, Jesús del Pozo Losada*, Beatriz Fernández-Jorge*, Teresa Yebra-Pimentel Vilar Covadonga Martínez-González*, María Vereá*, Eduardo Fonseca*

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

15:50 Sarcoidosis subcutánea durante el tratamiento con interferón alfa pegilado y ribavirina por hepatitis C

*Yebra-Pimentel MT, **Rodríguez Lojo R, ** Almagro Sánchez M, ** Del Pozo Losada J, *Sacristán Lista F, **Fonseca Capdevila E.

*Servicios de Anatomía Patológica y **Dermatología. CHU Juan Canalejo (A Coruña)

15:55 DISCUSIÓN

16:00 Hamartoma angiomaso ecrino con afectación bilateral de las manos

Carlos Aliste, M^a José Seoane*, Hugo Vázquez-Veiga*, JM Suárez-Peñaranda

Servicio de Anatomía Patológica y de *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

16:05 Nevus Azul Maligno. Presentación de 2 casos

Priti Melwani Melwani, Noemí Guillermo Martínez, Rosa Martel Martell, Pablo Almeida Martín, Társila Montenegro Dámaso*, Leopoldo Borrego Hernando

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

16:10 Foliculitis eosinofílica asociada mucinosis folicular en paciente VIH positivo

E Herrera-Acosta, N López, E Gallego*, T Meyer, R Castillo, RJ Bosch y Enrique Herrera

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

16:15 Micosis fungoide intersticial. Aportación de un caso.

N López, E Gallego*, M Gallardo, MV Barrera, A Matilla* y Enrique Herrera.
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario “Virgen de la Victoria”.
Málaga

16:20 Condroma Extraesquelético

Enric Piqué-Duran; Santiago Palacios-Llopis*; Juan A. Pérez-Cejudo
Sección de Dermatología y *Departamento de Patología Hospital José Molina Orosa – Lanzarote

16:25 DISCUSIÓN

16:30 Hemangioma papilar: estudio ultraestructural e inmunohistoquímico de los glóbulos hialinos

Liria Terrádez, Amando Peydró, Esperanza Jordá, Carlos Monteagudo
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

16:35 Lesiones cutáneas en paciente con leucemia linfática crónica B

Acebo E, Allende I, Lázaro M, Saiz-Ruiz de Loizaga M*, Díaz-Pérez JL.
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya)

16:40 Prurigo pigmentoso

María José González-Beato, (a) Rosa Feltes, (a) Paloma Ramírez, (a) Carmen Vidaurrázaga, (b) Jesús Cuevas, Félix Contreras.
Departamento de Anatomía Patológica y (a) Servicio de Dermatología del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid. (b) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

16:45 Pili annulati

María José González-Beato, (a) Marta Feito, (a) Raúl de Lucas, (b) Jesús Cuevas, Félix Contreras.
Departamento de Anatomía Patológica y (a) Unidad de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid. (b) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

16:50 Dermatofibroma recidivante en región facial.

Sánchez-Carpintero I*, Echeveste J*, Aguado L*, Idoate MA*. Dptos. de Dermatología* y Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

16:55 DISCUSIÓN

17:00 Histoplasmosis mucocutánea primaria.

JL Díaz Recuero, JL Sarasa, R Mullor Nogales, S Cordova Yamauchi, J Fortes Alen, J Aneiros-Fernández, M Fernández Guerrero, L Requena Caballero, F Manzarbeitia Arambarri. Fundación Jiménez Díaz. Madrid

17:05 Plasmacitosis cutánea primaria de presentación clínica atípica.

M.Carmen González-Vela, J. Fernando Val-Bernal, Marcos A González-López*, Héctor Fernández-Llaca*, J. Luis Rodríguez Peralto**.
Departamento de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. **Departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre, Madrid.

17:10 Histiocitosis nodular progresiva

Dolores Suárez Massa*, Isabel Salas Villar*, Rosario Sánchez Yuste*, Jose Luis Rodríguez Peralto**
*Hospital Universitario Puerta de Hierro y **Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

17:15 Leucemia/linfoma T del adulto con infiltración cutánea como signo de presentación

Mataix J, Betlloch I, Bañuls J, Escudero A, Jiménez MJ*, Botella R.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante

17: 20 Lepra borderline

Jesús Cuevas, (a) Elena Sendagorta, (b) Rosa Feltes, (b) María José González-Beato, (b) Félix Contreras (b)

Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, (a).Departamento de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid (b)

17:25 DISCUSIÓN

17:30 PAUSA: CAFÉ Y PÓSTERES

Moderadores: Dr. Víctor Alegre y Dr. Jesús Cuevas

18:00 Elastorrexis papulosa.

Jesús Cuevas, (a) Paulina Belmar, (b) Consuelo Sánchez Herreros, (b) Esther de Eusebio (b)

Servicio de Anatomía Patológica (a) y Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Guadalajara, (b).

18:05 Hidroadenocarcinoma apocrino de cuero cabelludo con metástasis ganglionar sincrónica regional.

Onrubia J., Moragón M., Miralles M., Sevilla A., y Alfonso R.

Servicios de Patología y Dermatología Hospital Universitario San Juan de Alicante

18:10 El síndrome H, una rara genodermatosis recientemente descrita

Colmenero I, Torrelo A*, Suárez J**, Hernández-Martín A*, González-Mediero I, Requena L***
Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

**Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

***Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid

18:15 Transformación maligna de nevus de Ito

A. Martínez-Peñuela, A. Córdoba, ME. Iglesias[#], Y. Ruiz de Azúa*, MR. Mercado, JM. Martínez-Peñuela

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra.

[#]Departamento de Dermatología. Hospital de Navarra.

*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino.

18:20 Falso melanoma: nevus displásico sobre leiomiocarcinoma.

Anselmo Javier Gómez Duaso; Pilar de la Rosa del Rey *; Jaime Vidal Alejo; Enric Piqué Durán **.

Hospital Universitario de Gran Canaria “Dr. Negrín” Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote, ** Servicio de Dermatología.

18: 25 DISCUSIÓN

18:30 Telangiectasia macularis eruptiva perstans.

Autores: F. J. Martín Gutiérrez, A. Schmidt-Bäumler , C. Begines Cabeza, R. C. Martínez García*, J. Escudero Ordóñez,
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*
Hospital Universitario de Valme. Sevilla

18:35 Ictyosis asociada a enfermedad de Fabry.

MR Mercado, T.Tuñón. JI Yanguas (*), U.Idiazábal (**), JMM Peñuela
Servicio de Patología, Dermatología (*), y Cardiología (**) Hospital de Navarra. Pamplona España

18:40 Elastosis amiloide primaria localizada cutánea.

Ángel Santos-Briz Terrón, Javier Cañueto*, Patricia Antúnez Plaza, Ramón García Sanz**, Javier Bravo Piris*, Pablo de Unamuno Pérez*.
Departamento de Anatomía Patológica, *Servicio de Dermatología y **Servicio de Hematología.
Hospital Universitario de Salamanca.

18:45 Dermatitis neutrofílica del dorso de las manos

Lorena Leal, María José Fuente, María Teresa Fernández-Figueras, Julio Bassas-Vila, Clara Rodríguez-Caruncho, Òria Rosiñol, Carlos Ferrándiz.
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona

18:50 DISCUSIÓN

COMUNICACIONES

VIERNES, 19'00

Moderadores: Dr. Enrique Herrera y Dra. M^a Teresa Fernández Figueras

19:00 Carcinoma cribiforme primario cutáneo: Estudio clínico-patológico de 15 casos

Jorge Angulo,* Arno Rütten,** y Luis Requena*
Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid,* y Dermatopathologische Gemeinschaftspraxis, Friedrichshafen, Germany.**

19:10 Histiocitosis intralinfática: Estudio clínico-patológico de 15 casos

Luis Requena* y Heinz Kutzner**
Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid,* y Dermatopathologische Gemeinschaftspraxis, Friedrichshafen, Germany.**

19:20 Estudio molecular e inmunohistoquímico de los genes de reparación del DNA de los tumores sebáceos en el despistaje del síndrome de Muir-Torre.

Idoate MA*, Córdoba A♦, Sánchez-Carpintero I[#], Tuñón T♦, Echeveste, J Sola JJ*, Zarate R*.
Dptos. de Anatomía Patológica (*),Dermatología ([#]) y Unidad de Genética Clínica (°). Clínica Universitaria de Navarra. Universidad de Navarra y Dpto. de Anatomía Patológica (♦). Hospital de Navarra. Pamplona.

19:30 Identificación de la translocación t(17;22)(q22;q13) (COL1A1/PDGFB) en dermatofibrosarcoma protuberans mediante la técnica de hibridación in situ fluorescente (FISH) en tejido parafinado. Correlación clínica e histológica de una serie de 41 casos.

Sonia Segura¹, Rocío Salgado², Gemma Martín¹, Mireia Yébenes³, Agustí Toll¹, Jesús Luelmo³, Empar Sàez⁴, Carlos Barranco², Pablo Umbert⁵, Blanca Espinet², Ramón M Pujol¹

Servicio de Dermatología¹, Laboratorio de Citogenética Molecular, Servicio de Patología², Hospital del Mar, Barcelona.

Servicio de Dermatología³ y Anatomía Patológica⁴, Hospital Parc Taulí, Sabadell.

Servicio de Dermatología⁵, Hospital Sagrat Cor, Barcelona.

19:40 DISCUSIÓN

SÁBADO, 8'00

Moderadores: Dr. Amaro García-Díez y Dr. Andrés Sanz Trelles

8:00 umbert

8:10 Calcifilaxis. Estudio prospectivo de 18 casos.

P Manrique, I Imaz, R Saracho, JL Artola, V Morillo, A Arechalde, I Bilbao, A Mariscal, E Amoroto.

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica, Nefrología, Bioquímica.

Hospital de Galdakano. Bilbao.

8:20 Carcinoma sarcomatoide cutáneo: presentación de una serie de 6 casos

JM Suárez Peñaranda, B Vieites, B Iglesias*, JA Ortiz Rey*, I Antón*, J Forteza

Servicios de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela y de *Povisa (Vigo)

8:30 Dos casos de nevos melanocíticos vulvares asociados a liquen escleroatrófico en la infancia.

Dr. Andrés Sanz Trelles. Dra Elia Samaniego

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Carlos Haya. Málaga

8:40 Criterios diagnósticos y características epidemiológicas de la enfermedad de Grover: revisión de 120 casos.

Fernández-Figueras MT, Puig L*, Cannata P, Cuatrecasas M*, Ferrándiz C, Ariza A.

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau*, Barcelona

8:50 DISCUSIÓN

9:00 Hidradenitis ecrina neutrofílica de causa infecciosa. Presentación de tres casos.

J. Bassas-Vila, M.T. Fernández-Figueras*, L. Leal, A. Boada, J. Romani **, I. Bielsa, M. Ribera, C. Ferrándiz Foraster

Servicio de Dermatología y *Anatomía patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

* Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari Parc Tauli. Sabadell.

9:10 Colisión de tumores: correlación clínico-dermatoscópica-patológica de una serie de casos

Bañuls J, Jiménez MJ*, Mataix J, Cuesta L, Ballester I, Pérez M, Botella R, Betlloch I

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Alicante

9:20 Variante esclerosante del dermatofibrosarcoma protuberans. Descripción de 7 casos y revisión de la literatura.

B.Llombart¹, C. Monteagudo², O. Sanmartín¹, J.A.López-Guerrero¹, B. Espinet³, R. Salgado³, C. Serra¹, C.Requena¹, R.Botella¹, R.M Pujol³, C.Guillen¹.

Instituto Valenciano de Oncología¹. Hospital Clínico de Valencia². Hospital del Mar Barcelona.³

9:30 Diferencias moleculares entre nevus de Spitz y melanomas

José Luis Rodríguez-Peralto, María Garrido, Soledad Alonso y Pablo Ortiz

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid y Hospital de Guadalajara

9:40 DISCUSIÓN

CASOS PARA DIAGNÓSTICO

Moderadores: Dr. JL Rodríguez Peralto y Dr. Luis Requena

SÁBADO 10'00

10:00 CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 1

Victoria Almeida Llamas; Ana Martínez de Salinas Quintana; Virginia Moreno Nieto; Estíbaliz Ortiz Barredo; Amparo Viguri Díaz; Ainara Azueta Etxebarria y José Javier Aguirre Anda, Nieves Saracíbar Oyón.

Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

10:15 CASO PARA DIAGNÓSTICO N°2

Félix Contreras, María José González-Beato, David Alonso Hardisson, (*) Jesús Cuevas.

Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario “La Paz”, Madrid. (*) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

10:30 CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 3

SM Rodríguez-Pinilla¹, G Roncador², JL Rodríguez-Peralto³, M Mollejo¹, JF García¹, S Montes-Moreno¹, FI Camacho¹, P Ortiz⁴, MA Limeres-González⁵, A Torres⁶, E Campo⁷, P Navarro-Conde⁸, MA Piri¹

¹ Lymphoma Group, Molecular Pathology Programme, Spanish National Cancer Research Centre (CNIO), Madrid, Spain; ² Monoclonal Antibody Unit, Biotechnology Programme, (CNIO), Madrid, Spain; ^{3,4} Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Spain; ⁵ Hospital de Gran Canaria, Gran Canaria, Spain; ⁶ Hospital Rio Hortega, Valladolid, Spain; ⁷ Hospital Clinic, Barcelona, Barcelona, Spain; ⁸ Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, Spain.

10:45 CASO PARA DIAGNÓSTICO N°4

Almeida P, Melwani P, Hernández B, Montenegro T*, Borrego L.

Servicio de Dermatología y Anatomía patológica*. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

11:00 PAUSA: CAFÉ Y PÓSTERES

11:30 CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 5

José Luís Díaz Pérez, Amaya Aperribay, Elvira Acebo, Mireya Lázaro, Iratí Allende, Xavier Eizaguirre.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya)

11:45 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 6

Carlos Monteagudo

Hospital Clínico Universitario, Valencia

12:00 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 7

Ríos-Martín JJ, Suárez-García C, García-Escudero A, Rodríguez-Rey E, Camacho-Martínez F.

Departamentos de Anatomía Patológica y Dermatología.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

12:15 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 8

José Luis Rodríguez-Peralto, Ana Belén Enguita, Diana García Romero, Pilar de Pablo Martín y Francisco Vanaclocha

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid y Hospital del Tajo de Aranjuez

12:30 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 9

Isabel Colmenero, Dr. Antonio Torrelo*, Ángela Hernández-Martín*, Imelda González-Mediero, Luis Requena**.

Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

**Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de la Concepción, Madrid.

12:45 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 10

Pinedo Moraleda, Fernando*; Gamo Villegas, Reyes**; Gutiérrez Pascual, Marta**; Salamanca Santamaría, Francisco Javier*; Arranz de la Flor, Elena**; Sánchez Gilo, Araceli**; López Estebarez, José Luis**.

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

13:00 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 11

Andrés Sanz Trelles

Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Carlos Haya. Málaga

13:15 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 12

RM Pujol, M. García, F Gallardo, S Segura, C. Barranco, F Gallardo, A. Azón

Servicios de Dermatología y Patología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona.

Servicio de Dermatología. Hospital Sant Joan. Reus.

13:30 CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 13

Javier Fraga, Silvia Pérez-Gala, Amaro García-Díez y Maximiliano Aragüés

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología

Hospital Universitario de la Princesa. Madrid

14:00 Vino Español. Pósteres.

15:00 Reunión administrativa GEDP

15:30-17:00 Discusión de Pósteres

PÓSTERES

Moderadores: Dr. Julián Conejo-Mir, Dr. Javier Fraga, Dr. Luis Puig y Dr. Carlos Monteagudo

SÁBADO 15:30

1. Estudio de neuropatía periférica mediante biopsia cutánea

Javier López Davia, Pablo Hernandez Bel, Lucía Martínez Casimiro, Ana Garcia Rabasco, Juan Carlos Ferrer**, Miguel Angel Soria***, Victor Alegre de Miquel.

Servicio de Dermatología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

** Servicio de Endocrinología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

*** Fundación de Investigación Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

2. Reticulohistiocitosis multicéntrica: ¿entidad paraneoplásica?

Pablo Hernández Bel, Javier López Davia, Violeta Zaragoza Ninet, Altea Esteve Martínez, Ramón García Ruiz, Antonio Martínez Aparicio, Vicente Oliver Martínez, Víctor Alegre de Miquel.
Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

3. Dermatofibroma de células granulares. Aportación de dos casos.

Inés Fernández Canedo, Rafael Fúnez Liébana*, Nuria Blázquez Sánchez, Magdalena de Troya Martín.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga.

4. Melanoma Maligno subungueal con diferenciación osteocartilaginosa

J. Vilar, P. de la Rosa*, L. Dehesa, P. Valerón, P. Rivero, E. Piqué**, G. Carretero

Departamento de Dermatología y Departamento de Anatomía Patológica* Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Departamento de Dermatología del Hospital General de Lanzarote **

5. Mucinosiis folicular infantil. A propósito de un caso.

Blázquez Sánchez N^a, Fernández Canedo MI^a, Fúnez Liébana R^b, Troya Martín M^a.

Servicios de Dermatología^a y Anatomía Patológica^b. Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga).

6. Relación de los patrones de inmunofluorescencia directa en piel sana con los anticuerpos anti-desmogleína 1 y 3.

María A. Barnadas, Agustín Alomar, Carmen Gelpí*.

S. Dermatología, *S. Inmunología. Hospital Sta. Creu i St. Pau. (Barcelona)

7. Proceso linfoproliferativo CD30 y CD8 positivo. (Papulosis linfomatoide o linfoma t anaplásico cutáneo)

A Córdoba, *JI Yanguas, *ME Iglesias, I Amat, A Martínez-Peñuela, JM Martínez-Peñuela, MR Mercado.

Servicio de Anatomía Patológica.* Servicio de Dermatología. Hospital de Navarra.

8. Linfoma ALK-positivo de células grandes con leucemización en sangre periférica

Violeta Zaragoza, Lucía Martínez, Pablo Hernández, Ana García, Susana Beltrán*, Víctor Alegre.

Servicio de Dermatología * Servicio de Hematología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

9. Carcinoma sebáceo extraocular: Presentación de un caso

M^a Asunción González Morán, José Santos Salas Valián, Rebeca Martín Polo, Pedro Sánchez Sambucety, Ana de la Hera Magallanes.
Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital de León.

10. Variante reticulada de la elastosis de la dermis media: presentación de un caso y revisión de la literatura.

E. Cutillas Marco¹, F. García Herreros², F. Ferrando Roca¹, A. Mateu Puchades¹, V. Alegre de Miquel³, A. Marquina Vila¹

¹ Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia

³ Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

11. Nevus Centrado Ecrino Acral.

Noemi Guillermo, Yeray Peñate, Priti Melwani, Rosa Martel, Buenaventura Hernández-Machin, Társila Montenegro*, Leopoldo Borrego.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*.

Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

12. Placas colagenosas y degenerativas de las manos

Rosa María Martel Martell. Yeray Peñate Santana. Noemí Guillermo Martínez. Priti Melwani Melwani. Buenaventura Hernández Machín. Társila Montenegro Dámaso*. Leopoldo Borrego Hernando. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria.

13. Nuevo caso de pseudoporfiria por voriconazol.

Benito DM., González-Beato MJ., Feito M. (*), Cuevas J. (**), Contreras F.
Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

(*) Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

(**) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

14. Carcinoma mucinoso primario cutáneo e hidrocistoma ecrino. Presentación de un caso en región zigomática.

Julia de Diego Rivas, Ricardo González Pérez*, Nieves Saracíbar Oyón, Lucía Carnero González*, Blanca Catón Santarén, Nagore Arbide del Río y Leire Etxegarai Ganboa.

Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología*, Hospital Santiago Apóstol, Vitoria (Álava)

15. Adenoma del pezón (papilomatosis florida de los conductos del pezón) en niña de 12 años

Irati Allende, Mireya Lázaro, Elvira Acebo, Jose Luis Díaz-Pérez.

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya.

16. Erupción inflamatoria generalizada en paciente psoriásico tratado con efalizumab

Marta Gutiérrez Pascual, José Luis López Estebanz, Fernando Pinedo Moraleda*, Francisco Javier Salamanca Santamaría*, Araceli Sánchez Gilo.

Departamento de Dermatología y Anatomía Patológica* del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid.

17. Placas ulceradas en paciente con neutropenia severa

Rosa Feltes Ochoa, Mariana Bastos^a Uxúa Floristán, Elena Sendagorta, Paloma Ramírez, Raquel Tur González^b, Félix Contreras^b.

Servicios de Dermatología, ^aHematología y ^bAnatomía Patológica.

Hospital Universitario La Paz

18. Enfermedad de Crohn metastásica

Trinidad Repiso, Jordi Mollet, Sonia Giménez* y Vicente García-Patos.

Servicios de Dermatología, Hospital de San Rafael* y Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

19. Enfermedad de Paget extramamaria con patrón oncocítico.

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, JL. Díaz Recuero, R. Mullor nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goetz Gutiérrez, F. Nogales Fernández, L. Requena Caballero.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio. Granada

Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

20. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

J. Aneiros-Fernández, JL. Díaz Recuero, R. Mullor nogales, G. Arias Santiago, J. Aneiros Cachaza, E. Goetz Gutiérrez, M. Rivas Molina, L. Requena Caballero.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio.

Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

21. Exacerbación de las lesiones en un paciente con eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa tras el uso de retinoides orales.

Henar Sanz Robles*, Fernando Pinedo Moraleda**, Javier Salamanca- Santamaría**, Jose Gregorio Álvarez Fernández*, Marta Gutiérrez Pascual*, Elena Arranz de la flor* y Jose Luis López Estebanz*.

Departamentos de Dermatología* y Anatomía Patológica** del Hospital Fundación Alcorcón.

22. Osteomas múltiples miliares cutáneos faciales

M. Carmen Gonzalez-Vela, Marta Drake*, Mariona Novell, Cristina Diego, Pilar González, Carlos Neira, J. Luis Rodríguez Peralto**, J. Fernando Val-Bernal.

Departamento de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología Hospital Universitario

Marqués de Valdecilla, Santander. **Departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre, Madrid.

23. Carcinoma epidermoide de alto riesgo: análisis histopatológico de una serie de casos con afectación ganglionar asociada.

Antonio Martorell Calatayud, Onofre Sanmartín Jiménez, Celia Requena Caballero, Beatriz Llombart Cussac, Rafael Botella Estrada, Eduardo Nagore Enguñanos, Carlos Serra Guillén,

Begoña Echeverría García, Francesc Messeguer Badia, Carlos Guillén Barona.

Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia

24. Paniculitis pancreática en adenocarcinoma gástrico

Begoña Echeverría, Onofre Sanmartín, Celia Requena, Beatriz Llombart, Rafael Botella Estrada, Eduardo Nagore, Carlos Serra Guillén, Antonio Martorell, Francesc Messeguer, Carlos Guillén.

Servicio de Dermatología (Instituto Valenciano de Oncología)

25. Angiofibromas faciales unilaterales

Lucía Martínez Casimiro, Violeta Zaragoza Ninet, Javier López Dávila, Altea Esteve Martínez,

Antonio Martínez Aparicio, Víctor Alegre de Miquel.

Hospital General Universitario de Valencia.

26. Melanoma con patrón acantolítico

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, JL. Díaz Recuero, R. Mullor nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goetz Gutiérrez, F. Nogales Fernández, J. Abad Romero-Balmas, L. Requena Caballero.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio. Granada

Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

27. Angiomiolipoma cutáneo

Javier Salamanca Santamaría¹, Henar Sanz Robles², Fernando Pinedo Moraleda¹, Marta Gutiérrez Pascual², Reyes Gamó Villegas², José Luis López Estebanz²

Departamentos de Anatomía Patológica¹ y Dermatología², Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

28. Melanoma amelanótico plantar semejando un cuerpo extraño

Cuesta L, Bañuls J, Ballester I, Toledo F, Pérez M, Mataix J, Guijarro J, Niveiro M*, Meana A**, Betlloch I

Servicios de Dermatología, *Anatomía Patológica y **Oncología. Hospital General Universitario de Alicante.

29. Melanoma maligno metastásico de morfología atípica

Ballester I, Bañuls J, Cuesta L, Mataix J, Toledo F, Pérez M, Jiménez MJ*, Meana A**, Betlloch I
Servicios de Dermatología, * Anatomía Patológica y **Oncología del Hospital General Universitario de Alicante.

30. Nevus combinado: nevus de spitz asociado a nevus spilus. A propósito de dos casos

M. Larrea García, C. Ros Martín, JI. Yanguas Bayona, ME. Iglesias Zamora, MT Tuñón Alvarez¹, RM. Guarch Troyas² y M. Gallego Cullere.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica¹. Hospital de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica². Hospital Virgen del Camino. Pamplona

31. Pilomatricoma proliferante

Luis Hueso, Juan Ignacio Marí, Rafael Cano, Liria Terrádez, Roser Tamarit, Javier Miquel, Rafael Ibáñez, Carmen Ortega.

Hospital Universitario de la Ribera. Alzira (Valencia)

32. Mioepitelioma cutáneo

X Tarroch, M García Font*, K Caci, J Fernandez, J Casalots, P Forcada, CI González, G González, C Prat*, P Vives*, A Salas, MT Fernandez-Figueras[#].

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital Mutua de Terrassa y H. Germans Trias y Pujol de Badalona[#].

33. Manifestaciones cutáneas iniciales en la enfermedad de Erdheim-Chester

G. Pérez-Pastor¹, F. Valcuende¹, G. Tomas¹, M. Moreno¹, R Lázaro², V. Alegre³

Sección de Dermatología¹ y Servicio de Anatomía Patológica². Hospital La Plana de Villarreal. Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia³.

34. Fibroxantoma atípico de células claras: presentación de un caso y diagnóstico diferencial histopatológico con otros tumores cutáneos de células claras

Ruiz-Bravo E.¹, Benito D.², González-Beato MJ.², Leis-Dosil V.³, Domínguez-Franjo MP.¹, Pinedo E.⁴

¹Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología³ Hospital Infanta Sofía, ²Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario La Paz, ⁴Servicio de Anatomía Patológica Fundación Hospital Alcorcón.

35. Pilomatrixcarcinoma: Presentación de un caso.

Martín Polo R., González Morán MA., de la Hera Magallanes A., Lomas García J.

Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de León.

36. Infección cutánea por *Alternaria infectoria*

Alberto Romo Melgar¹, Guadalupe Fernández Blasco¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Pablo de Unamuno Pérez¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

37. Dermatitis granulomatosa intersticial por trastuzumab

Javier Cañueto Álvarez¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Mónica Roncero Riesco¹, Carlos Mendoza Chaparro¹, Pablo de Unamuno Pérez¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

38. Micosis fungoide foliculotropa asociada a déficit primario IgA

Godoy Gijón E¹, Alonso San Pablo MT¹, Meseguer Yebra C¹, Fraile Alonso MC¹, Santos-Briz Terrón A², Unamuno Pérez P¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

39. Tumor de células granulares: presentación de 2 casos con estudio citogenético

Fraile Alonso, MC¹; Garabito Solovera, E¹; Yuste Chaves¹, M; Fernández López E¹; Santos-Briz Terrón, A²; de Unamuno Pérez, P¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

40. Proliferaciones vasculares post-radioterapia: presentación atípica de un caso con remisión espontánea y brotes recurrentes.

Mónica Roncero Riesco¹, Susana Blanco Barrios¹, Javier Cañueto Álvarez¹, Unamuno Pérez Pablo¹, Santos-Briz Terrón Ángel².

¹Servicio de Dermatología. ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca

RESÚMENES

CASOS CLINICOPATOLÓGICOS

1. Procesos Linfoproliferativos Cutáneos B secundarios a vacuna: descripción de 2 casos

M^aE. Martínez Escala¹, M^aE. Parera¹, A. Giménez Arnau¹, M. García García², O. Servitje³, F. Gallardo¹, R. Pujol¹.

Servicio de Dermatología (1). Servicio de Patología (2). Hospital del Mar. IMAS. Barcelona. Servicio de Dermatología (3). Hospital de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat.

Las reacciones cutáneas secundarias a vacunas son heterogéneas, desde procesos locales leves y transitorios en el punto de inyección, que suelen corresponder a lesiones urticariformes, a reacciones generalizadas. Excepcionalmente se han descrito reacciones persistentes de tipo hiperplasia linfoide reactiva.

Casos:

1) mujer de 25 años que desarrolla una placa eritematosa infiltrada de 5 cm de diámetro en el brazo derecho, un año después de la administración de la vacuna tetánica. Posteriormente aparecieron varios nódulos a nivel facial, que durante años, experimentaban episodios de aumento de tamaño y prurito tratados con corticoides locales y antimaláricos sin respuesta. La histopatología mostraba un infiltrado linfocitario y eosinofílico nodular con la formación de centros germinales policlonales. La intradermorreacción con aluminio fue positiva.

2) mujer de 30 años de edad presenta una placa infiltrada en brazo izquierdo de varios meses de evolución después de la administración de una vacuna. La biopsia-exéresis informa de la presencia de un infiltrado linfoide dérmico denso difuso y nodular de células B monoclonales.

Conclusión: El desarrollo de una hiperplasia linfoide o un verdadero linfoma cutáneo B por antígenos vacunales en la misma zona de inyección han sido ocasionalmente descritos. Sin embargo, el desarrollo de estas lesiones a distancia es excepcional.

2. Siringocistoadenocarcinoma papilífero *in situ* con estroma de fibrohistiocitoma maligno.

Gerardo Jaqueti y Luis Requena

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

El siringocistoadenocarcinoma papilífero es una rara neoplasia con muy pocos casos descritos en la literatura. Nosotros describimos un caso de siringocistoadenocarcinoma papilífero *in situ*, porque los hallazgos de malignidad epitelial se circunscribían al epitelio que tapizaba las formaciones papilares. Pero el hallazgo más llamativo estaba presente en el estroma tumoral, que mostraba células fibrohistiocitarias atípicas, de núcleos grandes, hipercromáticos y pleomórficos con numerosas figuras de mitosis atípicas. Ambos componentes de la lesión fueron estudiados inmunohistoquímicamente mediante un amplio panel de anticuerpos. Hemos encontrado en la literatura un ejemplo de siringocistoadenoma papilífero con hallazgos similares en el estroma, pero ningún ejemplo similar de siringocistoadenocarcinoma papilífero. Se discute la posibilidad de incluir esta lesión dentro del espectro de los carcinosarcomas.

3. Enfermedad de Whipple con afectación subcutánea y dérmica.

Rosa María Penín, Joaquín Marcoval*, Teresa Serrano, Laia Canal*, Jordi Peyri*.

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital Universitari de Bellvitge.

Presentamos el caso de un varón de 65 años con artritis sin respuesta a los tratamientos habituales y parámetros analíticos normales. En el último año, el paciente presentó un síndrome tóxico, con dolor abdominal, diarrea, fiebre y malnutrición, por lo que se le realizó una biopsia duodenal, que mostró histiocitos con inclusiones intracitoplasmáticas PAS-positivas/diastasa resistentes, en la lámina propia. La PCR fue positiva para *T.whipplei*, lo que permitió el diagnóstico de Enfermedad de Whipple (EW). Después del inicio del tratamiento, el paciente presentó múltiples nódulos subcutáneos, eritematosos y dolorosos, menores de 1 cm, en tronco y muslos. La biopsia cutánea mostró una paniculitis de predominio septal con un infiltrado inflamatorio mixto y algunos histiocitos espumosos, semejantes a los observados en la biopsia duodenal. Asimismo, se identificaron pequeños agregados granulomatosos en dermis con escasos histiocitos conteniendo un material granular intracitoplasmático PAS-positivo/diastasa resistente. Las manifestaciones cutáneas en la EW son raras y, en general, inespecíficas. Las alteraciones cutáneas histopatológicas específicas descritas en la literatura son escasas y, todas ellas, de localización subcutánea. Este es el primer caso de EW con afectación dérmica en la literatura revisada

4. Feohifomicosis por *E jeanselmei*

Felipe Sacristán Lista, Jesús del Pozo Losada*, Beatriz Fernández-Jorge *, Teresa Yebra-Pimentel Vilar Covadonga Martínez-González*, María Vereá*, Eduardo Fonseca*

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Complejo Hospitalario Universitario A Coruña

Mujer de 59 años diagnosticada de polimiositis en 1994, actualmente con afectación intersticial pulmonar, hipertensión pulmonar e insuficiencia respiratoria severa. Había recibido tratamiento con azatioprina y ciclofosfamida y actualmente con prednisona 20 mg/día y oxígeno domiciliario. Consultó por lesiones mal delimitadas de unos 2 cm de diámetro, abscesiformes, en brazos y nalga de 4 meses de evolución. Se realizó biopsia cutánea y cultivo de las lesiones.

La biopsia demostró una dermatitis granulomatosa y supurativa, con algún granuloma cavitado, dentro del cual identificábamos hifas fúngicas que mostraban tinción positiva con las técnicas de PAS. Característicamente, estos hongos eran positivos con la tinción de Masson Fontana. Y cuando examinábamos al microscopio secciones sin teñir de la biopsia, los hongos mostraban

pigmentación marrón. En el cultivo se identificó el crecimiento de *Exophiala jeanselmei*. Se inició tratamiento con itraconazol a 200 mg/día con delimitación de las lesiones que para resolverse tuvieron que eliminarse de forma quirúrgica. El tratamiento antifúngico se mantuvo un año sin recidiva de las lesiones.

La reacción inflamatoria-granulomatosa de gran intensidad que rodea a los hongos podría explicar la mala respuesta al tratamiento médico en estos casos, que para su total curación suelen tener que ayudarse de tratamiento quirúrgico.

5. Sarcoidosis subcutánea durante el tratamiento con interferón alfa pegilado y ribavirina por hepatitis C

*Yebra-Pimentel MT, **Rodríguez Lojo R,** Almagro Sánchez M,** Del Pozo Losada J, *Sacristán Lista F, **Fonseca Capdevila E.

*Servicios de Anatomía Patológica y **Dermatología. CHU Juan Canalejo (A Coruña)

Introducción: La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida. Se han descrito varios casos de reacciones granulomatosas sarcoideas en pacientes con hepatitis C a tratamiento con peginterferón alfa y ribavirina. Puede afectarse sólo la piel aunque habitualmente tiene participación sistémica. Presentamos un caso de sarcoidosis subcutánea desarrollada durante el tratamiento combinado de la hepatitis crónica por virus C.

Caso clínico: Mujer de 60 años con hepatitis C crónica, que seis meses después del comienzo del tratamiento con IFN alfa pegilado y ribavirina presentó nódulos subcutáneos, dolorosos en extremidades. Las lesiones se generalizaron y mostraban consistencia firme. En ningún momento de la evolución hubo manifestaciones sistémicas. En el curso de la infección por el virus de la hepatitis C y antes de iniciar tratamiento, había sido diagnosticada de episodios recurrentes de vasculitis nodular y eritema nudoso.

El estudio histológico mostraba una ocupación masiva del tejido celular subcutáneo por múltiples granulomas no caseificantes de tipo sarcoideo, sin afectación sistémica.

Las lesiones cutáneas desaparecieron tras la interrupción del tratamiento.

Discusión: Las lesiones cutáneas asociadas a infección por virus C de la hepatitis son diversas. Se han descrito diferentes tipos de paniculitis (vasculitis nodular). La sarcoidosis cutánea o sistémica inducida por interferón alfa y ribavirina esta bien documentada en la literatura.

Es posible que el estímulo antigénico del VHC y la respuesta inmunitaria de tipo Th -1 inducida por interferón contribuyan a la formación de granulomas sarcoideos.

La evolución suele ser favorable si se suspende el tratamiento

Bibliografía: 1. Cogrel O, Doutré MS, Malière V, Beylot-Barry M, Couzigou P, Beylot B. Cutaneous sarcoidosis during interferon alfa and ribavirin treatment of hepatitis C virus infection: two cases. Br J Dermatol 2002; 146: 320-324.

Palabras clave: sarcoidosis, virus hepatitis C, interferón alfa, ribavirina

6. Hamartoma angiomatoso ecrino con afectación bilateral de las manos

Carlos Aliste, M^a José Seoane*, Hugo Vázquez-Veiga*, JM Suárez-Peñaranda

Servicio de Anatomía Patológica y de *Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

Resumen: Mujer de 14 años, que presenta lesiones nodulares, no dolorosas en el dorso de ambas manos. Radiológicamente, se identifica un ligero aumento de partes blandas a la altura de las articulaciones interfalángicas proximales, sin alteraciones óseas. No muestra otras lesiones cutáneas.

Se toma una biopsia que revela múltiples nódulos localizados en la dermis reticular, mal definidos, con abundante tejido conectivo. Están formados por glándulas sudoríparas ecrinas bien desarrolladas que se disponen formando lóbulos rodeados de vasos. Algunos de éstos muestran paredes engrosadas mientras que otros son de pequeño tamaño y aspecto capilar. El estroma

también contiene abundantes depósitos de mucopolisacáridos, así como tractos neurales de aspecto hiperplásico.

Se diagnostica de hamartoma angiomatoso ecrino (HAE). El HAE es una lesión malformativa cutánea que suele presentarse en las extremidades de niños y adolescentes, con frecuencia similar en ambos sexos. La presencia de lesiones múltiples, de distribución simétrica, en el dorso de ambas manos es un hecho excepcional. La naturaleza de la lesión no es completamente conocida: se ha interpretado como un angioma de localización peculiar en relación con las glándulas ecrinas o como un verdadero hamartoma, como apoya la presencia de otros elementos, en especial neurales.

7. Nevus Azul Maligno. Presentación de 2 casos

Priti Melwani Melwani, Noemí Guillermo Martínez, Rosa Martel Martell, Pablo Almeida Martín, Társila Montenegro Dámaso*, Leopoldo Borrego Hernando Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

Introducción: El Nevus Azul Maligno es una neoplasia dérmica melanocitaria agresiva, de la que hay un centenar de casos descritos. Suele originarse a partir de un nevus azul, pero existen casos “de novo”. En este último año, hemos reunido dos casos de esta singular entidad.

Casos: Mujer de 64 años, que consultó por una lesión en cuero cabelludo de 7 meses de evolución, de rápido crecimiento. A la exploración presentaba una tumoración de base negruzca y superficie mamelonada eritematoviolácea, infiltrada. No presentaba adenopatías. La biopsia mostró una proliferación dérmica de células melanocitarias atípicas, con ulceración, necrosis y mitosis, adyacente a un nevus azul celular. A los 4 meses, presentó adenopatías metastásicas locorregionales.

El segundo caso fue un varón de 66 años, que consultó por lesión azulada en mano izquierda, con crecimiento progresivo en los últimos 4 años. La extirpación reveló hallazgos sugestivos de nevus azul maligno. Se realizó ampliación quirúrgica, requiriendo linfadenectomía axilar y tratamiento con interferón adyuvante. Posteriormente presentó metástasis hepáticas.

Discusión: Describimos dos casos de Nevus Azul Maligno sobre Nevus Azul, cuyas características clínicas e histológicas revelan la agresividad de esta entidad. La sospecha clínica y la correlación clínico-patológica son esenciales para establecer un diagnóstico y tratamiento precoz.

8. Foliculitis eosinofílica asociada mucinosis folicular en paciente VIH positivo

E Herrera-Acosta, N López, E Gallego*, T Meyer, R Castillo, RJ Bosch y Enrique Herrera Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario “Virgen de la Victoria”. Málaga

Descripción del caso: Mujer de 35 años, natural de Nigeria, diagnosticada de infección por VIH desde hace 5 meses. Coincidiendo con un ingreso hospitalario a causa de reagudización de su cuadro de base, presentó un brote, intensamente pruriginoso, de lesiones papulosas y nodulares que localizaban en la cara y tórax. El estudio dermatopatológico de dos biopsias punch, mostró hallazgos similares, apreciándose un intenso infiltrado inflamatorio foliculocéntrico, con abundantes eosinófilos y espongiosis eosinofílica folicular. Además era evidente la formación de pústulas foliculares y la extensión del infiltrado a las glándulas sebáceas. Un hallazgo especialmente llamativo fue el depósito masivo de mucina en el interior de los folículos afectados, que se evidenció con la tinción de Azul-Alcian. Las tinciones de Gram y PAS, así como los cultivos para bacterias y hongos resultaron negativos.

Fundamentados en los hallazgos clínico-patológicos se diagnosticó el proceso de foliculitis eosinofílica en paciente VIH positivo asociada a mucinosis folicular.

Comentario: La foliculitis eosinofílica es una erupción muy pruriginosa que típicamente se manifiesta en las fases avanzadas de la infección por VIH. Se diferencia de la forma clásica porque produce intenso prurito, ausencia de lesiones circinadas y menor frecuencia de afectación facial. Es una enfermedad que afecta fundamentalmente a varones VIH (+). La aparición de mucinosis

folicular en pacientes con foliculitis eosinofílica se puede observar tanto en la variedad clásica o de Ofuji como en la forma asociada a VIH y su frecuencia e intensidad varía en función de las series consultadas. En estos casos es de especial importancia la diferenciación con otros procesos asociados a depósito de mucina en el folículo piloso, entre los que cabe destacar a la micosis fungoide foliculotropa.

9. Micosis fungoide intersticial. Aportación de un caso.

N López, E Gallego*, M Gallardo, MV Barrera, A Matilla* y Enrique Herrera.

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

Descripción del caso: Mujer de 65 años, que consulta por presentar desde hace 12 meses un brote de lesiones en placas eritematosas localizadas en tórax y abdomen. Las lesiones se mantenían fijas, mostrando leve mejoría tras la aplicación de corticoides tópicos. A la exploración física se observaron placas eritematosas, induradas, bien delimitadas, sin descamación asociada, que localizaban en mamas y abdomen, asimétricas aunque con cierta tendencia a la bilateralidad.

El estudio histológico mostró un intenso infiltrado linfocítico perivascular e intersticial, con signos de atipia citológica. En algunas zonas se apreciaban focos de epidermotropismo, así como depósito de mucina de localización intersticial. Inmunohistoquímicamente las células eran positivas para CD3, CD4, focalmente para CD8, y negativas para CD20 y CD30. El estudio de monoclonalidad para RCT resultó negativo.

Apoyados en la clínica y en los hallazgos dermatopatológicos la paciente se diagnosticó de micosis fungoide intersticial.

Comentario: La micosis fungoide intersticial es una variedad histológica poco conocida de linfoma cutáneo de células T. Su identificación es muy difícil y hay que hacer un exhaustivo diagnóstico diferencial con patologías de tipo inflamatorio, en especial con el granuloma anular y la morfea en fase inflamatoria. El estudio detallado mediante hematoxilina-eosina, apoyado por los resultados inmunohistoquímicos y de biología molecular son de especial ayuda en su diferenciación.

10. Condroma Extraesquelético

Enric Piqué-Duran; Santiago Palacios-Llopis*; Juan A. Pérez-Cejudo

Sección de Dermatología y *Departamento de Patología

Hospital José Molina Orosa - Lanzarote

Texto: Una mujer de 69 años consultó por una lesión localizada en dorso de pie derecho de 3 años de evolución. Refería que crecía paulatinamente y le producía prurito leve de forma ocasional.

A la exploración presentaba un nódulo redondeado de consistencia dura, bien delimitado, no adherido a planos superficiales ni profundos y tampoco se desplazaba con el movimiento.

El estudio histopatológico demostró un tumor subcutáneo, lobulado, bien delimitado, rodeado por una cápsula fibrosa. Presentaba un estroma hialino con escasa celularidad, formada por células fusiformes y redondeadas, algunas de las cuales estaban rodeadas por un halo blanquecino, confiriéndole un aspecto claramente condroide. Existía calcificación que se disponía en forma de líneas paralelas más intensas en la periferia del tumor. No había signos de osificación.

El condroma extraesquelético es un tumor infrecuente, habitualmente solitario que afecta preferentemente manos y pies, sobre todo a nivel digital. Suele afectar a adultos entre 30 y 60 años sin preferencia de género. Histopatológicamente, son tumores más o menos lobulados constituidos por cartilago maduro bien diferenciado, aunque en ocasiones presentan áreas de fibrosis u osificación focal. Aunque con frecuencia están calcificados. Puede estar conectado con la vaina tendinosa.

11. Hemangioma papilar: estudio ultraestructural e inmunohistoquímico de los glóbulos hialinos

Liria Terrádez, Amando Peydró, Esperanza Jordá, Carlos Monteagudo
Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Se ha descrito recientemente el hemangioma papilar como un hemangioma cutáneo, de localización preferente en cabeza y cuello, con un crecimiento de predominio intravascular, constituido por papilas revestidas por células endoteliales con glóbulos hialinos intracitoplasmáticos. Esta entidad, puede simular un hemangioma glomeruloide, pero no se asocia al Síndrome POEMS.

Presentamos un caso de hemangioma cutáneo que reúne todos los criterios clínicos y morfológicos de esta nueva entidad.

Las células endoteliales con glóbulos hialinos fueron positivas frente a CD31 y CD34, y negativas frente a D2-40. También mostraron positividad frente a las proteínas plasmáticas kappa, lambda, y κ 1-antitripsina. La tinción para ULEX europeaus-I marcó el contorno de algunas inclusiones globulares. Se procedió al estudio ultraestructural de la lesión, a partir del material remanente en formol, identificándose numerosas inclusiones citoplasmáticas de tamaño y densidad variable, rodeadas de membrana limitante doble, única o ausente, algunos de ellos moldeando el núcleo, o en continuidad con el retículo endoplásmico rugoso. Estos hallazgos son compatibles con el concepto de “tanatosomas” previamente sugerido (Papadimitriou et al., 2000).

12. Lesiones cutáneas en paciente con leucemia linfática crónica B

Acebo E, Allende I, Lázaro M, Saiz-Ruiz de Loizaga M*, Díaz-Pérez JL.
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya)

Mujer de 59 años diagnosticada en el 2003 de leucemia linfocítica crónica B tratada con quimioterapia y esplenectomía. En enero del 2007 desarrolló un cuadro de fiebre, artralgias, sordera y ojo rojo con lesiones cutáneas papulosas asintomáticas en tronco y extremidades que mejoraron con corticoides orales. La biopsia cutánea fue informada de necrosis focal con trombosis microvascular y sin signos de vasculitis. En julio de 2007 la paciente presentó adenopatías axilares coincidiendo con lesiones cutáneas de morfología anular en extremidades. En la biopsia ganglionar se diagnosticó un linfoma inmunoblástico B (síndrome de Richter) y en la piel un granuloma anular. Se instauró tratamiento con quimioterapia con remisión de las adenopatías y de las lesiones cutáneas aunque la paciente falleció por una complicación del tratamiento. Al seriar la biopsia de las lesiones iniciales se objetivó una perforación en la epidermis subyacente al área de dermis degenerada con lo que se concluyó el diagnóstico de granuloma anular perforante.

El granuloma anular se ha descrito de forma excepcional asociado a procesos linfoproliferativos sistémicos y no hemos encontrado descrita su presentación como lesión precursora/concomitante de un síndrome de Richter. La forma perforante se describió en 1971, se estima que representa el 5% de los casos de granuloma anular (clásico, en placas, subcutáneo y perforante) y su presentación atípica puede retrasar el diagnóstico inicial como en nuestro caso.

13. Prurigo pigmentoso

María José González-Beato, (a) Rosa Feltes, (a) Paloma Ramírez, (a) Carmen Vidaurázaga, (b) Jesús Cuevas, Félix Contreras.

Departamento de Anatomía Patológica y (a) Servicio de Dermatología del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid. (b) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

El prurigo pigmentoso es una enfermedad inflamatoria de descripción reciente, consistente en maculopápulas pruriginosas recurrentes en el tronco que desaparecen dejando una pigmentación reticulada. El hecho de que haya muy pocos casos descritos, la mayoría japoneses, se cree debido a que la enfermedad es poco conocida en el resto del mundo, y a que los hallazgos histológicos hasta

ahora se han considerado inespecíficos. Con la intención de divulgar esta entidad, se presenta un caso típico en una mujer de 24 años, haciendo énfasis en los hallazgos microscópicos, que hace poco han sido descritos como específicos.

14. Pili annulati

María José González-Beato, (a) Marta Feito, (a) Raúl de Lucas, (b) Jesús Cuevas, Félix Contreras. Departamento de Anatomía Patológica y (a) Unidad de Dermatología Pediátrica del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid. (b) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

El pili annulati es una enfermedad hereditaria del cabello en el que los tallos muestran bandas alternantes claras y oscuras. Se presenta un caso típico de esta peculiar entidad en una niña de 6 años.

15. Dermatofibroma recidivante en región facial.

Sánchez-Carpintero I*, Echeveste J*, Aguado L*, Idoate MA*. Dptos. de Dermatología* y Anatomía Patológica. Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona.

Introducción: Los dermatofibromas fibrosos típicos son lesiones no destructivas que recidivan en menos de 1% de los casos a pesar de excisión incompleta. Los dermatofibromas en la cara son muy infrecuentes.

Caso clínico: Paciente de 19 años con antecedente de dermatofibrosarcoma en talón izquierdo a los 2 años que consulta por una bultoma subcutáneo firme y bien delimitado en región intercilial de 1 mes de evolución. Se observa en dermis e hipodermis, con afectación del plano muscular, una tumoración mesenquimal densa constituida por células fusiformes monomorfas con tendencia a formar haces entrecruzados, que aíslan y atroflan los anejos cutáneos y que separan las fibras musculares, sin atipia nuclear y con mitosis aisladas. El estudio inmunohistoquímico revela positividad frente a vimentina y CD-68 y negatividad para CD-34, pancitoqueratinas, EMA, proteína S-100, Melan-A, y progesterona. El índice de proliferación (medido mediante Ki-67) fue de 1%. El diagnóstico fue histiocitoma fibroso benigno celular, con afectación del margen de resección. Dos semanas después, se palpa una lesión subcutánea firme, en proximidad de la cicatriz, que crece progresivamente. Se reinterviene, con el diagnóstico de dermatofibroma tipo celular.

Discusión: Los dermatofibromas en la cara tienen mayor tasa de recurrencias, mayor presencia de infiltración difusa y mayor afectación de estructuras profundas en comparación con los dermatofibromas de extremidades. Debido a estas características se recomienda extirparlos con márgenes suficientes.

Conclusiones: Los dermatofibromas en la cara pueden tener rasgos clinicopatológicos inusuales.

16. Histoplasmosis mucocutánea primaria.

JL Díaz Recuero, JL Sarasa, R Mullor Nogales, S Cordova Yamauchi, J Fortes Alen, J Aneiros-Fernández, M Fernández Guerrero, L Requena Caballero, F Manzarbeitia Arambarri. Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Varón de 37 años con de infección por VIH en tratamiento con trizivir. Presenta una úlcera en encía y suelo de la lengua de meses de evolución acompañada de fiebre. Fue diagnosticado de chancro sifilítico apoyándose en una serología positiva, pero tras tres dosis de penicilina benzatina 2,4 millones de U, no mejora de las lesiones, por lo que se decide biopsiar la lesión.

La biopsia revela una úlcera con múltiples microorganismos levaduriformes dentro de histiocitos, muchas de ellas están rodeadas por un halo claro. Se tiñen con la tinción de Grocott. Se diagnostica histoplasmosis y se pide TAC y biopsia de médula ósea que son negativas.

Se le trata con anfotericina liposomal 5 días y con itraconazol con curación espectacular. La histoplasmosis fue descrita en 1945 por Christie y Peterson como una infección pulmonar primaria que en muchas ocasiones se disemina. Las formas clínicas son: histoplasmosis pulmonar aguda y crónica, histoplasmosis diseminada e histoplasmosis cutánea primaria. La presentación más frecuente es en forma de úlceras orales en pacientes inmunocompetentes. Los pacientes inmunocomprometidos suelen tener histoplasmosis diseminada que puede presentar úlceras orales y pápulas o nódulos costrosos. En nuestro caso habría que pensar que el paciente tuviera una forma diseminada pero sólo se ha demostrado una forma mucocutánea localizada.

17. Plasmacitosis cutánea primaria de presentación clínica atípica.

M. Carmen González-Vela, J. Fernando Val-Bernal, Marcos A González-López*, Héctor Fernández-Llaca*, J. Luis Rodríguez Peralto**.

Departamento de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. **Departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre, Madrid.

La plasmacitosis cutánea (PC) es una rara entidad de etiología desconocida, caracterizada por la proliferación de células plasmáticas maduras en la dermis, habitualmente asociada con hiperganmaglobulinemia policlonal. Clínicamente se manifiesta de forma típica como múltiples placas o nódulos pardorrojizos localizados predominantemente en el tronco. Este cuadro se ha descrito casi exclusivamente en pacientes japoneses, y su presentación es excepcional en pacientes caucásicos. Nosotros describimos aquí un nuevo caso de PC en una mujer española de 66 años que presentaba desde hacía tres años placas eritematovioláceas, ligeramente infiltradas localizadas en región extensora de antebrazos y anterolateral de ambas piernas. El aspirado de médula ósea fue normal. El resto de los estudios de laboratorio, incluyendo, anticuerpos antinucleares (ANAs), anti-DNA nativo, anti-SSA and anti-SSB fueron normales. La serología para virus y sífilis fueron negativas. El estudio histopatológico mostró un denso infiltrado perivascular y perianexial en dermis superficial y profunda constituido por células plasmáticas maduras policlonales.

La paciente fue tratada con corticoides tópicos y, posteriormente con pomada de tacrolimus al 0,1% apreciándose ligera mejoría de las lesiones. Durante un periodo de seguimiento de 4 años, las lesiones cutáneas permanecen estables y no ha desarrollado linfadenopatías ni otros signos de afectación sistémica.

18. Histiocitosis nodular progresiva

Dolores Suarez Massa*, Isabel Salas Villar*, Rosario Sanchez Yuste*, Jose Luis Rodriguez Peralto**

*Hospital Universitario Puerta de Hierro y **Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen del caso: La histiocitosis nodular progresiva es una histiocitosis no Langerhans de la familia del Xantogranuloma juvenil. Este grupo incluye varias entidades clínico-patológicas con origen en células dendríticas intersticiales e inmunofenotipo común. Es posible que representen el espectro de una sola entidad.

Presentamos el caso de un varón de 71 años que desde hace 16 muestra nódulos cutáneos generalizados con afectación predominante en tronco. En las tres biopsias estudiadas existe una proliferación histiocitaria en el tejido celular subcutáneo acompañada de células gigantes, algunas tipo Touton, y neutrófilos. Los histiocitos expresan CD68 y lisozima y son negativos con CD1a, CD21, CD35 y S100. Las lesiones inicialmente biopsiadas muestran predominio de histiocitos espumosos mientras que las más recientes tienen un aspecto claramente neoplásico con histiocitos epitelioides/fusocelulares. El paciente tiene también una trombocitemia esencial en fase de mielofibrosis.

La histiocitosis nodular progresiva es una entidad rara que se presenta entre los 40 a 60 años. Las lesiones son múltiples, diseminadas y afectan a piel y tejido celular subcutáneo. Pueden progresar

hasta la deformidad. Puede afectar a cualquier otra parte del organismo. En ocasiones se ha descrito la asociación con procesos mieloproliferativos.

19. Leucemia/linfoma T del adulto con infiltración cutánea como signo de presentación

Mataix J, Betlloch I, Bañuls J, Escudero A, Jiménez MJ*, Botella R.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante

Resumen: La leucemia/linfoma T del adulto (LLTA) es un raro síndrome linfoproliferativo T, etiológicamente asociado al virus linfotrópico T humano tipo 1. Esta enfermedad es endémica en el suroeste de Japón, islas del Caribe y determinadas áreas de Brasil, África e Irán. Las manifestaciones cutáneas de la LLTA son relativamente frecuentes (43-72%) y clínica e histológicamente suelen ser indistinguibles de una auténtica micosis fungoide.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años con LLTA cuya presentación clínica inicial fue la aparición generalizada de pápulas y placas eritematosas y muy pruriginosas. El hemograma no demostró alteraciones valorables. El estudio histológico demostró la presencia de un infiltrado perivascular y perianeal de células linfoides atípicas CD4+/CD8- que no mostraban epidermotropismo.

El patrón histológico perivascular ha sido descrito en casos aislados de LLTA con afectación cutánea y se suele corresponder clínicamente con la aparición de maculas eritematosas y no con la presencia de pápulas o nódulos, los cuales suelen mostrar patrones histológicos intersticiales o nodulares. Presentamos este caso debido, por un lado, a lo excepcional que resulta esta enfermedad en nuestro ámbito y, por otro, a la particular presentación clínica e histológica de las lesiones cutáneas que supusieron la forma de debut de la enfermedad.

20. Lepra borderline

Jesús Cuevas, (a) Elena Sendagorta, (b) Rosa Feltes, (b) María José González-Beato, (b) Félix Contreras (b) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, (a) Departamento de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología del Hospital Universitario "La Paz" de Madrid. (b)

Mujer de 41 años, con un cuadro de inflamación del tobillo izquierdo junto con la aparición de placas anulares de borde eritematoso, indurado a la palpación, y centro más claro en ambos miembros inferiores con anestesia franca y ausencia de pelo. La biopsia mostró la presencia de cúmulos de histiocitos epitelioides y espumosos de predominio perineural. Con el diagnóstico de Lepra Borderline Borderline se inició tratamiento con Clofazimina, Rifampicina y Dapsone según pauta de Lepra multibacilar. Además prednisona en pauta descendente para la afectación neurológica. La evolución a los tres meses de tratamiento fue favorable con mejoría de las lesiones cutáneas.

21. Elastorrexis papulosa.

Jesús Cuevas, (a) Paulina Belmar, (b) Consuelo Sánchez Herreros, (b) Esther de Eusebio (b) Servicio de Anatomía Patológica (a) y Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de Guadalajara, (b).

Mujer de 34 años con aparición progresiva de máculas y pápulas de pequeño tamaño de consistencia firme o similar a la piel normal, coloración blanquecina, asintomáticas localizadas en miembros superiores, cuello y tronco de 6 meses de evolución sin asociación a traumatismo ni proceso inflamatorio previo. En la histología, intensa fragmentación y disminución de las fibras elásticas en la dermis reticular con colágeno normal, engrosado u homogenizado. En la microscopía electrónica, disminución de las fibras elásticas con incremento relativo del componente fibrilar y/o su fragmentación. El proceso tiene una incidencia escasa aunque probablemente esté infradiagnosticado. Es adquirido y no asociado a manifestaciones sistémicas.

Es fundamental la sospecha clínica para la realización de tinciones específicas para fibras elásticas y realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos elastolíticos adquiridos.

22. Hidroadenocarcinoma apocrino de cuero cabelludo con metástasis ganglionar sincrónica regional.

Onrubia J., Moragón M., Miralles M., Sevilla A., y Alfonso R.

Servicios de Patología y Dermatología Hospital Universitario San Juan de Alicante

El hidroadenocarcinoma apocrino es neoplasia agresiva e infrecuente que mayoritariamente representa una evolución desfavorable de su equivalente benigno y excepcionalmente exhibe un debut de novo. Muestra llamativa recurrencia local, generalmente en relación a la longitud del margen de seguridad practicado y diseminación metastásica común (60%) a ganglios linfáticos regionales. Además del control quirúrgico local se recomienda radioterapia y poliquimioterapia adyuvante como tratamiento de consolidación. A la hora de establecer una aproximación pronóstica existe gran dispersión de datos, en general relacionados con la dispar nomenclatura y la escasez de casos publicados. Pero en general se trata de un tumor de alta malignidad (46% de los casos con enfermedad metastásica local y/o sistémica y mortalidad del 26 % relacionada con la propia neoplasia).

Presentamos el caso de un varón de 42 años con dos nódulos dolorosos en cuero cabelludo de evolución prolongada que últimamente se ha incrementado significativamente su tamaño. El estudio morfológico y fenotípico de la biopsia excisional de uno de los nódulos favorecía el diagnóstico antes reseñado, constatándose histológicamente en un segundo tiempo metástasis ganglionar regional masiva sincrónica. El protocolo terapéutico instaurado además del control local consistió en radioterapia local y quimioterapia. En este caso como se asociaba llamativa inmunexpresión de Cerb2 (HER2/neu) en las células neoplásicas se asoció trastuzumab (Herceptin).

23. El síndrome H, una rara genodermatosis recientemente descrita

Colmenero I, Torrelo A*, Suarez J**, Hernández-Martín A*, González-Mediero I, Requena L***

Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid

**Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife

***Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Introducción: Con la denominación de síndrome H se ha descrito una genodermatosis caracterizada por la asociación de placas cutáneas hiperpigmentadas e hipertricóticas con sordera, baja estatura, anomalías cardíacas, hepatoesplenomegalia, masas escrotales e hipogonadismo.

Caso: Niño de 11 años con extensas placas induradas, ligeramente hiperpigmentadas, afectando ambos miembros inferiores y abdomen inferior. Presenta además baja estatura, sordera neurosensorial, alopecia difusa, nódulos subcutáneos escrotales, nevus en halo, linfadenopatías inguinales significativas y hepatomegalia. Se realizaron múltiples biopsias cutáneas que mostraron una marcada fibrosis de la dermis y el tejido subcutáneo acompañada de numerosos histiocitos (CD68+, S100+, CD1a-). Los histiocitos mostraban un amplio citoplasma claro con ocasionales imágenes de emperipolesis. Con distribución predominantemente perivascular se observaban linfocitos, la mayoría de fenotipo T (CD3+), junto con frecuentes plasmáticas policlonales.

Discusión: Durante varios años nos planteamos distintos diagnósticos diferenciales de este paciente y fue presentado como caso para diagnóstico en múltiples foros nacionales e internacionales. Entre los posibles diagnósticos diferenciales estuvieron: enfermedad de Rosai-Dorfman, escleromixedema, linfoma cutáneo, infecciones, etc. La reciente descripción de esta entidad en la literatura nos ha permitido llegar al diagnóstico. Nuestro caso aporta algunas características clínicas adicionales que no estaban presentes en los 6 casos descritos en la serie original.

24. Transformación maligna de nevus de Ito

A. Martínez-Peñuela, A. Córdoba, ME. Iglesias[#], Y. Ruiz de Azúa*, MR. Mercado, JM. Martínez-Peñuela

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra.

[#]Departamento de Dermatología. Hospital de Navarra.

*Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Virgen del Camino.

Resumen: Las melanocitosis dérmicas son lesiones congénitas y adquiridas caracterizadas por la presencia de células dendríticas que derivan de los melanocitos que migran de la cresta neural a la epidermis.

El nevus de Ito, englobado en el grupo de las melanocitosis dérmicas hamartomatosas congénitas, se caracteriza por presentarse en el área del nervio acromioclavicular. La transformación maligna de las melanocitosis dérmicas es extremadamente rara, habiéndose descrito muy aislados casos de malignización de nevus de Ito y Ota.

Presentamos el caso de un varón de 24 años que muestra un nódulo subcutáneo en región anterolateral de tórax de 8 meses de evolución bajo una mácula pigmentada de color azul grisáceo mal definida. La biopsia del nódulo subcutáneo revela la presencia de un melanoma maligno, mientras que las biopsias realizadas de la lesión cutánea muestran una proliferación de melanocitos dendríticos de pequeño tamaño que se distribuyen de manera difusa y en escaso número en un estroma colagenizado, sobre todo en dermis reticular. Descartadas otras posibilidades, se realiza el diagnóstico de transformación maligna de nevus de Ito.

25. Falso melanoma: nevus displásico sobre leiomioma.

Anselmo Javier Gómez Duaso; Pilar de la Rosa del Rey *; Jaime Vidal Alejo; Enric Piqué Durán **.

Hospital Universitario de Gran Canaria “Dr. Negrín” Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Lanzarote, ** Servicio de Dermatología.

Resumen: Paciente varón, de 58 años, sin antecedentes personales de interés, que consulta por presentar una lesión, de tiempo de evolución indeterminado, en hombro izquierdo.

A la exploración, se observa una lesión pigmentada, de coloración irregular, plana, con una zona sobreelevada central más clara, de 6 mm de eje mayor.

Por dermatoscopia, se observa una lesión pigmentaria asimétrica polícroma, con área central blanquecina de aspecto regresivo-cicatricial.

Con el diagnóstico diferencial clínico de nevus displásico versus melanoma, se extirpa la lesión.

El estudio histopatológico revela una lesión en el límite dermoepidérmico, con asimetría arquitectural, compuesta por tecas, algunas de las cuales forman puentes entre crestas, con fibroplasia lamelar y con cierta atipia citológica.

Bajo esa lesión, se observa una proliferación de células fusiformes, centrada en dermis media, de límites imprecisos, con atipia y mitosis. Estas células fueron negativas para marcadores como S-100, HMB-45, Melan-A y citoqueratinas (AE1, AE3) y expresaron marcadores musculares como la actina.

Con estos datos se realiza el diagnóstico de colisión de nevus displásico con leiomioma.

26. Telangiectasia macularis eruptiva perstans

F. J. Martín Gutiérrez, A. Schmidt-Bäumler, C. Begines Cabeza, R. C. Martínez García*, J. Escudero Ordóñez,

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*

Hospital Universitario de Valme. Sevilla

Mujer de 47 años, que desde hace varios años notó la aparición progresiva de lesiones rojizas en la espalda, en ocasiones muy pruriginosas.

A la exploración, se observaban en la parte superior de la espalda la presencia de múltiples telangiectasias sobre un fondo de hiperpigmentación difusa. Con la sospecha de telangiectasia macularis eruptiva perstans se realizó una biopsia cutánea donde se evidenció la presencia de vasos de morfología telangiectásica con infiltrado inflamatorio perivascular superficial muy leve y mastocitos perivasculares en cantidad moderada.

Se ha realizado un TAC toracoabdominal, con resultado normal. En la extensión de médula ósea se observan abundantes mastocitos.

Comentario: Se trata de una forma de presentación muy infrecuente de mastocitosis en la cual la sospecha clínica es fundamental para investigar la presencia de células cebadas en la biopsia.

27. Ictyosis asociada a enfermedad de Fabry.

MR Mercado, T. Tuñón, JI Yanguas (*), U. Idiazábal (**), JMM Peñuela

Centro: Servicio de Patología, Dermatología (*), y Cardiología (**) Hospital de Navarra. Pamplona España

Introducción: El Fabry es una enfermedad lisosomal, debida al déficit de alfa-galactosidasa A. La afectación cutánea más frecuente son los angioqueratomas. No hay descritos casos asociados a Ictiosis vulgar.

Paciente varón sin antecedentes personales ni familiares de cardiopatía que debuta con parada cardiaca, de la que se recupera. Se diagnostica mediante biopsia cardiaca de enfermedad de Fabry, deficiencia enzimática confirmada posteriormente. Valorado por dermatología no se observan angioqueratomas pero muestra lesiones de ictiosis vulgar, confirmada en biopsia. Su madre tenía lesiones cutáneas similares. Ultraestructura de biopsia miocárdica: lípidos en vacuolas y depósitos electrón densos en forma de “cuerpos de cebra”, en fibroblastos, pericitos, endotelio y glándulas, idénticas a las de los miocardiocitos.

Comentario: Postulamos que este paciente no tiene una ictiosis vulgar sino un Síndrome Ictiosiforme complejo asociado a la enfermedad de Fabry. Basamos nuestra hipótesis en que en otros síndromes de este grupo, como la leucodistrofia metacromática, la enfermedad de Refsum, el Dorfmann Chanarin, etc, la ictiosis está en el contexto de una enfermedad lisosomal por déficit enzimático con afectación sistémica. En la actualidad hay tratamiento específico de la enfermedad de Fabry. Convendría estar atento a la incidencia de nuevos casos con ambas patologías y valorar la eficacia del tratamiento también en piel.

28. Elastosis amiloide primaria localizada cutánea.

Angel Santos-Briz Terrón, Javier Cañueto*, Patricia Antúnez Plaza, Ramón García Sanz**, Javier Bravo Piris*, Pablo de Unamuno Pérez*.

Departamento de Anatomía Patológica, *Servicio de Dermatología y **Servicio de Hematología. Hospital Universitario de Salamanca.

La elastosis amiloide es un proceso patológico poco frecuente caracterizado por el depósito de material amiloide alrededor de las fibras elásticas dérmicas. Presentamos el caso de un paciente varón de 38 años de edad sin antecedentes clínicos de interés que acudió al Servicio de Dermatología con una lesión en axila izquierda de 14 meses de evolución. La lesión consistía en una placa de borde bien definido, eritematoso, de superficie rugosa por la existencia de numerosos pliegues redundantes de aspecto anetodérmico y consistencia blanda. El estudio histológico mostró la presencia de abundante material amiloide que se localizaba fundamentalmente revistiendo las fibras elásticas dérmicas. El material mostró positividad con las tinciones de Rojo congo (con birrefringencia con luz polarizada) y Tioflavina T con luz ultravioleta. En la periferia de los depósitos se observó una discreta cantidad de células plasmáticas que presentaron restricción de cadenas Kappa y reordenamiento monoclonal. El estudio de extensión, que incluyó análisis de sangre periférica, médula ósea y estudio de cadenas libres ligeras en sangre periférica descartó la presencia de afectación sistémica. La lesión fue tratada mediante extirpación quirúrgica y

radioterapia posterior. 4 meses después del tratamiento el paciente se encuentra asintomático sin recidiva local ni afectación sistémica.

Presentamos un nuevo caso de elastosis amiloide, una rara entidad de la que sólo hay cuatro casos publicados. A diferencia de los otros casos descritos, que ocurrieron en el seno de una amiloidosis sistémica, nuestro caso corresponde a una amiloidosis cutánea localizada, sin afectación sistémica. La forma de presentación, con una placa de aspecto anetodérmico tampoco es la habitualmente descrita.

29. Dermatitis neutrofílica del dorso de las manos

Lorena Leal, María José Fuente, María Teresa Fernández-Figueras, Julio Bassas-Vila, Clara Rodríguez-Caruncho, Òria Rosiñol, Carlos Ferrándiz.
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Presentamos el caso de un varón de 50 años, trasplantado renal, con brotes de lesiones en forma de pápulas violáceas sobre una base purpúrica que se agrupaban de forma arracimada en el dorso de las manos. Las lesiones se resolvían de forma espontánea a los pocos días, pero presentaban rápida recidiva.

La biopsia mostró un infiltrado denso de polimorfonucleares afectando de forma exclusiva la dermis superficial, sin vasculitis. Llamaba la atención la presencia de abundantes células de aspecto histiocitario en el infiltrado. Habiendo descartado la etiología infecciosa con cultivos negativos para bacterias, micobacterias y hongos, y con una citología que no evidenciaba cambios sugestivos de infección herpética, se realizó el diagnóstico de una dermatosis neutrofílica del dorso de las manos (DNDM).

La DNDM es una entidad que presenta superposición clínica e histológica con el síndrome de Sweet, el pioderma gangrenoso y la vasculitis pustulosa, por lo que ha existido controversia entre los diferentes autores respecto a su clasificación. Sin embargo, en la actualidad se considera una forma localizada de síndrome de Sweet con entidad propia a la vista de sus particularidades clínicas, los datos de laboratorio, los hallazgos histopatológicos y la respuesta a corticoides sistémicos.

COMUNICACIONES

1. Carcinoma cribiforme primario cutáneo: Estudio clínico-patológico de 15 casos

Jorge Angulo,* Arno Rütten** y Luis Requena*

Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid,* y Dermatopathologische Gemeinschaftspraxis, Friedrichshafen, Germany.**

El carcinoma cribiforme primario cutáneo es un raro tumor anexial de probable diferenciación apocrina. Describimos los hallazgos clínico-patológicos de 15 casos de carcinoma cribiforme primario cutáneo que fueron estudiados histopatológicamente e inmunohistoquímicamente. Desde el punto de vista clínico, las lesiones no mostraban ninguna característica distintiva y aparecían como nódulos de consistencia firme cubiertos por piel de apariencia normal. La localización preferente eran las extremidades. Histopatológicamente, la neoplasia aparecía como un nódulo dérmico, bien circunscrito, que no mostraba conexión con la epidermis o el epitelio de los anejos. La neoplasia estaba constituida por islotes y cordones de epitelio basaloide interconectados y salpicados por agujeros de pequeño tamaño. El estroma era escaso y frecuentemente se observan nódulos linfoides en la periferia de la lesión. Inmunohistoquímicamente los islotes de epitelio neoplásico expresan citoqueratinas y algunos de los agujeros constituían auténtica diferenciación ductal, porque expresan EMA y CEA en su luz. El comportamiento clínico de todos nuestros casos ha sido benigno tras su extirpación. Se discute el

diagnóstico diferencial histopatológico entre el carcinoma cribiforme primario cutáneo y el carcinoma adenoide quístico primario cutáneo.

2. Histiocitosis intralinfática: Estudio clínico-patológico de 15 casos

Luis Requena* y Heinz Kutzner**

Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid,* y Dermatopathologische Gemeinschaftspraxis, Friedrichshafen, Germany.**

La histiocitosis intralinfática es un raro proceso caracterizado por la presencia de linfáticos dilatados en la dermis reticular que contienen agregados de histiocitos intraluminales. Describimos 15 casos de histiocitosis intralinfática. Clínicamente, las lesiones predominaban en extremidades y consistían en placas eritematosas mal delimitadas y áreas de livedo reticular. Histopatológicamente, las lesiones consistían en vasos linfáticos dilatados a distintos niveles de la dermis reticular, algunos de ellos con su luz vacía y otros mostrando cantidades variables de histiocitos intraluminales. Los vasos dilatados mostraban una pared fina, una forma irregular y estaban tapizados por una hilera discontinua de células endoteliales aplanadas. Inmunohistoquímicamente, estas células endoteliales expresaban positividad para CD31, CD34, podoplanina, D2-40, Lyve-1 y Prox-1, confirmando su naturaleza de endotelio linfático. Los histiocitos intravasculares eran CD68 (PGM1) positivo, pero mostraban también grados variables de expresión de CD31 y podoplanina. En cuatro casos se realizó doble inmunotinción con podoplanina + PGM1 o con Lyve-1 + PGM1, y cada marcador teñía sus células específicas (las células endoteliales expresaban podoplanina o Lyve-1 y los histiocitos intravasculares PGM1). Estos resultados expanden los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos previamente descritos en la histiocitosis intravascular. Discutimos la posible relación entre la histiocitosis intralinfática y la angioendoteliomatosis reactiva intravascular.

3. Estudio molecular e inmunohistoquímico de los genes de reparación del DNA de los tumores sebáceos en el despistaje del síndrome de Muir-Torre.

Idoate MA*, Córdoba A[♦], Sánchez-Carpintero I[#], Tuñón T[♦], Echeveste, J Sola JJ*, Zarate R[•].

Dptos. de Anatomía Patológica (*), Dermatología ([#]) y Unidad de Genética Clínica ([•]). Clínica Universitaria de Navarra. Universidad de Navarra y Dpto. de Anatomía Patológica ([♦]). Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción: Los tumores sebáceos (TS) son neoplasias raras, cuyo estudio tiene especial interés en el despistaje del SMT. Se conoce que la mutación de los genes reparadores del DNA (GRD) se correlaciona estrechamente con la pérdida de expresión de las correspondientes proteínas. Se han evaluado las alteraciones de los GRD y de expresión proteica de una serie amplia de TS cutáneos.

Métodos: Estudio clínico-patológico retrospectivo de 24 tumores sebáceos cutáneos de 21 pacientes diagnosticados en el periodo 1996-2007. Se ha realizado estudio inmunohistoquímico de las proteínas MLH1, MSH2, MSH6 (Biocare Medical®) y secuenciación de los genes MLH1 y MSH2, a partir de DNA extraído de los TS.

Resultados: Se establecieron tres grupos de acuerdo al resultado inmunohistoquímico: Grupo 1. Media de edad, 54 años. Ocho TS de 5 pacientes con pérdida de expresión de MSH2 y MSH6, asociado a carcinoma visceral. En tres pacientes se detectaron mutaciones del gen MSH2. Grupo 2. Media de edad, 68 años. Cinco TS que no mostraron expresión de MLH1, MSH2 o/y MSH6. En ningún paciente se apreció carcinoma visceral. En dos TS (2 pacientes) se evidenciaron mutaciones similares a las del grupo 1. Grupo 3. Media de edad, 75 años. Once TS que mostraron intensa expresión de las tres proteínas. No se realizó estudio molecular. En ningún caso se observó mutación en el gen MLH1.

Conclusiones: Se postula que el análisis inmunohistoquímico y molecular de las proteínas reparadoras del DNA es una útil herramienta en la evaluación de los tumores sebáceos en el despistaje del SMT.

4. Identificación de la translocación t(17;22)(q22;q13) (COL1A1/PDGFB) en dermatofibrosarcoma protuberans mediante la técnica de hibridación in situ fluorescente (FISH) en tejido parafinado. Correlación clínica e histológica de una serie de 41 casos.

Sonia Segura¹, Rocío Salgado², Gemma Martín¹, Mireia Yébenes³, Agustí Toll¹, Jesús Luelmo³, Empar Sàez⁴, Carlos Barranco², Pablo Umbert⁵, Blanca Espinet², Ramon M Pujol¹

Servicio de Dermatología¹, Laboratorio de Citogenética Molecular, Servicio de Patología², Hospital del Mar, Barcelona.

Servicio de Dermatología³ y Anatomía Patológica⁴, Hospital Parc Taulí, Sabadell.

Servicio de Dermatología⁵, Hospital Sagrat Cor, Barcelona.

Introducción: El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) se caracteriza por presentar la translocación t(17;22)(q22;q13). La detección del gen de fusión resultante COL1A1/PDGFB mediante RT-PCR es dificultosa debido a la presencia de múltiples puntos de rotura del gen COL1A1, así como a la mala calidad del ARN obtenido de muestras parafinadas. La técnica de FISH puede ser más útil para la detección dicha translocación, que puede tener implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

Material y Métodos: Se construyeron dos microarrays de tejido (TMA) con 41 casos de DFSP y 20 dermatofibromas, respectivamente. Los cortes histológicos se hibridaron con una sonda no comercial de doble fusión para COL1A1/PDGFB. Se evaluó la presencia y número de señales de fusión de un mínimo de 100 núcleos por caso.

Resultados: Treinta y cuatro DFSP y 16 dermatofibromas fueron evaluados mediante FISH. Treinta y tres DFSP (97%) presentaron la translocación, ausente en todos los dermatofibromas controles. La revisión histológica de los casos hibridados detectó 6 lesiones dudosas, de las cuales una no presentaba la translocación.

Conclusiones: El gen de fusión COL1A1-PDGFB puede ser detectado mediante FISH en muestra parafinada y está presente en la mayoría de los DFSP. La presencia de la translocación y el número de copias no parece correlacionarse con la agresividad del tumor. En casos histológicamente dudosos, la detección de la translocación puede permitir confirmar el diagnóstico de DFSP.

Proyecto financiado por la "2ª Beca José Mª Buesa del grupo GEIS de Ayuda a la Investigación en Sarcomas".

5. UMBERT

6. Calcifilaxis. Estudio prospectivo de 18 casos.

P Manrique, I Imaz, R Saracho, JL Artola, V Morillo, A Arechalde, I Bilbao, A Mariscal, E Amoroto.

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica, Nefrología, Bioquímica.

Hospital de Galdakao. Bilbao.

La calcifilaxis es una enfermedad poco frecuente y de mal pronóstico, caracterizada por la calcificación de la capa media de las arterias que conduce a isquemia y necrosis de la piel y tejidos blandos. Generalmente ocurre en pacientes con insuficiencia renal crónica terminal en hemodiálisis y en transplantados renales. Se estima que la prevalencia es del 4% en las unidades de diálisis. El estudio histológico de las lesiones cutáneas muestra oclusión arterial y calcificación en ausencia de vasculitis. Aunque muchos de los pacientes con insuficiencia renal presentan cifras aumentadas de calcio, fósforo, y paratohormona en algún momento de la evolución, sin embargo estos parámetros no se relacionan bien con el desarrollo de la calcifilaxis, siendo la biopsia cutánea el mejor marcador de la enfermedad.

Material y métodos: Estudiamos 19 casos de calcifilaxia, diagnosticados desde 1997 hasta 2008. Se trata de 11 mujeres y 9 hombres. En 17 casos presentaban insuficiencia renal crónica y 4 casos habían sido transplantados. 16 casos han fallecido. El diagnóstico de calcifilaxia en los 19 casos se realizó en base a la biopsia cutánea.

7. Carcinoma sarcomatoide cutáneo: presentación de una serie de 6 casos

JM Suárez Peñaranda, B Vieites, B Iglesias*, JA Ortiz Rey*, I Antón*, J Forteza

Servicios de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela y de *Povisa (Vigo)

Resumen: El carcinoma sarcomatoide cutáneo (CSC) es una neoplasia rara que asienta en la cabeza y cuello de individuos de edad avanzada. Habitualmente, es bifásico y no es infrecuente la presencia de elementos heterólogos en el componente sarcomatoide. El componente carcinomatoso puede derivar de un tumor epidérmico o anexial, éste último asociado a peor pronóstico.

Presentamos seis casos de CSC: cuatro mujeres y dos varones, con edades entre los 56 y 96 años. Cinco de los seis estaban localizados en la cabeza/cuello, mientras que el otro estaba en el tórax. Todos ellos se presentaron como una masa de crecimiento rápido. Dos de los pacientes tenían antecedentes de exéresis de carcinoma en la misma región. Sólo uno de ellos mostraba patrón monofásico. De los otros cinco el componente epitelial era de tipo basocelular en tres y escamoso en dos. La tinción con citoqueratinas resultó positiva en el componente sarcomatoide en 4 de los 6 casos.

Nuestra serie ilustra las características clínicas habituales del CSC: tumores de crecimiento rápido en la cabeza o cuello de sujetos añosos. El antecedente de extirpación de carcinomas en la misma zona en dos pacientes apoya que el componente sarcomatoide resulte de una transformación metaplásica del carcinomatoso.

8. Dos casos de nevos melanocíticos vulvares asociados a liquen escleroatrófico en la infancia.

Dr. Andrés Sanz Trelles. Dra Elia Samaniego

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Carlos Haya. Málaga

El diagnóstico de los nevos vulvares en mujeres jóvenes es un desafío tanto clínica como histológicamente. La dificultad diagnóstica aumenta aún más cuando los nevos se asocian con liquen escleroatrófico.

Presentamos dos casos de nevos vulvares asociados a liquen escleroatrófico. Las niñas tenían la edad de 9 y 6 años. En ambos casos se localizaban en la horquilla posterior de la vulva. La primera tenía el nevo desde la infancia y coincidiendo con la aparición de lesiones de liquen escleroatrófico creció más rápidamente y se hizo irregular. La menor presentaba un liquen escleroatrófico sobre el que se desarrolló en el curso de 6 meses un nevo intensamente negrozco de bordes algo irregulares. Histológicamente, en ambos casos, se observaba una intensa proliferación melanocítica a nivel de la unión dermoepidérmica, de distribución irregular, formando teclas mal definidas que tendían a fusionarse, con abundante pigmento melánico. En el primero era evidente la maduración en profundidad. En el segundo, como peculiaridad, se visualizaban algunas células balonizadas. En ambos casos, las células melanocíticas eran uniformes en forma y tamaño y no presentaban atipia nuclear. No se evidenciaron mitosis en cortes seriados. No se observaba infiltración pagetoide del epitelio mucoso.

Es importante conocer las peculiaridades histológicas de los nevos genitales y en particular los asociados a liquen escleroatrófico dada su fácil confusión con melanomas. Que sepamos, se han publicado 4 casos de melanomas sobre liquen escleroatrófico en la infancia. Uno de ellos es indiscutible por la presencia de metástasis en el ganglio centinela. Los otros tres han sido objetos de crítica por diferentes autores que dudan de la malignidad de los casos que se describen.

9. Criterios diagnósticos y características epidemiológicas de la enfermedad de Grover: revisión de 120 casos.

Fernández-Figueras MT, Puig L*, Cannata P, Cuatrecasas M*, Ferrándiz C, Ariza A.

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau*, Barcelona

La enfermedad de Grover o dermatosis acantolítica transitoria es una dermatosis de causa desconocida que se caracteriza microscópicamente por la presencia de acantólisis con disqueratosis e infiltrado linfoide en la base con algunos eosinófilos. Típicamente adopta patrones eczematosos o similares a pénfigo (vulgar o foliáceo), enfermedad de Hailey-Hailey o enfermedad de Darier. Además, mayor parte de revisiones refieren que la enfermedad tiene una mayor incidencia en las estaciones frías y que, microscópicamente, las áreas de afectación son de muy pequeño diámetro.

Se han revisado las características epidemiológicas y histopatológicas de 120 casos que no han mostrado variaciones estacionales significativas y sugieren que el espectro de hallazgos es más amplio e incluye infiltrado de neutrófilos con ocasionales pústulas intraepidérmicas, daño vascular y patrones tipo nevoide, dismadurativo, poroqueratótico o liquenoide. Además, el tamaño de las lesiones individuales es en la mayoría de los casos de más de 2mm, llegando en ocasiones a los 3- 4 mm de diámetro.

10. Hidradenitis ecrina neutrofílica de causa infecciosa. Presentación de tres casos.

J. Bassas-Vila, M.T. Fernández-Figueras*, L. Leal, A. Boada, J. Romani **, I. Bielsa, M. Ribera, C. Ferrándiz Foraster

Servicio de Dermatología y *Anatomía patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

* Servicio de Dermatología. Consorci Sanitari Parc Tauli. Sabadell.

Texto (200): La hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN) es un patrón de reacción clínico-patológico inespecífico que se clasifica como una dermatosis neutrofílica y ocurre típicamente en enfermos hematológicos que reciben quimioterapia. Raramente la HEN se ha descrito asociada a agentes infecciosos como la *Serratia*, *Enterobacter*, *Staphylococcus* y el VIH.

Nosotros describimos tres casos de HEN infecciosa. Un enfermo de 82 años diagnosticado de una neuropatía desmilitinante que requirió la administración de corticosteroides orales y desarrolló una nocardiosis diseminada que afectaba la piel en forma de HEN y el sistema nervioso central. Un segundo enfermo de 37 años con antecedentes patológicos de diabetes mellitus, VIH y un linfoma Burkitt en remisión desde hacía 6 meses que desarrolló lesiones cutáneas de HEN secundarias a un *Mycobacterium chelonae*. Y un tercer enfermo de 57 años afecto de un shock séptico y una endocarditis aórtica que desde su ingreso presentaba unas lesiones cutáneas con un patrón histológico de HEN en las que se cultivó un *Staphylococcus aureus*.

Nuestros casos apoyan que la HEN es un patrón de reacción cutáneo en respuesta a un estímulo no específico. Cuando encontramos un caso de HEN debemos considerar las infecciones entre sus posibles etiologías y realizar las tinciones y cultivos adecuados, pues el patrón histológico de los casos asociados a infecciones es indistinguible con hematoxilina-eosina y el tratamiento con antibióticos es preceptivo.

11. Colisión de tumores: correlación clínico-dermatoscópica-patológica de una serie de casos

Bañuls J, Jiménez MJ*, Mataix J, Cuesta L, Ballester I, Pérez M, Botella R, Betlloch I

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica del Hospital General Universitario de Alicante

Resumen:

- Antecedentes del tema: se considera colisión de tumores o tumor de colisión (TC) a la asociación de dos o más neoplasias (benignas y/o malignas) en una misma lesión cutánea. Son bastante infrecuentes y raramente se sospechan clínicamente, siendo el diagnóstico fruto del estudio histopatológico

- Material y métodos: se estudian todos aquellos TC diagnosticados en los últimos 2 años que tengan imagen dermatoscópica, para lo que se realiza un examen retrospectivo de todas las imágenes de epiluminiscencia tomadas en nuestro Servicio de ese periodo de tiempo. Se tienen en cuenta los diagnósticos clínicos iniciales, los obtenidos por dermatoscopia y el diagnóstico anatomopatológico

- Resultados: se encuentran diez casos de TC. Se observa que la correlación clínico-dermatoscópica con el examen histopatológico fue mayor que la obtenida sin dermatoscopia. Algunas colisiones no diagnosticadas inicialmente por el patólogo fueron posteriormente encontradas al revisar la biopsia al observar de nuevo la imagen dermatoscópica.

- Conclusiones: este estudio refuerza la teoría de que la dermatoscopia es un método que nos permite mejorar nuestra precisión diagnóstica

Bibliografía: Zaballo P, Llambrich A, Puig, Malvey J. Dermoscopy is useful for the recognition of benign-malignant compound tumours. *Br J Dermatol* 2005; 153: 653-6

Boyd AS, Rapini RP. Cutaneous collision tumors. An analysis of 69 cases and review of the literature. *Am J Dermatopathol* 1994; 16: 253-7

12. Variante esclerosante del dermatofibrosarcoma protuberans. Descripción de 7 casos y revisión de la literatura.

B.Llombart¹, C. Monteagudo², O. Sanmartín¹, J.A.López-Guerrero¹, B. Espinet³, R. Salgado³, C. Serra¹, C.Requena¹, R.Botella¹, R.M Pujol³, C.Guillen¹.

Instituto Valenciano de Oncología¹. Hospital Clínico de Valencia². Hospital del Mar Barcelona.³

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) esclerosante es una variante muy poco frecuente de DFSP que se caracteriza por la existencia de áreas hipocelulares o incluso acelulares con un estroma esclerosante de colágeno grueso y eosinófilo, que representa al menos el 50% de la neoplasia. En ninguno de los casos de DFSP esclerosante descritos en la literatura existe historia previa de inflamación, traumatismo o radioterapia en la zona afectada, por lo que los hallazgos del estroma parecen atribuibles a la propia neoplasia.(1, 2)

Presentamos 7 DFSP esclerosantes, y se describen 2 formas histológicas (una de ellas simuladora del fibroma esclerótico). Se trata de 5 mujeres y 2 varones, con edades comprendidas entre los 19 y 82 años. Las lesiones se localizan en el tronco (5), cuero cabelludo (1) y hombro (1), con un tamaño tumoral variable entre 2 y 8 cm. La inmunotinción CD34 es positiva en todos los casos y el Factor XIIIa es negativo. Encontramos la translocación *COL1A1-PDGFB* en 4 DFSP con biología molecular y con FISH. El principal diagnóstico diferencial histológico de esta variedad es el fibroma esclerótico, sabiendo, que además son tumores positivos a CD34.

Trabajo parcialmente financiado con la beca GEIS.

1. Diaz-Cascajo C, Weyers W, Borghi S. Sclerosing dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cutan Pathol* 1998;25(8):440-4.

2. Hattori H. Nodular sclerotic change in dermatofibrosarcoma protuberans: a potential diagnostic problem. *Br J Dermatol* 2003;148(2):357-60.

13. Diferencias moleculares entre nevus de Spitz y melanomas

José Luis Rodríguez-Peralto, María Garrido, Soledad Alonso y Pablo Ortiz

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid y Hospital de Guadalajara

El nevus de Spitz es un nevus melanocítico, habitualmente adquirido, cuyo diagnóstico diferencial con el melanoma es aún fuente de controversia. Aunque la base fundamental del diagnóstico reside en la morfología evaluada con Hematoxilina y Eosina, muchos estudios investigan el papel de marcadores proteicos aislados. Sin embargo, por el momento no se han obtenido resultados prácticos.

Presentamos un estudio en el que hemos tratado de comparar la expresión de 23 marcadores proteicos entre 27 nevus de Spitz y 79 melanomas invasivos. Los resultados más

relevantes demuestran mayor expresión de proteínas inhibidoras de CDKs: p16 y p21 en nevus de Spitz que en melanomas (p16: 100% vs. 90%, y p21: 88% vs. 27%), y de caveolina (62% vs. 28%); menor expresión de survivina en nevus de Spitz (0% vs. 60%), y de marcadores de proliferación: (Ki-67) (0% vs. 31%) y topoisomerasa II (15% vs. 79%)

Los datos obtenidos sugieren que las diferencias más llamativas se centran en factores inhibidores del ciclo celular que inducen senescencia, marcadores de proliferación celular y de la apoptosis. Sin embargo, ninguno de estos marcadores son de forma absoluta definitivos en la diferenciación entre Nevus de Spitz y melanomas. Proponemos un panel inmunohistoquímico que podría facilitar el diagnóstico en casos difíciles.

CASOS PARA DIAGNÓSTICO

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 1

Victoria Almeida Llamas; Ana Martínez de Salinas Quintana; Virginia Moreno Nieto; Estíbaliz Ortiz Barredo; Amparo Viguri Díaz; Ainara Azueta Etxebarria y José Javier Aguirre Anda, Nieves Saracibar Oyón.

Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

Varón de 79 años con lesión tumoral exofítica de consistencia dura y color normal en cara interna de la rodilla izquierda de más de 10 años de evolución.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 2

Félix Contreras, María José González-Beato, David Alonso Hardisson, (*) Jesús Cuevas.

Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario “La Paz”, Madrid. (*) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

Una mujer de 62 años consultó por una lesión en uno de los labios menores de la vulva, cuya biopsia se recibió con el diagnóstico clínico de condiloma acuminado. No se facilitaban más datos.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 3

SM Rodríguez-Pinilla¹, G Roncador², JL Rodríguez-Peralto³, M Mollejo¹, JF García¹, S Montes-Moreno¹, FI Camacho¹, P Ortiz⁴, MA Limeres-González⁵, A Torres⁶, E Campo⁷, P Navarro-Conde⁸, MA Piris¹

¹ Lymphoma Group, Molecular Pathology Programme, Spanish National Cancer Research Centre (CNIO), Madrid, Spain; ² Monoclonal Antibody Unit, Biotechnology Programme, (CNIO), Madrid, Spain; ^{3,4} Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Spain; ⁵ Hospital de Gran Canaria, Gran Canaria, Spain; ⁶ Hospital Río Hortega, Valladolid, Spain; ⁷ Hospital Clinic, Barcelona, Barcelona, Spain; ⁸ Hospital Arnau de Vilanova, Valencia, Spain.

Mujer de 65 años con nódulo en ala derecha de la nariz de 6 meses de evolución. No sintomatología sistémica.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 4

Almeida P, Melwani P, Hernández B, Montenegro T*, Borrego L.

Servicio de Dermatología y Anatomía patológica*. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

Mujer de 57 años, sin antecedentes patológicos relevantes, que acude a consulta por placa indurada e infiltrada en zona de cicatriz de lentigo maligno, extirpado 5 meses antes en otro centro,

localizado en región maxilar derecha. Se biopsia la zona de la cicatriz y se remiten laminillas de la lesión.

El estudio inmunohistoquímico demostró: Positividad: S100 (células fusiformes), vimentina
Negatividad: Hmb45, Melan A, Enolasa, CD1a, CD68, CD45, CD34, FactorXIIIa, CD31, CK, CD57.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 5

José Luís Díaz Pérez, Amaya Aperribay, Elvira Acebo, Mireya Lázaro, Iratí Allende, Xavier Eizaguirre.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya)

Paciente de 29 años con antecedentes de Tenia solium a los 17 años y herpes labial. En Diciembre 2007 presentó un cuadro de rinitis y febrícula seguido de discreto eritema, edema y prurito en cara (zona supraciliar y cuero cabelludo), antebrazos y dorso de manos, así como una placa eritematosa infraumbilical infiltrada de 20 cm. de diámetro. Presentaba además rigidez articular en hombro, rodillas y manos con tumefacción en articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales.

Análítica: hemograma normal salvo neutrófilos: 6800. VSG 23, GPT 56. Perfil general, hepático, renal, PCR, CPK, LDH, ECA, FR, ANA, ANCAs, antimitocondriales, C3, C4, proteinograma, inmunoglobulinas, beta2 microglobulina, marcadores tumorales, hormonas tiroideas, RPR, serología de hepatitis A, B y C, serología para la rubéola, chlamydia, fiebre Q, micoplasma, CMV, VEB, VIH, parvovirus B19, borrelia y rickettsia, orina y sedimento normales o negativos. HLAB27 negativo.

Radiología de tórax, pelvis, manos y pies normales.

TAC-abdomino tóraco-pélvico: sin hallazgos relevantes.

Reinterrogado al paciente sobre sus antecedentes refiere que su hijo había tenido un cuadro febril unos días antes y que también había fumigado la casa con insecticida previamente al inicio del cuadro cutáneo.

El paciente ha mejorado progresivamente de su patología cutánea y articular en los siguientes meses tras tratamiento con corticoides orales y antihistamínicos.

Se remite muestra de biopsia de piel de lesión abdominal.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 6

Carlos Monteagudo

Hospital Clínico Universitario, Valencia

Niño de 6 años, con antecedente reciente de linfoma anaplásico CD30+ (EMA+, ALK-) en una biopsia previa cutánea (espalda) y afectación de una adenopatía cervical. Presenta múltiples lesiones eritemato-papulosas en abdomen, tórax y extremidades. Actualmente la lesión de mayor tamaño está en cara anterior del tórax, es de 1 cm de diámetro, bien delimitada, con borde eritematoso bien definido, con escamocostra, y algo adherida a la palpación. El resto de lesiones, situadas en abdomen, y extremidades son de menor tamaño, eritematosas y con variable tinte purpúrico. El paciente no ha recibido tratamiento de ningún tipo. Se remite una laminilla correspondiente a la lesión del tórax, que muestra cambios histológicos similares a otras dos lesiones en abdomen y cuello.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 7

Ríos-Martín JJ, Suárez-García C, García-Escudero A, Rodríguez-Rey E, Camacho- Martínez F.

Departamentos de Anatomía Patológica y Dermatología.

Hospital Universitario Virgen Macarena

Sevilla

Resumen: Paciente de 53 años de edad con leucemia linfocítica crónica, con infiltración de vesícula biliar y afectación del ganglio linfático pericístico, que acude al servicio de Dermatología por presentar pápulas eritematocostrosas, algunas pseudovesiculosas, con agrupación herpetiforme, de distribución simétrica y bilateral, en frente, región nasal, pabellones auriculares, mejillas y mentón.

CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 8

José Luis Rodríguez-Peralto, Ana Belén Enguita, Diana García Romero, Pilar de Pablo Martín y Francisco Vanaclocha

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid y Hospital del Tajo de Aranjuez

Varón de 63 años sin antecedentes de interés que desde hace 4 meses y a raíz de una limpieza de boca, comienza con pápulas o pequeños nódulos cutáneos eritemato-edematosos, algunos de ellos ulcerados, en manos, codos, espalda, cuero cabelludo y cara. Refiere además, febrícula, artromialgias y úlceras orales de instauración brusca (menos de 1 semana). La analítica sólo demuestra un aumento de Transaminasas, siendo el perfil nuclear (ANA, antiDNA y ENA) negativos. Tras empeoramiento progresivo de su estado, muere por distress respiratorio con fibrosis intersticial pulmonar a los 4 meses de la instauración del cuadro clínico.

CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 9

Dra. Isabel Colmenero, Dr. Antonio Torrelo*, Dra. Angela Hernández-Martín*, Dra. Imelda González-Mediero, Dr. Luis Requena**.

Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

**Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Clínica de la Concepción, Madrid.

Niña de 7 años que acude a la consulta de Dermatología para valoración de una lesión cutánea congénita en región lumbosacra diagnosticada clínicamente de nevus melanocítico congénito gigante. La paciente estaba siendo valorada por el Servicio de Traumatología por presentar desde los 4 años lesiones líticas multifocales en ambos ilíacos y vértebras diagnosticadas de Osteomielitis Crónica Multifocal Recurrente.

A la exploración se aprecia una lesión de 25 X 15 cm, parda, bien delimitada, con algunas vesículas superficiales de pocos milímetros, acompañada de importante tumefacción de partes blandas. Se realiza punch-biopsia de la lesión. De la herida mana abundante líquido seroso amarillento. Se remite una preparación teñida con HE de dicha biopsia.

CASO PARA DIAGNÓSTICO N° 10

Pinedo Moraleda, Fernando*; Gamo Villegas, Reyes**; Gutiérrez Pascual, Marta**; Salamanca Santamaría, Francisco Javier*; Arranz de la Flor, Elena**; Sánchez Gilo, Araceli**; López Estebanz, José Luis**.

Hospital universitario fundación alcorcón. *Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Dermatología.

Mujer de 29 años, con antecedentes de asma bronquial y rinoconjuntivitis, hepatopatía crónica con hipertransaminasemia y déficit leve de alfa-1-antitripsina. Hermana con enfermedad de Crohn.

En 2002 consulta en Ginecología por lesiones pruriginosas en genitales, de un año de evolución, que cursan en brotes, sin resolverse. Los exudados han resultado negativos. Se le pautó Geliofil® y Bardagyn®, sin mejoría aparente, y, posteriormente, antimicóticos tópicos y orales y corticoides tópicos. Vista por Dermatología, se observaban pequeñas fisuras en la zona inferior de los labios menores, sin lesiones en otras mucosas ni en la piel. Se le pautó crema hidratante y descenso progresivo de los corticoides.

En marzo de 2006 acude de nuevo a Dermatología por persistencia de las lesiones fisuradas vulvares, así como por la aparición de una fisura dolorosa en el pliegue interglúteo de 6 meses de evolución. Durante este tiempo se han realizado distintas pruebas diagnósticas (analítica completa, con glucosa-6-fosfato deshidrogenasa, serología, pruebas epicutáneas, pruebas de imagen y colonoscopia), sin alteraciones. Ha recibido tratamientos diversos (betadine, fomentos con sulfato de zinc, corticoides tópicos y orales, a veces en combinación con antibióticos tópicos, colchicina), con escasa mejoría y persistencia de las lesiones. Se envía biopsia del pliegue interglúteo.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 11

Dr. Andrés Sanz Trelles
Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Carlos Haya. Málaga

Mujer de 47 años. Diagnóstico de carcinoma ductal infiltrante de mama tratado con cirugía conservadora: tumorectomía y linfadenectomía axilar. Tratamiento complementario: quimioterapia y radioterapia.

A los 6 años de finalizar la radioterapia comienzan a aparecer lesiones papulares y algunas placas, eritematosas, en la piel de la mama. De forma aislada, se observan pápulas sobreelevadas y translúcidas.

Las lesiones progresan y se hacen más difusas con áreas de apariencia equimótica en un periodo de evolución de otros 3 años.

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 12

RM Pujol, M. García, F Gallardo, S Segura, C. Barranco, F Gallardo, A. Azón
Servicios de Dermatología y Patología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona.
Servicio de dermatología. Hospital Sant Joan. Reus.

Niño de 2 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presenta una lesión nodular solitaria en la zona media de la espalda de unos 4 meses de evolución de crecimiento lentamente progresivo. No síntomas asociados. A la exploración se evidencia una lesión nodular inflamatoria de 2,5 cm. de diámetro, de coloración rojo-anaranjada, adherida a la piel i a planos profundos de bordes mal definidos, con un halo eritematoso periférico localizada en la región medio-dorsal. No lesiones similares en otras localizaciones. No se palpan adenopatías ni visceromegalias. Se practica biopsia de dichas lesión.

Se adjuntan imágenes clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas (CD68).

CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº 13

Javier Fraga, Silvia Pérez-Gala, Amaro García-Díez y Maximiliano Aragüés
Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología
Hospital Universitario de la Princesa
Madrid

Varón de 59 años que acude a consulta por la presencia, desde hace 6 meses, de una lesión nodular, depapilada en el tercio medio de la cara dorsal de la lengua que ha ido aumentando ligeramente de tamaño. No presenta síntomas locales ni sintomatología general acompañante. En la exploración presenta una lesión infiltrada de bordes bien delimitados de aproximadamente 2cms de dimensión mayor. No se palpan adenopatías locorreionales. No existen otros hallazgos en la exploración dermatológica.

Antecedentes personales sin interés.

PÓSTERES

1. Estudio de neuropatía periférica mediante biopsia cutánea

Javier López Davia, Pablo Hernandez Bel, Lucia Martinez Casimiro, Ana Garcia Rabasco, Juan Carlos Ferrer **, Miguel Angel Soria***, Victor Alegre de Miquel.

Servicio de Dermatología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

** Servicio de Endocrinología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

*** Fundación de Investigación Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

La diabetes es una enfermedad con una alta prevalencia siendo la polineuropatía periférica la complicación más común.

A pesar de ser la complicación más frecuente y precoz de la diabetes la neuropatía periférica suele ser la más tardíamente diagnosticada. Su prevalencia es difícil de establecer debido a la ausencia de criterios diagnósticos unificados, a la multiplicidad de métodos diagnósticos y a la heterogeneidad de las formas clínicas

La biopsia de piel está utilizándose para el diagnóstico de las neuropatías periféricas de diversa etiología, con buen resultado en trabajos publicados.

Es un método seguro, barato y prácticamente sin dolor.

Inicialmente realizaremos un estudio piloto, de cohortes, descriptivo y doble ciego para comparar sensibilidad y especificidad de la biopsia de piel con la exploración clínica y el electromiograma en la polineuropatía periférica del sujeto con diabetes. Se incluye una población de sujetos diabéticos y otra de sujetos control a los que se les realizarán las pruebas de forma estandarizada.

Si los resultados del estudio piloto son prometedores, se iniciará un estudio prospectivo para evaluar la utilidad de la biopsia cutánea en el diagnóstico precoz de polineuropatía diabética.

En este póster mostramos nuestros primeros resultados.

2. Reticulohistiocitosis multicéntrica: ¿entidad paraneoplásica?

Pablo Hernández Bel, Javier López Davia, Violeta Zaragoza Ninet, Altea Esteve Martínez, Ramón García Ruiz, Antonio Martínez Aparicio, Vicente Oliver Martínez, Victor Alegre de Miquel.

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

La Reticulohistiocitosis Multicéntrica (RM) es una enfermedad infrecuente caracterizada por manifestaciones cutáneas y articulares. Aunque la RM no es una enfermedad estrictamente paraneoplásica, en un 25 % de los casos asocia una neoplasia subyacente. El diagnóstico debe ser confirmado mediante biopsia cutánea. Presentamos una mujer de 76 años que presentaba lesiones papulo-nodulares infiltradas en cara (nariz, región orbitaria, pabellones auriculares), escote y manos de aproximadamente 1 mes de evolución. El estudio histológico mostraba un infiltrado dérmico difuso compuesto por células histiocitarias mono y multinucleadas con abundante citoplasma eosinofílico homogéneo, finamente granulado dando una apariencia "acristalada", estableciéndose el diagnóstico definitivo. En el estudio de extensión se evidenció un carcinoma uterino con presencia de múltiples lesiones nodulares en ambos campos pulmonares compatibles con metástasis

3. Dermatofibroma de células granulares. aportación de dos casos

Inés Fernández Canedo, Rafael Fúnez Liébana*, Nuria Blázquez Sánchez, Magdalena de Troya Martín.

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Costa del Sol. Marbella. Málaga.

Resumen: El dermatofibroma de células granulares es una variante histológica poco frecuente de dermatofibroma. Se caracteriza por la presencia de áreas típicas de dermatofibroma entremezcladas de forma nodular o difusa con áreas de células granulares. Estos cambios granulares también han sido descritos en múltiples lesiones neoplásicas y no-neoplásicas y parecen indicar cambios degenerativos citoplásmicos. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, las células granulares son positivas para CD68 no expresando positividad con la proteína S100 ni con la actina muscular específica. Esta variante de dermatofibroma plantea diagnóstico diferencial con distintas entidades cuya implicación pronóstica y terapéutica es bien diferente.

Presentamos dos nuevos casos de esta rara variedad en dos mujeres jóvenes, que mostraban ambas lesiones en extremidades. Describimos los hallazgos clínicos e histopatológicos encontrados y realizamos una revisión de la literatura existente.

Bibliografía: 1. Aramburu González JA, Santonja C, López Redondo MJ, Jiménez Reyes J. Dermatofibroma con células granulares: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Rev Esp Patol 2000; vol 33, Nº 3, 227-230.

2. Sanz Trelles A, Weil Lara B, Acedo Rodríguez C. Dermatofibroma with granular cells. Histopathology. 1997; 495-497.

3. Val-Bernal JF; Mira C. Dermatofibroma with granular cells. J Cutan Pathol. 1996;562-565.

4. Melanoma Maligno subungueal con diferenciación osteocartilaginosa

J. Vilar, P. de la Rosa*, L. Dehesa, P. Valerón, P. Rivero, E. Piqué**, G. Carretero

Departamento de Dermatología y Departamento de Anatomía Patológica* Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

Departamento de Dermatología del Hospital General de Lanzarote **

Introducción: La diferenciación osteocartilaginosa de los melanomas malignos es un subtipo histológico de escasa frecuencia que suele asociarse a la presencia de un melanoma acral, especialmente subungueal. Hasta el momento sólo 17 casos similares han sido publicados, la mayoría como casos aislados.

Caso clínico: Presentamos el caso de un paciente varón de 44 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consulta por una lesión ulcerada a nivel ungueal, en el primer dedo de la mano derecha de 1 año de evolución, que según refiere, tuvo su origen en un ligero traumatismo. A la exploración se objetiva ausencia ungueal y una lesión ulcerada con áreas costrosas, no pigmentada que a la dermatoscopia no presenta signos de lesión melanocitaria. Se realiza una biopsia incisional, y en la histología se aprecia una proliferación de células epitelioides en la que destaca la presencia de áreas con diferenciación ósea y cartilaginosa. El inmunofenotipo fue positivo para S-100 y Melan-A, y negativo para expresión de queratinas y HMB-45. Se realizó una amputación a nivel de la articulación interfalángica que permitió el diagnóstico de un melanoma maligno con diferenciación osteocartilaginosa de 5 mm de espesor con un nivel IV de Clark. El estudio del ganglio centinela fue negativo.

5. Mucinosi folicular infantil. a propósito de un caso

Blázquez Sánchez N^a, Fernández Canedo MI^a, Fúnez Liébana R^b, Troya Martín M^a.

Servicios de Dermatología^a y Anatomía Patológica^b. Hospital Costa del Sol (Marbella, Málaga).

Resumen: La *mucinosi folicular* es una enfermedad cutánea caracterizada por acúmulo de mucina en los folículos pilosos. Se clasifica en: localizada o generalizada, o primaria (idiopática) y secundaria, cuando se relaciona con otras enfermedades de la piel, sobre todo con linfomas de células T. Dentro de las formas localizadas existe una variante infrecuente, que afecta principalmente a la población pediátrica y tiene pronóstico excelente. Esta forma infantil se manifiesta con un número escaso de placas localizado en cabeza y cuello, con tendencia a resolución espontánea en pocos meses.

Presentamos el caso de un varón de 9 años de edad, sin antecedentes de interés, que consulta por una lesión única, asintomática, en forma de placa hipocroma en zona frontal derecha. La lesión presentaba 4 meses de evolución, manteniéndose estable desde su inicio. La histología mostró una degeneración del epitelio folicular con depósitos intercelulares de material mucinoso. Se concluyó el diagnóstico de mucinosis folicular variante infantil. Se pautó tratamiento tópico (propionato de clobetasol 0,5% durante 2 semanas, y posteriormente Tacrolimus pomada 0,1%), alcanzando resolución de la lesión en 2 meses.

1. Cervigón-González I, Manzanares FJ, Bahillo C, López-Barrantes O, García-Almagro D. Alopecia mucinosa. *Actas Dermosifiliogr.* 2006;97:514-7
2. Rojas-Meza E, Vásquez Mejía A. Alopecia mucinosa (mucinosis folicular). *Dermatol Perú* 2006; 16(3): 248-51.

6. Relación de los patrones de inmunofluorescencia directa en piel sana con los anticuerpos anti-desmogleína 1 y 3.

María A. Barnadas, Agustín Alomar, Carmen Gelpí*.

S. Dermatología, *S. Inmunología. Hospital Sta. Creu i St. Pau. (Barcelona)

Introducción: Las desmogleínas 1 y 3 (Dgl-1, Dgl-3) son la diana de los anticuerpos (Ac.) del pénfigo vulgar y foliáceo. Se presenta un estudio en el que se ha evaluado la posible relación entre los hallazgos de inmunofluorescencia directa (IFD) y la presencia de Ac. circulantes anti-Dgl-1 y/o Dgl-3.

Material y métodos: Se estudiaron por medio de IFD 12 biopsias de piel sana de 11 pacientes de pénfigo vulgar y 1 de pénfigo foliáceo. Se analizaron estos resultados con los niveles de Ac. circulantes anti-Dgl-1 y 3, que fueron detectados por la técnica de ELISA (kit comercial MBL) antes y después del estudio de IFD.

Resultados: En 3 enfermos los anticuerpos circulantes anti-Dgl 1 y 3 fueron negativos, así como los estudios de IFD. En 1 caso solamente se detectaron Ac. anti-Dgl-1, en 6 solamente Ac. anti-Dgl- 3 y en 2 casos ambos anticuerpos. En 8 de estos casos se detectó IgG en la sustancia intercelular de la capa basal y espinosa, en intensidades variables, independientemente de que los Ac. circulantes fueran dirigidos contra Dgl-1 y/o 3.

Comentario: Existe una buena relación entre los hallazgos de IFD con la presencia de Ac. circulantes, pero no con el patrón de ELISA.

7. Proceso linfoproliferativo cd30 y cd8 positivo. (Papulosis linfomatoide o linfoma t anaplásico cutáneo)

A Córdoba, *JI Yanguas, *ME Iglesias, I Amat, A Martínez-Peñuela, JM Martínez-Peñuela, MR Mercado.

Servicio de Anatomía Patológica.* Servicio de Dermatología. Hospital de Navarra.

Introducción: Presentamos un caso de proceso linfoproliferativo CD30+ que resulta difícil de encuadrar clínica e histológicamente en los subtipos definidos por la clasificación WHO-EORTC.

Presentación del caso: Mujer blanca de 69 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que consultó por presentar lesiones cutáneas de 1 mes de evolución. A la exploración presentaba múltiples nódulos cutáneos, de diferentes tamaños, siendo el mayor de 6 cm. Algunos de ellos se encontraban ulcerados. No se palpaban adenopatías en las principales cadenas ganglionares. Se realizó biopsia cutánea que mostraba infiltración de la dermis por linfocitos atípicos de gran tamaño, núcleos polilobulados, con crecimiento angiocéntrico y angiodestructivo, epidermotropismo, y extensión al TCS. Los linfocitos atípicos expresan CD30, CD3, CD8 y TIA-1; y son negativos para CD4, CD56 y EBV. Las lesiones cutáneas curaban y surgían nuevas aunque en menor número. El estudio de extensión fue negativo.

Discusión: Entre los procesos linfoproliferativos CD30+ se produce un solapamiento en sus rasgos clínicos e histológicos, principalmente entre la papulosis linfomatoide o linfoma T anaplásico cutáneo. En algunos casos la clasificación exacta nos es posible porque representan un espectro

continuo. La expresión combinada de CD30- CD8 + es muy infrecuente, 6 casos de linfoma T anaplásico cutáneo y 11 de papulosis linfomatoide descritos en la literatura.

8. Linfoma ALK-positivo de células grandes con leucemización en sangre periférica

Violeta Zaragoza, Lucía Martínez, Pablo Hernández, Ana garcía, Susana Beltrán*, Víctor Alegre. *Servicio de Dermatología * Servicio de Hematología Consorcio Hospital General Universitario de Valencia (ESPAÑA)*

Resumen: Los linfomas anaplásicos de células grande ALK positivos son linfomas no Hodgkin de estirpe T, caracterizados por una presentación morfológica variable y por la expresión del ALK y del CD31 (Ki-1). Presentamos el caso de una paciente mujer de 32 años con un diagnóstico inicial de leucemia prolinfocítica variante Sézary-like, con infiltración ganglionar, pulmonar y esplénica. Tras tratamiento con quimioterapia con esquema tipo CHOP intratecal y sistémica, se programó para trasplante alogénico. Sin embargo, la paciente desarrolló lesiones nodulares eritematosas en tórax, que se biopsiaron mostrando una densa proliferación tumoral linfoide atípica. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para CD3, CD43, CD30, EMA, siendo negativos CD20, MPO, CD34 y PAX5. En el examen de sangre periférica se halló leucemización de linfoma anaplásico de célula grande. La paciente se encuentra actualmente pendiente de trasplante.

El linfoma anaplásico de célula grande es un linfoma T de alto grado. La mayor parte de los pacientes muestran positividad para el ALK, y la translocación t(2;5) está presente en aproximadamente tres de cada 4 casos. Este linfoma se presenta habitualmente en estadios avanzados III y IV, frecuentemente con afectación extranodal, siendo las localizaciones más frecuentes, el hueso, la piel y tejidos blandos, y el pulmón. La leucemización en el linfoma anaplásico es infrecuente, a pesar de que el hallazgo de tumorales en sangre periférica es un hallazgo habitual.

9. Carcinoma sebáceo extraocular: Presentación de un caso

M^a Asunción González Morán, José Santos Salas Valián, Rebeca Martín Polo, Pedro Sánchez Sambucety, Ana de la Hera Magallanes.

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital de León.

Texto: Los carcinomas sebáceos son neoplasias cutáneas raras cuya incidencia varía del 0,2 al 5 % de todas las neoplasias cutáneas malignas. Pueden agruparse en tres categorías según el lugar donde se originen, ocular o extraocular, o se asocien con el síndrome de Torre- Muir. Aproximadamente el 25% de los casos descritos son de origen extraocular, desarrollándose preferentemente en cara y cuello aunque también se han descrito en otras localizaciones. Típicamente, los carcinomas sebáceos extraoculares, se presentan en la sexta o séptima década de la vida, sin preferencia de género y suelen aparecer como nódulos de pequeño tamaño, de coloración rosada, a veces ulcerados. Presentamos un caso de carcinoma sebáceo superficial en pared lateral nasal en un varón de 76 años.

10. Variante reticulada de la elastolisis de la dermis media: presentación de un caso y revisión de la literatura.

E. Cutillas Marco¹, F. García Herreros², F. Ferrando Roca¹, A. Mateu Puchades¹, V. Alegre de Miquel³, A. Marquina Vila¹

¹ Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia

² Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Doctor Peset. Valencia

³ Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

Introducción: La elastolisis de la dermis media (EDM) es una entidad poco frecuente caracterizada por la pérdida focal de las fibras elásticas de la dermis media. Recientemente se ha descrito la presentación reticular de este cuadro, ampliando el espectro clínico del mismo.

Caso clínico: Un paciente varón de setenta años acudió a la consulta por una erupción reticulada asintomática en la mitad superior del tronco de trece meses de evolución. Refería como único antecedente patológico de interés una enfermedad del seno por la que le implantaron un marcapasos dos meses antes del inicio de la erupción. Las lesiones se iniciaron cerca del área del marcapasos y se fueron extendiendo progresivamente por el resto del tronco. La biopsia mostró escasos histiocitos en la dermis media, que no llegaban a formar granulomas y que contenían fibras elásticas en su interior. La tinción para fibras elásticas mostró pérdida focal y fragmentación de las mismas.

Discusión: Los hallazgos histológicos del caso recuerdan al granuloma actínico, el granuloma anular elastolítico o la EDM, aunque la presentación clínica es diferente. Hasta ahora se han comunicado cuatro casos de EDM con presentación reticular, aunque ninguno de ellos se relacionaba con la implantación del marcapasos.

11. Nevus Centrado Ecrino Acral.

Noemi Guillermo, Yeray Peñate, Priti Melwani, Rosa Martel, Buenaventura Hernández-Machin, Társila Montenegro*, Leopoldo Borrego.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*.

Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria.

El nevus centrado ecrino es una variante de nevus melanocítico en el que los melanocitos se localizan alrededor de los conductos sudoríparos ecinos. Fue descrito por primera vez en 1973 por Mishima como forma histológica peculiar de nevos melanocíticos agminados.

Caso clínico: Mujer de 29 años, con una lesión pigmentada, asintomática, de 1 año de evolución, en la planta del pie izquierdote de crecimiento progresivo. A la exploración presenta en la zona metatarsiana interna una mácula pigmentada de 2,7 cm de eje mayor, límites netos, contorno muy irregular y coloración abigarrada con hiperpigmentación periférica. Se tomaron biopsias de las zonas más y menos pigmentadas. Ambas biopsias mostraron tecas de melanocitos localizadas en la pared de los conductos ecinos. La biopsia de la zona más pigmentada mostró también melanocitos intradérmicos.

Discusión: Los nevos acrales aparecen en el 4-9% de la raza blanca y su histología puede mostrar localización periecrina asociada. Mishima estudió tres casos de nevus melanocíticos caracterizados por pápulas pigmentadas agrupadas, congénitas o de aparición en edad temprana, en las que los nidos de los melanocitos mostraron predilección por el conducto sudoríparo ecrino proponiendo el nombre de "nevus centrado ecrino". Nuestro caso presenta estas características histológicas con una clínica peculiar.

12. Placas colagenosas y degenerativas de las manos

Autores: Rosa María Martel Martell, Yeray Peñate Santana, Noemí Guillermo Martínez, Priti Melwani Melwani, Buenaventura Hernández Machín, Társila Montenegro Dámaso*, Leopoldo Borrego Hernando. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria.

Introducción: Las placas colagenosas degenerativas de las manos constituyen una patología adquirida poco frecuente de la que se han descrito menos de 100 casos, en pacientes de edad avanzada, con una histopatología peculiar. Aunque de origen desconocido, se ha propuesto como posible desencadenante la exposición solar y el trabajo manual continuado

Caso clínico: Mujer de 67 años, que consultó por lesiones en márgenes laterales de ambas manos, asintomáticas, de un año de evolución. En la exploración física, en cada unión dorso-palmar de ambos dedos índices hasta la base del pulgar, presentaba placas lineales eritematovioláceas, de superficie lisa y brillante, consistencia fibroelástica e infiltradas al tacto. El estudio histológico mostró en dermis reticular y dermis papilar haces de colágeno engrosados y dispuestos al azar junto con fibras elásticas fragmentadas y típicamente degeneración basofílica fibrilar.

Discusión: Las placas colagenosas y degenerativas de las manos plantean diagnóstico diferencial clínico e histológico con las acroqueratodermias focales. Las placas lineales de disposición

característica en unión dorso-palmar de dedos índices y una histología con degeneración basofílica fibrilar, permiten diferenciarla de cualquier otra entidad de este grupo.

13. Un nuevo caso de pseudoporfiria por voriconazol.

Benito DM., González-Beato MJ., Feito M. (*), Cuevas J. (**), Contreras F.
Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

(*) Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Paz, Madrid.

(**) Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara.

La pseudoporfiria es una dermatosis ampollosa fotosensible provocada por diferentes causas como la insuficiencia renal crónica o algunos fármacos. Tiene las mismas características clínicas e histológicas que la porfiria cutánea tarda, únicamente diferenciándose, en que presenta unos niveles normales de porfirinas en suero, orina y heces. El voriconazol es un agente antimicótico triazólico de segunda generación que entre sus efectos secundarios, se ha descrito recientemente, que produce pseudoporfiria. Presentamos un nuevo caso de esta asociación, de la que hasta ahora solo hay descritos cuatro casos en la literatura.

14. Carcinoma mucinoso primario cutáneo e hidrocistoma ecrino . Presentación de un caso en región zigomática.

Julia de Diego Rivas, Ricardo González Pérez*, Nieves Saracíbar Oyón, Lucía Carnero González*, Blanca Catón Santarén, Nagore Arbide del Río y Leire Etxegarai Ganboa.
Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología*, Hospital Santiago Apóstol, Vitoria (Álava)

Varón de 80 años, diabético en tratamiento con insulina que consultó por una lesión asintomática en región zigomática izquierda de 18mm, eritematosa y con telangiectasias en superficie de más de cinco años de evolución.

La exéresis y estudio histológico demostró la presencia de una tumoración que ocupaba la dermis con nidos epiteliales sólidos ó que delimitaban ductos con material mucoide luminal, grupos de células con escasa atipia inmersas en lagos de moco y una formación quística, multilocular, revestida por una doble capa de células cúbicas, sin atipia y cuya luz estaba ocupada por material sero-hemático. Con el diagnóstico de carcinoma mucinoso e hidrocistoma ecrino se realizaron estudios radiológico mediante TAC cráneo-tóraco-abdomino-pélvico y por el Servicio de Digestivo que descartaron patología tumoral visceral. El paciente ha sido revisado periódicamente durante año y medio en las consultas de Dermatología sin observarse signos de recidiva local o metastásica.

La asociación de hidrocistoma ecrino y carcinoma mucinoso primario cutáneo resulta poco frecuente y es concordante con el origen anexial de la tumoración.

15. Adenoma del pezón (papilomatosis florida de los conductos del pezón) en niña de 12 años

Irati Allende, Mireya Lázaro, Elvira Acebo, Jose Luis Díaz-Pérez.
Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya.

Caso clínico: Niña de 12 años que consultó por una tumoración adyacente al pezón de tiempo desconocido de evolución, con progresivo crecimiento y asintomática. Presentaba en el pezón una tumoración blanda, nodular, normocoloreada, de unos 2 cm de tamaño, de superficie ligeramente queratósica.

El diagnóstico anatomopatológico fue de adenoma del pezón (papilomatosis florida de los conductos del pezón).

Discusión: El adenoma del pezón es un tumor benigno derivado de los ductos lactóforos que se presenta en mujeres de mediana edad en forma de una lesión única asintomática o caracterizada por telorrea, prurito, eritema, erosión y/o nodularidad en el pezón. Su importancia radica en que puede

imitar distintas entidades como el adenocarcinoma intraductal bien diferenciado, el hidradenoma papilífero o el siringoadenoma papilífero.

Se caracteriza por una epidermis acantósica con o sin erosión con una subyacente tumoración dérmica compuesta por colecciones glandulares de diversas formas y tamaños. Estas estructuras se alinean en 2 capas de células bien definidas: una capa basal compuesta por células mioepiteliales y una capa interna (luminal) compuesta por células cuboides con abundante citoplasma eosinófilo y papilomatosis. Los núcleos son uniformes y no se objetivan atipias celulares ni mitosis. Algunas glándulas presentan proliferación epitelial mientras que otras están dilatadas, llenas de material eosinófilo. En dermis papilar se observa un infiltrado inflamatorio mixto y en áreas más profundas un estroma fibroso.

16. Erupción inflamatoria generalizada en paciente psoriásico tratado con efalizumab

Marta Gutiérrez Pascual, José Luis López Estebanz, Fernando Pinedo Moraleda*, Francisco Javier Salamanca Santamaría*, Araceli Sánchez Gilo.

Departamento de Dermatología y Anatomía Patológica* del Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Madrid.

Introducción: Las nuevas terapias biológicas han supuesto un avance terapéutico para los pacientes psoriásicos refractarios a los tratamientos sistémicos convencionales. El efalizumab, tratamiento biológico anticélula T, es un anticuerpo monoclonal humanizado que bloquea la activación linfocitaria y su migración a la epidermis.

Caso clínico: Varón de 81 años con psoriasis de años de evolución en tratamiento con efalizumab y evolución clínica satisfactoria. Tras 4 meses de tratamiento consulta por un brote de lesiones psoriásicas de características inflamatorias localizadas en tórax, axilas, flancos e ingles. La biopsia cutánea muestra una acantosis epidérmica irregular, paraqueratosis con ocasionales acúmulos de neutrófilos y moderada congestión vascular con leve exocitosis linfocitaria a nivel epidérmico. Se decide suspensión del tratamiento e inicio de metotrexate a dosis de 20mg/Kg. A los dos meses, el paciente presentaba sólo un leve eritema residual.

Comentarios: La exacerbación inflamatoria generalizada es un efecto adverso que ocurre en un 3.2% de los pacientes tratados con efalizumab. Se caracteriza por el desarrollo brusco de lesiones psoriásicas inflamatorias y edematosas sobre placas previas o sobre áreas previamente sanas. El episodio de nuestro paciente podría encuadrarse en este contexto tanto clínica como histológicamente, donde además de algunos datos concordantes con su patología de base existe una congestión vascular moderada en dermis papilar que podría explicar la marcada inflamación de las placas.

17. Placas ulceradas en paciente con neutropenia severa

Rosa Feltes Ochoa, Mariana Bastos^a Uxúa Floristán, Elena Sendagorta, Paloma Ramírez, Raquel Tur González^b, Félix Contreras^b.

Servicios de Dermatología, ^aHematología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz

Resumen: La incidencia de infecciones por hongos oportunistas en pacientes oncológicos se ha incrementado notablemente en las últimas décadas. Si bien *Aspergillus spp.* es sin duda el ejemplo más representativo de este grupo, los reportes de infecciones por *Fusarium spp.* son cada vez más frecuentes.

Fusarium es un hongo filamentosos de distribución universal, que se encuentra habitualmente en el suelo, las plantas y el agua. La afectación se puede agrupar en infecciones superficiales (onicomicosis, queratitis, infecciones cutáneas, etc.) y profundas, ambas habitualmente en pacientes neutropénicos o severamente inmunosuprimidos, con la consiguiente gravedad del cuadro. Presentamos el caso de una paciente con Leucemia mieloide aguda, que en el contexto de neutropenia grave secundaria a su tratamiento desarrolló un cuadro cutáneo caracterizado por la aparición de placas eritematosas ulceradas con desenlace fatal. En el estudio anatomopatológico de una de las lesiones se observaban hifas septadas, más o menos ramificadas, tanto en zona

intersticial de la dermis como formando parte de trombos en el interior de los vasos, adyacente a zonas necróticas.

En conclusión, el diagnóstico de infecciones por *Fusarium* requiere de una alta sospecha clínica, especialmente en enfermos con neutropenias severas que presenten lesiones en piel y afectación de uñas.

18. Enfermedad de Crohn metastásica

Trinidad Repiso, Jordi Mollet, Sonia Giménez* y Vicente García-Patos.

Servicios de Dermatología, Hospital de San Rafael* y Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

La enfermedad de Crohn (EC) es una enfermedad granulomatosa crónica multisistémica que afecta con preferencia al intestino delgado. La EC metastásica (ECM) corresponde a lesiones cutáneas granulomatosas estériles, no relacionadas con el tracto gastrointestinal. Su diagnóstico puede coincidir, preceder o ser realizado con posterioridad al diagnóstico de la EC intestinal (ECI). La clínica de la entidad es variada y el patrón histopatológico muy heterogéneo (dermatitis granulomatosa liquenoide, vasculitis granulomatosa, linfangitis granulomatosa, infiltrados dérmicos neutrofilicos con células gigantes multinucleadas, infiltrados dérmicos eosinofílicos con necrobiosis, panulitis lobulillar neutrofilica) siendo, lo más frecuente, la dermatitis granulomatosa no supurativa de tipo sarcoideo.

Presentamos cuatro casos de ECM, tres con lesiones cutáneas que precedieron meses o años al diagnóstico de ECI. Dos mujeres debutaron con tumefacción vulvar, cuya biopsia mostró granulomas no supurativos sarcoideos dérmicos, preferentemente dispuestos alrededor de espacios linfáticos dilatados. Otro caso correspondía a un niño con linfedema del pene durante años. Las biopsias iniciales pusieron de manifiesto un patrón de histiocitosis intravascular y al cabo de los años se observaron granulomas sarcoideos en pene y pubis, diagnosticándose también una ECI con fístulas perianales. El cuarto paciente, ya diagnosticado de ECI, presentó placas inflamatorias pretibiales que correspondían a una paniculitis lobulillar neutrofilica con agregados granulomatosos sin vasculitis.

Emanuel PO, Phelps RG. Metastatic Crohn's disease: a histopathologic review of 12 cases. *J Cut Pathol* 2008; 35: 457-461.

Murphy MJ, Kogan B, Carlson JA. Granulomatous lymphangitis of the scrotum and penis. Report of a case and review of the literature of genital swelling with sarcoidal granulomatous inflammation. *J Cut Pathol* 2001; 28: 419-424.

19. Enfermedad de Paget extramamaria con patrón oncocítico.

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, JL. Díaz Recuero, R. Mullor nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goez Gutiérrez, F. Nogales Fernandez, L. Requena Caballero.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio. Granada

Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

Resumen: La enfermedad de Paget extramamaria infiltrante es poco frecuente. Nosotros reportamos un caso de un varón de 67 años que presenta en ingle y escroto una placa eczematosa con zonas blanquecinas, de tres años de evolución. Sospecha clínica de Enfermedad de Paget extramamaria vs Enfermedad de Bowen. El estudio histopatológico presenta una tumoración epitelial de localización intraepidérmica, con disposición en nidos y elementos celulares aislados. Dicha tumoración, en una zona infiltra dermis papilar y reticular con patrón oncocítico. También se identifican estructuras vasculares dérmicas con nidos tumorales. A los dos años se reciben ganglios linfáticos con metástasis de carcinoma tipo Enfermedad de Paget extramamaria.

Se realiza estudio inmunohistoquímico del presente caso, aplicando un panel de anticuerpos (CK5/6, CK7, CK8, CK18, CK20, CEA, EMA, HER2/NEU, Ki67, RET, RP, Antimitocondriales, E-Cadherina) en tres casos de Enfermedad de Paget mamaria para establecer diferencias y

similitudes. Se valora la posibilidad del HER2/NEU para establecer el tratamiento con trastuzumab, en la Enfermedad de Paget extramamaria infiltrante y metastatizante.

20. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

J. Aneiros-Fernández, JL. Díaz Recuero, R.Mullor nogales, G. Arias Santiago, J.Aneiros Cachaza, E.Goez Gutiérrez, M.Rivas Molina, L. Requena Caballero.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio.

Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

Introducción: La enfermedad de Rosai-Dorfman es una entidad infrecuente que afecta a ganglios linfáticos y con menos frecuencia extranodal, siendo la piel la localización mas frecuente. Cuando esta limitada a la piel sin afectación sistémica, se denomina enfermedad de Rosai-Dorfman cutáneo.

Descripción del caso: Varón de 39 años, presenta desde hace dos meses una lesión en hombro de 3x3 cm, de apariencia tumoral, infiltrada, dura, poco elevada y algo eritematosa. Sospecha clínica de linfoma vs dermatofibrosarcoma protuberans.

El estudio histopatológico presenta una tumoración constituida por un predominio de células histiocitarias con abundante citoplasma, con núcleos vesiculosos, algunas de ellas multinucleadas, evidenciando el fenómeno de emperipolesis. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad de las células tumorales para S-100, CD 68, Vimentina y negativo para Cd1a.

Con el diagnóstico de enfermedad de Rosai-Dorfman, se estudio al paciente no encontrando afectación en otros organos, y se diagnostico de Enfermedad de Rosai-Dorfman cutáneo.

Comentario: La Enfermedad de Rosai-Dorfman en es una proliferación benigna de células histiocitarias que afecta a ganglios linfáticos cervicales en varones de edad media 20 años. Con curso clínico benigno y resolución espontánea. En 1978 fue reconocida por primera vez con compromiso cutáneo exclusivo, siendo una lesión rara, de etiología desconocida.

21. Exacerbación de las lesiones en un paciente con eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa tras el uso de retinoides orales.

Henar Sanz Robles*, Fernando Pinedo Moraleda**, Javier Salamanca- Santamaría**, José Gregorio Álvarez Fernández*, Marta Gutiérrez Pascual*, Elena Arranz de la flor* y José Luis López Estebanz*.

Departamentos de Dermatología* y Anatomía Patológica** del Hospital Fundación Alcorcón.

Introducción: La eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa es una rara genodermatosis con herencia autosómica dominante, aunque el 50% de los casos corresponden a mutaciones espontáneas. Las manifestaciones clínicas comienzan en las primeras semanas de vida (eritrodermia, descamación y ampollas), persistiendo en la edad adulta (formaciones hiperqueratósicas en flexuras y zonas de extensión). El uso de retinoides orales disminuye la hiperqueratosis pero también incrementa la fragilidad cutánea, favoreciendo la formación de ampollas.

Caso clínico: Niño de 13 años, diagnosticado con 3 meses de edad de eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa, presentando actualmente placas hiperqueratósicas simétricas en flexuras y zonas de extensión de extremidades. Tras intento terapéutico con isotretinoína (5mg/día) aparecen en tronco y miembros lesiones eritemato-edematosas, circinadas, con fina descamación periférica y algunas con despegamiento ampolloso. La biopsia muestra una epidermis con hiperqueratosis, paraqueratosis parcheada, y presencia de pústulas y vesículas subcórneas. Existen áreas de hipogranulosis alternando con otras con capa granular prominente. En dermis papilar se aprecia un leve infiltrado perivasculares superficial. Los hallazgos histológicos son propios de la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa. Con IFD se aprecian depósitos granulares más o menos continuos en unión dermo-epidérmica de carácter inespecífico. Tras la retirada del fármaco y

tratamiento con pauta descendente de prednisona oral (dosis máxima de 40mg/día) se produce mejoría progresiva del cuadro cutáneo.

Discusión: En la eritrodermia congénita ictiosiforme ampollosa existen mutaciones en los genes que codifican las queratinas 1 y 10, expresadas en las células epidérmicas suprabasales convirtiéndolas en células frágiles al fallar el citoesqueleto que las sustenta.

El tratamiento de la enfermedad es fundamentalmente sintomático, encaminado a evitar complicaciones tales como la deshidratación y la sobreinfección y mejorar la hiperqueratosis. Las experiencias terapéuticas con retinoides orales se limitan a la publicación de casos aislados con resultados dispares. Nuestro paciente presenta lesiones hiperqueratósicas estables y tras el uso de isotretinoína se produce la aparición de placas dispersas eritematosas, figuradas, con despegamiento ampollosa. La histología descarta el que se trate de una toxicodermia tipo eritema exudativo multiforme, siendo todo atribuible a una exacerbación de la enfermedad debido al aumento de la fragilidad cutánea presente en estos pacientes.

22. Osteomas múltiples miliares cutáneos faciales

M. Carmen González-Vela, Marta Drake*, Mariona Novell, Cristina Diego, Pilar González, Carlos Neira, J. Luis Rodríguez Peralto**, J. Fernando Val-Bernal.

Departamento de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander. **Departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Los osteomas cutáneos (OC) representan el desarrollo de una osificación focal en la dermis y/o el tejido celular subcutáneo. Los OC primarios pueden ser idiopáticos o asociados a síndromes, tales como el de Mc-Cune-Albright's, la osteodistrofia hereditaria de Albright's, la heteroplasia ósea progresiva y el de Gardner's. Los OC secundarios pueden estar relacionados con tumores cutáneos (carcinoma basocelular, pilomatrixoma, nevus etc.), cicatrices y con otros procesos inflamatorios (acne, dermatomiositis, esclerodermia etc.). Los osteomas múltiples miliares cutáneos faciales es una variante rara y poco conocida de OC secundaria en la mayoría de los casos a una historia crónica de acné.

Presentamos una mujer de 75 años que mostraba múltiples pápulas de pequeño tamaño, de color de piel normal y de consistencia pétreo en ambas mejillas. Dichas lesiones le habían ido aumentando de tamaño y número desde hacia muchos años. La paciente refiere una historia de acné de años de evolución. El estudio histológico mostró la presencia de espículas óseas, sin evidencia de actividad osteoclastica, en el espesor de la dermis. Los hallazgos histológicos junto con la falta de anomalías metabólicas-endocrinas descartaron otras formas de osteomas cutáneos. La paciente declinó cualquier tipo de tratamiento médico o quirúrgico.

23. Carcinoma epidermoide de alto riesgo: análisis histopatológico de una serie de casos con afectación ganglionar asociada.

Antonio Martorell Calatayud, Onofre Sanmartín Jiménez, Celia Requena Caballero, Beatriz Llombart Cussac, Rafael Botella Estrada, Eduardo Nagore Enguñados, Carlos Serra Guillén, Begoña Echeverría García, Francesc Messeguer Badia, Carlos Guillén Barona. Servicio de Dermatología. Fundación Instituto Valenciano de Oncología. Valencia (España).

Resumen: El carcinoma epidermoide ocupa actualmente el segundo lugar en frecuencia dentro del conjunto de la patología cutánea tumoral. La mayoría de los mismos se resuelven mediante la escisión quirúrgica estándar. Sin embargo hasta un 3% de los casos metastatizan a los ganglios linfáticos locorregionales. Por otra parte hay que tener presente que el número de muertes a consecuencia del CE metastatizante alcanza hasta un tercio de las muertes por melanoma.

En el presente estudio se realiza el análisis retrospectivo de las características inmunohistoquímicas de todos aquellos carcinomas epidermoides que han desarrollado afectación ganglionar sin diseminación vascular tratados en nuestro servicio.

24. Paniculitis pancreática en adenocarcinoma gástrico

Begoña Echeverría, Onofre Sanmartín, Celia Requena, Beatriz Llombart, Rafael Botella Estrada, Eduardo Nagore, Carlos Serra Guillén, Antonio Martorell, Francesc Messeguer, Carlos Guillén.
Servicio de Dermatología (Instituto Valenciano de Oncología)

Las paniculitis son un grupo heterogéneo de trastornos inflamatorios que afectan al tejido celular subcutáneo y son de etiología diversa pero de similar presentación clínica. Histopatológicamente puede ayudar a orientar la causa subyacente el hecho de que la afectación sea predominantemente lobulillar o septal, de que se encuentre o no vasculitis asociada así como el infiltrado celular acompañante. La paniculitis pancreática se suele asociar a patología pancreática, sobre todo pancreatitis y adenocarcinoma de páncreas exocrino, procesos en los que el aumento de la lipasa subsecuente origina una paniculitis preferentemente lobulillar sin vasculitis.

Se presenta el caso de una paciente mujer de 76 años con lesiones en miembros inferiores de paniculitis pancreática confirmada histopatológicamente, con niveles elevados de lipasa y CA 19.9, y cuyo estudio de imagen mostró una lesión a nivel del cuerpo gástrico y otra en el lóbulo hepático derecho de 11 cm siendo el páncreas totalmente normal. Salvo la paniculitis y astenia originada por una anemia microcítica la paciente no presentaba ninguna otra sintomatología. La biopsia de las lesiones viscerales fue de adenocarcinoma gástrico y metástasis hepática del mismo. Las lesiones cutáneas mejoraron parcialmente con tratamiento corticoideo vía oral y con quimioterapia, y sufrieron un empeoramiento paralelo a la subida de los valores de CA 19.9 así como de la lipasa en sangre. Se presenta por tanto un caso de paniculitis pancreática secundaria posiblemente a la lipasa secretada por un adenocarcinoma gástrico y sin patología pancreática a destacar.

25. Angiofibromas faciales unilaterales

Lucía Martínez Casimiro, Violeta Zaragoza Ninet, Javier López Dávila, Altea Esteve Martínez, Antonio Martínez Aparicio, Víctor Alegre de Miquel
Hospital Universitario de Valencia

Resumen: La esclerosis tuberosa es una entidad de herencia autosómica dominante con múltiples presentaciones clínicas. Los angiofibromas múltiples con afectación facial unilateral son formas de presentación infrecuentes.

Presentamos el caso de un varón de 13 años que consultaba por la aparición desde hacía 6 años de múltiples pápulas rojizas de unos 2 mm de diámetro a nivel de su hemicara izquierda. Las lesiones habían sido diagnosticadas previamente de nevus y verrugas planas. Además asociaba en la espalda una mácula hipocrómica lanceolada que se realzaba con luz de Wood. No existían antecedentes familiares ni personales de interés.

Se realizó una biopsia de una de las pápulas, que mostró un tejido conectivo denso a nivel de la dermis junto con luces vasculares.

Se solicitó un examen oftalmológico, ecografía abdominal y resonancia cerebral, que no mostraron alteraciones.

La esclerosis tuberosa es una enfermedad de herencia autosómico dominante con penetrancia y expresividad variable.

Los hallazgos cutáneos más frecuentes incluyen la presencia de angiofibromas múltiples, máculas hipopigmentadas, fibromas periungueales y placas shagreen.

Los angiofibromas faciales unilaterales se han relacionado con un mosaicismo cutáneo con mutaciones postzigóticas, dando lugar a formas segmentarias de esclerosis tuberosa. Otros hallazgos no cutáneos incluyen hamartomas de diversos órganos como cerebrales, renales, oculares o cardíacos. Cerca de dos tercios aparecen sin historia familiar previa, sugiriendo mutaciones espontáneas o mosaicismos genéticos. En pacientes con angiofibromas unilaterales aislados se deben realizar estudios de imagen y seguimiento periódico por la posibilidad de desarrollo de manifestaciones adicionales de su esclerosis tuberosa.

26. Melanoma con patrón acantolítico.

J. Aneiros-Fernández, G. Arias Santiago, JL. Díaz Recuero, R. Mullor nogales, J. Aneiros Cachaza, E. Goetz Gutiérrez, F. Nogales Fernández, J. Abad Romero-Balmas, L. Requena Caballero.
Departamento de Anatomía Patológica, Hospital clínico San Cecilio. Granada
Departamento de Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz, UAM, Madrid.

Resumen: Se han descrito subtipos infrecuentes de melanoma; variante desmoplásica, mixoide, de células balonizadas, etc. Nosotros en este estudio aportamos un subtipo de melanoma con intensa acantolisis diagnosticada en un paciente de 61 años con lesión en abdomen, pigmentada y elevada de 2,2x1,3 cm de dimensiones máximas. Diagnóstico histopatológico de melanoma con patrón acantolítico de extensión superficial con crecimiento vertical y fenómenos de regresión no ulcerado (Nivel III de Clark) (Breslow 2,1 milímetros). Se realiza estudio inmunohistoquímico (Melan A, HMB-45, Ki67, Vimentina, E-cadherina, B-cadherina, P53, CD3, CD20, CD4, CD8, CD39) para establecer el fenotipo tumoral y valorar el estroma. La intensa acantolisis ha sido descrita en el carcinoma espinocelular acantolítico y lesiones no tumorales (pénfigo vulgar, etc). De esta manera el melanoma con patrón acantolítico podría plantear problemas de diagnóstico diferencial con biopsias punch y tras rebanado.

27. Angiomiolipoma cutáneo

Javier Salamanca Santamaría¹, Henar Sanz Robles², Fernando Pinedo Moraleda¹, Marta Gutiérrez Pascual², Reyes Gamo Villegas², José Luis López Esteban²
Departamentos de Anatomía Patológica¹ y Dermatología², Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

El angiomiolipoma es un tumor hamartomatoso benigno que asienta casi exclusivamente en el riñón y que con frecuencia se asocia a esclerosis tuberosa. La localización extrarrenal es rara, siendo muy infrecuentes en piel con solo 28 casos publicados. Presentamos el caso de un varón de 36 años sin datos de esclerosis tuberosa o tumor renal, que consulta por una lesión nodular subcutánea de 0,9 cm, localizada en el primer dedo de la mano izquierda. Con un diagnóstico clínico de quiste mixoide digital se realizó extirpación de la tumoración. El estudio anatomopatológico reveló una lesión circunscrita y delimitada por una fina pseudocápsula fibrosa, constituida por 3 componentes: vascular, muscular y adiposo. Empleando técnicas de inmunohistoquímica, las células endoteliales que tapizaban los vasos eran positivas para CD34, CD31 y factor VIII, los adipocitos se marcaban focalmente con la proteína S-100 y las fibras musculares lisas resultaron positivas para actina y desmina. A diferencia del angiomiolipoma renal, la lesión fue negativa para HMB-45 y MELAN-A. Tres meses y medio después de la cirugía no se observa recidiva tumoral. Presentamos, por tanto, un nuevo caso de angiomiolipoma cutáneo revisando los casos publicados hasta ahora y describimos las diferencias con el angiomiolipoma renal.

28. Melanoma amelanótico plantar semejando un cuerpo extraño

Cuesta L, Bañuls J, Ballester I, Toledo F, Pérez M, Mataix J, Guijarro J, Niveiro M*, Meana A**, Betlloch I
Servicios de Dermatología, *Anatomía Patológica y **Oncología. Hospital General Universitario de Alicante.

Se trata de una mujer de 47 años que acude con una lesión algo dolorosa en planta del pie izquierdo, ligeramente exofítica, hemiesférica, algo más pálida que la piel circundante y con una pequeña ulceración central. La lesión tenía de 6 meses de evolución y había sido tratada con crioterapia en dos ocasiones por sospecha de verruga plantar. En la dermatoscopia se observaba un área lechosa central que podía indicar bien un proceso cicatricial reparativo o una lesión tumoral desmoplásica. Los diagnósticos diferenciales clínicos fueron cuerpo extraño, verruga plantar,

carcinoma espinocelular y melanoma desmoplásico. Se realizó escisión simple de la lesión y la anatomía patológica resultó concordante con melanoma amelanótico con desmoplasia (estadio IIc). El interés de este caso radica en la dificultad para el diagnóstico del melanoma amelanótico desde el punto de vista clínico, incluso con la ayuda de la dermatoscopia, ya que puede simular muchas otras patologías, tanto benignas como malignas.

29. Melanoma maligno metastásico de morfología atípica

Ballester I, Bañuls J, Cuesta L, Mataix J, Toledo F, Pérez M, Jiménez MJ*, Meana A**, Betlloch I
Servicios de Dermatología,* Anatomía Patológica y **Oncología del Hospital General Universitario de Alicante

Presentamos el caso de una mujer de 42 años, intervenida de melanoma maligno Clark 3 y Breslow 1 (celularidad epiteloide) (estadio Ia) en la región glútea. Tras casi 5 años asintomática hizo una recidiva ganglionar izquierda que requirió linfadenectomía. Un año después se objetivaron metástasis esplénicas. Al mes siguiente aparecieron 6 lesiones cutáneas tumorales en el abdomen. Cinco de estas lesiones eran sésiles, de 0.8 cm, multilobuladas y un color marrón rojizo. La otra lesión era un nódulo rosado situado junto una antigua cicatriz de laparotomía. En el examen histopatológico se observaba que las cinco lesiones tenían un aspecto botriomicoide, en las que existía una proliferación de células tumorales formando nidos bien delimitados con abundantes hematíes que recordaban espacios vasculares. No había epidermotropismo. La histología de la otra lesión era un nódulo subcutáneo con una proliferación sólida de células de melanoma en dermis media. La paciente falleció en los meses siguientes.

Existe en la literatura escasa información sobre las diversas formas en las que pueden debutar las metástasis cutáneas de melanoma. Tradicionalmente se describen como nódulos subcutáneos que dependiendo de la profundidad y de la cantidad de pigmento toman una coloración variable, a menudo azulada. En nuestro caso el aspecto clínico botriomicoide o nevoide de estas lesiones creemos que es una forma inhabitual de presentación de las metástasis de melanoma.

Yu LL, Heenan PJ. The morphological features of locally recurrent melanoma and cutaneous metastases of melanoma. *Hum Pathol* 1999; 30: 551-5.

30. Nevus combinado: Nevus de Spitz asociado a Nevus Spilus. A propósito de dos casos

M. Larrea García, C. Ros Martín, JI. Yanguas Bayona, ME. Iglesias Zamora, MT Tuñón Alvarez¹, RM. Guarch Troyas² y M. Gallego Cullere.
Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica¹. Hospital de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica². Hospital Virgen del Camino. Pamplona

Casos clínicos: Varón de 7 años que desde los primeros meses de vida presenta en omoplato derecho maculas pigmentadas agrupadas sobre una piel color normal, clínicamente compatible con Nevus Spilus atípico. Desde hace tres años presenta dentro del nevus una pápula indurada, color piel normal, pruriginosa, de 5 mm de diámetro. Se extirpa con resultado histológico de Nevus de Spitz.

Varón de 4 años que presenta pápula eritematosa asintomática de 10 x 8 mm en helix de pabellón auricular derecho. La lesión asentaba sobre una macula café con leche, con lentigos salpicados en superficie, distribuida por región preauricular y helix. El diagnóstico histológico de la lesión fue Nevus de Spitz

Discusión: La aparición de un Nevus Spitz sobre un nevus lentiginoso moteado es un hallazgo infrecuente. El componente moteado del Nevus Spilus puede estar formado por un lentigo simple, un Nevus melanocítico o más raramente por N. azul, de Spitz o Congénito; incluyendo la posibilidad de transformación a melanoma. Por ello se tiende a considerar el Nevus Lentiginoso Moteado como una lesión precursora, donde diferentes proliferaciones melanocíticas son posibles. Presentamos estos casos por su infrecuencia y por la dificultad para estudiar los bordes quirúrgicos al presentar lesiones melanocíticas en periferia.

31. Pilomatricoma proliferante

Luis Hueso, Juan Ignacio Marí, Rafael Cano, Liria Terrádez, Roser Tamarit, Javier Miquel, Rafael Ibáñez, Carmen Ortega.

Hospital Universitario de la Ribera. Alzira (Valencia)

Presentamos el caso de una mujer de 74 años que desarrolló una lesión tumoral en la región ciliar derecha de crecimiento rápidamente progresivo en el último mes. La lesión fue intervenida quirúrgicamente con la impresión diagnóstica de carcinoma espinocelular vs carcinoma de Merkel. El estudio histopatológico mostró una proliferación lobular de células basaloides con focos de tamaño variable constituidos por células fantasma, compatible con un pilomatricoma. Llamó la atención el patrón arquitectural, con una pérdida relativa su aspecto quístico habitual y con una distribución de los nidos basaloides no limitada a la periferia de la lesión. Asimismo, se observó un mayor pleomorfismo y un mayor número de mitosis. Los hallazgos clinicopatológicos sugirieron el diagnóstico de pilomatricoma proliferante. Esta variante de pilomatricoma debe diferenciarse del pilomatrixcarcinoma.

32. Mioepitelioma cutáneo

X Tarroch, M García Font*, K Caci, J Fernández, J Casalots, P Forcada, CI González, G González, C Prat*, P Vives*, A Salas, MT Fernández-Figueras[#].

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital Mutua de Terrassa y H. Germans Trias y Pujol de Badalona[#].

Introducción: El mioepitelioma cutáneo, es un tumor raro, identificado y caracterizado recientemente, que puede plantear problemas diagnósticos debido a su variabilidad morfológica. Presentamos un caso con áreas de metaplasia adiposa.

Historia clínica: Paciente de 57 años, con una lesión en cara externa de muslo izquierdo, de 4 meses de evolución, cupuliforme, bien delimitada, de superficie lisa, coloración rosada, dolorosa a la presión, que se orientó clínicamente como dermatofibroma.

Histología: Morfológicamente se trataba de una lesión dérmica, mal delimitada, compuesta por células fusiformes, de núcleo vesicular, sin mitosis, con algún pequeño nucleolo y citoplasma eosinófilo pálido, mezcladas con células adiposas maduras. Por inmunohistoquímica se observó expresión de vimentina, actina, alfa-actina de músculo liso, EMA, CD68, p63 y S100.

Discusión: El mioepitelioma cutáneo pueden aparecer a cualquier edad, la mayoría son benignos y predominan en extremidades. Histológicamente son mal delimitados, dérmicos y pueden afectar hipodermis. La celularidad puede ser fusiforme, epitelioide o plasmocitoide, expresando de forma variable vimentina, EMA, S100, calponina, actina de músculo liso, proteína glial fibrilar ácida, p63, queratinas y desmina. El estroma también es variable, puede ser colágeno, mixoide o hialino, y mostrar metaplasia adiposa, condroide u ósea. El diagnóstico diferencial dependerá del patrón morfológico predominante en cada caso.

33. Manifestaciones cutáneas iniciales en la enfermedad de Erdheim-Chester

G. Pérez-Pastor¹, F. Valcuende¹, G. Tomas¹, M. Moreno¹, R Lázaro², V. Alegre³

Sección de Dermatología¹ y Servicio de Anatomía Patológica². Hospital La Plana de Villarreal.

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia³.

Introducción: La enfermedad de Erdheim-Chester es una histiocitosis no-X poco frecuente que afecta a huesos largos, SNC, retoperitoneo y orbita ocular. La afectación cutánea ocurre en un 20% de los casos siendo excepcional como manifestación inicial.

Caso clínico: Varón de 45 años que consulta por la aparición de lesiones amarillo-anaranjadas papulares esféricas de 3-4 mm en la cara. La biopsia muestra un infiltrado dérmico mixto con eosinófilos e histiocítico uni y multinucleadas de aspecto xantomizado, junto con células de

Touton. Los histiocitos son CD1a-, S100- y CD68+. Un año después el paciente presenta un cuadro de diabetes insípida y dolor óseo. Las exploraciones complementarias muestran infiltración perirrenal, Síndrome de la Silla Turca Vacía, y lesiones osteoescleróticas en huesos largos. Se llega al diagnóstico de Enfermedad de Erdheim-Chester y se inicia tratamiento con IFNalfa (9 MU 3v/s). Ante el fracaso del interferón se inicia tratamiento con Sunitinib pero la enfermedad progresa y el paciente fallece. En la necropsia se aprecia extensa afectación visceral, SNC, huesos y piel, por un infiltrado de histiocitos de citoplasma microvacuolado junto con células gigantes multinucleadas.

Discusión: La enfermedad de Erdheim-Chester es poco frecuente y precisa para su diagnóstico de una estrecha correlación clínica, histológica y radiológica.

34. Fibroxantoma atípico de células claras: presentación de un caso y diagnóstico diferencial histopatológico con otros tumores cutáneos de células claras.

Ruiz-Bravo E.¹, Benito D.², González-Beato MJ.², Leis-Dosil V.³, Domínguez-Franjo MP.¹, Pinedo E.⁴

¹Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología³ Hospital Infanta Sofía, ²Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario La Paz, ⁴Servicio de Anatomía Patológica Fundación Hospital Alorcón.

El fibroxantoma atípico de células claras (FXACC) es una variante histopatológica rara de fibroxantoma atípico, descrita por primera vez por Patterson JW et al. en 1987. Presentamos el caso de un varón de 70 años con una placa infiltrada de 20x15 mm en el cuero cabelludo, de un año de evolución. Histológicamente se trata de una tumoración no circunscrita, que crece con un patrón infiltrativo por toda la dermis alcanzando el tejido celular subcutáneo. La mayor parte está constituida por células con amplios citoplasmas vacuolados, casi totalmente negativos con PAS y Azul Alcían. Hay figuras de mitosis tanto típicas como atípicas y ocasionales células gigantes multinucleadas. En otras zonas las células son más fusiformes, con citoplasmas eosinófilos y un patrón de crecimiento fascicular. En el diagnóstico diferencial histológico se consideran otros tumores cutáneos de células claras, tanto primarios (melanoma, sarcoma, carcinoma epidermoide, epiteloma basocelular, tumores sebáceos, liposarcoma, hidradenocarcinoma, dermatofibroma) como metastáticos (carcinoma renal de células claras). El estudio inmunohistoquímico resulta negativo para S-100, MELAN-A, HMB-45, EMA, CEA, Citoqueratinas, α -actina y desmina y positivo para Vimentina, CD68 y CD 10. El índice de proliferación celular (Ki67) es de aproximadamente un 30%. Al paciente se le realiza un TAC de tórax, abdomen y pelvis que no muestra lesiones a ningún nivel. Se diagnostica de FXACC.

35. Pilomatrixcarcinoma: Presentación de un caso.

Martín Polo R., González Morán MA., de la Hera Magallanes A., Lomas García J. Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial de León.

Introducción: El pilomatrixcarcinoma es una neoplasia rara descrita originalmente por Gromiko en 1927 (2). Caso clínico: Varón de 91 años que muestra tumoración en región retroauricular izquierda.

Resultados histológicos: Macroscópicamente se recibe cuña cutánea de 3,5x1cm que muestra en superficie una tumoración excrecente de 1cm, ulcerada. Histológicamente se observa una tumoración mal delimitada constituida por células basaloides inmaduras agrupadas en islotes sólidos y en cordones que infiltran la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo. Muestran núcleo alargado vesiculoso con nucleolo prominente y escaso citoplasma. Se observan numerosas mitosis atípicas, espacios quísticos que contienen material queratósico, células sombra y gigantes multinucleadas.

Discusión: El pilomatrixoma es una neoplasia rara. Aparece como nódulo solitario en varones de mediana edad en cabeza y cuello, menos frecuentemente en extremidades superiores. El tamaño oscila entre 1 y 10cm (1, 2, 3). Es una neoplasia folicular que muestra diferenciación matricial. El diagnóstico diferencial incluye el pilomatrixoma y el carcinoma basocelular con diferenciación

matricial. Muestra agresividad local aunque se han descrito metástasis a distancia. El tratamiento es la extirpación quirúrgica (1, 2, 3).

Bibliografía: 1. Rosai and Ackerman. Surgical Pathology. Mosby 9th edition, 2004. Vol 1, pag 153. 2. Luis Requena. Neoplasias anexiales cutáneas. Ed. Aula Médica, 2003, pag 335-340. 3. Weedon D. Skin Pathology. Churchill Livingstone 2nd edition, 2002, pag 869-870

36. Infección cutánea por *Alternaria infectoria*

Alberto Romo Melgar¹, Guadalupe Fernández Blasco¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Pablo de Unamuno Pérez¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: *Alternaria* es un género de hongos ambientales saprofitos que, con frecuencia creciente, provoca infecciones en humanos, sobre todo en inmunodeprimidos. Dada la heterogeneidad de la clínica su diagnóstico debe basarse en hallazgos anatomopatológicos, cultivo e identificación molecular del hongo. Presentamos dos casos de alternariosis cutánea con presentación clínica diferente, pero con una histología similar.

Material y métodos:

Caso nº 1: Mujer de 17 años embarazada de 40 semanas que consultó por una lesión cutánea asintomática de 6 meses de evolución en cara externa de muslo derecho, con crecimiento gradual. A la exploración física la lesión consistía en una placa anular eritemato-violácea elevada en meseta, con presencia de ulceraciones milimétricas.

Caso nº 2: Mujer de 46 años, transplantada renal, que consultó por varias lesiones dolorosas en la cara posterior de la pierna derecha de una semana de evolución, consistentes en nódulos negruzcos agrupados de forma lineal.

En ambos casos el estudio histológico mostró una reacción inflamatoria granulomatosa focalmente abscesificada con un infiltrado de tipo mixto en dermis y presencia de hifas septadas PAS positivas. El cultivo de la biopsia fue positivo en el caso 1 y negativo en el caso 2. En ambos casos se realizó estudio molecular, identificándose *Alternaria infectoria*.

Resultado: En ambos casos se instauró tratamiento con itraconazol, con buena respuesta tras varios meses de tratamiento, curando las lesiones con cicatrices atróficas. En el caso nº 2 además precisó disminución de la intensidad del régimen de inmunosupresión a que estaba siendo sometida por su trasplante, así como desbridamiento quirúrgico de las lesiones, que sufrieron necrosis y ulceración a los pocos días de acudir la paciente.

Conclusión: Presentamos dos casos de alternariosis cutánea. El interés de esta patología se basa en que se trata de una infección emergente dada la cada vez mayor frecuencia de pacientes inmunodeprimidos. La histología resulta imprescindible para el diagnóstico, careciendo de valor un aislamiento en cultivo sin histología compatible, dado que al ser un hongo ambiental contamina con frecuencia los medios de cultivo. La buena respuesta a itraconazol concuerda con la experiencia recogida en la literatura.

37. Dermatitis granulomatosa intersticial por trastuzumab

Javier Cañueto Álvarez¹, Ángel Santos-Briz Terrón², Mónica Roncero Riesco¹, Carlos Mendoza Chaparro¹, Pablo de Unamuno Pérez¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

La dermatitis granulomatosa intersticial un cuadro poco frecuente de naturaleza inespecífica que se observa en el contexto de algunas infecciones (como la tularemia o ciertas micobacteriosis), en algunas conectivopatías (como la artritis reumatoide) o como toxicodermia. Se presenta el caso de una paciente de 44 años con el diagnóstico de cáncer de mama en estadio IV en tratamiento quimioterápico con paclitaxel y trastuzumab que comienza con la aparición de

lesiones cutáneas y artralgias. Las lesiones eran placas irregulares con bordes eritematosos bien definidos, compuestas por varias pápulas discretamente amarillentas o del color de la piel normal. Su consistencia era elástica y parecían algo infiltradas y sensibles al tacto. Eran múltiples pero en pequeño número y discretamente confluentes. Se agrupaban sin un patrón definido y distribuían en la parte alta del tórax y cuero cabelludo. Se tomó una biopsia cutánea de la lesión del tórax que mostraba un moderado infiltrado inflamatorio intersticial localizado en dermis superficial y media, compuesto fundamentalmente por histiocitos y linfocitos, acompañado por neutrófilos. Los linfocitos lesionaban la unión dermoepidérmica, observando un daño vacuolado de la basal y queratinocitos apoptóticos aislados. Existía excitosis focal de linfocitos y neutrófilos. No se observaba necrobiosis ni signos vasculitis. Se excluyeron infecciones o procesos autoinmunes, entre ellos específicamente la artritis reumatoide, mediante cultivos y pruebas de laboratorio. Al suspender el tratamiento con trastuzumab las lesiones cutáneas se produjo una mejoría tanto de las lesiones cutáneas como de las artralgias, interpretándose el cuadro como el de una dermatitis granulomatosa por trastuzumab. Presentamos el primer caso de dermatitis granulomatosa relacionada con este fármaco.

38. Micosis fungoide foliculotropa asociada a déficit primario IgA

Godoy Gijón E¹, Alonso San Pablo MT¹, Meseguer Yebra C¹, Fraile Alonso MC¹, Santos-Briz Terrón A², Unamuno Pérez P.¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La micosis fungoide (MF) foliculotropa es una variante definida de MF con pronóstico menos favorable. Se caracteriza por un infiltrado linfocitario T CD4+ atípico con predominio del foliculotropismo, con o sin mucinosis folicular.

Caso: Varón de 26 años de edad con déficit primario de IgA, con lesiones en espalda de 15 años de evolución y diagnóstico clínico de acné. Acudió a consulta por aparición, 7 años atrás, de placas pruriginosas a nivel de cuero cabelludo con discreta alopecia asociada. Las lesiones, refractarias a todo tipo de tratamiento tópico, habían aumentado en tamaño y número en los últimos años.

La lesión facial reveló un denso infiltrado inflamatorio linfocitario, con ligera atipia, contornos irregulares y cromatina densa, dispuestos en dermis superficial, media y profunda, alrededor de estructuras foliculares. Dichas estructuras mostraban proliferación epitelial basal, formación de pequeños quistes de queratina, depósito de mucina y agregados inflamatorios granulomatosos peri e intrainfundibulares a cuerpo extraño. De manera local se observaba foliculotropismo. El estudio inmunohistoquímico demostró una proliferación de linfocitos T CD4+, con escasas células CD8+, con expresión de CD2 y pérdida de CD7. Entre las células se observan algunos elementos CD30+. El índice proliferativo aproximado era del 10-15%. El estudio de Biología Molecular identificó una población T monoclonal.

La anatomía patológica de las lesiones en la espalda mostró una periinfundibulitis leve y lesiones por rascado agudo y crónico, con una población policlonal por Biología Molecular.

Discusión: La variante de MF conocida como MF foliculotropa supone un 5% de todas las MF y se asocia a un peor pronóstico.

El déficit primario de IgA se asocia frecuentemente con infecciones, sin haberse demostrado una incidencia superior de procesos neoplásicos.

Tanto la MF foliculotropa como el déficit primario de IgA, pueden presentarse como lesiones de características acneiformes o foliculitis. Nuestro paciente presentaba dichas lesiones en la espalda, que histológicamente correspondieron a una foliculitis de etiología infecciosa atribuibles a su déficit inmunitario. De esta forma, coexistían lesiones de MF foliculotropa faciales con lesiones foliculares en la espalda, no neoplásicas. Presentamos un caso de mucinosis folicular con inmunodeficiencia primaria de IgA, una asociación no descrita hasta la fecha en la literatura.

39. Tumor de células granulares: presentación de 2 casos con estudio citogenético

Fraile Alonso, MC¹; Garabito Solovera, E¹; Yuste Chaves¹, M; Fernández López E¹; Santos-Briz Terrón, A²; de Unamuno Pérez, P¹

¹Servicio de Dermatología ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: El tumor de células granulares es una lesión benigna poco frecuente de estirpe discutida, generalmente localizado en cavidad oral, piel o tejido celular subcutáneo. La presentación clínica habitual es un nódulo subcutáneo, asintomático de menos de 2 cm de diámetro con hiperpigmentación de la piel suprayacente. Presentamos dos casos estudiados con técnicas anatomopatológicas habituales, inmunohistoquímicas y citogenéticas: Hibridación in situ con fluorescencia (FISH) e hibridación genómica comparativa (CGH).

Casos:

Caso 1: Mujer de 18 años lesión nodular, asintomática en área dorsal de 8 meses de evolución, de crecimiento lento, móvil y de consistencia firme con diagnóstico clínico de quiste epidérmico.

Caso 2: Mujer de 14 años con lesión en lateral izquierdo de cuello de más de un año de evolución, asintomático, de 1,5 × 1 cm de diámetro. Fue extirpado con los probables diagnósticos clínicos de pilomatrixoma o quiste epidermoide.

Resultados: El estudio histológico mostró en ambos casos se describen como lesiones no encapsuladas, compuestas por nidos y trabéculas de grandes células poliédricas con núcleo central de mediano tamaño y abundante citoplasma granular eosinofílico. Los gránulos citoplasmáticos PAS+ y diastasa resistentes.

El estudio inmunohistoquímico mostró positividad en ambos casos para vimentina, proteína S-100 y enolasa neuroespecífica. Así mismo, positivizadas para PGP 9.5 en el segundo caso.

El estudio con FISH mostró trisomía de 7 y 17 en el primer caso y pérdida de 16 y de 7. El estudio de DNA mediante CGH realizado en el primer reveló ganancia de 1q31; 4q13; 6p21; 7q22; 8q23-q24; 10q24-q26; 15q14-26.

Conclusiones: Los resultados moleculares obtenidos son diferentes en ambos casos. A pesar de que las alteraciones obtenidas en el primer caso podrían sugerir relación con schwannomas, la discordancia de los resultados obtenidos en el segundo caso sugiere alteración genética no específica. Sería preciso el estudio de series de casos más extensas para precisar la presencia de alteraciones genéticas características.

40. Proliferaciones vasculares post-radioterapia: presentación atípica de un caso con remisión espontánea y brotes recurrentes.

Mónica Roncero Riesco¹, Susana Blanco Barrios¹, Javier Cañueto Álvarez¹, Unamuno Pérez Pablo¹, Santos-Briz Terrón Ángel².

¹Servicio de Dermatología. ²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca.

Las proliferaciones vasculares post-radioterapia son complicaciones bien conocidas y descritas como consecuencia de la exposición radiológica, y se presentan con cuadros clínicos e histológicos heterogéneos. En la literatura se ha empleado diferente terminología para esta entidad, siendo en este momento la más aceptada la de lesiones vasculares atípicas post-radioterapia.

Presentamos el caso de una mujer de 65 años, con antecedente de cáncer de mama intervenido quirúrgicamente (tumorectomía y linfadenectomía axilar derecha) hace 8 años, con radioterapia postoperatoria, que consulta porque desde hace un año presenta brotes de lesiones asintomáticas en la mama derecha con resolución espontánea de las mismas en el periodo de una semana. A la exploración física se evidencian pápulas y placas eritematosas firmes, bien delimitadas localizadas en mama y costado derechos. Se realiza biopsia de una de las lesiones para descartar infiltración neoplásica. El estudio histológico mostró una proliferación de capilares anastomosados de luces irregulares y calibre dilatado, localizados fundamentalmente en dermis superficial y extendiéndose a dermis media y profunda. Los vasos mostraban un revestimiento endotelial monocapa con núcleos ovoideos que con frecuencia hacen profusión en la luz vascular. Las luces de los vasos se observaban óptimamente vacías con presencia ocasional de algún hematíe. El estudio

inmunohistoquímico mostró positividad de estas estructuras vasculares para CD31 y CD34 y negatividad para VH-8. La paciente no presentaba lesiones cuando se revisó a la semana siguiente. En la literatura existen numerosos estudios de esta entidad haciendo especial hincapié en las claves histológicas que puedan vislumbrar un comportamiento benigno o maligno de este tipo de lesiones vasculares post-radioterapia. La mayoría de los casos han demostrado un comportamiento benigno, con casos descritos donde se desarrollaron nuevas lesiones, resolución espontánea, estabilidad de las lesiones. Se presenta el primer caso de proliferaciones vasculares atípicas post-radioterapia con presentación en brotes con resolución espontánea.

Bibliografía:

1. Patton KT, Deyrup AT, Weiss SW. Atypical vascular lesions after surgery and radiation of the breast: a clinicopathologic study of 32 cases analyzing histologic heterogeneity and association with angiosarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2008 Jun;32(6):943-50.
2. Gengler C, Coindre JM, Leroux A, Trassard M, Ranchère-Vince D, Valo I, Michels JJ, Guillou L. Vascular proliferations of the skin after radiation therapy for breast cancer: clinicopathologic analysis of a series in favor of a benign process: a study from the French Sarcoma Group. *Cancer.* 2007 Apr 15;109(8):1584-98.
3. Mattoch IW, Robbins JB, Kempson RL, Kohler S. Post-radiotherapy vascular proliferations in mammary skin: a clinicopathologic study of 11 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2007 Jul;57(1):126-33.
4. Requena L, Kutzner H, Mentzel T, Durán R, Rodríguez-Peralto JL. Benign vascular proliferations in irradiated skin. *Am J Surg Pathol.* 2002 Mar;26(3):328-37.