

Resúmenes

Casos clinicopatológicos

1. Proceso linfoproliferativo clonal CD8 positivo en placa única

Lorena Leal, Isabel Bielsa, María Teresa Fernández-Figueras, José Luís Mate, Julio Bassas-Vila, Clara Rodríguez-Caruncho, Felipe Benvenuti, Carlos Ferrándiz.

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

Presentamos el caso de un varón de 33 años que consultó por una placa violácea en la cadera derecha de aproximadamente 5 años de evolución, de crecimiento lento. En la exploración mostraba una única placa ovalada de bordes bien delimitados que media 4 x 8 cm. de diámetro. Era de coloración anaranjada con centro violáceo, La superficie era descamativa, y estaba infiltrada al tacto.

En el punch-biopsia se observó una epidermis atrófica y un infiltrado denso en banda en dermis superficial con exocitosis focal a epidermis. Estaba constituido por linfocitos moderadamente atípicos. No se observaban imágenes claras de epidermotropismo. En el estudio inmunofenotípico estas células correspondían a linfocitos T CD3+, CD8+, CD5+, CD4-, CD7-, CD56-, CD4-, CD30-. El estudio de reordenación del receptor $\alpha\beta$ de la célula T demostró que se trataba de una población clonal. El paciente no presentó alteraciones analíticas ni en las pruebas de imagen.

En este caso, tanto la reticulosis pagetoide (enfermedad de Woringer Kolopp), como el linfoma epidermotropo CD8+ quedaría descartados ante el aspecto microscópico y los datos clínicos, respectivamente. Las características clinicopatológicas de esta lesión podrían corresponder a lo que se denomina micosis fungoides en placa única CD8+ . Una entidad rara, cuyo comportamiento biológico, relativamente "benigno" plantean la posibilidad de en realidad que no se trate de una variante de micosis fungoides.

2. Sarcoidosis liquenoide: una presentación infrecuente de la sarcoidosis cutánea

Garrido-Ruiz MC, Enguita AB, González de Arriba M*, Rodríguez Peralto JL

Departamento de Anatomía Patológica y Dermatología*, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por la presencia en los órganos afectados de granulomas epitelioides no necrotizantes. La afectación cutánea aparece hasta en un 25% de los pacientes.

Presentamos el caso de una mujer de 43 años con brotes de lesiones cutáneas maculopapulosas, pruriginosas, no infiltradas de años de evolución en brazos, tronco, muslos y pabellones auriculares que no responden a corticoides tópicos. No presenta otra sintomatología. Histológicamente, se observa una ocupación en banda de la dermis superficial por granulomas bien definidos, constituidos por histiocitos epitelioides y células multinucleadas gigantes, con mínima corona linfocitaria que conectan con la epidermis adquiriendo un patrón liquenoide. De forma focal se observan queratinocitos necróticos intraepidérmicos. Con las técnicas de Ziehl-Neelsen, PAS, y plata-metamina no se han identificado microorganismos.

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica con gran variabilidad clínica y pronóstico impredecible. La afectación cutánea puede ser la única manifestación, y generalmente es el síntoma inicial. Su extensión no se correlaciona con la clínica extracutánea o con el pronóstico. Las lesiones más características consisten en pápulas asintomáticas e infiltradas que histológicamente muestran granulomas epitelioides en dermis reticular, sin afectación de la epidermis. Presentamos un caso extraordinariamente infrecuente tanto por su presentación clínica como por la distribución liquenoide de los granulomas.

3. Pilomatrixcarcinoma metastásico

G. Jaqueti, L. Requena

Servicio Dermatología, Fundación Jiménez Díaz. Madrid

Presentamos el caso de una paciente de 82 años de edad, de origen turco, que acudió a consulta por presentar una lesión tumoral, de gran tamaño, que se localizaba en vertex de cuero cabelludo. La lesión tenía un año de evolución en el momento de la consulta y la paciente refería un crecimiento rápido de la misma. Se procedió a la extirpación de la lesión, con estudio histopatológico, que demostró una neoplasia de crecimiento asimétrico, que ocupaba todo el espesor dérmico e infiltraba tejido celular subcutáneo. La neoplasia estaba constituida por dos componentes celulares, uno epitelial basaloide, de citoplasma escaso, con núcleo hiper cromático, en ocasiones vesiculoso, con nucleolo prominente y abundantes mitosis. El otro componente lo formaban células sombra eosinófilas.

El diagnóstico fue de Pilomatrixcarcinoma.

Seis meses después se extirpó una lesión semejante en pared abdominal, y nueve meses después otra lesión en vulva.

En el momento actual la paciente presenta metástasis cerebrales y viscerales.

4. Nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo proliferativo

Celia Requena, M^a Jesús Nicolau♣, Antonio Martorell, Onofre Sanmartín, Begoña Escutia, Rafael Botella, Beatriz Llombart, Carlos Guillén, Luis Requena*.

Servicios de dermatología y anatomía patológica♣. Instituto Valenciano de Oncología. Servicio de dermatología. Fundación Jiménez-Díaz*.

El nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo es una proliferación vascular que cursa como un nódulo rojizo o violáceo, de crecimiento rápido localizado en el tronco o las extremidades de un paciente adulto. Histopatológicamente se trata de una proliferación vascular nodular bien circunscrita localizada en la dermis superficial, compuesta por células de hábito epitelioide con un patrón de crecimiento sólido y con algunas luces vasculares en su interior. Aunque puede contener mitosis, éstas característicamente no son atípicas, y no se observa tampoco atipia celular ni pleomorfismo.

Presentamos el caso de una paciente de 28 años, embarazada de 7 meses, que consultaba por una lesión nodular localizada en la espalda que había crecido bruscamente en el último mes. A la exploración se apreciaba una lesión papulosa de morfología crateriforme y de color rojizo con áreas negruzcas que medía aproximadamente 6 mm de diámetro. La lesión no había sangrado ni había producido otros síntomas. El estudio histopatológico mostró una proliferación en dermis superficial delimitada por un collarite epidérmico compuesta principalmente por células de hábito epitelioide, algunas vacuoladas y entremezcladas con luces vasculares. La epidermis suprayacente estaba ulcerada. En la periferia del tumor se apreciaban vasos bien diferenciados, y en la porción más profunda éstos se disponían siguiendo un patrón infiltrativo, disecando los haces de colágeno. Llamó la atención la gran cantidad de mitosis que salpicaban profusamente toda la lesión.

Nuestro caso cumple todos los criterios clínicos e histopatológicos del nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo pero con una cantidad de mitosis inusualmente elevada. Pensamos que el estado gestacional de la paciente pudo ser el motivo del carácter proliferativo de la lesión. Presentamos este caso porque el patrón infiltrativo en profundidad y el elevado número de mitosis pueden dificultar el diagnóstico de esta variedad peculiar de nódulo angiomatoso epitelioide cutáneo.

5. Micosis fungoide en placa única en niño de 10 años

Cuevas J, Díez E, Vergara A, González-Beato M, Contreras F

Servicios de A. Patológica y Dermatología. Hospital Universitario Guadalajara

Dpto. A. Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Presentamos el caso de un niño de 10 años que presenta una placa de 2 años de evolución, de 6x4 cms en cara anterior del muslo. La placa es hipopigmentada con pápulas foliculares, eritematosas con descamación en su interior. Una primera biopsia fue interpretada como hiperplasia linfoide reactiva. La lesión no mejoraba y ante la falta de respuesta a diversos tratamientos y la falta de correlación clínica, se realizaron nuevas biopsias identificándose en ellas, una proliferación de estirpe linfoide en dermis superficial expandida con fenómenos de epidermotropismo y ligera atipia. El estudio inmunohistoquímico mostró diferenciación linfoide casi exclusiva de linfocitos T4. El reordenamiento de la muestra actual y la previa, fue monoclonal para células T. El motivo de presentación es llamar la atención sobre la presentación de lesiones de esta naturaleza en niños y en ocasiones, en forma de lesiones únicas.

6. Paraqueratosis granular incidental en un caso de enfermedad de Bowen con hiperqueratosis epidermolítica.

A Calatayud, D Ramón (1), C Monteagudo.

Departamento de Anatomía Patológica.(1)Servicio de dermatología.Hospital Clínico Universitario de Valencia

La paraqueratosis granular se describió inicialmente como una dermatosis axilar caracterizada por la presencia de numerosos gránulos de queratohialina en un estrato córneo paraqueratósico. Posteriormente se ha descrito en áreas no intertriginosas y así mismo como fenómeno aislado en dermatomiositis, molluscum contagiosum y en carcinomas. También se ha descrito en una nueva entidad denominada acantona paraqueratósico granular.

Presentamos el hallazgo incidental de paraqueratosis granular en un caso de enfermedad de Bowen con extensa hiperqueratosis epidermolítica. La lesión era solitaria y estaba situada en el flanco derecho de un paciente varón de 81 años, sin otros datos clínicos de interés.

Aunque recientemente la paraqueratosis granular se ha descrito en carcinomas cutáneos (*Kenneth S. Resnik, 2007), el grado de extensión, y la íntima asociación con hiperqueratosis epidermolítica en este caso, la convierten en un hallazgo excepcional.

*Kenneth S. Resnik, MD and Mario DiLeonardo, MD. Incidental granular parakeratotic cornification in carcinomas. 2007;29:264-269.

7. Carcinoma escamoso infiltrante en la pared de un siringocistoadenoma papilífero

Lorena Leal, MT Fernández Figueras, Julio Bassas-Vila, John Lara, María José Fuente, Aram Boada, Carlos Ferrándiz.

Hospital Universitari Germans Trias i Pujol

El siringocistoadenoma papilífero (SCP) es una lesión hamartomatosa que con frecuencia se asocia a un nevus sebáceo. Está constituido por una invaginación de la epidermis revestida por epitelio escamoso que conduce a una cavidad rodeada de múltiples excrecencias papilares gruesas y ductos con revestimiento apocrino. Excepcionalmente se han descrito formas malignas y casos de adenocarcinomas ductales o carcinomas escamosos verrucosos desarrollados en su pared.

Presentamos el caso de una carcinoma escamoso infiltrante originado en la porción profunda de una SCP en un varón de 82 años. Clínicamente, la lesión consistía en una placa tumoral eritematosa sobreelevada de 2 cm, localizada en la sien derecha y tenía 3 meses de evolución. La biopsia mostró un SCP de cuya porción profunda se originaba un carcinoma escamoso moderadamente diferenciado que infiltraba todo el espesor de dermis. En los bordes de la lesión no se identificó nevus sebáceo, ni existían áreas de carcinoma escamoso en la epidermis.

8. Lesiones cutáneas paraneoplásicas en paciente con linfoma B de la zona marginal tipo esplénico.

Blanca Martín ⁱ, Cecilia Laguna ⁱ, Violeta Zaragoza ⁱ, Amparo Pérez ⁱ, Mercedes Rodríguez ⁱⁱ, Víctor Alegre ⁱ.

Servicio de Dermatología del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia (i)

Servicio de Dermatología del Hospital Francesc de Borja de Gandia (ii)

Presentamos el caso de un varón afecto de un linfoma B de la zona marginal tipo esplénico, que desarrolló unos meses antes del diagnóstico unas lesiones cutáneas papulares infiltradas constituidas por un infiltrado linfoide atípico que regresaron tras el tratamiento del tumor esplénico.

Se trata de un varón de 71 años que consultó por la aparición 3 meses antes de lesiones cutáneas infiltradas purpúricas, en escaso número, localizadas preferentemente en miembros inferiores y tronco, que fueron inicialmente catalogadas de vasculitis en otro centro donde estaba siendo estudiado por una bicitopenia de 10 meses de evolución.

El estudio histológico de nuevas lesiones mostró un denso infiltrado linfoide en dermis superficial y media constituido por linfocitos T, CD3+, CD4+, escasas células CD30+. El estudio clínico y radiológico no mostró otra patología. Se inició tratamiento con PUVA terapia con mejoría parcial. Durante su evolución se fueron realizando controles clínicos y analíticos y a los 6 meses se detectó una esplenomegalia que fue tratada quirúrgicamente y diagnóstica de un linfoma de zona marginal esplénico, con desaparición de las lesiones cutáneas tras la intervención quirúrgica.

9. Dermatitis neutrofílica compleja

Ana Lucas Costa, José Bañuls Roca, Rafael Botella Antón, M^a José Jiménez Torres*, María Pérez Crespo, Irene Ballester Nortes, Isabel Betlloch Mas.

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

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 58 años ingresado por hemoptisis, que presentaba bronquiectasias colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente. El paciente comienza a presentar en miembros inferiores unas lesiones pápulo-pustulosas con base purpúrica, cuya histología muestra una vasculitis leucocitoclástica y focalmente un denso infiltrado neutrofílico intraepidérmico. A pesar de tratamiento con corticoides sistémicos, aparecen nuevas lesiones ampollosas que confluyen y dejan como resultado grandes úlceras en ambos pies, compatibles clínica e histológicamente con pioderma gangrenoso. Se realizó un estudio que descartó la presencia de afectación sistémica y se detectó en suero un título alto de ANCA anti-BPI.

Discusión: La etiología del pioderma gangrenoso es desconocida. Puede estar asociada a una disfunción inmune aunque se ha propuesto que puede tener una base de vasculitis. Se ha discutido si la presencia de vasculitis leucocitoclástica es un factor primario o un epifenómeno en la etiopatogenia del pioderma gangrenoso. Nuestro caso apoyaría la teoría de que en el espectro evolutivo de las lesiones de pioderma gangrenoso, la vasculitis leucocitoclástica sería el hallazgo histológico fundamental en las fases más precoces y podría colocar a este tipo de vasculitis en el espectro de las dermatosis neutrofílicas.

La presencia de ANCA anti-BPI asociados a infección pulmonar de *Pseudomonas aeruginosa*, jugaría un papel importante en la etiopatogenia de las lesiones de nuestro paciente, como ha sido descrito en la literatura.

10. Plasmocitoma cutáneo primario: a propósito de un caso

Acebo Mariñas E, Blaya Alvarez B, Eizaguirre de Uriarte X, Vidaurrázaga N¹, Llop M², Díaz-Pérez JL

Servicios de Dermatología, Anatomía Patológica¹ y Cirugía Plástica². Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya.

El plasmocitoma cutáneo primario es un tipo raro de linfoma B cutáneo incluido dentro del linfoma de la zona marginal, con menos de 50 casos publicados en la literatura. Puede presentarse de forma solitaria o multifocal y debe diferenciarse de la afectación cutánea secundaria por un mieloma múltiple.

Presentamos el caso de un varón de 62 años con dos lesiones nodulares eritematovioláceas, muy próximas entre sí, en mucosa de labio superior y piel adyacente, de 2 años de evolución. El paciente refería episodios ocasionales de herpes labial en dicha localización. Se realiza una biopsia observándose un infiltrado monomorfo de células plasmáticas en disposición nodular que ocupaba toda la dermis. Inmunohistoquímicamente las células eran CD38 y CD138 +, con expresión monotípica de cadenas ligeras kappa. Se realizó estudio de extensión con analítica (bioquímica, hematimetría, LDH, b2microglobulina, proteinograma), Bence-Jones en orina y serie ósea dentro de la normalidad. Por lo que se estableció el diagnóstico de plasmocitoma cutáneo primario.

Su localización en mucosa labial se ha descrito de forma aislada en relación con infecciones herpéticas.

11. Tuberculosis cutánea por inoculación

María J. González-Beato, Carmen Vidaurrázaga (*), Jesús Cuevas (**), Félix Contreras
Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario "La Paz", Madrid.

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

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

Introducción: La tuberculosis cutánea es hoy en día infrecuente en los países desarrollados. No obstante, todavía hay casos aislados entre los inmigrantes e inmunodeprimidos, así como tras la inoculación accidental del bacilo.

Caso clínico: Un varón de 50 años consultó porque desde hacía 7 meses presentaba un nódulo en el dedo índice. El paciente, que era técnico de laboratorio, refería haberse pinchado con un cultivo de *M. tuberculosis*. En la biopsia, la dermis mostraba numerosos granulomas rodeados por linfocitos, con necrosis central.

Discusión: Se hará una breve revisión de la tuberculosis cutánea.

12. Liquen escleroso y atrófico asociado a nevus melanocítico intradérmico en vulva de niña.

Telma Meizoso, Teresa Aramendi, Teresa Rivera, M^a José Mestre, M^a Jesús Fernández-Aceñero, Diana García Romero*, Luis Cortés.

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología* del Hospital de Móstoles

El liquen escleroso y atrófico es una dermatosis de causa desconocida que afecta generalmente a mujeres entre los 40 y 60 años, en la piel de las regiones genital y perianal.

Presentamos un caso de una niña de ocho años que acude al servicio de Dermatología del Hospital de Móstoles por lesión vulvar. A la exploración se observa una placa blanquecina y una mácula discretamente pigmentada. Se realiza una biopsia para su estudio histológico, que se remite al servicio de Anatomía Patológica. Microscópicamente presenta atrofia epidérmica con degeneración vacuolar de la basal e hialinización de la dermis papilar subyacente. Asociada a estas alteraciones se observa una proliferación de células névicas localizada en la dermis reticular.

El liquen escleroso y atrófico vulvar es una lesión muy poco frecuente en niñas, y es excepcional su asociación con nevus melanocíticos intradérmicos. Las lesiones benignas pigmentadas en genitales, como los lentigos y nevus melanocíticos, a menudo muestran hallazgos clínicos e histopatológicos sugestivos de lesión maligna, y pueden simular un melanoma maligno cuando se asocian a liquen escleroatrófico. Clínicamente pueden confundirse con lesiones traumáticas sospechas de abuso sexual.

Es importante conocer la asociación de estas entidades e identificarlas para su correcto diagnóstico y tratamiento.

13. Enfermedad de Chagas con manifestación cutánea en paciente con trasplante de médula ósea.

Andrés Sanz Trelles

Hospital Carlos Haya. Servicio de Anatomía Patológica. Málaga

La enfermedad de Chagas en su fase intermedia o indeterminada puede sufrir reactivación en pacientes inmunodeprimidos y manifestarse con síntomas atípicos.

Se presenta un paciente varón de años con aplasia medular severa, al que se realizó un trasplante de médula ósea. En el último ingreso aparecieron eritema facial y placas y pequeñas pápulas en la cara anterior del tórax y cuello. Se sospechó una enfermedad de injerto contra huésped. En el estudio histológico de la biopsia cutánea se observó la presencia de microorganismos intracelulares con mínima reacción inflamatoria por lo que se sospechó una infección por leishmania. En el aspirado de médula ósea para valorar una posible afectación por este protozoo, el servicio de microbiología detecta la presencia de tripanosomas. Por estudio de PCR se confirma que se trataba de tripanosoma cruzi. El origen de la infección fue una transfusión de sangre de una donante boliviano. El paciente fue tratado con benzimidazol, desapareciendo las lesiones cutáneas.

La enfermedad de Chagas es excepcional en nuestro país pero es una pandemia en Sudamérica. La inmigración obliga a pensar en enfermedades propias de los países de origen. La afectación cutánea es muy poco frecuente. Se manifiesta como placas, pápulas o nódulos eritematosos con necrosis, paniculitis y úlceras cutáneas.

14. Hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso

Onrubia J.⁽¹⁾, Moragón M.⁽²⁾, Chuliá MT⁽¹⁾ Sevilla A.⁽²⁾, Alfonso R.⁽²⁾ y Miralles J.⁽²⁾

Servicios de Patología⁽¹⁾ y Dermatología⁽²⁾ del Hospital Universitario San Juan de Alicante.

El hamartoma mesenquimal rabdomiomatoso (HMR) representa un insólito tipo de hamartomas en los que evidenciamos fascículos de músculo estriado que se distribuyen al azar a nivel del compartimento dermo-hipodérmico entre elementos mesenquimales de localización y morfología normal. En la actualidad existen 27 casos publicados y de ellos solo uno en nuestro país de esta entidad de ontogenia probablemente relacionada con la migración de las fibras musculares estriadas regionales dependientes de los arcos branquiales. El presente caso se trata de una niña de 11 meses que exhibe una lesión polipoide de 0.8 cm de diámetro máximo a nivel de cara anterior del manubrio esternal que clínicamente no sugiere un diagnóstico preciso.

15. Linfoma intravascular. variante histiocítica. a propósito de un caso.

J. R. Ferreres, J. Peyrí, V. Romagosa, O. Servitje

Hospital Universitari de Bellvitge

Introducción: El linfoma intravascular, también llamado linfoma angiotrófico, o angioendoteliomatosis maligna es una variante extremadamente rara de linfoma diferenciación habitualmente B, aunque excepcionalmente hay descritos variantes T, o mixta linfo-histiocitaria.

Caso clínico: Presentamos el caso de un hombre de 60 años, sin antecedentes patológicos de interés que acudió por presentar desde hacía un periodo de 2 años unas lesiones eritemato-violáceas asintomáticas, en placas lineales, en zona submamaria predominantemente izquierdas aunque bilaterales.

La biopsia ponía de manifiesto una proliferación intravascular difusa de células de citoplasma amplio con fenómeno de hematofagocitosis, que respetaban el endotelio y que marcaban positivamente con marcadores linfocitosarios.

El estudio de extensión que incluyó, analítica general, TAC tóraco-abdominal, RMN cerebral, aspirado de médula ósea, virus hepatitis crónicas, ANA, serología Epstein Bar y CMV fue negativo.

El paciente fue diagnosticado de linfoma intravascular, variante histiocítica.

Discusión: El linfoma intravascular, variante histiocítico es una variante muy poco frecuente, con poca bibliografía reportada en la literatura.

Histológicamente presenta un reto diagnóstico y abre el diagnóstico diferencial con la angioendoteliomatosis reactiva benigna, la histiocitosis intravascular, metástasis intravasculares de carcinomas, o leucemias.

Debe distinguirse por la ausencia de la expresión de antígenos endoteliales, epiteliales, la presencia de atipia citológica así como marcadores linfocitarios e histiocitarios.

16. Nevus azules agminados sobre nevo lentiginoso moteado

Norberto López, Jana Cid*, Maria Victoria Barrera, Matilde Mendiola, Alfredo Matilla* y Enrique Herrera

Servicios de Dermatología Departamento y Anatomía Patológica*. Hospital Clínico Universitario "Virgen de la Victoria". Málaga.

Descripción del caso: Se trata de una mujer de 35 años, que es remitida a consulta, por la aparición en los últimos 12 meses de múltiples lesiones pigmentadas en el muslo izquierdo. Dichas lesiones se desarrollaron sobre mácula pigmentada de 7x2cm que la paciente poseía desde el nacimiento. En la exploración física se apreciaron al menos 7 pápulas bien circunscritas, de coloración homogénea azul-grisácea y superficie lisa, que asentaban sobre mácula pigmentada alargada. Esta mácula estaba formada a su vez por múltiples pequeñas máculas marronáceas. La paciente no poseía enfermedades de interés, ni síntomas sistémicos. No tenía antecedentes familiares reseñables. El estudio histológico reveló sobre una base de léntigo simple, la existencia de múltiples nevus azules, así como nevus junturales. Se practicó hemograma, radiografía de tórax y ecocardiograma que resultaron normales.

Comentario: El nevo lentiginoso moteado (NLM) o nevo spilus, se caracteriza por la existencia de máculas y pápulas pigmentadas sobre un fondo marronáceo. Más rara es la variedad en la que carece del fondo pigmentado, no estando del todo unificada su nomenclatura y siendo difícil de distinguir de determinadas lentiginosis. La aparición de lesiones agminadas sobre este tipo de nevo es un hecho bien conocido, siendo la variedad de nevus azules la más infrecuente de todas ellas. La existencia de nevus azules múltiples en ocasiones se ha asociado a anomalías sistémicas, especialmente cardíacas, formando parte del síndrome LAMB o el complejo de Carney.

17. Enfermedad de Hodgkin extranodal de debut cutáneo

I Gil Faure, JE Herrero, C. Barranco**, C Pedro*, J Gimeno**, F Gallardo, S Serrano, RM Pujol

Servicios de Dermatología, Hematología* y Patología**. Hospital del Mar.IMAS. Barcelona

Introducción: La afectación cutánea en la enfermedad de Hodgkin es poco frecuente (0.5-7.5%). Suele observarse en estadios avanzados de la enfermedad por diseminación retrógrada linfática o extensión directa a través de tejidos blandos.

Caso clínico: Varón de 29 años sin antecedentes de interés que consulta por una placa eritematosa, infiltrada al tacto y asintomática en la región pre-esternal de 7 centímetros de diámetro de 4 meses de evolución. El paciente no refería ninguna sintomatología acompañante. A la exploración no se palpaban adenopatías ni visceromegalias. La biopsia mostró un infiltrado linfoide polimorfo en dermis profunda y tejido celular subcutáneo formado por células grandes blásticas (CD30 +, CD15+, Pax-5 +, MUM-1, OCT-2-) rodeadas de linfocitos y eosinófilos. Las células atípicas fueron positivas para. Los estudios de clonalidad para la cadena pesada de las inmunoglobulinas y la cadena gamma del receptor de células T fueron negativos. TAC tóraco-abdominal: extensión del proceso hacia mediastino a través de los tejidos blandos del cuello. Tomografía por emisión de positrones (PET) : ausencia afectación ganglionar. Con el diagnóstico de linfoma de Hodgkin extranodal cutáneo el paciente inició tratamiento quimioterápico.

Discusión: La enfermedad de Hodgkin primaria cutánea es un proceso de observación excepcional. Presentamos un varón que en el momento del diagnóstico presenta exclusivamente clínica cutánea con una biopsia que muestra una histopatología e inmunohistoquímica compatible con enfermedad de Hodgkin. La extensión a partes blandas mediastínicas plantea una enfermedad nodal primaria en esta localización que se haya extendido hacia la piel. Sin embargo, la ausencia de síntomas sistémicos y la negatividad del PET para captación ganglionar apoyan el diagnóstico.

18. Tumor basomelanocítico maligno asociado a síndrome de Klippel-Trenaunay.

Idoate MA*, Echeveste J*, Redondo P[#], Sánche-Carpintero I, Panizo A*, Aisa G*.

Departamentos de Anatomía Patológica (*) y Dermatología ([#]). Clínica Universitaria de Navarra.

Introducción: El carcinoma de células basales es el tumor primario más frecuente en la piel y aunque no es común, no extraña que se pueda encontrar asociado o junto a otra neoplasia (tumor de colisión). Se describe un caso muy poco frecuente de tumor basomelanocítico maligno de piel sobre lesión vascular dérmica.

Caso clínico: Varón de 35 años, diagnosticado de síndrome de Klippel-Trenaunay que acude para revisión. El paciente había recibido en la infancia radiación en esta zona como tratamiento de las lesiones vasculares. En la exploración física se observó una tumoración localizada en la región glútea izquierda, exofítico, de 2,5 cm de diámetro. La biopsia mostró una tumoración con doble componente celular. Uno de aspecto basaloide con marcada atipia celular formando cordones y con cierta disposición en empalizada en la periferia. El segundo estaba representado por células entremezcladas con las anteriores, con núcleos de gran tamaño y nucléolo muy notable. Se reconoció crecimiento pagetoide en la epidermis adyacente a la lesión principal. El estudio inmunohistoquímico demostró esa doble población celular, las primeras intensamente positivas para AE1-AE3 y las segundas para Melan-A y HMB-45. En la dermis superficial y profunda se evidenció una lesión vascular hamartomatosa.

Conclusión: El tumor basomelanocítico maligno es una neoplasia muy rara en la que se combinan dos poblaciones celulares aparentemente por divergencia en la diferenciación celular. No es por tanto un tumor de colisión o una metástasis de un tumor sobre otro. El tumor que se describe tiene además la particularidad de que ha surgido sobre un hamartoma vascular previamente radiado, asociado al síndrome de Klippel-Trenaunay,

19. Hiperplasia siringolinfoide cutánea asociado a trasplante renal.

Idoate MA*, Sánchez-Carpintero I[#], Echeveste J*, España A[#], Sola JJ*, Marquina M[#], Lozano MD*.

Dpts de Anatomía Patológica (*) y Dermatología ([#]). Clínica Universitaria de Navarra

Introducción: La hiperplasia siringolinfoide ecrina (HSE) se ha descrito como una forma atípica de linfoma cutáneo de células T. Por otra parte, se han publicado algunos casos reactivos asociados al Síndrome de Sjögren.

Caso clínico: Varón de 49 años, trasplantado renal de donante cadáver en agosto de 1991 por insuficiencia renal crónica terminal secundaria a pielonefritis crónica. En la revisión periódica para despistaje de neoplasia cutánea se aprecia una placa alopécica de unos 4 cms de diámetro máximo, asintomática, con tapones córneos en su interior, localizada en rodilla derecha. Se realizó estudio histológico convencional, inmunohistoquímico y de biología molecular para la valoración de la clonalidad y despistaje de virus de Epstein-Barr (VEB). En el estudio anatomopatológico se apreció un denso infiltrado linfoide de aspecto maduro dispuesto en torno a las glándulas ecrinas, con evidente epiteliotropismo. Molecularmente, se apreció policlonalidad y ausencia de VEB. La placa se resolvió espontáneamente dos meses después tras la substitución de la ciclosporina A (anticalcineurínico) por everolimus (inhibidor del m-TOR).

Conclusión: La policlonalidad del proceso y la desaparición de las lesiones histológicas al retirar la ciclosporina (fármaco conocido por inducir procesos linfoproliferativos) apoya la hipótesis de que la HSE puede ser una lesión inflamatoria ecrina y no un verdadero linfoma.

20. Formaciones cristaloides intraepidérmicas en queratosis actínica.

M^a del Mar Martín Jaén, Victoria Pérez Holgado, Antonio Robles Frías y José M^a Conde Zurita.

Hospital Universitario de Valme. Sevilla. Resumen: Mujer de 83 años, sin contactos previos con nuestro Hospital, a quien extirpan una lesión en dorso de nariz con el diagnóstico clínico de carcinoma basocelular. Histológicamente resulta ser una queratosis actínica con marcada elastosis solar. Como hallazgo incidental se observan unas formaciones eosinófilas radiadas de aspecto cristaloides, birrefringentes y que se tiñen positivamente con el Tricómico. Se especula sobre la naturaleza de dichas formaciones.

21. Fibroblastoma de células gigantes: un caso pediátrico con áreas de dermatofibrosarcoma protuberans

Isabel Colmenero, Beatriz Berenguer*, Daniel Azorín, Inmaculada de Prada, Imelda González-Mediero, Luis Requena**

Servicio de Anatomía Patológica y Sección de Cirugía Plástica*. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid. Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid**

Niña de 26 meses con una tumoración rojiza, firme, de 7,5 cm, en región pectoral izquierda, de 7 meses de evolución. La biopsia revela una proliferación mesenquimal difusa que ocupa la dermis y el tejido subcutáneo. Alternan zonas hipercelulares e hipocelulares con estroma hialino o mixoide. La celularidad es heterogénea, observándose elementos fusiformes y estrellados junto con algunas células gigantes multinucleadas. Se identifican espacios pseudovasculares revestidos por células gigantes con núcleos hiper cromáticos multilobados. El tumor es intensamente positivo para CD34. Con el diagnóstico de fibroblastoma de células gigantes (FCG) se realiza extirpación completa del tumor. En la pieza quirúrgica encontramos además áreas típicas de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP).

El FCG es una variante histológica infrecuente del DFSP que afecta fundamentalmente a niños. Es un tumor de grado intermedio de malignidad con tendencia a la recidiva local. Algunos hechos apoyan la teoría de que el FCG y el DFSP son entidades íntimamente relacionadas: coexistencia -como nuestro caso- de áreas de FCG y DFSP en el mismo tumor; FCG recidivando como DFSP y viceversa; positividad para CD34; y presencia en ambos tumores de la translocación t(17;22) (q22;q13).

Aportamos un nuevo caso de FCG con áreas típicas de DFSP en un paciente pediátrico.

22. Linfoma T cutáneo de células del donante en paciente trasplantado de médula ósea.

Angel Santos-Briz, Alberto Romo¹, Manuel Morán¹, Concepción Román¹, Marcos González², Lourdes Vázquez², Juan Luis García³, Pablo de Unamuno¹.

Departamento de Anatomía Patológica, Servicio de Dermatología¹ y Servicio de Hematología², Hospital Universitario de Salamanca. Centro de Investigación del Cáncer³. Salamanca.

Los procesos linfoproliferativos T pos-trasplante son muy raros, especialmente tras trasplantes de progenitores hematopoyéticos. Hasta la fecha sólo se han descrito 12 casos con afectación cutánea, y de ellos sólo uno tras trasplante alogénico de médula ósea. Presentamos el caso de un paciente varón con antecedentes de linfoma no Hodgkin del manto folicular tratado con poliquimioterapia y trasplante alogénico de progenitores hematopoyéticos. Seis años después del trasplante el paciente acudió a consulta de dermatología por presentar lesiones cutáneas asintomáticas de 3 meses de evolución que no mejoraban con corticoterapia tópica. Consistían en placas ovaladas de tonalidad eritemato-parduzca, superficie descamativa y bordes mal definidos. Se realizó biopsia cutánea. El estudio histológico mostró un denso infiltrado celular de predominio linfocitario, entre el que se observaban escasos histiocitos y células plasmáticas. La mayoría de los linfocitos presentaban aspecto atípico, con tamaño algo aumentado, contornos

celulares irregulares y cromatina densa. Algunos se extendían hacia la epidermis, mostrando ligero epidermotropismo a estratos basales. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad de las células para CD3, CD43, CD4 y CD7, con un índice proliferativo (Ki-67) de un 20% y negatividad para CD20, CD30, CD56, TIA1, Granzima B, CD8 y EBV. Entre las células neoplásicas se observaron linfocitos acompañantes B y T CD8+. Se realizó estudio molecular, donde se demostró monoclonalidad T y presencia de quimerismo mixto con células del donante y del receptor. Se realizó estudio cromosómico mediante FISH, demostrando una dotación XX del infiltrado neoplásico, y su origen en los linfocitos del donante de médula ósea (mujer). Presentamos un nuevo caso de linfoma T post-trasplante de precursores hematopoyéticos, y el primero con afectación primaria cutánea.

Comunicaciones orales

1. ¿Es el eritema indurado de Bazin una vasculitis?

Luis Requena.

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

El eritema indurado de Bazin se caracteriza, histopatológicamente, por ser una paniculitis preferentemente lobulillar. Existe mucha controversia en la literatura respecto a si la presencia de vasculitis es o no un requisito indispensable para establecer el diagnóstico. Aceptando la vasculitis como un criterio histopatológico necesario, no existe acuerdo sobre la naturaleza del vaso afectado. Hemos estudiado histopatológicamente 79 biopsias de 70 pacientes con eritema indurado de Bazin tratando de establecer si una vasculitis está o no siempre presentes en estas biopsias, y cuando está presente, determinar la naturaleza y el tamaño del vaso afectado. En nuestra experiencia, las pequeñas vénulas del interior del lobulillo son los vasos que con mayor frecuencia están primariamente afectados en las lesiones de eritema indurado de Bazin, mientras que venas y arterias de mayor tamaño del lobulillo pueden resultar secundariamente afectadas por las grandes áreas de necrosis caseosa. Pero también existen casos, con los hallazgos clínico-patológicos clásicos de eritema indurado de Bazin, en los que cortes seriados no consiguieron demostrar hallazgos de vasculitis. Por lo tanto, la vasculitis no debiera constituir un criterio histopatológico indispensable para establecer el diagnóstico de eritema indurado de Bazin, cuando el resto de los hallazgos clínico-patológicos típicos están presentes.

2. Valor de la histología convencional para el diagnóstico de la dermatitis herpetiforme

J.M. Mascaró Galy^a, C. Llebaría^b, J. Palou^{a,b}.

Servicio de Dermatología,^a Hospital Clínico; y Unitat de Dermatopatología.^b Barcelona.

La dermatitis herpetiforme (DH) se caracteriza por la presencia de depósitos granulares de iga en la dermis papilar y su asociación con una enteropatía sensible al gluten que suele ser subclínica. por histología se pueden observar microabcesos de neutrófilos en las puntas de las papilas dérmicas, y vesículas subepidérmicas con presencia de neutrófilos y eosinófilos.

Material. Se revisó la histología de los casos de DH diagnosticados por inmunofluorescencia directa vistos entre 1998 y la actualidad, así como todas las biopsias (hematoxilina-eosina) que fueron diagnosticadas de DH.

Resultados. Durante el periodo 1998-2007 se realizó el diagnóstico de DH en 49 pacientes en nuestro centro. 35 (72%) eran pacientes del propio servicio y 14 (28%) eran casos procedentes de fuera. En 7 de los pacientes no se obtuvo muestra para histología convencional. En los 42 casos restantes se pudo revisar las laminillas de 33 pacientes (79%). Sólo se observó un patrón histológico característico de DH en 16 de los 33 (48%) casos revisados. El resto de las biopsias (17 de 33, 52%) mostraron hallazgos que no fueron diagnósticos de DH. Durante el mismo período se realizó en nuestro centro el diagnóstico de DH en base a la histología convencional en 18 casos, de los cuales 7 (38%) presentaron finalmente un diagnóstico definitivo distinto.

Conclusión. A pesar de ser de ayuda en el diagnóstico, la histología convencional es poco sensible y específica para el diagnóstico de DH.

3. CD10 en el diagnóstico de carcinoma basocelular versus tricoepitelioma **A Córdoba Iturriagagoitia, B. Larrinaga Liñero, *ME Iglesias Zamora, *I Yanguas Bayona, MA Arrechea Irigoyen, *M Larrea.**

Hospital de Navarra. Servicios de Anatomía Patológica y *Dermatología.

Introducción: El diagnóstico diferencial entre el carcinoma basocelular (CB) y el tricoepitelioma (TE), plantea dificultades tanto clínicas como histológicas que se agravan en muestras pequeñas y superficiales. La importancia clínica radica en que ambos tumores muestran un comportamiento biológico diferente que marca un tratamiento radicalmente distinto.

Material y método: Hemos estudiado 40 tumores cutáneos con diagnóstico de TE, CB. Hemos analizado el patrón de expresión de las células tumorales y el estroma circundante mediante CD10, y Bcl-2, así como la expresión de Ki-67.

Resultados: Se evidencia expresión de CD10 en el estrato basal epitelial (72,5%) con expresión difusa de Bcl-2, e índice de Ki-67 entre 10-40% para el CB. El TE se acompaña con marcaje de CD10 en estroma (42%) y tinción irregular (áreas negativas) para Bcl-2, y índice de Ki-67 entre 10 y 20%. Observamos un grupo de tumores mixtos con áreas de CB y expresión mixta de CD10 (basal-estromal) (15%).

Conclusiones:

- El CD10 resulta muy útil para diferenciar el TE de CB.
- Con la utilización de CD10 podemos definir un grupo con expresión mixta (basal-estromal) que corresponde a CB con diferenciación triquilemal o TE asociado, que condiciona su tratamiento.
- El Bcl-2 discrimina en menor medida ambas lesiones pues las diferencias de patrón de tinción son cualitativas.
- El Ki-67 no discrimina entre ambas lesiones.

4. Disqueratosis pagetoide en dermatopatología

Angel Santos-Briz Terrón (1), Javier Cañueto Álvarez (2), Patricia Antúnez Plaza (1), Javier Bravo Piris (2), Emilia Fernández López (2), Pablo de Unamuno Pérez (2).

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

La disqueratosis pagetoide (DP) es un hallazgo histológico incidental descrita en lesiones cutáneo-mucosas. Se considera que ocurre por una alteración en la queratinización que afecta a células epiteliales aisladas. Su causa es desconocida, probablemente secundaria a fricción. El objetivo de nuestro trabajo fue valorar la incidencia real de la DP en biopsias cutáneas. Para ello evaluamos todas las biopsias tomadas en el Servicio de Dermatología de nuestro Hospital durante un año. Se estudiaron un total de 3567 biopsias, de las que 80 presentaron DP. La distribución por tipo de lesión fue: nevus melanocíticos: 38/576 (6,6%); fibromas blandos: 19/51 (37,25%); pólipos fibroepiteliales: 4/99 (4%), quistes epidérmicos: 3/165 (1,81%). Además, observamos DP en una hiperplasia fibrosa oral, un dermatofibroma, una escabiosis y un liquen escleroatrófico incipiente. También encontramos un caso de disqueratosis palmar. Las lesiones fueron más frecuentes en cabeza y en tronco. La mayoría de los pacientes fueron mayores de 40 años y ninguno de edad pediátrica. Nuestros hallazgos indican que la DP es un hallazgo frecuente en biopsias cutáneas, con una incidencia total de 2,24%. Su presencia en lesiones polipodes o excrecentes podría justificar una etiología mecánica o friccional. Es preciso identificar la DP y no confundirla con otros procesos similares, incluyendo neoplasias intraepidérmicas.

5. Tularemia. estudio clínico-histológico de manifestaciones cutáneas

Manuela Yuste Chaves, Angel Santos-Briz Terrón, Juan Carlos Santos Durán, Isidra García García, Emilia Fernández López, Pablo de Unamuno Pérez

Hospital Universitario de Salamanca (Servicio de Dermatología). Hospital Virgen de la Concha de Zamora (Unidad de Dermatología y Unidad de Infectología)

La tularemia es una zoonosis bacteriana causada por *Francisella Tularensis*. Esta bacteria se ha aislado en numerosas especies animales y en aguas o terrenos contaminados, pero el reservorio más importante conocido son las liebres y los conejos. La vía de transmisión al hombre más importante es la cutáneomucosa por contacto directo con animales contaminados. También es posible el contagio por inhalación o ingestión de animales contaminados y por picaduras de artrópodos. Esto determina las distintas formas clínicas existentes: ulceroglandular (la más frecuente), glandular, oculoglandular, orofaríngea, intestinal, neumónica y tifoidea. En España era una enfermedad poco conocida hasta que en 1997 se detectó un brote en Castilla y León. Actualmente es una enfermedad de declaración obligatoria. Su interés aumenta al ser incluida entre los patógenos de interés en el bioterrorismo.

Partiendo de la observación de dos casos con estudio histológico cutáneo, se revisa, de forma conjunta, la casuística de Tularemia de las provincias de Salamanca y Zamora considerando de forma específica las manifestaciones cutáneas y su estudio histológico. Se destaca la importancia del contexto epidemiológico y el alto grado de sospecha clínica que se requiere para contribuir a un diagnóstico precoz.

6. linfoma T paniculítico (LTP) características clínicas e histopatológicas de una serie de 9 casos

José Luis Rodríguez-Peralto, Yolanda Rodríguez-Gil, Rafael Navas, Pablo Ortiz
Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

El LTP es un proceso linfoproliferativo infrecuente que afecta al tejido celular subcutáneo, simulando una paniculitis. No existen series amplias en la literatura en las que se evalúen sus características histológicas y evolutivas. Aportamos la descripción de una serie de 9 casos. La edad media de nuestros casos es de 35 años. Tras tratamiento quimioterápico 5/9 entraron en remisión completa, 2/9 parcial y dos presentaron síndrome hemofagocítico fatal. Todos los casos mostraron rasgos histológicos característicos: infiltrado linfocitario atípico acompañado de histiocitos, de localización exclusiva en el tejido celular subcutáneo, o con extensión dérmica profunda focal. Los linfocitos son pequeños-medianos, hipercromáticos y con tendencia a rodear a los adipocitos: "rimming". El fenotipo es T citotóxico CD8+/CD4-, Granzima o Perforina + y con intensa expresión de ki 67.

Las características clínicas coinciden con las descritas previamente. Los hallazgos histológicos son característicos, aunque ni siquiera el "rimming" es específico. El conjunto de rasgos histológicos e inmunohistoquímicos permiten el diagnóstico diferencial con entidades de pronóstico muy distinto: paniculitis histiocítica citofágica, paniculitis lúpica, linfoma NK/T-tipo nasal y linfoma T-citotóxico γδ.

7. Sarcoidosis subcutánea: algo más que una paniculitis lobulillar sarcoidea

Javier Fraga, Maximiliano Aragüés y Amaro García-Díez
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid

En los últimos años han aparecido varios artículos que establecen que la expresión morfológica de la sarcoidosis cutánea, casi siempre dérmica, es algo más compleja que la presencia de granulomas sarcoideos. Por otra parte, se sabe que la afectación del tejido celular subcutáneo en la sarcoidosis se puede deber a dos causas: la más frecuente, un eritema nudoso o, más rara vez, la propia afectación de la sarcoidosis en el tejido adiposo, que correspondería a la denominada sarcoidosis subcutánea o paniculitis sarcoidea. Ésta, suele definirse como una paniculitis lobulillar granulomatosa. Habitualmente no se considera, que desde un punto de vista histológico, se plantee una duda diagnóstica entre estas dos situaciones. Sin embargo, recientemente Resnick (1) ha comunicado que es muy frecuente el carácter fibrosante y la afectación septal de la sarcoidosis subcutánea, lo que puede dar lugar, en ocasiones, a

dificultades diagnósticas. Hemos revisado los tres últimos casos de paniculitis sarcoidea, identificados en los 10 últimos años y hemos comprobado el marcado carácter fibrosante de las lesiones, la marcada afectación septal e incluso la presencia de granulomas de Miescher, en uno de ellos, confirmando la complejidad morfológica de la sarcoidosis subcutánea.

Bibliografía. Resnik KS. The findings do not conform precisely: fibrosing sarcoidal expressions of panniculitis as example. *Am J Dermatopathol* 2004; 26:156-61

8. Elastofibroma. ¿lesión reactiva o tumor de células dendríticas?

**A Quer, MT Fernández-Figueras, O Rosiñol, P Cannata, R López, A Boada, A. Ariza
Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona**

El elastofibroma es una lesión benigna de partes blandas que típicamente se localiza en la región subescapular y afecta a personas de más de 50 años de edad. El hallazgo microscópico más característico es la presencia de fibras elásticas de aspecto degenerado entremezcladas con abundante colágeno y escasas células fusiformes y estrelladas que se consideraban de origen reactivo. Aunque la naturaleza de la lesión es todavía desconocida, en la actualidad se plantea la posibilidad de que se trate de una proliferación mesenquimal clonal que produce abundante colágeno y fibras elásticas anómalas.

Hemos analizado las características clínicas, patológicas y ultraestructurales de 10 casos diagnosticados en nuestro Servicio entre los años 1990 y 2007. La mayoría de ellos afectaban a mujeres (9 casos) y se localizaban en el lado derecho (7 casos).

Las células mesenquimales proliferantes poseían características ultraestructurales de células dendríticas y en las tinciones inmunohistoquímicas expresaban CD34 y factor XIIIa de forma difusa.

La presencia de una población de células dendríticas CD34 y factor XIIIa positivas que no son propias de la piel normal, ni habituales en los procesos reactivos, sugiere que el elastofibroma es un auténtico tumor, frente a la teoría inicial de que se trata de un proceso reactivo, secundario a la traumatización reiterada de la región subescapular.

9. Amplificación del oncogén HER2 en la enfermedad de paget vulvar

**O Rosiñol, MT Fernandez-Figueras, A Muñoz, C Rodríguez-Caruncho, E Castellà, A Quer, DV Breier, A Ariza.
Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona**

La enfermedad de Paget (EP) es un adenocarcinoma intraepidérmico que puede presentarse en dos formas: mamaria (EPM), más frecuente y casi siempre está asociada a una neoplasia subyacente, y extramamaria (EPE), habitualmente localizada en áreas ricas en glándulas apocrinas, como la zona vulvoperineal.

El oncogén c-erbB-2 está amplificado en algunos adenocarcinomas, siendo frecuente en los de mama, a los que otorga mayor agresividad y, al tiempo, los hace tributarios al tratamiento con anticuerpos específicos que aumentan de manera notable la supervivencia. La amplificación de c-erbB-2 es muy frecuente en la EPM (80-90%), mientras que, en los escasos estudios publicados en la EPE, los resultados son muy variables (entre un 6,6 y un 43%) y parece existir mayor incidencia en los casos recidivantes (66,6%).

Se han analizado las biopsias de 9 pacientes con EPE, uno de ellos recidivante. En tres de ellos se observó sobreexpresión inmunohistoquímica de la proteína HER-2 y en estos mismos casos se demostró también amplificación mediante FISH (33%). En el caso recidivante existía amplificación de c-erbB-2. En conclusión, la amplificación de c-erbB-2 es menos frecuente en la EPE que en la EPM, pero afecta a un número considerable de casos y permite ofrecer una buena alternativa terapéutica cuando la resección quirúrgica no es viable, especialmente en casos recidivantes.

10. El patrón de distribución de *T. pallidum* permite diferenciar entre lesiones de lues primaria y secundaria. Estudio inmunohistoquímico y ultraestructural.

G. Martín¹, D. Barco², A. Jucglà³, C. Barranco⁴, J. Lloreta⁵, RM. Pujol¹

¹Servicio de Dermatología. Hospital del Mar-IMAS, Barcelona.

²Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

³Servicio de Dermatología. Hospital de Bellvitge, Barcelona.

⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital del Mar-IMAS, Barcelona.

Existen escasos estudios sobre el patrón de distribución de *T. pallidum* en biopsias cutáneo-mucosas de sífilis. El desarrollo de técnicas inmunohistoquímicas (IHQ) con anticuerpos policlonales frente a *T. pallidum* ha significado un avance importante en la identificación de espiroquetas en cortes histológicos.

Objetivo: Caracterizar los patrones de distribución de *T. pallidum* en distintas biopsias cutáneo- mucosas de sífilis. Revisar los hallazgos ultraestructurales de lesiones luéticas.

Material y métodos: Se han seleccionado 22 biopsias cutáneas y/o mucosas de 21 pacientes diagnosticados de infección luética obtenidas durante el periodo 1992-2007 en los Hospitales de Sant Pau, Bellvitge y el Mar, de Barcelona. Se revisaron las características clínicas, los hallazgos histopatológicos, tinción de Warthin-Starry (WS) y resultados del estudio inmunohistoquímico (IHQ) con anticuerpos policlonales antitreponema (a-at) (Biocare Medical, Walnut Creek, CA, USA) de todos los casos incluidos en el estudio. Se practicó estudio de microscopía electrónica (ME) de 4 de estas lesiones.

Resultados: De los 22 casos a estudio (edad media de 36; 11 coinfectados por el VIH); 19 secundarismos y 3 chancros. En los casos de sífilis primaria, se demostró ulceración del epitelio con infiltrado inflamatorio perivascular. Los secundarismos mostraron un patrón liquenoide en 15 casos y psoriasiforme en 4. La tinción de WS demostraba la presencia de *T. pallidum* en 12 casos. La IHQ con a-at mostró la presencia de espiroquetas en 17 casos, evidenciándose una distribución preferentemente perivascular (vasculotropo) en la sífilis primaria e intraepidérmica (epiteliotropo) en los casos de lues secundaria, que fue confirmada en el estudio ultraestructural. Tres de los 5 casos que no mostraron positividad habían recibido antibiótico de amplio espectro previamente a la práctica de la biopsia.

Discusión: El patrón de distribución de *T. pallidum* permite diferenciar entre lesiones de lues primaria y secundaria. Esta observación peculiar muy probablemente plantea incógnitas respecto los mecanismos patogénicos implicados en el desarrollo de las lesiones

Bibliografía:

-Sangüeza Omar, Fleet S, Requena L. Update on the histologic Findings of Cutaneous Infections. Advances in Dermatology, Vol 16, pg 384-386

- Macaron N, et al. Cutaneous lesions of secondary syphilis are highly angiogenic. J Am Acad Dermatol 2003;48:878-881

- Hoang M, Whitney A, Molberg K. Secondary syphilis: a histologic and immunohistochemical evaluation. J Cutan Pathol 2004; 31:595-599

11. Estudio de las lesiones vasculares cutaneas asociadas a radioterapia por carcinoma de mama

Idoate MA*, Sánchez-Carpintero #, Córdoba A*, Pretel M#, Echeveste J*, Sola JJ*, Aisa G*.

Departamentos de Anatomía Patológica (*) y Dermatología (#). Clínica Universitaria de Navarra y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra (°)

Objetivo: Se describen las características observadas en una serie de pacientes que desarrollaron lesiones vasculares asociadas a radioterapia por carcinoma de mama.

Métodos. Estudio retrospectivo clínico-patológico de siete mujeres que desarrollaron lesiones vasculares sobre piel irradiada. Se recogieron los datos clínicos más relevantes y se realizó estudio histopatológico convencional e inmunocitoquímico frente a CD31, CD34 y D2-40.

Resultados. El aspecto clínico de las lesiones varía de pápulas translúcidas a nódulos o placas rojo-violáceas. El intervalo desde la radiación al diagnóstico varió de 1 a 13 años. Seis lesiones vasculares se clasificaron como lesiones vasculares atípicas o linfangiomas y la lesión restante como angiosarcoma. El periodo de seguimiento de las lesiones vasculares fue de 6 meses a 4

años. Cinco de los pacientes siguen vivos y uno falleció debido a la progresión del carcinoma de mama.

Conclusión: Las lesiones vasculares surgidas en áreas de piel previamente irradiada son frecuentemente lesiones vasculares atípicas o linfangiomas, que tienen en general un comportamiento benigno.

12. Hemangiomas congénitos: características histopatológicas del *RICH* y el *NICH* **Isabel Colmenero, Antonio Torrelo*, Angela Hernández-Martín*, Beatriz Berenguer**, Pilar Rodríguez-Urcelay**, Imelda González-Mediero, Luis Requena*****

Servicios de Anatomía Patológica y Secciones de Dermatología* y Cirugía Plástica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid**
Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz, Madrid***

Los hemangiomas congénitos (HC) son tumores vasculares que aparecen durante la vida intrauterina, están completamente desarrollados al nacimiento y no muestran crecimiento postnatal. Se reconocen al menos dos subgrupos de HCs: el hemangioma congénito rápidamente involutivo (*RICH*) y el hemangioma congénito no involutivo (*NICH*).

Los HCs son tumores poco frecuentes que presentan características clínicas e histopatológicas distintivas. Desde el punto de vista morfológico son típicos del *RICH* los fenómenos de zonación con mayor involución hacia el centro de la lesión, mientras que en el *NICH* el hallazgo más relevante es la morfología en "tachuela" de los endotelios. A diferencia del hemangioma infantil común, tanto el *RICH* como el *NICH* son negativos para el GLUT1.

Aunque el *RICH* y el *NICH* tienen características clínicas y patológicas típicas, algunos casos muestran superposición clínica o características histológicas combinadas de ambos. Con base en estas observaciones se ha sugerido que el *NICH* puede representar el estadio final de un *RICH* que ha involucionado durante la vida intrauterina.

Revisamos los hallazgos histopatológicos de nuestros casos de *RICH* y *NICH* y su diagnóstico diferencial con otros tumores vasculares de la infancia.

13. Perniosis. Estudio clínico y microscópico

Autores: Aram Boada García, Isabel Bielsa Marsol, María Teresa Fernández-Figueras¹, Carlos Ferrándiz Forester.

Centro: Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica¹. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universitat Autònoma de Barcelona

Introducción: La perniois es una dermatosis inflamatoria de localización acral que se desencadena con el frío. Puede aparecer de forma idiopática (PI) o bien en el contexto de una enfermedad sistémica autoinmune (PAEA). Si bien la clínica es similar en ambas formas sus características microscópicas diferenciales son objeto de debate.

Material y métodos: Se revisaron las biopsias de 20 casos de perniois, 11 correspondían a PAEA y 9 eran PI.

Resultados: Los hallazgos histológicos más frecuentes en las PI fueron: infiltrado inflamatorio en la dermis con distribución perivascular (8 casos, 89%) y periecrina (6 casos, 66%), edema dérmico (5 casos, 55%), tumefacción endotelial (5 casos, 55%) y queratinocitos necróticos (5 casos, 55%). Los hallazgos microscópicos en las PAEA fueron: infiltrado dérmico de distribución perivascular (11 casos, 100%) con poca tendencia a distribuirse alrededor de las glándulas ecrinas (3 casos, 27%), vacuolización de la capa basal (7 casos, 63%) y queratinocitos necróticos (5 casos, 45%).

Discusión: Como ya se ha señalado en estudios anteriores^{1,2}, la distribución del infiltrado dérmico (perivascular y periecrino) junto a la ausencia de vacuolización en la basal son los características microscópicas más diferenciales entre la PI y la PAEA.

Bibliografía:

1. Cribier B, Djeridi N, Peltre B, Grosshans E. A histologic and immunohistochemical study of chilblains. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 45: 924-9.
2. Crowson AN, Magro CM. Idiopathic perniois and its mimics: A clinical and histological study of 38 cases. *Hum Pathol.* 1997; 28: 478-84.

Casos para diagnóstico

CASO 1

Andrés Sanz.

Anatomía Patológica. Hospital Carlos Haya. Málaga.
recién nacida a término por cesárea con peso normal. desde el nacimiento presenta una amplia zona de coloración violácea y aspecto vascular, que se extiende por todo la piel del hemitórax izquierdo y del brazo del mismo lado; en menor medida en el hemitórax derecho. la sugerencia del dermatólogo es de un hemangioendoteloma kaposiforme. radiológicamente, existen imágenes que son interpretadas como el mismo tipo de patología vascular en hígado, pulmón, diafragma, estómago y retroperitoneo. analíticamente, cursa con trombocitopenia. ingresa en uci neonatal por precisar respiración asistida por hipertensión pulmonar y parálisis diafragmática izquierda. al mes del ingreso sufre una perforación gástrica que se soluciona quirúrgicamente. la piel y tejido subcutáneo en las áreas afectadas se van ulcerando progresivamente. se producen varios episodios de sepsis por estafilococo, klebsiella y pseudomona. se agrava su situación clínica con empeoramiento respiratorio y fallece al mes y medio de vida.

CASO 2

Dermatitis granulomatosa en paciente con linfoma

María J. González-Beato, Marta Moratinos (*), Jesús Cuevas (), Félix Contreras**

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Universitario "La Paz", Madrid.

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

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

Un varón de 75 años, que ocho años antes había sido diagnosticado y tratado con radioterapia de un linfoma no Hodgkin B faríngeo, consultó ahora por astenia, pérdida de peso y prurito generalizado de un año de evolución. En la piel presentaba dos tipos de lesiones: una placa indurada en el brazo, que al ser biopsiada fue un linfoma no Hodgkin B, y eritema y placas violáceas dolorosas en el dorso y palma de ambas manos, no coincidentes con las articulaciones y sin relación alguna con medicamentos, cuya biopsia se envía como caso problema.

CASO 3

Granulomas y linfoma cutáneo T CD30 negativo

Cuevas J, de Eusebio E, Vergara A, González-Beato M, Contreras F

Servicios de A. Patológica y Dermatología .Hospital Universitario Guadalajara

Dpto. A. Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Se presenta el caso de una paciente de 69 años con diagnóstico de Linfoma cutáneo T en 2001 en cuero cabelludo tratado con radioterapia sin recidiva y que cinco años mas tarde muestra inicialmente lesiones papulosas, eritematosas, en área cercana parieto-temporal así como placa de aspecto infiltrado, eritematosa que clínicamente es sospechosa de linfoma. Se realizan dos nuevas biopsias y los hallazgos son de dermatitis granulomatosa superficial y profunda con netos granulomas, ausencia de epidermotropismo y atipia. El estudio de micobacterias, hongos y leishmanias resulto negativo. El reordenamiento para células B y T es policlonal. Se remiten laminillas del linfoma inicial (lámina 1) y de la lesión actual (lámina 2)

CASO 4

Alegre V, Garcia-Melgares M, Perez A

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia

.Mujer de 63 años, con hipotiroidismo en tratamiento. Ingresa por cuadro de fiebre de 15 días de evolución sin semiología infecciosa. Refiere episodios febriles desde hace 3 años y está en tratamiento con amoxi-clavulanico de forma continuada desde hace 3 meses. Desde hace 3 años tras un viaje a Sevilla y relacionado con una posible picadura inicia placa eritematosa en muslo izquierdo de crecimiento centrifugo (imagen 1) que no ha mejorado tras tratamiento antifungico y esteroideo tópico. Se realiza una primera biopsia que es informada de paniculitis plasmocítica.

Reingresa en septiembre de 2006 por persistencia de picos febriles y aparición de nuevas lesiones nodulares infiltradas en tronco y miembros (imagen 2 y 3). Se realiza una nueva biopsia cutánea que se remite. El cultivo de las lesiones cutáneas ha sido negativo. La serología practicada a la paciente VHB, m VHC, VIH, brucella, lyme, coxiella, rickettsias, clhamydia y lues negativas. Las lesiones han persistido haciendo más extensas. (figura 4).

Imágenes del caso:

http://picasaweb.google.es/alegrevic/CasoParaDiagnStico1CHGUV?authkey=Mf3fT_VNcGs

CASO 5

Buenaventura Hernández Machín, Társila Montenegro Dámaso*, Leopoldo Borrego Hernando.

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

Paciente varón de 83 años que consulta por la aparición de lesiones cutáneas pruriginosas en cara, brazos, pecho y espalda de unos 3 meses de evolución. Refería episodios de escalofríos sin fiebre, no pérdida de peso ni otras sintomatología sistémica acompañante. A la exploración clínica presentaba en frente, párpados y mejillas placas eritematosas acompañadas de edema bilateral. En espalda, brazos y pecho nódulos y placas eritematovioláceas bien delimitadas. En ambas axilas presentaba adenopatías palpables de entre 1-1,5 cm, rodaderas y no adheridas a planos profundos.

En el TAC toracoabdominopélvico se apreciaron múltiples adenopatías de entre 0.5-1 cm de diámetro en axilas, mediastino y pelvis. La analítica (hemograma, VSG, bioquímica, LDH, β -2 microglobulina, proteinograma) y el estudio de médula ósea fue normal.

Se realizó biopsia cutánea de una lesión de la espalda (que se aporta), y cuyo estudio molecular mediante PCR mostró reordenamiento monoclonal del gen IGH y TCR, y células B EBV+.

Tanto las lesiones cutáneas como las adenopatías han evolucionado de forma favorable sin tratamiento

CASO 6

J.M. Mascaró Galy, E. Martín, A. Martínez*, Ll. Alòs*, J. Palou, E. Campo*

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Clínico, Barcelona.

Paciente de 47 años, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento con Emcoretic® (bisoprolol+hidroclorotiazida) y Acovil® (ramiprilo). Refiere haber tenido eccemas retroauriculares desde la infancia que trataba esporádicamente con Diprogenta®. Controlado por el servicio de Dermatología desde Enero del 2006 por unas lesiones retroauriculares papulonodulares que han ido aumentando progresivamente en número y en tamaño desde su aparición en Julio del 2005.

Las lesiones han sido biopsiadas en varias ocasiones sin poder llegar a ningún diagnóstico concreto. Todos los estudios microbiológicos, pruebas epicutáneas, estudios moleculares para descartar clonalidad han sido negativos.

Se ha intentado tratamientos con corticoides tópicos, corticoides intralesionales, corticoides sistémicos (30 mg/día en pauta descendente durante 2-3 meses) y metotrexato (15 mg/semana durante 5 meses), así como extirpación quirúrgica de las lesiones con escasa respuesta terapéutica o recidiva y progresión de las lesiones. Recientemente se han realizado varias sesiones de radioterapia a dosis baja con cierta mejoría de las lesiones tratadas (oreja derecha), pero han aparecido nuevas lesiones en el dorso nasal.

CASO 7

Lesiones granulomatosas en mucosa oral

Pinedo Moraleda, Fernando*; Vicente Martín, Francisco Javier; Salamanca Santamaría, Francisco Javier*; Alvarez Fernández, José Gregorio**; Arranz de la Flor, Elena**; Gutierrez Pascual, Marta**; López Estebaranz, José Luis**.**

FUNDACIÓN HOSPITAL ALCORCÓN. *Unidad de Anatomía Patológica. **Unidad de Dermatología.

Varón de 78 años, diabético y fumador de 20 cig/día durante cuarenta años.

En diciembre de 2006 refiere la aparición, hace aproximadamente 10 días antes, de molestias en la mucosa yugal y en la punta de la lengua, con dificultad para la deglución. El paciente las relaciona con un cambio en la prótesis dental que habitualmente llevaba. Sin embargo, la sintomatología ha ido en aumento a pesar de haber dejado de utilizar dicha prótesis. Reinterrogado comenta que, en realidad, las lesiones habían empezado a aparecerle antes, coincidiendo con la extracción de piezas dentarias.

A la exploración se aprecia edema en la mucosa yugal de ambas mejillas, que en el lado izquierdo presenta aspecto en empedrado, lesiones aftosas en la punta y en los bordes laterales de la lengua.

Se pautó tratamiento con prednisona oral y enjuagues con lidocaína acuosa, pero tres meses después la sintomatología se había acentuado y las lesiones eran más llamativas.

Se realiza biopsia de la mucosa yugal de la mejilla izquierda (que se remite para discusión)

Se han realizado diversas pruebas complementarias, que incluyen una analítica completa, Mantoux, radiografía de tórax, ileocolonoscopia, TAC abdomino-pélvico y batería estándar de contactantes y dental, sin resultados reseñables.

CASO 8

Alegre V, Roche E, Oliver V.

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General de Valencia

Paciente de 64 años intervenido el 2001 de un melanoma nivel II, 0,6 mm

Desde el año 2002 inicia lesión inflamatoria en mentón que inicialmente fue tratada como queratosis actínica con efudix tópico. La lesión presentó crecimiento centrifugo y se ha biopsiado en varias ocasiones. El cultivo y tinciones especiales realizadas han sido negativas. El paciente presentó un matoux positivo por lo que fue tratado con medicación antituberculosa, sin variar las lesiones cutáneas. Se remite una de las biopsias realizadas

CASO 9

Placas eritemodescamativas y pustulas localizadas en pliegues

E. Herrera-Acosta, M. Iglesias, G. Márquez, P. Umbert

Hospital Universitario Sagrat Cor

Paciente mujer de 30 años de edad que consulta en febrero del 2005 por un episodio de placas alopecias en cuero cabelludo que aparecieron hacía 6 meses y que habían resuelto con crecimiento de pelo tras tratamiento con ATB oral (cefuroxima, ácido fusídico), antifúngico oral (Itraconazol 1 mes) y tratamiento tópico con ATB, antifúngico y corticoide.

En el enero del 2007 comienza un episodio de placas eritemo-escamosas en tronco, siendo estas erosivas en pliegues y cuero cabelludo, acompañadas de pústulas foliculares por todo el cuerpo. La paciente no tenía ningún antecedente personal de interés, ni tampoco antecedentes familiares de psoriasis. Los análisis sanguíneos eran normales (hemograma, VSG, función hepatorenal, ferritina, hierro, vitamina C). Solo se observó una elevación marcada de la IgE (2960), un test de tetrazoilo de azul nitroso disminuido y una PCR elevada.

CASO 10

Norberto López, Jana Cid*, Alfredo Matilla* y Enrique Herrera

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

Paciente de 14 años de sexo femenino, que acude a consulta por la aparición de placa redondeada en espalda de 2 años de evolución. Crecimiento lento y progresivo en este periodo de tiempo, sin sintomatología asociada. A la exploración se detecta placa de color marrón, redondeada, de 3 x 2 cm de tamaño, levemente papilomatosa y de consistencia firme que localizada en la línea media de la zona lumbar de espalda. No otras manifestaciones dermatológicas ni sistémicas asociadas.

Se tomó biopsia para estudio.

Como antecedentes familiares de interés refiere que tiene una hermana gemela con lesión similar pero de características clínicas menos definidas que está pendiente de estudio histológico.

CASO 11

Monteagudo C, García J*

Hospital Clínico Universitario de Valencia. *Hospital de Sagunto.

Paciente mujer de 54 años que refiere la aparición, hace 3 ó 4 meses, en muslo izquierdo, de dos nódulos sobre una lesión papular presente desde hacía más tiempo. Los diagnósticos clínicos que se plantearon inicialmente fueron: tumor aneural, melanoma o linfoma. Se remiten secciones de uno de los nódulos (ambos eran de características similares).

CASO 12

C. Barranco, M. Gilaberte*, A Padrón, M. Ferran*, RM Pujol*

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

Paciente de 43 años, sin antecedentes de interés que consulta por presentar pápula solitaria en planta de pie derecho de unos 7 años de evolución que según la paciente en los últimos meses refería discreto dolor a la presión. A la exploración se observaba pápula eritematosa de 0,8 x 0,8 cm. de diámetro, de consistencia blanda, dolorosa al tacto, con collarete hiperqueratósico periférico. Resto de exploración: sin alteraciones. No lesiones similares en otras localizaciones. Se practicó biopsia de la lesión. Se adjuntan laminillas histopatológicas de dicha biopsia.

CASO 13

José Luis Rodríguez-Peralto, Raquel Rivera

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

Mujer de 39 años con lesión única, anular, eccematoide, de 1cm de diámetro en dorso de mano derecha, de 2 meses de evolución. La paciente no refiere tratamiento previo ni ningún otro tipo de enfermedad. La analítica de rutina es rigurosamente normal.

CASO 14

José M^a Conde Zurita, M^a del Mar Martín Jaén y Victoria Pérez Holgado.

Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

Mujer de 66 años con erupción vulvar recidivante de quince años de evolución.

Pósteres

1. Equivalent Histologic Findings in Atypical Nevi in Patients with and without Melanoma

Alyssa R. Hoverson, M.D.; Ryan B. Lundell, M.D.; David J. Mann; Roger H. Weenig, M.D., .P.H.
Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, USA

OBJECTIVE: To determine if individual atypical histologic features in melanocytic nevi predict melanoma risk.

METHODS: 430 skin pathology slides with a histologic diagnosis of "atypia" were retrieved from 172 patients seen at the Mayo Clinic in Rochester, Minnesota between 1992 and 2004. After blinding to clinical history and diagnosis, age, gender, and previous pathologic diagnosis, microscopic examination of all skin biopsies was performed and the presence or absence of 18 histologic features was recorded. The frequency of each "atypical" histologic feature in melanocytic nevi from patients with and without a history of melanoma was compared using a two-tailed Pearson Chi Square analysis. A p-value of ≤ 0.05 was considered statistically significant.

RESULTS: The frequency of each atypical histologic feature was similar in the melanocytic nevi obtained from patients with and without a history of cutaneous malignant melanoma. No statistically significant difference was observed for any feature by univariate or multivariate analysis.

CONCLUSIONS: Atypical histologic features are identified with an equivalent frequency in patients with or without a history of melanoma. The findings in this study suggest that identification of "atypical" histologic features in an otherwise benign melanocytic nevus does not equate to increased risk for melanoma.

2. Criteria for the Diagnosis of Calciphylaxis

Kelly R. Tierney, M.D. and Roger H. Weenig, M.D.
Mayo Clinic, Rochester, Minnesota

Although medial arteriolar calcification is the primary lesion of calciphylaxis, it may be observed incidentally in patients without cutaneous ischemia or may be missed on skin biopsy. Diagnostic criteria are needed to guide the work-up and establish the diagnosis of calciphylaxis. Calciphylaxis diagnostic criteria were studied in 15 cases based on risk factors and disease states associated with vascular calcification and calciphylaxis. All 15 patients had skin findings of cutaneous ischemia (major criterion 1), and 9/15 of the patients had histopathologic findings consistent with calciphylaxis (major criterion 2). The following minor criteria were also observed per patient with data available: renal insufficiency 8/14; hyperparathyroidism 10/14; calcium-phosphate product > 70 mg²/dl² 0/14; radiographic evidence for arterial calcification 13/13; BMI > 30 kg/M² 11/14;

History of recent systemic corticosteroids use 6/15; vitamin D deficiency 12/14; bone disease in 5/6; comorbid systemic inflammatory state 4/15; liver disease 4/15; and an associated malignancy in 1/15.

For the diagnosis of calciphylaxis, we propose the presence of both major criteria or one major and two minor criteria. The criteria presented herein are useful for the evaluation, diagnosis, and treatment of calciphylaxis.

3. Histiocitosis de células de Langerhans cutánea genital y adenocarcinoma de colon en paciente senil

Julia de Diego Rivas, Ricardo González Pérez *, Nagore Arbide del Rio, Blanca Catón Santarén, Jesús Muriel López** y Nieves Saracibar Oyón.

Servicio de Anatomía Patológica, Servicio de Dermatología*, Servicio de Cirugía General**, Hospital Santiago Apóstol de Vitoria.

Varón de 71 años con afectación cutánea perineal y perianal por histiocitosis de células de Langerhans de curso crónico que antecede al diagnóstico de adenocarcinoma de sigma, estadio I.

Al año y medio de seguimiento, aparte de la afectación paracortical, focal, de ganglios linfáticos inguinales, no se ha detectado afectación visceral o manifestaciones endocrinas de la histiocitosis X.

Este caso supone un reto diagnóstico por su presentación clínica inusual y su morfología similar a otras entidades del área genital (Enfermedad de Paget extramamaria, melanoma maligno, condilomas perianales) y por su asociación con adenocarcinoma intestinal en paciente de edad avanzada.

4. Histiocitosis intravascular reactiva cutánea

Susana Moyano, Lluís Colomo, Jose Manuel Mascaró a , Antonio Martínez, Elías Campo, Llúcia Alós

Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clínic de Barcelona

a Departamento de Dermatología del Hospital Clínic de Barcelona

Introducción: La histiocitosis intravascular reactiva es una entidad infrecuente, de etiología no aclarada. Se ha relacionado con estadios iniciales de la angioendoteliomatosis reactiva, la cual se asocia con diferentes procesos sistémicos, entre ellos la artritis reumatoide.

Caso Clínico: Varón de 60 años, sin antecedentes patológicos de interés, con erupción asintomática torácica, en forma de placas de aspecto vascular, de tres años de evolución. Se practica estudio oncológico completo sin resultados significativos.

En la dermis superficial y media de la biopsia cutánea efectuada destacan estructuras vasculares dilatadas, con células de citoplasma amplio en su luz, de aspecto histiocitario, sin rasgos atípicos. El estudio inmunohistoquímico muestra una población histiocitaria con expresión de CD68, que presenta una débil co-expresión de CD31, siendo negativa para CD1a, S-100, CD20, CD79a, CD3 y CD34. No se identifican microorganismos con las tinciones histoquímicas realizadas.

Conclusión: La histiocitosis intravascular reactiva es un proceso no neoplásico, de patogénesis desconocida. Plantea un diagnóstico diferencial histológico con lesiones vasculares benignas y malignas, así como con el linfoma intravascular de células grandes B.

5. "Fibroxioma atípico. Estudio de una serie de 5 casos."

Anselmo J. Gómez Duaso; Pilar de la Rosa del Rey (*); Jaime Vidal Asenjo; Luis Dehesa García; Rosa Torrado González; Leopoldo Borrego Hernando (**); Pino Rivero Suárez.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica (*) del Hospital U. de Gran Canaria "Dr. Negrín" y del Servicio de Dermatología (**) del Hospital U. Insular de Las Palmas de Gran Canaria.

INTRODUCCION: El fibroxioma atípico es una tumoración poco frecuente, con comportamiento clínico generalmente de baja malignidad, de aparición casi siempre en áreas corporales de alta exposición solar. No hay datos estadísticos fiables sobre su frecuencia en las islas canarias.

MATERIAL Y METODOS: Revisamos los casos diagnosticados como fibroxioma atípico en el Servicio de Dermatología en los últimos 5 años, en relación con los antecedentes personales, la localización de la tumoración, la realización o no de tratamientos previos y las características histopatológicas de las lesiones.

RESULTADOS: Se resumen en tabla . Se encontraron 5 pacientes, todos varones, con edades entre 77 y 59 años (media de 68). Cuatro de ellos no tenían factores de riesgo especiales, salvo exposición solar, mientras que uno había recibido un trasplante renal y seguido tratamiento inmunosupresor. Se describen las características histopatológicas de los cinco casos y las dermatoscópicas de uno de ellos.

CONCLUSIONES: En una zona de alta exposición solar, como es la de Canarias, el fibroxioma atípico es una tumoración infrecuente, pero no rara. Las características clínicas de la lesión no son lo suficientemente específicas para realizar un diagnóstico clínico, confundándose con otras

tumoraciones cutáneas. En la única lesión en la que se realizó dermatoscopia previa se aprecia una erosión central y un patrón vascular atípico, con vasos tortuosos en foco.

6. Dos nuevos casos de Birt-Hogg-Dubé: ejemplo de diagnóstico clínico-patológico.

A Córdoba, B Larrinaga, ML Gómez, M Larrea, JI Yanguas, ME Iglesias, T Tuñón, MA Arrechea.
Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología del Hospital de Navarra.

Introducción: Este raro síndrome hereditario descrito en 1977 se caracteriza por una gran expresividad clínica; mientras que las lesiones histopatológicas son pequeñas y sutiles. Estas lesiones banales adquieren trascendencia por ser el marcador de la enfermedad. El síndrome de Birt-Hogg-Dubé es un ejemplo de entidad clínico-patológica.

Descripción de los casos:

Mujer de 57 años con antecedentes personales de neumotórax de repetición y resección de bulla en pulmón izquierdo. Presenta múltiples pápulas faciales y acrocordones en cuerpo. AF: Padre y tío paterno con lesiones faciales compatibles. 1 hermana y 3 hijos asintomáticos. Se biopsian tres tricodiscomas y varios acrocordones.

Varón de 63 años. No refiere antecedentes personales de interés. Manifestación cutánea en forma de múltiples lesiones papulosas milimétricas y de color piel en polo cefálico. Padres y 1 hermana sin lesiones asociadas al síndrome; y 3 hijos (no estudiados en consulta). Se estudian histologicamente dos fibrofoliculomas (FF).

Comentario:

Se trata de una genodermatosis hereditaria de reciente descripción, con manifestaciones fundamentalmente cutáneas. El gen causal (FLCN) se localiza en el cromosoma 17p. Diferentes mutaciones en el gen causal explicarían la variada expresividad clínica.

Las lesiones cutáneas asociadas muestran una morfología que puede ser banal y poco expresiva; por lo cual es preciso la toma de varias biopsias y varios cortes.

Resulta imprescindible la correlación clínico patológica para evitar el infradiagnóstico.

7. Hiperqueratosis focal acral (HFA)

Lucía Martínez Casimiro, Violeta Zaragoza Ninet, Cecilia Laguna Argente, Pablo Hernández Bell, Jose Luís Sánchez Carazo, Víctor Alegre de Miquel.

Consortio Hospital General Universitario Valencia. Departamento de dermatología

Resumen: La HFA es un raro trastorno que afecta mayormente a mujeres de raza negra. Se caracteriza por pápulas ovales crateriformes en las caras laterales de palmas y plantas. Presentamos el caso de una mujer de 24 años de raza negra con una historia de 2 años de pápulas poligonales crateriformes junto con formaciones tipo callo en los bordes laterales y a lo largo de las líneas de las palmas y en dedos de las manos. Las lesiones eran asintomáticas y no presentaba en otras localizaciones. Su padre y dos hermanos mostraban lesiones semejantes. La biopsia de una pápula mostró un área de ortohiperqueratosis focal sobre una depresión crateriforme en una epidermis normal y una dermis sin alteraciones.

La HFA es una entidad que muestra hallazgos clínicos e histopatológicos semejantes con la acroqueratoelastoidosis pero a diferencia de ésta no presenta fragmentación de las fibras elásticas en la dermis. Los pacientes muestran una aparición progresiva de lesiones asintomáticas a lo largo de los años afectando fundamentalmente a los bordes laterales de manos y pies, junto con formaciones tipo callo. Los casos son generalmente esporádicos aunque también hay casos familiares. El tratamiento es poco satisfactorio sólo siendo de alguna utilidad el etetrinato.

8. Angiomixomas cutáneos múltiples

Cecilia Laguna Argente, Blanca Martín González, Lucía Martínez Casimiro, José Luís Sánchez Carazo, Víctor Alegre de Miquel

Hospital General Universitario de Valencia. Departamento de Dermatología.

Los angiomiomas cutáneos son infrecuentes y en general se trata de lesiones solitarias. En el caso de que sean múltiples debemos descartar que sean componentes del síndrome de Carney. Presentamos el caso de un varón de 47 años que consultaba por múltiples lesiones papulosas faciales de color carne de muchos años de evolución, asintomáticas. El paciente no refería antecedentes patológicos de interés ni refería antecedentes familiares de lesiones similares. Se realizaron biopsias de varias lesiones todas ellas con el diagnóstico de angiomioma. Las pruebas complementarias realizadas no mostraron la existencia de mixomas cardíacos ni de endocrinopatía asociada. No se objetivizó la presencia de léntigos ni nevos azules.

El síndrome de Carney es un trastorno autonómico dominante consistente en la asociación de mixomas, pigmentación moteada de la piel y mucosas e hiperactividad endocrina. Nuestro caso es un ejemplo de angiomiomas cutáneos múltiples sin otros componentes del síndrome de Carney, sin embargo es necesario el seguimiento del paciente a largo plazo ya que pueden aparecer otros componentes del síndrome a lo largo del tiempo, sobretodo en lo que respecta a la detección de posibles mixomas cardíacos ya que constituyen la principal causa de muerte en estos pacientes.

9. Liquen nitidus perforante de localización atípica.

I. Arrue, M.A. Arregui, R. González-Pérez, I. García-Río, I. Trébol, L. Carnero, N. Saracibar*, R. Soloeta.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Santiago Apóstol. Vitoria.

Introducción: El liquen nitidus se caracteriza por micropápulas asintomáticas de superficie brillante. Entre sus variantes se ha descrito una forma perforante, escasamente referenciada en la bibliografía.

Caso clínico: Varón de 35 años que consultó por lesiones en dedos de manos y pies de 20 años de evolución. A la exploración se objetivaban pápulas agrupadas en palmas, dorso de pies y caras laterales de dedos de manos. En las biopsias tomadas se observaron acúmulos de linfocitos en dermis papilar delimitados lateralmente por invaginaciones epidérmicas y en una de ellas, además, una eliminación transepidérmica de colágeno y queratina.

Comentario: El liquen nitidus se distribuye en antebrazos, dorso de manos y dedos, tronco, glúteos y genitales. Nuestro caso, sin embargo, muestra una localización atípica, con afectación de caras laterales de dedos de manos y también una peculiaridad adicional como es la eliminación transepidérmica de colágeno y queratina. Hay muy pocos casos publicados de liquen nitidus perforante, ninguno de ellos con pápulas en bordes laterales de dedos como las que desarrolló nuestro paciente. En estos casos de presentación inusual la histología resulta esencial para el diagnóstico.

Palabras clave: Liquen nitidus, perforante, dedos de manos.

10. Histiocitoma fibroso maligno. Descripción de un caso.

I. García- Río, R. González-Pérez, M.A Arregui, I. Trébol, L. Carnero, I. Arrue, N. Saracibar* , R. Soloeta.

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica* Hospital Santiago Apóstol. Vitoria

Introducción: El Histiocitoma fibroso maligno (HFM) es el sarcoma más frecuente en el adulto. Histológicamente se distinguen 5 tipos: la forma pleomorfica, la angiomatoide, la mixoide, la de células gigantes y la inflamatoria.

Caso Clínico: Varón de 19 años que acudió por una lesión de 5 meses de evolución, de crecimiento progresivo, localizada en la región interna del muslo derecho. A la exploración se apreciaba una lesión tumoral de 3,5 x 3 cm de diámetro, ulcerada en su porción central. El resto de la exploración física, así como las pruebas complementarias realizadas fueron normales. En la histopatología se demostró a nivel de dermis y tejido subcutáneo una proliferación de células fusiformes que se disponían en fascículos y en algunas zonas adoptaba un patrón estoriforme. Asimismo se evidenciaban áreas de pleomorfismo nuclear y células mutinucleadas. La inmunohistoquímica mostraba positividad para vimentina y S-100 y negatividad para CD34, actina, queratinas AE1-AE3, EMA, HMB-45 y MELAN-A. El diagnóstico fue de fibrohistiocitoma maligno pleomorfo.

Comentario: Nuestro caso plantea 2 cuestiones interesantes. Por un lado, su aparición a una edad muy infrecuente -19 años-, ya que habitualmente surge entre los 50 y 70 años. Y por otro, a nivel histológico, su localización en dermis y tejido subcutáneo, respetando fascia y músculo.

Palabra clave: histiocitoma fibroso maligno, sarcoma

11. Enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea

Violeta Zaragoza Ninet, Lucía Martínez Casimiro, Pablo Hernández-Bel, Víctor Alegre de Miguel, Juan José Vilata Corell

Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Resumen: La histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva o enfermedad de Rosai-Dorfman constituye una patología infrecuente que típicamente se presenta en varones jóvenes, caucásicos o negros, que desarrollan adenopatías cervicales bilaterales indoloras asociadas a elevación de la velocidad de sedimentación globular y gammapatía policlonal. La presencia de una proliferación histiocitaria benigna, y característicamente el fenómeno de emperipolesis con citofagia de linfocitos y eventualmente de otras células inflamatorias como células plasmáticas o polimorfonucleares neutrófilos en ganglios y otros órganos diana, orientan el diagnóstico. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para el CD68, proteína S-100 y lisozima ,entre otros, y apoya el diagnóstico.

El curso de la enfermedad es habitualmente benigno, con resolución clínica espontánea, aunque pueden darse cuadros persistentes para los que no se dispone de tratamiento específico.

Presentamos el caso de una paciente que desarrolló una lesión solitaria recidivante en pared abdominal sin afectación de otros órganos ni otra clínica sistémica asociada, pero cuyo estudio histopatológico resultó sugestivo de enfermedad de Rosai-Dorfman de localización cutánea.

12. Carcinoma epidermoide sobre placa de necrobiosis lipoidea.

Priti Melwani Melwani, Yeray Peñate Santana, Noemi Guillermo Martínez, Elena Soler Cruz, Buenaventura Hernández Machín, Társila Montenegro Dámaso*, Leopoldo Borrego Hernando. Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

INTRODUCCIÓN: La necrobiosis lipoidea es una enfermedad inflamatoria del tejido conectivo dérmico que se caracteriza por el desarrollo de pápulas o nódulos eritematosos principalmente en la zona pretibial. Las pápulas forman placas anulares amarillentas cubiertas con vasos telangiectásicos y atrofia central. Más de la mitad de los pacientes afectados son diabéticos.

CASO CLÍNICO: Mujer de 34 años con DMID desde los 8 años y necrobiosis lipoidea localizada en ambas piernas desde los 18 años. Consulta por tumoración de crecimiento progresivo de 1,5 mes de evolución sobre placa NL pretibial derecha. Niega traumatismo previo. A la exploración presenta sobre placa de NL distal de pierna derecha tumor cupuliforme de 2,5 cm de diámetro con superficie hiperqueratósica, bien delimitado e infiltrado. La biopsia muestra a nivel de la epidermis una proliferación de células escamosas atípicas bien diferenciadas que penetra en dermis. En dermis superficial y profunda se observa áreas de necrobiosis del colágeno y fibrosis dérmica.. Se realizó extirpación e injerto cutáneo de piel total. No ha presentado recidiva tras 8 meses de seguimiento.

DISCUSIÓN: La necrobiosis lipoidea es una enfermedad que acontece sobre todo en pacientes diabéticos tipo I con mal control glucémico. La aparición de un carcinoma epidermoide sobre estas lesiones es un hallazgo poco común, del que solo hemos encontrado 10 casos publicados en la literatura. Es importante estar alerta ante cambios clínicos en úlceras o placas de NL porque existe la posibilidad de malignización.

13. Manifestaciones cutáneas del síndrome de Cowden

E. BAILÓN, S. PUIG a, J. PALOU a, J.M. MASCARÓ a, L. ALOS

Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Clínic de Barcelona

aDepartamento de Dermatología del Hospital Clínic de Barcelona

Introducción: La enfermedad de Cowden, es una rara genodermatosis, causada por mutación en el gen supresor PTEN. Se asocia con lesiones cutáneas múltiples y neoplasias o hamartomas en órganos internos, especialmente en colon, mama y tiroides.

Caso clínico: Varón de 40 años, que presentaba pequeñas lesiones cutáneas papulosas en cara y porción superior de tronco, de superficie lisa y otras rugosas, semejando verrugas. En palmas de manos y plantas de los pies, también se observaron múltiples pápulas de pequeño tamaño, planas, translúcidas e hiperqueratósicas. El paciente refería antecedentes de seminoma a los 20 años y bocio multinodular. Hace unos meses se le habían extirpado múltiples pólipos en mucosas esofágica, gástrica y colónica.

Resultados: Las biopsias de espalda y pabellón auricular mostraron una tumoración en relación con infundíbulo folicular, con características histológicas de tricolemoma y queratosis folicular invertida. La lesión en tronco se correspondió con un fibroma esclerótico.

Conclusión: En el síndrome de Cowden, las manifestaciones cutáneas son diversas y suelen preceder al resto de las manifestaciones sistémicas. Por ello, resulta importante efectuar un diagnóstico precoz y poder realizar un estudio sistémico y despistaje familiar debido al carácter hereditario de este síndrome.

14. Hemangioma elastótico adquirido.

Antonio Martorell-Calatayud, Onofre Sanmartín Jiménez, Carlos Serra-Guillén, Luis Hueso Gabriel, Begoña Escutia Muñoz, Celia Requena Caballero, Rafael Botella-Estrada, Eduardo Nagore Enguíanos, Beatriz Lombart Cussac, Carlos Guillén Barona.
Fundación Instituto Valenciano de Oncología (IVO). Valencia. España

Resumen: El hemangioma elastótico adquirido es una entidad clínico-patológica de reciente descripción, que forma parte de las hemangiomatosis adquiridas. Se manifiesta clínicamente como una mancha o placa eritematosa y su histología se caracteriza por una proliferación en banda de vasos sanguíneos capilares que ocupa la dermis papilar y la zona más superficial de la dermis reticular entre bandas de colágeno y abundante elastosis, separada de una epidermis normal por una banda de dermis papilar respetada.

El caso descrito hace referencia a una mujer de 70 años sin antecedentes de interés que presenta una placa eritematosa bien delimitada de superficie lisa y de crecimiento progresivo, asintomática, de 1 año de evolución en antebrazo derecho.

Bibliografía: Requena L, Kutzner H., Mentzel T. Acquired elastotic hemangioma: a clinicopathologic variant of hemangioma. J Am Acad Dermatol Sept 2002: 371-376

15. Reticulohistiocitosis multicéntrica : presentación clínica simulando una dermatomiositis

Flavia Guzmán, Anna Mozos, Antonio Guilabert, Esteve Darwich, Marc Juliá, Josep Palou, José Manuel Mascaró, Lúcia Alós
Servicio de Dermatopatología. Hospital Clínic. Barcelona

Introducción: La reticulohistiocitosis multicéntrica (RHM) es una histiocitosis infrecuente de causa desconocida, que ocasionalmente puede presentarse simulando una dermatomiositis. Se caracteriza por una erupción cutánea papulonodular y lesiones osteoarticulares.

Caso clínico: Varón de 72 años que consultó por debilidad muscular y aparición desde hace seis meses de pápulas y nódulos eritematosos confluentes que formaban placas en dorso de manos, dedos, codos y rodillas. Se orientó el caso inicialmente como una dermatomiositis. Se realizó biopsia muscular que fue normal y biopsia cutánea de región metacarpo-falángica que mostró en dermis superficial y profunda células histiocitarias mono y multinucleadas con citoplasma amplio eosinófilo granular con aspecto de vidrio esmerilado. Esto permitió hacer el diagnóstico de RHM. Posteriormente se apreció la presencia de pequeños nódulos periungueales en "collar de perlas", pápulo-nódulos en pabellones auriculares y xantelasmas en párpados. El screening de neoplasia fue negativo.

Conclusión: La RHM es una enfermedad de causa desconocida con afectación cutánea y en ocasiones articular la cual puede regresar espontáneamente o ser destructiva. La

histopatología de las lesiones permite efectuar el diagnóstico de esta entidad, particularmente en casos de clínica atípica como el que presentamos.

16. Xantomatosis perifolicular: hallazgo histológico clave en la enfermedad de Fox-Fordyce

Javier Mataix, Juan Francisco Silvestre, Rafael Botella, Ana Lucas, María Pérez-Crespo, Irene Ballester

Servicio de Dermatología. Hospital General de Alicante

RESUMEN La enfermedad de Fox-Fordyce es una rara dermatosis caracterizada por la presencia de múltiples pápulas foliculares pruriginosas en áreas corporales con riqueza de glándulas apocrinas como axilas, areolas mamarias o región genital. Los hallazgos histopatológicos que definen la enfermedad de Fox-Fordyce son muy variados. Además de los hallazgos descritos como típicos de esta entidad, como la dilatación del infundíbulo y la hiperqueratosis y espongiosis del epitelio infundibular, se pueden observar otros muchos hallazgos histológicos. Presentamos el caso de una mujer de 21 años de edad afectada por esta enfermedad y recalamos la importancia de la xantomatosis perinfundibular como hallazgo histológico clave en el diagnóstico de esta entidad.

17. Linfoma gástrico T periférico con afectación cerebral y cutánea.

C. Román, A. Santos-Briz (1), E. Fernández, A. Romo, I. Zafra, M. Morán, P. de Unamuno.

Servicio de Dermatología y Departamento de Anatomía Patológica (1). Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: Los linfomas gástricos primitivos son infrecuentes y se originan generalmente en las células B del tejido linfoide asociado a la mucosa (MALT), siendo los del tipo T excepcionales. La patogénesis molecular de gran parte de los linfomas T periféricos es mal conocida, presentan frecuentemente dificultades diagnósticas y suelen asociarse a mal pronóstico.

Descripción del caso: Varón de 67 años con antecedente de linfoma T periférico gástrico tratado con poliquimioterapia. A los 4 meses presentó metástasis cerebral, que fue extirpada. Días después mostró múltiples lesiones cutáneas consistentes en pápulas y placas eritemato-infiltradas, firmes, con centro ulcero-necrótico, evolucionando algunas a formas tumorales.

El estudio histológico de la biopsia cutánea reveló la existencia de un infiltrado difuso de linfocitos atípicos con reforzamiento e infiltración perianexial y epidermotropismo. El inmunofenotipo era CD3+, CD43+, CD4+, CD7+, CD20-, CD79A-, CD8-, CD5-, CD56-, positividad focal para CD30 y alto índice proliferativo (Ki67= 80%), sin expresión de enzimas citotóxicas, compatible con linfoma T periférico. La masa cerebral mostró características similares.

La evolución del paciente fue desfavorable, falleciendo a los 20 días del inicio del cuadro dermatológico y a los 5 meses del diagnóstico del linfoma gástrico.

Conclusión: Presentamos a un paciente con linfoma gástrico T periférico, con posterior afectación cerebral y cutánea masiva, lo que es excepcional, de curso muy agresivo.

18. Descripción clínico patológica de una serie de casos de pioderma gangrenoso con diferente presentación clínica

Ballester I, Pérez-Crespo M, Lucas A, Bañuls J, Jiménez MJ, Guijarro J, Silvestre JF, Mataix J, Botella R, Betlloch I.

Servicio de Dermatología Hospital General Universitario de Alicante.

El pioderma gangrenoso es una dermatosis neutrofílica no infecciosa de etiología desconocida asociada frecuentemente a gran variedad de enfermedades sistémicas. El diagnóstico está basado en la correlación de los hallazgos clínicos e histológicos. En ocasiones el diagnóstico de pioderma gangrenoso es tan difícil que se trata de un diagnóstico de exclusión. Deben tenerse en cuenta numerosas variables en el análisis histológico incluyendo tipo de lesión, lugar de

obtención de la biopsia, tiempo de evolución y tratamiento pues pueden modificar los hallazgos anatomopatológicos. Las lesiones iniciales suelen mostrar inflamación folicular y perifolicular con formación de abscesos. En lesiones más tardías suele aparecer necrosis de la epidermis y de la dermis superficial con la presencia de ulceración y de un infiltrado inflamatorio mixto con frecuente formación de abscesos. Un aspecto muy controvertido es la presencia o no de vasculitis leucocitoclástica cuyo papel etiológico permanece en discusión. Se han descrito cuatro variantes clínicas e histológicas: ulcerativa, pustular, bullosa y vegetante; estas variantes parecen representar estadios evolutivos diferentes de un mismo proceso inflamatorio ya que en ocasiones se han observado varias de ellas en un mismo paciente. Se presentan 10 casos de pioderma gangrenoso que han sido vistos en nuestro servicio, en los que se ha realizado un estudio descriptivo intentando correlacionar los hallazgos clínicos e histológicos.

19. Sarcoma epitelioides

Pablo Hernández-Bel, Javier López Davia, Cecilia Laguna Argente, Severiano Marín*, Santiago Soler*, Ana Pérez**, Víctor Alegre de Miquel.

Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

*Servicio de Cirugía Plástica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

**Servicio de Anatomía Patológica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia

Resumen: El sarcoma epitelioides es una neoplasia maligna infrecuente de partes blandas. Suele presentarse en la zona distal de las extremidades superiores en varones jóvenes como una pápula, un nódulo solitario o una lesión ulcerada de lento crecimiento. Presenta un origen mesenquimal con diferenciación epitelial planteando un desafío su diagnóstico histopatológico. La histología muestra un tumor compuesto por proliferaciones nodulares con zonas necróticas centrales de apariencia granulomatosa. Se observan células fusiformes y epitelioides con núcleo pleomórfico y abundante citoplasma eosinófilo, asociadas a cantidades variables de células inflamatorias. El estudio inmunohistoquímico característicamente presenta positividad para vimentina, citoqueratina, antígeno de membrana epitelial y en más de la mitad de los casos para CD34. Siendo negativa para la proteína S-100 y HMB-45. El sarcoma epitelioides debe ser considerada como una entidad de mal pronóstico que requiere de un tratamiento quirúrgico radical para disminuir la alta incidencia de recurrencias locales y metástasis a pesar de la apariencia inofensiva de la lesión inicial.

Presentamos el caso de un varón caucásico de 38 años de edad que refería desde hacía un año y medio una úlcera crónica indolora en el dorso de la mano izquierda y que precisó de biopsias adicionales para alcanzar el diagnóstico final de sarcoma epitelioides.

20. Carcinoma epidermoide sobre quiste epidermoide: Presentación de un caso y revisión de la literatura

Fernández Hernández S., Garrido Ruiz M., Polo I.*, Enguita A.B., Rodríguez Peralto J.L.

Dptos de Anatomía Patológica y *Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Los quistes epidermoides son lesiones cutáneas frecuentes, que excepcionalmente se malignizan.

Presentamos el caso de un varón de 76 años con una lesión en el dorso de la nariz diagnosticada clínicamente de quiste epidermoide. Se realiza extirpación quirúrgica de la tumoración. El estudio macroscópico identifica una cuña cutánea de 2,5 x 1,2 cms que al corte presenta un quiste relleno de queratina. Microscópicamente se observa una cavidad quística rellena de láminas de queratina, tapizada por un epitelio escamoso queratinizado benigno, con áreas de transformación maligna caracterizadas por una neoformación escamosa, infiltrante, constituida por células con atipia, pleomorfismo y abundantes mitosis. Con estos hallazgos se concluye que se trata de un carcinoma epidermoide desarrollado sobre un quiste epidermoide.

El desarrollo de un carcinoma epidermoide sobre un quiste epidermoide es raro, existiendo en la literatura en lengua inglesa sólo 10 casos descritos, la mayoría en la región de cabeza y cuello, uno de ellos con metástasis ganglionares. Desde el punto de vista clínico resulta muy difícil el diagnóstico diferencial entre las lesiones quísticas benignas y malignas. Con la

presentación de este caso ponemos de manifiesto la importancia de la resección y el estudio histológico rutinario de los quistes epidermoides.

21. Siringomas Eruptivos

M. González de Arriba, R. Navas, Polo I, M. Garrido, JL Rodríguez-Peralto
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Los siringomas son neoplasias anexiales benignas con diferenciación ductal de origen ecrino o apocrino. Clínicamente se presentan como pápulas pequeñas, firmes, de color piel o amarillentas, generalmente múltiples y de localización facial. Existen formas especiales eruptivas que suelen afectar áreas anatómicas menos frecuentes, como es el caso que presentamos.

Varón de 30 años con aparición súbita de lesiones en pubis, tras depilación por tracción, de dos años de evolución, que se han mantenido estables en número y apariencia desde su comienzo. Se trata de múltiples pápulas de 2-4mm, sonrosadas y firmes, agrupadas en región pubiana. El estudio histológico confirmó el diagnóstico de siringoma

Los siringomas son tumores dérmicos compuestos por un estroma escleroso y un componente epitelial formado por nidos y cordones sólidos de aspecto basaloides así como múltiples ductos de pequeño tamaño tapizados por dos capas de epitelio cúbico, que en ocasiones pueden contener un material eosinófilo. Presentamos un caso inusual, en el que las lesiones presumiblemente podrían estar relacionadas con la depilación por tracción.

22. Quiste broncogénico cutáneo

Bruno Blaya Alvarez, Jesús Gardeazabal García, Elvira Acebo Mariñasa, Fernando Fernández Samaniego, Jaime González del Tánagoc, José Luis Díaz-Pérez.
Servicios de aDermatología, bCirugía Plástica y cAnatomía Patológica, Hospital de Cruces, Baracaldo, Vizcaya.

Los quistes broncogénicos cutáneos son lesiones poco frecuentes, con escasas descripciones en la literatura que se caracterizan por la presencia, habitualmente desde el nacimiento, de estructuras propias de los órganos respiratorios en la piel.

Presentamos el caso de una mujer de 43 años con una lesión eritematosa discretamente infiltrada en región preesternal desde su infancia que en ocasiones exudaba pequeñas cantidades de líquido claro. Ante la posibilidad de que la lesión estuviese en comunicación con estructuras más profundas, se decidió realizar un escáner y una fistulografía en los que no se apreció la existencia de trayecto fistuloso alguno. Se realizó una exéresis simple de la lesión y al examen histológico encontramos una formación quística dérmica constituida por epitelio cilíndrico pseudoestratificado de tipo respiratorio y numerosas formaciones glandulares adyacentes. También se observaban aislados fascículos de músculo liso y una estructura recubierta de epitelio plano poliestratificado que correspondería al trayecto que fistulizaba al exterior.

Con estos datos, se estableció el diagnóstico de quiste broncogénico, una patología rara difícil de diferenciar por su aspecto clínico de otras lesiones quísticas o neoplásicas de la piel.

23. Leiomiosarcoma cutáneo

Luis Hueso, Rafael Botella-Estrada, Alberto Alfaro-Rubio, Carlos Serra-Guillén, Antonio Martorell, Onofre Sanmartín, Celia Requena, Beatriz Llombart, Eduardo Nagore, Carlos Guillén.
Servicio de Dermatología del Instituto Valenciano de Oncología (IVO)

Resumen: El leiomiosarcoma superficial es un tumor maligno muy poco frecuente que constituye el 2% de los sarcomas cutáneos. Clásicamente se ha clasificado en cutáneo, localizado en la dermis, y subcutáneo, cuando predomina en el tejido celular subcutáneo. Debido a su rareza suele confundirse clínicamente con otras entidades, siendo los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos necesarios para su diagnóstico. Presentamos 9 casos de leiomiosarcoma superficial atendidos en el Instituto Valenciano de Oncología, con su estudio

histológico y seguimiento clínico. Siete de los casos fueron cutáneos y los dos casos restantes subcutáneos. Predominó una neoformación de fascículos entrelazados de células fusiformes con núcleos alargados y de terminación roma que adoptó, de forma más frecuente, un patrón difuso en dermis y/o tejido celular subcutáneo. El grado de desdiferenciación más habitual, así como el grado de atipia y pleomorfismo, fue moderado. Se observó una media de 5-10 mitosis por campo de gran aumento y sólo se advirtió necrosis en dos de los casos. El estudio histológico de las recidivas mostró un mayor grado de atipia y pleomorfismo, así como una mayor afectación en profundidad que los tumores primarios.

24. Miointinoma de pene

Enguita A.B., Garrido Ruiz M., Meizoso T., Polo I*, Rodríguez Peralto J.L.

Departamentos de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital 12 de Octubre. Madrid

El miointinoma es un tumor benigno mesenquimal de localización peneana recientemente descrito, del que sólo se han publicado 12 casos. Presentamos dos casos localizados en glande en dos pacientes de 68 y 70 años respectivamente. Clínicamente se trataba de lesiones nodulares, induradas de 0.6 cm y 0.9 cm, de 2 meses de evolución. El estudio histológico demuestra una proliferación de células fusiformes sobre una matriz fibromixoide que crece alrededor de la vasculatura de los cuerpos esponjosos y en forma de yemas intravasculares. Los diagnósticos histológicos diferenciales que deben plantearse son el miofibroma, la fascitis nodular, el leiomioma, el schwannoma plexiforme, el tumor fibrohistiocítico plexiforme y el neurotecoma.

Presentamos dos nuevos casos de miointinoma del pene, un tumor raro, poco conocido por los patólogos, que sin embargo debería tenerse en cuenta ante una lesión localizada en glande predominantemente intravascular, de cara a no confundirlo con una metástasis intravascular mesenquimal. Nuestra revisión de la literatura confirma su naturaleza benigna así como su tratamiento quirúrgico conservador.

25. Micosis fungoide foliculotropa y siringotropa

Mónica Larrea García, Alicia Córdoba Iturriagagoitia*, Concepción Ros Martín, Ignacio Yanguas Bayona, Maria Eugenia Iglesias Zamora, José María Martínez-Peñuela* y Manuel Gallego Cullere Departamento de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital de Navarra. Pamplona.

Caso clínico: Varón de 78 años. AP: IAM, IQ: Apendicectomizado, úlcera duodenal. Stent coronaria derecha. Tratamiento: Sintrom, orfidal, y atarax. Presenta desde hace 8 años prurito generalizado en tratamiento intermitente con corticoides orales y tópicos. En la exploración se observa alopecia universal, papulas y placas eritematovioláceas foliculares generalizadas y lesiones nodulares ulceradas en espalda. Descamación palmoplantar de límites bien definidos y uñas deslustradas con hiperqueratosis subungueal. Biopsia cutánea: Epidermis atrofica con aplanamiento de crestas epidérmicas. Infiltrado linfocitario cerebriforme perivascular y perianexial en dermis media profunda y límite dermohipodérmico. Marcada exocitosis anexial y mínima exocitosis epidérmica. Inmunohistoquímica: CD3+, CD5+ y 70% de CD4.

Discusión: La Micosis fungoide foliculotropa y siringotropa, también llamada Adnexotropa, es un subtipo de MF caracterizada clínicamente por pápulas y nódulos foliculares, quistes, comedones, alopecia, anhidrosis y descamación palmoplantar dishidrosiforme. Tiene peor respuesta a tratamientos tópicos que la MF clásica ya que el infiltrado es más profundo. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado linfocitario atípico, con núcleos cerebriformes, perianexial y perifolicular con exocitosis. Puede presentar mucinosis folicular, asociado a un peor pronóstico con una evolución más rápida. El principal diagnóstico diferencial es la Hiperplasia Siringolinfóide con Alopecia, considerada recientemente como una forma siringotrópica de LCCT.

26. Linfoma de célula grande B intravascular cutáneo

C. Lobo Morán, A. López Pestaña*, I. Amat Villegas, J. Zubizarreta*, A. Tuneu Valls*, N. Saracibar.

Anatomía Patológica Hospital Donostia y Hospital de Santiago. Dermatología* Hospital Donostia.

El linfoma de célula grande B intravascular (linfoma angiotropo) es un tipo de linfoma extranodal infrecuente y agresivo, caracterizado por la presencia de células linfoides grandes en la luz de vasos pequeños, preferentemente, en la piel y el sistema nervioso central. Las manifestaciones cutáneas ocurren en un 40% de casos, tienen predilección por las extremidades, y se presentan con nódulos indurados, eritema reticulado tipo lívido y telangiectasias induradas, simulando flebitis, paniculitis o vasculitis. Las manifestaciones neurológicas son predominantes, ocurren en un 85% y se caracterizan por confusión, demencia multi-infarto, neuropatías etc.

Caso clínico: Mujer de 80 años que debuta con lesiones cutáneas en muslos, diagnosticadas extrahospitalariamente de paniculitis, sumado a deterioro neurológico progresivo y paraparesia por lo que ingresa en el hospital. Con la presunción de linfoma intravascular por Dermatología se biopsian las lesiones cutáneas. La histología mostró células tumorales grandes intravasculares con fenotipo linfoide B, CD20, coexpresando Bcl-6 y CD5, ciclinaD1 negativo, y alto índice de proliferación. Se inició tratamiento quimioterápico sin respuesta clínica, falleciendo seis meses después.

Conclusión: El linfoma intravascular es un linfoma agresivo que puede presentarse no específicamente y sus manifestaciones cutáneas pueden simular enfermedades inflamatorias tales como tromboflebitis, eritema nodoso o erisipela crónica.

27. Metastasis epidermotropas de melanoma.

Pilar Escalonilla García-Patos¹, Rocío Martín Lopez², Alfonso González Moran¹, M. Paz González Asensio¹, M. Luz Ramos¹, Luis Requena Caballero³.

Sección de Dermatología¹ y departamento de Anatomía Patológica² del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles-Avila.

Departamento de Dermatología de la Fundación Jiménez Díaz³.

Introducción: El diagnóstico diferencial entre metástasis epidermotropas de melanoma y melanoma primario puede resultar muy complejo debido a que no hay ningún hallazgo histopatológico específico que nos permita establecer un diagnóstico de certeza. Concretar uno u otro diagnóstico tiene especial relevancia ya que determina el estadiaje de la enfermedad, su tratamiento y la supervivencia del paciente. Resaltamos la importancia de establecer una buena correlación clinicopatológica para llegar a un diagnóstico correcto.

Caso clínico: Mujer de 38 años, fototipo I y múltiples quemaduras solares en la infancia. Diagnosticada en el año 2001 de melanoma en dorso de pie izquierdo, nivel III Clark e índice de Breslow 4,8mm. Se realizó biopsia selectiva de ganglio centinela que detectó micrometástasis y posteriormente se practicó linfadenectomía inguinal sin evidenciarse adenopatías metastásicas. En el año 2005 se extirpó una lesión en el tercio inferior cara anterior de pierna izquierda de reciente comienzo. En el estudio histopatológico se observó una proliferación simétrica y bien circunscrita de melanocitos atípicos que ocupaba desde la unión dermoepidérmica hasta dermis reticular media. La epidermis se encontraba adelgazada y se podían observar melanocitos en capas altas, además se apreciaba hiperplasia epidérmica en los márgenes de la lesión. En el año 2007 se extirparon 2 lesiones similares de pequeño tamaño que histopatológicamente presentaban características similares a las previas. Se realizó perfusión hipertérmica de melfalan en la extremidad inferior pero a los dos meses se ha extirpado otra lesión de características clínicas e histopatológicas similares. Durante estos años se ha realizado diversas pruebas de imagen (TAC, RMN y PET) que no han demostrado diseminación del tumor a otros órganos.

Comentario: El diagnóstico de metástasis cutáneas de melanoma tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas ya que es un indicador de probable diseminación a otros órganos.

Los datos clínicos que nos orientan al diagnóstico de metástasis en tránsito de melanoma son la localización de las lesiones en el mismo miembro, proximales al melanoma primario y su

aspecto clínico: de pequeño tamaño (3-5mm), redondeadas y de coloración variable (negro, marrón, rosado).

El diagnóstico histopatológico de metástasis de melanoma es sencillo en aquellas lesiones dérmicas, pero se complica cuando la epidermis está implicada. Las metástasis epidermotropas de melanoma no presentan unos hallazgos histopatológicos específicos diferenciales del melanoma primario, aunque pueden llegar a ser muy orientativos:

1. Proliferación de melanocitos atípicos que se extienden desde la unión dermoepidérmica hasta dermis reticular o hipodermis sin observarse signos de maduración melanocítica en profundidad. Los melanocitos muestran un patrón en sábana o forman nidos y frecuentemente se objetiva invasión pagetoide en la epidermis. Las lesiones suelen tener un tamaño pequeño y muestran un alto grado de simetría arquitectural.

2. Los melanocitos atípicos de la dermis se extienden más allá de la proliferación localizada en la unión dermoepidérmica fenómeno que se denomina "imagen en iceberg".

3. La epidermis se encuentra adelgazada observándose hiperplasia epidérmica en los márgenes laterales del tumor. A veces, la hiperplasia tiende a fusionarse por debajo de la lesión, englobándola.

4. En algunos casos hay una extensión lentiginosa en la unión que simula un melanoma de extensión superficial.

5. Existencia de angiotropismo: Las células neoplásicas se disponen alrededor de las paredes vasculares y migran por la superficie externa de los vasos provocando diseminación a distancia. Comentaremos las vías de diseminación metastásica del melanoma, el concepto del llamado melanoma crónico de los miembros y la posibilidad de diagnóstico de melanoma primario múltiple.

Bibliografía:

Kornberg R, Harris M, Ackerman AB. Epidermotropically metastatic malignant melanoma. Differentiating malignant melanoma metastatic to the epidermis from malignant melanoma primary in the epidermis. Arch Dermatol 1978; 114: 67-69.

Gerami P, Shea C, Stone MS. Angiotropism in epidermotropic metastatic melanoma. Am J Dermatopathol, 2006;28: 429-433.

28. Granuloma de células plasmáticas

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

Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de San Juan (Alicante).

Mujer de 36 años, sin antecedentes de interés. Consultó por un nódulo localizado en la cara anterior del cuello de 3 años de evolución. El tamaño era de 1 x 0,4 cms. Refería dolor en ocasiones. Se extirpó completamente y el resultado histopatológico fue de una lesión nodular localizada en dermis media, bien circunscrita, caracterizada por un infiltrado inflamatorio constituido mayoritariamente por células plasmáticas junto a algunas pequeñas áreas de fibrosis. No se observó componente miofibroblástico. El infiltrado era positivo para cadenas Kapa y Lambda y negativo para HHV-8, EBER-1 y treponema pallidum. El estudio de extensión que incluyó hemograma y bioquímica completa, serología para lues y una placa de tórax fue normal. Se estableció el diagnóstico de granuloma de células plasmáticas, entidad que para algunos autores se encuentra dentro del espectro de los tumores pseudoinflamatorios, y otros lo encuadran dentro de los pseudolinfomas. El GCP es una lesión que se ha descrito raramente en la piel. Ninguna etiología ha podido ser establecida y probablemente se trate de un patrón de reacción.

29. Pioderma gangrenoso facial

Javier López Davia, Pablo Hernández Bel, Blanca Martín González, Isabel Febrer Bosch, Víctor Alegre de Miquel

Servicio de Dermatología Hospital General Valencia.

Presentamos el caso de una paciente de 62 años que presentó una lesión ulcerada en mejilla derecha de 3 años de evolución. Inicialmente fue diagnosticada de carcinoma epidermoide, siendo tratada quirúrgicamente y recidivando en dos ocasiones. El estudio histológico de todas

las piezas mostró una lesión ulcerada con hiperplasia epidérmica y una foliculitis y perifoliculitis supurativa profunda. Los cultivos para bacterias y micobacterias fueron negativos. Dados los cambios histológicos, la negatividad de los cultivos y la ausencia de respuesta a tratamientos antibióticos, se planteó el diagnóstico de Pioderma gangrenoso facial, iniciándose tratamiento con corticoides sistémicos, observándose una buena respuesta. El diagnóstico de pioderma gangrenoso es un diagnóstico de exclusión, debiendo realizarse el diagnóstico diferencial con otras lesiones supurativas foliculares como el halogenoderma y otras lesiones acneiformes.

30. Enfermedad de Flegel

Isabel Polo Rodríguez*, Ana Belén Enguita Valls, María Garrido Ruiz,, Lara Vallés Blanco*, José Luis Rodríguez Peralto.

Servicio de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología de Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Texto: La enfermedad de Flegel o hiperqueratosis lenticularis perstans es una enfermedad rara caracterizada por la aparición de pápulas rojo parduscas descamativas de entre 1- 5 milímetros de tamaño. Como agentes fisiopatológicos se han implicado la luz ultravioleta y el descenso, malformación o pérdida de los cuerpos lamelares de los queratinocitos (cuerpos de Odland)

Presentamos dos casos. Uno de ellos en un varón de 68 años con el diagnóstico clínico de pitiriasis liquenoide y el otro en un varón de 70 años con diagnóstico clínico de enfermedad de Kyrle. Microscópicamente, ambos casos presentan una zona central de hiperqueratosis que asienta sobre una epidermis deprimida con un denso infiltrado linfocitario subyacente.

La enfermedad de Flegel es un raro desorden de la proliferación de los queratinocitos que puede semejar clínicamente otros trastornos como la enfermedad de Kyrle, poroqueratosis, estucoqueratosis y liquen plano, pero se puede diferenciar por sus características histopatológicas. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado linfocitario en banda, bien circunscrito, en la dermis papilar, con compacta hiperqueratosis sobre epidermis atrófica con granulosa adelgazada o ausente. El tratamiento es generalmente ineficaz, habiéndose empleado con resultados variables, retinoides tópicos y sistémicos, derivados de vitamina D tópicos, y 5- fluorouracilo.

31. Dermatitis herpetiforme. Revisión de los hallazgos de Inmunofluorescencia Directa (IFD).

María A. Barnadas, Román Curell*, Agustín Alomar.

S. Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Sta. Creu i St. Pau. (Barcelona)

Introducción: La dermatitis herpetiforme es una enfermedad que aún se desconocen sus mecanismos etiopatogénicos.

Material y métodos: Se han revisado los hallazgos de 61 biopsias de enfermos de dermatitis herpetiforme. Se ha analizado la presencia y la localización de IgG, IgA, IgM, C3, C1q y F en las diferentes estructuras de la piel.

Resultados: Eran 31 varones y 30 mujeres. Las edades oscilaban entre 3 y 79 años con una edad media de 34,33 años. Los depósitos de IgA granular en la unión dermoepidérmica fueron observados en 55 biopsias y en las fibras de las papilas en 58 casos. En las mismas localizaciones, también se detectó F, IgM, C3, IgG y C1q, en menos casos y en menor intensidad. En 26 enfermos se detectó IgA en las paredes de los vasos de la dermis reticular y en 10 casos en los de la dermis reticular. Se ha observado IgA en el músculo erector del pelo en 13 biopsias, en las fibras elásticas en 12, en disposición perifolicular en 25, periglandular en 4 casos y alrededor de los ductos en 6.

Comentario: Se ha observado una gran complejidad de los hallazgos de IFD, que pueden facilitar la comprensión de esta enfermedad.

32. Paciente con micosis fungoide folicular y signo de Leser-Trelat.

María Navarro Hervás, Roser Tamarit Ortí*; Cremades Mira Antonio, Laia Bernet Benet, Luisa Morell Quadreny.

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital de Alzira.

Varón de 79 años, que presenta desde hace un año, lesiones eritematoedematosas, muy pruriginosas en tronco y nalgas, que han sido tratadas con corticoides tópicos, sin mejoría.

A la exploración estas lesiones tienen bordes bien delimitados e infiltrados. También se observa intensa xerosis en nalga izquierda, así como gran cantidad de queratosis seborreicas en la espalda.

Se realiza una biopsia y se observa a nivel de la dermis un intenso infiltrado inflamatorio, predominantemente alrededor de los folículos pilosos, con destrucción de los mismos y mucinosis. Este infiltrado inflamatorio, está constituido células linfoides, con morfología cerebroide, histiocitos, células multinucleadas y eosinófilos. Las células son de estirpe T, mostrando positividad para cd45Ro, y negatividad para cd 20. Diagnóstico: Variante folicular de micosis fungoide.

Esta enfermedad linfoproliferativa cutánea suele ser indolente en su presentación. El pronóstico depende del estadio evolutivo de la enfermedad, y en los pacientes que únicamente tienen afectación cutánea es favorable. En este caso se asociaba al signo de Láser-Trelat que es un aumento de tamaño y número de queratosis seborreicas, y es un signo paraneoplásico cutáneo.

McCrary ML. Davis LS. Sign of Leser-Trelat and mycosis fungoides.. Case Reports. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 38(4):644, 1998 Apr.

33. Eritema figurado como manifestación de un linfoma T periférico gamma-delta (LTP- $\gamma\delta$)

Adriana García, Lluís Colomo, Lluçia Alós, José Manuel Mascaró, Teresa Estrach, Elias Campo.
Servicio de Dermatopatología Hospital Clínic Barcelona

Introducción: Los LTP- $\gamma\delta$ son un infrecuente grupo de neoplasias recientemente descritas, dentro de las que se encuentran los linfomas $\gamma\delta$ hepato-esplénicos, $\gamma\delta$ de mucosas y los linfomas cutáneos $\gamma\delta$ primarios. Estas entidades se caracterizan por una proliferación clonal de células T maduras, activadas, $\gamma\delta$ con inmunofenotipo citotóxico, de curso clínico agresivo.

Caso Clínico: Mujer de 16 años sin antecedentes personales relevantes, remitida a nuestro hospital por un cuadro de dos años de evolución de rash cutáneo, asociado a cefalea, artralgias, mialgias y fiebre ondulante, diagnosticado como enfermedad de Still, sin respuesta al tratamiento con corticoides y metotrexate. Al examen físico se observaron múltiples placas eritemato-edematosas policíclicas en tronco y extremidades, así como nódulos no dolorosos en extremidades inferiores. La biopsia cutánea mostró un infiltrado linfoide atípico localizado en pániculo adiposo con extensión hacia la dermis y presencia de angiotropismo. El inmunofenotipo y el estudio molecular reveló una población T clonal CD3, CD7, CD2 positiva, con expresión de gránulos citotóxicos, negativa para CD4, CD8, BF1, CD56 y CD57. Esta misma población tumoral estaba presente en sangre periférica, hígado y SNC al momento del diagnóstico.

Conclusión: Presentamos el caso de un LTP- $\gamma\delta$ con manifestaciones cutáneas y curso clínico atípico.

34. Manchas hipopigmentadas anéstésicas: ðlepra?

Vallés L, Polo I, Garrido Ruiz M*, Rodríguez Peralto JL*

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica*, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Varón de 29 años, nacido en Paraguay que consulta por un cuadro de 10 años de evolución, de aparición progresiva, consistente en manchas hipopigmentadas en cara y miembros. Durante el examen clínico, se objetiva ausencia de sudoración y pérdida completa de sensibilidad, por lo que se realiza biopsia sin precisar anestesia alguna.

Microscópicamente se observa una epidermis y una dermis conservadas, sin evidencia alguna de infiltrado inflamatorio o granulomas, ni otras alteraciones histológicas significativas. Con la tinción de Ziehl-Neelsen no se detectan microorganismos. Ante la alta sospecha diagnóstica de

lepra y la anestesia presentada, se realiza estudio inmunohistoquímico para proteína S-100, demostrándose la ausencia completa de fibras nerviosas en la muestra.

Aunque la clínica y la ausencia histológica de fibras nerviosas sugieren el diagnóstico de lepra, no existen criterios histológicos ni microbiológicos que lo demuestren, lo que plantea la duda del diagnóstico definitivo, así como el tratamiento a instaurar en este tipo de pacientes.

35. Papulosis fibroelastolítica del cuello. Descripción de un caso.

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

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

Mujer de 56 años con antecedentes de diabetes mellitus insulino dependiente, HTA y dislipemia. Consultó por presentar lesiones papulosas blanco amarillentas, que coalescían en placas localizadas en hombro izdo, de 1 año de evolución. El estudio histopatológico reveló una esclerosis de la dermis reticular superficial. La tinción con orceína mostró además elastólisis. Dichos hallazgos orientaron al diagnóstico de papulosis fibroelastolítica del cuello.

Comentario: La papulosis fibroelastolítica del cuello es una entidad que engloba varias entidades clínico patológicas entre las que se incluyen la papulosis fibrosa blanca del cuello y la elastólisis adquirida de dermis papilar que simula un pseudoxantoma elástico. Ambos cuadros clínicos comparten una etiopatogenia asociada al envejecimiento cutáneo. Al igual que en los casos descritos en la literatura nuestra paciente comparte la clínica del pseudoxantoma elástico y los hallazgos histopatológicos de la papulosis fibrosa blanca del cuello, de ahí que ambos procesos se engloben dentro de una entidad común. Describimos las características clínicopatológicas del caso y realizamos una revisión de la literatura.

36. Necrobiosis lipoidica variante granulomatosa (sarcoidea)

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

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

Mujer de 55 años sin antecedentes de interés. Presentaba en cara anterior de pierna derecha una lesión eritematoescamosa de aprox 1,5 cm, de evolución imprecisa. Se realizó biopsia de la misma, evidenciándose granulomas sarcoideos con focos de necrobiosis. Ante estos hallazgos se realizó el diagnóstico de necrobiosis lipoidica variante granulomatosa.

Comentario: La necrobiosis lipoidica se ha asociado con frecuencia a enfermedades sistémicas, especialmente a diabetes mellitus. Una de sus variantes histológicas, la necrobiosis lipoidica de tipo sarcoidea es la que menos se asocia a esta enfermedad sistémica. En el estudio histopatológico se observan granulomas epitelioides con células gigantes tipo Langhans, no caseificantes, con escasa necrobiosis, siendo raros los cambios vasculares. Se discuten los diagnósticos diferenciales de esta variante histológica.

37. Regresión completa de Melanoma

Enric Piqué-Duran, Santiago Palacios-Llopis, Juan A. Pérez-Cejudo, M^a Sol Martínez-Martín

Sección de Dermatología y Servicio de Anatomía Patológica – Hospital General de Lanzarote.

Caso Clínico: Una mujer de 53 años consultó por la aparición de manchas blanquecinas de distribución facial sugestivas de vitiligo. A la exploración general descubrió una lesión en tercio distal de pierna derecha en forma de mácula negra reticulada que se entremezclaba con piel sana y contenía una pápula negro-azulada redondeada y bien delimitada. Refería tenerlo desde hacía un año a raíz de un traumatismo.

Se realizó una biopsia de la lesión que incluía la pápula negra. El estudio histopatológico de la pieza mostró una epidermis levemente adelgazada de aspecto normal. La dermis papilar estaba engrosada con gran cantidad de melanófagos distribuidos de forma irregular a lo largo de la lesión. Existía una zona grenz entre epidermis y los melanófagos donde era evidente la presencia de fibroplasia. No se apreciaron melanocitos en toda la lesión.

En el estudio de extensión se demostró la presencia de adenopatías inguinales, que no se apreciaban clínicamente. La paciente falleció a consecuencia de su melanoma.

Comentario: La regresión completa de una lesión melanocítica supone un verdadero desafío diagnóstico. Ackermann describió una serie de criterios que pueden orientarnos a si la lesión regresada era un nevus o un melanoma.

38. Respuesta isotópica de Wolf: Morfea zosteriforme tras infección por VVZ en paciente VIH positivo.

Enrique Herrera, Norberto López, Jana Cid*, Maria Victoria Barrera y Alfredo Matilla*
Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Clínico Universitario "Virgen de la Victoria". Málaga.

Descripción del caso: Varón de 45 años con infección por VIH de 12 años de evolución, con escasa adscripción al tratamiento antirretroviral. En mayo de 2004 presenta episodio de herpes zoster multimetamérico afectando a espalda y torso. El cuadro se resolvió con tratamiento antivírico dejando leve hiperpigmentación residual. En junio de 2007 consulta de nuevo al presentar induración, hipopigmentación y atrofia de distribución zosteriforme, sobre la zona previamente afectada por la infección por VVZ. El cuadro se había desarrollado de forma asintomática durante los últimos 8 meses. Se realizó biopsia cutánea en la que se pudo apreciar haces de colágeno engrosados y homogeneizados dispuestos de forma horizontal a la unión dermoepidérmica. Las glándulas ecrinas se mostraban atróficas. Con estos datos se estableció el diagnóstico de morfea zosteriforme.

Comentario: La aparición de una determinada dermatosis, sobre la zona en la que otra previamente ha curado se conoce como respuesta isotópica de Wolf. Este hecho se ha visto de forma especialmente frecuente tras infecciones por virus herpes zoster. En este sentido se han documentado casos de liquen plano, prurigo nodular, granulomas anulares, rosácea y lesiones tumorales de tipo vascular así como quistes epidérmicos. De entre estas asociaciones la morfea es la más infrecuente. En este caso el diagnóstico diferencial fundamental lo representan las cicatrices residuales tras el proceso inflamatorio. El examen microscópico, junto con el periodo clínico de curación previo a la nueva patología constituyen los puntos clave de diferenciación.

39. Es útil la Tenascina en el diagnóstico diferencial entre Dermatofibroma y Dermatofibrosarcoma Protuberans?

X Tarroch, E Ferre, K Caci, J Casalots, P Forcada, CI Gonzalez, G Gonzalez, N Curcó*, M García-Font*, P Vives*, A Salas.

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

INTRODUCCION: El diagnóstico diferencial entre dermatofibrosarcoma protuberans (DFS) y dermatofibroma (DF) puede ser difícil. Uno de los anticuerpos más recientemente estudiados es la Tenascina; por lo que nuestro objetivo es estudiar si existen diferencias en su expresión, que sean útiles para el diagnóstico diferencial entre DFS y DF.

MATERIAL Y METODOS: Se estudiaron 52 casos (17 DFS y 35 DF). En todos ellos se ha realizado tinción inmunohistoquímica para Tenascina, valorando la positividad de forma semicuantitativa (de 0 a 3) en la unión dermo-epidérmica, hipodermis superficial e intratumoral.

RESULTADOS: Se observó positividad para Tenascina intratumoral en 17/17 DFS y 33/35 DF; en unión dermo-epidérmica en 5/17 DFS y 35/35 DFS; en hipodermis 17/17 DFS y en 6/35 DF.

En los DFS la Tenascina fue negativa o débil en la unión dermo-epidérmica, positiva moderada o intensa en hipodermis e intratumoral. En cambio, en los DF fue positiva moderada o intensa en unión dermo-epidérmica, negativa o débil en hipodermis, y positiva, de intensidad variable y patrón difuso o periférico intratumoral. Estas diferencias fueron estadísticamente significativas.

CONCLUSIONES: La expresión de Tenascina es útil en el diagnóstico diferencial entre DFS y DF, especialmente cuando se valora en la unión dermo-epidérmica e hipodermis.

40. Síndrome esclerodermiforme secundario a amiloidosis muscular asociada a mieloma múltiple

T. Repiso¹, C. Heras², A. Ortega³, V. García-Patos²

¹Dermatología CAP St. Andreu, ²Servicio de Dermatología y ³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Los estados de induración cutánea pueden ser secundarios a depósito de colágena en la dermis o a depósitos de sustancias anómalas en dermis y/o hipodermis.

La afectación mucocutánea en el contexto de una amiloidosis acontece básicamente en los casos de amiloidosis primaria y/o en la amiloidosis sistémica asociada a mieloma múltiple. Los fenómenos de infiltración e induración cutánea por depósito de material amiloide son conocidos. La restricción de la movilidad articular y la debilidad muscular han sido descritos en casos de miopatía amiloidea como complicación de la amiloidosis primaria y de la amiloidosis asociada a mieloma múltiple.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 58 años, con diagnóstico de mieloma múltiple de seis años de evolución estadio IIB, que ingresó para estudio de limitación de la movilidad articular, poliartralgias e induración cutánea. En la exploración dermatológica se observó induración situada en planos profundos afectando la zona dorsal alta, los antebrazos y los muslos. El estudio mediante resonancia magnética nuclear de las partes blandas reveló una infiltración edematosa del tejido celular subcutáneo. El estudio anatomopatológico de piel fue normal mientras que en fascia y músculo esquelético se observaron depósitos masivos de material amiloide.

Los cuadros esclerodermiformes en el contexto de las paraproteinemias pueden tener sustratos histológicos muy diversos; como nos ilustra este caso, el depósito de amiloide en la fascia y en los haces musculares puede ser responsable de la induración cutánea que se observa en algunos pacientes con mieloma múltiple.

41. Tumor triquilemal proliferante

Esther de Eusebio Murillo, Jesús Cuevas Santos(*), Paulina Belmar Flores, Consuelo Sánchez Herreros, Esther Jiménez Blázquez.

S Dermatología y (*) Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara.

Paciente de 80 años sin antecedentes patológicos de interés. Presentaba un nódulo en cuero cabelludo de corta evolución aparecido sobre cicatriz de extirpación previa de un quiste triquilemal. Se apreciaba una tumoración nodular de 10 cm de diámetro, de consistencia dura, adherida a planos profundos.

El estudio histopatológico mostró un tumor lobulado con una proliferación trabecular de células epiteliales que rodeaban áreas quísticas con un estroma fibroso. La proliferación de células epiteliales mostraba un aspecto anárquico, con hiper cromatismo nuclear sin invasión del tejido adyacente.

Con el diagnóstico de quiste triquilemal proliferante y dado el carácter recidivante de la lesión se realizó cirugía de Mohs con posteriores revisiones sin recidiva 2 años después.

El quiste triquilemal proliferante o tumor triquilemal proliferante (TTP) puede proporcionar una primera impresión de carcinoma epidermoide. Puede evolucionar a un carcinoma epidermoide agresivo con invasión local y metástasis a distancia, el denominado tumor triquilemal maligno proliferante (TTMP). Se ha propuesto la existencia de un espectro de TTP de menor a mayor agresividad que correlacionan los criterios histológicos con la evolución clínica. En nuestro caso no encontraríamos ante un TTP del grupo 2 caracterizados por ser lesiones con bajo grado de malignidad pero con tendencia a la invasión local y la recurrencia.

42. Didac Barco Nebreda¹, Lluís Puig Sanz¹, María Teresa Fernández Figueras², Miquel Ribera Pibernat³, Carlos Ferrándiz Foraster³, Agustín Alomar Muntañola¹.

Servicio de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.¹ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.² Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Barcelona.³

Las verrugas planas son causadas por los HPV tipos 2, 3 y 10, manifestándose como pápulas color piel, normalmente en la cara y el dorso de las manos. Pueden persistir durante años o regresar espontáneamente en semanas; el proceso de regresión consiste en cambios

característicos de necrosis epidérmica e inflamación dérmica que han sido objeto de escasas publicaciones recientes.

CONCLUSIÓN: Los hallazgos histológicos observados en las verrugas planas muestran un espectro de severidad variable, desde una leve espongirosis con células vacuoladas en número variable y necrosis individual de queratinocitos hasta una necrosis masiva, que puede simular procesos como la enfermedad del injerto contra el huésped o el eritema multiforme. En la dermis se observa un infiltrado mononuclear perivascular con exocitosis y dilatación vascular. El conocimiento del espectro de cambios histopatológicos en las verrugas planas en regresión es útil en el diagnóstico de estas lesiones, que no son objeto habitual de biopsia.

43. Colisión de tumores quiste apocrino con dermatofibroma.

J.L. Díaz Recuero, J. Aneiros-Fernández, R. Mullor Nogales, I. Zannin, X. Carzolio, J. Fortes Alen, J.L. Sarasa Corral, F. Manzarbeitia Arambarri, L. Requena Caballero*
Departamento de Anatomía Patológica y *Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. UAM. Madrid.

Paciente varón de 34 años que presenta tumoración quística de 2 cm de diámetro máximo en zona adyacente a la vena safena interna derecha de 10 años de evolución, no dolorosa y de crecimiento progresivo. Se procede a la extirpación. En el estudio histopatológico se evidencia un estructura quística anexial apocrina con extenso cambio escamoso, en cuya pared existe reacción mesenquimal tipo dermatofibroma hemosiderótico. El diagnóstico fue quiste apocrino con estroma similar a dermatofibroma hemosiderótico (colisión de tumores).

Hay muy pocos casos iguales descritos y existe controversia sobre si se trata sólo de una colisión de tumores o es una única entidad ya que están muy próximos entre sí y muy mezclados ambos componentes. Además hay quien piensa que la formación del quiste apocrino puede ser un fenómeno de inducción al igual que muchas otras veces un dermatofibroma provoca inducción folicular o sebácea. Por último están los que piensan que el dermatofibroma es un proceso reactivo más que uno proceso tumoral, aunque a favor de esto último se han encontrado alteraciones citogenéticas.

44. Cordoma cutis en un varón de 60 años

Blanes M¹, Pérez H², Gómez A², Simón A², Bañuls J³.
Servicios de ¹Dermatología y ²Anatomía Patológica. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa, Alicante.
³Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante.

Introducción: Los cordomas son tumores malignos derivados de remanentes de la notocorda, estructura embrionaria en torno a la cual se desarrolla el esqueleto axial. Las metástasis cutáneas (cordoma cutis) son muy infrecuentes.

Caso clínico: Varón de 60 años, con antecedentes de cordoma sacrococcígeo diagnosticado en 1996, múltiples recidivas locales y metástasis pulmonares. En enero de 2007 acude a Dermatología con nódulos subcutáneos no ulcerados en la cara, espalda y tórax de un mes de evolución. La biopsia mostró la presencia en dermis de una proliferación celular inmersa en un estroma mucoide. Las células, agrupadas en nidos y cordones, mostraban atipia citológica moderada y ocasionales figuras mitóticas. A mayor aumento se distinguían células no vacuoladas de citoplasma eosinófilo junto a otras multivacuoladas de núcleo hiper cromático desplazado a perifería (células fisalíferas, características del cordoma). La inmunohistoquímica mostró positividad para citoqueratinas, EMA y S-100. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de metástasis cutáneas de cordoma (cordoma cutis).

Discusión: Histológicamente las metástasis cutáneas de cordoma muestran los hallazgos propios de la neoplasia originaria, siendo las células fisalíferas un hallazgo característico. La inmunohistoquímica muestra positividad a queratinas y EMA y en un 50% de los casos a S-100. El diagnóstico diferencial incluye otros tumores con células claras y/o abundante mucina.

