
42ª Reunión del Grupo Español de Dermatopatología

PROGRAMA CIENTÍFICO

VIERNES, 4 DE NOVIEMBRE DE 2016

09:00 **Recogida de documentación.**

09:30 – 13:30 **CURSO: ACTUALIZACIÓN EN DERMATOPATOLOGÍA PEDIÁTRICA.**
Coordinadores/Moderadores:
Pablo Gonzalvo Rodríguez y Eloy Rodríguez Díaz.

09:30 **CLAVES DERMATOPATOLÓGICAS EN GENODERMATOSIS**
Ángel Santos-Briz Terrón.
Hospital Universitario de Salamanca.

10:00 **ACTUALIZACIÓN EN ENFERMEDADES AMPOLLOSAS DE LA INFANCIA**
Jose Manuel Mascaró Galy.
Hospital Clinic. Barcelona.

10:30 **PANICULITIS EN LA INFANCIA**
Luis Requena Caballero.
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

11:00 **NOVEDADES EN ANOMALÍAS VASCULARES**
Isabel Colmenero Blanco.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

11:30 **Pausa-café**

12:00 **ACTUALIZACIÓN EN LESIONES MELANOCÍTICAS**
M.^a Teresa Fernández Figueras.
Hospital Germans Trias y Pujol. Barcelona.

12:30 **PROCESOS LINFOPROLIFERATIVOS CUTÁNEOS EN LA INFANCIA**
Jose Luis Rodríguez Peralto.
Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

13:00 **ALGUNOS DE MIS CASOS EN DERMATOPATOLOGÍA PEDIÁTRICA**
Andrés Sanz Trelles.
Hospital Regional Universitario de Málaga.

13:30 **Cóctel (Sala de pinturas).**

VIERNES, 4 DE NOVIEMBRE DE 2016

42ª REUNIÓN DEL GRUPO ESPAÑOL DE DERMATOPATOLOGÍA.

14:45 - 15:15 Recogida de documentación.

15:15 Apertura de la Reunión.

15:30 – 16:50 MINICASOS, CASOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS (I).

Moderadores: *Luis Requena Caballero y Andrés Sanz Trelles.*

15:30 **ADENOMA APOCRINO PSEUDOLINFOMATOSO**

Jo Velasco, M.¹; Alegría Landa, V.²; Prieto, L.³; Santonja Garriga, C.¹; Rodríguez Pinilla, M. S.¹; Kutzner, H.⁴; Requena Caballero, L.².

Hospital Fundación Jiménez-Díaz, Servicio de Anatomía Patológica¹. Hospital Fundación Jiménez-Díaz, Servicio de Dermatología². Hospital Clínico Universitario Lozano Bleza, Servicio de Dermatología³. Dermatopathologie Friedrichshafen⁴, Friedrichshafen, Germany.

Hombre de 42 años con lesión en el cuero cabelludo de rápido crecimiento. Histológicamente se observó una lesión nodular bien circunscrita en la dermis y el tejido celular subcutáneo, de bordes netos. Constituida predominantemente por un denso infiltrado linfoide. Incluía estructuras tubulares, y en menor cantidad quistes. Algunos de estos túbulos alargados, estaban ramificados, y presentaban células con una disposición pseudoestratificada. Estando tapizados por una doble hilera de células, la mayoría columnares con citoplasma eosinófilo, mostrando secreción por decapitación, indicando su origen apocrino; otras eran poligonales “claras” con citoplasma pálido.

El denso infiltrado inflamatorio linfocitario requirió descartar un proceso linfoproliferativo. Estas células mononucleares de escaso citoplasma, sin atipias nucleares, expresaban LCA y CD99. La inmunohistoquímica mostró linfocitos B CD79 a, PAX8 positivos en menor cuantía que la población T (CD3, CD4, CD8, CD2, CD5). Por lo que es un infiltrado policlonal linfocitario (B y T), de tipo infiltrado inflamatorio reactivo e inespecífico, excluyendo la posibilidad de linfoma. El estudio inmunohistoquímico mostró inmunopositividad de las células que tapizan los túbulos con CKAE1 AE3, CAM 5.2, MNF 116, CK7, CEA.

Nuestro diagnóstico fue de adenoma apocrino pseudolinfomatoso. Nos planteamos como diagnósticos diferenciales el tricoblastoma adamantinoide y el espiroadenoma inflamado.

El adenoma tubular apocrino es una entidad rara. Descrita en 1972 por Landry y Winkelmann. Presenta mayor frecuencia en mujeres, en extremidades inferiores. Se ha asociado a nevus sebáceo. La histología que la describe generalmente no se acompañan de respuesta linfocitaria, y en los casos descritos esta es mínima.

15:35 **TUMOR DE SPITZ DE ALTO RIESGO**

Pinedo Moraleda, F.¹; López Brasal, L.¹; Miñano Medrano, R.²; Cabezas Quintario, M.¹; Valencia Mesa, A. L.¹; Trujillo Coronado, M.¹; García García, E.¹; López Estebanz, J. L.².

Unidad de Anatomía Patológica¹; Unidad de Dermatología². Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

En algunas neoplasias spitzoides resulta imposible establecer con certeza su comportamiento biológico (benigno o maligno). Urso unifica estas lesiones en el término tumor de Spitz (TS), asignándoles un riesgo biológico variable, basado en 10 características histopatológicas.

Caso clínico

Mujer de 45 años con lesión tuberosa de 1 cm en cara anterior de muslo derecho. La biopsia muestra una lesión melanocítica con células fusiformes y epitelioides, en tecas grandes, irregulares, fusionadas, con células aisladas en la dermis reticular. Se contabilizan 4 mitosis por sección, algunas en dermis reticular media, discreto ascenso pagetoide y un infiltrado linfoide moderado.

Discusión

Los nevus de Spitz, tumor de Spitz atípico y melanoma spitzoide comparten una morfología bastante similar, sin que ninguna técnica especial permita distinguirlas con certeza. Urso propone un concepto unívoco para los TS, cuyo riesgo biológico intrínseco (bajo, moderado, alto) podría ser estimado sobre la evaluación de 10 características histopatológicas. Un TS con al menos una de ellas se consideraría con riesgo bajo a moderado. Los TS con mitosis dérmicas (>4 por sección), mitosis profundas o marginales y denso infiltrado inflamatorio se diagnosticarían como de alto riesgo. Por el contrario, las lesiones que no muestran ninguna de ellas y son pequeñas, simétricas, con células uniformes y maduración evidente se etiquetarían como con riesgo muy bajo. Por supuesto, los resultados de los análisis genéticos pueden utilizarse para una evaluación adicional de riesgo, modificando la clasificación propuesta para cada caso.

15:40

MELANOMA CUTÁNEO ANGIOMATOIDE PRIMARIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Fonda Pascual, P.¹; Pindado Ortega, C.¹; Pinilla Pagnon, I.²; Peña Jaimes, L.²; Moreno García del Real, C.².

Servicio de Dermatología¹, Hospital Universitario Ramón y Cajal; Servicio de Anatomía Patológica², Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Una paciente de 63 años de edad, sin antecedentes personales de interés que acude a consultas de Dermatología por presentar cambios de aproximadamente 1 año y medio de evolución en una lesión que según refería presentaba desde siempre. Comentaba que recientemente le había sangrado profusamente, disminuyendo significativamente de tamaño.

A la exploración dermatológica destacaba una tumoración violácea oscura en región interescapular derecha de aproximadamente 1,5 cm de diámetro máximo. Esta tumoración crecía sobre una pápula marronácea poco sobreelevada. En la dermatoscopia se observaban pseudolagunas con vasos irregulares en su seno, sobre una lesión en empedrado regular. No se visualizaron otras lesiones en la exploración clínica completa.

Se realizó biopsia excisional de la lesión observándose en el estudio histológico una lesión melanocítica con escasos nidos junturales y un importante componente intradérmico sin signos de atipia. En el seno de ésta se observaba una tumoración nodular de naturaleza melanocítica formado por células de mediano tamaño, con pleomorfismo nuclear evidente así como mitosis frecuentes. Se observaban también grandes canales con apariencia angiomatosa revestidos de células neoplásicas, con negatividad para D2-40 y CD-31, aunque con marcaje para tinciones melanocíticas específicas. Dados los hallazgos clínicos e histológicos, se confirmó el diagnóstico de melanoma angiomatoide primario.

El melanoma angiomatoide es una variante extremadamente infrecuente de melanoma, habiéndose descrito en la literatura 5 casos hasta el momento. Sólo se ha descrito previamente un caso de melanoma angiomatoide aparentemente primario como el de la paciente presentada, siendo en general un patrón morfológico del melanoma metastásico con elevada agresividad.

15:45

LEISHMANIASIS SILENTE, HALLAZGO INCIDENTAL EN UN SARCOMA DE KAPOSI

Ramos-Rodríguez, C.; Gonzales, J.; Villasanti, N.; De Lara, I.; Sanz, J.; Montero, P.; Gonzales, L.; Relea, F.; Delgado, M.; Martín, F.; Mendoza, C.; López, R.

Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Paciente varón de 38 años, diagnosticado de VIH, en tratamiento, que acude con un tiempo de enfermedad 1 mes, por placas eritemato-violáceas en miembros superiores y un nódulo de color similar a la piel el cuero cabelludo. Se le hace una biopsia del brazo y en ella se ven, en dermis reticular, múltiples canales vasculares de tapizados por endotelio prominente, que disecan los haces de colágeno, y en el intersticio infiltrado linfo-plasmocitario con escasos histiocitos que contienen numerosos amastigotes de leishmania. El endotelio de los vasos fue HVH 8 positivo. Con la sospecha de quiste, se extirpó de la lesión de cuello cabelludo y se encontró en TCSC, una tumoración sólida formada por células fusiformes, que formaban haces de distribución al azar, y que estaban entremezclados con macrófagos cargados de amastigotes de leishmania. Las células tumorales eran D2-40, CD34 y HVH 8 positivas.

Se halló DNA de Leishmania en sangre y en la piel biopsiada. El número de copias y la carga viral del paciente eran indetectables.

15:50

TUMOR BASOMELANOCÍTICO MALIGNO O CARCINOMA BASOCELULAR COLONIZADO POR UN MELANOMA. ¿ES IMPORTANTE DISTINGUIRLOS?

Traves, V.¹; Sanmartín, O.¹; Serra, C.¹; Requena, C.¹; Messeguer García, P.²; Martínez Benaclocha, M.².

Instituto Valenciano de Oncología, IVO¹; Hospital Lluís Alcanyis de Xàtiva².

Varón de 73 años con tumoración en mejilla de coloración negruzca, con diagnóstico clínico de carcinoma basocelular pigmentado o melanoma. Se realizó exéresis de la lesión con márgenes libres. El estudio histopatológico mostraba una neoplasia infiltrante con un doble componente celular, epitelial y melanocítico entremezclado, ambos malignos. No vimos zonas de melanoma in situ o de hiperplasia melanocítica atípica en la epidermis vecina al tumor.

Nuestro diagnóstico histológico fue inicialmente de Tumor basomelanocítico maligno.

Tras consultar el caso el diagnóstico final fue el de un carcinoma basocelular colonizado por un melanoma (en el tumor había zonas de melanoma in situ, que no vimos, en la epidermis adyacente al tumor, que favorecían esta última interpretación). El componente de melanoma se consideró in situ.

Unos meses después el paciente tuvo metástasis de melanoma maligno en los ganglios del cuello.

Los auténticos tumores basomelanocíticos malignos son raros. Se trata de tumores bifenotípicos con una doble población de células malignas (queratinocitos y melanocitos) íntimamente entremezcladas.

Tanto en los auténticos tumores basomelanocíticos malignos (sin componente de melanoma in situ en la epidermis vecina) como en los casos de melanomas que colonizan un carcinoma basocelular, se ha planteado una cuestión filosófica: ¿Debería un melanoma que está confinado dentro de los nidos de un carcinoma basocelular (invasivos per se) ser considerado un tumor invasor o debería ser considerado un melanoma in situ, ya que las células de melanoma están inmersas dentro de los nidos del carcinoma.

El curso evolutivo de nuestro paciente ayuda a responder esta cuestión.

15:55

ALGORITMO DIAGNÓSTICO PARA UN TUMOR CUTÁNEO CON EXPRESIÓN DE CITOQUERATINA Y DESMINA

Sabater Marco, V.¹; Ballester Sánchez, R.²; García García, J. A.¹; Botella Estrada, R.³; Martorell Cebollada, M.¹.

Servicio de Anatomía Patológica del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia¹; Servicio de Dermatología del Hospital La Plana de Vila-real²; Servicio de Dermatología del Hospital Universitario La Fe de Valencia³.

Presentamos a una mujer de 72 años con un tumor cutáneo en la espalda. Una biopsia punch del tumor puso de manifiesto una neoplasia de células indiferenciadas que se acompañaba de infiltrado inflamatorio perivascular. Las células tumorales eran pequeñas, redondas, fusiformes y epitelioides e infiltraban fibras de colágeno escleroso. Un panel básico de inmunohistoquímica demostró en las células neoplásicas fuerte expresión de CKAE1/3 y desmina con S-100, CD34 y CD45 negativos. La coexpresión de CK y desmina planteó el diagnóstico diferencial entre algunos tumores de partes blandas como el leiomioma, sarcoma miofibroblástico de bajo grado y sarcoma de célula folicular dendrítica. Sin embargo, la expresión nuclear de miogenina y MyoD1 llevaron al diagnóstico de rabdomiosarcoma esclerosante. En la nueva clasificación WHO (1), éste raro subtipo de rabdomiosarcoma descrito por Mentzel y Katenkamp en 2000, junto a la variedad fusiforme constituyen una entidad única. En ambas neoplasias se han identificado mutaciones recurrentes en el gen MYOD1 (1) a diferencia del rabdomiosarcoma de células fusiformes infantil o congénito que muestra reordenamiento del gen NCOA2 (2). La sobreexpresión de ALK en éste y otros rabdomiosarcomas sugiere un papel oncogénico y la posibilidad de tratamiento con inhibidores de ALK.

16:00

Discusión casos 1-6

16:10

DOS NUEVOS CASOS DE LINFANGIOENDOTELIOMA BENIGNO

López Jiménez, E. C.¹; Marrero Alemán, G.¹; Ponce de la Cruz, S.¹; Rodríguez López, J.; Montenegro Dámaso, T.²; Borrego Hernando, L.¹.

Servicio de Dermatología¹ del Complejo Hospitalario Universitario Insular – Materno Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria. Servicio de Anatomía Patológica² del Complejo Hospitalario Universitario Insular – Materno Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria.

El linfangioendoteloma benigno, o linfangioma adquirido progresivo, es una proliferación vascular linfática con 58 casos descritos en la literatura.

Caso 1

Mujer de 73 años, desde los 2 años previos presenta en los cuadrantes inferiores de mama izquierda, una placa eritemato-edematosa mal delimitada. La mamografía fue compatible con carcinoma inflamatorio.

Caso 2

Mujer de 44 años que presenta en muslo izquierdo una placa eritematomarronácea asintomática de crecimiento progresivo desde hacía 4 meses, superficie rugosa, bordes mal definidos y consistencia blanda. La ecografía mostraba engrosamiento del margen cutáneo, hiperecogenicidad y múltiples imágenes anecoicas tabicadas en el tejido subcutáneo.

En ambos casos la biopsia cutánea mostró en dermis papilar y reticular, disecando lo haces de colágeno, espacios vasculares irregulares, recubiertos por una capa simple de células endoteliales sin atipias. Las tinciones inmunohistoquímicas fueron positivas para CD31 y D2-40, y negativa para VHH-8.

A los tres meses, la lesión del primer caso se resolvió completamente y la del segundo permanecía estable.

Discusión

El linfangioendotelioma benigno se presenta como placas eritematosas, violáceas o marronáceas, de crecimiento lento en cualquier localización. A nivel clínico puede confundirse con morfea, exantema fijo medicamentoso, liquen plano o tumores vasculares. Histológicamente debe diferenciarse del angiosarcoma de bajo grado y el sarcoma de Kaposi inicial. El curso es indolente o lentamente progresivo, habiéndose descrito otro caso de resolución completa espontánea como nuestro primer caso.

16:15

TUMOR FIBROHISTIOCÍTICO PLEXIFORME (HISTIOCITOMA FIBROSO PLEXIFORME), VARIANTE XANTOMATOSA/LIPIDIZADA, DE CARÁCTER RECIDIVANTE DE LA INFANCIA

Idoate, M. A.¹; Ivars, M.²; Paricio, J. J.¹; Arabe, J.¹; Redondo, P.².

Departamentos de Anatomía Patológica¹ y Dermatología². Clínica Universitaria de Navarra y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Navarra.

Introducción

El tumor fibrohistiocítico plexiforme (TFHP) es una rara entidad clínico-patológica descrita por Enzinger que plantea diagnóstico diferencial con otras proliferaciones de carácter fibrohistiocítico benignas y malignas. Tomando como referencia este caso se establecerán las características diferenciales de esta neoplasia anatomopatológica de histogénesis fibrohistiocítica.

Caso clínico

Niño de 5 años con historia de una tumoración recidivante localizada en la región subescapular derecha, que se inicia a los dos años, motivo por el que ha sido intervenido en cuatro ocasiones. El tumor no ha desarrollado metástasis. No refiere historia familiar. No constan alteraciones analíticas de interés. En la actualidad presenta una nueva recidiva subcutánea de 2 x 1,5 cm y contenido graso. Se realiza nueva exéresis de la lesión y un amplio estudio inmunohistoquímico. Histopatológicamente, consiste en una proliferación mesenquimal de carácter infiltrativo, vagamente multinodular, localizada en dermis profunda e hipodermis. El tumor está compuesto por nidos de células mono o multinucleadas de aspecto xantomatoso. Se observa además fibrosis colagénica marcada intercelular. No se reconoce necrosis, atipia ni hemorragia. Las células tumorales son inmunorreactivas frente a diversos marcadores, como vimentina, CD-68, proteína S-100, caldesmón, calponina, CD-34, HHF-35, CD-163 y factor XIIIa. El componente fibroso muestra ligera inmunorreactividad frente a CD-34. La actividad Ki-67 es menor del 1%. El tumor en las sucesivas recidivas no mostró un cambio en su morfología.

Conclusión

El TFHP puede adoptar un inusual patrón xantomatoso, de aparente benignidad, pero que tiende a recidivar. Este tumor, que se asocia típicamente a niños y jóvenes, debe ser diferenciado de otras lesiones afines.

16:20

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO CUTÁNEO MÚLTIPLE EN PACIENTE ADULTA

Alós, L.¹; Morgado, D.²; Baliu, C.²; Mascaró, J. M.².

Servicios de Anatomía Patológica¹ y Dermatología² del Hospital Clínic, Universidad de Barcelona.

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios (TMIs) pueden presentarse en cualquier localización del organismo, siendo más frecuentes en vísceras internas y tejidos blandos, y en pacientes pediátricos o jóvenes. La patogenia de estas lesiones no está aclarada; estudios moleculares recientes y la evolución de algunos casos apoyan que se trate de una verdadera neoplasia de potencial maligno intermedio.

Presentamos el caso de una mujer de 67 con antecedentes de miositis y autoinmunidad (ANA+, Ro52+), que trató durante 2 años con prednisona. Seis

meses después de finalizar el tratamiento presentó una tumoración de crecimiento muy lento en porción posterior de muslo izquierdo, indurada y rojiza, de bordes mal definidos, que alcanzó 4 cms. de dimensión máxima. Se realizó biopsia y posteriormente exéresis de la lesión. Histológicamente estaba constituida por una proliferación de células fusiformes formando patrón fasciculado que ocupaban toda la dermis y alcanzaban el tejido celular subcutáneo. Se acompañaban abundantes células inflamatorias mixtas, con predominio linfo- histiocitario. Destacaba formación de ocasionales centros germinales linfoides. La proliferación fusiforme expresaba actinas, siendo negativos el resto de marcadores testados (proteína s-100, CD34, citoqueratinas, desmina, etc.). ALK fue negativo. Al cabo de 3 meses la paciente presentó una nueva lesión en abdomen de idénticas características clínicas e histológicas. Tras la extirpación de ambas lesiones la paciente está actualmente libre de lesión tras un año de seguimiento.

Los TMs cutáneos son infrecuentes, especialmente en edad adulta. Este es el primer caso reportado con presentación de múltiples lesiones.

16:25

LEIOMIOSARCOMA CUTÁNEO

Llombart, B.¹; Cruz, J.²; Requena, C.¹; Traves, V.²; Calomarde, L.¹; Machado, I.²; Sanmartín, O.¹.

Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica² del Instituto Valenciano de Oncología.

El leiomioma (LMS) cutáneo se clasifica en LMS dérmico, subcutáneo o cutáneo metastásico. El pronóstico es peor cuanto más profunda sea la lesión. Algunos autores consideran que las lesiones localizadas en dermis con mínima afectación hipodérmica no deberían considerarse como sarcomas, porque tiene poca tenencia a producir metástasis y proponen denominar a estas lesiones neoplasias atípicas intradérmicas del músculo liso.

Presentamos el caso de una mujer de 39 años sin antecedentes de interés, con una lesión localizada en pubis de aproximadamente dos años de evolución, de crecimiento lento y progresivo y discretamente doloroso a la palpación. La biopsia muestra una tumoración dérmica mal delimitada que infiltra todo el espesor de la dermis e invade parcialmente el tejido celular subcutáneo constituida por fascículos de células fusiformes entrelazadas con una doble población celular. La zona más superficial está constituida por células fusiformes con núcleos elongados y extremos romos sin atipia citológica ni mitosis, junto con otra población fusocelular atípica, localizada en la parte profunda de la tumoración, más densamente celular, con mayor pleomorfismo, y aumento del número de mitosis. El estudio inmunohistoquímico muestra positividad para vimentina, actina muscular específica, desmina y h-caldesmon.

La mayoría de los LMS cutáneos se originan de novo y sólo de manera excepcional se ha descrito que surgen a partir de un piloleiomioma o un angioleiomioma preexistente. En el presente caso se discute si la lesión corresponde a un LMS sobre un piloleiomioma o si se trata de un LMS cutáneo con zonas de bajo grado y con zonas más pleomórficas en profundidad.

16:30

LIPOMA PLEOMÓRFICO DÉRMICO

Córdoba, A.¹; Panizo, A.¹; Llanos, C.¹; Arean, C.¹; Requena, D.¹; Osoz, S.²; Yanguas, I.².

Servicio de Anatomía Patológica¹; Servicio de Dermatología². Complejo Hospitalario de Navarra.

Mujer de 90 que acude a consulta por lesiones faciales que corresponden a queratosis seborreicas. Durante la exploración se aprecia en área supraclavicular derecha una lesión sesil de color piel y consistencia blanda elástica de 1 cm de diámetro. La paciente refiere que ha crecido. Con diagnóstico de neurofibroma, se realiza punch.

Se observa una población de células fusiformes y pleomórficas que ocupa la dermis hasta TCS y que se disponen en fascículos o agregados con un patrón infiltrativo. Se acompañan de adipositos maduros (Figura 1). Se observan algunas mitosis.

Se realiza estudio inmunohistoquímico y se evidencia positividad para Vimentina, CD34, CD99 y p16. Las células pleomórficas son negativas para S-100 que marca los adipositos maduros (Figura 2). El anticuerpo anti-Rb resulta negativo. El estudio de FISH para MDM2 y p16 resultan negativos.

16:35

MUCINOSIS FOLICULAR EN UNA ADOLESCENTE: ¿MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA O ROSACEA PAPULOPUSTULOSA?

Pinedo Moraleda, F.¹; López Brasal, L.¹; Ascanio Armada, L.²; Cabezas Quintario, M.¹; Valencia Mesa, A. L.¹; Trujillo Coronado, M.¹; García García, E.¹; López Estebananz, J. L.².

Unidad de Anatomía Patológica¹; Unidad de Dermatología². Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

La mucinosis folicular (MuF) se presenta histológicamente como depósitos de mucina en el epitelio folicular, acompañados de infiltrado linfocitario. Existen formas primarias (sin enfermedad asociada) y secundarias (que acompañan o preceden a procesos linfoproliferativos, generalmente micosis fungoide –MF-). La micosis fungoide foliculotropa (MFF) es una variante poco frecuente y agresiva de MF caracterizada por la presencia de un infiltrado linfoide atípico folicular, acompañado o no de mucinosis folicular, siringotropismo y/o epidermotropismo, con afectación preferente de cabeza y cuello. La edad media es de 60 años siendo muy rara en la infancia y adolescencia.

Caso clínico

Mujer de 16 años, natural de Perú, con brotes recurrentes de lesiones papulosas parcialmente descamativas en ambas mejillas desde hace dos años, en tratamiento con corticoides y metronidazol tópicos y doxiciclina. En la biopsia se observó mucinosis y permeación del epitelio folicular por numerosas células linfoides CD3+, CD7- y ↑CD4/CD8. Se demostró reordenamiento monoclonal de TCR. El estudio de extensión mediante pruebas de imagen y analíticas resultó negativo. Se inició tratamiento con ivermectina tópica, con mejoría de las lesiones.

Discusión

No se conoce con exactitud la significación clínica de la clonalidad de los linfocitos T en algunas MuF. Sin embargo, resulta aconsejable un seguimiento estrecho, siendo la evolución biológica la que determine la naturaleza del proceso.

16:40

COEXISTENCIA DE LINFOMA NO HODGKIN B DE CÉLULA GRANDE DIFUSO Y MICOSIS FUNGOIDE: A PROPÓSITO DE UN CASO

Teijo Quintáns, A.; Yebra-Pimentel Vilar, M. T.; Álvarez García, A.; Martínez Gómez, W.; Concha López, A.

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

Mujer, de 51 años que presenta eritema facial y en cuero cabelludo con prurito generalizado, que no mejora con tratamiento habitual. Se realiza biopsia de cuero cabelludo, que fue diagnosticada de mucinosis folicular, iniciándose tratamiento.

A los dos meses presenta poca mejoría, con gran eritema facial y picor intenso iniciándose metotrexate. Un mes más tarde se observan numerosas pápulas y nódulos en cuero cabelludo, zona supralabial y costados por lo que se biopsia una pápula, observándose una tumoración de células de hábito linfoide de dos tipos, unas grandes con fenotipo B y Ki67 alto (70%) y otros linfocitos más pequeños, en los márgenes de la lesión, con un fenotipo T, que tienen

epidermotropismo formando microabscesos e imágenes de folículotropismo. En el TAC no se observaron adenopatías y la biopsia de médula no presentaba infiltración.

La lesión presentaba reordenamiento clonal para Ig H y TCR, siendo diagnosticada como LBCG coexistiendo con una micosis fungoide, asociada a una mucinosis folicular. La paciente comenzó 6 ciclos de quimioterapia (R-CHOP).

Los linfomas compuestos (LC) se definen como dos o más linfomas morfológica y inmunofenotípicamente distintos que afectan al mismo órgano o tejido. La micosis fungoide (MF) se ha asociado a otros linfomas no Hodgkin de estirpe B o T. Sin embargo, se han descrito casos aislados de LC primarios cutáneos, muy infrecuentes, de los que solo hay publicados 7 casos (Linfomas Compuestos Primarios Cutáneos. Salma Machan, Camacho Castañeda, Requena).

16:45

MÚLTIPLES PÁPULAS FACIALES PERSISTENTES, SIMULANDO UNA HIPERPLASIA LINFOIDE REACTIVA DE CÉLULAS B, COMO MANIFESTACIÓN CUTÁNEA DE LINFOMA DE CÉLULAS T ANGIOINMUNOBLÁSTICO

Gallardo, F.; García-Colmenero, L.; López-Aventín, D.; Sánchez, B.; Barranco, C.; Gimeno, J.; Colomo, L.; Pujol, R.M.

Hospital del Mar de Barcelona.

El linfoma T angioinmunoblástico (LTAI) deriva de las células T cooperadoras foliculares, expresa marcadores de centro germinal y da lugar a una hiperactivación de las células B. Suele manifestarse con adenopatías periféricas, síntomas sistémicos y gammapatía policlonal. Las lesiones cutáneas específicas son una de las manifestaciones extranodales más frecuentes. Los hallazgos histopatológicos pueden ser inespecíficos.

Mujer de 53 años que consultó en 2013 por múltiples pápulas eritemato-violáceas de 2-5 mm en la región frontal, de 5 años de evolución. En el estudio histológico se observó una proliferación linfoide T y B en forma de agregados nodulares en los que la población B se organizaba en folículos linfoides primarios (CD20, Bcl2+ CD23+, Bcl6-, CD10-, CD5-) con un componente T sin atípicas celulares en periferia. No clonalidad B. Con el diagnóstico de hiperplasia linfoide reactiva, la paciente fue tratada con antibióticos orales y corticoides tópicos con escasa respuesta.

En 2016 se realiza una nueva biopsia, evidenciando cambios similares a los previos, con presencia de clonalidad T, sin reordenamiento clonal B ni restricción de cadenas ligeras de las inmunoglobulinas. En el TAC tóraco-abdominal se objetivaron adenopatías espinales y supraclaviculares y en la biopsia ganglionar cambios de LTAI. Al revisar las biopsias cutáneas se observa expresión PD-1 en componente T y componente monoclonal idéntico al detectado a nivel ganglionar. Estudio sangre periférica: 0,62% de los linfocitos T CD4+CD3s-CD7- y presencia idéntica clona linfoide T.

El conocimiento de este patrón clínico-patológico como forma de presentación de un LTAI resulta importante para evitar posibles errores diagnósticos.

16:50

Discusión casos 7-13

17:00 – 17:30 Pausa-café. Visita a la exposición de pósteres.

17:30 – 19:30 COMUNICACIONES ORALES (I).

Moderadores: *M^a Teresa Fernández Figueras y Jose Manuel Mascaró Galy.*

17:30 **ENFERMEDAD DE MORBIHAN: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO E INMUNOHISTOQUÍMICO DE 14 CASOS**

Pérez-González, Y.¹; Ramírez-Bellver J. L.²; Llamas-Velasco, M.³; Requena-Caballero, L.⁴; Carslon, A.⁵.

FEA de Anatomía Patológica¹, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid; Residente de Dermatología², Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid; FEA de Dermatología³, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid; FEA de Dermatología⁴, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid; FEA de Dermatología⁵, Albany Medical Collage.

La enfermedad de Morbihan (EM) es una rara condición cutánea caracterizada clínicamente por edema y eritema persistente en el área central o parte superior de la cara con un curso crónico y recurrente. Se desarrolla como complicación de la Rosácea aunque se han descrito casos no asociados. Es un diagnóstico de exclusión. Histopatológicamente los hallazgos son inespecíficos. Se desconoce su causa, lo que dificulta su tratamiento. Presentamos una revisión de 14 casos de EM. La presentación clínica más frecuente fue en forma de placa edematosa con crecimiento progresivo. Cuatro de los pacientes presentaron decidiva en un lapso de entre 2 y 5 años. Desde el punto de vista histopatológico 13 de 14 pacientes presentaron dilatación de vasos capilares y aumento del número de mastocitos, 10/14 presentaron edema intersticial y en 6/14 se observó elastosis solar y granulomas perivasculares. Se realizó CD68 y CD14 con los que se pudo identificar los granulomas perifoliculares incluidos 2 casos en los que no se habían identificado previamente con HE. Con CD31 y D2-40 se observó solapamiento de ambos marcadores en los vasos capilares, con CD117 se identificó un aumento del número de mastocitos, se cuantificaron en 10 campos de gran aumento con unos rangos que oscilan entre 1.8 y 11.5. La mayoría de nuestros casos no corresponden a pacientes con historia previa de Rosácea por lo que consideramos que podría tratarse de una entidad no asociada a Rosácea, la presencia de granulomas perivasculares a pesar de no ser un hallazgo constante es de ayuda para confirmar el diagnóstico de EM aunque no es necesaria para realizarlo. A pesar de los resultados obtenidos el CD68 y el CD14 no resultan especialmente útiles para identificar la presencia de granulomas.

17:38 **ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO DE MARCADORES DE CÉLULAS MADRE EN PIEL NORMAL**

Requena, L.¹; Alegría, V.¹; Kutzner, H.².

Servicio de Dermatología, Fundación Jiménez Díaz¹, Universidad Autónoma, Madrid; Dermatopathologie Laboratory², Friedrichshafen, Alemania.

En los últimos años se ha investigado la expresión de numerosos marcadores inmunohistoquímicos para detectar células madre en la piel. Además muchos de estos marcadores tienen utilidad en el estudio histogenético y en el diagnóstico diferencial histopatológico entre neoplasias cutáneas que muestran hallazgos histopatológicos similares.

Estos marcadores de células madre incluyen CK15 y PHLDA-1 como marcadores de células madre epiteliales y nestina, CD34 y p75 como marcadores de células madre mesenquimales.

Presentamos nuestros resultados del estudio inmunohistoquímico de CK15, PHLDA-1, nestina, CD34 y p75 en piel normal de distintas localizaciones,

resaltando las estructuras cutáneas y las células presentes en la piel normal que expresan cada uno de estos marcadores, así como su posible significado histogenético. Se discute también la expresión de estos marcadores en el diagnóstico diferencial histopatológico entre neoplasias cutáneas, fundamentalmente neoplasias con diferenciación folicular, que muestran hallazgos histopatológicos similares.

17:46

LA DETECCIÓN DE ADN DE PARVOVIRUS B19 EN BIOPSIAS CUTÁNEAS EN GRAN NÚMERO DE PROCESOS DERMATOLÓGICOS LE RESTA SIGNIFICADO PATOGENÉTICO. ESTUDIO DE 1.749 PACIENTES

Santonja, C.¹; Jo, M.¹; Kutzner, H.³; Requena, L.².

Anatomía Patológica¹ y Dermatología²; Fundación Jiménez Díaz (Madrid); Dermatopathologie Friedrichshafen³ (Alemania).

El Parvovirus B19 (PVB19) causa el eritema infeccioso, hidrops fetal y anemia en inmunodeprimidos; se lo ha relacionado con 40 dermatosis, debido a la detección de su ADN en biopsias cutáneas.

Investigamos mediante PCR para PVB19 1.815 biopsias de 1.749 pacientes. Criterios de selección fueron 1) sospecha de primoinfección por PVB19, 2) patrón histopatológico sugestivo de exantema vírico (infiltrado linfocitario perivascular con extravasación hemática, dermatitis granulomatosa intersticial), y 3) diagnóstico clínico-histopatológico de alguno de los procesos dermatológicos relacionados en la literatura con PVB19. En 92 casos se hizo inmunohistoquímica de la proteína vírica VP2.

Se detectó ADN de PVB19 en 402 biopsias de 394 pacientes, (edad media, 35 años, proporción mujeres/hombres 1,7/1). Los diagnósticos de sospecha más frecuentes fueron vasculitis, pitiriasis liquenoide, pitiriasis rosada, eczema, liquen plano, psoriasis, púrpura, eritema crónico migrans y granuloma anular. Todos los patrones histopatológicos de inflamación estuvieron representados, sobre todo perivascular (PV), PV con espongirosis y PV con inflamación liquenoide. La proteína vírica VP2 se observó en el endotelio de vasos dérmicos superficiales únicamente en 3 casos de dermatosis purpúrica en guantes y calcetines.

La piel es uno más de los tejidos en los que puede permanecer el PVB19, tras la primoinfección. La mera presencia de su ADN, en ausencia de otros datos de infección activa (serología, ADN en suero, demostración del virus in situ mediante inmunohistoquímica o hibridación in situ) no permite concluir su participación etiológica en la mayor parte de las afecciones dermatológicas con las que en la literatura se lo ha relacionado.

17:54

PATOLOGÍA VULVAR DE PRESENTACIÓN POCO HABITUAL

Ortiz Reina, S.¹; López Ávila, A.²; Montabán Romero, S.¹; Lara, R.³; Ortiz González, A.¹.

Servicios de Anatomía Patológica¹, Dermatología², y Ginecología y Obstetricia³. Hospital Universitario Santa María del Rosell de Cartagena.

La abundante y heterogénea patología que afecta a la piel que reviste la vulva, mucha de ella de características clínico-patológicas y manejo terapéutico peculiar, requiere un abordaje multidisciplinario en las unidades de patología vulvar.

Presentamos una serie de casos clínico-patológicos procedentes de nuestra unidad de patología vulvar, de presentación poco habitual.

- Sarcoma de Kaposi de localización vulvar.
- Afectación vulvar por una enfermedad de Darier.
- Mixomas vulvares en un Complejo de Carney
- Histiocitosis de células de Langerhans en vulva.
- Enfermedad de Behçet.
- Carcinoma queratinizante de células escamosas sobre linfangiectasias adquiridas de vulva.

- Micosis fungoide en vulva.

18:02

SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE: NUEVAS EVIDENCIAS INMUNOHISTOQUÍMICAS DE LA NATURALEZA MIELOIDE DEL INFILTRADO

*Alegría, V.; Rodríguez-Pinilla, S. M.;** Santos Briz, A.;** Rodríguez-Peralto, J. L.;** Alegre, V.;*** Cerroni, L.;**** Kutzner, H.;***** Requena, L.

Departamentos de Dermatología y Anatomía Patológica,* Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid; Departamento de Dermatología,** Hospital Clínico Universitario, Salamanca; Departamento de Anatomía Patológica,*** Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; Departamento de Dermatología,**** Hospital General, Valencia; Department of Dermatology,***** Medical University of Graz, Graz, Austria; y Dermatopathologie Laboratory,***** Friedrichshafen, Germany.

El síndrome de Sweet histiocitoide es una variante histopatológica poco frecuente de la dermatosis neutrofilica febril aguda o síndrome de Sweet. La verdadera estirpe de las células de aspecto histiocitoide del infiltrado dérmico ha generado controversia en la literatura.

En este estudio se presentan los resultados de un amplio estudio inmunohistoquímico, con doble inmunotinción en la misma preparación de varios marcadores mieloides en histiocitarios de 33 casos de síndrome de Sweet histiocitoide. Se realizó también estudio citogenético del infiltrado en algunos de los casos. Se prestó especial atención en determinar si esta variante histopatológica de síndrome de Sweet se asocia con mayor frecuencia a procesos hematológicos malignos que el síndrome de Sweet clásico.

En nuestros casos, el infiltrado estaba mayoritariamente constituido por células que expresaban mieloperoxidasa, confirmando su naturaleza mieloides. No se detectaron anomalías citogénéticas en el infiltrado, excepto en uno de los casos, en el que las células del síndrome de Sweet histiocitoide se entremezclaban con células neoplásicas de una leucemia mieloides crónica infiltrando la piel. En la mayoría de la lesiones existían también verdaderos histiocitos, con un inmunofenotipo de histiocito maduro, pero en escasa cuantía y en ningún caso eran la células predominantes en el infiltrado. En nuestra serie de casos de síndrome de Sweet histiocitoide se encontró una asociación con procesos hematológicos malignos con una frecuencia similar a la del síndrome de Sweet clásico.

En conclusión, el infiltrado de las lesiones cutáneas de síndrome de Sweet histiocitoide está mayoritariamente constituido por células de estirpe mieloides y no por histiocitos.

18:10

HIPERPLASIA ANGIOLINFOIDE CON EOSINOFILIA (HALE): UNA ENTIDAD HETEROGÉNEA, CON FRECUENTES CÉLULAS PLASMÁTICAS IGG4

García-Herrera, A.¹; Sierra, A.¹; Estrach, T.²; Díaz, A.¹; Alós, L.¹.

Servicios de Anatomía Patológica¹ y Dermatología², Hospital Clinic Barcelona. Universidad de Barcelona.

Introducción

La HALE es una entidad poco frecuente de etiopatogenia incierta, caracterizada por una proliferación vascular con células endoteliales epitelioides prominentes, asociado a un infiltrado linfo-eosinofílico. Para algunos autores este tipo de lesiones hacen parte del espectro de los hemangiomas epitelioides, mientras otros postulan que representan síndromes linfoproliferativos.

Objetivos materiales y métodos

Revisión de los casos diagnosticados de HALE en el HCPB en los últimos 10 años. Descripción de las características de la proliferación vascular, así como la intensidad y composición del infiltrado inflamatorio mediante el análisis de la expresión de CD3, CD20, IgG e IgG4.

Resultados

Se estudiaron 7 casos (5M/2H) con una edad media de 47 años (rango: 30-66), con lesiones localizadas en cabeza y cuello. Todas las biopsias mostraron una proliferación vascular epitelioides asociada a un infiltrado inflamatorio mixto con agregados linfoides CD20+, numerosos linfocitos T CD3+ y un número variable de eosinófilos (media 106,8/CGA; rango 23-250) y células plasmáticas. En 4 casos la proliferación fue dérmica y en los restantes afectaba pániculo/tejidos blandos. Se observaron frecuentes células plasmáticas de isotipo IgG4 (media 107,2/CGA; rango 20-285) con un ratio IgG4/IgG de 51-83%.

Discusión

La HALE es una entidad heterogénea que alberga casos con una marcada proliferación vascular y otros con un infiltrado inflamatorio mixto dominante, constituido por linfocitos T, folículos linfoides B y un número variable de eosinófilos y células plasmáticas IgG4. No encontramos datos de síndrome linfoproliferativo en los casos estudiados.

18:18 Discusión comunicaciones 1-6

18:26 SÍNDROME SCHNITZLER: REVISIÓN DE UNA SERIE DE 7 PACIENTES

Combalia, A.¹; Iranzo, P.¹; García-Herrera, A.²; Alós Hernández, L.²; Fernández de Larrea, C.³; Bladé, J.³; Mascaró Galy, J. M.¹.

Servicios de Dermatología¹, Anatomía Patológica² y Hematología³. Hospital Clínic, Barcelona.

El síndrome de Schnitzler (SS) es un cuadro infrecuente caracterizado por la presencia de urticaria crónica y gammapatía monoclonal, junto con fiebre intermitente, artralgias o artritis, dolores óseos, y linfadenopatías. Presentamos nuestra serie de SS con sus características clínico-patológicas, histopatología cutánea, tratamiento y seguimiento a largo plazo en los últimos 12 años. En total fueron 7 pacientes, 5 hombres y 2 mujeres, con una edad media al diagnóstico de 63 años (rango 42-78). Teniendo en cuenta los recientemente actualizados criterios diagnósticos (2013), el 100% de nuestro pacientes presentaban un cuadro de urticaria crónica, acompañado de gammapatía monoclonal en sangre y fiebre recurrente. El 87,5% presentaban leucocitosis y/o PCR elevada en la analítica, el 57,1% infiltrado neutrofílico dérmico en la biopsia de piel y el 14,2% hallazgos objetivos de la remodelación ósea anormal. De los 7 pacientes identificados, el 57% tenían una gammapatía monoclonal IgM y 43% IgG. Sólo encontramos mutaciones en el gen NLRP3 en 1 paciente. Un paciente desarrolló un mieloma múltiple durante el seguimiento, mientras que en el resto el componente monoclonal se mantuvo estable. En 3 de los 7 pacientes se lograron controlar los síntomas con prednisona oral, y en los 4 restantes se empleó anakinra que solo fue efectiva en un paciente. En 2 de los pacientes que no respondieron (entre los que se encontraba que el que desarrolló un mieloma) se realizó un trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos con desaparición completa de los síntomas.

El SS es considerado en la actualidad como un síndrome autoinflamatorio adquirido. El hecho de que el trasplante de precursores hematopoyéticos sea un tratamiento efectivo sugiere que la presencia de una mutación somática de NLRP3 (u otro gen autoinflamatorio aún no conocido) en células de linaje linfoides, podría ser la causa de la enfermedad. Queremos destacar el papel de la biopsia cutánea en el diagnóstico del SS ya que ha sido recientemente incluida dentro de los criterios diagnósticos. El hallazgo de un infiltrado neutrofílico dérmico sin vasculitis en la biopsia de la piel de las lesiones urticariales (conocido como "dermatosis urticarial neutrofílica") puede ser una de las claves en el diagnóstico de estos pacientes.

18:34

CUERPOS “MÁS” EXTRAÑOS

Fernández Flores, A.

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital El Bierzo, Ponferrada.

Al examinar las biopsias de piel, en ocasiones nos encontramos con material exógeno que genera una respuesta inflamatoria dérmica o subcutánea. La identificación morfológica de los cuerpos extraños no siempre es fácil, en parte porque mucha de la bibliografía disponible se ha centrado en la histología e histopatología de los tejidos exclusivamente humanos, así como en la respuesta granulomatosa inducida por el cuerpo extraño pero no en la histología de los cuerpos extraños de tejido de ser vivo no humano. En nuestra comunicación, nos centramos en el estudio de dicha histología en algunos ejemplos básicos como son los tejidos animales y vegetales que pueden encontrarse en las biopsias de piel.

18:42

HEMANGIOMAS ERUPTIVOS EPILOIDES: SERIE DE 13 CASOS

Llamas-Velasco, M.¹; Kempf, W.²; Cota, C.³; Fernández – Figueras, M. T.⁴; Lee, J.⁵; Ferrara, G.⁶; Sander, C.⁶; Shapiro, P.⁷; Requena, L.⁸; Kutzner, H.⁹.

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de la Princesa¹, Madrid, España; Kempf und Pfaltz Histologische Diagnostik², Zurich, Switzerland; Dermatopathology Unit, San Gallicano Dermatological Institute³; Department of Pathology, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol⁴, Barcelona, España; National Skin Centre⁵, Singapore; Anatomic Pathology Unit, at the Gaetano Rummo General Hospital of Benevento⁶, Italy; Aurora Diagnostics Laboratory of Dermatopathology⁷, New York, USA; Fundación Jiménez Díaz⁸, Madrid, España; Dermatopathologie Friedrischafen⁹, Alemania.

Antecedentes

Existen diversas proliferaciones cutáneas vasculares formadas por células epitelioides, como el hemangioma epiteliode o hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (EH/ALHE), el nódulo cutáneo angiomatoso epiteliode (NCAE), los hemangioendoteliomas epitelioides (EHE), los hemangioendoteliomas pseudomiogénicos o los angiosarcomas epitelioides (ASE). Diferenciar estas entidades es muy relevante dado que algunas son benignas y otras son tumores malignos de alto grado, como el ASE.

Objetivos

Caracterizar una serie de tumores vasculares epitelioides múltiples y eruptivos con hallazgos que no permiten englobarlos en las entidades ya descritas.

Material y métodos

Se incluyen 13 lesiones de 10 pacientes.

Resultados

8 varones y 2 mujeres con edades comprendidas entre los 34 y los 85 años presentaron entre 3 y más de 100 lesiones. Histopatológicamente, nódulos dérmicos bien definidos, no infiltrativos formados por estructuras vasculares tapizadas por células endoteliales epitelioides con núcleo vesicular mezcladas con áreas sólidas de células endoteliales epitelioides con vacuolización intracitoplasmática como expresión de diferenciación vascular primitiva. El índice mitótico varió entre 3 y 11 mitosis/10 HPF. Inmunohistoquímicamente fueron positivas para ERG, nestina y CD31 y mostraron collaretes de pericitos actina positivos. Fueron negativas para HHV-8 y D2-40. La tinción para c-Myc mostró una positividad variable. El FISH para c-Myc fue negativo en todos los casos. Durante el seguimiento, de duración entre 1 y 5 años, ninguna lesión metastatizo.

Discusión y conclusiones

La citología de nuestros casos es similar a la observada en el CEAN, el EHE y el ASE y la positividad inmunohistoquímica del c-Myc puede orientar hacia EHE o ASE. El collarete de pericitos; la negatividad de estos tumores para D2-40 y para el FISH de c-Myc; y el patrón histopatológico que muestra solapamiento con el CEAN y el ALHE mostrando lesiones bien definidas, simétricas, exofíticas y

bien circunscritas, permite descartar que se traten de casos de EHE o ASE. Proponemos estos tumores como una variedad adicional dentro del espectro ALHE/NCAE para la que proponemos el nombre de hemangiomas epitelioides eruptivos múltiples. La importancia de esta entidad es reconocerla para evitar confundirla con EHE y sobre todo con ASE.

18:50

HAMARTOMA DE PARTES BLANDAS ASOCIADO A PTEN (PHOST). PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

Pérez Vidal, L.¹; Abril, J. C.²; Ramírez Orellana, M.³; Colmenero, I.¹.

Servicio de Anatomía Patológica¹, Hospital Niño Jesús, Madrid; Servicio de Traumatología², Hospital Niño Jesús, Madrid; Servicio de Oncología y Hematología³, Hospital Niño Jesús, Madrid.

El gen PTEN (10q23.31) codifica una proteína con función supresora tumoral que regula la vía PI3K, implicada en la regulación del ciclo celular, la angiogénesis y la proliferación celular. Su mutación en heterocigosis en la línea germinal se ha relacionado con el síndrome de tumores y hamartomas asociados a PTEN (PHTS), el cual incluye distintos fenotipos: los síndromes de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, Cowden, Proteus, tipo Proteus y SOLAMEN. El hamartoma de partes blandas asociado a PTEN (PHOST) ha sido descrito en pacientes con PHTS. PHOST consiste en lesiones de localización fundamentalmente intramuscular, que con frecuencia se diagnostican como “malformaciones arteriovenosas” basándose en las pruebas de imagen y su aspecto histológico.

Son lesiones no encapsuladas, que pueden tener una apariencia nodular, compuestas por tejido adiposo maduro y tejido fibromixioide entremezclados en una proporción variable, junto a un componente vascular formado por canales venosos con luces tortuosas y paredes musculares de espesor variable, arterias con hiperplasia muscular concéntrica y numerosos vasos de pequeño calibre. Se observan con frecuencia folículos linfoides y, más raramente, focos aislados de hueso maduro y/o nervios hipertróficos con proliferación periaxonal “en capas de cebolla”.

Presentamos tres casos de PHOST en dos niñas de 13 y 14 años y un niño de 3 años, con localización intramuscular en gemelo interno, flexor común de los dedos del pie y gemelo externo, sin antecedentes personales ni familiares de interés, con histopatología típica.

Creemos que es importante reconocer estas lesiones dado que pueden ser la manifestación inicial de un PHTS.

18:58

EL SARCOMA DE KAPOSI Y LAS MALFORMACIONES LINFÁTICAS CUTÁNEAS MUESTRAN EXPRESIÓN DE LOS RECEPTORES BETA ADRENÉRGICOS, EN ESPECIAL DEL TIPO 2

Idoate, M. A.¹; Bernad, I.²; Ivars, M.²; Paricio, J. J.¹; Redondo, P.²; Panadero, P.¹.

Departamentos de Anatomía Patológica¹ y Dermatología². Clínica Universitaria de Navarra.

Introducción

La expresión de los receptores beta adrenérgicos (RBA) en los hemangiomas infantiles se ha relacionado con la regresión tumoral por agentes antagonistas adrenérgicos (propranolol). Para completar esta información se ha evaluado la expresión de los RBA en una serie de tumores linfáticos y, como referencia, de tumores vasculares sanguíneos.

Metodología

Se ha comparado la expresión de RBA en una serie de 13 sarcomas de Kaposi (SK) y 29 malformaciones linfáticas (ML) incluidos en parafina. Se ha tomado como referencia 7 hemangiomas infantiles (HI) y 8 malformaciones arteriovenosas (MAV). Se ha realizado estudio inmunohistoquímico (Abbotec R frente a tres tipos de RBA. Se valoró la intensidad de expresión en el endotelio tumoral y en los mastocitos por dos observadores.

Resultados

Se observó expresión fuerte-moderada (f/m) en el endotelio tumoral en un 46% frente a RBA1, un 69% frente a RBA2 y un 8% frente a RBA3 de los SK. Las ML mostraron positividad f/m frente a RBA1 en el 44%, en el 55% frente a RBA2 y en el 21% frente a RBA3. En los HI y las MAV se apreció expresión f/m en el 86% y 38% de los casos frente a RBA1, en el 58% y 50% frente a RBA2 y en el 43% y 25% frente a RBA3, respectivamente. Los mastocitos en ambos tipos de tumores linfáticos eran frecuentes y mostraron expresión de RBA2.

Conclusión

El sarcoma de Kaposi y la malformación linfática cutánea muestran expresión relevante de los RBA, especialmente del tipo 2, en endotelio tumoral y mastocitos, lo que apoyaría la indicación del tratamiento farmacológico en este tipo de lesiones.

19:06

17 CASOS DE ANGIOSARCOMA CUTÁNEO: CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS Y ESTUDIO DE SOBREEXPRESIÓN DEL MYC POR FISH

Requena, C.; Rubio, L.; Llombart, B.; Sanmartín, O.; Lavernia, J.; Guillén, C.; Traves, V.; Cruz, J.

Servicios de Dermatología, Biología molecular, Oncología y Anatomía Patológica del Instituto Valenciano de Oncología. Valencia.

El angiosarcoma primario cutáneo es uno de los tumores más agresivos y de peor pronóstico de la piel. Su clínica inicialmente indolente justifica frecuentes diagnósticos tardíos, lo que sumado a su carácter muchas veces multifocal y a su mala delimitación suele dificultar la cirugía. Debido a su baja frecuencia existen pocas series largas de casos tratados en un mismo centro. Presentamos una serie de 17 angiosarcomas cutáneos atendidos en el Instituto Valenciano de Oncología.

De los 17 pacientes 11 mujeres fueron mujeres y 6 varones, y se recogieron parámetros clínicos, histopatológicos, inmunohistoquímicos y de sobreexpresión del MYC mediante FISH.

La media de edad fue de 68 años. La localización más frecuente fue el tronco con 10 casos, seguida de cabeza y cuello con 6 casos. La media del tamaño tumoral fue de 10 cm. Se realizó escisión quirúrgica del tumor a 14 pacientes. El estudio histológico mostró un patrón sólido en 9 casos. El tipo celular predominante fue epitelioide en 15 casos. Tras una media de seguimiento de 42,5 meses, 6 de 16 pacientes seguían vivos al finalizar el estudio (no se incluyó en este cálculo un caso con solo 3 meses de seguimiento). En 6 casos se demostró sobre-expresión del MYC con FISH: cinco postradioterapia y uno postlinfedema.

La supervivencia de los pacientes con angiosarcoma cutáneo viene determinada principalmente por el tamaño tumoral y la edad. Otros rasgos asociados a peor pronóstico en nuestros pacientes fueron, además de los descritos, la infiltración a planos más profundos (músculo), un patrón histológico predominantemente sólido y un mayor número de mitosis.

19:14

Discusión comunicaciones 6-12

19:30

Reunión Administrativa del Grupo.

21:30

Cena (Real Club Astur de Regatas).

SÁBADO, 5 DE NOVIEMBRE DE 2016

9:00 – 10:05 MINICASOS, CASOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS (II).
Moderadores: Ángel Santos-Briz Terrón y Enric Piqué Durán.

09:00 **REACCIÓN GRANULOMATOSA A RELLENO COSMÉTICO: POSIBLES NUEVOS FÁRMACOS RESPONSABLES**

Nájera, L.¹; Suárez-Massa, D.¹; Salguero, I.²; Alfageme, F.²; Roustán, G.²; Requena, L.³.

Servicio de Anatomía Patológica¹ y Dermatología² del Hospital Universitario Puerta de Hierro (Madrid); Servicio de Dermatología³ de la Fundación Jiménez Díaz (Madrid).

Mujer de 73 años que consulta por nódulos en frente, mejilla y glúteos, que aparecen mes y medio después de completar tratamiento con ledipasvir y sofosbuvir, combinados con ribavirina, por una hepatitis C diagnosticada en 1996, cuando recibió IFN-ribavirina durante 3 meses, que suspendió por intolerancia. Estuvo sin tratamiento hasta 2015, cuando evolucionó a cirrosis y comenzó el tratamiento con los nuevos antivirales precitados.

La ecografía de una de las lesiones evidenció datos sugestivos de implante de aceite de silicona o metilmetacrilato.

El estudio histopatológico mostró un infiltrado inflamatorio granulomatoso dérmico con células gigantes multinucleadas alrededor de vacuolas ópticamente vacías, de diferentes tamaños, no birrefringentes con luz polarizada.

La paciente confirmó la inyección de relleno cosmético en dichas áreas durante su juventud. La analítica y la placa de tórax no mostraron alteraciones relevantes. Entre los efectos adversos del tratamiento con IFN-ribavirina se ha descrito un espectro de alteraciones de la respuesta inmune, patogénicamente relacionadas con una respuesta de tipo 1 (Th1) muy activa frente a varios antígenos exógenos o autoantígenos. Estos fármacos favorecen la respuesta Th1, desencadenando estas complicaciones. Este espectro incluye desde el desarrollo de sarcoidosis, hasta procesos reactivos a tatuajes o cicatrices hipertróficas. También se han descrito reacciones cutáneas granulomatosas a cuerpo extraño tras la inyección de rellenos.

Hasta la fecha no hemos encontrado estudios que describan estas reacciones en pacientes tratados con los nuevos fármacos antivirales, por lo que puede que estos medicamentos deban añadirse a la lista de posibles desencadenantes de reacciones granulomatosas a rellenos cosméticos.

09:05 **LICHEN AUREUS GRANULOMATOSO**

Piqué-Duran, E.¹; García-Vázquez, O.²; Pérez-Cejudo, J. A.¹; Azcue-Mayorga, M.²; Druran-Hernández, C.².

Sección de Dermatología¹ y Servicio de Patología². Hospital Dr José Molina Orosa de Lanzarote.

Caso clínico

Una mujer de 25 años consultó por una mácula única redondeada de 1 año de evolución. La lesión era asintomática y de tamaño estable, pero refería variaciones en la intensidad de color. La mácula presentaba una tonalidad dorada con un piqueteado eritematoso en el centro.

El estudio histopatológico mostraba un infiltrado en banda en dermis papilar formado por linfocitos e histiocitos que en áreas se agrupaban remediando granulomas acompañados de extravasación hemática y presencia de

hemosiderófagos, pero sin signos de vasculitis. En dermis reticular se apreciaba un infiltrado denso principalmente linfocitario pero que también contenía algún granuloma, que se disponía de forma perivascular y perianexial. La epidermis era normal y existía una zona Grenz.

Se realizó un estudio analítico que demostró en una primera determinación unos niveles de enzima convertidor de angiotensina de 65,4 (N8-52), que se normalizó en una segunda determinación. Se completó el estudio con un TACAR que descubrió un nódulo único de 3 mm en segmento lóbulo medio pulmonar que se consideró inespecífico.

Discusión

Saito et al describieron una variante granulomatosa de púrpura pigmentaria crónica. Desde entonces aproximadamente una 20 de casos se han descrito. De ellos 4 podrían ser considerados como lichen aureus entendiendo como tal una variante de púrpura pigmentaria crónica con una o escasas lesiones, una coloración dorada y un infiltrado liquenoide.

09:10

CUADRO AMPOLLOSO EN NIÑA DE 15 AÑOS

Ruiz de la Parte, A.¹; Gutiérrez Ortega, C.²; Velasco Benito, V.³.

Servicio de Anatomía Patológica¹, Hospital Universitario de Burgos; Servicio de Dermatología², Hospital Universitario de Burgos; Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Cruces, Bilbao³.

Niña de 15 años que acude a consulta de Dermatología por brotes esporádicos de lesiones rojas redondeadas de varios centímetros con ampolla tensa central, en antebrazos cervicales, que refiere ingesta previa de fármacos. Juicio clínico: Eritema fijo medicamentoso, Dermatitis ampollosa IgA lineal o Penfigoide. Se realiza biopsia, observándose una dermatitis de patrón vesículo-buloso, con ampolla intraepidérmica con neutrófilos y algunos eosinófilos, con estudio de inmunofluorescencia directa negativo. Los hallazgos histológicos no son concluyentes para ninguno de los diagnósticos clínicos de sospecha. Con estos resultados, la dermatóloga descubre historia de consultas en Psiquiatría en cuyos informes se refiere cuadro de autolesiones en la paciente y su grupo de amigas, que circulan por whatsapp. Se revisa la biopsia, y se concluye que es compatible con Dermatitis facticia. La paciente acude a Dermatología, con muy mala recepción y falta de aceptación del diagnóstico clínico-patológico definitivo por parte de ella y sus padres. La Dermatitis facticia, con lesiones autoinducidas, es un diagnóstico a tener en cuenta ante la falta de correlación clínico-patológica. En pacientes adolescentes, poco colaboradores, y cuyos padres no muestran una buena relación con ellos, es interesante investigar la historia clínica, y ante cualquier anomalía, intentar realizar una entrevista exhaustiva, si el paciente y la familia lo permiten, para poder llegar al diagnóstico final y así, poder poner freno a un cuadro de autolesiones que puede agravarse e incluso, convertirse en una epidemia en el círculo de relaciones del paciente, ya sea real o virtual.

09:15

QUISTES FOLICULARES PIGMENTADOS DE ASOCIACIÓN FAMILIAR

Varas Meis, E.¹; González Morán, M. A.²; Gonzalvo Rodríguez, P.³; Rodríguez Prieto, M. A.¹.

Servicio de Dermatología¹, Complejo Asistencial Universitario de León; Servicio de Anatomía Patológica², Complejo Asistencial Universitario de León. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cabueñes, Gijón³.

Varón de 45 años sin antecedentes dermatológicos de interés. Acudió por quistes faciales asintomáticos desde la adolescencia, que han aumentado de tamaño progresivamente. A la exploración, en la región frontal y ambas mejillas, se apreciaron múltiples lesiones quísticas de 0.8-1.5cm de diámetro, de coloración marrón-azulada y consistencia elástica (Fig. 1). Por otro lado, el paciente tenía un único hijo de 21 años con lesiones faciales de características similares, de 3 años de evolución y menor tamaño.

El estudio anatomopatológico en ambos pacientes objetivó a nivel de la dermis media, lesiones quísticas de epitelio estratificado con queratinización epidérmica, capa granulosa y queratina ortoqueratósica laminada en cesta de mimbre (Fig. 2). El contenido quístico estaba integrado por láminas de queratina y tallos pilosos terminales pigmentados con numerosos gránulos de melanina. Al polariscopio, se apreció diferenciación corticomedular, con birrefringencia positiva de la cortical y negativa en la médula folicular. No se objetivaron glándulas sebáceas en la pared o en la proximidad del quiste.

Los quistes foliculares pigmentados, son una entidad escasamente conocida y probablemente infradiagnosticada. Incluyendo nuestros pacientes, existen 17 casos descritos, son más frecuentes en hombres (82%) de edades comprendidas entre los 20 y 63 años (media 41 años). Clínicamente, debido a su pigmentación, suelen confundirse con lesiones melanocíticas o hidrocistomas apocrinos. El diagnóstico diferencial de los quistes foliculares pigmentados múltiples incluye los quistes vellosos eruptivos y el esteatocistoma múltiple.

Presentamos los dos primeros casos de quistes foliculares pigmentados múltiples de asociación familiar, que además, presentan una localización facial no descrita previamente.

09:20

CROMOBLASTOMICOSIS CUTÁNEA DE LARGO TIEMPO DE LATENCIA

Rodríguez Aguilar, R.¹; Rodríguez Villar, D.¹; Suárez Sánchez, F.¹; Poch Arenas, M.¹; Marquet Ryan, A.²; González Sabin, M.²; Rodríguez Díaz, E.²; Gonzalvo Rodríguez, P.¹.

Servicio de Anatomía Patológica¹, Servicio de Dermatología², Hospital de Cabueñes, Gijón.

Paciente varón de 38 años, de profesión carpintero y de origen paraguayo, que presenta desde hace tres años una lesión en placa asintomática en región pretibial izquierda. La lesión tiene un diámetro de 2 cm, con bordes netos y superficie eritematodescamativa costrosa.

Con la sospecha clínica de carcinoma epidermoide-enfermedad de Bowen, se realiza una biopsia por punch de la lesión.

En el estudio histológico se identifica una dermatitis granulomatosa con marcada hiperplasia epidérmica pseudoepiteliomatosa y foliculitis. En el seno de alguno de los granulomas se ven estructuras fúngicas levaduriformes encapsuladas de color marrón dorado en hematoxilina-eosina.

Con la sospecha de infección por hongos dematiáceos (cromoblastomicosis) se resea por completo la lesión enviándose muestra en fresco para cultivo, en el que proliferan hongos pigmentados.

Consultado el paciente, este informa que lleva más de ocho años fuera de su país de origen y residiendo todo este tiempo en España.

Discusión

La cromoblastomicosis es una micosis que afecta piel y subcutáneo causada por distintas especies de hongos de pared pigmentada, conocidos como hongos dematiáceos. La vía de entrada es por traumatismos en la piel. La distribución mundial de la infección es en zonas con clima tropical-subtropical.

En el caso que presentamos, el agente causal identificado por cultivo y estudios moleculares fué *Fonsecaea pedrosoi*, hongo contraído con casi total seguridad en su país de origen. Llama la atención en este caso el marcado lapso de tiempo transcurrido desde la posible inoculación (más de 5 años) y el inicio del cuadro cutáneo.

09:25

Discusión casos 14-18

09:35

MICOSIS PSEUDOCONDILOMATOSA VULVAR

Alhamwi Sadedden, G.¹; Fernández-Figueras, M. T.²; Fuente González, M. J.¹; Bielsa Marsol, I.¹; Bassas Vila, J.¹; Ferrandiz Foraster, C.¹.

Servicio de Dermatología¹ del Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona. Servicio de Anatomía Patológica² del Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona.

Mujer de 37 años, con antecedentes de dermatomiositis ant-Mi2 positiva en tratamiento con prednisona y azatioprina. Consulta por lesiones genitales pruriginosas de varias semanas de evolución, la cual no mejora con prednicarbato ni clotrimazol en crema. A la exploración física se observa en horquilla vulvar y en zona externa de los labios mayores unas lesiones exofíticas y pediculadas, y otras lesiones más papulares; además presentaba abundante flujo vaginal blanquecino y eritema vulvar. Se realiza un frotis de una de las lesiones, en donde crecen colonias de *C. albicans* y *S. aureus*. Se realiza biopsia-punch de una de las lesiones exofíticas bajo orientación de condilomas versus papilomatosis vestibular. En la biopsia se observa un conjunto de neutrófilos en la capa cornea, junto con presencia de elementos fúngicos. Bajo estos hallazgos, se realiza tratamiento con clotrimazol en óvulos y con itraconazol vía oral, con curación de las lesiones. Ante la mejoría con el tratamiento antifúngico oral, se acaba orientando el caso como una micosis pseudocondilomatosa vulvar.

09:40

PSEUDOTUMOR DE CÉLULAS FUSIFORMES MICOBACTERIANO CUTÁNEO

De Zulueta Dorado, T.¹; Pulpillo Ruiz, A.².

U.G.C. Anatomía Patológica¹ y U.G.C. Dermatología² de H.U. Virgen del Rocío, Sevilla.

Mujer de 68 años, trasplantada renal en octubre de 2015, con pérdida posterior del injerto y en hemodiálisis desde enero de 2016. Presenta lesiones cutáneas de más de 6 semanas de evolución de dos tipos: A-En cara interna de tercio distal de pierna derecha son lesiones papulosas ulceradas, de distribución lineal ascendente con evolución a placa erisipeloides, sin adenopatías. B.-En cara anterointerna de muslo nódulos duros de tipo infiltrativo y no dolorosos.

Se realiza biopsia de muslo que revela, en zona media-profunda de dermis una proliferación fusocelular CD68+ / Fascina+ adyacente a microabscesos. Las tinciones de PAS y Ziehl-Nelsen resultan positivas y el cultivo microbiológico identifica "Micobacterium Chelonae", por lo que la paciente inicia tratamiento con Azatioprina y Levofloxacino.

El "Pseudotumor de células fusiformes micobacteriano" es una entidad rara que normalmente se desarrolla en ganglio linfático, pulmón, bazo, riñón o SNC. Afecta a pacientes inmunodeprimidos (HIV y trasplantados) y están producidos por diferentes micobacterias, siendo *M. Intracellulare* la más frecuente. Histológicamente se desarrolla en zona de unión de dermis profunda-hipodermis y se caracteriza por proliferación de células fusiformes CD68+ con acompañamiento de componente inflamatorio agudo, histiocitos y células multinucleadas en mayor o menor medida.

Sólo se han descrito 7 casos en piel y sólo uno de ellos asociado a *M. Chelonae*.

09:45

NECROSIS GRASA SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Eraña Tomás, I.¹; Rodrigues Figueira, Y.¹; Gómez de la Riva, I.¹; Gil Redondo, R.²; Vergara Sánchez, M. A.²; Cuevas Santos, J.¹.

Departamento de Anatomía Patológica¹, Hospital Universitario de Guadalajara; Departamento de Dermatología², Hospital Universitario de Guadalajara.

Niño de diez días que acude a urgencias derivado por Pediatría por presentar lesiones asintomáticas en brazos y espalda desde 1 o 2 días tras el nacimiento. Se observa una mácula eritematoviolácea de 3 x 2 cm, de bordes mal delimitados que desaparece a la digitopresión en zona interescapular y en ambos brazos se observan nódulos subcutáneos bien delimitados y coloración violácea. Se realiza una biopsia cutánea en la que se observa una paniculitis lobulillar en la que se identifica la presencia de necrosis grasa acompañado de un denso infiltrado inflamatorio constituido fundamentalmente por linfocitos, histiocitos, células gigantes multinucleadas y eosinófilos. Se evidencia en el interior de los adipocitos la presencia de estructuras lipídicas en forma de hendiduras finas con disposición radial. Se observa además la presencia de gránulos de eosinofilia. El diagnóstico fue de necrosis grasa subcutánea del recién nacido. Las lesiones desaparecieron espontáneamente al poco tiempo; si bien en analíticas sucesivas se observó una leve hipercalcemia.

La necrosis grasa subcutánea del recién nacido es una enfermedad de curso limitado presente al nacimiento o primeros días de vida caracterizada por la formación de áreas induradas y nódulos generalmente asintomáticos, frecuentemente localizados en mejilla, brazos, espalda, nalgas y muslos. Su etiología no está clara y se relaciona con factores que producen estrés en el periodo perinatal. Presenta un curso benigno e indolente si bien puede desarrollar complicaciones siendo la más frecuente y grave la hipercalcemia. Tiende a la resolución espontánea en pocas semanas.

09:50

LESIONES AMARILLENTAS PERIOCULARES Y PARAPROTEINEMIA

Beato, M. J.¹; Ruiz-Bravo, E.¹; Alonso, M. L.².

Servicios de Anatomía Patológica¹ y Dermatología² del Hospital Universitario "La Paz" de Madrid.

Una mujer de 90 años consultó por lesiones faciales asintomáticas de un año y medio de evolución. La exploración mostró placas amarillentas perioculares, perinasales y cervicales. La biopsia de una de las lesiones mostró un infiltrado inflamatorio, situado en la mitad superior de la dermis, de histiocitos espumosos y células de Touton.

En el análisis sanguíneo los niveles de lípidos fueron normales, y se detectó un pico monoclonal de IgG lambda.

El diagnóstico fue de xantomas planos difusos normolipémicos.

Esta es una variedad infrecuente de xantomas que se da en adultos, y que se localiza alrededor de los ojos, cuello y tronco. Los lípidos son normales, pero el 50% de los pacientes muestra un proceso hematológico subyacente, como una paraproteinemia o un mieloma múltiple.

También asociado a una paraproteinemia y con una clínica similar se encuentra el xantogranuloma necrobiótico, una entidad que se cree dentro del mismo espectro de los xantomas planos difusos.

09:55

MASTITIS GRANULOMATOSA IDIOPÁTICA: UNA CAUSA INFRECIENTE DE ERITEMA NODOSO

Garrido Ruiz, M.¹; Burillo, S.²; Morales, C.²; Rodríguez Peralto, J. L.¹.

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

Mujer de 26 años, que consulta por la aparición de lesiones nodulares dolorosas en piernas (Figura 1) de 15 días de evolución, asociadas a artralgias, fiebre y astenia. Además, presentaba en región periareolar supero-interna de mama derecha una placa eritematosa (Figura 2) sobre una masa indurada, de aproximadamente 10cm de diámetro, de 3 meses de evolución, ocasionalmente supurativa.

La histología de una lesión nodular de pierna confirmó el diagnóstico de eritema nodoso. La biopsia de mama evidenció en dermis profunda y tejido celular subcutáneo un engrosamiento de septos por un infiltrado granulomatoso con células gigantes multinucleadas y un inflamatorio linfoplasmocitario (Figura 3). Con las técnicas de Ziehl, Fite Faraco, PAS y Giemsa no se evidenciaron BAAR ni otros microorganismos. El cultivo de microorganismos que fue negativo.

En base a los hallazgos clínicos e histológicos se diagnosticó de Mastitis Granulomatosa Idiopática (MGI).

La MGI es una enfermedad inflamatoria benigna rara descrita por Kessler y Wolloch en 1972, de origen desconocido, que se cree consecuencia de una reacción autoinmune, aunque también se ha asociado a ciertas infecciones y al uso de contraceptivos orales. Se ha relacionado con otras enfermedades autoinmunes tales como eritema nodoso, la poliarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener y alveolitis linfocitaria. Sólo 9 casos con eritema nodoso coexistente con MGI han sido reportados en la literatura. En pacientes con MGI se han descrito hasta un 38% de recidivas durante la evolución, lo que obliga a realizar un seguimiento a largo plazo.

10:00

Discusión casos 19-23

10:10 – 11:20 COMUNICACIONES ORALES (II).

Moderadores: *Jose Luis Rodríguez Peralto y Jesús Cuevas Santos.*

10:10

IMPORTANCIA DE LA TRANSICIÓN EPITELIO MESENQUIMA EN EL DESARROLLO DE CARCINOMAS ESCAMOSOS INFILTRANTES SOBRE QUERATOSIS ACTÍNICAS CON ATIPIA BASAL (VÍA DIFERENCIADA)

Fernández-Figueras, M. T.¹; Carrato, C.¹; Saenz-Sardà, X.¹; Pérez-Roca, L.²; Puig, L.³; Ferrándiz, C.¹; Ariza, A.¹.

Deps. Anatomía Patológica y Dermatología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona¹; Fundació IGTP²; Dep. Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona³.

Todas las queratosis actínicas (QA) comienzan con atipia en la capa basal y en su evolución pueden regresar, permanecer estables o transformarse en carcinoma escamoso infiltrante (CEI). Esta transformación puede hacerse siguiendo dos vías: clásica (VC) o diferenciada (VD), igual como sucede en la mucosa genital en donde la VC se asocia a HPV y expresión de p16, mientras que en la VC existe expresión de p53.

Material y Métodos: Con el fin de explorar las diferencias entre ambas vías se construyen siete matrices de tejidos representativas de la porción superficial y

frente de infiltración de 80 CEI consecutivos (53 VD/27VC) y se estudian inmunohistoquímicamente con anticuerpos contra Ki67, p53, p16 y las moléculas relacionadas con la transición epitelio-mesénquima: vimentina, E-cadherina, β -catenina y podoplanina.

Resultados: Los CEI originados por la VD poseen significativamente menor expresión de vimentina, E-cadherina y β -catenina y menor actividad proliferativa (Ki67) (30% vs 46%, $P=0.003$), que los originados por la VC. Las expresiones de E-cadherina y β -catenina correlacionaban significativamente (Pearson's $r=0.386$, Spearman's $Rho<0.001$). No se detectaron diferencias significativas en p53, p16 and D2-40.

Conclusiones: En la VD, la transición epitelio-mesénquima, facilitadora de la migración celular, podría explicar la capacidad para infiltrar directamente desde una basal transformada. En la VC una mayor actividad proliferativa explica la extensión intraepidérmica del tumor. Podoplanina, una molécula estimuladora de la TEM no parece jugar un papel significativamente diferente en ambas vías. Una etiología actínica común justifica la ausencia de diferencias entre ambas vías en p53 y p16.

10:18

VARIANTE SÓLIDA DE CARCINOMA ANEXIAL MICROQUÍSTICO

Llamas-Velasco, M.¹; Pérez-González, Y. C.²; Rutten, A.³.

Servicio de Dermatología del Hospital Universitario de la Princesa¹; Fundación Jiménez Díez² (Madrid); Dermatopathologie Friedrischafen³, Alemania.

Introducción

La variante sólida de carcinoma anexial microquístico (CAM) fue caracterizada y denominada carcinoma sólido en el libro de carcinomas apocrinos del Dr Ackerman. Esta variante es poco conocida dado que sólo se han descrito 16 casos previamente.

Describimos 12 casos adicionales y los caracterizamos inmunohistoquímicamente.

Resultados

Todos nuestros casos sucedieron en el cuero cabelludo de varones, de raza blanca con una edad media de 69 años.

Histopatológicamente se caracterizaba por la presencia de nidos de menor tamaño a mayor profundidad, distribuidos en todo el espesor de la dermis y alcanzando hipdermis y fascia. Los nidos podían estar formados por dos tipos de células, unas poroides y homogéneas y otras de citoplasma claro y con un núcleo localizado en un polo de la célula. Escasos túbulos podían encontrarse en algunos casos. 11 de los casos mostraban quistes infundibulares. Inmunohistoquímicamente, la neoplasia presentaba un bajo índice de proliferación. CEA permitía localizar con mayor facilidad tubulos o diferenciación ductal y EMA facilitaba el encontrar la infiltración perineural. Dos de los casos teñidos con CK10 mostraban positividad aislada en algunas células. Las lesiones eran negativas con CK19, BerP4 y PHLDA-1 y positivas con CK5/6. P75 era positivo en un caso y p53 teñía un porcentaje bajo de células en los casos teñidos. Los núcleos celulares eran consistentemente positivos con p63.

Discusión y conclusión

Las características histopatológicas y algunas tinciones inmunohistoquímicas permiten el diferencial de esta entidad con el tricoepitelioma desmoplásico, los siringomas o el carcinoma basocelular esclerosante. La presencia de células claras en esta entidad, es frecuente, como sucede también en los carcinomas anexiales microquísticos convencionales. La citología plantea la posibilidad de que estas lesiones pudieran corresponder a tumores del ducto dérmico. La inmunohistoquímica en este sentido, no ayuda en el diferencial.

10:26

ESTUDIO DE LA INMUNOEXPRESIÓN NUCLEAR DE CD34 EN LÍNEAS CELULARES DE MELANOMA CUTÁNEO

Terrádez, L.; Milian, L.; Mata, M.; Gil, R.; Monteagudo, C.

Hospital Clínico Universitario de Valencia.

En un estudio previo de 132 casos de melanoma, que incluía 70 melanomas primarios y 62 metástasis de melanoma (18 en tránsito, 27 ganglionares, y 17 metástasis a distancia) observamos que la inmunotinción nuclear para CD34 era más frecuente en metástasis que en melanomas primarios, y la expresión de CD34 nuclear en melanomas primarios se correlacionó con el desarrollo de metástasis a distancia y con un acortamiento del tiempo de supervivencia libre de metástasis. El hallazgo de esta inmunotinción en el núcleo había sido descrito previamente, únicamente como aberrante, y no existen estudios previos sobre su posible significado o valor clínico. En este estudio demostramos la presencia de expresión nuclear de CD34 en diferentes líneas celulares bien caracterizadas de melanoma cutáneo humano (SKMEL28, MELRC08, WM-115, WM-266-4), tanto mediante estudio inmunocitoquímico como de los extractos proteicos nucleares por western blot (inmuno-blot), poniendo de relieve que no se trata de un hallazgo artefactual, sino de una proteína de localización nuclear, y posiblemente de una translocación al núcleo de CD34, y que, dado su valor pronóstico, debemos profundizar en su significado patogénico en relación con la agresividad del melanoma.

10:34

ESTUDIO DE LA EXPRESIÓN DE TELOMERASA POR INMUNOHISTOQUÍMICA EN UNA SERIE DE MELANOMAS PRIMARIOS

De Unamuno, B.¹; Murria, R.²; Palanca, S.²; Pérez, G.²; Moles, P.¹; Sahuquillo, A.¹; Calle, A.¹; Piqueras, J.¹; Llavador, M.³; Botella Estrada, R.¹.

Servicio de Dermatología¹, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia; Laboratorio de Biología Molecular², Servicio de Análisis Clínicos, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia; Servicio de Anatomía Patológica³, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

Introducción

La telomerasa transcriptasa inversa es la subunidad catalítica de la enzima telomerasa, cuya expresión juega un papel importante en el mantenimiento de los telómeros y la senescencia celular. Diversos estudios han identificado mutaciones en la región promotora del gen TERT en un 22-71% de los melanomas esporádicos asociadas a mayor índice de Breslow, presencia de ulceración, subtipo nodular y localización no acral [2,3]. Adicionalmente, nuestro grupo ha demostrado una mayor prevalencia de mutaciones en melanomas con ausencia de regresión [4].

Objetivos

El objetivo principal de este estudio es estudiar la expresión de telomerasa en una serie de melanomas primarios. Asimismo, se plantea correlacionar la expresión de telomerasa con el estado mutacional del promotor del gen TERT y con las características clínico-patológicas.

Material y métodos

Estudio retrospectivo de una serie de melanomas primarios procedentes del Hospital Universitario y Politécnico la Fe. La expresión de telomerasa se ha estudiado por inmunohistoquímica utilizando el anticuerpo Anti-Telomerase catalytic subunit Antibody - 600-401-252S (Rockland). La extensión de la expresión se ha realizado mediante el establecimiento de una puntuación basada en el porcentaje de células con positividad: 0: 0%, 1: 1–25%, 2: 25–50%, 3: 50–75%, y 4: >75%. La intensidad de la expresión se ha clasificado del 0-3 (0: ausente; 1: leve; 2: moderada; 3: intensa). El estado mutacional del gen TERT se ha estudiado mediante PCR y secuenciación convencional. El análisis de los datos se ha realizado mediante χ^2 y regresión logística múltiple ($p < 0,05$; SPSS v21).

10:42

BCL-2 Y TRANSLOCACIÓN (14-18) EN LINFOMA FOLICULAR PRIMARIO CUTÁNEO Y INFILTRACIÓN CUTÁNEA DE LINFOMA FOLICULAR

Córdoba, A.¹; Llanos, C.¹; Panizo, A.¹; Arean, C.¹; Requena, D.¹; Oscoz, S.²; Mitxelena, J.²; Yanguas, I.².

Servicio de Anatomía Patológica¹, Complejo Hospitalario de Navarra; Servicio de Dermatología², Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción

La diferenciación entre los linfomas foliculares primarios (LFPC) y secundarios con afectación de la piel (LFS) resulta difícil. El LFPC se considera diferente a su contraparte nodal, en la falta de expresión de BCL-2 y ausencia de translocación (14:18) que es propia de este tipo de linfoma. Hemos revisado la expresión de Bcl-2 y la translocación (14-18) en LFPC y LFS.

Material y método

Hemos revisado 6 casos de LFPC y 3 casos de LFS con afectación de piel con un total de 17 biopsias. En los LFPC la media de edad es 73 años, y el 66,6 % son varones. En los LFS, la media de edad es de 50,6 años y el 66,6% son varones. Se han estudiado: Bcl-2, Bcl-6, CD10, reordenamiento IgH, y la translocación (14-18).

Resultados

El Bcl-2 ha resultado negativo en 2 casos de LFPC y positivo en 7 casos (4: LFPC y 3: LFS). Entre los LFPC con Bcl2 positivo: 2 mostraron translocación (14-18), 1 fue negativo y 2 fueron nulos. Los LFS fueron 2 positivos y un caso nulo para la translocación (14-18).

Discusión

El LFPC, junto con el Linfoma de la zona marginal, constituyen los linfomas primarios cutáneos B más frecuentes. El LFPC se considera una entidad diferente del linfoma folicular nodal.

El diagnóstico de LFPC frente al LFS no se puede basar en la ausencia de expresión para Bcl-2 y ausencia de translocación (14-18); porque hasta 71% de los LFPC son positivos para Bcl-2 y en un 28,5% presentan translocación.

10:50

CORRELACIÓN DEL STATUS DE LA MUTACIÓN BRAF EN BIOPSIAS SÓLIDAS Y LÍQUIDAS DE PACIENTES CON MELANOMA METASTÁSICO

Riveiro-Falkenbach, E.¹; Rios-Martín, J. J.²; Ruano, Y.¹; Homet Moreno, B.³; Bellosillo, B.⁴; Hernández, J.⁵; López Martín, J. A.³; Ortiz-Romero, P. L.⁶; Vidal, J.⁷; Dalmases, A.⁴; Montagut, C.⁷; Ferrándiz Pulido, L.⁸; de la Cruz Merino, L.⁹; Muñoz-Couselo, E.¹⁰; Rodríguez Peralto, J. L.¹.

Departamentos de Patología¹, Oncología³ y Dermatología⁶, Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid; Departamento de Patología², Dermatology⁸ y Oncología⁹. Hospital Macarena, Sevilla; Departamento de Patología⁴ y Oncología⁷. Hospital del Mar, Barcelona. Departamento de Patología⁵ y Oncología¹⁰. Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.

La detección de la mutación BRAF en el DNA libre circulante (cfDNA) de sangre periférica es una herramienta diagnóstica prometedora para los pacientes con enfermedad avanzada de melanoma. La cantidad de ADN tumoral en sangre periférica parece correlacionarse con la carga tumoral de los pacientes, por lo tanto la detección de mutaciones BRAF en cfDNA de sangre periférica supondría un nuevo biomarcador predictivo de progresión clínica o de respuesta al tratamiento con los nuevos inhibidores BRAFV600 y terapias inmunomoduladores. Uno de los problemas en la evaluación del DNA libre circulante en pacientes con cáncer es la falta de sensibilidad de las técnicas utilizadas para el procesamiento de las muestras y para la detección de las mutaciones. El objetivo principal de este estudio es determinar la mutación BRAF en muestras pareadas de tejido (metástasis) y sangre periférica (plasma) de pacientes con enfermedad avanzada y así determinar la correlación de detección de esta mutación en biopsias sólidas y líquidas. Hasta la fecha actual, 42

pacientes con enfermedad de melanoma en estadios III y IV fueron incluidos en el estudio. De todos los pacientes, se valoró el estatus de la mutación BRAF en el tumor metastático y en plasma. Las muestras de tejido fueron analizadas por cobas® 4800 BRAFV600 o Idylla™ BRAF Mutation Test. Los análisis en el plasma se realizaron a través del nuevo test molecular Idylla™ ctBRAF Mutation Assay. De los casos analizados, se detectaron mutaciones en el gen BRAF en el 52.4% de las muestras de tejido (22/42) y en el 47.6% de las muestras de plasma (20/42). Los análisis en plasma mostraron un grado de concordancia de 85,7% en comparación con los análisis en tejidos (33/42). De los 6 resultados discordantes obtenidos, en 4 las mutaciones BRAF fueron detectadas solamente en las biopsias de tejido y en 2 solamente en plasmas. En conclusión, los resultados preliminares de este estudio demuestran una alta tasa de concordancia del status de la mutación BRAF entre biopsias sólidas y líquidas de pacientes con melanoma avanzado, lo que corrobora la utilidad clínica del análisis de mutaciones en ADN libre circulante para el manejo de los pacientes.

10:58 Discusión comunicaciones 13-18

11:20 – 11:50 Pausa-café. Visita a la exposición de pósteres.

11:50 – 12:45 CONFERENCIAS MONOGRÁFICAS.

Moderadores: *Pablo Gonzalvo Rodríguez y Celia Requena Caballero.*

11:50 **UTILIDAD DE LOS ESTUDIOS MOLECULARES EN BIOPSIA LÍQUIDA PARA EL SEGUIMIENTO Y VALORACIÓN DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO DEL MELANOMA CON INHIBIDORES DE BRAF**

Jose Luis Rodríguez Peralto.

Hospital 12 de Octubre, Madrid.

12:05 **INMUNOTERAPIA EN ONCOLOGÍA: CAMBIO DE PARADIGMA**

Rosario García Campelo.

Complejo Hospitalario de La Coruña.

12:20 **HIDROSADENITIS, NUEVAS MIRADAS A UNA VIEJA ENFERMEDAD**

Luis Miguel Valladares Narganes.

Complejo Hospitalario de León.

12:35 Discusión

12:45 – 14:00 CASOS PARA DIAGNÓSTICO.

Moderadores: *Rafael Botella Estrada y Juan José Ríos Martín.*

12:45 PLACA SUBCUTÁNEA EN ANTEBRAZO DE CRECIMIENTO PROGRESIVO

Mozos Rocafort, A.¹; Rozas-Muñoz, E.²; Szafranska, J.¹; Garcia-Muret, M. P.²; García, A.³; Mir Bonafé, J.F.²; Pujol, R.⁴.

Departamento de Anatomía Patológica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau¹, Barcelona; Departamento de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau², Barcelona; Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Clínic³, Barcelona; Departamento de Dermatología, Parc Salut Mar, Hospital del Mar, Barcelona⁴.

Mujer 67 años.

Antecedentes:

Dislipidemia

Diabetes mellitus

Hipertensión arterial

Medicación: enalapril, espirolactona, metformina, sinvastatina, AAS.

Placa subcutánea ulcerada de 1 año y medio de evolución localizada en cara interna antebrazo izquierdo. Crecimiento progresivo y supuración ocasional.

No presenta síntomas sistémicos ni lesiones en otras localizaciones. Sin baja de peso, sin fiebre, sin adenopatías palpables.

Se realiza biopsia punch de la lesión que se adjunta.

Cultivos y tinciones para micobacterias, bacterias y hongos negativos. Cultivo y tinciones para Leishmania negativos.

PPD y Quantiferón negativo.

Rx Tórax normal.

Analítica con hemograma, pruebas hepáticas y función renal normales. VSG: 65 mm.

12:55 Discusión Caso 1

13:00 PLACAS ERITEMATOSAS SIMÉTRICAS DE INICIO AGUDO ASOCIADAS A SÍNDROME FEBRIL

Pujol, R. M.¹; Deza, G.¹; Barranco, C.²; García-Colmenero, L.¹; Bertolín-Colilla, M.¹; Colomo, L.²; Gallardo, F.¹.

Servicio de Dermatología¹ y Servicio de Anatomía Patológica². Hospital del Mar. Barcelona.

Caso Clínico

Mujer de 68 años de edad. Sin alergias médicas conocidas.

Historial médico: Hipertensión arterial, dislipemia, Neurinoma del acústico, Lupus eritematoso cutáneo subagudo en remisión clínica, síndrome antifosfolípido secundario anticoagulada con Acenocumarol, doble valvulopatía aortica.

Enfermedad actual: Consulta por erupción cutánea de 2 semanas de evolución, asociado con síndrome febril, afectación del estado general y mialgias, sin ningún factor desencadenante claro. A la exploración física se evidencian múltiples placas eritematosas, de tamaño variable entre 3 y 15 cm de diámetro, infiltradas al tacto, dolorosas, de distribución simétrica afectando tercio proximal de extremidades inferiores, codos, brazos, región torácica anterior y nalgas.

Hallazgos de laboratorio: PCR 17,4 (N <1), LDH 381 UI/L, B2 microgl ligeramente elevada, lipasa 27, Alfa-1-antitripsina normal. Factor Reumatoide en valores

normales, , ANA negativo, anticuerpos anti Ro y La: negativo.
Morfología/inmunofenotipo sangre periférica normal.
PCR frotis faríngeo: positivo para Influenzavirus tipo B.

13:10 Discusión Caso 2

13:15 **PANICULITIS NECROTIZANTE EN PACIENTE CON SÍNDROME MIELODISPLÁSICO**

Sanmartín, O.²; Llombart, B.²; Requena, C.²; Traves, V.¹; Guillen, C.².

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica¹; Fundación Instituto Valenciano de Oncología².

Paciente varón de 83 años de edad, con antecedentes de síndrome mielodisplásico (citopenia refractaria con displasia multilineal) desde hace tres años, en tratamiento con EPO ocasionalmente. Consulta por presentar desde dos semanas antes múltiples nódulos de apariencia inflamatoria distribuidos en tronco y raíz de extremidades. Las lesiones son pruriginosas y levemente dolorosas a la palpación. No refiere fiebre ni alteración del estado general.

A la exploración se aprecian múltiples nódulos subcutáneos de entre 0,5 y 2 cm de diámetro, revestidos por piel normal o levemente eritematosa, localizados en tronco y raíz de extremidades.

La punción de médula ósea realizada no muestra cambios significativos con las previamente realizadas, sin hallazgos de transformación blástica. Cultivo y PCR para hongos y micobacterias de las lesiones cutáneas negativos.

El curso de las lesiones cutáneas tiende a la involución espontánea en dos o tres semanas, con brotes posteriores de menor intensidad. Curso clínico del cuadro de 9 meses.

13:25 Discusión Caso 3

13:30 **ÚLCERA INGUINAL DERECHA**

Español, I.¹; Ferrer, M.²; Alegre, M.²; Trias, I.¹.

Servicio de Anatomía Patológica¹; Servicio de Dermatología². Hospital Plató. Barcelona.

Mujer de 88 años que presenta desde hace 3-4 meses úlcera inguinal derecha, que va aumentando de tamaño y que se acompaña de úlceras satélites intergluteas. Dichas úlceras son completamente asintomáticas.

Antecedentes patológicos: Insuficiencia renal crónica, insuficiencia venosa, cardiopatía isquémica, poliartrosis, HTA, dislipemia.

Vive sola y es autónoma. Viuda desde hace pocos meses.

Hemograma y bioquímica normales.

No cambios en las heces.

Cultivos y serologías negativos (lues, VIH, Ancas...).

Cirugía vascular descarta proceso isquémico.

Rectoscopia negativa.

Se realizan varias biopsias a lo largo del tiempo.

Recibe tratamiento con prednisona 60 mg/día sin mejoría y se intentan curas oclusivas.

13:40 Discusión Caso 4

13:45 **CASO PARA DIAGNÓSTICO Nº5**

Rodríguez Peralto, J. L.¹; Prieto Barrios, M.².

Departamento de Patología¹ y Dermatología², Facultad de Medicina, Universidad Complutense, Instituto i+12, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Historia clínica: Varón de 34 años con leucemia mieloide aguda que consulta por malestar general, fiebre y presencia de unos nódulos subcutáneos en ambas piernas. Se inicia tratamiento quimioterápico con Citarabina e Idarrubicina; así como biopsia de la pierna (ver escaneada). Al 6º día de tratamiento presenta una erupción bilateral pápulo-vesiculosa en ambas orejas y región retroauricular que se biopsia (ver escaneada).

13:55 Discusión Caso 5

14:00 – 14:30 DISCUSIÓN DE SELECCIÓN DE PÓSTERES.

Moderadores: *Carmen González Vela y Jose Luis Díaz Recuero.*

14:30 **Clausura de la Reunión.**

14:35 **Cóctel de clausura (Sala de pinturas).**

42ª Reunión del Grupo Español de Dermatopatología

PÓSTERES

1. HAMARTOMA ANGIOMATOSO ECRINO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Resano, MA.¹; Córdoba, A.¹; Agulló, A.²; Álvarez, M.L.¹; Areal, C.¹; Requena, D.¹; Tuñón, T.¹.

Servicio de Anatomía Patológica Complejo Hospitalario de Navarra¹; Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Navarra².

Introducción

El hamartoma angiomaso ecrino (HAE) es una lesión benigna y poco frecuente que se caracteriza por la proliferación de elementos ecrinos y vasculares.

Caso clínico

Varón de 28 años que presenta desde el nacimiento nódulo de 2 cm en el 4º dedo de la mano izquierda, de reciente crecimiento y doloroso al roce. Se realiza estudio histológico.

El estudio anatomopatológico revela una lesión en tejido celular subcutáneo y dermis profunda constituida por una doble población: glándulas ecrinas sin atipia y proliferación de vasos de diverso calibre. Se observan también estructuras nerviosas. En el estudio inmunohistoquímico se observa que las glándulas ecrinas expresan CEA y CK7. La capa basal glandular y los nervios expresan S100. Las estructuras vasculares expresan CD31 y son negativas para D240.

Comentario

El HAE fue descrito por Lotbeck en 1959. Su incidencia real es desconocida y es típicamente una lesión única presente al nacimiento o en la infancia, en la parte distal de extremidades. Se describen casos tardíos relacionados con traumatismos.

Generalmente asintomático, puede cursar con dolor o hiperhidrosis. El dolor se relaciona con la presencia de nervios y con factores hormonales. La hiperhidrosis se desencadena espontáneamente o tras manipulación.

Macroscópicamente son nódulos o máculas. Histológicamente, muestran una proliferación de glándulas ecrinas y canales vasculares de distinto calibre, sin atipia, en dermis profunda y tejido celular subcutáneo. La epidermis no suele mostrar alteraciones.

La lesión crece acorde con la edad del paciente. La resección es curativa. El uso de aethoxysclerol en el componente vascular, puede inducir regresión de la lesión.

2. CARCINOMA MUCINOSO PRIMARIO CUTÁNEO

Areán, C.¹; Córdoba, A.¹; Nova Luiz, M.¹; Requena, D.¹; Agulló, A.²; Llanos C.¹; Yanguas, J.I.².

Complejo Hospitalario de Navarra. Servicio de Anatomía Patológica¹; Complejo Hospitalario de Navarra. Servicio de Dermatología².

Introducción

El carcinoma mucinoso primario cutáneo (CMPC) es infrecuente. Ocurre como nódulos eritematosos en cabeza y axila con comportamiento indolente. Histológicamente es indistinguible de adenocarcinomas mucinosos metastásicos (ADCMM), sobretodo de mama, lo cual dificulta su diagnóstico. Presentamos un caso y revisamos la literatura, comentando las recomendaciones e inmunohistoquímica a utilizar para su diagnóstico.

Caso clínico

Varón (68 años) sin antecedentes, que presenta desde hace 2 años nódulo en axila compatible con quiste epidérmico. Histológicamente hay extensos lagos de mucina, conteniendo cordones, nidos y glándulas de células epiteliales atípicas. Se observó inmunoreactividad para CK7,CK19,EMA,GATA3,RE,RP y p63; y negatividad para CK20,CK5/6 y mamaglobina. Se realizó al paciente una evaluación clínica completa con PET, sin alteraciones. Se concluyó el caso como CMPC.

Discusión

Diferenciar histológicamente el CMPC de ADCMM es difícil. La inmunohistoquímica es útil para descartar ADCMM del colon, ya que estos últimos son CK20 y CDX2 positivos. Sin embargo, para distinguir entre un CMPC de un ADCMM de mama, la inmunohistoquímica no tiene valor (ambos expresan CK7,GATA3,mamaglobina,RE y RP).

Se ha sugerido que un componente mioepitelial detectable en el tumor (confirmado con positividad para p63,CK5/6 y/o calponina), como el observado en nuestro caso, apoya CMPC, pero es un hallazgo infrecuente. Por tanto, es necesario tener estudios de extensión negativos, para descartar metástasis y realizar el diagnóstico de CMPC.

Conclusiones

- No es posible diferenciar histológicamente el CMPC de ADCMM de mama; sin embargo, la evidencia de remanente de células mioepiteliales, sugiere CMPC.
- La correlación clínica descartando otros primarios es fundamental.

3. HISTIOCITOSIS INTRALINFÁTICA TRAS IMPLANTACIÓN DE PRÓTESIS DE CADERA

González-Villanueva, I.¹; Hispán Ocete, P.¹; De León Marrero, F.³; Niveiro de Jaime, M.²; Silvestre, J. F.¹; Bañuls Roca, J.¹.

Servicios de Dermatología¹ y Anatomía patológica² del Hospital General Universitario de Alicante. Servicio de Dermatología del Hospital General Universitario Morales Meseguer de Murcia³.

Introducción

La histiocitosis intralinfática es una entidad rara pero histológicamente bien definida, con la presencia de vasos dilatados en la dermis reticular ocupados por células mononucleares de estirpe histiocitaria.

Caso clínico

Presentamos el caso de una mujer de 64 años que consultó por una lesión de 2 días de evolución, asintomática, localizada en la cadera derecha. A la exploración física se objetivó una placa eritematosa, mal delimitada y de aspecto livedoide alrededor de una cicatriz previa, secundaria a una implantación de una prótesis metálica de cadera hacía 1 año. El estudio histológico mostró la presencia de vasos dilatados en dermis reticular y una acumulación intravascular de células mononucleares que fueron positivas para CD68. Las células endoteliales de los vasos dilatados fueron positivas para CD31 y por tanto correspondían a vasos linfáticos. Los hallazgos clínicos e histológicos nos permitieron realizar el diagnóstico de histiocitosis intralinfática. Durante el seguimiento la paciente presentó varias recurrencias que se resolvieron sin tratamiento.

Discusión

La patogénesis de la histiocitosis intralinfática es desconocida. Su frecuente asociación con la artritis reumatoide ha sugerido que la inflamación crónica podría ser causa de estasis linfático y estimularía la proliferación y agregación histiocitaria. Sin embargo, esta entidad se ha asociado a otras condiciones, como neoplasias o el antecedente de implantación de prótesis metálicas. Por ello, algunos autores defienden que se trata de un patrón histopatológico común a distintos trastornos inflamatorios. Presentamos un caso de histiocitosis intralinfática en una paciente con antecedente de implante de prótesis de cadera.

4. ANGIOLEIOMIOMA DE TEJIDOS BLANDOS CON CALCINOSIS TUMORAL. UNA COMPLICACIÓN DE LA TENDINOPATÍA INSERCIONAL DE AQUILES

Sabater Marco, V; Valdivieso Almeida, L; Barberá Bosch, S.

Servicio de Anatomía Patológica del Consorcio Hospital General Universitario de Valencia.

La tendinopatía insercional de Aquiles es una enfermedad degenerativa crónica que se localiza en la inserción del tendón de Aquiles al calcáneo y se caracteriza por la frecuente formación de espolones óseos y calcificaciones en el lugar de inserción del tendón ¹. Nosotros describimos un angioleiomioma de tejidos blandos con calcinosis tumoral originándose de un espolón retrocalcáneo, en una mujer de 68 años diagnosticada de fenómeno de Raynaud y osteoartritis. El examen radiográfico reveló una lesión multinodular calcificada de 25 x 10 mm en continuidad con un espolón retrocalcáneo. El estudio histopatológico mostró una neoplasia muscular lisa cuyas células crecían entre delgadas hendiduras vasculares y albergaba masas de un material calcificado granular y amorfo rodeadas por una proliferación de histiocitos y células gigantes de tipo osteoclasto. Inmunohistoquímicamente, las células neoplásicas eran positivas para alfa actina muscular lisa, desmina y h-caldesmon. Los histiocitos y células gigantes de tipo osteoclasto expresaban CD68. Un angioleiomioma con calcinosis tumoral originándose de un espolón retrocalcáneo no ha sido descrito. La calcinosis tumoral es secundaria a la osteoartritis que padecía la paciente y el angioleiomioma debe considerarse una complicación de la tendinopatía insercional de Aquiles. La neovascularización es una característica de la tendinopatía en diversas localizaciones anatómicas y significa la presencia

de vasos sanguíneos anormales, tortuosos y con gruesas paredes en el tendón ². En este caso, sugerimos que la neovascularización del tendón es el origen del angioleiomioma.

1. van Dijk CN, van Sterkenburg MN, Wiegerinck JI, Karlsson J, Mafulli N. Terminology for Achilles tendón related disorders. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc.* 2011 May;19(5):835-41.

2. Knobloch K. The role of tendon microcirculation in Achilles and patellar tendinopathy. *J Orthop Surg Res.* 2008 Apr;30(3):18.

5. LINFOMA B CUTÁNEO PRIMARIO DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES, TIPO PIERNA, CON REGRESIÓN ESPONTÁNEA TRAS BIOPSIA

Marrero Alemán, G.¹; López Jiménez, E.¹; Ponce de la Cruz, S.¹; Társila Montenegro, D.²; Peñate, Y.¹; Borrego Hernando, L.¹.

Departamento de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Canarias. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria¹; Departamento de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Canarias².

Introducción

El linfoma cutáneo primario difuso de células grandes tipo pierna (LCPDCG-TP) representa aproximadamente el 20% de los linfomas B cutáneos, teniendo un pronóstico intermedio. Su remisión espontánea es un hecho excepcional, con sólo dos casos publicados.

Caso clínico

Mujer de 83 años fue valorada por presentar en cara posterior de pierna derecha dos nódulos eritematosos anaranjados de consistencia elástica, infiltrados, dolorosos a la palpación, de 8 meses de evolución. El examen histológico mostró un denso infiltrado celular dermo-hipodérmico con zona Grenz respetada, compuesto por linfocitos grandes con morfología de centroblastos e inmunoblastos con frecuentes mitosis. Estudios inmunohistoquímicos demostraron positividad para CD20, CD79, Bcl6, Bcl2 y MUM1, con Ki67 >95%. El reordenamiento de cadenas pesadas IgH fue monoclonal. El estudio de extensión fue negativo, estableciéndose el diagnóstico de LCPDCG-TP T2aN0M0. Durante los 3 meses posteriores a la biopsia, la paciente presentó remisión espontánea de las lesiones. Se tomaron nuevas biopsias que mostraron un infiltrado linfocitario dermo-hipodérmico difuso leve compuesto por linfocitos T de pequeño tamaño, de predominio CD8. A pesar del carácter autorresolutivo se consolidó el tratamiento con radioterapia, permaneciendo asintomática tras 8 meses de seguimiento.

Discusión

Existen dos casos descritos de resolución espontánea de LCPDCG-TP. Se desconoce la causa de este inusual fenómeno autoinvolutivo, pudiendo tratarse de una respuesta inmune contra las células tumorales a partir de un mecanismo traumático o infeccioso.

6. ERUPCIÓN FIJA MEDICAMENTOSA GENERALIZADA INDUCIDA POR METFORMINA CON CITOFAGOCITOSIS CUTÁNEA

Ramírez-Bellver, J.L.¹; Núñez, L.¹; López, J.¹; Macías, E.¹; Fuertes, L.¹; Pérez, Y.²; Requena, L.¹.

Servicios de Dermatología ¹ y Anatomía Patológica ². Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid.

La erupción fija medicamentosa es un tipo especial de reacción adversa a fármacos, habitualmente caracterizada por la aparición de una mácula o mancha de característica coloración eritemato-violácea, que reaparece en la misma localización tras exposiciones repetidas a una determinada sustancia. Existen variantes clínicas menos frecuentes de esta entidad, como son las formas generalizadas y ampollosas. Los hallazgos histopatológicos característicos de esta entidad son la degeneración vacuolar de la basal con numerosos queratinocitos necróticos, así como un infiltrado inflamatorio mixto perivascular e intersticial. La presencia de citofagocitosis cutánea, si bien ha sido descrita previamente en el contexto de enfermedades autoinmunes y de vasculitis, constituye un hallazgo único y de significado aún por determinar en esta patología.

7. MALFORMACIÓN VENOLINFÁTICA CON EROSIÓN ÓSEA

Teijo Quintáns, A.; Sacristán Lista, F.; Del Pozo, J.; Yebra-Pimentel Vilar; M. T., Álvarez García, A.; Pombo Otero, J.; San Martín Alonso, M. ; Veiga Barreiro, A.; Reguera Arias, A.; López Solache, L.; Concha López, Á..

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

Paciente varón de 30 años, que presenta una lesión en 5º dedo de pie derecho con afectación cutánea del pulpejo y todo el borde externo. Macroscópicamente, se trataba de una lesión excrescente, violácea, y queratósica, de 1 cm.

Se realizó un radiografía que fue informada como aumento de partes blandas con calcificaciones, posible hemangioma congénito.

En la resonancia se vio una lesión polilobulada que erosionaba la cortical de la falange distal, de señal muy hiperintensa con algún septo en su interior hipointenso con realce difuso y progresivo compatible con malformación vascular de bajo flujo.

Se realizó extirpación de la lesión mediante amputación de la falange distal y a nivel histológico se observó una lesión vascular formada por vasos de tipo venoso y vasos de tipo linfático que eran D2-40 positivos.

En las malformaciones vasculares, sobre todo de tipo venoso o linfático, la participación cutánea aunque sea mínima, puede esconder una importante afectación profunda como la erosión de la cortical del hueso de nuestro paciente.

8. LIPOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES PLEXIFORME DE LOCALIZACIÓN DÉRMICA : UNA ENTIDAD INFRECUENTE A TENER EN CUENTA EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE HAMARTOMAS Y TUMORES MIXOIDES

Prieto-Torres, L.¹ ; Alegría-Landa, V.² ; Machan, S.² ; Gracia-Cazaña, T.³; Sánchez-Bernal, J.¹ ; Kutzner, H.⁴; Requena, L.².

Servicio de Dermatología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza¹; Servicio de Dermatología de la Fundación Jiménez Díaz de Madrid²; Dermatología del Hospital de Barbastro³ ; Dermathopathologie Friedrichshafen, Friedrichshafen, Alemania⁴.

Introducción

El lipoma de células fusiformes/lipoma pleomórfico es una proliferación de células con diferenciación adiposa que aparece frecuentemente localizada en el cuello, región interescapular y espalda, de hombres de edades comprendidas entre los 40-70 años. Histológicamente se caracteriza por una localización habitualmente subcutánea, con un número variable de adipocitos maduros, células fusiformes y mucina. Se han descrito distintas variedades histológicas de este tumor, siendo la variedad dérmica y plexiforme una de las más raras¹, más frecuente en mujeres.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 65 años que presenta desde hace unos años una tumoración subcutánea en región posterior de cuello (Fig1), que ha ido aumentando de tamaño. Se realiza una biopsia donde se observa a pequeño aumento una lesión moderadamente delimitada, de aspecto general mixoide, con áreas celulares (1A). A mayor aumento se observa que las áreas mixoides contienen células fusiformes rodeadas por algunos adipocitos de aspecto maduro (1B). Rodeando las áreas mixoides y de células fusiformes se observan haces de colágeno grueso y eosinófilo (1C). Las células fusiformes muestran núcleos monomorfos (1D). Se realizaron los marcadores inmunohistoquímicos (IHQ) que se muestran bajo estas líneas.

Discusión

En 1995 Zelger describía por primera vez 6 casos de lipoma de células fusiformes plexiformes dérmicos. El diagnóstico clínico en muchos casos había sido neurofibroma o schwannoma y el diagnóstico diferencial histológico lo establecía con nevus de Miescher, los nevus lipomatosos, lesiones hamartomatosas, neurofibroma plexiforme, tricodiscoma, mixoma de la vaina nerviosa y mucinosis focal. Presentamos un caso de una entidad infrecuente con peculiaridades clínicas por tratarse de un hombre con la lesión localizada en cuello.

9. ERITEMA ANULAR EOSINOFÍLICO

Llanos, C.¹; Requena, D.¹; Córdoba, A.¹; Santesteban, R.²; Nova, L. M.¹.

Dptos. de Anatomía Patológica¹ y Dermatología². Complejo Hospitalario de Navarra.

El Eritema Anular Eosinofílico es una enfermedad infrecuente, benigna pero recurrente, que se incluye dentro de las dermatosis con lesiones anulares o figuradas. Se mantiene la controversia de si se trata de una entidad propia o se encuentra dentro del espectro de la celulitis eosinofílica o Síndrome de Wells.

Presentamos el caso de una mujer de 51 años que desde 2013 hasta la actualidad, ha presentado de forma recurrente, placas eritematosas anulares, centrífugas en EEII, EESS y tronco. La sospecha clínica fue de Eritema Anular Centrífugo. En 2013, se realizó una primera biopsia que se diagnosticó de Erupción Alérgica Urticariforme. En el último episodio, en 2016, ante la sospecha de un cuadro autoinmune, se realiza una segunda biopsia, que se diagnostica de Eritema Anular Eosinofílico. Se aprecian densos infiltrados inflamatorios perivasculares e intersticiales en dermis superficial y profunda, constituidos por linfocitos y abundantes eosinófilos.

El Eritema Anular Eosinofílico se manifiesta como placas anulares, eritematosas, recurrentes, principalmente en extremidades y tronco. Se han descrito aproximadamente 50 casos, con edades entre 15-85 años, sin predilección por sexo o raza. El tiempo de evolución es variable. La histología es similar a la observada en las dos biopsias que se le realizaron a nuestra paciente. El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros trastornos que se manifiestan con eritemas figurados. La etiología permanece desconocida. El tratamiento no está bien establecido.

10. QUERATODERMIA POROQUERATÓTICA PUNCTATA. UNA VARIANTE POCO FRECUENTE DE QUERATODERMIA PUNCTATA

Robledo-Sánchez, A.; Martínez García, G.; Santos-Briz-Terrón, A.; Manrique-Silva, E.; Canseco-Martín, M.; Manchado-López, P.

Servicio de Dermatología. Servicio de anatomía patológica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Las queratodermias palmoplantares son un grupo heterogéneo de alteraciones de la queratinización congénitas o adquiridas. Presentamos una paciente de 47 años de edad sin antecedentes de interés que acudió a la consulta por la aparición de lesiones de 9 meses de evolución, dolorosas al roce en ambas plantas de pies. En la exploración física se evidenciaban múltiples lesiones hiperqueratósicas, elevadas bien delimitadas localizadas simétricamente en la bóveda plantar. El estudio histopatológico mostró piel con hiperqueratosis ortoqueratósica compacta, hipogranulosis focal y una zona de epidermis deprimida con paraqueratosis tipo lamela, concordante con queratodermia poroqueratótica punctata (QPPP).

La QPPP, es una variante hereditaria poco frecuente de queratodermia palmoplantar punctata. Se caracteriza histológicamente por la presencia de lamela corneida. Es indistinguible clínicamente de las otras queratodermias punctatas.

En el estudio histopatológico se observa una columna compacta de células paraqueratósicas que se originan del estrato córneo y de la porción superior de la epidermis, este hallazgo permite distinguir la QPPP del resto de las queratodermias palmoplantares. La capa granulosa suele estar ausente o disminuída focalmente como en nuestro caso. Existen casos esporádicos y heredados de manera autosómica dominante. Los casos esporádicos se han relacionado con neoplasias ováricas y bronquiales. El tratamiento de esta patología es poco efectivo. Se pueden emplear queratolíticos, retinoides y análogos de la vitamina D, con resultados variables.

11. NÓDULOS CUTÁNEOS EN SEPSIS DE ORIGEN RESPIRATORIO

Díaz Díaz, R.M.²; Ortega de la Obra, P.¹; Santonja Garriga, C.³; Lorigo Cortés, M.M.¹; Salinas Moreno, S.¹; Leis Dosil, V.M.².

Dermatología, Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid)¹; Anatomía Patológica, Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes (Madrid)²; Anatomía Patológica, Fundación Jiménez Díaz. Madrid³.

Introducción

Presentamos el caso de un paciente con afectación cutánea por cuadro séptico secundario a *Aspergillus fumigatus*.

Caso clínico

Varón de 79 años con antecedentes personales de insuficiencia respiratoria crónica y diabetes mellitus metaesteroidea, que ingresa por cuadro sugestivo de neumonía nosocomial en lóbulo pulmonar dcho. Buena evolución inicial con antibioterapia.

Al cabo de 8 días empeoramiento del estado general, presencia de esputos hemoptoicos y desarrollo de nódulos inflamatorios en rodilla y pierna derechas.

En la radiografía de tórax se aprecian nódulos homogéneos con afectación periférica "en vidrio deslustrado".

La biopsia de una de las lesiones cutáneas mostró la presencia en dermis de hifas tabicadas y ramificadas concordantes con el diagnóstico de sospecha de afectación cutánea por aspergilosis.

El cultivo de esputo fue positivo para *Aspergillus fumigatus*.

A pesar del tratamiento con anfotericina B liposomal inicial y voriconazol posterior, el paciente falleció.

Comentario

La sepsis por *Aspergillus* es más frecuente en los pacientes inmunodeprimidos. En nuestro caso no está claro si lo era o no, a pesar de que había recibido por su problema respiratorio basal corticoides orales que le habían provocado una diabetes mellitus.

Otro aspecto interesante es el de la presentación clínica cutánea nodular, hecho registrado poco frecuentemente en la literatura consultada.

Se destaca la importancia del estudio histopatológico de las lesiones cutáneas en un paciente séptico que, como en nuestro caso, contribuye enormemente al diagnóstico final del proceso.

12. PANICULITIS EOSINOFÍLICA ASOCIADA A HIPOCOMPLEMENTEMIA Y PARAPROTEINEMIA

Flores-Terry, M.¹; Ramos-Rodríguez, C.²; Franco-Muñoz, M.¹; Villasanti-Rivas, N.²; Cortina-de la Calle, P.¹; Romero-Aguilera, G.¹.

Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica² del Hospital General Universitario de Ciudad Real-España.

Introducción

La paniculitis eosinofílica (PE) es un patrón de reacción histopatológica poco frecuente debido a múltiples etiologías, caracterizado por infiltración de numerosos eosinófilos en el tejido celular subcutáneo.

Caso clínico

Mujer de 76 años, con placas inflamatorias dolorosas, recurrentes y migratorias en miembros inferiores, de 3 años evolución, y con mala respuesta al tratamiento antibiótico; se realizó estudio histopatológico evidenciando la presencia de un infiltrado inflamatorio con abundantes eosinófilos en el tejido celular subcutáneo, tanto septal como lobular; con esta correlación clinicopatológica se llegó al diagnóstico de PE. En la analítica destacaba hipocomplementemia y paraproteinemia. El tratamiento fue con corticoide sistémico durante los brotes, con adecuada respuesta.

Discusión

La PE se presenta clínicamente de manera variable, y en la histología tanto los septos y lóbulos adiposos, se encuentran infiltrados intensamente con eosinófilos; las figuras en llama pueden estar presentes. No es considerada como una enfermedad en sí misma, sino representa un patrón de reacción histopatológica generalmente debida a un trastorno sistémico. Se ha descrito casos anecdóticos de paniculitis severas recurrentes (no

eosinofílicas) con hipocomplementemia y paraproteínemia; estudios in vitro indicaron que las paraproteínas activaron el complemento directamente con descenso del mismo, se sugirió que la hipocomplementemia probablemente se debe a la presencia de paraproteínas anormales, sin embargo se necesitaría un factor desencadenante como traumatismos local u otro tipo de estímulo para producir brotes de paniculitis. En el caso expuesto los brotes de paniculitis se asociaban coincidentemente desde la fecha en que se detecta hipocomplementemia y paraproteínemia.

Conclusiones

Reportamos el primer caso de PE asociada a hipocomplementemia y paraproteínemia.

13. CARCINOMA DIGITAL PAPILAR

Álvarez Gigli, M.L.¹; Córdoba Iturriagagoitia, A.¹; Areal Cuns, C.¹; Aguiar Losada, B.; Agulló, A.².

Servicio A de Anatomía Patológica¹; Servicio Dermatología². Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción

El carcinoma papilar digital, es una lesión de origen anexial, poco frecuente, que tiene capacidad recidivante y metastatizante. Actualmente esta entidad reúne al adenoma papilar digital agresivo y adenocarcinoma digital, que previamente se diagnosticaban como entidades diferentes.

Presentamos el caso de una paciente con lesión en dedo de mano de meses de evolución.

Caso clínico

Paciente mujer de 70 años que consultó por una tumoración en 4º dedo de mano, con aumento de tamaño en los últimos meses.

Macroscópicamente se observó un nódulo blanquecino de 6.5 mm.

El estudio histológico mostró una lesión dérmica sólido-quística, con cápsula fibrosa de grosor variable. En los espacios quísticos se observaron formaciones papilares, revestidas por células cilíndricas y basales mioepiteliales. Las papilas presentaban un espectro morfológico, con mayor grado de atipia celular en las zonas más sólidas.

Las células epiteliales fueron positivas para citoqueratinas, mientras y las mioepiteliales con p-63, actina y D2-40.

Conclusión

El carcinoma papilar digital es una lesión de origen anexial, que se presenta en dedos de manos, en varones adultos.

Se trata de una lesión maligna a pesar de tener una morfología de bajo grado. Los parámetros histológicos de la lesión no determinan el pronóstico, ya que se han reportado casos de recidiva o metástasis aun cuando hay poca atipia celular.

Las metástasis fueron a pulmón, aunque también a hueso y ganglios linfáticos.

El tratamiento es la extirpación quirúrgica con márgenes o la amputación.

Es importante tenerla en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de lesiones digitales, con morfología papilar.

14. ERUPCIÓN CUTÁNEA EN PACIENTE CON MELANOMA METASTÁSICO EN TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO

Santiago Sánchez-Mateos, D.¹; Jo Velasco, M.²; Díaz Recuero, J.L.¹, Machan, S.¹; Cullen Aravena, D.¹; Moya Alonso, L.¹; López Robles, J.¹; Requena Caballero, L.¹.

Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Varón de 68 años con melanoma metastásico que inicia tratamiento con carboplatino y paclitaxel por progresión de la enfermedad y desarrolla erupción cutánea asintomática en dorso de antebrazos y manos.

Clínicamente la erupción estaba compuesta por pápulas eritematovioláceas de morfología geográfica y superficie queratósica, distribuidas de forma salpicada en las áreas descritas.

Los hallazgos histológicos mostraban una llamativa atipia y displasia queratinocítica afectando a todo el espesor de la epidermis, con pleomorfismo de queratinocitos y presencia de numerosas mitosis en estratos altos de la epidermis.

Al explorar al paciente se detectó una lesión pigmentada atípica en antebrazo izquierdo que fue extirpada y el estudio histopatológico demostró la presencia de melanoma in situ. Destacamos la importancia de la correlación clínico-patológica para una correcta interpretación de las lesiones cutáneas que aparecen en pacientes oncológicos en tratamiento quimioterápico, pues los hallazgos histológicos descritos en este caso son característicos de la acción de los taxanos sobre los tejidos. Interpretamos estas lesiones como un efecto del tratamiento visible a nivel cutáneo, con mayor expresividad clínica en áreas de piel fotoexpuesta con daño actínico y de forma focal probablemente por mayor susceptibilidad en aquellas zonas donde se encuentran queratosis actínicas subclínicas.

15. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON PRESENTACIÓN CUTÁNEA

Barrutia, A.; Acebo, E.; Álvarez, S.; Fernández de Larrinoa; A.

Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizakaia.

Mujer de 86 años con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática en 2009 en remisión. En 2015 comienza con erupción pruriginosa pápulo costrosa confluyente en zonas submamarías, cuello y axilas. Ante la sospecha de liquen plano o enfermedad de Grover se tomó biopsia observándose un infiltrado en dermis papilar, con ocupación de la epidermis constituido por células de núcleos hendidos y citoplasma pálido CD1a+, S100+ y Langherina +. Se diagnóstico como histiocitosis de células de Langerhans.

16. PSEUDOTUMOR FIBRO-ÓSEO DE LOS DEDOS

Suárez Massa, D.; Nájera, L.; Cabezas, R.; Sigüenza, M.; Alfageme, F.; Rodríguez Peralto, J.L.

Servicios de Anatomía Patológica y Dermatología del Hospital Universitario Puerta de Hierro y Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario 12 de Octubre.

Mujer de 57 años con lesión nodular ulcerada de 1 cm, localizada en el primer dedo del pie izquierdo, de 6 meses de evolución y sin historia de traumatismo previo. Radiologicamente no presenta relación con el hueso. Se extirpa con el diagnóstico de granuloma piogénico.

La histología muestra una proliferación fusocelular miofibroblástica, con numerosos vasos, que incluye trabéculas de osteoide parcialmente mineralizado con aposición osteoblástica. Hay numerosas mitosis. No se aprecian mitosis atípicas, pleomorfismo ni necrosis. Las células proliferantes expresan actina de músculo liso. El diagnóstico fue de pseudotumor fibro-óseo de los dedos (PF).

El PF es una lesión no neoplásica fibroosificante de la dermis y el tejido celular subcutáneo localizada típicamente en los dedos de manos o pies de adultos jóvenes o de edad media. La patogénesis es desconocida. En algunos casos se relaciona con traumatismo previo.

El diagnóstico diferencial se plantea con el osteosarcoma extraesquelético, la miositis osificante, la lesión de Nora, la exostosis subungueal y el tumor fibromixoide osificante. A diferencia del PF, el osteosarcoma extraesquelético es un tumor destructivo, obviamente maligno. La miositis osificante afecta los tejidos blandos profundos y muestra un efecto zona característico. Aunque el PF, la lesión de Nora y la exóstosis subungueal son clínica e histológicamente similares, sólo las dos últimas muestran adhesión al hueso. El tumor fibromixoide osificante raramente afecta a la porción distal de las extremidades y la osificación es periférica.

El PF es una lesión no neoplásica infrecuente de los dedos cuyo conocimiento evita tratamientos quirúrgicos agresivos innecesarios.

17. SARCOMA DE KAPOSI CON ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO NEGATIVO PARA HHV8

Del Carmen Martínez, S.¹; González Velasco, C.¹; Manrique Silva, E.²; Cruz Sánchez, M.A.¹; Franco Rodríguez, Y.¹; Cano Gamero, M.¹; Yuste Chaves, M.M.³; Santos-Briz Terrón, A.¹.

Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario de Salamanca¹; Servicio de Dermatología Hospital Clínico Universitario de Valladolid²; Servicio de Dermatología Hospital Universitario de Salamanca³.

Introducción

El Sarcoma de Kaposi (SK) es un tumor de origen endotelial localmente agresivo. Esta lesión está relacionada con la infección por el Virus Herpes Humano 8 (HHV8) en todas sus variantes (clásica, endémica, iatrogénica y asociada a VIH), independientemente de la localización geográfica y curso de la enfermedad, no hallándose en la mayoría de otras lesiones hemangioliñfoproliferativas. Por ello, esta lesión muestra positividad nuclear casi invariable para el estudio inmunohistoquímico del antígeno latente nuclear (LNA-1) del HHV8.

Presentación del caso:

Rebanado cutáneo de una mujer de 84 años que presentaba una lesión en cara interna del pie derecho.

En estudio histológico se observó una lesión con características de SK nodular. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para CD31, positividad parcheada para D2-40 y escasos pericitos positivos para Actina. La tinción para HHV8 (anticuerpo NCL-HHV8-LNA, Leica) fue negativa. El estudio de PCR (kit CLART® ENTHERPEX) mostró positividad para HHV8.

Discusión:

A pesar de la alta sensibilidad del anticuerpo frente al antígeno latente nuclear (LNA-1) del HHV8, una baja carga viral o problemas en el procesamiento pueden dar resultados negativos.

La presencia de HHV8 es un marcador fiable que ayuda a distinguir SK de otras lesiones vasculares, sobre todo en casos en los que el estudio histológico no es concluyente. Sin embargo, la negatividad inmunohistoquímica en un tumor con características clínicas e histológicas típicas no descarta el diagnóstico de SK.

No obstante, la positividad mediante técnicas de PCR, dada su alta sensibilidad, debe interpretarse con cautela, ya que se ha demostrado HHV8 en otras lesiones (linfomas, enfermedad de Castelman, carcinomas basocelulares, verrugas, etc.) sobre todo en pacientes inmunocomprometidos.

Conclusiones:

Puede haber casos de SK que no expresen HHV8-LNA.

La negatividad inmunohistoquímica no descarta el diagnóstico de SK.

La presencia de HHV8 no siempre implica SK.

18. CAMBIOS DE TIPO PERINEURIOMA INTRANEURAL COMO PARTE SUPERFICIAL DE UN HAMARTOMA NEURAL FIBROLIPOMATOSO

González Velasco, C.; Del Carmen Martínez, S.; Manrique Silva, E.; Cruz Sánchez, MA.; Franco Rodríguez, Y; Cano Gamero, M.; Santos-Briz Terrón, A.

Hospital Clínico Universitario de Salamanca.

Introducción

Los perineuriomas son tumoraciones benignas poco frecuentes de piel y partes blandas, siendo los perineuriomas intraneurales cutáneos (PIC) una entidad extremadamente rara que afecta habitualmente los dedos.

Los hamartomas neurales fibrolipomatosos (HNF) son malformaciones de nervios periféricos. Principalmente afectan al nervio mediano, pero pueden ocurrir en cualquier nervio digital.

Presentamos dos casos de HNF que muestran características superficiales de PIC.

Caso 1

Varón de 29 años con macrodactilia y lesión tumoral desde la muñeca hasta el quinto dedo de mano derecha. Amputación previa de cuarto dedo de la misma mano por una lesión similar. Macroscópicamente observamos tres lesiones cordonaes compuestas por ramas nerviosas rodeadas de tejido adiposo.

Caso 2

Varón de 38 años con tumoración en segundo dedo de mano derecha, asintomática. Macroscópicamente presenta un engrosamiento nervioso rodeado de tejido adiposo.

Anatomía patológica

Histológicamente observamos, en ambos casos, fascículos nerviosos rodeados por tejido fibroadiposo maduro entremezclado con colágeno, fibroblastos y capilares, que fibrosan y expanden epineuro y perineuro. Superficialmente en la piel se presentan cambios de tipo perineurioma intraneural: proliferación de células perineurales en "capas de cebolla" rodeando nervios de pequeño tamaño.

Inmunohistoquímicamente: EMA+ en células perineurales, neurofilamentos+ en axones y S100+ en células Schwann.

Discusión

Mostramos dos casos de HNF con cambios de tipo perineurioma intraneural en superficie. Este hallazgo asociado a las características clínicas (edad de aparición, localización y curso clínico), junto con el tipo de biopsia (y su profundidad), histología e inmunohistoquímica sugieren una posible relación entre ambas entidades; que nos hace pensar que los hallazgos descritos como PIC sean biopsias superficiales de un HNF.

19.XANTOGRANULOMAS Y LEUCEMIA MONOBLÁSTICA AGUDA

García-Solano, M.E.¹; Ortiz Reina, S.²; Rufín Villaoslada, L.F.J.³; Soto García, S. ² ; Martín Rodríguez, A.L. ².

Servicio de Anatomía patológica del HU Los Arcos del Mar Menor¹; Servicio de Anatomía patológica del CHU Cartagena²; Servicio de Dermatología del HU CHU Cartagena³.

Introducción

La xantogranulomatosis representa una histiocitosis no-Langerhans, sólo algunos casos han sido documentados en adultos, sin embargo esta patología y su relación con enfermedades hematológicas está mucho más establecida en niños.

Material y métodos

Mujer de más de 70 años con antecedentes de mielofibrosis que presenta en primer lugar lesiones histiocitarias (xantogranulomas del adulto), varios meses antes del desarrollo de la enfermedad hematológica. Posteriormente aparecieron múltiples nódulos violáceos (leucemia cutis), paralelamente al diagnóstico de Leucemia monoblástica aguda.

Resultados

La primera biopsia cutánea mostraba una densa reacción dérmica inflamatoria histiocitaria sin presencia de células de Langerhans ni células dendríticas (positivo para CD68; negativo para FXIIIa, CD1a, S-100). La segunda biopsia mostraba la infiltración cutánea de células medianas/grandes con escaso citoplasma y crecimiento en sábanas con el siguiente inmunofenotipo, positivas para CD45, bcl-2, CD68, CD56, TDT y negativas para CD20, CD79a, CD30, MUM1 y CD3.

Conclusiones

En los pacientes adultos con xantogranulomas es recomendable un estudio hematológico por su posible asociación con anomalías hematológicas.

20.ELASTOLISIS DÉRMICAS. PRESENTACIÓN DE TRES CASOS

García-Solano, M.E.¹; Pereda Carrasco, C. ²; Buendía Alcaraz, A. ¹; González Olmos, D. ³; Sánchez Pérez, A.I. ³; Ortiz Reina, S. ⁴.

Servicio de Anatomía patológica, HU Los Arcos del Mar Menor¹; Servicio de Dermatología, HU Los Arcos del Mar Menor²; TEAP Servicio de Anatomía patológica, HU Los Arcos del Mar Menor³; Servicio de Anatomía patológica, CHU Cartagena⁴.

Introducción

La patogénesis de los trastornos de las elastosis dérmicas sigue siendo poco conocida en la actualidad. La pérdida neta, aumento o mantenimiento de las fibras elásticas de la piel resulta de un equilibrio de elastogénesis orquestada por las células mesenquimales y elastosis debido a la acción de proteasas particularmente de la elastasa. Las condiciones para esta elastosis pueden clasificarse de diferentes maneras, incluyendo si la condición es heredada o adquirida, características clínicas, patogenia y finalmente el patrón histológico.

Material y métodos

Se presentan tres casos, todos en mujeres de diferentes edades (6, 19 y 47 años respectivamente), con sospecha clínica de alteración en tejido conectivo dérmico.

Resultados

Histopatológicamente se caracterizan por una disminución y/o fragmentación de las fibras elásticas localizadas en diferentes zonas de la dermis, evidenciada con diferentes tinciones de histoquímica. Se realiza el diagnóstico diferencial con el resto de entidades de éste grupo de lesiones, elaborando un algoritmo diagnóstico según la localización de la lesión en dermis.

Conclusiones

Las alteraciones en las fibras elásticas son entidades poco frecuentes, que pueden tener consecuencias clínicas dramáticas en casos hereditarios. Es importante identificar y realizar el diagnóstico diferencial de estas lesiones.

21. PANICULITIS TIPO ERITEMA NODOSO DURANTE TRATAMIENTO CON INHIBIDORES DE BRAF

Mazorra, R.; Marcos, S.; Vilanova, I.; Hermana, S.; Lacalle, M.; Armesto, S.; González-López, M.A.; Marcellán, M.; García Castaño, A.; González-Vela, M.C.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

En el 40-50% de los pacientes con melanoma metastásico con la mutación de BRAF, los inhibidores de BRAF (BRAFi), representan un tratamiento efectivo, ya sea en monoterapia o asociados a un inhibidor de MEK.

Se han descrito diversos efectos adversos cutáneos secundarios a tratamiento con BRAFi, pero la presencia de paniculitis similar a eritema nodoso (EN-like paniculitis) se ha descrito en casos excepcionales.

Descripción de los casos

Mujer de 36 años con melanoma metastásico con BRAF mutado en tratamiento con una combinación de vemurafenib y trametinib. Tras 21 días de tratamiento, desarrolló múltiples nódulos eritematosos dolorosos en los brazos y las piernas. El estudio histopatológico demostró una paniculitis predominantemente septal neutrofílica.

Varón de 65 años con metástasis ganglionares y con BRAF mutado que tras dos ciclos de vemurafenib presenta lesiones nodulares eritematosas en tronco y extremidades inferiores. La biopsia mostró una paniculitis septo lobulillar sin vasculitis.

Ambos pacientes requirieron suspensión del tratamiento o cambio por otro fármaco, con la consecuente mejoría de las lesiones subcutáneas.

Discusión

Aunque los beneficios de BRAFi en la terapia del melanoma están fuera de dudas, sus efectos adversos no deben menospreciarse. Desde que se empezaron a usar los BRAFi en la terapia del melanoma se ha evidenciado un incremento del número de casos de EN-like paniculitis secundarias, que se deben de reconocer para su diagnóstico diferencial, entre otras lesiones, con posibles metástasis cutáneas. En primer caso, a pesar de la asociación de BRAFi con un inhibidor de MEK, se produjo toxicidad cutánea.

22. LA DERMATOPATOLOGÍA EN TWITTER

Mones Iglesias, A.L.¹; Miranda Martínez, E.²; Gutiérrez Palacios, A.M.²; Palacios García, L.³; Gonzalvo Rodríguez, P.⁴.

Bibliotecario¹; Anatomopatóloga²; Dermatóloga³. Hospital V Álvarez Buylla Mieres –Asturias; Anatomopatólogo⁴. Hospital de Cabueñes.

Introducción

La dermatopatología es la subespecialidad situada en el centro de la dermatología y de la patología que se ocupa del estudio de las enfermedades de la piel, membranas mucosas adyacentes, anejos cutáneos, pelos, uñas y tejido celular subcutáneo mediante técnicas histológicas, histoquímicas, inmunológicas, ultraestructurales, microbiológicas, de biología molecular y otras técnicas relacionadas.(1)

Twitter es una red social creada en 2006 que en junio de 2016 tenía 313 millones de usuarios activos al mes y 1000 millones de visitas únicas mensuales a sitios con Tweets insertados(2) convirtiéndose en una herramienta imprescindible para compartir, comunicar y actualizarse en cualquier profesión.

Objetivo

Conocer los usuarios que tienen como perfil la dermatopatología.

Metodología

Buscador de twitter y por perfiles con al menos uno de los siguientes términos en el perfil: "dermatopatología", "dermatopathology", "dermatopathologist", "dermpath".

Resultados

100 cuentas en twitter.

La mayoría son norteamericanos. Únicamente 3 resultados en España.

La media de seguidores, para determinar la popularidad, fue de 793; el usuario con más "followers" tenía 7834. De media cada usuario sigue a 707 cuentas.

La media del número de tweets enviados fue 2542.

Conclusión

Necesidad de impulsar la formación y participación en estos nuevos instrumentos del conocimiento.

23.PILOLEIOMIOMA DESARROLLADO A PARTIR DE ÚLCERA CUTÁNEA POR EXPOSICIÓN A RADIACIÓN: REPORTE DE UN CASO

Bueno Ortiz, P.M.¹; Celeiro Muñoz, C. ¹; Linares Martín, E. ¹; Florina Racean, S. ¹; Mazorra Horts, R. ¹; Marcos González, S. ¹; Trillo Bohajar, E.²; Hermana Ramírez, S. ¹; González Vela, M.C. ¹.

Servicios de Anatomía Patológica¹ ; Cirugía Plástica² . Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria.

Introducción

Los piloleiomiomas son tumores benignos de músculo liso que se desarrollan a partir de los músculos erectores del folículo piloso. Pueden ser únicos o múltiples, teniendo estos últimos un patrón de herencia autosómica dominante.

Como causas adquiridas para su desarrollo destacan la presencia de una cicatriz quirúrgica previa y la exposición a radiación.

Estos tumores son benignos, con un curso clínico indolente, si bien se han encontrado casos de leiomiomas cutáneos desarrollados a partir de una cicatriz por extirpación de un piloleiomioma.

Material y métodos

Presentamos el caso de una paciente de 45 años sin antecedentes de interés que acude a consulta de Dermatología por una quemadura en areola de mama izquierda que atribuye a exposición a radiación en un solárium.

Recibimos elipse cutánea de 3x1,5x1 cm con una lesión ulcerada de bordes levemente sobre-elevados de 1,7x1,3 cm y de coloración rosada, que dista a 0,2 cm del borde quirúrgico más próximo y al corte presenta bajo la superficie un área blanquecina, de consistencia más firme.

Resultado

Al microscopio, observamos una lesión ulcerada con hiperplasia pseudoepiteliomatosa, áreas de atipia regenerativa y bajo la misma, en dermis una lesión circunscrita, no encapsulada, compuesta por bandas de músculo liso que se entrelazan sin seguir ningún patrón. Las células presentan citoplasmas eosinófilos abundantes y núcleos elongados, sin observarse mitosis ni atipia, que diagnosticamos como Piloleiomioma.

Conclusión

En nuestro caso y revisando la bibliografía, concluimos que el piloleiomioma se desarrolló de forma reactiva a la úlcera provocada por la exposición a radiación ultravioleta.

24.HISTIOCITOSIS INTRALINFÁTICA DE CÉLULAS DE LANGERHANS: UN HALLAZGO INCIDENTAL REACTIVO A ECZEMA GENERALIZADO

de Dios Velázquez, Á.¹; Cañueto Álvarez, J.¹; Beteta Gorriti, V.¹; Conde Ferreirós, A.¹; Cosano Quero, A.¹; Calderón Castrat, X.¹; Fernández López, E.¹; Santos-Briz Terrón, Á.²

Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción

La histiocitosis intralinfática (HI) es una entidad infrecuente y benigna en la que histiocitos ocupan vasos linfáticos dilatados. Su presentación es variada, generalmente como manchas o placas eritematosas o livedoides e inespecíficas. Ocurre en distintos contextos como en artritis reumatoide, prótesis articulares o como fenómeno paraneoplásico, aunque también hay descritas formas primarias.

Caso clínico

Un varón de 82 años presentaba un cuadro de eritrodermia progresiva de 2 meses de evolución. No poseía adenopatías patológicas y respetaba la cara, palmas y plantas. La biopsia de dermatitis espongiforme junto a los datos analíticos conformó el diagnóstico de eritrodermia senil con hiper-IgE.

Dos semanas más tarde, aparecieron nuevas lesiones pápulo-costrosas mal definidas que no respondían a corticoterapia sistémica. Una nueva biopsia demostró en dermis, bajo una epidermis con cambios espongiformes y de rascado crónico, vasos D2-40+ ocupados por células de Langerhans (CL) S100+ y CD1a+.

Se inició tratamiento con ciclosporina con respuesta completa al mes de tratamiento.

Discusión

Las CL actúan como células presentadoras de antígeno, viajan por los vasos linfáticos a los ganglios donde presentan el antígeno a linfocitos T naive. Estudios han demostrado que alteraciones de la barrera cutánea como en la dermatitis atópica provocan una activación, reclutamiento y agregados de CL. Este fenómeno se ha descrito también en escabiosis, molluscum, papulosis linfomatoide, PLEVA o picaduras.

Hasta la fecha, el acúmulo en vasos linfáticos de CL no ha sido descrito. Este hecho amplía el espectro de las HI y consideramos el hallazgo como incidental en respuesta a la inflamación mantenida y a un mal drenaje linfático.

25. DEPÓSITO DE ÁCIDO HOMOGENTÍSICO EN EL NEVUS MELANOCÍTICO DE UN PACIENTE CON ALCAPTONURIA

Beteta Gorriti, V.; Romo Melgar, A.; de Dios Velázquez, Á.; Conde Ferreiros, A.; Velasco Tirado, V.; Cosano Quero, A.; Fernández López, E.; Santos-Briz Terrón, Á.²

Servicio de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Complejo Asistencial Universitario de Salamanca.

Introducción

La ocronosis endógena o alcaptonuria es una enfermedad poco frecuente de herencia autosómica recesiva en la cual se produce un acumulo de ácido homogentísico debido a la insuficiencia de la enzima homogentísica oxidasa. Característicamente la orina de estos pacientes se torna de color marrón oscuro al oxidarse o en presencia de álcalis. Asimismo tiene lugar el depósito de pigmento marrón negruzco en el tejido conjuntivo, generalmente a partir de la cuarta década, produciéndose el fenotipo característico de la enfermedad, así como la afectación de órganos internos.

Caso clínico

Varón de 67 años con antecedente de alcaptonuria. Acudió a consulta de dermatología por una lesión frontal de años de evolución. A la exploración presentaba una pápula pigmentada parduzca-grisácea brillante, la cual fue extirpada. El estudio histológico demostró un nevus melanocítico compuesto con depósito de un pigmento parduzco-ocre amorfo entre los haces de colágeno compatible con pigmento ocrónico.

Discusión

En la alcaptonuria el ácido homogentísico se oxida y se acumula en los tejidos formando polímeros y generando depósitos de pigmento. En la histología este depósito presenta un color ocre-amarillento con forma de media luna o banana, situándose generalmente entre las fibras de colágeno del tejido conjuntivo. El acumulo de este pigmento en un nevus melanocítico ha sido descrito en la literatura en un solo caso. Se ha propuesto que la presencia de melanocitos es necesaria para el depósito de pigmento ocrónico.

Conclusión

Presentamos un caso de depósito de pigmento ocrónico en un nevus melanocítico compuesto apoyando la teoría de la afinidad de éste por los melanocitos.

26. ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN CUTÁNEA. SERIE DE CINCO CASOS CLÍNICOS

Calle Andrino, A.¹; Subiabre Ferrer, D.²; Sahuquillo Torralba, A.¹; de Unamuno Bustos, B.¹; Rojas Ferrer, N.³; Alegre de Miquel, V.²; Botella Estrada, R.¹.

Servicio Dermatología Hospital UyP La Fe, Valencia¹; Servicio Dermatología, Hospital General Universitario de Valencia²; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital UyP La Fe, Valencia³.

La enfermedad de Rosai–Dorfman es un trastorno proliferativo histiocítico infrecuente. Se conoce también como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva (HSAM), haciendo referencia a la forma sistémica o nodal. Sin embargo, existen formas extraganglionares, donde la piel es el órgano más frecuentemente afectado (43%). Cuando existe compromiso sólo cutáneo se denomina enfermedad de Rosai-Dorfman cutánea (3%). Presentamos cinco casos clínicos, cuatro de ellos varones, con una media de edad de 60 años. Entre sus antecedentes destacaban leucemia mielomonocítica crónica y artritis reumatoide. El espectro clínico de las lesiones es amplio, manifestándose como nódulo único asintomático, placas eritematosas infiltradas de curso crónico, múltiples pápulas pruriginosas en tronco y miembros superiores y cuatro nódulos eritemato-purpúricos en cara y escote. El estudio histológico de todas ellas mostraba denso infiltrado dérmico de histiocitos con abundante citoplasma eosinofílico, con núcleo vesiculoso y nucléolos prominentes, junto con células plasmáticas y linfocitos. El hallazgo de emperipolesis (citofagocitosis) no fue constante, pero sí característico. La inmunohistoquímica resultó positiva para S100 y CD68 y negativa para CD1a, lo que respaldó el diagnóstico de Rosai-Dorfman frente al diferencial de histiocitosis. Tras descartar afectación sistémica, se realizó extirpación del nódulo único y actitud expectante con tratamiento sintomático en el resto de casos.

La enfermedad de Rosai-Dorfman presenta heterogeneidad clínica, por lo que el estudio histopatológico e inmunohistoquímico desempeña un papel fundamental. Su etiología es desconocida, si bien se ha descrito su asociación con trastornos hematológicos y autoinmunes. Generalmente presenta un curso autolimitado o crónico indolente, sin progresión sistémica a largo plazo.

27. MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM INFILTRANDO LA PIEL CON DEMOSTRACIÓN DE LA MUTACIÓN MUTATION OF MYD88 L265P EN LAS LESIONES CUTÁNEAS

Rodríguez-Pinilla, S.M.¹; Alegría, V.²; Prieto-Torres, L.³; Santonja, C.¹; Córdoba, R.⁴; Manso, R.¹; Requena, L.¹.

Servicios de Anatomía Patológica¹ y Dermatología², Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid, Servicio de Dermatología; Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza y Unidad de Linfomas³; Oncohealth Institute Fundación Jiménez Díaz, Universidad Autónoma, Madrid.⁴

Las manifestaciones cutáneas de la macroglobulinemia de Waldenström pueden deberse a diversos mecanismos, siendo la más rara la infiltración cutánea por las células neoplásicas de la enfermedad.

Presentamos el caso de un varón de 63 años diagnosticado de macroglobulinemia de Waldenström en el 2011. El paciente fue seguido durante 4 años, sin ningún tratamiento, pero a finales del año 2015 presentó signos de progresión de su enfermedad, tanto en sus manifestaciones clínicas (fiebre, astenia, pérdida de peso, visión borrosa) como en los parámetros hematológicos (anemia, aumento de la paraproteïnemia, diátesis hemorrágica, hiperviscosidad sanguínea). Desde el punto de vista dermatológico, apareció una placa eritematosa ligeramente infiltrada en región la preesternal. El estudio histopatológico demostró una infiltración dérmica por densos infiltrados linfoplasmocitarios que expresaban CD20 y Bcl2 e intensa positividad para IgM, mientras que el estudio de restricción de cadenas ligeras kapa y lambda no fue concluyente. Sin embargo, el estudio de reordenamiento genético del gen JH demostró el mismo pico monoclonal en la médula ósea y en la infiltración cutánea. En el infiltrado cutáneo se demostró por PCR la mutación MYD88 L265P, característica de los linfomas linfo-plasmocitarios de bajo grado.

El caso presentado es el primer caso de enfermedad de Waldenström infiltrando la piel en el que se ha demostrado la mutación MYD88 L265P en las células neoplásicas de las lesiones cutáneas.

28. QUERATOSIS SEBORREICA CON CÉLULAS CLARAS BASALES: UN SIMULADOR DE MELANOMA IN SITU

Gutiérrez Domingo, Á.; Manzotti, C.; Pabón Carrasco, S.; Gutiérrez Cierco, J.L.; Rodríguez Zarco, E.; Merchante Ruiz-Mateos, M.; García Escudero, A.; Ríos Martín, J.J.

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Caso clínico

Mujer de 68 años de edad que consultó por placa pigmentada de superficie queratósica, localizada en región cervical izquierda, de 1,8 cms de diámetro.

Descripción

La lesión se trataba de una queratosis seborreica de tipo acantósico que presentaba células basales de citoplasma claro, simulando una proliferación lentiginosa melanocítica (melanoma in situ). El estudio inmunohistoquímico con Melan-A y HMB45 fue negativo para ambos marcadores melanocíticos, y con citoqueratina 7. La expresión de queratinas basales (5 y 14) era débil en las células claras. La tinción con PAS resultó negativa.

Diagnóstico

Queratosis seborreica con células claras basales.

Discusión

En 2006, Neuhaus y cols describieron 9 casos de queratosis seborreica con células claras basales simulando un melanoma in situ. Desde entonces hasta la fecha solo ha sido comunicado un caso más (queratosis seborreica de tipo hiperqueratósico). En todos éstos casos las células claras resultaron negativas para marcadores melanocíticos y positivas con pancitoqueratina (panCK).

La causa de la aparición de estas células claras basales es desconocida. La tinción negativa con PAS descarta el acúmulo de glucógeno citoplásmico. Existen teorías que apoyan un defecto metabólico afectando a los lisosomas como el responsable de este cambio claro, al igual que sucede en algunos carcinomas de células basales y escamosos. También es posible que exista una alteración en la síntesis de los filamentos de queratina de las células basales.

Conclusión

Creemos que es importante reconocer este curioso fenómeno para no confundir una queratosis seborreica con una proliferación melanocítica lentiginosa (melanoma in situ).

29.PLACA ATRÓFICA CONGÉNITA: NEVUS DEL TEJIDO CONECTIVO FIBROBLÁSTICO

Calderón-Castrat, X.¹; Allemant-Ortiz, L.²; Román-Curto, C.¹; Sánchez Los Arcos, L.¹; Roncero-Riesco, M.¹; Tormo Alfaro, I.¹; Fernández-López, E.¹; Santos-Briz, Á.³.

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca¹; Departamento de Dermatología. Hospital Hipólito Unanue, Lima Perú²; Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca³.

Introducción

El nevus del tejido conectivo fibroblástico (NTCF) es un infrecuente hamartoma dérmico mesenquimal CD-34 positivo, que afecta generalmente a la población infantil. Presentamos un caso pediátrico resaltando sus características clínicas, dermatoscópicas e histopatológicas que nos permiten diferenciarlo de otras proliferaciones dérmicas CD-34 positivas.

Caso

Presentamos un adolescente de 15 años que acudió al Servicio de Dermatología por una lesión cutánea congénita. Al examen físico, se observó una placa rosada y atrófica con acentuación folicular, de 2.5cm en diámetro, localizada en la espalda. El análisis dermatoscópico reveló finas telangiectasias a lo largo de toda la superficie de la placa.

El estudio histopatológico demostró una proliferación mesenquimal de bajo grado, afectando la dermis profunda, constituida por células de hábito fusiforme con núcleos de tamaño intermedio y citoplasma mal delimitado sin objetivar atipia celular, pleomorfismo o mitosis, dispuestas en una matriz fibrosa dotada de una rica trama vascular. La inmunohistoquímica resultó CD-34+ y actina -. En vista de los hallazgos histopatológicos se estableció el diagnóstico de NTCF. Adicionalmente, el estudio de translocación citogenética para dermatofibroma protuberans (DFP) (17;22)(q22;q13) fue negativo.

Discusión

El NTCF es un hamartoma dérmico mesenquimal CD-34 positivo. Histopatológicamente, se caracteriza por una proliferación desordenada de células fusiformes CD-34+ que involucran la dermis profunda y en algunos casos la hipodermis, dispuestas en un patrón de crecimiento en fascículos. El principal diagnóstico diferencial dermatopatológico se debe establecer con el DFP tipo placa y con el hamartoma dérmico dendrítico en medallón.

Conclusión

Aportamos un nuevo caso de un NTCF incidiendo en los hallazgos histopatológicos, claves para establecer la distinción entre otras proliferaciones dérmicas CD-34 positivas.

30. LEPRO PAUCIBACILAR. A PROPÓSITO DE UN CASO

Grau Pérez, M.¹; Rivero Suárez, M.P.¹; De La Rosa Del Rey, M.P.²; Campos-Herrero, M.I.³; Cabello Zurita, C.A.¹; Hernández Fernández, C.P.¹; Gómez Duaso, A.J.¹.

Servicio de Dermatología¹; Servicio de Anatomía Patológica²; Servicio de Microbiología³. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

La lepra es una enfermedad infecciosa crónica causada por *Mycobacterium leprae*. En 2014 se notificaron 11 casos en España, en su mayoría importados. Un varón de 33 años natural de Brasil, residente en España desde hacía 5 años (Islas Canarias), fue remitido por lesiones eritematosas de 3 meses de evolución en nariz, oreja derecha, brazos, región lumbar y piernas. Refería que las primeras lesiones habían aparecido en la nariz y sensación de taponamiento nasal derecho acompañante desde entonces. Posteriormente aparecieron las demás lesiones cutáneas. A la exploración física presentaba placas eritematosas ligeramente descamativas en las zonas descritas, de distribución asimétrica, con pérdida de sensibilidad en región dorsal del pie derecho. Se realizó baciloscopia en oreja y nariz y biopsia cutánea en el brazo para estudio histológico, baciloscopia y técnicas de amplificación genómica. Las baciloscopias fueron negativas. El estudio histológico reveló una dermatitis granulomatosa, con granulomas epitelioides subepidérmicos y en relación con nervios, unidades folículo-sebáceas y glándulas sudoríparas, hallazgos sugestivos de lepra. Con el diagnóstico de lepra indeterminada se inició tratamiento con dapsona 50 mg diarios y rifampicina 600 mg cada 30 días durante 6 meses. Se confirmó la detección de ADN de *Mycobacterium leprae* un mes después del inicio del tratamiento. Durante el mismo presentó anestesia de todas las zonas afectas, recuperando progresivamente la sensibilidad. A los seis meses las lesiones cutáneas habían remitido, persistiendo únicamente un año después anestesia del lóbulo de la oreja. El estudio histológico es de gran importancia en el diagnóstico y clasificación de la lepra.

31. METÁSTASIS CUTÁNEA EN PACIENTE CON TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL (GIST) EN TRATAMIENTO CON SUNITINIB

Ponce de la Cruz, S.¹; Marrero Alemán, G. ¹; López Jiménez, E.C. ¹; Almeida Martín, P. ¹; Montenegro Dámaso, T.²; Borrego Hernando, L. ¹; Hernández Santana, J. ¹.

Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario Insular – Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria¹; Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario Insular – Materno Infantil, Las Palmas de Gran Canaria².

Introducción

Las metástasis cutáneas del tumor del estroma gastrointestinal (GIST) son muy poco frecuentes.

Caso clínico

Mujer de 47 años de edad intervenida hace catorce años de GIST gástrico, con posterior tratamiento adyuvante con imatinib durante tres años. Diez años tras la resección del tumor, aparición de metástasis subcutáneas, pulmonares y vertebrales. En tratamiento con sunitinib desde hace tres años, manteniendo enfermedad estable hasta la fecha. Consulta por lesión cutánea dorsal, dolorosa y de cuatro semanas de evolución. A la exploración presenta una placa eritematosa de 1.5 x 1.3 cm, de superficie lisa, contorno regular, bordes netos, consistencia elástica e infiltrada. La biopsia mostró un denso infiltrado de células epitelioides en toda la dermis, y la inmunohistoquímica reveló positividad para CD117 y CD34, negatividad para S100 y un alto índice proliferativo (Ki67). Estos hallazgos histológicos fueron idénticos a los del tumor primario.

Discusión

Existen únicamente doce casos descritos en la literatura de metástasis cutáneas de GIST. Se trata de una neoplasia de pronóstico variable. El tamaño tumoral y el número de mitosis son los principales indicadores de malignidad.

Conclusión

Las metástasis cutáneas pueden permitir el diagnóstico de neoplasias no conocidas, o indicar la diseminación o recurrencia de otras ya diagnosticadas. Presentamos un caso de metástasis cutánea de GIST, con correlación clínico-patológica con el tumor primario.

32.HAMARTOMA POLIPOIDE ADNEXIAL Y MESENQUIMAL CONGÉNITO CUTÁNEO: UNA ENTIDAD INFRADIAGNOSTICADA. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

Manrique-Silva, E. 1; González-Velasco, C.2; Yuste, M.3; Fernández-López, E.3; Robledo Sánchez, A.1; Martínez,S.C.2; Santos-Briz, Á.2.

S. de Dermatología - Hospital Clínico Universitario de Valladolid¹; S. de Anatomía Patológica – Hospital Universitario de Salamanca²; S. de Dermatología - Hospital Universitario de Salamanca³.

Los hamartomas cutáneos son un grupo heterogéneo de lesiones que con frecuencia se presentarán desde el nacimiento. Se desarrollarán debido a una alteración durante la embriogénesis, pudiéndose formar de esta manera a partir tanto de la epidermis, dermis como de la hipodermis.

Caso 1

Varón de 12 años con antecedente personal de hipoacusia no progresiva secundaria a agenesia congénita del estribo. Presentaba lesión congénita asintomática, polipoide de 0,5 cms de diámetro, localizada en abdomen.

Caso 2

Recién nacida de 2 días, valorada por lesión en muslo derecho, firme, asintomática de 0,3 cms de diámetro. Histopatológicamente ambas lesiones mostraban hallazgos similares, caracterizándose en ambos casos por contener unidades folículo-sebáceas, glándulas eccrinas, músculo liso, vasos sanguíneos así como fibras nerviosas.

Discusión

Nuestros casos comparten similitudes con el ya descrito hamartoma de músculo estriado (SMH), localizado mayormente en áreas donde el músculo estriado suele ser superficial (nariz., mentón, etc), por lo que se evidenció, como en el SMH, la proliferación de diferentes líneas tisulares. Sin embargo a diferencia del SMH, no se objetivó músculo estriado. La relación existente entre CPCMH y SMH fue reseñada por Grilli y Requena et al., quienes sugirieron que el término hamartoma adnexial y mesenquimal cutáneo sería una mejor denominación para estas lesiones.

Conclusión

El CPCMH es una entidad probablemente infradiagnosticada y deberá ser considerada dentro de los diagnósticos diferenciales de las lesiones cutáneas congénitas. Así mismo se debe tener en cuenta su estrecha relación con el SMH y con otras anomalías congénitas al momento de su diagnóstico.

33.PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO E CON EXTENSA NECROSIS CUTÁNEA

Pindado Ortega, C.1; Fonda Pascual, P.1; Peña Jaimes, L.2; Carrillo Gijón, R.2.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal¹; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal².

La papulosis linfomatoide (PL) es un trastorno linfoproliferativo cutáneo primario CD30 positivo de la cual se distinguen cinco variantes histopatológicas (tipos A, B, C, D y E). La PL tipo E es una entidad poco frecuente, caracterizada por un infiltrado de células T CD30 positivo con patrón angiocéntrico y angiodestructivo, que puede confundirse con linfomas agresivos cutáneos angioinvasivos. Presentamos el caso de un varón de 69 años, sin antecedentes personales de interés, que acudió por lesiones cutáneas de 2 meses de evolución. A la exploración se apreciaban pápulas y nódulos eritematosos, de tamaño variable, que exhibían una costra hemorrágica central adherente, distribuidos en tronco y extremidades. El estudio histopatológico demostró extensa necrosis en V abierta hacia la epidermis afectando la parte central de la biopsia. En la periferia de esta prominente necrosis se evidenciaba la presencia de un infiltrado constituido por linfocitos atípicos de tamaño pequeño-mediano. Este infiltrado se disponía en banda a lo largo de la dermis superficial mientras que en dermis profunda mostraba un prominente patrón angioinvasivo, acompañado de trombosis vascular. El estudio inmunohistoquímico reveló positividad para CD30, CD8, CD3 y MUM-1. Otros marcadores pan-T (CD5 y CD7) se encontraban parcialmente perdidos y CD56 resultó negativo. Presentamos este caso por la llamativa necrosis cutánea que observamos, en relación con las intensas lesiones vasculares evidenciadas histológicamente.

34. SIGNO DEL “PARAGUAS” EN MELANOMA NEVOIDE

López Brasal, L.¹; Pinedo Moraleda, F. ¹; Pampín Franco, A.²; Cabezas Quintario, M. ¹; Valencia Mesa, A.L. ¹; Trujillo Coronado, M. ¹; García García, E. ¹; López Estebanz, J. L.².

Unidad de Anatomía Patológica¹; Unidad de Dermatología². Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Existen múltiples criterios histológicos para distinguir entre melanoma y nevus melanocítico. Entre ellos, la presencia de elastosis solar es un factor importante en la evaluación de cualquier lesión melanocítica, dada la importancia de la radiación ultravioleta en la etiopatogenia de gran parte de las mismas. Se ha propuesto que la relación entre las fibras elásticas dérmicas y las proliferaciones melanocíticas puede mostrar valor discriminativo entre lesiones benignas y malignas.

Caso clínico

Varón de 75 años con hallazgo incidental en la cara lateral derecha del cuello de una lesión eritematoviolácea sin datos de especificidad. Se biopsia.

Microscópicamente se observa, a nivel juntural, una proliferación melanocítica atípica fundamentalmente en forma de nidos irregulares, con ocasional ascenso pagetoide de células aisladas, en el contexto de una hiperplasia epidérmica. Existe un componente intradérmico con cierta maduración en profundidad, aunque con alguna mitosis. Llama la atención una marcada elastosis solar en banda por debajo de la proliferación melanocítica. **Diagnóstico** Melanoma nevoide.

Discusión

En la piel expuesta y dañada por el sol, los melanomas desplazan hacia abajo las fibras elásticas degeneradas, de tal forma que la elastosis solar aparece por debajo de la proliferación neoplásica (signo del “paraguas”). En los nevus melanocíticos las células névicas se encuentran entremezcladas con las fibras elásticas. Además, este tipo de lesiones actúan como un “protector solar” de la dermis subyacente evitando la degeneración elastótica.

35. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO D

López Brasal, L.¹; Pinedo Moraleda, F. ¹; Pampín Franco, A.²; Cabezas Quintario, M. ¹; Valencia Mesa, A.L. ¹; Trujillo Coronado, M. ¹; García García, E. ¹; López Estebanz, J. L.².

Unidad de Anatomía Patológica¹; Unidad de Dermatología². Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

La papulosis linfomatoide (PL) pertenece al grupo de los procesos linfoproliferativos CD30+ de comportamiento escasamente agresivo. Clásicamente se ha clasificado en tipos A, B y C, pero recientemente se han descrito nuevas variantes, entre los que se encuentra el tipo D o variante CD8+.

Caso clínico

Varón de 52 años que consulta por lesiones papulosas recidivantes en abdomen y extremidades, biopsiadas previamente, sin resultado concluyente. Se realiza nueva biopsia. Microscópicamente se aprecia un infiltrado perivascular superficial de predominio linfocitario, con marcado epidermotropismo asociado a espongiosis y paraqueratosis. Los linfocitos intraepidérmicos son CD3+, CD20-, con pérdida de expresión para CD7, predominantemente CD8+, con escasos linfocitos CD4+. Gran parte expresan granzima B. Además, se observan frecuentes células CD30+, tanto a nivel dérmico como intraepidérmico, muchas de las cuales expresan también Ki-67. Diagnóstico: PL tipo D.

Discusión

Las PL son, habitualmente, CD4+; un fenotipo CD8+ asociado a marcadores de citotoxicidad, puede ser etiquetado como PL de tipo D en un contexto clínico adecuado (pequeños nódulos eritematosos y pápulas menores de 1 cm, en diferentes estadios evolutivos, distribuidas en tronco y extremidades con tendencia a la autoinvolución).

36.MELANOMA SIMULANDO NEVUS PENETRANTE PROFUNDO

Andrés Ramos, I.¹; Gimeno Mateos, L.I.¹; Pérez Plaza, A.¹; Alegría Landa, V.¹; Santonja Garriga, C.²; Kutzner, H.³; Requena Caballero, L.¹.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid)¹; Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz (Madrid)²; Dermatopathologie Friedrichshafen (Alemania)³.

El nevus penetrante profundo (NPP) es una lesión melanocítica que habitualmente genera dudas diagnósticas con el melanoma. Suele aparecer en cara o cuello de adultos jóvenes. Presenta una morfología muy característica en forma de triángulo invertido, donde los melanocitos se distribuyen formando fascículos que se distribuyen con un patrón plexiforme infiltrando la dermis profunda.

Varón de 29 años con pápula pruriginosa marrón oscuro en el brazo derecho. El estudio histopatológico muestra una proliferación melanocítica donde se mezclan células epitelioides de citoplasma amplio y pálido con escaso contenido melánico con otras fusiformes, de arquitectura triangular con el vértice apuntando hacia hipodermis. Extensa afectación pagetoide de la epidermis, por células sueltas o nidos de pequeño tamaño. En dermis profunda la lesión adopta un patrón plexiforme. No imágenes de mitosis. El estudio inmunohistoquímico revela expresión de Melan A y p16, mientras que el HMB-45 se limita al componente de la unión dermoepidérmica. Índice proliferativo (Ki67 y Ser 10) escaso (<5%). No demostrándose expresión de p21 ni de 5-hidroxi-metilcitosina. En conjunto los datos favorecen el diagnóstico de melanoma simulando un NPP.

El diagnóstico diferencial entre NPP y melanoma supone un importante reto anatomopatológico. En nuestro caso las alteraciones morfológicas junto con la distribución heterogénea del pigmento, la atipia de melanocitos con ausencia de maduración en profundidad y la extensión intraepidérmica pagetoide apoyan el diagnóstico de melanoma. La pérdida de expresión de 5-hidroxi-metilcitosina es uno de los primeros cambios observados en la transformación maligna de los melanocitos, y se considera un marcador epigenético prometedor en el campo de las lesiones melanocíticas.

37.ERITEMA ANULAR EOSINOFÍLICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO EN ADULTO

Peña Jaimes, L.¹; Fernández González, P.²; Fonda Pascual, P.²; Carrillo Gijón, R.¹.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid¹; Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid².

El eritema anular eosinofílico es una entidad rara descrita principalmente en la infancia. El primer caso en adultos se publicó en el año 2000. Clínicamente se caracteriza por pápulas y placas recurrentes, urticariformes, que adoptan una morfología anular o circinada y se expanden centrífugamente. Predominan en tronco y extremidades. Esta apariencia clínica es similar a la del eritema anular centrífugo convencional. Histológicamente se trata de una dermatosis eosinofílica donde predomina un infiltrado intersticial de eosinófilos en la dermis reticular que suele acompañarse de infiltrado linfocitario perivascular.

Presentamos un nuevo caso de esta entidad de la que existen cerca de 30 casos publicados en adultos. Se trata de un varón de 57 años con colitis ulcerosa de 6 años de evolución en tratamiento con Adalimumab. Las lesiones se iniciaron como pápulas purpúricas en miembros inferiores, no desaparecieron al suprimir la medicación y evolucionaron a lesiones anulares grandes de predominio en las piernas con expansión centrífuga. La histología mostraba una dermatosis eosinofílica.

38.DERMATOSIS ACANTOLÍTICA PAPULAR DEL PENE

Barrutia, A.¹; Ratón, J.A.¹; Velasco, V.²; Fernández de Larrinoa, A.²; Acebo, E.¹.

Hospital Universitario de Cruces. Servicio de Dermatología¹ y de Anatomía Patológica². Barakaldo. Bizkaia.

Caso clínico

Varón de 74 años con antecedentes de hipertensión, reflujo gastroesofágico e ictus en tratamiento con enalapril y omeprazol. Consultó en 2014 por placa blanquecina macerada en

glande, asintomática, de 2 cm de diámetro y 2 años de evolución. Se biopsió observándose acantosis, hipergranulosis e hiperqueratosis con acantolisis suprabasal y disqueratosis focal. La inmunofluorescencia directa e indirecta fueron negativas. Con estos hallazgos histopatológicos se planteó la posibilidad de acantoma acantolítico disqueratósico, disqueratoma verrucoso, enfermedad de Darier, enfermedad de Grover y dermatosis acantolítica papular del área genitocrural. El paciente no tenía lesiones ungueales ni lesiones extragenitales similares, ni tampoco tenía otros miembros de la familia afectados. Dado que el acantoma acantolítico disqueratósico no afecta al área genital, se diagnosticó como dermatosis acantolítica papular del área génito-crural (DAPGC). La lesión no mejoró con corticoides ni antibióticos tópicos por lo que se extirpó quirúrgicamente.

Discusión

La DAPGC se describió por primera vez en 1984 y hay 27 casos descritos. Se presenta como pápulas o placas localizadas, preferentemente, en labios mayores de vulva y, con menos frecuencia, en zona perianal, ingles y pene, donde hay 5 casos descritos. Clínicamente se puede confundir con condilomas, eccemas o candidiasis. Histológicamente puede simular una enfermedad de Darier o Hailey-Hailey. En 3 casos con estudio genético, 2 tenían mutación del gen ATRPC1 (Hailey-Hailey) y uno del gen ATP2A2 (Darier), por lo que se piensa que algunos casos podrían corresponder a formas localizadas de dichas enfermedades. El tratamiento es poco efectivo aunque hay respuestas variables con láser de CO₂ y retinoides.

39. SIRINGOCISTADENOCARCINOMA PAPILÍFERO, DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Agulló, A.¹; Areal, C.²; Valcayo, A.¹; Yanguas, I.¹; Córdoba, A.².

Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica² del Complejo Hospitalario de Navarra.

Introducción

El siringocistadenocarcinoma papilífero (SCACP) es una variante muy poco frecuente de carcinoma anexial cutáneo que suele aparecer inicialmente como transformación maligna in situ en un siringocistadenoma papilífero, progresando posteriormente a un carcinoma invasivo.

Material y método

Varón de 40 años que presentaba una pápula pediculada de más de 1 año de evolución y crecimiento progresivo, de 10 mm de diámetro, eritematomarrónácea y cubierta por una costra exudativa. La lesión era asintomática salvo sangrado ocasional con el roce.

El estudio histológico reveló una neoformación epitelial de crecimiento en forma de cordones sólidos, alrededor de ductos, dirigidos a la superficie epidérmica a la que sobreelevaban. En profundidad eran más frecuentes las estructuras tubulares que se acompañaban de una cápsula fibrosa. El estudio inmunohistoquímico evidenció positividad de la población epitelial en superficie para Citoqueratina 7 y 5-6, siendo negativa la 20. El P63 resultó positivo en la porción superficial y en profundidad; en las áreas de conductos fue positivo únicamente en el estrato periférico de células mioepiteliales. El P53 resultó positivo en las áreas superficiales.

Discusión

El SCACP constituye un carcinoma de glándula ecrina infrecuente del que solo existen 34 casos descritos en la literatura. Suele aparecer en pacientes mayores de 60 años y localizarse en la cabeza y el cuello. Constituye un tumor de bajo grado de malignidad aunque se han notificado casos con metástasis locoregionales. Presentamos el segundo caso descrito de aparición en tórax y el quinto que asocia áreas de diferenciación escamosa.

40. MICETOMA ACTINOMICOTICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO

López Galán, C.¹; Domínguez Cañete, J.¹; Rueda Correa, F.¹; Sáez García, M.A.¹; Lorente Luna, M.²; Sánchez López, M.¹; Ortiz Reina, S.³.

Servicio de Anatomía Patológica¹; Servicio de Dermatología². Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, (Madrid). Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario Santa María del Rosell, Cartagena (Murcia)³.

Introducción

Micetoma a una enfermedad infecciosa tropical, con mayor incidencia se encuentra en México, Venezuela, Brasil, donde es endémica, caracterizada por la afección crónica de la

piel y tejido subcutáneo, producida por hongos (de la familia eumicetoma, como *Madurella mycetomatis*) o bacterias (de la familia actinomycetoma, como *Nocardia brasiliensis*), que con frecuencia invaden otras estructuras, como la fascia muscular y los huesos.

Se caracteriza por una reacción inflamatoria de tipo granulomatosa, con formación de tractos fistulosos, exudación de contenido purulento y salida de “granos” por compresión, que contienen las colonias del agente causal.

Sin la presencia de los granos, se los define como “pseudomicetomas” teniendo éstos una etiología y evolución diferente.

Material y métodos

Varón de 73 años de edad, natural de Sevilla, aficionado a la horticultura, que consultó por presentar una lesión no dolorosa en maleolo peroneo de pie izquierdo, de dos años de evolución, que fue tratada en múltiples ocasiones con Trimetoprim-Sulfametoxazol, sin completar el tratamiento por abandono del paciente.

En la clínica correspondiente al pie izquierdo, donde se observa reacción inflamatoria que compromete la circunferencia del tobillo, con múltiples trayectos fistulosos en el maleolo peroneo, por donde emana secreción purulenta y costras fibrinohemáticas. Se aprecian pequeños gránulos amarillos que surgen entre el material purulento.

Se realiza estudio anatomopatológico con hematoxilina-eosina, y técnicas de PAS y Giemsa, encontrando en dermis granulomas constituidos por polimorfonucleares, células plasmáticas, linfocitos, e histiocitos, que rodean formaciones “densas lobuladas” (Fig. 3). A mayor detalle, se observa un núcleo central laxo basófilo rodeado de formaciones filamentosas “tipo sol radiante” eosinófilas, que conforman estructuras micóticas micelares.

Resultados

En general el micetoma es fácilmente reconocible por su clínica. La mayor dificultad se presenta en los estadios tempranos de la enfermedad, o cuando se localiza en sitios poco habituales. El diagnóstico histopatológico en correlación a la clínica son las herramientas más rápidas para el diagnóstico. Se puede realizar el cultivo del agente causal, para lograr el diagnóstico definitivo.

La histología muestra reacción granulomatosa entorno a estructuras micelares, que presentan un núcleo laxo central basófilo.

El diagnóstico diferencial incluye el “pseudomicetoma”, que entraña dificultad a la hora de distinguirlo clínicamente del micetoma, sin embargo en el estudio histopatológico nunca se encontrarán los “granos” referidos, patognomónicos en la definición de éste síndrome. El pseudomicetoma puede ser producido por tuberculosis colicuvativa, *Pseudomonas auriginosa* y *Estafilococo dorado*. También debe hacerse diagnóstico diferencial con otras entidades como la esporotricosis cutánea fija, o la leishmaniasis cutánea.

Trimetoprim-sulfametoxazol solo o junto con diamino-difenil-sulfona es el tratamiento de elección para actinomycetoma. A la fecha la evolución de la paciente ha sido favorable. En algunos casos es necesario realizar tratamiento quirúrgico, llegando incluso a la amputación de diferentes regiones anatómicas, cuando el tratamiento médico no es suficiente.

Conclusión

El micetoma es un cuadro inflamatorio de piel y tejidos blandos, extremadamente infrecuente en pacientes naturales de nuestro país. En general, se observa en varones, de áreas deprimidas en ámbito rural, o que incumplen el tratamiento médico prescrito. La puerta de entrada es por heridas cutáneas con espinas o elementos vegetales y contaminación secundaria con tierra donde reside estos microorganismos.

Presentamos un caso de un varón caucásico de edad avanzada, natural de Sevilla, jubilado y aficionado a la horticultura.

41. SÍNDROME CLAPO: UNA ENTIDAD RECIENTEMENTE DESCRITA

Beato, M.J.; López Gutiérrez, J.C.

Servicios de Anatomía Patológica¹ y Cirugía Pediátrica² del Hospital Universitario “La Paz” de Madrid.

El síndrome CLAPO fue recientemente descrito como la asociación de malformación capilar del labio inferior, malformación linfática (o venosa) de la cabeza y cuello, asimetría de cara y miembros, y sobrecrecimiento parcial o generalizado. Presentamos los hallazgos anatomopatológicos de la malformación linfática de un paciente con este síndrome.

42. DIAGNÓSTICO DE EXANTEMA PURPÚRICO FLEXURAL POR PARVOVIRUS B19 MEDIANTE INMUNOHISTOQUÍMICA

López Robles, J.¹; Núñez Hipólito, L.¹; Macías Del Toro, E.¹; Ramírez Bellver, J.L.¹; Pielasinski Rodríguez, Ú.¹; Díaz Recuero, J.L.¹; Requena Caballero, L.¹; Santonja Garriga, C.².

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid¹; Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid².

Introducción

El Parvovirus B19 es un patógeno común del ser humano que se transmite principalmente a través de secreciones respiratorias.

En los niños la infección, cuando es sintomática, suele producir eritema infeccioso, por su parte en el adulto cuando se manifiesta a nivel cutáneo lo hace en forma de exantemas atípicos, los cuales deben ser filiados por medio de una anamnesis completa, serologías y biopsia cutánea con estudio histológico e inmunohistoquímico.

Caso clínico

Mujer de 28 con antecedentes de DM-2 en tratamiento con Metformina derivada al Servicio de Urgencias debido a Exantema purpúrico de predominio flexural acompañado de prurito y sensación distérmica.

Al ingreso presentaba Leucocitosis con desviación a la izquierda, además, en la analítica destacaba Hiperbilirrubinemia a expensas de la Bilirrubina Indirecta y discreta elevación de la LDH, a partir del segundo día de ingreso la paciente desarrolló pancitopenia.

Al ser valorada por dermatología se decidió solicitar serologías en las que se obtuvo resultado positivo para IgM específica de Parvovirus B19 y una biopsia cutánea en la que se detectó Parvovirus B19 en el endotelio vascular superficial mediante técnicas de Inmunohistoquímica.

Discusión

Presentamos un caso de exantema atípico secundario a infección por Parvovirus B19, confirmado tanto por las serologías como por la evidencia de su presencia en el endotelio de los vasos de la dermis mediante técnicas de inmunohistoquímica.

Destacamos así la importancia de la utilización de inmunohistoquímica para filiar el cuadro exantemático atípico de la paciente, pues en series consultadas la Infección por Parvovirus B19 representaba un 5% del total de los exantemas atípicos.

43. INFILTRACIÓN CUTÁNEA POR LINFOMA DE HODGKIN

Ferrer Guillén, B.; Martínez Leboráns, L.; Subiabre Ferrer, D.; Victoria Martínez, A.M.; Cubells Sánchez, L.; Alegre de Miquel, V.

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

La infiltración cutánea en la enfermedad de Hodgkin es muy poco frecuente, afectando a menos del 4% de los pacientes, en la mayoría de los casos producida por diseminación linfática retrógrada y en menor medida por diseminación hematógena o extensión directa desde un ganglio afecto.

Presentamos el caso de un varón de 52 años, ingresado para estudio por un cuadro constitucional (pérdida de 8-10 Kg de peso y sudoración nocturna) de 4 meses de evolución. Se solicitó interconsulta a dermatología y en la exploración presentaba conglomerados adenopáticos a nivel inguinal, así como una masa en costado izquierdo y dos nódulos ulcerados de 2 años de evolución.

Se realizó extirpación de los nódulos subcutáneos, realizando citología, biopsia por congelación y para hematoxilina eosina. En la citología se pudo observar presencia de células linfoides de núcleo grande, con moderadas atipias nucleares, así como múltiples células gigantes multinucleadas, sugestivas de células de Reed-Sternberg.

Se realizó inmunohistoquímica tanto en la citología como en la biopsia que mostró la presencia de células CD30 positivas correspondiendo con las células gigantes multinucleadas.

La correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de Linfoma de Hodgkin, a tipo esclerosis nodular. Tras realizar estudio de extensión, el paciente inició tratamiento con poliquimioterapia, encontrándose en un estadio IV-B.

Las lesiones cutáneas, la citología de las mismas y la biopsia por congelación permitieron realizar un diagnóstico rápido y certero, pudiendo establecer un tratamiento adecuado de

forma precoz. A pesar de la poca frecuencia de afectación cutánea en esta entidad, los dermatólogos debemos tener el linfoma de Hodgkin entre los diagnósticos diferenciales en este tipo de pacientes.

44. MUCINOSIS FOLICULAR VARIANTE ACNEIFORME: PRESENTACIÓN DE UN CASO

Eraña Tomás, I.¹; Gómez de la Riva, I.¹; Rodrigues Figueira, Y.¹; Melgar Molero, V.²; Vergara Sánchez, M.A.²; Cuevas Santos, J.¹.

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara¹;
Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara².

La mucinosis folicular es un patrón de reacción del tejido en el que los folículos pilosos y las glándulas sebáceas muestran una degeneración mucinosa. Se clasifican en primarias y secundarias (asociadas a linfomas). Dentro de las primarias existen clásicamente dos formas clínicas: la localizada y la difusa. Más recientemente se han descrito otras dos variantes clínicas: acneiforme y urticariforme. La variante acneiforme afecta fundamentalmente a pacientes jóvenes y frecuentemente mujeres. Las lesiones son pruriginosas similares a las del acné excoriata o al lupus miliaris disseminatus faciei localizadas en frente y mejilla, de curso benigno y generalmente muestran resolución espontánea. Histológicamente tanto las mucinosis foliculares primarias como las secundarias presentan hallazgos similares y se caracterizan por un infiltrado linfocitario con algunos eosinófilos de distribución perifolicular y perivascular y de degeneración mucinosa de los folículos pilosos y glándulas sebáceas. El estudio inmunohistoquímico evidencia un infiltrado linfocitario fundamentalmente T helper. El estudio de PCR tanto en las variantes benignas como en las malignas puede ser clonal no ayudándonos a realizar el diagnóstico diferencial, el cual debe basarse fundamentalmente en los hallazgos clínicos y el curso evolutivo.

Paciente de 16 años que acude a consulta de dermatología por presentar múltiples pápulas eritematosas infiltradas en cara. En la biopsia se observa un infiltrado de predominio linfocitario de disposición perivascular y perifolicular junto con abundante degeneración mucinosa en los folículos pilosos. El infiltrado está mayoritariamente constituido por linfocitos T CD4 positivos. El estudio de PCR demostró la presencia de una banda monoclonal para VJB.

45. SARCOMA FIBROBLÁSTICO MIXOINFLAMATORIO DEL MUSLO SIMULANDO UN GANGLIÓN

Marcos González, S.; Mazorra Horts, R.; Fernando Val-Bernal, J.; Armesto, S.; Lacalle, M.; De Grado Molinero, M.; González Vela, M.C.

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

Introducción

El sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio es una neoplasia mesenquimal de bajo grado de malignidad muy poco frecuente con predilección por manos y pies, aunque se han descrito aislados casos en otras localizaciones. Presentamos un caso de sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio simulando un ganglión, de localización inusual.

Descripción del caso

Varón de 30 años con masa bien delimitada de crecimiento lento en muslo derecho cercano al trocánter, de consistencia blanda sugestiva de ganglión o lipoma. Se extirpa de forma ambulatoria y se describe como una colección de tejido y contenido quístico de aspecto viscoso. Recibimos múltiples fragmentos de tejido, de aspecto mucoso, que agrupados miden 4 x 3 x 1,5 cm. En los cortes histológicos, observamos una tumoración multinodular, bien delimitada con un prominente estroma mixoide y componente inflamatorio acompañante. Las células tumorales son fusiformes o de hábito histiocítico, reconociéndose células grandes poligonales, bizarras con prominentes nucléolos y células multinucleadas que recordaban lipoblastos.

El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad intensa para vimentina, CD68, y CD34. Siendo negativos para actina de músculo liso, desmina, S100, CD30, CD45, MDM2 y CK.

Conclusiones

El sarcoma fibromixioide de bajo grado es un tumor infrecuente y puede simular clínicamente otras neoplasias de partes blandas como la fibromatosis o lesiones inflamatorias. Las características histológicas junto con el estudio inmunohistoquímico son definitivos para el correcto diagnóstico.

46. GRANULOMA ANULAR NODULAR DEL PABELLÓN AURICULAR

Conde Ferreirós, A.¹; Santos Durán, J.C.¹; De Dios Velázquez, Á.¹; Beteta Gorriti, V.¹; Sánchez los Arcos, L.¹; Tormo Alfaro, I.¹; López Fernández, E.¹; Santos-Briz Terrón, Á.².

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca¹. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca².

El granuloma anular (GA) es una lesión cutánea inflamatoria, benigna, no infecciosa, de etiología incierta y de carácter autolimitado.

Afecta fundamentalmente a la población pediátrica y se localiza en regiones acrales de manos y pies. La región facial se afecta con menos frecuencia y el pabellón auricular constituye una localización extremadamente rara.

Presentamos a dos varones de mediana edad que muestran lesiones en pabellón auricular con clínica inusual. El primer caso presenta una lesión indurada a la palpación que fue diagnosticado clínicamente de calcificación del cartílago auricular. El segundo caso presenta una pápula dolorosa al roce que fue interpretada de condrodermatitis nodular del hélix. En la histología se aprecian granulomas de histiocitos epitelioides con disposición nodular junto con una zona de necrobiosis. Basándonos en los hallazgos histológicos se estableció al diagnóstico de GA del pabellón auricular con patrón nodular.

Hasta la fecha, solo se han descrito ocho casos de GA en pabellón auricular.

Aportamos dos nuevos casos de GA en el pabellón auricular con patrón nodular. Una entidad poco frecuente que afecta fundamentalmente a varones de edad media y que presentan una clínica atípica. Conviene conocer esta forma de presentación para establecer el diagnóstico diferencial en lesiones del pabellón auricular.

47. LINFOMA HIDROA VACCINIFORME-LIKE: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE CON UN AMPLIO ESPECTRO DE LESIONES CLÍNICO-PATOLÓGICAS

Arribas, M.P.¹; Vázquez-Benítez, G.¹; Maroñas, L.²; Garrido, M.¹; Rodríguez-Peralto, J.L.¹.

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

El linfoma hidroa vacciniforme-like (LHVL) es un linfoma raro de células T/NK que se presenta casi exclusivamente en niños de América Latina y Asia y se asemeja clínicamente a un hidroa vacciniforme(HV).

En el 2008 fue reconocida por la OMS como una entidad clínico-patológica distintiva dentro de los trastornos linfoproliferativos relacionados con el virus Epstein Barr (VEB) de la infancia. Presentamos 2 casos, uno de ellos en una adolescente de origen ecuatoriano con una inmunodeficiencia primaria e infección crónica activa por VEB con lesiones erosivo-costronas en zonas fotoexpuestas y no fotoexpuestas con edema facial importante, úlceras orales, síntomas sistémicos y mala evolución. El segundo caso corresponde a una mujer adulta española con HV clásico autolimitado en la infancia que desarrolla nuevas lesiones años después en zonas fotoexpuestas, pero con edema labial y amplia necrosis de epidermis y parte de la dermis con reordenamiento monoclonal TCR.

Ambas biopsias presentan un moderado-intenso infiltrado de linfocitos de tamaño pequeño-intermedio que ocupa todo el espesor dérmico, con atipia leve, imágenes focales de angiocentricidad y afectación de anejos con necrosis epidérmica. Este infiltrado en mayoritariamente T, CD8 positivo, expresa Granzima y Tiamina, además es EBER positivo. Se ha demostrado reordenamiento monoclonal en el caso 2.

Pensamos que nuestro primer caso corresponde a un LHVL y el segundo a lo que algunos autores han llamado hidroa vacciniforme "borderline" o "atípica" y debe realizarse un seguimiento estricto ya que para algunos autores el LHVL es el final maligno del espectro de la HV en individuos genéticamente predisuestos.

48. SINUS PILONDAL ASOCIADO CON UN NEVUS AZUL CELULAR. UNA ASOCIACIÓN POCO DESCRITA PREVIAMENTE

Racean, S.F.¹; Huerta, M.¹; Hermana, S.¹; Linares, E.¹; Bueno, P.¹; González-López, M.A.²; Val-Bernal, J.F.¹; González-Vela, M.C.¹.

Departamento de Anatomía Patológica¹ y Servicio de Dermatología². Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Introducción

La asociación entre un sinus pilonidal y una lesión benigna o una tumoración maligna es un hallazgo muy infrecuente. Existen muy pocos casos descritos en la literatura que describen un sinus pilonidal asociado con un nevus azul celular.

Es importante reconocer este hallazgo ya que el nevus azul celular puede ser confundido con un melanoma maligno.

Material y métodos

Presentamos los casos de dos pacientes varones de 19 años y 47 años, que fueron referidos para el tratamiento de unos sinus pilonidales sacro-coxígeos. El diagnóstico clínico fue dudoso, sugiriendo una lesión vascular o pigmentada. Se realizó una extirpación completa de ambas lesiones.

En el primer caso la pieza quirúrgica presentaba en el centro un sinus con una masa nodular adyacente, de coloración negruzca (Figura 1).

En el segundo caso se identificó un trayecto fistuloso con un área negruzca en su proximidad (Figura 2).

Resultados

El estudio histológico reveló en los dos casos descritos nevus azules celulares asociados a una enfermedad pilonidal crónica. El estudio inmunohistoquímico mostró una intensa y difusa positividad para Melan-A, HMB45 y focal para la proteína S100. El diagnóstico diferencial incluye el nevus azul celular atípico, el tumor melanocítico border line y el melanoma maligno.

Conclusión

La asociación de un sinus pilonidal y un nevus azul celular ha sido muy poco descrita en la literatura y suele ser incidental. El sinus pilonidal se asocia a lesiones benignas (quistes y hamartomas) y menos frecuentemente a lesiones malignas (carcinoma epidermoide, carcinoma basocelular, adenocarcinoma de glándulas sudoríparas). La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección.

49. NÓDULOS PSEUDO-REUMATOIDES EN INFANCIA: PRESENTACIÓN DE 3 CASOS

Sánchez-Los Arcos, L.¹; Santos-Durán, J. C.¹; Calderón-Castrat, X.¹; Velasco-Tirado V.¹; Mir-Bonafé, J.M.²; Mir-Bonafé J. F.³; Roncero-Riesco, M.¹; Fernández López, E.¹; Santos-Briz Terrón, Á.⁴.

Departamento de Dermatología. Hospital Universitario de Salamanca¹; Departamento de Dermatología. Clínica Juaneda de Palma de Mallorca²; Departamento de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona³; Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Salamanca⁴.

Introducción

El granuloma anular (GA) profundo es una variante clínicopatológica rara de GA. Presentamos 3 casos destacando especialmente su diferenciación histopatológica con el nódulo reumatoide.

Caso

Se trata de niños sin antecedentes de traumatismo ni artritis, que presentaban nódulos asintomáticos en cuero cabelludo, frente y dorso de dedos.

Las pruebas complementarias solicitadas (analítica y PAAF entre otras) fueron normales por lo que la confirmación diagnóstica se estableció mediante biopsia en la que se observaron áreas de granuloma con necrobiosis y abundante mucina central, rodeada de histiocitos en empalizada localizados en dermis reticular y tejido subcutáneo.

La evolución fue favorable en todos ellos, con disminución progresiva de las lesiones a las pocas semanas.

Discusión

Es importante diferenciar el GA profundo de otras lesiones histológicamente parecidas, como el nódulo reumatoide y la necrobiosis lipoídica cuyo curso y pronóstico son radicalmente distintos. En la mayoría, el curso es autolimitado existiendo diferentes alternativas terapéuticas a pesar de las cuales, las lesiones acaban remitiendo espontáneamente.

Conclusión

Aportamos 3 nuevos casos de GA profundo en aras de un mejor conocimiento y diagnóstico de esta infrecuente entidad.

50. DERMAL PLEXIFORM SPINDLE CELL LIPOMA LOCATED IN THE DERMIS

Hermana, S.; Val-Bernal, J.F.; Racean, S.; Bueno, P.; Mazorra, R.; González-Vela, M.C.

Service of Anatomical Pathology, Marqués de Valdecilla University Hospital, Medical Faculty, University of Cantabria and IDIVAL, Santander, Spain.

Spindle cell lipoma located in the dermis is uncommon. The plexiform variant of this tumor is rare. In fact, only six cases of this variant have been described previously. We report herein a case of dermal plexiform spindle cell lipoma with prominent myxoid matrix. A 47-year-old male patient presented with a solitary, 2.2 cm-cutaneous mass in the right buttock region that had slowly increased in size for over one year. The dermal lesion was characterized by a mixture of mature adipocytes, spindle shaped cells and inconspicuous ropey collagen bundles in a mucinous background. This lesion showed a fascicular and plexiform pattern with adipocytes irregularly arranged, predominant in the depth of the lesion. Immunohistochemically, the spindle cells were positive for CD34, factor XIIIa, and vimentin, and negative for retinoblastoma protein, claudin-1, GLUT-1, epithelial membrane antigen, neurofilament protein, and Sox-10. S100 protein stained a thinned cytoplasmic rim of mature adipocytes and labelled about 25% of spindle cells in the most superficial areas. A review of the seven cases published, including the present report, revealed that there were five females and two males. Most cases located in the thigh-groin-buttock area. The age of the patients ranged from 32 to 58 years with a mean of 45.7 years. Clinical diagnosis suggested a lipomatous or neural tumor in six cases. The main differential diagnosis includes dermal intraneural plexiform neurofibroma and purely intradermal monophasic plexiform spindle cell nevus.

52. HEMANGIOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES

Mendoza-Cembranos, M.D.¹; Pielasinski, Ú.¹; Jo Velasco, M.²; Requena, L.¹.

Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid¹; Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid².

Caso clínico

Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés.

Presenta lesiones de 20 años de evolución en miembro inferior izquierdo. Fue operada hace 10 años por este motivo en otro centro. Carece de informes previos. Desde hace dos años las lesiones han aumentado en número y tamaño. Se han hecho dolorosas y molestas.

En la exploración física se objetivan múltiples nódulos subcutáneos dispersos por borde lateral externo, dedos y planta del pie, asociados a aumento de partes blandas. Las lesiones tienen superficie violácea y consistencia gomosa.

En la hematoxilina se objetivan nódulos bien delimitados, con fascículos de células fusiformes prácticamente idénticas a las del sarcoma de Kaposi. Entre ellas se observa otra población celular con citoplasma vacuolizado. Destacan vasos dilatados con apariencia de venas de pared fina en las áreas superficiales de la lesión.

Los estudios inmunohistoquímicos muestran CD31 positivo, WT-1 únicamente positivo en los pericitos, HHV8 negativo, D2-40 negativo, Glut-1 negativo y SMA positivo en los pericitos.

Con estos hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos se llega al diagnóstico de hemangioma de células fusiformes.

Discusión

El hemangioma de células fusiformes se considera una proliferación vascular benigna. Las lesiones tienen predilección por afectar las partes distales de las extremidades inferiores de niños y adultos jóvenes. Es un marcador de síndrome de Maffucci.

Los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos característicos son como los descritos en nuestro caso.

El principal diagnóstico diferencial histológico es el sarcoma de Kaposi en su fase nodular.

53. HEMANGIOMA ADQUIRIDO CON RASGOS DE TUMOR DE DABSKA

Quer, A.¹; Fernández-Figueras, M.T.¹; Carrato, C.¹; Posada, R.¹; López-Gil, F.²; Ariza, A.¹.

Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona¹; Dermatología Clínica. Dermatek. Barcelona².

Introducción

El tumor de Dabska o angioendotelioma papilar intralinfático, es una neoplasia de vasos linfáticos localmente agresiva que se caracteriza por mostrar una proliferación papilar intravascular de células endoteliales atípicas.

Recientemente, Llamas y colaboradores describieron dos casos de hemangiomas adquiridos con rasgos de tumor de Dabska simulando malignidad.

Presentamos un caso similar en el que, además de las áreas dabskoides, se identifican áreas similares a las observadas en el hemangioendotelioma retiforme (HER).

Descripción del caso

Varón de 30 años que presenta una tumoración angiomatosa de un mes de evolución en la región paraareolar izquierda.

Histológicamente la lesión es una proliferación vascular constituida por lóbulos de capilares, espacios sinusoidales interconectados revestidos por células endoteliales prominentes, y espacios vasculares dilatados conteniendo proliferaciones papilares de células endoteliales con aspecto de "tachuela", sin atipia nuclear. Inmunohistoquímicamente, todas las células endoteliales fueron positivas para CD31 y negativas para D2-40. El marcador WT1 fue positivo en la mayor parte del tumor, pero negativo en muchas de las células endoteliales de las estructuras papilares.

Conclusión

Nuestro caso pone de manifiesto que existen angiomas adquiridos que pueden tener rasgos dabskoides o tipo HRE, dos tumores vasculares de malignidad intermedia relacionados entre sí. La ausencia de atipia citológica y de positividad para WT1 en las células endoteliales papilares permiten realizar un diagnóstico correcto.

54. ESTUDIO DE LA FIBROSIS PERITUMORAL COMO FACTOR PRONÓSTICO EN CARCINOMAS ESCAMOSOS CUTÁNEOS

Hernández Ruiz, E.¹; Hernández Muñoz, M.I.²; Pujol Vallverdú, R.³; García-Patos Briones, V.¹; Toll Abelló, A.³.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona³; Grupo de Enfermedades Inflamatorias y Neoplásicas Dermatológicas. Instituto Hospital del Mar de Investigaciones Médicas (IMIM). Barcelona²; Servicio de Dermatología. Parc Salut Mar. Barcelona³.

Antecedentes

Aproximadamente el 4% de los carcinomas escamosos cutáneos (CEC) desarrollan metástasis linfáticas y/o recurrencias. Existen numerosos parámetros histológicos con relevancia pronóstica, entre los que destacan la profundidad del tumor, la infiltración perineural o el grado de diferenciación. Por otro lado, los denominados CEC desmoplásicos, cuyos criterios diagnósticos no están perfectamente delineados, se han asociado también a mal pronóstico. Por otro lado, mientras la fibrosis peritumoral se ha asociado a curso agresivo en numerosos tumores extracutáneos, su correlación con el pronóstico en el CEC ha sido poco descrita.

Objetivos

Determinar la correlación entre fibrosis y pronóstico en el CEC.

Material y métodos

Se evaluaron de forma retrospectiva cortes de hematoxilina-eosina de 91 CECs, 48 de ellos de curso indolente en un seguimiento de 5 años y 43 con presencia de satelitosis y/o metástasis linfáticas durante su seguimiento. 22 de los 91 casos desarrollaron recurrencias locales. Se cuantificó la presencia de fibrosis peritumoral (porcentaje de área peritumoral

afecta x grosor de la fibrosis) así como la presencia de desmoplasia, considerada como presencia de cordones/nidos estrechos rodeados por estroma fibroso en al menos un tercio del tumor.

Resultados

No hallamos asociación entre fibrosis y mal pronóstico en CECs. Sin embargo, el desarrollo de recurrencias fue significativamente mayor en los casos desmoplásicos (50% respecto al 14.9% de los no desmoplásicos; $p < 0.01$).

Conclusiones

La presencia de fibrosis peritumoral no es un hallazgo infrecuente en CEC de comportamiento indolente. Sin embargo, los CEC desmoplásicos tienen una mayor tendencia a la recurrencia.

55. NFATC1 Y P-STAT NUEVOS MARCADORES DE LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO T CD8 EPIDERMOTRÓPICO AGRESIVO

González Vela, M.C.¹; Racean, S.¹; Linares, E.¹; Armesto, S.¹; Gonzalvo, P.²; Montes, S.¹; González Morán, M.A.³; Piris, M.A.¹.

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla¹; Servicio de Anatomía Patológica del Hospital de Cabueñes² y del Complejo Hospitalario de León³.

Introducción

El Linfoma cutáneo primario T CD8 epidermotrópico agresivo (LCPTE-CD8) constituye menos del 1% de todos los linfomas T cutáneos. Se considera como una entidad provisional en la clasificación de la WHO y tiene una presentación clínica característica con un curso clínico agresivo. Su diagnóstico diferencial con otros Linfomas T cutáneos CD8 es a veces difícil y su reconocimiento es fundamental para un correcto tratamiento.

Material y método

Se revisaron 12 casos de Linfomas cutáneos con epidermotropismo CD8 positivos: seis casos de LCPTE-CD8, 5 casos de micosis fungoide CD8-positivas (MF CD8) y 1 caso de papulosis linfomatoide tipo D. Se recogió información clínica y el análisis inmunohistoquímico se realizó para CD3, CD4, CD8, CD30, TCRbeta1, TCR gamma, TIA-1, Granzima B, Perforina, P-STAT3 y NFATc1, de acuerdo con los protocolos.

Chi cuadrado de distribución se realizó para el análisis de inmunohistoquímica utilizando GraphPad 6 suite.

Resultados

Clínicamente LCPTE-CD8 por lo general tiene un comportamiento clínico más agresivo que otros linfomas T epidermotrópico CD8-positivos. En el estudio inmunohistoquímico la expresión de NFATc1 en LCPTE-CD8 mostró diferencias significativas ($p = 0,0209$) en comparación con los otros tumores CD8-positivos (40% frente a 0%). Análisis de la expresión P-STAT3 presentó una tendencia significativa ($p = 0,1213$). Los otros marcadores no mostraron diferencias significativas.

Conclusión

Un diagnóstico de CD8-AECTCL debe basarse en combinación clínica, histopatología y hallazgos inmunohistoquímicos. Nuestros datos sugieren que la expresión de NFATc1 o pSTAT3 en podría ser un marcador diferencial de esta enfermedad, lo que permite el diagnóstico y facilitar un tratamiento específico.

56. PSEUDOMORFEA SECUNDARIA AL DEPÓSITO DE CORTICOESTEROIDES SUBCUTÁNEOS

Linares Martín, E.¹; Marcos González, S.¹; García-Diego Villarias, O.¹; Lacalle Calderón, M.²; Hermana Ramírez, S.¹; González Vela, M.C.¹.

Servicio de Anatomía Patológica¹ y Dermatología². Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.

Introducción

Existen pocos casos descritos en la literatura de biopsias cutáneas incidentales de depósito de corticoesteroides. El depósito subcutáneo de material amorfo o granular junto con la presencia de antecedentes clínicos compatibles son fundamentales para el diagnóstico.

Material y métodos

Mujer de 51 años pluripatológica (hernias discales, histerectomizada con algias residuales postquirúrgicas en seguimiento por S^o de Anestesiología) que acude a consulta de Dermatología por lesión de aspecto cicatricial en la nalga. En la exploración física presenta una lesión violácea de centro blanquecino. Se recibe punch de piel de 0.4 cm de diámetro.

Resultados

En los cortes histológicos se observa la dermis papilar y reticular engrosada a expensas de un depósito de material acelular basófilo (mucina-like) acompañado de histiocitos, que disgrega el colágeno, sin presencia significativa de infiltrado inflamatorio acompañante. Ante la presencia de depósito de material exógeno se revisa la historia clínica de la paciente, comprobando que se le han realizado infiltraciones de corticoides (@Celestone) en la zona, por lo que se diagnostica de Pseudomorfea secundaria a inyección de corticoides.

Conclusión

El uso de corticoides intralesionales/intramusculares es muy común, con efectos cutáneos variables (atrofia, despigmentación y cambios de tipo pseudomorfea). Estas lesiones no suelen biopsiarse debido a la sospecha clínica en pacientes con antecedentes de este tratamiento. Ante una histología compatible debemos sospechar esta entidad y descartar otros diagnósticos como tofo gotoso, mixoma y mucinosis cutánea.

57. LINFOMAS DE LA ZONA MARGINAL PRIMARIO CUTÁNEO: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS DEL HOSPITAL GENERAL DE CIUDAD REAL

Ramos Rodríguez, C.¹; López Pérez, R.¹; González López, L.¹; De Lara Simón, I.¹; Villasanti Rivas, N.¹; Sánchez Caminero, M.P.; Romero Aguilera, G.³; García Rojo, M.⁴.

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Ciudad Real¹; Equipo de investigación de Brotes, NAMRU-6. Lima-Perú²; Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real³; Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Jerez de la Frontera⁴.

El linfomas B cutáneo de la zona marginal (LCZM) es una entidad indolente caracterizada por una infiltración de células B pequeñas, que se ha asociado a infección por *Borrelia burgdorferi*.

Estudio retrospectivo-observacional. La población son los pacientes diagnosticados histológicamente entre enero del 2003 y diciembre del 2012 en el HGUCR.

Se hallaron 8 casos, la mayoría varones y entre 21 y 40 años. En 6 casos la lesión elemental fue un nódulo, de entre 0,8 y 4 cm., afectando cabeza, tronco y MMII. En todos los casos, el linfoma se limitaba a la piel. La serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa en el 100%.

Seis de los casos fueron tratados con cirugía, añadiéndose en 2 tratamiento antibiótico y en uno radioterapia. Los otros 2 casos se autoresolvieron luego de la biopsia. Dos, de los ocho casos, recidivaron.

Luego de un seguimiento promedio de 50,8 meses, hubo una supervivencia del 100%.

El LCZM puede ser muy difícil de distinguir del pseudolinfoma B, principalmente de la foliculitis pseudolinfomatosa (FPsL). Sin bien, el LCZM tiene curso indolente y poca probabilidad de diseminación, su sobrediagnóstico generará un adicional coste económico en estudios de extensión y la estigmatización del paciente.

La multifocalidad y la tendencia a recidivar orientan más a linfoma MALT. La presencia de células plasmáticas monotípicas se han considerado criterio mayor para su diagnóstico. La monoclonalidad apoyará el diagnóstico.

Otros diagnósticos diferenciales a plantearse son la metástasis de un linfoma MALT extracutáneo y la infiltración cutánea por leucemia linfocítica crónica.

58. LINFOMAS T CUTÁNEO DE CÉLULAS PEQUEÑAS E INTERMEDIAS: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS DEL HOSPITAL GENERAL DE CIUDAD REAL

Ramos Rodríguez, C.¹; Martín Dávila, F.¹; Sanz Trenado, J.L.¹; Relea Catalayud, F.¹; García Arpa, M.²; Delgado Portela, M.¹; Romero Aguilera, G.²; García Rojo, M.².

Servicio de A. Patológica del HGUCR¹; Servicio de Dermatología del HGUCR²; Servicio de A. Patológica del Hospital de Jerez de La Frontera, Cádiz³.

El linfoma T cutáneo de células pequeñas e intermedias (LTCCPI), es una entidad provisional de la clasificación de la OMS, de buen pronóstico.

Estudio retrospectivo-observacional. La población son los pacientes diagnosticados histológicamente entre enero del 2003 y diciembre del 2012 en el HGUCR.

Se encontraron 7 casos de linfomas cutáneos de células pequeñas/intermedias, conformando el 16% del total de los linfomas cutáneos primarios T del periodo de estudio. En nuestra serie predominaba el sexo femenino (5/2). La edad promedio fue de 28 años con un rango de 22-74 años.

Histológicamente se trataban proliferaciones nodulares, principalmente confinadas a la dermis, con ligero pleomorfismo e infrecuentes mitosis. La exocitosis fue focal y discreta en 3 casos. EL tratamiento recibido fue quirúrgico en 5 casos y los otros 2 se autoresolvieron tras la biopsia. El tiempo de seguimiento promedio fue de 49,2 meses, con una supervivencia de 100%.

El LTCCPI antes considerada una entidad rara, cada vez es diagnosticado con mayor frecuencia.

El diagnóstico diferencial más importante del LTCCPI es con el pseudolinfoma nodular. Dado que ambos pueden tener un TCR monoclonal y su parecido clínico e histológico marcado se ha propuesto denominarlos a ambos como "proliferación nodular cutánea de significado indeterminado".

Los LTCCPI tienen un excelente pronóstico, pudiendo autoresolverse, aunque una mala evolución en un pequeño número de casos se ha asociado a crecimiento rápido, lesiones múltiples, alto índice proliferativo y bajo número de CD8 en el infiltrado acompañante.

59. LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE ZONA MARGINAL CON DOBLE CLONALIDAD B Y T

Giácaman von der Weth, M.; Ferrer Guillén B, Ortiz Salvador J, Hernández Bel P, Pérez Ferriols A, Alegre de Miquel V.

Servicio de Dermatología Hospital General Universitario. Valencia.

Caso

Mujer de 56 años, presenta múltiples nódulos violáceos de 4 meses de evolución, localizados en brazos y tronco. El estudio histológico mostró un denso infiltrado nodular, linfocitario, con presencia de células grandes, con moderada atipia y células de núcleo pequeño. Se observaban también una población de células inflamatorias con presencia de plasmocitos y eosinófilos. La población tumoral mostró CD20+, CD3+ en periferia, BCL2+, CD8+ en algunas zonas, CD10-, CD56-, BCL6-, Lambda+, CD30-, Kappa-, Ki67+ en zona marginal. Con el diagnóstico de linfoma cutáneo de zona marginal se realizó un estudio de extensión que fue negativo. El reordenamiento mostró clonalidad para TCR y policlonalidad para cadenas pesadas. Se repitieron los estudios en una segunda muestra de otra localización que dieron resultados inmunohistoquímicos superponibles, observándose una población intensamente positiva para CD2, CD3, CD4 y CD5. El reordenamiento en la segunda muestra confirmó la clonalidad T y detectó clonalidad para cadenas IgH. El estudio con PD-1 mostró positividad en algunas áreas.

Discusión

Presentamos el caso de una paciente con clínica e histología sugerente de linfoma cutáneo de zona marginal con reordenamiento clonal de TCR de Linfocitos T en dos muestras diferentes, con clonalidad para IgH y positividad para PD-1+, lo que nos plantea un reto diagnóstico.

60. MELANOMA IN SITU Y SIRINGOMA: UN TUMOR DE COLISIÓN RARO. A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Umbert Millet, P; Quintana Codina, M.

Servicio de Dermatología. Hospital Universitari Sagrat Cor, Barcelona.

Un tumor de colisión se define como dos o más tumores diferentes que se presentan en un mismo lugar. A menudo es un hallazgo histopatológico y puede suponer un reto diagnóstico, pues la presentación clínica e histológica no siempre coinciden. En la literatura se han descrito diversas combinaciones de tumores de colisión respecto a lesiones melanocíticas, siendo la

más común la combinación de un nevus con un carcinoma basocelular. Algunos tumores de colisión pueden implicar a melanomas, más frecuentemente con un carcinoma basocelular. Por otro lado, los siringomas han sido raramente reportados en tumores de colisión. Presentamos un caso insólito de una lesión localizada en la raíz nasal que involucraba un melanoma in situ con un siringoma clínicamente inaparente. Según nuestro saber, este es el primer caso clínico que describe esta combinación.

61.MIOPERICITOMA CUTÁNEO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Molina Ruiz, A.M.; Macías del Toro, E.; Díaz Recuero, J.L.; Requena Caballero, L..

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

Presentamos un caso de miopericitoma cutáneo, una entidad recientemente descrita, que presenta un patrón histopatológico distintivo y se caracteriza por un comportamiento biológico habitualmente benigno.

El caso que presentamos corresponde a un varón de 43 años que consultó por una lesión nodular, cuyo tiempo de evolución no pudo ser precisado por el paciente al tratarse de una lesión pequeña y no dolorosa, localizada en la región distal de pierna derecha. A la exploración se apreciaba un nódulo subcutáneo, de consistencia firme, relativamente bien delimitado y no doloroso a la palpación. La lesión fue extirpada en su totalidad con márgenes de seguridad.

El estudio histopatológico reveló una tumoración bien circunscrita, aunque no encapsulada, constituida por células fusiformes u ovaladas, de núcleo vesiculoso con los extremos romos y amplio citoplasma eosinófilo. Estas células mostraban una continuidad con las paredes vasculares. Las células presentaron un bajo índice mitótico y no se observó necrosis. Desde el punto de vista inmunohistoquímico, se observó positividad para los siguientes marcadores: vimentina, actina muscular específica, actina alfa de músculo liso y h-caldesmon, mientras que la tinción con CD31, CD34, Factor XIIIa y proteína S100 resultó negativa.

En conclusión, el miopericitoma cutáneo es un tumor muy poco frecuente, bien definido e indolente, que es importante conocer y diferenciar de otras lesiones vasculares, especialmente el hemangiopericitoma, y en el que la extirpación quirúrgica suele ser curativa, como fue el caso de nuestro paciente.

62.OSTEOSARCOMA CUTÁNEO EXPRESIÓN DE SATB2

Díaz Recuero, J.L.¹; Santiago Sánchez-Mateos, D. ¹; López Robles, J. ¹; Ramirez Bellver, J. ¹; Macías del Toro, E. ¹; Perez González, Y. ²; Requena Caballero, L. ¹.

Servicios de Dermatología¹ y Anatomía Patológica². Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Mujer de 70 años con lesión ulcerada dura de 2,5 cm de diámetro máximo.

Clínicamente presentaba una úlcera en la pierna izquierda de 3 meses de evolución con borde superior sobreelevado pétreo a la palpación. A la exploración física no se palpan adenopatías. Se procede a biopsia en ojal de la lesión con el juicio clínico de úlcera con foco de calcificación.

Los hallazgos histológicos mostraban una proliferación mal delimitada de células redondeadas y células gigantes multinucleadas con áreas de diferenciación condroide y otras osteoide.

El estudio de extensión no mostró metástasis a distancia en el momento del diagnóstico por lo que se procedió a la extirpación radical de la lesión sin observarse hasta el momento recidiva.

Destacamos la importancia del marcador inmunohistoquímico SAT B 2 a la hora del diagnóstico de estos tumores por su sensibilidad y especificidad al tratarse de un marcador nuclear.