



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

47 Reunión del Grupo Español de Dermatopatología (GEDP)

Palma de Mallorca, 3 y 4 de noviembre de 2023

Casos para diagnóstico

HOSPITAL 12 DE OCTUBRE. CASO PROBLEMA

J.L. Rodríguez Peralto, C. Gutiérrez, M. Veras Lista, C. Postigo y M. Garrido Ruiz

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Varón de 45 años, con colitis ulcerosa en tratamiento con mesalazina desde 2011 y síndrome de Budd-Chiari, por lo que recibió un trasplante hepático en 2013. Desde entonces en tratamiento inmunosupresor con tacrólimus y prednisona. Además, varios ciclos de trimetoprim-cotrimoxazol, en los cuales tuvo reacciones cutáneas generalizadas. Se deriva a consultas de Dermatología para valoración de eritrodermia pruriginosa, de meses de evolución. Se realizó una primera biopsia, compatible con toxicodermia. Por ello, se inició tratamiento con prednisona, con mínima mejoría. A los meses, el paciente seguía similar, por lo que se repitió biopsia, siendo solapable a la previa. Se le suspendió trimetoprim-cotrimoxazol. A pesar de ello, no mejora, por lo que se realizó citometría de flujo, obteniéndose una población patológica (pérdida de CD5 en un 88%), que posteriormente no se confirmó. No obstante, ante adenopatías en múltiples territorios, se realizó BAG, donde se observa linfadenitis dermopática con población similar a la previa. A pesar de ello, en las biopsias cutáneas no se observan signos de proliferación linfoide atípica.

En el momento actual, el paciente sigue eritrodermico, haciendo brotes de lesiones vesiculosas coincidiendo con descenso de corticoterapia. Se ha suspendido mesalazina y trimetoprim-cotrimoxazol, pero sin apenas mejoría.

MÚLTIPLES PLACAS Y NÓDULOS EN TRONCO Y EXTREMIDADES EN PACIENTE CON DÉFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA

H. Escolà Rodríguez, M. González-Farré, N. López Segura, C. Barranco Sanz, Á. March Rodríguez, L. Colomo Saperas y R. Pujol Vallverdu

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Niña de 16 años, con antecedentes de déficit de alfa-1-antitripsina conocido (16 mg/dL, rango: 90-200 mg/dL), con fenotipo ZZ y genotipo MZ [variante (c.-5+1G>A) en heterocigosis en el gen de Ser-

pina 1]. Presenta brote febril y la aparición progresiva de placas de aspecto edematoso y múltiples (26) nódulos inflamatorios eritematovioláceos, algunos de los cuales se ulceran y drenan contenido seroso. La paciente no asocia fiebre ni síntomas gastrointestinales. Se detecta leucocitosis con neutrofilia. El examen microscópico muestra una paniculitis septal y lobulillar con zonas de necrosis. No se aprecian granulomas ni alteraciones vasculares evidentes. El infiltrado es polimorfo y está constituido por linfocitos, histiocitos y leucocitos polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos. Tras tratamiento con dapsona, doxiciclina y metilprednisolona la paciente presenta una resolución de las lesiones.

NÓDULOS ERITEMATOSOS EN HIPOCONDRIO DERECHO Y PRURITO GENERALIZADO. CASO 1

C.C. Ramos Rodríguez, L. González-López, A. Jiménez-Lara, C. Mendoza-Chaparro y E. Aguilar-Navarro

Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

Paciente femenina de 55 años sin antecedentes de interés. Acude a emergencia por un prurito generalizado y dos nódulos eritematocostrosos de 1 cm en el hipocondrio derecho desde hace un mes aproximadamente. Las pruebas analíticas sanguíneas no mostraron alteraciones. Se tomó una biopsia de una lesión cutánea. Piel con hiperplasia psoriasiforme y espongiosis, así como paraqueratosis, que muestra en dermis superficial y profunda inflamación de neutrófilos, abundantes histiocitos y eosinófilos de distribución perivascular e intersticial y edema. Posteriormente se identificaron dos nódulos más.

Comunicaciones orales

CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL COMBINADO CON CARCINOMA EPIDERMÓIDE CUTÁNEO

E. Ríos Viñuela^{a,b}, V. Traves Zapata^b, O. Sanmartín Jiménez^b, I. Machado Puerto^b, E. Nagore Enguidanos^b, J.A. López Guerrero^b, C. Requena Caballero^b y B. Llombart Cussac^b

^aEscuela de Doctorado. Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir. Valencia. ^bFundación Instituto Valenciano de Oncología. España.

Introducción. Desde la identificación del poliomavirus de células de Merkel (MCPyV) se han postulado dos posibles vías patogénicas como posible origen de este tumor: una relacionada con el virus, y otra en la que las mutaciones responsables serían producidas por exposición crónica a radiación ultravioleta (UV). Aunque no es inusual que el CCM aparezca en colisión con otros tumores, el CCM combinado con carcinoma epidermoide cutáneo (CEC), o con diferenciación divergente, es poco frecuente y parece acarrear un peor pronóstico.

Método y objetivo. Realizar una revisión retrospectiva de los casos de CCM combinados con CEC de nuestro centro, y analizar sus características clínico-patológicas y su evolución.

Resultados. En nuestra serie de 94 pacientes, encontramos un total de 8 pacientes con CCM combinado con CEC. En 4 casos se presentaron como tumores de colisión, mientras que 4 presentaron áreas claras de diferenciación divergente. Todos salvo uno eran pacientes varones, con una mediana de edad de 79 años. Todos los casos salvo uno fueron negativos para MCPyV. Dos pacientes presentaron enfermedad loco-regional avanzada al diagnóstico. En total, 4 pacientes presentaron metástasis ganglionares y/o viscerales durante el seguimiento. Dos pacientes con enfermedad avanzada fallecieron, mientras que uno presentó una respuesta completa al tratamiento con avelumab. Tres pacientes se encuentran libres de enfermedad.

Conclusiones. El CCM combinado con CEC es un tumor agresivo poco frecuente, cuyo origen se relaciona estrechamente con la radiación UV. En nuestra serie, 4 de los 8 pacientes desarrollaron metástasis, y 2 fallecieron a consecuencia de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESIONES MELANOCÍTICAS CON TÉCNICAS DE INTELIGENCIA ARTIFICIAL: UNA EVALUACIÓN DE MODELOS HÍBRIDOS MEDIANTE APRENDIZAJE PROFUNDO Y APRENDIZAJE AUTOMÁTICO

M. Garrido Ruiz^a, J.L. Rodríguez Peralto^b, V. Sánchez Arévalo^a, Á.J. García-Tejedor^c, A. Boullosa^c y A. Nogales^c

^aHospital Universitario 12 de Octubre. Universidad Complutense. Madrid. ^bHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^cCentro de Innovación Experimental del Conocimiento (CEIEC) de la Universidad Francisco de Vitoria. España.

La técnica “gold estándar” para el diagnóstico del melanoma es la histopatología. Sin embargo, sigue existiendo un subconjunto de neoplasias melanocíticas que no se puede clasificar inequívocamente en categorías benignas y malignas y representan una fuente de error diagnóstico. Existen tasas de discordancia en el diagnóstico que oscilan entre el 14 y el 38%, incluso entre dermatopatólogos expertos. Hoy en día se están desarrollando técnicas de inteligencia artificial que manejan grandes cantidades de imágenes para tareas de clasificación. En este estudio proponemos su uso para el diagnóstico de melanoma con imágenes histopatológicas. Escaneamos 116 lesiones que incluían nevus, melanomas y lesiones ambiguas. Con la ayuda de los investigadores del CEIEC de la Universidad Francisco de Vitoria, evaluamos el desempeño de diferentes modelos híbridos. Todos ellos, utilizan un codificador automático para extraer las características principales de las imágenes. Posteriormente, se emplean cuatro clasificadores para discriminar entre melanoma y nevus: máquinas de vectores de soporte, bosque aleatorio, perceptrón multicapa y K-vecinos más cercanos. El mejor de todos los experimentos hechos tiene una precisión del 89,21% en diagnóstico usando para clasificar el algoritmo de los k-vecinos más cercanos. Aunque el modelo es bastante eficiente, dicha métrica solo tiene en cuenta los aciertos y deberían introducirse otras métricas para hacer un análisis más profundo de este. Cuando tenemos en cuenta la especificidad y la sensibilidad, los valores de dichas métricas para el mejor modelo son 88,09 y 94,44% respectivamente. El dato

de la especificidad indica que existe un porcentaje de casos de falsos positivos.

DOS CASOS DE NEOPLASIA MESENQUIMAL CON AMPLIFICACIÓN DE GLI1

T. Feuerhake^a, M. Daruish^a, E. Calonje^a y J.M. Suárez Peñaranda^b

^aSt. John's Institute of Dermatology. Reino Unido. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. España.

Durante los últimos años, se han descrito progresivamente nuevos grupos de tumores con alteración de GLI1, un factor de transcripción terminal de la vía Sonic Hedgehog. Algunos de estos, corresponden a neoplasias de piel y partes blandas compuestas por células redondas y/o epitelioides. Se presentan dos casos correspondientes a tumores con amplificación de GLI1, localizados en el dedo índice de un hombre de 30 años y en el tobillo de una mujer de 40 años. En ambos, se observó un tumor lobulado con septos fibrosos y células neoplásicas cohesivas y homogéneas, dispuestas predominantemente en nidos y cordones, focalmente con patrón perivascular. Se identificó también una red capilar intratumoral fina y nidos tumorales subendoteliales protruyentes en el lumen vascular simulando permeaciones linfovascuales. Las células presentaron núcleos redondeados con cromatina vesicular, nucléolo pequeño y citoplasma anfófilo o levemente eosinófilo. El estudio inmunohistoquímico en ambos tumores mostró positividad para GLI1. Ambos tumores presentaron amplificación de GLI1 y uno de ellos también presentó fusión CD63:GLI1. A la fecha, los pacientes no han presentado recurrencia ni metástasis, con seguimiento de 1,5 y 3 años, respectivamente. Recientemente, se han descrito casos con características histológicas y moleculares similares en la literatura. Algunos de ellos han presentado recurrencia, pero no metástasis ni muerte por la enfermedad. Sin embargo, las series reportadas son acotadas, por lo que su pronóstico no es claro.

EL ESPECTRO DE TUMORES MELANOCÍTICOS DE NIDOS GRANDES: VALOR DIAGNÓSTICO DE INMUNOHISTOQUÍMICA, GENÉTICA Y EPIGENÉTICA

C. Monteagudo Castro^a, A. Mosquera-Zamudio^b, S. Pérez Debén^b, S. Porcar Saura^c, L. Terrádez Mas^a, G. Casabó Vallés^d y M.J. Garzón Garzón^d

^aHospital Clínico Universitario. Valencia. ^bInstituto de Investigación INCLIVA. ^cHospital Universitario de La Plana. Villarreal. ^dEpidisease S.L. Valencia. España.

El melanoma de nidos grandes (MNG) es un subtipo raro caracterizado por grandes nidos melanocíticos junturales, pero la mera presencia de estos no conduce a un diagnóstico de malignidad, ya que se pueden encontrar en nevus melanocíticos, y no únicamente los de localización especial. Además, los MNG plantean un desafío diagnóstico porque carecen de las principales características histológicas de malignidad. Hemos estudiado 24 tumores melanocíticos de nidos grandes junturales: 7 MNG, 11 nevus de nidos grandes (NMNG) y 6 nevus de localización especial (NMLE), mediante clínica, dermatoscopia, histología, inmunohistoquímica, aCGH, RNAseq y metilación del genoma completo (WGBS), con el objetivo de identificar criterios novedosos y reproducibles para el diagnóstico del MNG. Encontramos que mayor diámetro de los nidos, asimetría, extensión lateral, fusión horizontal de los nidos, patrón lentiginoso, colores y estructuras dermatoscópicas e inmunotinción para PRAME diferenciaron mejor el MNG del NMNG. Además, la expresión de ARNm de 9 genes y los hallazgos de metilación genómica discriminaron el MNG del NMNG de acuerdo con la dermatoscopia y PRAME. Ningún NMNG o NMLE tuvo ≥ 3 variaciones en el número de copias

de genes (CNV), en contraste con el 50% de los casos de MNG. Nuestro estudio demuestra que hay un espectro de tumores melanocíticos de nidos grandes junturales, y que el diagnóstico de malignidad se basa en el uso combinado de características clínicas, dermatoscópicas e histológicas y puede ser reforzado mediante inmunohistoquímica (PRAME), genética (CNV y expresión de ARNm) y epigenética (metilación genómica).

ESTUDIO DE INESTABILIDAD DE MICROSATÉLITES EN UNA SERIE DE MELANOMAS

R.D. Palacios Díaz^a, M. Pozuelo Ruiz^a, B. de Unamuno Bustos^a, M. Llavador Ros^a, V. Martínez Cozar^a, D. Moreno Ramírez^b, L. Ferrándiz Pulido^b, F. Almazán Fernández^c, A. Boada García^d, L. Loidi Pascual^e y R. Botella Estrada^a

^aHospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ^bHospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. ^cHospital Clínico San Cecilio. Granada. ^dHospital Germans Trias i Pujol. Barcelona. ^eHospital Universitario de Navarra. Pamplona. España.

Introducción. La inestabilidad de microsatélites (MSI) se produce como consecuencia de la alteración de uno o más genes reparadores del ADN (MSH2, MSH3, MSH6, MLH1, MLH3, PMS1 y PMS2) que conlleva la disfunción de las proteínas reparadoras de los errores de la replicación. Se ha descrito MSI en el 15-30% de los melanomas, incrementándose con la progresión tumoral. No existe evidencia de su valor pronóstico, si bien estudios recientes sugieren la utilidad de la MSI como biomarcador de respuesta a la inmunoterapia.

Objetivos. El objetivo principal de este estudio es evaluar la inestabilidad de microsatélites mediante el análisis de la expresión de las proteínas MLH1, MSH2, MSH6, PMS2 en una serie de melanomas. Asimismo, se plantea correlacionar la MSI con las características clínico-patológicas y evolutivas de los pacientes.

Material y métodos. Estudio retrospectivo en una cohorte de melanomas procedentes del Hospital Universitario y Politécnico la Fe. La expresión de las proteínas MLH1, MSH2, MSH6, PMS2 se ha realizado por inmunohistoquímica por dos observadores independientes. La extensión de la expresión se ha hecho mediante el establecimiento de una puntuación basada en el porcentaje de células con positividad: 0: 0%, 1: 1-30%, 2: 30-60%, 3: 60-100%. La intensidad de la expresión se ha clasificado del 0-3 (0: ausente; 1: leve; 2: moderada; 3: intensa). El análisis de los datos se ha realizado mediante χ^2 y regresión logística múltiple ($p < 0,05$; SPSS).

ESTUDIO DE NTRK EN FIBROXANTOMAS ATÍPICOS Y SARCOMAS DÉRMICOS PLEOMÓRFICOS

N. Cadavid Fernández, A.G. Tenelanda Santillán, A. Veliz Domínguez, S. Molés Caparrós, S. Foncueva Casado, L.C. Perna Monroy, A. Navarro Cantero, M.E. Reguero Callejas y C. Moreno García del Real

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

El fibroxantoma atípico (FXA) y el sarcoma dérmico pleomórfico (SDP) son neoplasias cutáneas heterogéneas de morfología fusocelular entre otras. Tras revisar la literatura, proponemos que quizá presenten alteraciones de NTRK en asociación a la entidad emergente denominada neoplasia fusocelular con reordenamientos de NTRK. Revisamos los FXA y SDP diagnosticados en un periodo de 5 años en nuestro hospital y realizamos estudio inmunohistoquímico con el anticuerpo pan-TRK (clon EPR17341). Definimos como función positiva aquella en al menos un 1% de las células tumorales, con cualquier tipo de patrón. Posteriormente, en los casos positivos/dudosos realizamos FISH para NTRK1 (positivo con un punto de corte $> 15\%$). Estudiamos un total de 21 FXA/SDP (16 [76%] / 5

[24%]). Pan-TRK fue positivo en 4 casos (4FXA) y dudoso en 3 (2SDP/1FXA). Tras realizar FISH para NTR1 obtuvimos un caso (1SDP) con una positividad del 26% y 2 casos (1FXA/1SDP) considerados dudosos por sus resultados muy próximos al punto de corte establecido. Debido a las limitaciones del FISH y a la posibilidad de incurrir en falsos negativos, nuestro propósito es confirmar dichos resultados con NGS. Los FXA y SDP se desarrollan en pacientes ancianos con daño por exposición solar. Su tratamiento es la extirpación quirúrgica salvo en casos de alto riesgo en los que se considera manejo multidisciplinar. En base a nuestros resultados proponemos que algunas de estas lesiones, sobre todo los SDP, puedan presentar alteraciones en NTRK. Sin embargo, son necesarios más estudios y nuevas asociaciones entre este tipo de tumores.

ESTUDIO MUTACIONAL Y DE SUPERVIVENCIA EN UNA SERIE DE 92 CASOS DE CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL

J. Torre Castro^a, M.D. Mendoza^b, T. Kervarrec^c, L. Nájera^d, C. Santonja^b, L. Requena^b y M.Á. Piris^b

^aFundación Jiménez Díaz. ^bHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. ^cUniversidad de Tours. Francia. ^dHospital Puerta de Hierro. Madrid. España.

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia neuroendocrina cutánea con un comportamiento clínico agresivo y con elevada mortalidad asociada. En la patogenia de un porcentaje alto de casos de CCM desempeña un papel fundamental el poliovirus de células de Merkel. El resto de casos están relacionados con la radiación ultravioleta crónica. Hemos realizado un estudio mutacional comparando los perfiles entre ambos subgrupos de CCM. Asimismo, hemos estudiado la supervivencia global y específica en los casos recogidos teniendo en cuenta tanto variables clínicas como moleculares.

EXPRESIÓN DE PRAME EN UNA SERIE DE NEVUS DE SPITZ ESCLEROSANTES

J. Machuca Aguado, R. Rendón García, A. Álvarez Muñoz, M.Á. Idoate Gasteara y J.J. Ríos Martín

Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.

Introducción. En los últimos años, el uso de PRAME se ha incrementado por su valor en el diagnóstico y clasificación de las lesiones melanocíticas (Lezcano 2018; Gassenmaier 2021, Gradecki, 2021). Si bien es cierto, los resultados en los nevus de Spitz han sido contradictorios, con series de pacientes en las que un porcentaje importante de lesiones presentaban una expresión fuerte e intensa del mismo (Koh 2022). El nevus de Spitz esclerosante es un variante particular del nevus de Spitz, cuya morfología es, habitualmente, suficiente para su diagnóstico, aunque puede haber situaciones comprometidas en las que sea necesaria una ayuda diagnóstica, pudiendo ser PRAME una posible solución no estudiada en la literatura. Hemos estudiado una serie de 26 pacientes con nevus de Spitz esclerosante, con el objetivo de valorar la utilidad de la expresión inmunohistoquímica del PRAME.

Resultados. El 100% de los casos presentaba una inmunotinción positiva para p16, una expresión en "lluvia" del HMB45 y la ausencia de pérdida de expresión de BAP-1. En los 26 nevus esclerosantes se observó una ausencia de expresión de PRAME, presentando tan solo uno de los casos la expresión de células aisladas positivas, insuficiente para una valoración como positivo del PRAME.

Conclusiones. La expresión del anticuerpo PRAME en los nevus de Spitz es muy variable, aunque hemos comprobado que en los nevus de Spitz esclerosantes no existe expresión de este marcador. Esta

ausencia de marcaje podría ser de ayuda como técnica de apoyo a la hora del diagnóstico diferencial con otras entidades.

LA UNIDAD ANEXIAL CUTÁNEA

E. Poblet Martínez^a, A. Agüera Sánchez^b, M. Martínez Pérez^c, L.A. Collantes Chávez^c y F. Jiménez Acosta^d

^aUniversidad de Murcia. ^bHospital General Universitario de Murcia. ^cHospital General Universitario Reina Sofía. Murcia. ^dClínica Mediteknia. España.

El folículo piloso y las glándulas sebáceas, junto con las glándulas apocrinas y el músculo erector del pelo se disponen en la piel formando una unidad morfofuncional, la unidad folículo-sebácea (UFS). Tradicionalmente se consideraba a las glándulas ecrinas (GE) como un anejo cutáneo independiente de la UFS. Sin embargo, en investigaciones recientes, se ha encontrado que entre estas dos estructuras existe una estrecha conexión morfológica que se refleja en algunas patologías.

Material y métodos. Con el fin de reevaluar la morfología e interrelación de los anejos cutáneos, se estudiaron muestras de piel normal y patológica recogidas de biopsias y autopsias. Se realizó un estudio sistemático de estas muestras utilizando diversas metodologías que permiten la reconstrucción tridimensional de la estructura cutánea. Las UFS obtenidas mediante FUR (follicular unit extraction) nos permitieron aislar GE de forma sencilla. Se recogieron también muestras de alopecias y tumores.

Resultados. Observamos que existe una asociación morfológica entre la porción secretora de las GE y las UFS. Encontramos un reflejo de esta interrelación en determinadas alopecias y en tumores anexiales cutáneos.

Conclusiones. El modelo morfológico que proponemos, en el que las GE se asocian a la UFS es lo que podemos describir como una unidad de los anejos cutáneos (Adnexal Skin Unit, aSU) que permite postular que exista una relación funcional más estrecha de lo que previamente se había establecido entre las GE y la UFS. La descripción de esta unidad nos ha conducido al estudio que presentamos sobre la posible interrelación de las patologías de ambas estructuras.

LESIONES ÚNICAS DE XANTOGRANULOMA CUTÁNEO CON INMUNOHISTOQUÍMICA POSITIVA PARA NTRK1 Y FUSIONES GÉNICAS

M. Llamas-Velasco^a, P. Muñoz Hernández^a, S. Berenguer^a, M. Aparicio Domínguez^a, L. Melchior^b, K. Kiss^b y T. Mentzel^c

^aHospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

^bDepartment of Pathology. Rigshospitalet, University Hospital of Copenhagen. Dinamarca. ^cMVZ Dermatopathologie Friedrichshafen/Bodensee PartG. Friedrichshafen. Alemania.

Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de neoplasias en las que se han implicado alteraciones en la vía MAP y PI3K-ATK, sobre todo en el grupo L. Es menos conocida la implicación de mutaciones o genes de fusión en las histiocitosis de grupo C, que incluye a los xantogranulomas.

Objetivo. Definir el patrón de tinción de los xantogranulomas con NTRK1 y la presencia de fusiones o mutaciones en este grupo de enfermedades.

Material y métodos. Una serie de 28 casos de xantogranuloma, lesión única, de niños o adultos, ha sido teñida con CD14, CD68, CD1a, NTRK1 y S100.

Resultados. Todos los casos fueron negativos para S100 y CD1a, y positivos para CD14/CD68 o para ambos. En cuanto a la tinción con NTRK1, todos los casos mostraron positividad intensa, principalmente citoplásmica. De los 5 casos típicos seleccionados para estu-

dio mediante NGS, en dos se encontraron fusiones génicas involucrando NTRK1, una LMNA-NTRK1 y otra TPM3-NTRK1.

Discusión. Aunque se han descrito un par de casos de histiocitosis de grupo C con genes de fusión, en algún caso, el diagnóstico final de la histiocitosis era controvertido. En nuestro estudio, hemos seleccionado casos clínico-patológicos típicos de xantogranuloma, en los que no es esperable la presencia de alteraciones génicas y las hemos encontrado en el 40% de los casos testados, involucrando a NTRK1. Además, la tinción de NTRK1 es consistentemente positiva en esta patología, algo a conocer para evitar errores diagnósticos.

MELANONIQUIA Y ACANTOMA ONICOCÍTICO

P. Penanes Alonso^a, E. Rodríguez Díaz^a, S. Mallo García^b, D. Ruiz Sánchez^a, D. Ruiz Sánchez^a, V. Beteta Gorriti^a, Á. Fernández Camporro^a, E.A. Albarrán Coria^a, T. González de las Heras^a, J.M. Calzada González^a, I. Gómez de la Riva^a, P. Gonzalvo^a y L. Palacio Aller^a

^aHospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ^bHospital Universitario Reina Sofía. Murcia. España.

Antecedentes y objetivos. La combinación de los hallazgos clínicos de melanoniquia (en ocasiones eritroniquia, leucoxantoniquia y/o paquioniquia) con los histopatológicos de acantosis del epitelio del lecho ungueal, hiperpigmentación y presencia de quistes córneos con queratinización de tipo onicocítico (sin capa granulosa) ha sido descrita en la literatura médica desde hace décadas, si bien sin una clara delimitación nosológica. Esta entidad ha recibido múltiples denominaciones: inclusiones epidermoides subungueales, quistes onicocoleales subungueales, queratosis seborreicas subungueales, melanoniquia debida a queratosis, hamartoma microquístico del lecho ungueal o matricoma onicocítico. En 2018, Robert Baran lo consideró como un espectro de una única patología, debida a la proliferación benigna de la matriz ungueal distal y lecho ungueal, y propuso la denominación unitaria de acantoma subungueal longitudinal.

Métodos. Presentamos las características clínicas, histológicas e inmunohistoquímicas de una miniserie de 3 pacientes con esta singular patología.

Resultados. Se trata de 3 pacientes de edad media con melanoniquia llamativa que se biopsia para descartar melanoma de la matriz ungueal, observándose en las 3 biopsias una acantosis del epitelio y presencia de quistes con láminas de queratina homogénea sin capa granulosa. El índice proliferativo fue bajo, sin datos de atipia. Se decidió abstención terapéutica con una evolución clínica excelente.

Conclusiones y discusión. Se describe en esta serie una patología de gran importancia por su diagnóstico diferencial con el melanoma de matriz ungueal del que puede actuar como simulador clínico. Esto resalta la importancia tanto para clínicos como para patólogos del conocimiento de esta entidad.

REVALUACIÓN DE LA CLASIFICACIÓN PRONÓSTICA DE LAS NEOPLASIAS SPITZOIDES TRAS EL ESTUDIO MUTACIONAL DE BRAF Y NRAS

L. Alos^a, I. Moysset^b, N. Castrejón^a, P. Castillo^a, M. Marginet^a, C. Teixido^a, R. Albergo-González^a, C. Montironi^a, J. Navarro^a, C. Rovira^c, C. Carrera^a y A. García-Herrera^a

^aHospital Clinic de Barcelona. ^bConsorci Sanitat Integral. ^cHospital de Sant Joan de Deu. Barcelona. España.

La clasificación actual de los tumores melanocíticos (WHO 2023) excluye las neoplasias con mutación de BRAF o NRAS de la categoría de Spitz. Este estudio tuvo como objetivo la revisión y reclasificación de las neoplasias melanocíticas atípicas con histomorfología spitzoide

(Spitz-like), diagnosticadas en nuestro hospital entre 2009 y 2021, tras la ampliación del estudio molecular, incluyendo las mutaciones de BRAF y NRAS. Se consideraron 71 tumores. El riesgo de progresión de los tumores se estudió en una primera etapa con la integración del estudio morfológico, inmunohistoquímico (p16, Ki67, HMB45, y PRA-ME) y de FISH (multisonda melanoma y 9p21). Tras la extensión del estudio molecular, las neoplasias se reclasificaron en cuatro grupos: Tumor de Spitz atípico (TSA, n = 45); nevus/melanocitoma de bajo grado con morfología spitzoide y mutación de BRAF (NB, n = 2); melanoma de Spitz (MS, n = 14); y melanoma con mutación de BRAF o NRAS y morfología spitzoide (MMS, n = 10). El seguimiento clínico de los pacientes demostró diferencias significativas en la supervivencia libre de enfermedad entre los cuatro grupos de tumores atípicos spitzoides ($p < 0,001$) y entre ambos subtipos de melanoma ($p = 0,012$). En conclusión, la clasificación y establecimiento del pronóstico de las neoplasias melanocíticas atípicas spitzoides requiere el estudio molecular de las lesiones, en el que se debe incluir el estudio mutacional de BRAF y NRAS.

TUMORES NO MELANOCÍTICOS DEL APARATO UNGUEAL: ENTENDERLOS PARA DIAGNOSTICARLOS

Á. Santos-Briz Terrón, A. Conde Ferreira, J.A. Muñoz León, C. Batista y J. Cañueto Álvarez

Servicio de Anatomía Patológica/Dermatología. Complejo Asistencial Universitario De Salamanca. España.

El estudio de lesiones del aparato ungual es una tarea con frecuencia complicada por distintas razones. En primer lugar, su estructura e histología normales son desconocidas por muchos dermatólogos y patólogos. En segundo lugar, las biopsias son con frecuencia escasas o no representativas, por la naturaleza de la región y por el miedo del dermatólogo a producir distrofias ungueales. Además, los tumores propios del aparato ungual son poco frecuentes y se agrupan en clasificaciones confusas. Prácticamente cualquier lesión cutánea puede aparecer en aparato ungual, con unas características similares a otras localizaciones, pero las lesiones propias de dicho aparato, como los quistes onicolémicos, el onicopapiloma, el acantoma del lecho ungual, el matricoma onicolémico, el acantoma ungual, el fibroqueratoma ungual, el onicomatricoma o el carcinoma onicolémico son confusas tanto para residentes como para patólogos con experiencia. En este estudio presentamos una serie de casos de tumores propios del aparato ungual explicando sus características clínico-patológicas con el objetivo fundamental de poder entenderlos y de facilitar su diagnóstico dermatopatológico.

UN NUEVO MARCADOR EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE DERMATOFIBROMA Y DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Á. Fernández Flores^a, A. Varela Vázquez^b, M. Mayán^b y E. Fonseca^c

^aHospital Universitario El Bierzo. ^bDepartamento de Investigación. Instituto de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC). Universidad de A Coruña. ^cServicio de Dermatología. Hospital Universitario de A Coruña. A Coruña. Departamento de Investigación Biomédica de A Coruña (INIBIC). Universidad de A Coruña. España.

Las conexinas son proteínas que conectan células entre sí, así como el citoplasma de una célula con su medio exterior. Se organizan mediante conexiones en las uniones gap, que pueden abrirse o cerrarse. En los últimos años, el estudio de diversas conexinas ha cobrado gran relevancia en el pronóstico de diversos tumores, incluidos el cáncer de mama, colon o el melanoma. Sin embargo, hasta ahora no habían gozado de un papel diagnóstico relevante en ninguna de estas áreas. Presentamos por primera vez el uso de una

de estas conexinas en el diagnóstico diferencial entre dermatofibroma y dermatofibrosarcoma protuberans.

Minicasos

CRISTALES BAJO LA PIEL: ENFOQUE HISTOPATOLÓGICO DE UN CASO DE CRISTALCRIOGLOBULINEMIA CUTÁNEA

C.M. Martorell Moreau^a, C. Calvo Martínez^a, L. Moreno Hernández^a, E. Vanrell Buse^a, B. Bartolomé González, A.D. Escobar Oblitas^a y C. Saus Sarrias^a

^aHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. ^bHospital Comarcal de Inca. España.

Introducción. La cristalcrieglobulinemia se define por la presencia de cristales intravasculares eosinófilos en el contexto de una crioglobulinemia tipo I. Estos cristales se forman debido al depósito intravascular de paraproteínas monoclonales a temperaturas inferiores a 37 grados Celsius. Esta patología puede causar vasculopatía trombótica oclusiva y afectación multiorgánica.

Caso clínico. Un varón de 60 años consultó por lesiones eritematosas en miembros inferiores de 2 meses de evolución. La primera biopsia cutánea mostró un infiltrado perivascular linfocitario, extravasación hemática y hemosiderófagos compatibles con dermatosis purpúrica. Se inició tratamiento con corticoides sistémicos en pauta corta, pero no se observó mejoría, y las lesiones empeoraron, adquiriendo un aspecto purpúrico y necrótico. La segunda biopsia reveló estructuras intravasculares cristaloides, la cual, junto al hallazgo de crioprecipitado en sangre periférica, que se disolvía solo parcialmente con el recalentamiento, permitió realizar el diagnóstico de cristalcrieglobulinemia con afectación cutánea.

Discusión. La mayoría de los casos reportados de cristalcrieglobulinemia se asocian a discrasias de células plasmáticas. Histológicamente, se observa una vasculopatía oclusiva sin vasculitis, causada por estructuras cristalinas alargadas, anguladas y eosinófilas. Estas son positivas para tinciones de PAS y Giemsa, pero carecen de birrefringencia con luz polarizada. Se ha propuesto el uso de plasmaféresis para eliminar crioglobulinas circulantes y el bortezomib como tratamiento adyuvante. Además, el tratamiento dirigido a la patología hematológica subyacente puede resultar efectivo.

CUIDADO DONDE TE SIENTAS

T. de Zulueta Dorado

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Mujer de 70 años, agricultora jubilada y pluripatológica. Hace 5 años le fue drenado un absceso en zona de inyección intramuscular en la juventud. Consulta por ciatalgia que se origina en la zona descrita y llega hasta el pie. Los estudios de imagen (RNM y eco) identifican una tumoración bilobulada, sospechosa de tumor neurogénico. Recibimos un nódulo de tejido de 3 x 1,5 cm que al corte muestra dos quistes contiguos que contienen seudomembranas amarillentas. Microscópicamente se identifican finas láminas tisulares concéntricas, en algunas zonas compactadas, mezcladas con restos necróticos y todo ello rodeado por un anillo fibroso. Realizamos el diagnóstico de "quiste hidatídico" y aconsejamos descartar clínicamente afectación a otros niveles. No se demuestra afectación sistémica por lo que consideramos que se trata de un "quiste hidatídico de piel-tejido subcutáneo de nalga". La equinococosis es una zoonosis producida por la infestación por larvas de un parásito de la clase cestodes / género Echinococcus. Las personas se suelen

infectar cuando consumen accidentalmente tierra, agua o alimentos que han sido contaminados por huevos procedentes de heces de perro. Es más frecuente en ambientes rurales y afecta hígado y pulmones principalmente, siendo la localización cutánea y subcutánea muy rara (2% de los casos).

DERMATOSIS NEONATAL EROSIVA CON ACANTÓLISIS SUPRABASAL Y DISQUERATOSIS

A. Navarro, B. Ferrer, E. Lavernia-Salelles, Á. Gómez, A. Lasa, T. Repiso, S. Hernández, M. Garrido, J. Camacho y V. García-Patos

Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Varón de 12 días de vida trasladado a nuestro centro por lesiones cutáneas desde los 3 días de vida. Se iniciaron como pápulas y placas eritemato-erosivas en la mucosa oral y en la zona del pañal, y en pocos días se generalizaron al cuero cabelludo, la cara, el tronco y las extremidades, dando lugar a grandes áreas de piel desnuda y cubierta por costras. Además, tenía paroniquia en varias uñas de manos y pies y leucocoria bilateral con erosiones del epitelio corneal. Se instauraron curas tópicas de piel y ojos con extractos de cordón umbilical con poca mejoría. El paciente falleció a las pocas semanas de vida. Descartadas infecciones congénitas, en el diagnóstico diferencial se incluyeron dermatosis ampollares autoinmunes y carenciales (acrodermatitis enteropática), alteraciones en la maduración epidérmica, epidermolisis ampollares y alteraciones en las proteínas de adhesión entre los queratinocitos (especialmente desmosomatías). En varias biopsias cutáneas se observó acantólisis suprabasal y disqueratosis, incluyendo el epitelio folicular. La inmunofluorescencia directa e indirecta, así como los ELISA frente a desmogleínas y antígenos del penfigoide fueron negativos. En el análisis del exoma se identificó una variante probablemente patogénica en heterocigosis en el gen GJB2- gap junction protein Beta2 (conexina 26): c.87_89del (p.I30del). El patrón de acantólisis suprabasal con disqueratosis, descartadas las dermatosis carenciales y ampollares autoinmunes, puede ser un hallazgo clave para sospechar alteraciones en las proteínas de adhesión. Los estudios genéticos (panel de genes implicados en la adhesión entre los queratinocitos y/o exoma) son imprescindibles para confirmar el diagnóstico.

ENFERMEDAD DE CROHN METASTÁSICA

M. Garrido Ruiz, C. Gutiérrez, D. Curto y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una paciente mujer de 56 años con historia de Enfermedad de Crohn diagnosticada en 2015 en seguimiento por medicina digestiva, en tratamiento con anti-TNF y azatioprina. Acude al servicio de Dermatología porque desde hace un mes nota inflamación de tercer y cuarto dedo de mano derecha con empeoramiento progresivo. No presenta fiebre, ni clínica sistémica. No refiere dolores articulares. Se realiza biopsia de la lesión en el tercer dedo de la mano derecha que muestra múltiples estructuras granulomatosas que ocupan la dermis reticular alcanzando la dermis papilar. Los granulomas no muestran necrosis central y únicamente algunos de ellos una discreta corona linfocitaria. Se diagnostica de enfermedad de Crohn metastásica. La enfermedad de Crohn es un tipo de enfermedad inflamatoria idiopática intestinal que afecta al tracto gastrointestinal y puede tener numerosas posibles manifestaciones extraintestinales. Aproximadamente el 40% de estos pacientes experimentan al menos una manifestación extraintestinal siendo la piel el sitio más común de afectación. Dicha manifestación puede preceder al diagnóstico de enfermedad de Crohn en aproximadamente el 25% de los pacientes. La etiología de la enfermedad de Crohn sigue siendo desconocida, aunque la teoría más aceptada implica la exposición a “desencadenantes” (es decir,

microbianos, ambientales, inmunológicos) en una persona genéticamente susceptible. Tampoco se conoce la causa de las manifestaciones cutáneas en estos pacientes. Comúnmente se clasifican en tres categorías: lesiones específicas (comparten la imagen histopatológica), lesiones reactivas (no comparten histopatología), y lesiones asociadas (debidas a la respuesta inflamatoria crónica más frecuentemente).

ERUPCIÓN PAPULAR GENERALIZADA EN ADOLESCENTE DE ORIGEN AFRICANO

J.F. Mir-Bonafé^a, E. Rozas-Muñoz^b, C. Saus Sarrias^c y F. Terrasa Sagristà^a

^aHospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España. ^bHospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^cHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Adolescente de 12 años de raza negra que presentaba erupción papular generalizada de un mes de evolución, con afectación facial e hiperpigmentación residual. El estudio histopatológico reveló vacuolización de capa basal con infiltrado dérmico neutrofílico combinado con células de aspecto histiocitoide, positivas para MPO y CD68. Ante estos hallazgos clínico-patológicos se planteó la posibilidad de lupus eritematoso cutáneo agudo o lupus neutrofílico no ampolloso, y se realizó una analítica con estudio de autoinmunidad que reveló títulos altos de ANA, anti-ADN y anti-Sm. Además, anemia hemolítica autoinmune, proteinuria y reactantes de fase aguda elevados. Así, se llegó al diagnóstico de lupus neutrofílico histiocitoide en contexto de lupus eritematoso sistémico. En los últimos años se han descrito diferentes subtipos de lupus cutáneo que no se adaptan de forma precisa a la clasificación clásica. Entre ellos, destacan las formas neutrofílicas. Estas han recibido diferentes nombres en la literatura: lupus hiperagudo, lupus neutrofílico no ampolloso, dermatosis neutrofílica asociada a lupus eritematoso sistémico... y aún hoy no existe consenso en su denominación. Son cuadros de clínica polimorfa pero con histología característica, mezclando hallazgos típicos de lupus como atrofia epidérmica y vacuolización basal con un denso infiltrado neutrofílico dérmico que recuerda a dermatosis neutrofílicas clásicas. Los lupus cutáneos neutrofílicos se asocian prácticamente siempre a lupus eritematoso sistémico, pudiendo ser su primera manifestación. Además, la forma de lupus neutrofílico histiocitoide solo ha sido descrita en 2 ocasiones (aparte de nuestro caso) hasta la fecha, ambas en niños, por lo que podría ser característico de la edad pediátrica.

LINFOMA CUTÁNEO INDOLENTE

J.F. Mir-Bonafé^a, E. Rozas-Muñoz^b, C. Saus Sarrias^c y F. Terrasa Sagristà^a

^aHospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España. ^bHospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^cHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Varón de 64 años, exfumador e hipertenso, independiente para las actividades de la vida diaria, que acude a principios de mayo de 2023 para valoración de lesiones cutáneas, de un año de evolución, a modo de placas eritematosas. A finales del mismo mes presentaba lesiones nodulares, principalmente en piernas, aunque también en espalda e ingle derecha, que el paciente refiere que se resuelven de forma espontánea y que salen otras nuevas, y que relaciona con un periodo de estrés psicológico muy intenso. No presenta sintomatología general (fiebre, escalofríos nocturnos, ni pérdida de peso, al contrario, refiere que ha ganado peso). En ambas consultas se le toma biopsia de varias lesiones con la sospecha clínica de micosis fungoide. Aporta TAC de cráneo, cuello, tórax y abdomen (18/05/2013) de centro privado en la que no se aprecian alteracio-

nes a nivel de las zonas estudiadas, solo extensa leucopatia en sustancia blanca supratentorial.

LINFOMA NK EXTRANODAL TIPO NASAL Y SÍNDROME LINFOHISTIOCÍTICO CON HEMOFAGOCITOSIS. ESTUDIO DE UN CASO

J.F. Salazar Valdiviezo, J. Gutiérrez Rivero, C. Labranderoy Hoyos, M.A. Barrios Villalba, L. Navarro Cerveró y V. Sabater Marco

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Mujer de 60 años en estudio por patología hematológica que acude a urgencias al observar nódulo eritematovioláceo infiltrado en párpado derecho y múltiples placas, alguna con costra necrótica, distribuidas en cara, tórax y extremidades. La biopsia punch mostró denso infiltrado linfocitario dermoepidérmico perivascular constituido por células de mediano a gran tamaño con notable pleomorfismo nuclear, hiperplasia y ocasionales nucléolos; el estudio inmunohistoquímico mostró positividad frente a CD3 (tinción citoplasmática), CD56, CD30 y TIA1; negatividad para CD20, S100 y ALK. El estudio molecular (PCR) del virus Epstein Barr resultó positivo. El diagnóstico fue: linfoma NK extranodal tipo nasal. Recibió 5 ciclos de quimioterapia (protocolo SMILE) con remisión parcial y persistencia de dos lesiones en párpado derecho y axila izquierda. Durante su ingreso hospitalario para administración de quimioterapia presentó fiebre y tos no productiva; fue diagnosticada de infección por SARS-CoV2 con mala evolución clínica. Una nueva biopsia (lesión axilar) mostró linfoma residual y extenso infiltrado histiocitario con hematíes intracitoplasmáticos; se agregó al diagnóstico previo: síndrome linfohistiocítico con hemofagocitosis. En el transcurso de una semana, tras fracaso multiorgánico la paciente falleció. El síndrome linfohistiocítico con hemofagocitosis es un estado hiperactivación macrofágica relacionado con alteraciones en la citotoxicidad. La forma primaria o hereditaria presenta mutaciones en los genes de la perforina, FAS y otros; mientras que la secundaria o adquirida se asocia a infecciones, neoplasias e inmunosupresión. Curso con fiebre, hepatosplenomegalia, coagulopatía y citopenias. Los histiocitos no son atípicos, no forman masas; los eritrocitos intracitoplasmáticos pueden ser escasos. La mortalidad es alta.

LINFOMA T PERIFÉRICO CUTÁNEO PRIMARIO CON FENOTIPO T FOLICULAR COOPERADOR: UN RETO DIAGNÓSTICO CON IMPLICACIÓN PRONÓSTICA

N. Planella Fontanillas, H. Escolà Rodríguez, D. Pesqué Cela, F. Gallardo Hernández, M. González Farré, L. Colomo Saperas y R.M. Pujol

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Mujer de 82 años que consultaba por una lesión nodular frontal de un mes de evolución (con posterior aparición de lesiones pápulo-nodulares eritematosas en extremidades y cara con un curso auto-involutivo y recurrente). No asociaba síntomas B ni síndrome constitucional. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. El estudio histopatológico mostró un infiltrado linfohistiocitario atípico en dermis media y profunda con características granulomatosas junto a una población linfocitaria de células de mediano tamaño, de aspecto monocitoide con agregados de células plasmáticas. El estudio inmunohistoquímico evidenció, en la población linfocitaria atípica, un fenotipo T CD3+, CD4+, CD7-, con expresión intensa de PD1, CXCL13, bcl-6. Se objetivaban asimismo agregados celulares con expresión de marcadores B: CD19, CD20 y bcl-2. Se evidenció clonalidad B (FR1, FR2, FR3) y T (TCRγ y TCR β) con presencia de la mutación p.G17V del gen RHOA. La hibridación in situ con el ARNm del VEB fue negativa. El estudio de extensión (PET-TAC, gastroscopia, biopsia médula ósea) no evidenció afectación nodal ni visceral.

Inicialmente se estableció el diagnóstico de linfoma T-periférico cutáneo primario con fenotipo T folicular cooperador (THF-PTCL). Sin embargo, la presencia en sangre periférica de una mínima población (0,11%) de linfocitos T atípicos con pérdida de CD3 en superficie en nuestro paciente nos pone en un escenario clinicopatológico en el cual conviene descartar de forma precisa el diagnóstico de un linfoma angioinmunoblástico de células T con presentación inicial cutánea.

LINFOMA T PRIMARIO CUTÁNEO POST-TRASPLANTE ALOGÉNICO DE CÉLULAS MADRE HEMATOPOYÉTICAS PROCEDENTE DEL DONANTE

C. Areán Cuns, M. Rodríguez Pinilla, J. Torre Castro, R. Manso Alonso, R. Nieves Salgado, I. Eraña Tomás, M.J. Velasco y F.J. Díaz de la Pinta

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Actualmente es bien sabido que los pacientes receptores de trasplante alogénico de órganos sólidos o de células madre hematopoyéticas tienen mayor riesgo de desarrollar neoplasias malignas relacionadas con la inmunosupresión y al virus de Epstein-Barr; en particular linfomas, que suelen tener mal pronóstico. Sin embargo, los procesos linfoproliferativos primarios cutáneos post-trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas son extremadamente infrecuentes. El desarrollo de neoplasias secundarias en receptores de trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas puede explicarse por dos mecanismos: 1) un clon maligno se transfiere inadvertidamente al momento del trasplante; 2) las células del donante se transforman en malignas a causa del nuevo microambiente del huésped. Presentamos el inusual caso de una mujer de 63 años de edad, con diagnóstico de micosis fungoide en muslo izquierdo, que fue tratada con trasplante alogénico de células madre hematopoyéticas, desarrollando veintiséis meses después del trasplante un nódulo tumoral en costado derecho, compatible con linfoma T. Al realizar estudio de FISH, se demuestra que las células tumorales proceden del donante. Describimos las características clínico-patológicas observadas en este caso, debido a su rareza.

LUPUS ERYTEMATOSO CUTÁNEO AGUDO DE TIPO NECRÓLISIS EPIDÉRMICA TÓXICA

M.C. Campos Mármol^a, L. Bascón^a, J.M. Mascaró^b y A. Mozos^c

^aHospital General de Granollers. ^bHospital Clínic de Barcelona. ^cHospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona. España.

Caso clínico. Mujer de 56 años sin antecedentes de interés con lesiones eritematosas confluentes parcialmente fotodistribuidas y ampollas no a tensión dorsales, de 10 días de evolución. Asocia artralgias, fiebre y pérdida de 12 kilos en dos meses. Toma de terbinafina por onicomicosis unas semanas antes. No exposición solar en días previos. Nikolsky negativo. Mucosas no afectadas. OD: toxicodermia vs. lupus bulloso vs. eritema multiforme. Estudio de autoinmunidad: C3 y C4 consumidos, ANA 1/2560, antiADN 1/640, anticardiolipina+, anticoagulante lúpico+, anti-Scl70+, FR-, anti-Ro y anti-La-. Criterios EULAR/ACR 2019 de lupus eritematoso sistémico: 24 puntos. Biopsia: estrato córneo agudo, dermatitis de interfase y perivascular superficial, necrosis en bloque con despegamiento completo de la epidermis. Estudio de IFD: depósitos granulares de C3, IgM e IgG en parte dérmica de la membrana basal. Depósitos granulares en los núcleos de algunos queratinocitos de la epidermis (ANA in vivo). Diagnóstico: lupus eritematoso cutáneo agudo de tipo NET. Tratamiento: prednisona e hidroxiquina, con buena evolución de las lesiones.

Conclusiones. Se trata de un subtipo infrecuente y potencialmente letal de lupus eritematoso cutáneo, con menos de 50 casos reportados. Afecta preferentemente a mujeres en un amplio rango de edad. El diagnóstico diferencial incluye reacciones farmacológicas adversas graves, trastornos ampollosos autoinmunes y enfermedades vesiculobullosas asociadas con el lupus, lo que obliga a la valoración conjunta de los datos clínicos, histopatológicos y de laboratorio. El diagnóstico y tratamiento precoces son clave para evitar la morbilidad asociada.

MÚLTIPLES PLACAS VIOLÁCEAS EN UN VARÓN CON POLICITEMIA VERA

C.C. Ramos Rodríguez, A. Jiménez-Lara, M. García-Arpa, J. González-García, J.J. Pemintel-Cussi y P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón

Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

La hematopoyesis extramedular cutánea (HEC) en los adultos es una muy rara complicación de trastornos mielodisplásicos/mieloproliferativos para compensar una hematopoyesis medular ineficaz. Se investigaron todos los casos diagnosticados de mieloproliferativas/mielodisplásicas en los últimos 9 años en nuestro servicio en busca de complicaciones cutáneas. Se encontraron 75 casos, de entre 30 y 89 años, 53 varones, 18 casos de policitemia vera (PV), 18 de trombocitemia esencial, 17 mielofibrosis, 7 LMC y 14 síndrome mielodisplásico. Solo hallamos un caso de HEC. Varón de 81 años, con PV que presentaba desde hace 45 días diarrea con sangre, sangrado de encías y placas eritemato-violáceas en tronco y miembros. Presentaba unos leucocitos de 8200, hemoglobina 8 mg/dL, plaquetas 12.000, eritropoyetina conservada, hierro en límite inferior. La biopsia de médula ósea se informó de mielofibrosis pospolicitémica. La biopsia de piel mostró una dermis con leve infiltrado perivascular compuesto por nidos de eritroblastos, serie granulocítica, escasos megacariocitos. No se identificaron blastos CD34+. Se diagnosticó de hematopoyesis extramedular. La HEC es una entidad muy rara, con solo 30 casos publicados. El pronóstico de la hematopoyesis extramedular hepatoesplénica, más frecuente, es pobre, y en las presentaciones cutáneas no se ha establecido. Dada la infrecuencia y su presentación clínica que semeja malignidad cutánea se debe tener presente en el diagnóstico diferencial de estos pacientes dado que podría ser marcador de progresión a fase fibrótica de su enfermedad.

TRICOMALACIA DIFUSA ADQUIRIDA. UN NUEVO DE CASO DE UNA RECIENTE ENTIDAD

E. Rozas Muñoz^a, D. Game^b, J.A. Madariaga^c, R. Restrepo^d, J.F. Mir-Bonafé^e y M. Fernández Figueras^f

^aHospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^bClínica Dermatológica Edificio Fleming. ^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital San Pablo. Coquimbo. Chile. ^dUniversidad CES. Medellín. Colombia. ^eHospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. ^fServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya - Grupo Hospitalario Quirón Salud. Sant Cugat del Vallés. Barcelona. España.

Adolescente, sin antecedentes mórbidos de importancia, consulta por alopecia difusa de dos años de evolución asociada a cabellos rugosos y frágiles. No presenta historia de enfermedades mentales ni historia familiar de alteraciones del pelo. El examen físico revela alopecia difusa, afectando predominantemente la región parietal y frontal. El tallo piloso tenía grosor normal, pero era frágil y crecía de forma recta dando un aspecto de "punk". La maniobra de Sabouraud no evidenció arrancamiento del pelo a la pilotración. El estudio con microscopio óptico en cortes transversales de tallos pilosos

teñidos con hematoxilina eosina reveló múltiples tallos pilosos distorsionados, de morfología triangular y arriñonada. En el estudio histopatológico se observó una gran proporción de folículos con tricomalacia. En la anamnesis dirigida la paciente niega tricotilomanía, pero refiere cepillarse de forma continua y persistente el cuero cabelludo con cepillo para desenredar. Se estableció entonces el diagnóstico clínico-patológico de tricomalacia difusa adquirida. La tricomalacia difusa adquirida es un tipo de alopecia de reciente descripción, que se caracteriza por alopecia y alteraciones cualitativas del tallo piloso que ocurren tras traumatismos pequeños, prolongados y repetitivos del cabello con cepillos para desenredar. La tricoscopia muestra pelos rotos, distorsionados, enrollados y enroscados, y la histopatología revela tricomalacia con una relación anágeno/telógeno normal o ligeramente disminuida. Se discute esta nueva entidad, incluyendo su posible etiología y principales diagnósticos diferenciales.

VARÓN DE 54 AÑOS CON PANICULITIS EN EL CONTEXTO DE UN SÍNDROME CONSTITUCIONAL

A. Agüera Sánchez, M.C. Brufau Redondo; Matías Martínez Pérez, L.A. Collantes Chavez, I. Pagán Muñoz y E. Poblet Martínez

Hospital General Universitario Reina Soía (HGURS). Murcia. España.

Varón de 54 años de origen caucásico en seguimiento por Reumatología desde hace 20 años por episodios de poliartritis seronegativa refractaria a FAMES y etanercept que únicamente mejora con dosis medias-altas de corticoides. Refiere pérdida ponderal de 10 kg en los últimos meses. Tras primera infusión de infliximab en hospital de día, desarrolla cuadro de fiebre sin foco de 38 °C con artromialgias, malestar general y parestesia urente en MMII que precisa ingreso, durante el cual desarrolla una lesión maculopapular indurada y dolorosa a la palpación en el muslo izquierdo que se biopsia. Histológicamente, se aprecia un discreto infiltrado inflamatorio dérmico perivascular superficial y profundo mixto que se extiende en profundidad afectando preferentemente a los septos del tejido celular subcutáneo, sin signos de vasculitis. Análíticamente, destacan reactantes de fase aguda elevados con hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia policlonal. El cuadro remite tras instaurar metilprednisolona 20 mg/día e indometacina 50 mg/día, pero recidiva un año más tarde acompañándose de síndrome constitucional, púrpura en cara extensora de MMSS y una pérdida de masa muscular generalizada. Se obtienen biopsias cutáneas de nuevas lesiones en las que identificamos macrófagos con acúmulos de material PAS+ intracitoplasmáticos con negatividad para tinciones de BAAR y amiloide. Reinterrogando al paciente, este refiere deposiciones diarreicas frecuentes no conocidas hasta el momento compatibles con una enteropatía malabsortiva. Se realiza esofagogastroduodenoscopia en la que se observa una mucosa duodenal blanquecina "en grano de arroz" sugestiva de enfermedad de Whipple, que finalmente se confirma mediante PCR y microscopia electrónica.

Pósteres

AFECTACIÓN CUTÁNEA DEL SÍNDROME DE VEXAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Calixto Álvarez, A. Navarro Jiménez, A. Hidalgo Romero, A. Diazgranados Daza, J. Chabla Jaramillo, V. García Patos, C. Ferrándiz Pulido y B. Ferrer Fábrega

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. El síndrome VEXAS (vacuolas, enzima E-1, ligado al cromosoma X, autoinflamatorio, somático) hace referencia a un nuevo síndrome autoinflamatorio descrito en 2020. Se debe a una mutación somática en las células progenitoras hematopoyéticas del gen UBA1 en el cromosoma X, que codifica la enzima E1 de activación-ubiquitina. La mayoría de los pacientes son varones que presentan fiebres recurrentes, manifestaciones cutáneas, afectación pulmonar, policondritis nasal o auricular y trastornos hematológicos como anemia macrocítica o síndromes mielodisplásicos.

Caso clínico. Hombre de 69 años que inició cuadro clínico con fiebre, artralgias, pancitopenia y lesiones eritematosas en espalda y extremidades superiores. La biopsia de piel mostró ulceración epidérmica con abundantes neutrófilos. La afectación cutánea mejoró con corticoides. En la biopsia de médula ósea se diagnosticó síndrome mielodisplásico. Recibió tratamiento con azacitidina. Posteriormente presentó nuevas lesiones cutáneas en extremidades superiores con diagnóstico de dermatitis neutrofílica. Ante las alteraciones cutáneas y hematológicas que coincidían con el síndrome de VEXAS, se realizó estudio genético con resultado de mutación somática en el gen UBA1, confirmando el diagnóstico.

Conclusiones. El VEXAS es un síndrome con diversas y frecuentes manifestaciones dermatológicas: policondritis recidivante, síndrome de Sweet, poliarteritis nodosa o arteritis de células gigantes. A partir del diagnóstico histológico de estas entidades y otros hallazgos en la historia clínica, es posible identificar a los pacientes tributarios de realizar estudio genético y detectar así la mutación. Este hecho es muy importante para el diagnóstico y abordaje multidisciplinario correcto.

ALOPECIA FIBROSANTE DE PATRÓN ANDROGÉNICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

B. Tristán Martín, A. González de Arriba, R. Tur González, B. Segovia Blázquez, M.R. Martín López, R. Revestido García y F. Pinedo Moraleda

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España.

La alopecia fibrosante de patrón androgénico ("fibrosing alopecia in a patern distribution") (FAPD) es una forma reconocida y poco frecuente (188 pacientes descritos en la literatura inglesa) de alopecia cicatricial. Mujer de 48 años, sin antecedentes de interés con alopecia parietotemporal derecha y diagnóstico clínico de presunción de liquen plano versus lupus discoide. Se realiza biopsia, que se procesa en secciones verticales y horizontales, según protocolo de alopecia. En los cortes histológicos se observa una discreta pérdida folicular con aumento del índice velloso (por miniaturización de pelos). Se identifica también discreta fibroplasia con inflamación crónica leve perifolicular, con leve permeación del epitelio folicular, y atrofia excéntrica del epitelio folicular. No se observan cambios a nivel dermoepidérmico, incontinencia pigmentaria, depósito de mucina ni otras alteraciones significativas. La FAPD comparte características histopatológicas como la inflamación crónica y la fibrosis perifolicular, descritos en el liquen plano pilar y la presencia de miniaturización de folículos pilosos con aumento del índice velloso reconocidos en la alopecia androgénica (AGA). La etiopatogenia no se conoce aún con certeza, pero se incluye como una variante dentro del grupo de alopecias cicatriciales primarias linfocíticas. Clínicamente, se caracteriza por la pérdida de cabello en una distribución centroparietal, normalmente con una progresión lenta. Su diagnóstico es importante para no diagnosticarla erróneamente como AGA asociada a dermatitis seborreica. Los datos sobre el tratamiento sin embargo aún son limitados y se sugiere una terapia combinada con agentes antiinflamatorios y promotores del crecimiento capilar.

AMPLIANDO EL ESPECTRO DE NEOPLASIAS CUTÁNEAS EN EL SÍNDROME DE MUIR-TORRE: MÁS ALLÁ DE LOS TUMORES SEBÁCEOS

P. Díaz Calvillo^a, C. Gómez Jiménez^b, D. Sabushimike^c, M. Roncero Riesco^d y Á. Santos-Briz Terrón^d

^aHospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. ^bHospital Universitario de Burgos. ^cMoshi Regional Dermatology Training Centre. ^dComplejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción y objetivo. El síndrome de Muir-Torre (SMT) es un trastorno hereditario caracterizado por neoplasias internas y tumores sebáceos. Presentamos dos pacientes con SMT que desarrollaron queratosis actínicas (QA) y carcinoma de células escamosas cutáneo (CCEc), compartiendo las alteraciones genéticas de las neoplasias internas y tumores sebáceos.

Metodología. Se describen dos casos y se revisa la literatura.

Resultados. El primer paciente, un varón de 71 años con antecedentes de adenocarcinomas colorrectales, adenocarcinoma yeyunal y adenoma sebáceo relacionados con SMT, presentó una placa eritematosa hiperqueratósica en mano izquierda. La histología mostró displasia queratinocítica, paraqueratosis y elastosis solar, con diagnóstico de QA. La segunda paciente, una mujer de 80 años con antecedentes de adenocarcinomas colorrectales, carcinoma sebáceo y queratocantomas asociados a SMT, consultó por un nódulo hiperqueratósico en el antebrazo izquierdo. La biopsia reveló displasia de queratinocitos, alteración de la maduración e invasión dérmica, confirmando el diagnóstico de CCEc invasivo. Un margen presentaba queratosis actínica. La inmunohistoquímica reveló pérdida de expresión de MLH1 y PMS2 en el primer paciente y PMS2 y MSH6 en la segunda paciente, manteniéndose la expresión en piel sana.

Conclusión. Nuestros casos sugieren un mayor riesgo de QA y CCEc en pacientes con SMT, lesiones que podrían estar infraestimadas en estos casos. Por tanto, podría estar justificada la detección de la pérdida de expresión de proteínas reparadoras de desajustes del ADN (mismatch repair) en pacientes con antecedentes de cáncer u otros factores de riesgo, incluso si no cumplen criterios para un síndrome de cáncer hereditario específico.

ANGIOMATOSIS PRURIGIFORME SENIL. REPORTE DE DOS CASOS

J. Ugedo Alzaga^a, R. Pérez Blasco^a, E. Acebo Mariñas^a, I. Méndez Maestro^b, M. Pascual Ares^a, B. Navajas Pinedo^a y V. Velasco Benito^a

^aHospital Universitario de Cruces. Barakaldo. ^bHospital de Urduliz. España.

Introducción. La angiomatosis prurigiforme senil (APS) es una afección cutánea que afecta principalmente a adultos mayores y se caracteriza por la presencia de pápulas rojas o violáceas en la zona glútea que causan prurito intenso interfiriendo en la calidad de vida. **Caso clínico.** Presentamos un varón de 65 años con dos placas induradas con áreas erosivas en la zona glútea de pocos meses de evolución. Una biopsia inicial sugirió una úlcera con hiperplasia regenerativa, y se inició un tratamiento con corticoides y antibióticos tópicos. Ante la falta de mejoría, se realizó una segunda biopsia que arrojó el diagnóstico de APS. El segundo caso clínico se trata de un varón de 73 años con espondilitis anquilosante en tratamiento con adalimumab y metotrexato. Presentaba una placa redondeada de 2 cm en el glúteo izquierdo. Una biopsia de la lesión reveló el diagnóstico de APS.

Discusión. La APS clínicamente se caracteriza por la presencia de placas liquenificadas en la zona glútea, atribuidas a permanecer sentado durante períodos prolongados, especialmente en personas de edad avanzada. Histológicamente destaca por datos de liquenificación, como hiperplasia epidérmica, hiperqueratosis y una proliferación vascular prominente de capilares dilatados en el tercio

superior de la dermis con edema asociado. Mostramos dos casos clínicos de una entidad probablemente infradiagnosticada a la que se ha asignado un término histopatológico recientemente. Resaltamos la necesidad de un reconocimiento temprano para realizar un tratamiento precoz dirigido principalmente a aliviar la presión en la zona cutánea afectada.

ANGIOSARCOMA CUTÁNEO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

J.A. Hernández Chinchilla, E. Giner Moreno, F. Navarro Blanco, V. Martínez i Cozar, M. Évole Buselli y M. Llavador Ros

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. El angiosarcoma cutáneo primario es una entidad maligna rara y agresiva, cuya localización más frecuente es en cabeza y cuello. Suele presentarse en pacientes de edad avanzada, con alta exposición solar. Antiguamente la distinción de su origen primario y secundario se asociaba a la translocación de C-MYC, y aunque ésta continúa siendo lo más frecuente para los secundarios, se ha reportado también en primarios.

Caso clínico. Mujer de 70 años con antecedente de esclerodermia. Consulta por una lesión ulcerocostrosa, localizada en región retroauricular, de bordes mal definidos, con un reborde eritematoso que se encuentra mal delimitado. Se biopsia la lesión en una primera ocasión diagnosticándose de “acantoma fisurado” en otro centro, posteriormente, por persistencia y empeoramiento de la lesión se vuelve a biopsiar en nuestro centro. A la microscopia óptica se observa una lesión compuesta por una proliferación vascular constituida por estructuras complejas, revestidas por células endoteliales, con núcleos hiper cromáticos, que conforman grupos sólidos y cordonaes en un patrón infiltrativo que diseca los haces de colágeno en dermis y se extiende al tejido celular subcutáneo. Las células tienen expresión positiva para CD31, FLI1, ERG, INI1, focal para CD34 y negatividad para CKA1/AE3, Desmina, HHV8, CD30 y SOX. C-Myc mediante FISH no translocado.

Conclusiones. Es importante realizar un diagnóstico oportuno ante los casos de angiosarcoma, aunque el patrón histopatológico está claro y la inmunohistoquímica actúa como apoyo; en ocasiones las alteraciones epidérmicas acompañantes pueden representar un factor de confusión importante debido a la diversidad de manifestaciones dermatológicas acompañantes.

BOTRIOMICOSIS CUTÁNEA, UN DIAGNÓSTICO INESPERADO

L. Moreno Hernández, E. Vanrell Buse, C.M. Martorell Moreau, M.M. Olmos García, G. González López, C. Gómez Bellvert, N. Izquierdo Herce, A. Martín Santiago y C. Saus Sarrias

Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción. La botriomicosis cutánea es una infección bacteriana supurativa crónica que suele identificarse frecuentemente en pacientes inmunocomprometidos y generalmente en áreas con un traumatismo previo. Dicha enfermedad tiene una prevalencia muy baja, notificándose alrededor de 200 casos en todo el mundo.

Caso clínico. Varón de 37 años que consultó por tumoración violácea de 5 cm en dorso del pie. En una RMN se observaron hallazgos compatibles con una malformación vascular, probablemente de bajo flujo, y se decidió realizar una biopsia escisional y posterior estudio histológico y microbiológico. En el estudio histológico se observaron estructuras granulares, denominadas gránulos de Bollinger, dentro de las cuales se observaron estructuras sugestivas de bacterias. Rodeando dichas bacterias existía un material intensamente eosinófilo, denominado fenómeno de Splendore-Hoepli. En el cultivo microbiológico creció *Staphylococcus aureus*.

Discusión. La botriomicosis cutánea es una infección bacteriana supurativa crónica, en la que los microorganismos más frecuente-

mente relacionados son *Staphylococcus aureus*, seguido de *Pseudomonas aeruginosa*. A nivel histopatológico se caracteriza por la presencia de gránulos de Bollinger, en el interior de los cuales se pueden observar bacterias rodeadas de un material intensamente eosinófilo denominado fenómeno de Splendore-Hoepli. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante la demostración de bacterias específicas y hallazgos histopatológicos característicos. En cuanto al tratamiento de elección, consiste en antibioterapia dirigida prolongada.

Conclusión. La botriomicosis cutánea es una entidad poco frecuente, aunque infradiagnosticada, por lo que es necesario considerarla en casos de enfermedades granulomatosas infecciosas de larga evolución, principalmente en pacientes inmunodeprimidos o con otros factores predisponentes.

CARACTERÍSTICAS ETIOPATOGÉNICAS DE LOS CARCINOMAS ESCAMOSOS VULVARES: DIFERENCIAS ENTRE SUDÁFRICA Y ESPAÑA

C. Manzotti^a, S.F. Acosta Cajo^a, J. Szafranska^a, C. Fumagalli^a, A. Mozos Rocafort^a y N. Rakislova^b

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. ^aHospital Clinic de Barcelona. España.

Se han descrito dos vías patogénicas para los carcinomas escamosos vulvares (VSCC), una asociada al virus del papiloma humano (VPH) y otra independiente del VPH. Comparamos las características etiopatogénicas de una serie de VSCC de Mozambique, un país subsahariano con alta prevalencia de VPH y VIH, con las de España, donde la prevalencia de ambos virus es baja. Se incluyeron 35 VSCC diagnosticados en Mozambique y 41 diagnosticados en España entre los años 2018 y 2020. Se realizó detección y genotipado del ADN del VPH y estudio inmunohistoquímico para p16 y p53 en todos los casos. Los tumores que presentaban tinción positiva para p16 o positividad de ADN del VPH se consideraron asociados al VPH. 34/35 tumores (97%) procedentes de Mozambique y solo 8/41 (19%) de España estaban asociados al HPV ($p < 0,001$). La edad media de los pacientes de Mozambique fue de 45 ± 12 mientras que en España fue de 72 ± 14 ($p < 0,001$). No se encontraron diferencias en términos de genotipos del VPH ni de tasas de infección por múltiples VPH. 1/35 tumores (3%) procedentes de Mozambique y 29/41 (70%) de España presentaban inmunotinción para p53 con patrón anormal ($p < 0,001$). A diferencia del predominio del VSCC HPV-independiente que afecta a mujeres de edad avanzada en Europa, la mayor parte de los VSCC en el África subsahariana está asociada al HPV y se produce en mujeres jóvenes. Estos datos pueden tener consecuencias importantes para la prevención primaria de la VSCC en todo el mundo.

CARCINOMA BASOCELULAR INTRAEPIDÉRMICO: CUANDO LA PIEL ELIMINA AL TUMOR

C.F. Figueroa Martín^a, E. Piqué Durán^b, J.A. Pérez Cejudo^b y A.I. Cuellar Armas^c

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. Servicios de ^bDermatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Dr. José Molina Orosa. Arrecife. España.

Introducción. El carcinoma basocelular (CBC) es una neoplasia epitelial maligna que se origina de los queratinocitos basales del epitelio interfolicular o del folículo piloso.

Caso clínico. Un varón de 63 años, con antecedentes de queratosis actínicas y CBC, consultó por una lesión en la pierna derecha, de tiempo de evolución desconocido. En la exploración física presentaba una placa eritematosa, estrellada, con bordes netos, contorno irregular y superficie brillante. El examen histopatológico reveló

múltiples nidos intraepidérmicos de células basaloideas, de morfología redondeada y tamaños variables. Algunos nidos presentaban hendiduras de retracción entre el parénquima y la dermis papilar subyacente, así como células dispuestas en empalizada periférica. No se observó crecimiento pagetoide, sebocitos, tecas, disqueratosis ni afectación dérmica. Los islotes tumorales resultaron positivos para Ber-EP4 y negativos para CEA, EMA y S100. Se estableció el diagnóstico de CBC intraepidérmico.

Discusión. El CBC presenta una elevada variabilidad histológica. Se origina a nivel de la membrana basal y se extiende hacia la dermis; por lo tanto, los nidos dérmicos están en conexión con la epidermis. Se han descrito siete casos de CBC con un componente intraepidérmico, algunos de los cuales han mostrado extensión pagetoide. Al igual que ocurre en otras enfermedades inflamatorias, infecciosas o neoplásicas, la eliminación transepidérmica de células tumorales podría explicar esta localización tan excepcional.

Conclusiones. Presentamos un caso de CBC intraepidérmico. Debemos considerar el CBC en el diagnóstico diferencial de neoplasias intraepidérmicas y de tumores con crecimiento pagetoide. La eliminación transepidérmica del tumor podría ser el mecanismo subyacente en este caso.

CARCINOMA SECRETOR PRIMARIO CUTÁNEO

B. Ruffin Vicente^a, G. Silvestre Egea^b, J. García Sanz^a, C. Manzanos Yustas^a, M. Recio Monescillo^a, L. Turrión Merino^b y L. Requena Caballero^a

^aHospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. ^bHospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

El carcinoma secretor primario cutáneo es una forma muy poco frecuente de variante histopatológica de carcinoma de glándulas sudoríparas. Se trata de un tumor que sin presentar una clínica característica, tiene como principal sospecha clínica un quiste o tumor aneural, apareciendo más frecuentemente como un nódulo firme y no adherido, que puede localizarle en cualquier región anatómica, no siendo tan habituales las formas primarias cutáneas. Histopatológicamente, se trata de un tumor generalmente mal circunscrito en la dermis cuyo componente intraductal e invasivo se caracteriza por agregados de células epiteliales monomorfas de núcleo redondeado y citoplasma vacuolado, alrededor de luces compuestas por material eosinofílico. Presentan escasas o nulas mitosis. En el estudio inmunohistoquímico las células neoplásicas expresan S100 y EGFR, siendo negativas para CEA, p53 y HER-2. Se ha descrito recientemente en estos tumores la expresión del gen de fusión ETV6-NTRK3, de igual forma que ocurre en el carcinoma secretor de glándulas salivares y en el de la mama. El tratamiento recomendado en estos tumores es la extirpación local sin extirpación de ganglio centinela, dado que no existen casos descritos de metástasis linfáticas ni viscerales en los casos descritos. Presentamos el caso de un varón de 80 años que presentaba una lesión ulcerada en el hombro que, tras el estudio histopatológico, fue compatible histológicamente con carcinoma secretor primario cutáneo, una entidad que ha sido poco descrita en la literatura hasta el momento, por lo que consideramos importante el conocimiento de nuevos casos para un correcto diagnóstico.

CUANDO LA IMAGEN CLÍNICA E HISTOLÓGICA NO SON SUFICIENTES

E. Acebo Mariñas, R. Pérez Blasco, J. Ugedo Alzaga, V. Velasco Benito y B. Navajas Pinedo

Hospital Universitario Cruces. Barakaldo. España.

Caso clínico. Mujer de 63 años diagnosticada de escabiosis en octubre de 2022, recibió tratamiento combinado con ivermectina y per-

metrina, quedando prurito residual por lo que se pautó corticoide tópico. Cuatro meses más tarde acudió con lesiones papulosas de 2-5 mm agrupadas en zona inframamaria y brazo derecho que mejoraban con corticoide tópico pero recidivaban. Se biopsiaron con resultado compatible con papulosis linfomatoide, observándose en dermis un infiltrado linfocitario con eosinófilos y algunas células de gran tamaño CD30 positivas, sin demostrarse clonalidad (TCR). En la siguiente visita se observaron surcos acarinos en las manos e inició tratamiento combinado de ivermectina con vaselina azufrada, resolviéndose las lesiones definitivamente.

Discusión. El CD30 es un marcador de activación en los linfocitos B y T, y su presencia es necesaria para el diagnóstico de la papulosis linfomatoide, pudiéndose observar en otros linfomas cutáneos y sistémicos, así como en biopsias cutáneas de procesos inflamatorios como herpes, moluscos, leishmania y sífilis entre otros. La presencia de células grandes CD30+ en las biopsias de pacientes con sarna se han descrito hace más de 20 años, encontrándose en lesiones de más de 2 meses de evolución, como los nódulos postescabioticos, ya sea como células sueltas o en pequeños agregados. Ante el aumento de casos de sarna en los últimos años y la similitud morfológica de las lesiones de papulosis linfomatoide y escabiosis nodular, creemos que hay más probabilidad de recibir biopsias de pacientes con sarna, que si no se sospecha clínicamente pueden interpretarse erróneamente como papulosis linfomatoide.

DERMATITIS AUTOINMUNE POR PROGESTERONA

E.M. Vázquez Tarrio, C. Gutiérrez Collar, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

La dermatitis autoinmune por progesterona es una entidad de evolución cíclica, poco común e infradiagnosticada que se presenta en mujeres en edad fértil que se caracteriza por lesiones cutáneas que se manifiestan durante la fase lútea del ciclo menstrual, coincidiendo con el pico de progesterona, para remitir 1-2 días después de la llegada de la menstruación. Los hallazgos histológicos suelen ser inespecíficos, siendo el infiltrado inflamatorio perivascular el más frecuente. El caso que se presenta es el de una mujer de 22 años que acude al servicio de urgencias por lesiones cutáneas que se describen como pápulas eritematosas sin componente epidérmico en región de las articulaciones interfalángicas proximales y distales, presentando también sensación de rigidez articular y escozor, y refiriendo la paciente empeoramiento que asocia al inicio de la menstruación. Se realiza biopsia de las lesiones, objetivándose un infiltrado linfocitario que borra la interfase dermoepidérmica, con degeneración vacuolar de la basal y que se acompaña de densos manguitos linfocitarios perivasculares superficiales y aislados queratinocitos necróticos intraepidérmicos. Dado que los hallazgos de esta entidad suelen ser inespecíficos, el diagnóstico de la misma requiere de la revisión de la historia y evolución de la clínica de las pacientes, ante una dermatosis que se desarrolla de forma cíclica.

DERMATOSIS DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

S. García Fuertes, S. García González, G. Azaceta, C. Cabañaz Rocatallada, L. Prieto Torres y M. García García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

Después de la leucemia mieloide aguda, la leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) es la neoplasia mieloide que más predispone a lesiones cutáneas. En 2012, se estudiaron 42 pacientes con lesiones cutáneas específicas de LMMC, identificándose 4 subgrupos, a destacar los tumores de células dendríticas plasmocitoides maduras (TCDFM). Presentamos el caso de una mujer de 85 años, diagnosticada hace un año de

LMMC y actualmente estable con tratamiento quimioterápico, que acude por lesiones pruriginosas en tronco de borde eritematoso y centro aclarado. La biopsia muestra una piel con epidermis espongiótica asociando un infiltrado inflamatorio linfohistiocitario perivascular en dermis superficial con epidermotropismo. Entre el infiltrado destaca la presencia de numerosos elementos CD123 positivos, siendo los hallazgos compatibles con una dermatosis de células dendríticas plasmocitoides en el contexto de LMMC. Recientemente, el uso de la NGS ha aportado nuevas evidencias a las dermatosis asociadas a procesos hematológicos, detectando el mismo perfil mutacional en médula ósea (MO) y en lesiones cutáneas tipo dermatosis neutrofílica, consideradas clásicamente como reactivas. Estos hallazgos también se han descrito en relación con infiltrados como los TCDPM. Machan et al. recogieron 6 pacientes con TCDPM en el contexto de neoplasia mieloide, en los que demostraron iguales mutaciones en piel y MO, confirmando la naturaleza neoplásica específica de estas lesiones cutáneas. En nuestra paciente, el estudio molecular cutáneo no pudo realizarse por ADN insuficiente. Por otro lado, las lesiones suelen tener un curso indolente, como ha sido en nuestro caso, en el que han regresado casi por completo tras tratamiento corticoideo tópico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ANTE UNA QUERATOSIS SEBORREICA GIGANTE

M. Veras Lista, C. Gutiérrez Collar, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez Peralto

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Caso. Paciente varón de 81 años, exfumador, que presenta en el área pretibial una lesión cutánea de 3,5 cm de aspecto excrecente con un halo de piel eritematoso, de 6 años de evolución. La lesión impresiona clínicamente de carcinoma verrucoso, pero al estudio histológico, realizado en diversos momentos de su evolución, es compatible con una queratosis seborreica irritada gigante. Se trata de una lesión epidérmica de morfología verrucosa con acantosis e hiperqueratosis con columnas de paraqueratosis, constituida por queratinocitos pequeños y sin atipia que forman remolinos, con una capa basal respetada.

Discusión. La queratosis seborreica es una proliferación cutánea benigna que forma parte del espectro de tumores queratinocíticos. La variante gigante es muy poco frecuente y clínicamente plantea el diagnóstico diferencial con carcinoma epidermoide bien diferenciado, carcinoma verrucoso y, en casos de localización genital, condiloma acuminado gigante o lesión de Buschke Lowenstein. Histológicamente, un carcinoma verrucoso es una lesión exofítica con papilomatosis constituida por queratinocitos de citoplasma amplio y eosinófilo, con poca o ninguna atipia, muy escasas mitosis, y un borde de infiltración romo. Los carcinomas epidermoides presentan queratinocitos atípicos, pérdida de la arquitectura epidérmica, ausencia de maduración y frecuentes mitosis, además de un borde infiltrativo. Factores clínicos como la localización o el tamaño dificultan el diagnóstico diferencial clínico, pero el estudio histológico, en ocasiones, en la pieza quirúrgica completa, permite diferenciar una queratosis seborreica de otras entidades. Sin embargo, se han descrito casos de queratosis seborreica con transformación maligna, si bien todavía existe poco consenso sobre este punto.

EL ADENOMA DE PEZÓN EN DOS PLANOS: DERMATOSCÓPICO E HISTOLÓGICO

P. Gutiérrez Hernández, M. Colmenero Sendra y R. Fúnez Liébana

Hospital Universitario Costa del Sol. Marbella. España.

Mujer de 60 años, evaluada por lesión en el pezón izquierdo de dos meses de evolución. Se había realizado ecografía de mamas sin hallazgos de interés. Clínicamente presentaba una lesión nodular bien delimitada de 10 mm. A la dermatoscopia observamos sobre un fondo

eritemato-violáceo sin estructuras, vasos ramificados enfocados en la zona superior y una región algodonosa amarillo-anaranjada en la región inferior. A nivel histológico, encontramos una lesión nodular en dermis, hipercelular, consistente en una proliferación epitelial benigna compleja con estructuras ductales que afectan a los conductos superficiales del pezón. Además, se distingue en el seno de la lesión hiperplasia ductal usual florida con patrón papilar focal. Las células mioepiteliales están conservadas. Los hallazgos fueron consistentes con adenoma de pezón, conocido también como papilomatosis florida o adenomatosis erosiva. A nivel histológico es fundamental no confundirlo con carcinoma invasivo. La dermatoscopia es una buena herramienta de ayuda al diagnóstico, habiéndose descrito puntos rojos lineales o semicirculares correspondientes con las estructuras tubulares, áreas eritemato-violáceas que se correlaciona con zonas de erosión epidérmica, vasos ramificados análogos a la vascularización tumoral y zonas amarillentas que se corresponden con áreas hiperqueratósicas. Es importante reconocer estos hallazgos para realizar un diagnóstico diferencial con procesos malignos como la enfermedad de Paget o el carcinoma basocelular. A diferencia de las anteriores, el adenoma del pezón requiere un manejo más conservador y no tiene asociación con neoplasias mamarias.

EL SECRETO ESCONDIDO DE UN PRESUNTO ANGIOFIBROMA

P.M. Bueno Ortiz, F. Granados Pacheco, S.A. Galeano Reyes, A. Sobrino Prados, L.F. Godoy Villalón y M. González Afonso

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

Introducción. Presentamos el caso de una mujer de diecinueve años que acude a consultas de Dermatología por una formación polipoide en zona lumbar izquierda, que se extirpa con el diagnóstico clínico de angiofibroma o hemangioma.

Examen macroscópico. Recibimos una formación polipoide de par-da de 0,5 × 0,5 × 0,3 cm que incluimos en su totalidad.

Examen histológico. Apreciamos una lesión melanocitaria (con positividad inmunohistoquímica para SOX10 y MELAN A) polipoide, de morfología simétrica, compuesta por células grandes, en su mayor parte epitelioides, con escasas fusiformes, situadas en la dermis superficial que parecen madurar hacia la dermis profunda y que presentan citoplasmas claros, con núcleos grandes vesiculosos, sin evidenciarse componente de la unión. Estas se encuentran acompañadas de vasos sanguíneos capilares aumentados en número, con células endoteliales ligeramente reactivas y un estroma ligeramente fibrosado. No se aprecian mitosis y el índice Ki67 es del 5%. Se aprecia positividad en las células grandes de la dermis superficial para HMB45 y para PRAME en un 50%, sin apreciarse pérdida de BAP1.

Conclusión y discusión. Dados estos hallazgos histológicos realizamos el diagnóstico de nevus de Spitz angiomatoide. El nevus de Spitz angiomatoide es una variante rara del nevus de Spitz caracterizado por una prominente vascularización. Clínicamente se presenta como pápulas en las extremidades de adultos jóvenes, de color violáceo, que pueden ser confundirse con una lesión vascular. Esta variante se describe como usualmente intradérmica, compuesta por melanocitos epitelioides o fusiformes con proliferación de vasos sanguíneos en la dermis superficial o profunda junto con un estroma fibrosado.

EL TAMAÑO SÍ IMPORTA: HIDROADENOMA APOCRINO GIGANTE NO SOSPECHADO

A.G. Tenelanda Santillan, N. Cadavid, M.R. Meléndez Gispert, M.C. Ariño Palao, M.E. Reguero Callejas y C. Moreno García del Real

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. Los tumores anexiales son neoplasias cutáneas poco frecuentes, y de morfología variada, por lo que pueden ser confundidos con tumores cutáneos primarios o metastásicos. El hidroadenoma apocrino es una neoplasia anexial benigna compuesta hasta por cuatro tipos diferentes de células epiteliales, que incluyen células pálidas o claras, células poligonales, células mucinosas y células escamosas, con proporciones variables de ellas de un caso a otro.

Materiales y métodos. Varón de 56 años con tumoración en cara posterior de codo derecho de 4 años de evolución. En la RMN, en tejido celular subcutáneo de la región olecraneana se observó una masa polilobulada, encapsulada y de morfología seudonodular de 10 cm, sugestiva de una bursitis por lo que fue enucleada.

Resultados. Macroscópicamente era una formación quística de 9 cm y 158 g, encapsulada, de contenido achocolatado, en el que su superficie interna mostraba áreas fibrosas, tabicadas y alguna zona de aspecto papilar. En el estudio histológico se observó una lesión sólido-quística con estroma fibrohistiocitario compuesta por células poligonales y escamosas. El componente más quístico mostró revestimiento biseriado con evidente secreción apocrina. El diagnóstico anatomopatológico fue de hidroadenoma apocrino sólido-quístico gigante.

Conclusiones. Es una neoplasia anexial benigna con frecuente diferenciación apocrina. Suelen ser lesiones solitarias, de 2-3 cm de diámetro, pero excepcionalmente se han publicado variantes más grandes, como la que describimos. Los hidradenomas apocrinos se comportan como tumores benignos, pero pueden recurrir si se extirpan de forma incompleta.

EL TRICOADENOMA, UNA ENTIDAD POCO COMÚN

T. González de las Heras^a, R. Barros Tornay^a, V.P. Beteta Gorriti^a, E. Rodríguez Díaz^a, Á. Fernández Camporro^a, P. Penanes Alonso^a, E.A. Albarrán Coria^a, I. Andrés Ramos^b, O. Groba González^a, Y. Rey Fanjul^a y L. Palacio Aller^a

^aHospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ^bHospital Universitario San Agustín. Avilés. España.

Introducción. El tricoadenoma es tumor anexial folicular benigno poco frecuente, sin predilección por sexo. Clínicamente se presenta como una placa eritematosa con estructuras papulares blanco-amarillentas, habitualmente localizada en cara y glúteos. Para su diagnóstico es indispensable el estudio histopatológico, pues puede simular otros tumores anexiales o un carcinoma basocelular.

Caso clínico. Varón de 73 años que consulta por una lesión en sien izquierda de un año de evolución y crecimiento progresivo. A la exploración se observó una placa brillante de 1 cm, con pequeñas pápulas blanco-amarillentas en su interior. A la dermatoscopia presentaba múltiples estructuras tipo quistes de millium, con fondo eritematoso y vasos lineales. Con el diagnóstico presuntivo de carcinoma basocelular vs. tricoepitelioma se realizó su extirpación. El estudio histopatológico reveló una lesión en dermis superficial, con múltiples estructuras quísticas de epitelio estratificado escamoso queratinizado con capa granular, embebidas en un estroma fibroso. Se diagnosticó de tricoadenoma.

Discusión. El tricoadenoma es un tumor folicular benigno bien diferenciado, descrito por Nikolski en 1958. Posee una dermatoscopia bien definida, en la que se distingue sobre un fondo eritematoso difuso, estructuras tipo quistes de millium y vasos lineales irregulares. Histopatológicamente es un tumor fibroepitelial limitado a dermis superficial, de extensión horizontal, compuesto de estructuras quísticas derivadas del epitelio infundibular del folículo entre un estroma escleroso menos predominante, con una relación 10:1. La inmunohistoquímica es positiva para CK20, por la presencia de células de Merkel tanto en quistes como estroma, y negativa para Ber-EP4, que permite distinguirlo de otras entidades.

ENFERMEDAD DE KIMURA: A PROPÓSITO DE UN CASO

C.A. Capozzi^a, E. Aguilar Navarro^b, C. Campoy Carreño^a, S. Blasco Muñoz^a, L. González Lorca^a, A. Buendía Alcaraz^a y S. Ortiz Reina^a

^aComplejo Hospitalario Universitario de Cartagena. ^bHospital Universitario de Ciudad Real. España.

Introducción. La enfermedad de Kimura fue descrita por primera vez en 1937. La definen unos hallazgos morfológicos en pacientes con características clínicas concretas. A lo largo de los años se ha denominado a esta entidad, y a otras muy parecidas morfológicamente, con diferentes nomenclaturas, hecho que ha generado grandes dudas en el diagnóstico diferencial de estos pacientes.

Caso clínico. Mujer de 24 años que acude a Otorrinolaringología por la presencia de formaciones nodulares, mayores de 2 cm, en la región auricular izquierda. Tras la realización de una punción aspiración con aguja fina no ecoguiada, se decide realizar una biopsia incisional, que muestra una proliferación de estructuras vasculares de pequeño tamaño que asientan sobre un estroma rico en colágeno con abundante celularidad inflamatoria en la que destacan los linfocitos y los polimorfonucleares eosinófilos. Ante estos hallazgos se diagnostica de hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia (HALE) o enfermedad de Kimura. Meses después se realiza la resección completa de dichas formaciones, identificándose hallazgos similares en el contexto de lesiones dérmicas, bien delimitadas pero no encapsuladas, que se acompañan de adenopatías reactivas.

Conclusión. Los hallazgos histopatológicos identificados en la enfermedad de Kimura y en la HALE son similares. El diagnóstico diferencial entre ambas entidades se basa en datos como la edad, la raza, la localización y el tamaño de las lesiones, la presencia de eosinofilia y/o de adenopatías reactivas, entre otros datos clínicos y analíticos. Además de estos dos nombres, esta entidad ha recibido otras muchas denominaciones, lo que dificulta su diagnóstico diferencial.

ENFERMEDAD RELACIONADA CON IgG4: UN ENFOQUE A TRAVÉS DE CASOS CLÍNICOS DERMATOLÓGICOS

J. Salazar Valdiviezo, M.L. Obón Losada, J. Magdaleno Tapial, M.A. Barrios Villalba, L. Navarro Cerveró, V. Sabater Marco y J. Gutiérrez Rivero

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. La enfermedad relacionada con IgG4 es una patología infrecuente y se caracteriza por la infiltración de células plasmáticas ricas en IgG4 en uno o múltiples órganos. Su diagnóstico requiere integración clínica, radiológica, patológica y serológica, y esta enfermedad mimetiza múltiples procesos inflamatorios y neoplásicos. En la piel suele presentarse como pápulas, placas y nódulos de predominio en cabeza y cuello.

Métodos. Se realizó un análisis retrospectivo de tres casos de pacientes con enfermedad IgG4 y manifestaciones cutáneas, recopilando datos del registro médico electrónico.

Resultados. El primer caso trata de una mujer de 92 años, que presenta una placa violácea en frente de tres meses de evolución; el segundo caso involucró a una mujer de 49 años con lesiones cutáneas en placa en miembros inferiores; por último, tenemos a una mujer de 86 años con placa eritematoviolácea indurada en sien derecha. Histológicamente las tres pacientes presentan proliferación de células plasmáticas policlonales IgG4 positivas (> 50 células por HPF) y fibrosis estromal estoriforme, descartándose enfermedades como la hiperplasia angiolinfóide con eosinofilia, linfoma IgG4, enfermedad de Castleman, borreliosis, entre otras.

Conclusión. Por tanto, se debe considerar la enfermedad por IgG4 siempre que tengamos lesiones dermatológicas en las que observemos los siguientes criterios: 1) Morfología compatible: infiltrado

linfoplasmocitario, fibrosis estoriforme. 2) Aumento absoluto de las IgG4 (> 50 células por HPF). 3) Relación IgG4/IgG por encima del 40% en las áreas de mayor densidad celular. En conclusión, es necesario una correlación clínico-patológica y el cumplimiento de los criterios histopatológicos, para evitar el infradiagnóstico de esta enfermedad.

ESPINAS POR LÍQUIDO INTERSTICIAL

E. Vanrell Büse, L. Moreno Hernández, N. Izquierdo Herce y C. Gómez Bellvert

Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción. La elefantiasis verrucosa nostra (EVN) es el grado más severo de linfedema crónico no filariásico. La acumulación prolongada de líquido intersticial induce fibrosis dérmica con papilomatosis, hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica que generalmente otorga un aspecto en empedrado. Presentamos el caso de un paciente de 51 años con linfedema crónico desde 2002 secundario a una insuficiencia venosa crónica grado 5. Estaba tutelado por trastorno del espectro autista con retraso mental y había requerido múltiples ingresos previos por sobreinfecciones cutáneas. Fue valorado por dermatología por una lesión hiperqueratósica filiforme plantar de unos 5 años de evolución. Se orientó como gran verruga en mosaico y se trató con vaselina salicilica al 40%. Al no presentar mejoría y extenderse de forma progresiva, se realizó una biopsia, planteando el diagnóstico diferencial entre queratodermia espinulosa y verruga en mosaico. A nivel histológico se observó una epidermis papilomatosa con hiperqueratosis ortoqueratósica que presentaba papilas puntiformes con vasos capilares congestivos y fibrosis, compatible con EVN.

Conclusión. Exponemos un caso de EVN con patrón espinuloso. No hemos evidenciado otros casos con este patrón tras una extensa búsqueda bibliográfica.

ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE LAS ALTERACIONES CUTÁNEAS CON PÉRDIDA COMPLETA O PARCIAL DE LAS FIBRAS ELÁSTICAS

Z.J. Lagun, M. Ferrer Aptola, P.C. Castillo Fernández, L. Alós Hernández, N. Castrejón de Anta, R. Alberó González, J.M. Mascaró Galy, P. Giavedoni y A.P. García Herrera

Hospital Clinic de Barcelona. España.

Introducción. Los trastornos cutáneos con disminución de fibras elásticas (FE) son poco comunes, con causas desconocidas y síntomas similares.

Métodos. Estudiamos los casos de elastolisis diagnosticados durante los años 2013-2023.

Resultados. Revaloramos 14 casos (10 mujeres, 4 varones entre 36-78 años). Clínicamente con pápulas y/o placas únicas, localizadas o generalizadas, e histológicamente con pérdida de FE completa o parcial, afectando dermis papilar (DP) y/o dermis reticular superficial, media (DRS, DRM) o profunda. Clasificamos: seis casos como papulosis fibroelastolítica (incluye elastolisis de la DP pseudoxantoma-like y la papulosis fibrosa blanca del cuello): caracterizada por pérdida completa/parcial de FE afectando DP y en algunos casos DRS y DRM, clínicamente con placas y/o pápulas en cuello y/o axilas; tres casos como elastolisis de la dermis media, caracterizada por la pérdida parcial/completa de FE en DRS y DRM con placas en tronco; dos casos como elastorrexis papulosa con pérdida completa de FE en DRS y clínicamente pápulas/placas en tronco; dos casos como cutis laxa, con pérdida completa de FE en DP, DRS y DRM y lesiones urticariformes o placas generalizadas y un caso como anetoderma con pérdida parcial de FE en DP, DRS y DRM, y pápulas en tronco.

Conclusiones. Para diagnosticar estas entidades, es importante evaluar la localización de la pérdida de FE, teniendo en cuenta si es parcial o completa y la presentación clínica de las lesiones. Son de especial relevancia la cutis laxa y la anetoderma por su asociación con enfermedades sistémicas de base.

FENOTIPO DE SÍNDROME DE GORLIN EN UNA CHICA JOVEN CON MUTACIÓN DE NOVO EN PTCH2 DE SIGNIFICADO CLÍNICO INCIERTO

S. García Fuertes, S. García González, C. Cabañuz Rocatlada, L. Prieto Torres y M. García García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. España.

El síndrome de Gorlin (SG) es un trastorno hereditario infrecuente producido por mutaciones en genes de la vía Sonic Hedgehog, entre los que destaca PTCH1 y, menos frecuentemente, el Suppressor of Fused Homologue (SUFU). Presentamos el caso de una mujer de 32 años sin antecedentes familiares, con diagnóstico de carcinoma basocelular (CBC) a los 8. Durante el seguimiento, múltiples tumores de piel han sido extirpados. En su última visita, se realiza un estudio molecular en el que no se observan alteraciones en PTCH1 y SUFU, pero sí una mutación heterogénea en el exón 1 de PTCH2 de significado clínico desconocido. Además de una nueva biopsia de piel, se revisa una previa con diagnóstico de tricoepitelioma, que se corresponde en realidad con un CBC, variante infundibulocística (IC). La biopsia de piel actual muestra características similares. Si bien la paciente no ha desarrollado otras manifestaciones relacionadas, la presencia de múltiples CBC, el primero a los 8 años, apoya la asociación entre SG y mutaciones en PTCH2. Previamente, se han reportado casos aislados de SG con mutaciones en PTCH2, mostrando un fenotipo más leve. El CBC es el sello distintivo de la enfermedad y clínicamente se comporta de forma parecida al esporádico, con hallazgos histológicos también similares. Aunque el subtipo más frecuente es el nodular, pueden estar presentes otros como la variante IC, de especial interés porque plantea el diagnóstico diferencial con un tumor benigno, como el tricoepitelioma. Debido a su diferente curso clínico y su presencia en otros síndromes, es crucial diferenciarlos.

FIBROMA ESCLERÓTICO MÚLTIPLE COMO DIAGNÓSTICO DE DEBUT DE SÍNDROME DE COWDEN

A. Mozos Rocafort, L. Rusiñol Batlle, A. González, L. Catasus, A. Lasa Laborda y O. Yélamos

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

El fibroma esclerótico o collagenoma estoriforme es un tumor benigno que suele presentarse como una lesión única y está constituido por un estroma densamente fibroso con escasas células fibroblásticas sin atipia. Cuando se presenta como múltiples lesiones puede asociarse a un síndrome de Cowden o una neoplasia endocrina múltiple de tipo 2. Presentamos el caso de una mujer de 60 años con antecedentes personales de carcinoma de mama 11 años antes en remisión completa, que consultó por lesiones pruriginosas en tórax. El examen físico mostró la presencia de más de 10 pápulas rosadas de entre 5 y 10 mm que en dermatoscopia mostraban un fondo blanquecino con telangiectasias y se encontraban distribuidas en tórax, brazos y espalda. El examen histológico del afeitado de 2 de estas lesiones mostró lesiones bien circunscritas no encapsuladas localizadas en dermis con escasa celularidad fusiforme y presencia de abundantes bandas de colágeno marcadamente eosinofílico con hendiduras entre ellas. Con el antecedente de carcinoma de mama y el diagnóstico de fibromas escleróticos múltiples, se planteó como primera posibilidad el diagnóstico de síndrome de Cowden. El estudio de PTEN en ambas lesiones, así como en sangre periférica, mostró la misma mutación

patogénica. En conjunto, la paciente fue diagnosticada de síndrome de Cowden y sigue controles en nuestro centro.

FOLICULITIS PUSTULOSA EOSINOFÍLICA INFANTIL: A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Seguí^a, A. Giacaman^b, C.M. Martorell Moreau^c, L. Moreno Hernández^c, G. González^d, C. Saus^d, A. Martín-Santiago^c y P. Jarque^b

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. ^bHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. Servicios de ^cDermatología y ^dAnatomía Patológica. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Presentamos el caso de una mujer recién nacida pretérmino (24+4 SG) que a los dos meses de vida comienza con un brote de lesiones en mejillas y cuero cabelludo. A la exploración física presenta pápulas y pústulas, con erosiones y costras, agrupadas sobre base eritematosa, distribuidas en ambas regiones malares, cuero cabelludo y región centrotorácica. Se orienta inicialmente como impétigo y se trata con amoxicilina-clavulánico oral y ácido fusídico tópico sin mejoría. Los cultivos de bacterias y la PCR para virus resultan negativos. Se realiza una biopsia de una lesión del tórax que muestra una pústula intraepidérmica localizada en la desembocadura de un infundíbulo folicular compuesta mayoritariamente por eosinófilos. En la dermis existe un denso infiltrado inflamatorio intersticial compuesto por eosinófilos, formando colecciones. Los eosinófilos permean también el epitelio de algunos infundíbulos foliculares. El diagnóstico histopatológico es de foliculitis eosinofílica infantil. Se inicia tratamiento con eritromicina tópica, con mejoría de las lesiones hasta práctica resolución al cabo de un mes. La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) infantil es una entidad infrecuente, que comienza a una edad media de 6 meses. Se caracteriza por brotes recidivantes de pápulas y pústulas pruriginosas que suelen evolucionar a costras. Las lesiones afectan principalmente al cuero cabelludo, pero también pueden afectar a la cara, y en ocasiones, al tronco y extremidades. A nivel histológico, se reconoce un denso infiltrado de eosinófilos alrededor de los folículos. Se trata de un trastorno autolimitado, que en general se resuelve antes de los 3 años de vida. El tratamiento sintomático incluye corticoides tópicos de potencia intermedia. También se emplean antibióticos como la eritromicina por su efecto antiinflamatorio. Aunque nuestro caso no mostró la forma de presentación clínica típica, sino una distribución acneiforme, los hallazgos de la biopsia permitieron el diagnóstico de FPE.

FOLICULITIS PUSTULOSA EOSINOFÍLICA. SERIE DE CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A.S. Véliz Domínguez, C. Moreno García del Real, S. Molés Caparrós, A. Navarro Cantero, L.C. Perna Monroy, R. Meléndez Gispert, C. Ariño Palao y J. César Corredor

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. La foliculitis pustulosa eosinofílica (FPE) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por la aparición de pápulas y pústulas pruriginosas, frecuentemente localizadas en zonas seboreicas y asociada a eosinofilia en sangre periférica. Histológicamente presenta un infiltrado inflamatorio con neutrófilos y abundantes eosinófilos en el infundíbulo piloso, aunque también en dermis periinfundibular y perivascular. Esta dermatosis fue descrita inicialmente en individuos sanos (enfermedad de Ofuji), aunque en la actualidad se ha relacionado con pacientes inmunocomprometidos, más frecuentemente en VIH.

Materiales y métodos. Estudiamos cuatro casos clínicos; tres varones de entre 40-60 años VIH+, con pápulas eritematosas, pruriginosas, localizadas entre tronco, cara y brazos; y una mujer de 30

años, inmunocompetente, con pápulas y pseudovesículas pruriginosas generalizadas, incluyendo palmas y plantas.

Resultados. En el estudio microscópico, algunas muestras no mostraban alteraciones epidérmicas llamativas, mientras que en otras se observaban cambios espongióticos/vesículas intraepidérmicas con alguna pústula subcorneal. En todos los casos se identificaron estructuras foliculares asociadas a infiltrado predominantemente eosinofílico. Con estos hallazgos se realiza el diagnóstico FPE.

Conclusión. La FPE es una dermatosis poco frecuente, de etiología poco conocida, que se ha relacionado actualmente con estados de inmunosupresión, aunque se siguen publicando casos en pacientes inmunocompetentes. Actualmente se describen tres variantes de FPE, la de la infancia (rara), asociada a VIH y la clásica o enfermedad de Ofuji, correspondiendo nuestros casos a estas dos últimas, aunque se ha pensado que se trata de entidades individuales que comparten características histológicas.

HEMANGIOMA PAPILAR: CLAVES HISTOPATOLÓGICAS PARA SU CORRECTO DIAGNÓSTICO

P. Gutiérrez Hernández^a, R. Fúnez Liébana^a e I. Colmenero Blanco^b

^aHospital Universitario Costa del Sol. Marbella. ^bHospital Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

El hemangioma papilar (HP) es un subtipo muy infrecuente de hemangioma y se considera un tumor vascular benigno según la clasificación ISSVA. Es más prevalente en varones adultos, con un rango de edad de 2-77 años. Consiste en una lesión solitaria localizada típicamente en cara. El diagnóstico clínico es difícil por lo que requiere generalmente confirmación histopatológica. Para ello, las claves son: 1. Consisten en proliferaciones capilares constituidas por grandes lóbulos bien delimitados con proyecciones papilares que protruyen hacia al lumen. 2. Presentan un revestimiento endotelial en tachuela. 3. Frecuentes inclusiones intracitoplasmáticas globulares eosinofílicas (correspondientes a tanatosomas, lisosomas rellenos de detritus). 4. Pueden identificarse abundantes pericitos con AML entre las luces. Estos pericitos están inmersos en una matriz gruesa de tipo membrana basal. 5. Marcadores panendoteliales positivos (ERG, CD34 y CD31). Marcadores linfáticos negativos. GLUT1 negativo. 6. El diagnóstico diferencial principal es el hemangioma glomeruloide (HG): no ocurre en niños, es multifocal, tiene predilección por el tronco y extremidades y constituye un hallmark del síndrome POEMS. El colágeno IV resalta la arquitectura glomeruloide y su membrana basal fina. 7. Otros diagnósticos diferenciales: hiperplasia papilar endotelial y angioendotelioma papilar intralinfático. 8. Alteraciones genéticas en GNA11 descritas. Presentamos imágenes de 3 casos para ilustrar de una rápida ojeada un tumor descrito en 2007 con no más de una veintena de casos publicados. Es importante que los patólogos reconozcan el HP ya que no posee repercusiones graves para el paciente; a diferencia del HG, va asociado a enfermedad sistémica.

HIDRADENITIS SUPURATIVA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE DOWLING-DEGOS: SERIE DE 5 CASOS

J. Garcías Ladaria, I. Gracia Darder, J.J. González Malmierca, C. Gómez Bellvert y C. Saus

Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

La hidradenitis supurativa (HS) es una enfermedad del folículo piloso en cuya fisiopatología se encuentra la hiperqueratosis y obstrucción folicular. La enfermedad de Dowling Degos (EDD) es una enfermedad autosómica dominante rara caracterizada por una pigmentación reticulada en flexuras. La coexistencia de EDD y HS se ha descrito en varias series de casos, asociados a diferentes mutaciones en la vía de

señalización Notch, implicada en ambas enfermedades. Presentamos 5 pacientes con HS (3 hombres y 2 mujeres) que evidenciaban además lesiones clínicas e histológicamente compatibles con EDD. Tres presentaban historia familiar de HS. Tres de los 5 casos tenían además acné nódulo-quístico y uno psoriasis invertida. La asociación de EDD y HS está documentada en la literatura, sin embargo la implicación de esta coexistencia en el fenotipo de la HS y la posible hereditabilidad de la enfermedad no está bien definida.

HIDROACANTOMA SIMPLE PIGMENTADO SIMULANDO UN MELANOMA

Á. Fernández Camporro^a, E. Rodríguez Díaz^a, V. Beteta Gorriti^a, T. González de las Heras^a, P. Penanes Alonso^a, E.A. Albarrán Coria^a, I. Andrés^b, I. González de la Riva^a, P. Gonzalvo Rodríguez^a y J.M. Calzada González^a

^aHospital Universitario de Cabueñes. Gijón. ^bHospital Universitario de San Agustín. Avilés. España.

Caso clínico. Un varón de 45 años sin antecedentes personales ni familiares de interés fue remitido a la consulta de Dermatología por una lesión cutánea en la cara posterior del muslo izquierdo, de años de evolución, pero con notable crecimiento en los últimos meses, asociado a un episodio de sangrado. La exploración física reveló, en la zona referida, una placa rosada de 22 × 15 mm, con una zona nodular excéntrica y con tenue pigmento parduzco en la periferia. La zona nodular presentaba a la dermatoscopia vasos telangiectásicos irregulares, ulceración, costras, un patrón globular en las zonas pigmentadas y múltiples vasos puntiformes y glomerulares en la zona en placa. Además, presentaba decenas (> 100) de nevus melanocíticos, fundamentalmente en el tronco y en las extremidades, en ocasiones muy pigmentados, de 2-9 mm de diámetro, con patrones dermatoscópicos variados. La orientación clínica inicial fue de melanoma y la lesión fue extirpada con margen ajustado. El estudio histopatológico reveló agregados bien delimitados de células basaloideas en la epidermis, pequeñas, de morfología cuboidea a oval. En el interior de estas estructuras podían observarse elementos ductales y se vio un discreto depósito melánico. El diagnóstico histopatológico fue compatible con hidroacantoma simple pigmentado, una variante infrecuente que puede simular clínicamente un melanoma o un carcinoma basocelular. El diagnóstico diferencial histológico incluye la queratosis seborreica clonal y el epiteloma intraepidérmico de Jadassohn, siendo esta última una entidad ampliamente discutida en dermatopatología.

HIPERQUERATOSIS EPIDERMOLÍTICA FOLICULAR NEVOIDE: UNA VARIANTE DEL NEVUS EPIDERMOLÍTICO

G. González López, C. Saus Sarrias, C. Gómez Bellvert, E. Vanrell Buse, A. Giacaman y A. Martín-Santiago

Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Introducción. El nevus epidermolítico es un tipo de nevus epidérmico que muestra hiperqueratosis epidermolítica en la biopsia. Con menos frecuencia, se han descrito lesiones segmentarias en las que los cambios histológicos afectaban exclusivamente al folículo.

Caso clínico. Niña de 4 meses sin antecedentes de interés que consultó por pápulas planas hiperqueratósicas e hipopigmentadas en cara anterior de muslo y rodilla izquierdos, que habían aparecido al mes de vida. La biopsia mostró hiperqueratosis epidermolítica en la epidermis, siendo diagnosticada de nevus epidermolítico. A los 20 años de edad, se observó la aparición, en la zona del nevus, de múltiples pápulas hiperpigmentadas e hiperqueratósicas perifoliculares. La biopsia de una de ellas mostró hiperqueratosis epidermolítica afectando exclusivamente a un infundíbulo dilatado, sin cambios en la epidermis.

Discusión. La presencia de pápulas foliculares en distribución segmentaria y con hiperqueratosis epidermolítica afectando exclusivamente al folículo fue descrita por Plewig en 1975, quien la llamó “hiperqueratosis epidermolítica folicular nevoide” (HEFN). Desde entonces se han descrito al menos 14 casos, que en su mayoría han recibido el nombre de “nevus comedónico con hiperqueratosis epidermolítica”. Es más frecuente en mujeres, y suele diagnosticarse en la edad adulta. En nuestra opinión, esta entidad se trata más probablemente de una variante del nevus epidermolítico, dada la coexistencia en algunos pacientes, incluido el nuestro, de lesiones de nevus epidermolítico y HEFN, y la detección de mutaciones en KRT10 en el tejido afecto de algunos pacientes.

HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA: SERIE DE DOS CASOS

C. Campoy Carreño, L. García Almazán, C.A. Capozzi, M. Torrent García, A.J. Castillo Botero, A. Ortiz González, T.A. Hernández Gómez, F.J. de León Marrero, S. Ortiz Reina y Á. López Ávila

Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. España.

Presentamos dos casos de varones con lesiones a nivel facial. El primer caso es un niño de 2 años remitido a Dermatología por la aparición de lesiones papulosas anaranjadas-parduzcas de unos 2-3 mm en ambas mejillas y alguna preauricular, sin otra clínica asociada. El otro caso es un niño de 3 años que consulta por la aparición de múltiples lesiones micropapulosas de coloración anaranjada-rojiza en ambas mejillas. Se toma biopsia de ambos casos. El análisis histopatológico revela a nivel de dermis papilar y reticular una proliferación de células de hábito histiocitario dispuestas de forma suelta, con escasa vacuolización y atipia. Se observa alguna célula gigante multinucleada aislada. El perfil inmunohistoquímico de la celularidad histiocitoide fue compatible con células dendríticas dérmicas, positivas para CD68, lisozima y factor XIIIa; y negativas para S100, CD1a y langerina. La histiocitosis cefálica benigna es una histiocitosis de células no Langerhans. Es una entidad poco frecuente y de etiología desconocida. Típicamente afecta a niños menores de 3 años, manifestándose generalmente en el primer año de vida. Se caracteriza por la aparición de múltiples lesiones maculo-papulosas de coloración eritemato-amarillenta o eritemato-marrónacea y que se distribuyen principalmente en la cabeza y el cuello. Es una entidad rara, pero de buen pronóstico y que autoinvoluciona espontáneamente en la mayoría de los casos.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

N. López Navarro, S. Merino Molina, L. Pérez Villa, E. Herrera Acosta, E. Gallego Domínguez y V. Melguizo García

Hospital Clínico Universitario “Virgen de la Victoria”. Málaga. España.

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una patología infrecuente, que suele aparecer en la edad pediátrica. Presentamos un caso de HCL en una paciente adulta. Mujer de 65 años que acude a consulta por cuadro clínico de pápulas y vesículas eritematosas, moderadamente pruriginosas, erosionadas, localizadas en abdomen, área submamaria y zona alta de espalda. La paciente referió aparición progresiva de las mismas desde hace 6 meses. Entre sus antecedentes destacaba estudio por parte de endocrinología con diabetes insípida central con engrosamiento del tallo hipofisario sugestivo de hipofisitis. Además, carcinoma intraductal de alto grado en mama derecha, tratado mediante cirugía y radioterapia en el año 2016. Ante la clínica cutánea, se procedió a toma de biopsia que demostró un infiltrado a nivel de dermis de células de núcleos ovalados-reniformes “en grano de café”, con citoplasma claro eosinófilo. Estas

células demostraron positividad para S100, CD1a. En la analítica destacaba la existencia de hipertransaminasemia e hipercalcemia con elevación de paratohormona. El estudio de médula ósea por parte de hematología no aportó hallazgos relevantes. En las pruebas de imagen, el tac muestra pequeños nódulos irregulares a nivel centrolobulillar, algunos de ellos cavitados, compatible con afectación pulmonar temprana por histiocitosis. En la PET-TAC se evidencia hipermetabolismo tiroideo y hepático. En la RM cerebral aparece el engrosamiento hipofisario ya conocido sin nuevas alteraciones. Con todos estos hallazgos, se concluyó en HCL del adulto con afectación multisistémica, y se inició tratamiento con cladribina.

INVASIÓN VASCULAR VENOSA EN UN EPITELIOMA BASOCELULAR

P. Muñoz Hernández, L. Castillo Gázquez, C. López Martínez, A. Jiménez Sánchez, A. Reolid Pérez, C.H. Gordillo Vélez y M. Llamas Velasco

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

El epiteloma basocelular (EBC) es el tumor de piel más común y la neoplasia más frecuente en el ser humano. Es de crecimiento lento y localmente agresivo, con un potencial metastásico extremadamente bajo. Presentamos un caso de EBC con invasión vascular venosa. Mujer de 86 años que consultó en Dermatología para valoración de lesión ulcerada, con brillo perlado, de 7 mm, de años de evolución en sien izquierda, que es extirpada. Histológicamente, se observaba una neoplasia basaloide, de patrón micronodular y focalmente infiltrativo, que invadía todo el espesor dérmico. Los nidos mostraban empalizada periférica y artefacto de retracción entre el epitelio y el estroma. En el tejido celular subcutáneo, se identificó una estructura venosa con invasión intravascular. No se observó invasión perineural. Márgenes quirúrgicos libres. Tres meses después de la intervención, la paciente no presenta recurrencia local, linfadenopatías ni metástasis. La invasión vascular en un EBC es muy infrecuente y está poco descrita en la literatura. A diferencia de otros tumores, su significado clínico aún se desconoce en el EBC. Hay casos de EBC metastásico en los que, además de invasión linfovascular, existen otros factores de riesgo, como subtipos histológicos agresivos, invasión perineural, tamaño tumoral grande o afectación de márgenes. Nuestra paciente se encuentra en seguimiento, sin tratamiento adyuvante debido a la edad y al estado libre de los márgenes. En nuestro caso es destacable la presencia de este tipo de invasión en una neoplasia pequeña sin otros signos de agresividad local.

LA GRAN OLVIDADA PERO AÚN PRESENTE, ENFERMEDAD DE HANSEN (LEPRA)

E. Aguilar Navarro^a, A. Ortiz González^b, C.A. Capozzi^b, C.C. Ramos Rodríguez^a, S. Ortiz Reina^b, P. Fernández-Pacheco Sánchez-Migallón^a y D. Pérez Parra^b

^aHospital General de Ciudad Real. ^bComplejo Hospitalario de Cartagena. España.

Aunque es poco frecuente, en España seguimos viendo casos de lepra en viajeros/inmigrantes de zonas endémicas donde sigue siendo un problema público de salud. Existen distintas formas de presentación según el estado del sistema inmune pudiendo resumirse en lepra tuberculoide (paucibacilar) y lepra lepromatosa (multibacilar). Histológicamente, en el espectro lepromatoso veremos macrófagos “pasivos”, espumosos, cargados de bacilos (células de Virchow), mientras que en el espectro tuberculoide predominan los granulomas epitelioides “activos” y linfocitos, siendo la destrucción neural y muscular piloeorrectora claves de sospecha. Puede confundirse con otras dermatitis granulomatosas incluso tumores fibrohistiocitarios. Es preferible la tinción Job-Fite Faraco pudiendo

permitir la PCR el diagnóstico en casos paucibacilares. Hemos recopilado 10 casos diagnosticados en el Hospital General de Ciudad Real y Complejo Hospitalario de Cartagena, en 27 años (desde 1995 a 2022). Cinco de los pacientes eran extranjeros. Ocho varones, de media de edad de 55 años. Predomina la presencia de pápulo-placas eritematosas en tronco y miembros superiores e inferiores. Se diagnosticaron clínicamente y mediante biopsia de piel: una lepra borderline, 2 lepras tuberculoides, 2 lepras tuberculoides borderline, 3 lepras lepromatosas (una variante histioide), un caso diagnosticado de sífilis terciaria y uno con biopsias inespecíficas de ulceración y dermatitis crónica superficial, ambos con PCR positiva para *M. leprae*. Uno de los casos se diagnosticó inicialmente en biopsia de conjuntiva. Se realizó a todos técnica de Fite, no lográndose observar bacilos en 4 de los 10 casos. La PCR confirmó el diagnóstico en todos los casos, salvo en 2 en los que no se realizó.

LESIÓN CUTÁNEA EN LABIO INFERIOR CON RESULTADO INESPERADO

V. Fernández Tapia^a, M.E. Parera Amer^a, R.M. Taberner Ferrer^a, C. Nadal Lladó^a, F. Terrasa Sagrista^a y C. Saus Sarrias^b

^aHospital Universitari Son Llàtzer. ^bHospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Varón de 64 años, exalcohólico, con síntomas de astenia, pérdida de peso, leve ictericia, dolor y distensión abdominal. El paciente tenía antecedente de cirrosis etílica diagnosticada en 2017. Durante su ingreso, se solicitó una consulta en dermatología debido a una lesión en el labio inferior izquierdo de pocas semanas de evolución. Se trataba de una lesión tumoral que presentaba ulceración central. Se sospechó inicialmente que se trataba de un carcinoma escamoso, pero la biopsia reveló infiltración dérmica por un adenocarcinoma. La condición del paciente empeoró rápidamente, desarrollando ictericia en mucosas y toda la superficie corporal. Una ecografía biliar-pancreática identificó una tumoración hipoecoica e irregular en la cabeza del páncreas con dilatación de la vía biliar extrahepática. La citología líquida obtenida mediante colangiopancreatografía retrógrada endoscópica confirmó la presencia de células positivas para malignidad, consistentes con infiltración por adenocarcinoma. El perfil inmunohistoquímico de la biopsia cutánea era compatible con una metástasis de origen ductal pancreático. La conclusión diagnóstica fue la presencia de metástasis cutánea (MC) secundaria a un adenocarcinoma ductal pancreático metastásico. Dada esta condición y su pronóstico desfavorable, se decidió no iniciar tratamiento y el paciente falleció a las pocas semanas. Las MC, aunque infrecuentes, representan una expresión atípica de neoplasias internas. Debido a su presentación clínica no específica, su detección temprana es esencial para abordarlas adecuadamente, especialmente considerando los avances en tratamientos oncológicos avanzados. En la actualidad, las técnicas inmunohistoquímicas desempeñan un papel crucial en la identificación precisa del origen primario de las metástasis, optimizando así el manejo clínico.

LESIÓN EXOFÍTICA EN CUERO CABELLUDO: UNA MANIFESTACIÓN INFRECUENTE DE FASCITIS CRANEAL

A. San José Rodríguez, C.F. Figueroa Martín, L.F. Godoy Villalón, D. Islas Norris, T. Dámaso Montenegro, L. Borrego Hernando, M.Z. Hernández Hernández y J. Hernández Santana

Hospital Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción. La fascitis craneal es un subtipo de fascitis nodular, una lesión de crecimiento pseudosarcomatoso benigno de origen mesenquimal que aparece en niños menores de 6 años. Existen alrededor de 100 casos descritos.

Caso clínico. Niño de 2 años sin antecedentes de interés que acudió por una lesión en región occipital de un año de evolución y crecimiento progresivo. No presentaba antecedentes de traumatismos ni otros posibles desencadenantes. En la exploración física presentaba una tumoración exofítica de superficie costrosa, con base eritematosa. La histología mostró una lesión heterogénea con áreas mixoides y otras infiltradas por células fusiformes con diferenciación miofibroblástica sin atipia y hasta 4 mitosis por campo. La inmunohistoquímica era positiva para actina y negativa para desmina, mio-genina, caldesmón, S100, CD34, CKAE1/AE3, EMA, p53, MyoD1, ALK, panTRK, BCOR y beta catenina. Con estos hallazgos, el diagnóstico fue de fascitis craneal. La ecografía mostró que no existía afectación ósea. Se realizó escisión quirúrgica de la lesión, sin recurrencia hasta la fecha.

Discusión. La fascitis craneal habitualmente se presenta como un nódulo de rápido crecimiento, sin afectación de la superficie del cuero cabelludo. Puede extenderse al hueso subyacente y adherirse a la duramadre. Sin embargo, no suele presentarse como una tumoración exofítica. El diagnóstico se lleva a cabo con el estudio histológico y debe realizarse el diagnóstico diferencial con el fibrosarcoma.

Conclusiones. Presentamos el caso de un varón de 2 años con una tumoración exofítica compatible histológicamente con fascitis craneal, una forma clínica inusual y no descrita en la literatura.

LINFANGIOMA CIRCUNSCRITO VULVAR; PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. Szafranska^a, C. Fumagalli^a, C. Manzoti^a, C. Campos Mármol^b, I. Campazas Herrera^a, C. López Sánchez^a y A. Mozos Rocafort^a

^aHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. ^bHospital General de Granollers. España.

El linfangioma circunscrito (LC) es una lesión benigna de vasos linfáticos que puede ocurrir en cualquier localización del organismo, afectando más frecuentemente el tórax, muslos y glúteos, pero de forma poco habitual a vulva. Presentamos el caso de una mujer de 32 años, que consultó por lesiones genitales, de 4 meses de evolución. La paciente refería haber tenido lesión de características similares 2-3 años antes; fue valorada en otro centro con angioRM y eco genital normales con la sospecha de condilomas, y fue tratada con imiquimod 5%, sin mejoría clínica. Clínicamente destacaba presencia de infiltración dolorosa de labios mayores con lesiones papilomatosas en el borde libre. Además se observaba induración de pubis con máculas eritematosas discretamente retiformes. Se realizó biopsia del labio mayor que mostró una lesión papilomatosa con marcada hiperplasia epidérmica, con hiperqueratosis y un área erosionada con abundante exudado fibrinoleucocitario. En dermis superficial y media destacaba la presencia de numerosos espacios linfovasculares dilatados, tapizados por endotelios planos sin atipia (D2-40 positivos y negativos para WT1), que se acompañaban de un moderado infiltrado inflamatorio mixto constituido por linfocitos maduros, células plasmáticas y eosinófilos. La tinción inmunohistoquímica para p16 resultó negativa. El LC es una lesión rara en vulva, sin etiología bien establecida, aunque se distinguen las variantes congénita y adquirida. El diagnóstico diferencial de los LC es amplio e incluye verrugas genitales, tuberculosis verrucosa, leiomioma y linfogranuloma venéreo. Nuestra paciente fue tratada con láser CO₂ ablativo 5W CW, y sigue controles dada la alta tasa de recurrencias de esta lesión.

LINFOMA INTRAVASCULAR B DE CÉLULA GRANDE

E. Piqué-Duran, V. Afonso-Ferrandez, A.I. Cuellar-Armas, J.A. Pérez-Cejudo, L. Alonso-Naranjo, A. Ruedas-Martínez, O. García-Vázquez y Mikel Azcue-Mayorga

Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote. España.

Una mujer de 81 años con antecedentes de anemia y gammopatía monoclonal de significado incierto IgG lambda, estaba siendo estudiada por Medicina Interna por un cuadro de astenia y pérdida de peso. De forma concurrente fue intervenida de un prolaps uterino. En el estudio histopatológico se demostró el acúmulo de linfocitos intravasculares. A nivel cutáneo presentaba un edema leñoso en ambas piernas y telangiectasias de gran longitud y grosor que adoptaban un aspecto arboriforme ampliamente distribuidas por cara anterior del tronco, extremidades superiores y en cara interna de muslos. Una biopsia demostró la presencia de linfocitos a nivel intravascular con un inmunofenotipo B (CD20+, CD45+, Bcl2+, Bcl6+, CD5-), con EBER negativo y un Ki-67 muy alto. La paciente recibió tratamiento con ciclofosfamida, vincristina y rituximab con desaparición casi por completo de la clínica cutánea. Pero posteriormente aparecieron un nódulo pú-bico, adenopatías supra e infradiaphragmáticas y afectación vertebral.

Comentario. Conocido previamente como angioendoteliomatosis maligna, el linfoma intravascular B de célula grande es un linfoma raro y agresivo, del que se han descrito 3 variantes: a) la variante clásica, que correspondería a nuestra paciente, que suele acompañarse de síntomas B, y suele presentar afectación sistémica en el momento del diagnóstico; b) la variante cutánea, con un mejor pronóstico, que afecta habitualmente a jóvenes, con afectación exclusivamente cutánea; y c) la variante asociada a síndrome hemofagocítico, que suele asociar afectación de médula ósea y síndrome hemofagocítico, con un comportamiento más agresivo.

MALFORMACIÓN VENOSA VERRUGOSA: UNA LESIÓN VASCULAR DE FENOTIPO HÍBRIDO

M.C. Campos Mármol^a, I. Colmenero^b, J. Fernández Vela^a, N. Calle^a y A. Mozos Rocafort^c

^aHospital General de Granollers. ^bHospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. ^cHospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Mujer de 13 años que presenta desde el nacimiento placas hiperqueratósicas eritemato-violáceas de distribución lineal en cara interna de muslo izquierdo. Refiere leve dolor a la palpación, crecimiento progresivo de las lesiones y aparición reciente de pápulas satélites en periferia. En los cortes histológicos se observa, en contacto con la unión dermo-epidérmica, numerosos canales vasculares dilatados, angulados, revestidos de endotelios planos sin atipia. En dermis media y profunda, los vasos lesionales se agrupan formando lóbulos o racimos y se acompañan de una proliferación hamartomatosa de ductos ecrinos, tejido adiposo maduro y músculo liso. El diagnóstico diferencial incluye el angioqueratoma, la malformación venosa verrugosa (MVV) y el hamartoma angiomatoso ecrino. IHQ: positividad difusa para ERG y parcheada para WT1 y GLUT1. Negatividad para D2-40. Diagnóstico: MVV.

Conclusiones. La MVV es una anomalía vascular rara de difícil diagnóstico, que presenta elementos de malformación vascular y de tumor vascular. Forma pápulas y placas verrucosas de crecimiento blaschkoide, similares a las de la del angioqueratoma, el angioma serpiginoso o la malformación linfática. Histopatológicamente, exhibe características comunes con el hamartoma angiomatoso ecrino, el linfangioma o el mismo angioqueratoma. Un examen morfológico en busca de rasgos específicos como son epidermis acantótica hiperqueratósica y agrupación racemoide de los vasos lesionales en dermis media, ayuda en el diagnóstico diferencial. Su inusual perfil inmunohistoquímico, con positividad para WT1 y GLUT1, debe llamar nuestra atención en una lesión vascular que no sea un hemangioma infantil. Estudios recientes han asociado esta entidad a una mutación somática de tipo missense en MAP3K3.

MANIFESTACIÓN DERMATOLÓGICA DE CITOMEGALOVIRUS EN PACIENTE CON MIELOMA MÚLTIPLE

E. Giner Moreno, J.A. Hernández Chinchilla, D. Martí Torregrosa, I. Torres Navarro, V. Martínez Cózar y M.M. Llavador Ros

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. Se encuentra ampliamente descrita la relación de actividad de citomegalovirus (CMV) en pacientes inmunocomprometidos. Las manifestaciones de las infecciones por CMV varían desde cuadros virales hasta afectación orgánica. La afectación cutánea es infrecuente y usualmente se manifiesta con lesiones nodulares y erupciones; y suelen asociarse a mal pronóstico.

Caso clínico. Hombre de 72 años con antecedentes de mieloma múltiple (MM) IgA lambda diagnosticado hace 9 años. Ha recibido varias líneas de tratamiento a lo largo de su enfermedad, incluyendo trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico y está actualmente en tratamiento de cuarta línea con isatuximab, carfilzomib y dexametasona (IsaKd). En estudios de seguimiento se identificó una reactivación franca de CMV que requirió hospitalización y tratamiento. Se suspendió temporalmente el tratamiento con IsaKd hasta la negativización de la carga viral de CMV. Tras identificación de lesiones cutáneas constituidas por pápulas eritematosas con costras, de aspecto hemorrágica en miembros inferiores, abdomen y cara, se procede a biopsia. El estudio histológico revela epidermis aplanada, con vacuolización de la basal. Se observa en dermis abundantes vasos dilatados que se encuentran revestido por células endoteliales de membranas irregulares con nucleomegalia, nucleolos prominentes y atipia. Se realiza estudio inmunohistoquímico de CMV el cual muestra una expresión positiva nuclear y focal.

Conclusión. Las manifestaciones dérmicas del CMV pueden ser muy sutiles, por lo que la demostración histopatológica de la lesión es muy infrecuente. Es fundamental la correlación clínico-patológica para la caracterización de estas lesiones, pudiendo ser un reflejo de un pronóstico desfavorable.

MANIFESTACIONES CUTÁNEAS MÚLTIPLES EN PACIENTE CON LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA

M. Recio Monescillo, M.S. Rodríguez-Pinilla, R. Haro Ramos, J. Torre-Castro, J. Díaz de la Pinta, B. Ruffin-Vicente, C. Manzanas Yustas, J.L. Díaz-Recuero, M.D. Mendoza-Cembranos, J. García Sanz y L. Requena Caballero

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La leucemia mielomonocítica crónica es una neoplasia mieloide clonal poco frecuente que tiene características tanto de síndrome mielodisplásico como de síndrome mieloproliferativo. Esta entidad puede presentar manifestaciones dermatológicas que clásicamente se han dividido clásicamente en dos tipos: lesiones específicas, es decir, leucemia cutis, que es poco frecuente; y lesiones no específicas, como infecciones, dermatosis neutrofilicas, lesiones de tipo perniosis, lesiones granulomatosas y trastornos del tejido conectivo. Presentamos el caso de un varón de 83 años que presentaba desde hace 4 años lesiones de tipo perniosis en los dedos de ambas manos, persistentes y resistentes a diferentes tratamientos, asociadas a brotes de lesiones eritematovioláceas en muslos, cara y escote en el contexto de trombopenia y leucopenia. En un principio, el cuadro se orientó como un posible lupus eritematoso sistémico con afectación cutánea. Se realizaron diferentes biopsias cutáneas que mostraron hallazgos compatibles con perniosis, en el caso de las lesiones de las manos; y sugestivos de lupus cutáneo, en el caso de las lesiones de los muslos. La evolución tórpida y las alteraciones en el hemograma llevaron finalmente a realizar una biopsia de médula ósea en la que se observó un componente celular de mediano tamaño y aspecto monocitoide, que fueron positivos para MNDA+ y negativos para CD123, CD56 y CD34. Se estableció el diagnóstico de leucemia mielomonocítica crónica y se interpretaron las lesiones

cutáneas como manifestaciones dermatológicas no específicas de la misma. El paciente comenzó tratamiento con azacitidina con lo cual las lesiones cutáneas presentaron una gran mejoría.

MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS ASOCIADAS A TIMOMA

C. Fumagalli, A. Mozos Rocafort, C. Manzoti, M.A. di Muro, H. Iznardo Ruiz, Cristina López Sánchez y J. Szafranska

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

El timoma se asocia con frecuencia a enfermedades paraneoplásicas, pudiendo haber manifestaciones mucocutáneas similares a la enfermedad de injerto contra el huésped (EICH). Presentamos dos casos de manifestaciones mucocutáneas asociadas a timoma (MMAT). **Caso 1:** varón de 78 años que consultó por múltiples aftas bucales recurrentes, de una semana de duración, sin afectación cutánea. La biopsia de mucosa yugal confirmó la presencia de una mucositis liquenoide, con numerosos queratinocitos apoptóticos en la capa basal mucosa, junto a hiperparaqueratosis; en dermis, denso infiltrado inflamatorio linfocitocitario, con exocitosis de linfocitos e incontinencia pigmentaria. Estudios adicionales destacaron la presencia de neutropenia severa y una masa tímica (timoma tipo AB). Tras la extirpación tumoral, el paciente presentó mejoría del cuadro, aunque actualmente sigue presentando brotes que remiten con tratamiento con cortisona. **Caso 2:** varón de 61 años que tras 21 años postmectomía por timoma tipo B2 desarrolló recidiva local del timoma, junto a diarrea, aftas bucales y rash cutáneo en forma de erupción papulo-descamativa, con lesiones confluyentes que afectan palmas y plantas. La biopsia mostró espongiosis leve, hiperparaqueratosis y numerosos queratinocitos necróticos. Debido a la extensa afectación cutánea y a la afectación extracutánea, el paciente fue exitus tras un mes de la aparición de la clínica. En conclusión, la morfología de las MMAT puede ser similar a la afectación mucocutánea por EICH. El diagnóstico diferencial es muy amplio, por lo que la correlación clínica es esencial para plantear el diagnóstico de MMAT y filiar correctamente las lesiones.

MASTOCITOSIS CUTÁNEA Y MALFORMACIÓN ARTERIOVENOSA: PRESENTACIÓN CONCOMITANTE EN UN PACIENTE

S.F. Acosta Cajo, F. Peirano, L. Catasus, V.A. Flores Climente, E. Roe y A. Mozos Rocafort

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Hombre de 41 años consulta por máculas hiperpigmentadas en cara inferior de pierna derecha sin precisar tiempo de evolución. A la exploración, además se observa mancha rojiza en tobillo derecho, sobre la que se asienta placa parduzca y brillante de aspecto cicatricial. Refiere presentar cicatriz debido a electrocoagulación de lesión vascular realizada hace 20 años. No se observan otras lesiones ni síntomas sistémicos. La biopsia de una de las lesiones mostró numerosos mastocitos formando agregados compactos y de forma aislada entre los haces de colágeno. Citológicamente se trataba de mastocitos redondeados y otros fusiformes con presencia heterogénea de granulación citoplasmática. En dermis e hipodermis se observó una proliferación de vasos de gran calibre e intermedio, correspondientes a venas y arterias sobre un estroma fibroso. Asimismo, focos de proliferación capilar. Dicha lesión vascular no expresó WT1 en el endotelio. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD117, CD30 y triptasa en los mastocitos sin expresión de CD2 y CD25. Se evidenció una mutación en el exón 8 del gen KIT (p.Cys443Ser) mediante NGS. Triptasa sérica 9,09 ug/L y el estudio de médula ósea descartó afectación sistémica. Con estos hallazgos se llega al diagnóstico de mastocitosis cutánea localizada bien diferenciada sobre una malformación arteriovenosa. La presencia de

mastocitos en lesiones vasculares es un hecho conocido, sobre todo en hemangiomas, en los que en nuestro caso cumple criterios morfológicos y moleculares de mastocitosis. Se han descrito escasos casos en la literatura de la asociación entre mastocitosis y hemangiomas, no así de malformaciones arteriovenosas.

MELANOMA MALIGNO NODAL. DOS CASOS A ESTUDIO

I. Herrero Aguilar

Hospital Son Llàtzer. Palma de Mallorca. España.

El melanoma de primario desconocido (MPD) fue descrito en 1963 por Dasgupta et al. como un melanoma en el tejido subcutáneo, ganglios linfáticos u órganos viscerales sin un melanoma primario en la piel, ojos o mucosa. La AJCC clasifica los MPD en ganglios linfáticos o tejido subcutáneo como estadio III, y aquellos en órganos viscerales como estadio IV. Presentamos dos casos de melanoma sin un primario conocido que se manifiestan como infiltraciones de sendos ganglios linfáticos. Se excluyó un origen primario mediante exámenes clínicos y de imagen en ambos casos. *Caso 1:* mujer de 22 con un nódulo palpable submentoniano que resultó ser un ganglio con infiltración por melanoma con un nevus intranodal concomitante. *Caso 2:* varón de 42 años en seguimiento por una sarcoidosis en el que se identificó un nódulo pulmonar que se extirpó con histología de infiltración ganglionar de un ganglio intraparenquimatoso pulmonar por melanoma. En ambos casos la primera aproximación diagnóstica de los oncólogos fue considerar el melanoma como metastásico sin un primario conocido. Nosotros aportamos estos dos casos y planteamos la posibilidad de un MM primario nodal siempre y cuando se descarte primario evidente o regresado. Las hipótesis del origen de melanocitos en los ganglios incluyen la migración desde la piel de agregados névicos o de melanocitos y la presencia de melanocitos ectópicos por una migración desde la cresta neural. Los MPD son poco frecuentes, parecen tener mejor pronóstico que los MPC. Nosotros discutimos su origen y estadificación atendiendo a su origen primario nodal.

MELANOMA SPITZOIDE SOBRE NEVUS SPILUS: UNA ASOCIACIÓN EXCEPCIONAL

C.F. Figueroa Martín^a, L.F. Godoy Villalón^b, A. San José Rodríguez^b, J. Hernández Santana^b, S.A. Galeano Reyes^c, Z. Hernández Hernández^b, L. Borrego Hernando^b y J.L. Rodríguez Peralto^d

^aComplejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Servicios de ^bDermatología y ^cAnatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. ^dServicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción. El nevus spilus es una lesión conformada por múltiples máculas y pápulas de tamaño y color variables, que emergen de una mácula pigmentada.

Caso clínico. Una mujer de 41 años, sin antecedentes de interés, consultó por una lesión en el muslo izquierdo, presente desde el nacimiento, pero que había cambiado de tamaño, forma y color en los últimos cuatro meses. En la exploración física presentaba una mácula de 3 × 2,1 cm, hiperpigmentada, con múltiples (> 10) máculas y pápulas en su interior. En el polo superior se observaban dos pápulas negro-azuladas, blandas y no infiltradas; con crisálidas, microerosiones y velo azul blanquecino a la dermatoscopia. El examen histopatológico reveló una proliferación melanocitaria asimétrica, constituida por tecas de células de morfología spitzoide, que no maduraban en profundidad. Presentaba positividad para P16 y PRAME; y se asentaba sobre un nevus melanocítico con áreas lentiginosas, compuestas e intradérmicas. Mediante hibridación genómi-

ca comparada se identificaron múltiples ganancias y pérdidas de genes, así como mutación del gen P53. Se estableció el diagnóstico de melanoma spitzoide sobre nevus spilus.

Discusión. El potencial maligno del nevus spilus es raro, con un riesgo que oscila entre 0,13-0,2%. A diferencia del melanoma de extensión superficial, el melanoma nodular o el melanoma in situ, no se han notificado casos de melanoma spitzoide asociados a esta lesión. Aunque no se trata de una entidad premaligna, se recomienda su seguimiento clínico y dermatoscópico.

Conclusión. Presentamos un caso de melanoma spitzoide sobre nevus spilus, una asociación no descrita previamente en la literatura.

METÁSTASIS CUTÁNEA DE ADENOCARCINOMA DE PÁNCREAS SOBRE INJERTO PANCREÁTICO: REPORTE DE CASO

J.A. Hernández Chinchilla, E. Giner Moreno, C. Abril Pérez, M. Mansilla Polo, M. Llavador Ros y V. Martínez i Cozar

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

Introducción. El hallazgo de metástasis cutánea secundaria a carcinoma pancreático continúa siendo un evento infrecuente. La mayoría de los pacientes con cáncer pancreático comienzan con enfermedad metastásica, generalmente en el hígado; la piel rara vez se ve afectada por lo que presenta una incidencia desconocida, con la región umbilical como sitio más común. Aún más inusual son los casos de metástasis de carcinoma pancreático sobre injerto.

Caso clínico. Hombre de 47 años con antecedente de trasplante pancreato-renal hace 18 años por diabetes mellitus tipo 1. Se presenta a urgencias con clínica de pancreatitis aguda asociada a fallo multiorgánico. Se identifican lesiones subcutáneas localizadas en tórax con consistencia aumentada, que ante la sospecha se biopsia. A la microscopia óptica se observa una lesión nodular que se localiza en dermis sin afectación epidérmica. Se compone por hileras, cordones y estructuras glandulares que adoptan un patrón infiltrativo disecando los haces de colágeno. Estas estructuras están conformadas por células de citoplasmas anfófilos, con núcleos moderadamente atípicos y presencia de mitosis. Mediante el estudio inmunohistoquímico se determina la expresión de MUC1, MUC5, CK7, CK20 y GATA 3 con negatividad para TTF-1, CDX2, MUC4, MUC2 y PSMA. Ante estos hallazgos se realiza el diagnóstico de infiltración cutánea por adenocarcinoma de probable origen pancreatobiliar.

Conclusiones. La baja incidencia de adenocarcinoma pancreático sobre injerto resalta la importancia de su reporte. Ante hallazgo clínico de infiltración metastásica cutánea, el reto diagnóstico incluye el estudio morfológico e inmunohistoquímico integral, fundamentalmente cuando el tumor primario aún no ha sido identificado.

MIELOMA MÚLTIPLE Y ENFERMEDAD EXTRAMEDULAR CUTÁNEA

M. Pastor Paseyro, A. Combalia, N. Castrejón, R. Albero, P. Castillo, L. Alós y A. García-Herrera

Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad extramedular representa una forma agresiva de mieloma múltiple (MM) relacionado con la aparición de un clon con capacidad de progresar fuera del microambiente de médula ósea. La enfermedad extramedular cutánea (EEMC) se presenta en un 5-10% de los casos y usualmente corresponde a una progresión del MM.

Pacientes y métodos. Se incluyeron biopsias con diagnóstico de EEMC por MM durante el período 2003-2023. Se analizaron variables epidemiológicas, clínicas e histológicas.

Resultados. Se encontraron 6 pacientes (4 hombres, 2 mujeres) con una edad media al diagnóstico de EEMC de 57 años. Todos tenían

MM diagnosticado (3-9 años). Clínicamente, 3 casos presentaron múltiples lesiones y 2 lesiones únicas. No hay información de un paciente. Histológicamente todas las biopsias mostraron infiltración difusa dérmica por células de aspecto plasmablasto CD45+, CD138+, CD56+ (n = 5) y CICLINA D1+ (n = 2), concordante con el fenotipo de médula. El estudio para cadenas ligeras mostró restricción kappa (n = 2), lambda (n = 2) y 2 pacientes no presentaron expresión de cadenas. El estudio de cadenas pesadas mostró expresión de IgG (n = 2), IgA (n = 1) y 3 fueron negativos. En la evolución 3 pacientes fallecieron por progresión de la enfermedad (durante el mismo año tras el diagnóstico de EEMC); 2 se encuentran vivos, uno de ellos libre de enfermedad.

Conclusiones. La EEMC es infrecuente y de difícil diagnóstico si no se cuenta con el antecedente de MM. Destacamos la importancia de solicitar un marcador de estirpe plasmática frente a un infiltrado dérmico de células de morfología blástica.

MIOPERICITOMA INTRAVASCULAR

L. Castillo Gázquez, A. Fernández Galván, S. Barreta Vargas, R. Navarro Tejedor, M. Llamas Velasco y P. Muñoz Hernández

Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.

El miopericitoma es un tumor benigno de origen mesenquimal que deriva de los miopericitos. Típicamente aparece en adultos de edad media, más frecuente en varones. La presentación clínica habitual suele ser como un nódulo dérmico o subcutáneo, de crecimiento lento e indoloro, en la región distal de las extremidades. Presentamos un caso de miopericitoma intravascular, subtipo raro de esta entidad. Mujer de 89 años con linfoma no hodgkiniano en tratamiento con ibrutinib que refiere crecimiento progresivo de lesión en miembro inferior derecho de años de evolución. A la exploración física presenta una lesión de apariencia quística-nodular de 1 cm de diámetro, móvil, dolorosa a la palpación, localizada en cara lateral del miembro inferior derecho. Se extirpa la lesión. Histológicamente se observa una proliferación neoplásica constituida por células ovales o fusiformes de aspecto mioide con un patrón de crecimiento perivascular concéntrico alrededor de vasos de pequeño calibre. La neoplasia se encuentra rodeada por una pared muscular venosa. La celularidad neoplásica expresa AML y es negativa para CD34 y desmina. El miopericitoma intravascular es una variante infrecuente y poco descrita del miopericitoma que crece en el interior de los vasos sanguíneos. A diferencia del miopericitoma convencional suele ser una lesión dolorosa. Histológicamente puede simular otras neoplasias como el miofibroma y el angiosarcoma, siendo imprescindible realizar inmunohistoquímica para su diagnóstico. La neoplasia expresa AML, actina-HHF35 y es negativa para desmina, CD34, CD31, S-100, HMB45 y AE1/AE3. En conclusión, describimos este caso por ser una lesión infrecuente y con pocos casos descritos.

MOLUSCO CONTAGIOSO QUÍSTICO SIMULANDO CLÍNICAMENTE CARCINOMA EPIDERMÓIDE EN PACIENTE INMUNODEPRIMIDO

F. Pinedo Moraleda^a, J. Martín Alcalde^b, H. Arcos Orozco^c, D. Rodríguez Molano^c, C. Jiménez Revilla^c, A. Hidalgo Morales^c, C. Torre Carrera^c, Ó. Cerezo Aranda^c y J.L. López Esteban^b

^aHospital Universitario Fundación Alcorcón. Unidades de

^bDermatología y ^cAnatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

El molusco contagioso (MC) es una infección viral cutánea causada por un poxvirus que puede presentarse desde una pápula umbilicada solitaria a lesiones papulosas múltiples. Existen variantes menos frecuentes que pueden generar un diagnóstico equivocado. Mujer de 80 años, con antecedentes de carcinoma de mama en 1986 y de trom-

bocitosis esencial en 1996, en tratamiento con hidroxiurea. Acude a Dermatología por una pápula rosada queratósica de 1 cm en zona frontal izquierda, extirpada con la sospecha clínica de carcinoma epidermoide. Piel con marcado daño actínico con un área quística dérmica revestida por epitelio escamoso, simulando un quiste epidérmico, pero con numerosos cuerpos de molusco. En la periferia de la lesión quística se identifican las imágenes características de MC en infundibulos foliculares preexistentes. Existe también un denso infiltrado linfóide, parcialmente liquenoide, con cuerpos de Civatte. El diagnóstico clínico de MC puede resultar complicado si se presentan variantes atípicas, más aún si se trata, como en nuestro caso, de pacientes inmunodeprimidos en tratamiento con sustancias que favorecen el desarrollo de neoplasias cutáneas malignas. Entre las primeras se citan el MC quístico, polipoide y gigante. El primero resulta de una invaginación profunda de la epidermis infectada por el poxvirus. También se han reportado lesiones cutáneas preexistentes o asociadas (quistes epidérmicos, nevus melanocíticos, nevus epidérmicos, fibromas blandos e hiperplasias sebáceas).

Finalmente, entre los fármacos que pueden asociarse a un mayor riesgo de cáncer de piel no melanoma figura la hidroxiurea, utilizada en el tratamiento de diversos trastornos mieloproliferativos.

MUCINOSIS FOLICULAR REACTIVA: UN HALLAZGO EXCEPCIONAL EN LIQUEN PLANO PILARIS

M.L. Ayala Gonzales^a, M. Mansilla Polo^b, M.C. Fraile Alonso^a, L. Bejarano Antonio^a, G. Masenga^a y Á. Santos-Briz Terrón^c

^aHospital Universitario de Salamanca. ^bHospital Universitario La Fe. Valencia. ^cHospital Universitario Salamanca-Virgen de la Vega. España.

Introducción. La mucinosis folicular (MF) es un hallazgo histopatológico poco frecuente, caracterizada por el depósito de mucina en los folículos pilosos y glándulas sebáceas, que debe sospecharse ante condiciones linfoproliferativas malignas (micosis fungoide foliculotropía), inflamatorias, picadura de insectos y uso de fármacos. Se considera un patrón reactivo y no una condición per se. El liquen plano pilaris (LPP) es un trastorno autoinmune con activación de los linfocitos T, traducida por eritema perifolicular y alopecia. Se describen dos nuevos casos en la literatura de mucinosis folicular reactiva no asociada a neoplasia con aspecto clínico de liquen plano pilaris. **Casos clínicos.** *Primer caso:* mujer de 75 años con antecedente de liquen oral, que refiere áreas alopécicas en región occipital y frontal desde hace un año. *Segundo caso:* varón de 69 años refiere placa alopécica en región occipital desde hace 2 años, con eritema y descamación perifolicular. En los dos casos, el estudio histopatológico mostró hallazgos similares con fibrosis perifolicular, material mucinoso en vaina radicular externa, positivo con la técnica de hierro coloidal, linfocitos sin datos de atipia, estudio inmunohistoquímico reporta expresividad para CD3, CD5, CD7+, CD30-. Mezcla de TCD4 y TCD8. En ambos casos mediante estudio molecular de TCR de células T se demuestra población linfocitaria T policlonal. En ambos casos se inicia tratamiento con corticoide tópico con remisión de la actividad de la enfermedad.

Conclusiones. En nuestro estudio demostramos por técnicas inmunohistoquímicas y moleculares que la MF es un hallazgo reactivo a LPP no asociado a neoplasia.

MUCINOSIS PAPULAR ASOCIADA AL LUPUS: UN POSIBLE MARCADOR DE GRAVEDAD CLÍNICA EXTRACUTÁNEA

M. Mansilla Polo^a, L. Puebla-Tornero^b, L. Bejarano-Antonio^b, M. Ayala Gonzales^b, G. Masenga^a y Á. Santos-Briz Terrón^b

^aHospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ^bComplejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Introducción. Las mucinosis cutáneas se caracterizan por el depósito de glucosaminoglicanos ácidos a nivel dérmico. Generalmente constituyen un proceso primario, aunque pueden aparecer asociadas a otras dermatosis, entre ellas el lupus eritematoso (mucinosis cutánea asociada a lupus, MCL).

Descripción de casos. Se presentan dos casos de mucinosis cutánea papular asociada a lupus eritematoso sistémico (LES). Se trataba de dos pacientes de sexo femenino de 43 y 50 años, respectivamente. Una de ellas presentaba antecedentes de lesiones cutáneas. La latencia entre el diagnóstico de LES y la aparición de MCL fue de 6 y 9 meses, respectivamente. En ambos casos, la clínica de MCL asociaba clínica extracutánea (y no cutánea) y hallazgos analíticos de actividad (antiADN de doble cadena, consumo de complemento). Las lesiones eran pápulas color carne asintomáticas afectando a las extremidades. El diagnóstico histológico confirmó el depósito intersticial de mucina dérmica sin cambios epidérmicos. En su manejo, se requirió intensificación del tratamiento sistémico en ambos casos, con respuesta completa en uno y parcial en otro.

Discusión. La MCL fue primariamente descrita por Gold en 1954. Desde entonces, se han reportado aproximadamente 60 casos en la literatura. Es descrita más frecuentemente en varones de edad media, y en aproximadamente un 70-80% de los casos, asocia clínica de LES. En la mayoría de las ocasiones requiere tratamiento inmunosupresor sistémico.

Conclusiones. La MCL es un hallazgo infrecuente pero bien documentado en la literatura. Es preciso su reconocimiento y tratamiento precoz por su notable asociación a clínica de LES.

NEOPLASIAS MELANOCÍTICAS PLEXIFORMES. ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO DE 6 CASOS

V. Sabater Marco, J. Gutiérrez Rivero, J. Salazar Valdiviezo, M. Giacaman von der Weth y L. Navarro Cerveró

Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción. Las alteraciones del gen ALK caracterizan un subgrupo de lesiones melanocíticas spitzoides con patrón plexiforme.

Material y métodos. Revisamos 6 lesiones melanocíticas plexiformes constituidas por nidos de melanocitos grandes, epitelioides y fusiformes, con disposición fascicular en la dermis.

Resultados. Los pacientes, entre 2 y 78 años, 4 mujeres y 2 hombres, presentaban lesiones en extremidades y cabeza. Los diagnósticos clínicos fueron botriomicoma, nevus melanocítico, verruga, carcinoma basocelular pigmentado y melanoma. El diagnóstico histopatológico fue nevus de Spitz (4 casos), variante pseudogranulomatosa y hemangiopericitoma-like, melanoma spitzoide y melanocitoma epitelioides pigmentado. Todas las lesiones expresaban S100, MelanA, HMB45 y ciclinaD1. En 3 nevus de Spitz, BAP1 era +, no había pérdida completa de p16, y ALK era +. Los melanomas eran p16-, expresaban PRAME1 y el melanocitoma epitelioides pigmentado era ALK+. NGS mostró mutaciones de los genes HRAS (H27H) en el nevus de Spitz pseudogranulomatoso, RET y CDKN2A en el melanoma spitzoide. En 3 nevus de Spitz, el gen ALK estaba alterado (ímbalance y dos fusiones génicas TPM3-ALK y DCTN1-ALK) y también en el melanocitoma epitelioides pigmentado (ímbalance). Los 4 pacientes con nevus de Spitz están sin recurrencias después de 2, 24, 30 y 144 meses, mientras que los dos melanomas han dado metástasis ganglionares.

Conclusiones. El grupo de neoplasias melanocíticas plexiformes es morfológicamente homogéneo con melanocitos preferentemente fusiformes pero molecularmente heterogéneo. ALK suele expresarse con frecuencia en el nevus de Spitz plexiforme pero también en melanomas y permite descubrir reordenamientos no identificables y fusiones del gen ALK.

NEUROFIBROMA PIGMENTADO CON CUERPOS DE VEROY: UN PAISAJE CELULAR

C. Campoy Carreño, L. García Almazán, C.A. Capozzi, A.J. Castillo Botero, M. Torrent García, A. Ortiz González, T.A. Hernández Gómez, F.J. de León Marrero, S. Ortiz Reina y Á. López Ávila

Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Murcia. España.

Escolar de 8 años en seguimiento por Dermatología desde el primer año de vida por presentar varias manchas café con leche y una lesión nodular violácea de 10 mm objetivada desde los primeros días de vida en glúteo izquierdo. Se realizó biopsia con diagnóstico histopatológico de neurofibroma plexiforme, decidiéndose seguimiento y estudios complementarios que descartaron neurofibromatosis. En el seguimiento se observa aumento de tamaño de la lesión, alcanzando 30 x 15 mm, mayor abultamiento y coloración violácea. Tras deseo expreso de la paciente se procede a su exéresis. El estudio histopatológico reveló una proliferación de células de hábito fusiforme con formación de cuerpos de Verocay que presentan entremezclados haces de tejido neural. Además presentaba celularidad con depósitos de pigmento. En la inmunohistoquímica, S100 y proteína ácida glial resultaron negativas y HMB45 positiva en las células pigmentadas. El neurofibroma pigmentado es una variante rara, que solo constituye menos del 1% de los neurofibromas, que se caracteriza por la presencia de células cargadas de melanina citoplasmática. Aunque la presencia de imágenes en empalizada con formación de cuerpos de Verocay en neurofibromas es posible, es un hallazgo altamente infrecuente, siendo más típico de otros tumores neurales como el schwannoma.

NIÑA DE 13 AÑOS CON NÚDULOS SUBCUTÁNEOS GENERALIZADOS

G. Ailén Caballero^a, A. García^a, E. Baselga^b, V.P. Celis^b, M. Sunyol^b, S. Planas^b, P. Castillo^a, L. Alos^a y N. Castrejón^a

^aHospital Clínic de Barcelona. ^bHospital Sant Joan de Deu. Barcelona. España.

El linfoma de células T subcutáneo tipo paniculitis (LCTS) es un trastorno linfoproliferativo raro que puede aparecer en niños o adolescentes, con cuadros autoinmunitarios concomitantes en un 25%. Diferenciar el LCTS de una paniculitis lúpica es un reto debido al solapamiento clinicopatológico entre ambas. Presentamos una paciente de 13 años que consultó por fiebre de 15 días y nódulos cutáneos en tronco y extremidades. La analítica mostró anemia, leucopenia, elevación de la LDH, ferritina y ANA negativos. El PET-TC mostró lesiones hipermetabólicas subcutáneas, adenopatías generalizadas y esplenomegalia. Las biopsias de tres lesiones en zona hipogástrica, inguinal y en hombro mostraron una paniculitis predominantemente lobulillar con infiltrado linfocitario atípico e imágenes de disrupción de la membrana adipocitaria. Los linfocitos eran positivos para CD3, CD2, CD7 y BF1, con pérdida parcial de CD5, fenotipo citotóxico activado y negativos para CD56 y la cadena delta del TCR. Se identificaron "hot-spots" proliferativos del 30% mediante Ki67. CD123 no mostró agregados de células dendríticas plasmocitoides. El estudio de clonalidad fue policlonal en las tres localizaciones. Se favoreció el diagnóstico de LCTS y se inició tratamiento con corticoides y metotrexato con respuesta completa al mes de seguimiento. Completó tratamiento con metotrexato durante dos años y actualmente lleva tres en remisión completa. El diagnóstico diferencial en una paniculitis linfocitaria con positividad para CD3 y CD8 incluye principalmente la paniculitis lúpica y el LCTS. Si bien las características histológicas entre estas entidades son superponibles, la atipia linfocitaria, las alteraciones de fenotipo y los "hot-spots" proliferativos favorecen el LCTS.

NÓDULOS Y ABSCESOS FRÍOS GRANULOMATOSOS (GOMA TUBERCULOSA). UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE DE LA TUBERCULOSIS

C.A. Capozzi^a, E. Aguilar Navarro^b, C. Campoy Carreño^a, D. Pérez Parra^a, A. Ortiz González^a, D. Sánchez Gutiérrez^a, A. Sánchez Espinosa^a y S. Ortiz Reina^a

^aComplejo Hospital Universitario de Cartagena. ^bHospital Universitario de Ciudad Real. España.

Introducción. Desde mediados del siglo XX con el advenimiento de la pandemia del VIH, los tratamientos inmunosupresores y el desarrollo de cepas multirresistentes, se ha considerado la tuberculosis una enfermedad reemergente. La presentación cutánea de la tuberculosis es poco frecuente y tiene una gran variedad de manifestaciones clínicas.

Caso clínico. Mujer de 47 años natural de Colombia, inicia enfermedad actual 2 años previos, presentando aumento de volumen en dorso de la mano izquierda asociado a fiebre en la última quincena. Acude a facultativo quien realiza RM, donde se observa extensa osteomielitis del carpo, bases y tercio proximal de los metacarpiños del segundo y tercer dedos, y se realiza limpieza quirúrgica. Se recibe en Anatomía Patológica fragmentos irregulares, de blanco amarillento. Al microscopio de observan múltiples agregados de histiocitos epiteloides, células gigantes multinucleadas, rodeados por corona de linfocitos y áreas de necrosis central, con evidencia de bacilos ácido alcohol resistente con tinción de Ziehl Neelsen. Con técnica de PCR a tiempo real se identifica presencia de ADN de *Mycobacterium tuberculosis*.

Conclusión. La clasificación de la tuberculosis cutánea de Hill et al. (2016) incluye tuberculosis cutánea de fuente exógena, endógena y por diseminación cutánea. En el caso de nuestra paciente, no presentaba puerta de entrada en piel y se asoció a un resultado de quantiferon positivo en sangre periférica, coincidiendo datos histológicos, clínicos y paraclínicos en una tuberculosis cutánea por diseminación hemática, produciendo los característicos nódulos y abscesos fríos (antigua goma tuberculosa).

ONCOCITOMA DE CARÚNCULA OCULAR

C. Jiménez Revilla, M.J. Palencia Herranz, F.J. Pinedo Moraleda, H.K. Arcos Orozco, E.D. Rodríguez Molano, A.Q. Hidalgo Morales, C. Torre Carrera y M.C. Matilla Rodero

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

El oncocitoma de carúncula es una neoplasia benigna infrecuente, descrita por primera vez por Radnót en 1941. Se presenta generalmente como una lesión única, rojiza bien delimitada, sólida o quística, de lento crecimiento.

Caso clínico. Mujer de 70 años con una lesión papulosa de 2 mm en la carúncula ocular derecha. Histológicamente, se trata de una lesión lobular, bien circunscrita, compuesta por luces glandulares revestidas por células poligonales de citoplasma eosinófilo amplio y finamente granular, denominadas oncocitos, con secreción intraluminar y células mucoscretoras dispersas.

Discusión. Esta entidad representa en torno al 3% de las lesiones biopsiadas en la carúncula. En esta localización, se atribuye su origen a las glándulas lacrimales accesorias, si bien puede desarrollarse un oncocitoma en otros órganos glandulares del cuerpo, incluyendo el tiroides, glándulas paratiroides, glándulas salivares, riñón, páncreas e hígado. El diagnóstico diferencial incluye fundamentalmente la hiperplasia oncótica, que mostraría focos de células oncóticas dispuestas en pequeños nódulos, si bien algunos autores las consideran una misma entidad. Estas lesiones muestran inmunorreactividad para citoqueratinas 7, 8, 18 y 19, y las células basales presentan positividad para p63 y citoqueratina 5/6. El tratamiento definitivo es la exéresis quirúrgica, siendo el curso clínico indolente.

ONICOMATRICOMA PIGMENTADO

J.L. Díaz Recuero, M. Recio Monescillo, B. Ruffin Vicente, C. Manzanar Yustas, J. García Sanz, J. Torre Castro, D. Mendoza Cembranos e I. Eraña Tomás

Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

El onicomatricoma es un tumor fibroepitelial benigno y poco común de la matriz ungueal. Debajo del pliegue ungueal proximal, la neoplasia consta de múltiples proyecciones fibroepiteliales digitadas que crecen longitudinalmente dentro de la placa ungueal hacia el borde distal. En el borde de la placa ungueal pueden ser evidentes múltiples perforaciones en forma de panal que han perdido las digitaciones. Cuando están presentes los hallazgos clínicos clásicos, particularmente los que se encuentran en el borde libre de la placa ungueal junto con los cambios correspondientes al corte de la uña, el diagnóstico de OM se puede establecer con confianza sin una muestra invasiva de biopsia de la matriz ungueal. Aunque la OM puede diagnosticarse erróneamente como onicomycosis, ambas pueden ocurrir al mismo tiempo. También hay que hacer el diagnóstico diferencial con el melanoma ungueal y carcinoma espinocelular pigmentado. Presentamos el caso de un varón de 55 años con lesión pigmentada en banda en primera uña de pie derecho por la clínica, dermatoscopia es un compatible con un onicomatricoma pigmentado (variedad muy poco frecuente) que se confirma con el estudio patológico.

OSTEOSARCOMA PRIMARIO CUTÁNEO

M. González-Farré, D. Pesque Cela, H. Escolà Rodríguez, E. López-Trujillo, B. Lloveras Rubio, R. Pujol Vallverdu y C. Barranco Sanz

Hospital del Mar. Barcelona. España.

Mujer de 90 años que consulta por la aparición de una lesión nodular crateriforme, de 15 mm de diámetro, de rápido crecimiento, en región frontoparietal, sin adenopatías regionales. Se realiza exéresis de la lesión. El examen microscópico muestra una lesión mesenquimal dérmica ulcerada, constituida por celularidad de tamaño intermedio con signos de atipia, que crece en un estroma de aspecto osteoide con frecuentes figuras de mitosis. Se realiza estudio de inmunohistoquímica para queratinas (CK20, CK7, AE1-3, 34betaE12 y CAM5.2), CEA, EMA, CDX2, p40, caldesmon, actina de músculo liso, actina muscular específica, desmina, p63, p40, S100, SOX10, gata-3, ERG, CD34, CD31, CD68, vimentina, SATB2 y Ki67. Se observa expresión de SATB2 y vimentina en las células de la lesión, pero no del resto de los marcadores realizados. El estudio de hibridación in-situ fluorescente (FISH) con la doble sonda MDM2/CEP12 no detecta alteraciones en el gen analizado. El estudio de extensión resultó negativo. El osteosarcoma primario cutáneo es un tumor maligno, muy infrecuente, de estirpe mesenquimal compuesto por células que producen osteoide, hueso y/o material condroide, pero que no se origina en el hueso. El diagnóstico es morfológico con una histología y estudio inmunohistoquímico que descarte otros tumores malignos que puedan producir metaplasia ósea. El anticuerpo SATB2, marcador de diferenciación osteoblástica, es de gran ayuda para confirmar el diagnóstico. Aunque puede estar relacionado con radioterapia o traumatismo previo, es importante descartar un origen metastásico o la extensión de un tumor primario de hueso.

PANICULITIS PANCREÁTICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UN TUMOR MUCINOSO PAPILAR INTRADUCTAL DEL PÁNCREAS

R. Pérez Blasco, J. Ugedo Alzaga, E. Acebo Mariñas, A. Fernández de Larrinoa, J. Gardeazábal García y V. Velasco Benito

Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. España.

Introducción. La paniculitis pancreática es una rara afección caracterizada por la inflamación del tejido celular subcutáneo debido a la liberación descontrolada de enzimas pancreáticas. Puede actuar como un indicador temprano de enfermedades pancreáticas subyacentes como las pancreatitis, el adenocarcinoma ductal o excepcionalmente el tumor mucinoso papilar intraductal del páncreas.

Caso clínico. Presentamos a una mujer de 62 años con buen estado general y sin antecedentes personales relevantes. Consultó por la aparición de nódulos subcutáneos dolorosos con aumento de temperatura local en ambas extremidades inferiores de un mes de evolución. Con sospecha de eritema nodoso, se tomó una biopsia, la cual se informó como paniculitis pancreática. Se solicitó la determinación analítica de enzimas pancreáticas, las cuales resultaron elevadas. Mediante pruebas de imagen se diagnosticó un tumor mucinoso papilar intraductal del páncreas.

Discusión. La estrecha correlación entre la paniculitis pancreática y el tumor mucinoso papilar intraductal radica en que en este tipo de tumor puede estar implicada la liberación de enzimas pancreáticas que causen la afectación del tejido que observamos tras la realización de una biopsia cutánea.

Conclusión. Destacamos la importancia del diagnóstico temprano de la paniculitis pancreática mediante biopsia cutánea como marcador de enfermedad pancreática subyacente.

PÁPULA SOLITARIA EN EL CUERO CABELLUDO

A. Giacaman, G. González-López, L.J. del Pozo Hernando, C. Saus Sarrias y A. Martín-Santiago

Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

Varón de 14 años con antecedente de neurofibromatosis tipo 1, que consultó por una pápula rosada y asintomática en el cuero cabelludo. Con el diagnóstico diferencial de nevus intradérmico y neurofibroma, se realizó la exéresis de la lesión. El estudio histológico estableció el diagnóstico de bapoma, un tipo de proliferación melanocítica, que en la gran mayoría de casos tiene un comportamiento clínico benigno. Sin embargo, en el caso de múltiples tumores de este tipo debe descartarse el síndrome de susceptibilidad al cáncer familiar causado por la mutación de la línea germinal BAP1, que se asocia a una mayor incidencia de carcinoma de células renales, mesotelioma, colangiocarcinoma, melanoma cutáneo y uveal, entre otras.

PARAQUERATOSIS GRANULAR, REVISIÓN DE UNA ENTIDAD

Ó. Cerezo Aranda, M. Menéndez Sánchez, F. Pinedo Moraleda, H. Arcos Orozco, D. Rodríguez Molano, C. Jiménez Revilla, A. Hidalgo Morales, D. Ruiz Genao y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

La paraqueratosis granular es una entidad dermatológica rara que se distingue por sus notables características histológicas y manifestaciones cutáneas específicas. Tras realizar una búsqueda en los registros de nuestro hospital, solo hemos encontrado 2 casos diagnosticados en los últimos 30 años. A nivel dermatológico, la paraqueratosis granular se presenta típicamente como lesiones cutáneas bien delimitadas, con áreas eritematosas o hiperpigmentadas en la superficie de la piel. Estas lesiones suelen ser asintomáticas, aunque en algunos casos pueden asociarse con prurito leve. Su aparición clínica puede variar desde placas solitarias hasta múltiples lesiones distribuidas en diferentes áreas corporales, predominantemente en las axilas. Desde una perspectiva histológica, la característica más distintiva de la paraqueratosis granular es la acumulación de células córneas eosinofílicas y granulares en la capa granular de la epidermis. Estas células se observan con tinciones especiales, como la tinción de PAS (ácido periódico de Schiff),

que resaltan la queratina granular. La epidermis circundante suele estar intacta y no se observa acantosis significativa. La comprensión de estas características dermatológicas e histológicas es esencial para el diagnóstico preciso de la paraqueratosis granular y su distinción de otras enfermedades de la piel con manifestaciones clínicas similares como una infección fúngica o una dermatitis psoriasiforme. En resumen, este póster ofrece una descripción concisa pero detallada de las características dermatológicas e histológicas esenciales de la paraqueratosis granular, proporcionando una valiosa guía para su reconocimiento y diagnóstico adecuado en la práctica clínica dermatológica.

PENFIGOIDE ANTI-P200

C. Torre Carrera, M.U. Floristán Muruzábal, F. Pinedo Moraleda, H.K. Arcos Orozco, E.D. Rodríguez Molano, C. Jiménez Revilla, A.Q. Hidalgo Morales, S. de Benito Mendieta, D. de la Vega Ruiz y J.L. López Esteban

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. España.

El penfigoide anti-P200 es una enfermedad ampollosa subepidérmica autoinmune infrecuente, aunque probablemente infradiagnosticada, descrita en 1996 por Zillikens et al., que presenta anticuerpos IgG frente a una proteína de la porción inferior de la lámina lúcida. Mujer de 47 años, sin antecedentes de interés, que acude a Urgencias por un cuadro de tres meses de evolución de lesiones vesiculopapulosas pruriginosas, de contenido transparente y distribución generalizada, junto con otras lesiones eritematosas, erosiones superficiales circulares, zonas cicatriciales e hiperpigmentación residual. Presenta lesiones diseminadas y en mucosa oral, que aparecen al roce sin fiebre, clínica sistémica o síndrome constitucional asociados. Títulos positivos 1/4 de RPR y TPTHA positivos. En la biopsia se aprecia una ampolla subepidérmica, con fibrina y neutrófilos en el suelo de la misma. La dermis muestra un infiltrado perivascular e intersticial con linfocitos, algunos neutrófilos y ocasionales eosinófilos. El estudio de inmunofluorescencia directa evidencia depósito lineal de IgG (+++/+++) en la unión dermoepidérmica. Se aprecia depósito de colágeno IV en el suelo de la ampolla. Con los hallazgos descritos, se sugiere el diagnóstico de penfigoide anti-P200. El diagnóstico se establece mediante inmunoblot con extractos dérmicos de piel humana, pero es una técnica compleja disponible en pocos laboratorios. La inmunohistoquímica con colágeno IV es una técnica sencilla que ayuda en el diagnóstico cuando el inmunoblot no está disponible, y que permite realizar el diagnóstico diferencial con la epidermolisis ampollosa adquirida, importante por las diferencias en el manejo y pronóstico.

POROQUERATOMA. UNA PARTICULAR FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA LAMELA CORNOIDE

L.F. Godoy Villalón, C.F. Figueroa Martín, A. San José Rodríguez, J. Rodríguez López, F. Granados Pacheco, L. Borrego Hernando, M.Z. Hernández Hernández y J. Hernández Santana

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

Introducción. El poroqueratoma es un raro tipo de acantoma recientemente descrito. Se presenta como una lesión queratósica única que histológicamente se caracteriza por múltiples lamelas cornoides dentro de un acantoma benigno.

Caso clínico. Una mujer de 13 años sin antecedentes consultó por dos lesiones pruriginosas en la cara posterior del muslo izquierdo de dos años de evolución. Sin desencadenantes asociados. En la exploración física presentaba dos placas eritematosas y queratósicas, bien delimitadas y no infiltradas. El estudio histopatológico de una de ellas reveló marcada acantosis epidérmica, ortoqueratosis y

múltiples columnas de paraqueratosis compatibles con lamelas cornoides, con una llamativa hipogranulosis y disqueratosis subyacente. En la dermis presentaba un ligero infiltrado inflamatorio superficial. Se indicó extirpación quirúrgica de la lesión, pero la paciente lo rechazó y se mantuvo solo con emolientes. Actualmente se mantiene con las lesiones estables y asintomática.

Discusión. El poroqueratoma fue descrito en 2007 por Walsh. Es una lesión rara, con solo 23 casos publicados. Se presenta como pápula, placa o nódulo queratósico, único, habitualmente asintomático y de distribución aleatoria. Su histopatología se caracteriza por múltiples lamelas cornoides con hipogranulosis y disqueratosis subyacente, dentro de una lesión definida por acantosis de aspecto verruciforme. Aunque clásicamente se ha considerado la lamela cornoide como un marcador de poroqueratosis, su presencia dentro del poroqueratoma no se ha relacionado con ningún tipo de poroqueratosis.

Conclusión. Presentamos un nuevo caso de poroqueratoma, un raro tipo de acantoma caracterizado por múltiples lamelas cornoides.

PRESENTACIÓN INUSUAL DE UNA NEOPLASIA FUSOCELULAR CON REORDENAMIENTO DE NTRK

A. Hidalgo Romero, B. Ferrer Fábrega, M.C. Romagosa Pérez-Portabella, A. Navarro Jiménez, A. Calixto Álvarez, A.P. Diazgranados Daza, J.F. Chabla Jaramillo, T. Repiso Montero, D. Prades Almolda, C. González-Cruz y T. Mateo Silva

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. Gracias a las técnicas moleculares se están reconociendo nuevas entidades de piel y partes blandas. Las neoplasias cutáneas fusocelulares con reordenamiento de NTRK son un grupo de neoplasias de células fusiformes definidas molecularmente por la activación de NTRK u otras fusiones de quinasas que muestran un amplio espectro de patrones morfológicos y un perfil inmunohistoquímico poco específico con coexpresión variable de S-100 y CD34. Son más frecuentes en la edad pediátrica y se clasifican como neoplasias de diferenciación indeterminada (WHO skin tumours 2023).

Caso clínico. Mujer de 45 años que consulta por pápula eritematosa de años de evolución en axila izquierda. Histológicamente se observa lesión dérmica compuesta por una proliferación fusocelular en haces intermedios desorganizados sobre una escasa matriz mixoide junto a focos de diferenciación ósea sin atipia. Las células tumorales muestran núcleos ovalados/alargados con atipia leve sin mitosis ni necrosis. El estudio molecular (NGS OncoPrint Childhood Research Assay) muestra una variante patogénica ETV6-NTRK3. Posteriormente se comprobó expresión inmunohistoquímica para NTRK.

Conclusiones. Se trata de una entidad recientemente descrita que en nuestro caso mostró un perfil inmunohistoquímico inespecífico con presencia de tejido óseo metaplásico, no descrito en este tipo de lesiones. En casos con monotonía celular y patrones morfológicos o inmunohistoquímicos atípicos, la realización de NGS nos puede ayudar a detectar nuevas entidades o variantes poco conocidas. Sin embargo, el diagnóstico nunca debe basarse exclusivamente en una alteración molecular y debe correlacionarse con la clínica, morfología e inmunohistoquímica. También destacar que podrían beneficiarse de terapias dirigidas.

PRURIGO PIGMENTOSO, A PROPÓSITO DE UN CASO CLÍNICO

C. Iriníz, A. García Herrera y M.C. Riquelme

Hospital Clínic de Barcelona. España.

Introducción. El prurigo pigmentoso (PP) constituye una entidad rara caracterizada por episodios recurrentes de pápulas o papulovesículas eritematosas en cuello y tronco que evolucionan dejando una hiperpigmentación macular reticulada. Histológicamente se han descrito 3 estadios de la enfermedad.

Caso clínico. Hombre de 21 años con antecedentes personales de dermatitis atópica y asma desde la infancia. Consultó por erupción de 2 semanas de evolución, muy pruriginosa, consistente en papulovesículas, algunas escoriadas, localizadas en tronco. La biopsia cutánea realizada mostró espongiosis epidérmica con exocitosis linfocitaria y de neutrófilos, presencia de vesicopústula subcórnea. En dermis superficial, moderado infiltrado perivascular e intersticial constituido por linfocitos y numerosos eosinófilos (patrón de dermatitis espongiforme aguda). En la evolución, el paciente desarrolla lesiones similares, seguidas de hiperpigmentación, sin respuesta a corticoides tópicos, ciclosporina o metotrexato. Se realiza nueva biopsia, que muestra una epidermis hiperplásica con focal paraqueratosis, hiperpigmentación difusa de la basal y leve infiltrado linfocitario perivascular superficial, con diagnóstico de PP. Se realizó tratamiento con minociclina oral, con gran mejoría de las lesiones.

Discusión. El PP presenta una histopatología variable, dependiendo del estado clínico en que se encuentra el paciente. En la fase inicial se describe un patrón espongiforme con neutrófilos e infiltrado perivascular e intersticial superficial; posteriormente hay un patrón liquenoide rico en linfocitos y eosinófilos y por último acantosis con paraqueratosis variable e hiperpigmentación de la basal. Nuestro caso demuestra dos estadios evolutivos del PP y la importancia de la correlación clínico-patológica para el diagnóstico.

SEUDOLINFOMA CUTÁNEO COMO MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD RELACIONADA CON IGG4

J.F. Chabla Jaramillo, A.P. Diazgranados Daza, A. Calixto Álvarez, A. Hidalgo Romero, A. Navarro Jiménez, Á. Gómez Tomás, T. Repiso Montero, F. Martínez Valle y B. Ferrer Fábrega

Hospital Universitario Vall D'Hebron. Barcelona. España.

Introducción. La enfermedad relacionada con la IgG4 se caracteriza por inflamación linfoplasmocitaria asociada a fibrosis y niveles altos de IgG4 en múltiples órganos. La afectación cutánea se presenta en forma de pápulas, placas y nódulos eritematosos, de predominio en la cabeza y el cuello. Histológicamente se han descrito diferentes patrones de expresión cutánea. Presentamos el caso de una enfermedad relacionada con IgG4 en forma de pseudolinfoma cutáneo.

Caso clínico. Mujer de 59 años de edad con antecedente de parotidectomía con submaxilectomía y vaciamiento ganglionar por cuadro poliadenopático con diagnóstico de enfermedad relacionada con IgG4. Como consecuencia presenta un síndrome de Frey tratado con toxina botulínica. Posteriormente refiere induración y eritema progresivos en la zona coincidiendo con un aumento de los títulos séricos de IgG4. La biopsia muestra denso infiltrado dérmico polimorfo con formación de centros germinales e infiltrado mixto formado por linfocitos T reactivos, eosinófilos y células plasmáticas. El inmunofenotipo predominante es de célula B de centro germinal, con CD20 y BCL 6 (+) y BCL 2 (-). Las células plasmáticas son policlonales con un ratio IgG4/IgG > 40%. Se inicia tratamiento con tacrolimus y corticoides tópicos, doxiciclina oral y posteriormente con corticoides intralesionales, con mejoría progresiva de las lesiones.

Conclusión. Nuestro caso enfatiza la importancia de esta entidad en el diagnóstico diferencial de infiltrados linfoides. La fibrosis y la flebitis obliterativa no son habituales en las formas cutáneas.

SEUDOPORFIRIA EN PACIENTE DIALIZADO POR ENFERMEDAD RENAL CRÓNICA

J. García Sanz, R. Haro Ramos, C. Mota Martínez, M.D. Mendoza, M. Recio Monescillo, L. Requena Caballero y C. Santonja Garriga

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La pseudoporfiria es una entidad que se manifiesta clínicamente de forma similar a la PCT, es decir, con fotosensibilidad y ampollas en regiones fotoexpuestas, y que comparte con ella hallazgos histopa-

tológicos. La principal diferencia entre ambas entidades se basa en que las porfirinas en sangre, heces y orina son característicamente negativas en la pseudoporfiria. Su origen es variado, habiéndose descrito una entidad que atribuye dicha entidad a la diálisis, tanto hemodiálisis como peritoneal en pacientes con enfermedad renal crónica. Otra posible causa es la farmacológica, así como el efecto combinado de ambas. Presentamos el caso de una mujer de 74 años que acude por brotes de lesiones ampollas en dorso de manos de meses de evolución e hiperpigmentación con poca respuesta a corticoides. Se realizó biopsia de ampolla de dorso de mano en la que se observaba ampolla subepidérmica, con el techo formado por la epidermis, con focos de necrosis y espongiosis y el suelo formado por la dermis en la que se observa depósito de material hialino, PAS positivo. Se objetivó escaso infiltrado inflamatorio. La inmunofluorescencia resultó negativa, así como las porfirinas en orina. Se estableció el diagnóstico de pseudoporfiria en paciente con enfermedad renal crónica en diálisis.

SARNA NORUEGA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

L. García Almazán, C. Campoy Carreño, A.J. Castillo Botero, M. Torrent García, T.A. Hernández Gómez, F. Alarcón Soldevilla, A. Ortiz y S. Ortiz Reina

Hospital Santa María del Rosell. Cartagena. España.

Introducción. La sarna noruega, también conocida como sarna costrosa o hiperqueratósica, es una variante poco frecuente de escabiosis humana. Se caracteriza por una elevada capacidad de contagio debido a la enorme proliferación del ácaro *Sarcoptes scabiei* variedad hominis en la capa córnea, siendo responsable de verdaderas epidemias. Afecta predominantemente a pacientes inmunocomprometidos (especialmente con sida), enfermos con retraso mental y trastornos neurológicos en los que está disminuida la sensación de prurito.

Caso clínico. Presentamos dos casos clínicos de sarna noruega valorados en el servicio de Dermatología de nuestro hospital. El primero de ellos se trata de un paciente varón de 68 años con antecedentes de LES y alcoholismo crónico que fue ingresado por lesiones en forma de placas simétricas hiperqueratósicas y costrosas, sobre una base eritrodermática ampliamente diseminadas y escasamente pruriginosas. El otro caso correspondía a una mujer de 88 años con múltiples comorbilidades la cual presentaba una eritrodermia generalizada con algunas zonas más descamativas, altamente sospechosa de escabiosis.

Conclusiones. La sarna noruega representa un reto diagnóstico por su presentación atípica. El principal factor desencadenante de los brotes epidémicos de sarna costrosa es la demora en el diagnóstico. Así pues, el diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son fundamentales para evitar complicaciones y mejorar la calidad de vida del paciente. Además, se deben tomar medidas preventivas para evitar la propagación de esta enfermedad, sobre todo en entornos hospitalarios.

SÍFILIS MALIGNA EN PACIENTE CON MÚLTIPLES LESIONES CUTÁNEAS

J.J. Pemintel Cussi, C.C. Ramos Rodríguez, P. Fernández Pacheco Sánchez Migallon, A. Jiménez Lara y E. Aguilar Navarro

Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

Introducción. La sífilis maligna es una presentación poco frecuente de sífilis secundaria asociada a síntomas sistémicos que preceden a la afectación cutánea consistente en lesiones nodulares, úlceras y necrosis en grado variable que usualmente afecta a pacientes inmunodeprimidos pudiendo desarrollarse en pacientes inmunocompe-

tentes por cepas más virulentas de *Treponema* u otros factores predisponentes. Afecta mucosas y presenta afectación ganglionar y hepatoesplenomegalia.

Material y métodos. Reporte de caso de un paciente varón de 40 años exconsumidor de tóxicos con antecedente de relaciones sexuales de riesgo que presenta lesiones pruriginosas de dos meses de evolución inicialmente en pene extendiéndose al resto del cuerpo incluyendo palmas y conjuntiva. A la exploración física se evidencia úlcera extensa en base peneana, pápulas inflamatorias de centro necrótico generalizadas incluyendo párpados y plantas, y adenopatías inguinales. Se realizan serologías (positividad para prueba treponémica), tomas microbiológicas y biopsia de úlcera genital.

Resultados. Se evidencia afectación de la interfase dermoepidérmica, hiperplasia epidérmica moderada-severa con un denso infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario. Por medio de inmunohistoquímica se observan abundantes treponemas en la unión dermoepidérmica. Se confirmó además afectación oftálmica por *Treponema* y coinfección por *Ureaplasma* y *Mycoplasma*.

Conclusiones. La sífilis maligna es una entidad rara en paciente inmunocompetentes cuya baja frecuencia amerita un estudio incisivo de cada caso. El estudio histopatológico exhaustivo es determinante para un diagnóstico pertinente junto a las serologías y la correcta correlación con las manifestaciones clínicas presentadas por los pacientes.

SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

N. Cadavid Fernández, A.G. Tenelanda Santillán, A. Veliz Domínguez, C. Ariño Palao, M.R. Meléndez Gispert y C. Moreno García del Real

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

El síndrome de Sweet (SS) o dermatosis neutrofílica aguda febril es una entidad poco frecuente, caracterizada por placas o pápulas eritematoedematosas, dolorosas, en cara y extremidades con fiebre, malestar general y leucocitosis neutrofílica. El síndrome de Sweet histiocitoide (SSH) se describió como un estadio inicial del SS caracterizado por infiltración dérmica por células mononucleares de tipo histiocitoide con intensa expresión de mieloperoxidasa. Se presenta el caso de una mujer de 70 años con antecedente de adenocarcinoma de pulmón tratado con cirugía y quimioterapia adyuvante. Al finalizar el tratamiento desarrolla placas eritematoedematosas, algunas con centro violáceo y vesiculación, que no blanquean a la presión, en dorso de las manos y dedos. Los hallazgos histológicos muestran una epidermis acral preservada con exocitosis de linfocitos y neutrófilos e intenso edema dérmico papilar. En la dermis restante se identifica moderada inflamación compuesta por neutrófilos y células más histiocitoides de patrón intersticial superficial y perivascular profundo. Con el estudio inmunohistoquímico, la mayoría de las células muestran MPO+, CD15+ y MNDA+, identificándose células CD68+. Con la inmunotinción dual (MNDA/CD68) se objetiva una población doblemente positiva siendo la predominante MNDA+ y una minoría CD68+. Tras descartar una infección fúngica, los hallazgos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos son compatibles con SSH. El SSH es una dermatosis bien caracterizada y descrita, que se asocia entre otros con medicación y neoplasias malignas y hematológicas, siendo recomendable un seguimiento prolongado de estos pacientes. Los hallazgos clínicos e histopatológicos son clave para establecer un diagnóstico definitivo.

TUMOR BASOMELANOCÍTICO: UNA COLISIÓN ENIGMÁTICA

E. Sánchez Martínez^a, L. Requena Caballero^b y J. Schaller^a

^aMVZ Dermatopathologie Duisburg Essen. Alemania. ^bFundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Un hombre de 58 años acude por una lesión pigmentada nodular asintomática en el lado derecho de la espalda. Siete años antes se le había extirpado en la misma localización una lesión cutánea diagnosticada de carcinoma basocelular metatípico. Se realiza una nueva biopsia escisional. Histológicamente se observa un tumor nodular conectado a la epidermis que infiltra hasta la dermis media en forma de lóbulos. Está formado por dos componentes celulares distintos íntimamente entremezclados. Por un lado, aparecen nidos sólidos de células basaloideas con empalizada periférica que muestran positividad para BerEP4. Por otro lado, aparecen agregados de células estrelladas atípicas y pleomórficas tanto en la unión dermoepidérmica como salpicadas en los nidos basaloideos. Estos se tiñen positivamente con Sox10, MelanA y HMB45. Se realiza el diagnóstico de tumor basomelanocítico. Se revisa la biopsia previa, encontrando hallazgos similares. La combinación de un carcinoma basocelular y un melanoma en un único tumor es un hallazgo inusual, descrito en la literatura con diferentes términos, entre ellos el de tumor basomelanocítico. La patogénesis de este tumor de colisión es desconocida. Su pronóstico es incierto, existiendo ejemplos en la literatura de curación tras la extirpación total, pero también casos con metástasis a distancia o de recidiva local, como en nuestro caso. Así, la medición del espesor tumoral suele ser motivo de controversia. Por tanto, esta entidad puede suponer un reto tanto diagnóstico como terapéutico.

TUMOR FIBROBLÁSTICO CON REORDENAMIENTO EWSR-1-SMAD3, UNA ENTIDAD EMERGENTE: REPORTE DE UN CASO

A.P. Diazgranados Daza

Hospital Vall D'Hebron. Barcelona. España.

Los tumores fibroblásticos forman parte de un espectro de entidades patológicas que representan un reto diagnóstico, no solo por su solapamiento morfológico, sino por su perfil inmunohistoquímico inespecífico. Debido a la Next-Generation-Sequence (NSG), en los últimos años se ha conseguido una mejor caracterización y una clasificación más precisa de estas neoplasias. Presentamos el caso de un tumor fibroblástico con reordenamiento del gen EWSR1-SMAD3 (TFES) como ejemplo de estas entidades emergentes, que recientemente ha sido descrita en piel y partes blandas. Mujer de 39 años. Consulta por nódulo en dorso de articulación metatarsofalángica del primer dedo del pie derecho. Se realiza enucleación. Histológicamente muestra una proliferación celular fusiforme, se dispone formando fascículos que se entrecruzan con un patrón plexiforme. Las células tumorales presentan núcleos ovalados monótonos, cromatina fina, citoplasmas eosinófilos. No se observan figuras de mitosis ni necrosis. El perfil inmunohistoquímico muestra expresión nuclear para ERG y negatividad para S100, CD34, AML y EMA. El estudio molecular con FISH EWSR-1 presentó reordenamiento y la NGS (Archer-Fusion-Plex-Expanded-Sarcoma) translocación EWSR1(7)-SMAD3(6).

- Debido a lo infrecuente del TFES, hay que considerarlo ante una lesión acral, localizada en dermis y tejido celular subcutáneo con morfología compatible con un tumor fibroblástico con inmunofenotipo incongruente.
- La expresión nuclear de ERG es un marcador que sugiere el diagnóstico del TFES. Sin embargo, es necesaria la realización de técnicas moleculares como NGS para confirmar el reordenamiento EWSR-1-SMAD3.
- Si bien se trata de una neoplasia de comportamiento benigno, puede ser localmente recurrente en exéresis incompletas.

TUMOR MIXTO CUTÁNEO DE CUERO CABELLUDO

D. Martín Torregrosa, M. Mansilla Polo, V. Martínez Cózar y R. Botella Estrada

Hospital Universitari I Politecnici La Fe de Valencia. España.

Presentamos el caso de un varón de 56 años que remiten a la consulta de dermatología por la presencia de una tumoración en cuero cabelludo asintomática que había crecido en los últimos meses. Ante la sospecha diagnóstica de quiste tricolémico, se procede a la exéresis del mismo. Se obtiene una pieza de unos 2 cm de diámetro, roja y de aspecto multilobulado. En el estudio histológico se identifica una lesión nodular bien circunscrita que presenta dos componentes bien delimitados. El primero se compone por crecimiento en sábana que forma estructuras quísticas; las células presentes en esta lesión son de citoplasmas escasos, núcleos centrados y regulares sin atipia ni pleomorfismo con hábito mioepitelial con otras cúbicas superficiales. El otro componente está conformado por nidos, hileras y pequeños ductos que asientan sobre un estroma mixoide con presencia de fibroblastos. Esta celularidad tiene citoplasma escaso, núcleos redondeados y sin atipia y se disponen alrededor de otra celularidad de localización luminal con citoplasmas más claros y con focos de secreción por decapitación. Ambos componentes muestran expresión difusa de S100 y focal frente a EMA, siendo negativos frente a Brachyury. Con estos datos se llega al diagnóstico de tumor mixto cutáneo. El tumor mixto cutáneo es una neoplasia benigna que suele presentarse en adultos jóvenes, con predilección por el sexo masculino y localizarse cabeza y el cuello. Es un tumor bifásico de origen epitelial que procede de las glándulas sudoríparas y que puede producir estructuras similares a los anejos cutáneos.

TUMOR PILAR PROLIFERANTE: A PROPÓSITO DE UN CASO EN UN SITIO INUSUAL

A.G. Tenelanda Santillan, N. Cadavid, M.R. Meléndez Gispert, M.C. Ariño Palao, M.E. Reguero Callejas y C. Moreno García del Real

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción. El tumor pilar proliferante (TPP) es una neoplasia poco común dentro de la dermis o hipodermis, que surge de la región del istmo de la vaina radicular externa del folículo piloso. Generalmente se desarrolla a partir de un quiste pilar pero también puede surgir de novo, llegando a crecer hasta varios centímetros de diámetro. El TPP está conformado por lóbulos y trabéculas de queratinocitos proliferativos con queratinización tricolémica.

Materiales y métodos. Mujer de 53 años con antecedente de carcinoma de mama, que presenta un nódulo en cara posterior de muslo derecho de 3 cm, con crecimiento progresivo desde hace 3 años. Inicialmente se realizó una biopsia dirigida y posteriormente su extirpación.

Resultados. Histológicamente se observó una proliferación epitelial organizada en lóbulos bien delimitados, con una población periférica de células de aspecto basaloide y otra población central, que rellena los lóbulos, compuesta por células escamosas sin capa granulosa, con queratinización compacta eosinófila y focales calcificaciones. No se observaba atipia ni zonas de infiltración; siendo diagnosticada como TPP.

Conclusiones. La mayor parte de TPP se resuelven quirúrgicamente, como en nuestra paciente, lo que respalda su naturaleza benigna, con raras excepciones de franca transformación maligna que incluye arquitectura infiltrativa o atipia citológica significativa. A diferencia de nuestro caso, más del 90% de los casos ocurren en el cuero cabelludo. Las características clínicas que se han asociado con transformación maligna incluyen localización fuera del cuero cabelludo, crecimiento rápido reciente y tamaño > 5 cm.

UN FIBROMA CON INMUNOHISTOQUÍMICA PECILIAR

P.M. Bueno Ortiz, F. Granados Pacheco, S.A. Galeano Reyes, A. Sobrino Prados, C.F. Figueroa Martín, D. Islas Norris e I. Domazetovski

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

Introducción. Paciente varón de 15 años acude a consultas de dermatología por lesión nodular en zona escapular izquierda adquirida hace un año, sin otros antecedentes de interés. Se le realiza una ecografía en la que se describe una lesión nodular en tejido celular subcutáneo mal definida hipoeoica, heterogénea, que abomba tejidos profundos y que mide 1 cm. Se realiza biopsia tipo punch y posteriormente, extirpación.

Examen macroscópico. Recibimos una elipse cutánea de 2,6 × 1,1 cm con una lesión sobrelevada parda de 0,5 cm.

Examen histológico. Histológicamente observamos una proliferación difusa hipocelular fibroblástica en dermis e hipodermis, compuesta por fibras gruesas de colágeno y vasos sanguíneos que atrapan el tejido adiposo hipodérmico, con escaso infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular, sin evidencia de mitosis, ni de necrosis, sin atipia citológica significativa y con áreas de fibrosis cicatricial, por la toma de biopsia previa. Realizamos estudio inmunohistoquímico apreciándose positividad de la lesión para CD34, factor XIIIa y cliclina D1, siendo negativas actina de músculo liso, desmina, D2-40, STAT 6 y b-catenina nuclear. Realizamos, por tanto, el diagnóstico de fibroma de tipo nual.

Discusión y conclusión. El fibroma de tipo nual y el fibroma de Gardner son dos lesiones histológicamente idénticas, asociándose el segundo con el síndrome de Gardner, con tinción nuclear para B-catenina y para cliclina D1, siendo este dato no apreciado, al menos en nuestro conocimiento, en los fibromas nuales. Nuestro paciente no presentaba otros antecedentes de interés por lo que realizamos el diagnóstico de fibroma nual con tinción peculiar para cliclina D1.

UNA VARIANTE POCO CONOCIDA DE HISTIOCITOMA FIBROSO EPITELIOIDE

B. Heras Morán^a, A. Mosquera-Zamudio^b y C. Monteagudo Castro^a

^aHospital Clínico Universitario de Valencia. ^bFundación INCLIVA. España.

Presentamos el caso de una mujer de 36 años que acude al servicio de dermatología por una lesión nodular exofítica, con collarate epidérmico y de consistencia dura, localizada en cara anterior del muslo, de 3 años de evolución. Se extirpa con sospecha clínica de dermatofibroma atípico o tumor anexial. En el estudio microscópico se observa en dermis superficial una lesión bien delimitada, con collarate epidérmico, constituida por celularidad poligonal o fusiforme con citoplasma amplio pálido y núcleos redondeados de cromatina laxa, dispuesta formando haces entrecruzados entre escasa matriz colágena laxa, y acompañada de macrófagos mononucleados

y multinucleados de tipo osteoclastico. Se evidencian áreas de depósito de material osteoide con células atrapadas en su interior y calcificación pericelular. No se identifica necrosis ni mitosis. En el estudio inmunohistoquímico las células neoplásicas muestran positividad para CD10, ALK e INI-1 y negatividad para S-100, SOX10, AML, desmina, F-XIII, EMA, B-catenina, SSX, MUC4, STAT-6 y pan-TRAK. Los macrófagos mono y multinucleados muestran positividad para CD163 y CD68. Se realiza estudio molecular mediante NGS con el panel OncomineTM Precision Assay (ThermoFisher Scientific) evidenciándose una reordenación del gen ALK, con un “partner” no incluido en el panel. Se confirmó la reordenación de ALK con el panel IdyllaTM GeneFusion Assay (Biocartis), sin detectarse tampoco el “partner” de fusión. Por último realizamos una secuenciación a partir de ARN (RNAseq), identificando la fusión génica CLIP4::ALK. Se trata por tanto de un histiocitoma fibroso epitelioides condroblastoma-like con una fusión no descrita previamente en la literatura.

XANTOMA VERRUCIFORME: A PROPÓSITO DE UN CASO

A. Jiménez Lara, C.C. Ramos Rodríguez, J.J. Pemintel Cussi, P. Fernández-Pacheco, P. Herreros-Arroyo y L. Gómez Sánchez

Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

El xantoma verruciforme es una lesión epitelial benigna localizada en cavidad oral (encías, mucosa alveolar, paladar duro y lengua), pudiendo ocurrir también en piel de región anogenital (vulva, pene y escroto). Aparece como placas o nódulos bien delimitados de coloración variable, por lo general anaranjados, asintomáticos, de lento crecimiento y superficie verrucosa o papilar. Es una entidad reactiva, de origen desconocido, aunque se ha propuesto el trauma local, la inflamación crónica y una alteración de la respuesta inmune como probable etiopatogenia. Se ha asociado con otras enfermedades como el pénfigo vulgar, epidermolisis bullosa, liquen plano y el lupus eritematoso discoide. Los hallazgos histopatológicos consisten en hiperplasia epitelial papilomatosa, con paraqueratosis en columna, aguardando agregados de histiocitos espumosos en el tejido conectivo interpapilar. Dada su apariencia verrucosa, se debe hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades, como el carcinoma verrucoso, carcinoma de células escamosas, condiloma acuminado, papiloma y la verruga vulgar, entre otros. En esta revisión, apoyada por un caso de un varón de 21 años con xantoma verruciforme lingual, revisamos las principales características clínico-patológicas descritas en la literatura. Como conclusión, es necesario tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial de lesiones verrucosas, con el fin de evitar caer en el manejo quirúrgico agresivo de esta condición benigna relativamente rara.