

2. Vassallo C, Passamonti F, Merante S, Ardigò M, Nollì G, Mangiacavalli S, et al. Muco-cutaneous changes during long-term therapy with hydroxyurea in chronic myeloid leukaemia. *Clin Exp Dermatol*. 2014;200:141–8.
 3. Kalajian AH, Cely SJ, Malone JC, Burruss JB, Callen JP. Hydroxyurea-associated dermatomyositis-like eruption demonstrating abnormal epidermal p53 expression: A potential premalignant manifestation of chronic hydroxyurea and UV radiation exposure. *Arch Dermatol*. 2010;146:305–10.
 4. Dacey MJ, Callen JP. Hydroxyurea-induced dermatomyositis-like eruption. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48:439–41.
 5. Martorell-Calatayud A, Requena C, Nagore-Enguñanos E, Guillén-Barona C. Úlceras dolorosas múltiples en la pierna resistentes al tratamiento asociadas a lesiones dermatomiositis-like en las articulaciones interfalángicas de las manos: hidroxurea como agente causal. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:804–7.
 6. Disdier P, Harle JR, Grob JJ, Weiller-Merli C, Magalon G, Weiller PJ. Rapid development of multiple squamous-cell carcinomas during chronic granulocytic leukemia. *Dermatologica*. 1991;183:47–8.
 7. Sánchez-Palacios C, Guitart J. Hydroxyurea associated squamous dysplasia. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:293–300.
- B. de Unamuno-Bustos^{a,*}, R. Ballester- Sánchez^a, V. Sabater Marco^b y J.J. Vilata-Corell^a
- ^a Servicio de Dermatología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España
^b Servicio de Anatomía Patológica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: blancaunamuno@yahoo.es
 (B. de Unamuno-Bustos).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.02.003>

Tumor primitivo polipoide de células granulares



Primitive Polypoid Granular-Cell Tumor

Con este nombre se describe un tumor compuesto por células granulares, que a diferencia del tumor de células granulares convencionales (tumor de Abrikossoff), inicialmente identificado por LeBoit et al.¹ en 1991 y posteriormente apoyado por Chaudhry y Calonje² como tumor de células granulares dérmico no neural, muestra una configuración polipoide, numerosas mitosis, atipia citológica y un inmunofenotipo primitivo. Presentamos un nuevo caso y revisamos las características de este infrecuente y poco conocido tumor.

Mujer de 44 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Consulta por una lesión asintomática localizada en el ángulo naso-labial derecho de 4 meses de evolución. En la exploración física se observaba una lesión de 0,3 mm de diámetro, de aspecto polipoide, consistencia dura y superficie translúcida. Con el posible diagnóstico de pápula fibrosa, quiste de milium o tumor anexial (tricotricoma), se realizó exéresis de la lesión. En el estudio histopatológico se observó una proliferación circunscrita, localizada en la dermis superficial y media, rodeada de un collarite epitelial (fig. 1). Las células se disponían con un patrón fascicular y entrelazado, de morfología poligonal, con abundante citoplasma granular eosinófilo, con núcleos grandes y vesiculosos (fig. 2) y figuras de mitosis. No se observaba ulceración ni necrosis. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD68, siendo negativa para AE1-AE3, S-100, Melan A, CD34, desmina, actina y músculo liso, realizándose el diagnóstico de tumor polipoide primitivo de células granulares.

La celularidad granular puede verse en un grupo variado de neoplasias y refleja el acúmulo intra-citoplasmático de lisosomas u otros componentes del aparato de Golgi. La nomenclatura clásica y convencional hace referencia al tumor cutáneo y mucoso de células granulares, conocido como tumor de Abrikossoff, una neoplasia benigna de origen neural derivada de las células de Schwann³. Sin embargo,

existen otros tumores de células granulares de origen distinto al neural, incluyendo el tumor de células granulares gingival congénito y el tumor polipoide primitivo de células granulares. Además, una gran variedad de tumores pueden presentar cambios compatibles con una celularidad granular como los tumores miogénicos, las lesiones melanocíticas, el dermatofibroma, el dermatofibrosarcoma protuberans, el carcinoma basocelular, el fibroxantoma atípico, el angiosarcoma, la pápula fibrosa, el ameloblastoma y los tumores anexiales de diferenciación ecrina y apocrina⁴.

El tumor polipoide primitivo de células granulares es una neoplasia infrecuente de estirpe incierta que afecta a

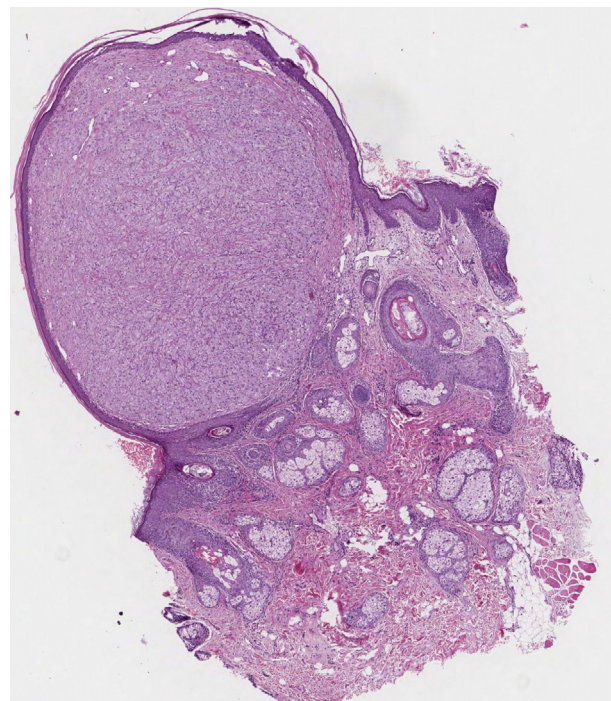


Figura 1 H-E × 10. Tumoración localizada en la dermis superficial y media, rodeada de un collarite epitelial.

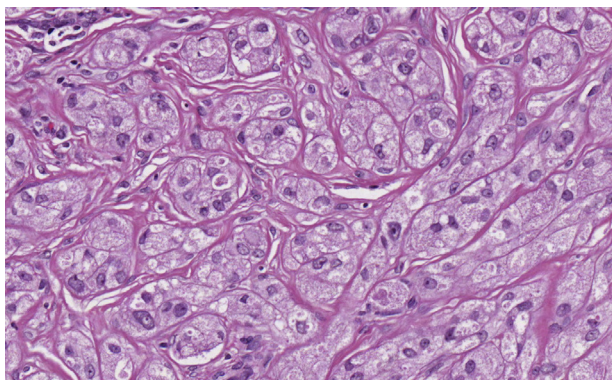


Figura 2 H-E \times 40. Células de morfología poligonal, con abundante citoplasma granular eosinófilo, con núcleos grandes y vesiculosos, dispuestas con un patrón fascicular y entrelazado.

adultos de mediana edad. Suele predominar en el tronco y las extremidades, en forma de lesión polipoide o sobre-elevada de superficie lisa, con un tamaño variable. La característica distintiva que lo diferencia del tumor de células granulares convencional es el estudio histopatológico, que muestra una tumoración bien delimitada por un collarite epidérmico y localizada en la dermis media, formada por células de gran tamaño, poligonales, redondas o fusocelulares con gran pleomorfismo nuclear, con un núcleo alargado, abundante citoplasma eosinófilo con finos gránulos en su interior y una actividad mitótica en torno a 1-3 mitosis por mm^2 , generalmente sin atipias y una hiperplasia epidérmica mínima o ausente. Estos datos histopatológicos son comunes a los criterios propuestos por Enzinger y Weiss para la clasificación del tumor de células granulares maligno o atípico, sin embargo, el estudio inmunohistológico los diferencia⁵. El tumor polipoide primitivo acostumbra a presentar negatividad para S-100 y positividad para CD68 y enolasa neuronal.

A pesar de las características histológicas es un tumor con bajo grado de malignidad; de las series descritas solo ha sido publicado un caso de metástasis a los 25 meses tras la extirpación de la lesión, localizada en la mejilla y con ausencia de collarite epidérmico en el estudio histopatológico⁶.

Hemos presentado un nuevo caso de tumor primitivo polipoide de células granulares, una variedad sin una clara línea de diferenciación, y sus características histológicas atípicas permiten encuadrarlo en una nueva entidad y distinguirlo del tumor de células granulares de origen neural.

Bibliografía

1. Philip E, LeBoit MD, Ronald J, Barr MD. Primitive polypoid granular-cell tumor and other cutaneous granular-cell neoplasms of apparent nonneural origin. *Am J Surg Pathol.* 1991;15:48-58.
2. Chaudhry IH, Caljonje E. Dermal non-neural granular cell tumor (so-called primitive polypoid granular cell tumor): A distinctive further delineated in a clinicopathological study of 11 cases. *Histopathology.* 2005;47:179-85.
3. Torrijos-Aguilar A, Alegre-de Miquel V, Pitarch-Bort G, Mercader-García P, Fortea-Baixauli JM. Tumor de células granulares cutáneo: análisis clínico-patológico de treinta y cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2009;100:126-32.
4. Di Martino B, Soskin A. Cutaneous granular cell tumor. Report of three cases and review of the literature. *Our Dermatol Online.* 2012;3:46-51.
5. Weiss SW, Langloss JM, Enzinger FM. Value of S-100 protein in the diagnosis of soft tissue tumors with particular reference to benign and malignant Schwann cell tumors. *Lab Invest.* 1983;49:299-308.
6. Lazar AJF, Fletcher CDM. Primitive nonneural granular cell tumors of skin: Clinicopathologic analysis of 13 cases. *Am J Surg Pathol.* 2005;29:927-34.

M. T. López-Villaescusa^{a,*}, M. Rodríguez-Vázquez^a, M. García-Arpa^b y R. García-Angel^c

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital de Ciudad Real, Ciudad Real, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Albacete, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lopezvillaescusa@hotmail.com (M. T. López-Villaescusa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.03.001>

Leiomioma dérmico en la cola de la ceja izquierda



Dermal Leiomyosarcoma at the End of the Left Eyebrow

Los sarcomas cutáneos constituyen menos del 1% de las neoplasias de partes blandas superficiales, representando el leiomioma (LMS) el 3-6,5% de los tumores de este grupo. Se clasifican en LMS dérmicos (derivados del músculo erector del pelo) y LMS subcutáneos (derivados del músculo liso de las paredes vasculares)¹. Esta clasificación tiene

interés pronóstico, ya que los dérmicos tienen un curso y evolución más favorables (metastatizan del 5 al 10%) mientras que los subcutáneos pueden metastatizar en el 30-40% de los casos².

Presentamos el caso de un varón de 63 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperuricemia y miocardiopatía dilatada. Consultó por una lesión nodular de 6 meses de evolución, asintomática y de crecimiento progresivo, localizada en la región ciliar izquierda (fig. 1). A la exploración era indurada y sobre-elevada, eritematosa, con destrucción de los folículos pilosos y estaba rodeada de un halo de piel infiltrada y edematosa. La dermatoscopia mostró un patrón marrón homogéneo sin otros signos de interés.