



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

### 44 Reunión del Grupo Español de Dermatopatología Pamplona, 9 y 10 de noviembre de 2018

#### Minicases I

##### 1. HEMANGIOMA GLOMERULOIDE

B. Aguiar Losada<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagagoitia<sup>a</sup>,  
I. Fernández de los Reyes<sup>a</sup>, I. Martínez Espronceda Ezquerro<sup>b</sup>  
y J.I. Yanguas Bayona<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología.  
Complejo Hospitalario de Navarra. España.

Varón de 84 años diabético tipo 2, con antecedente de carcinoma basocelular en 2016. Acude a consultas de dermatología para revisión de su carcinoma y observar una placa de aspecto vascular compresible, de 1,5 cm, de un año de evolución, en región occipital derecha. Se realiza biopsia-punch de la lesión. Microscópicamente la dermis papilar y media muestra una proliferación de estructuras vasculares de pared capilar tapizadas por un revestimiento epitelial compuesto por dos poblaciones celulares, unas con forma de tachuela con gran cantidad de estructuras eosinófilas intracitoplasmáticas sin atipia y otras aplanadas. La lesión parece limitada a un gran espacio vascular pero a distancia de este nódulo principal y hacia la profundidad del tejido celular subcutáneo se aprecian otras áreas de crecimiento vascular con las mismas características que disecan focalmente el colágeno. Se aprecia una imagen de trombosis. Con inmunohistoquímica, se observa que las células resultan positivas con CD34, actina negativa y fue diagnosticado de hemangioma glomeruloide.

Dicha entidad fue descrita en 1990 por Chan y colaboradores como una proliferación vascular benigna relativamente específica de pacientes con síndrome POEMS. Actualmente se han descrito casos en pacientes sin ninguna otra anomalía de este síndrome, lo que cuestiona la especificidad de la lesión.

##### 2. DEFICIENCIA DE CARD9: DERMATOFITOSIS PROFUNDA FACIAL

M. Ayala Blanca<sup>a</sup>, A. Sanz Trelles<sup>a</sup> y E. Gómez Moyano<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. UGC Provincial de Málaga.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. UGC Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

Varón de 50 años con antecedentes dermatológicos de onicomiosis y tinea corporis diseminada de repetición en la infancia. Desde

2006 presenta una placa eritematosa destructiva en el dorso nasal, que histológicamente demuestra una dermatitis granulomatosa con presencia de estructuras micóticas en profundidad. En la TC se observa destrucción cartilaginosa con permeación ósea en el septo anterior y posterior y ocupación de los senos maxilar y frontal izquierdos. En agar Sabouraud se aísla *Trichophyton interdigitale*. Se realizan diversas pautas de tratamiento con antifúngicos, con mala evolución, destrucción progresiva de la línea media facial y extensión al labio superior. Ante esta evolución, se decide realizar el estudio genético que confirma la delección homocigótica en el gen CARD9. Con este resultado, se instaura tratamiento con anfotericina B liposomal junto con itraconazol, consiguiendo la remisión de la lesión. CARD9 es un adaptador en la vía de señalización de los macrófagos. Los pacientes con mutaciones homocigóticas en CARD9 tienen alteraciones en esta vía de señalización, dificultando el internamiento del agente patógeno en los macrófagos. Las dermatofitosis profundas son poco habituales y difíciles de tratar, y ante su diagnóstico se debe realizar el estudio genético de CARD9.

##### 3. TUMOR DE CÉLULAS DENDRÍTICAS INDETERMINADAS COMO FORMA DE AFECTACIÓN CUTÁNEA DE LEUCEMIA MIELOMONOCÍTICA CRÓNICA. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON ESTUDIO MOLECULAR MEDIANTE SECUENCIACIÓN MASIVA

Á. Santos-Briz Terrón<sup>a</sup>, A. Viñolas Cuadras<sup>b</sup>, S. del Carmen<sup>a</sup>,  
M. Martín Izquierdo<sup>c</sup>, T. González Martínez<sup>c</sup> y C. Román Curto<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología.  
Hospital Universitario de Salamanca. <sup>c</sup>Unidad de Citogenética  
Oncológica. Centro de Investigación del Cáncer. Salamanca.  
España.

**Introducción.** La afectación cutánea de una leucemia mielomonocítica crónica (LMMC) ocurre en un 10% de los pacientes, dando lugar a lesiones con características clínicas e histopatológicas muy heterogéneas.

**Caso.** Presentamos el caso de un varón de 81 años con antecedentes de LMMC tipo I, mielodisplásica, estable. Acudió al Servicio de Dermatología por presentar una tumoración rojiza bien delimitada de 2 meses de evolución, localizada en la punta nasal. El estudio histológico demostró una proliferación dérmica de células dendríticas indeterminadas, sin atipia, con un inmunofenotipo S100+,

CD1A+, Langerina-. Se realizó estudio molecular de la muestra de médula ósea mediante un panel dirigido de secuenciación masiva, identificando mutaciones en los genes TET2, ASXL1 y ZRSR2. El estudio de secuenciación convencional de la biopsia cutánea detectó el mismo perfil mutacional y por tanto un origen común de las células.

**Discusión.** La afectación cutánea por LMMC es un fenómeno no infrecuente, que por lo general indica progresión de la enfermedad. En la literatura se han descrito diferentes formas de presentación, como tumores de células mielomonocíticas, proliferaciones de células dendríticas plasmocitoides maduras, neoplasias de células dendríticas plasmocitoides blásticas y neoplasias de células indeterminadas blásticas. En nuestro caso presentamos una afectación en forma de tumor de células dendríticas indeterminadas convencional (no blastoide), demostrando un origen común de las células dendríticas con las de la LMMC mediante técnicas moleculares. Este caso expande el abanico de lesiones que pueden aparecer en pacientes con LMMC y demuestra la capacidad de monocitos malignos de diferenciarse en células dendríticas indeterminadas.

#### 4. MELANOMA PAROTÍDEO ASOCIADO A MELANOCITOSIS DE OTA Y NEVUS AZUL CELULAR

C.P. Hernández Fernández<sup>a</sup>, M.P. de la Rosa del Rey<sup>b</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>c</sup>, J. Fernández Palacios<sup>d</sup>, G. Carretero Hernández<sup>a</sup>, A. González Quesada<sup>a</sup>, N. Santana Molina<sup>a</sup>, S. Herrera Rodríguez<sup>a</sup>, P. Díaz Morales<sup>a</sup> y Á.M. García Miñarro<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. <sup>d</sup>Servicio de Cirugía Plástica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** Las melanocitosis dérmicas primarias y los nevos azules son lesiones cutáneas generalmente benignas, aunque se han documentado casos excepcionales con transformación maligna.

**Caso clínico.** Una mujer de 50 años con antecedentes de hipertensión arterial, bocio multinodular tóxico y melanocitosis de Ito-Ota en hemicuerpo derecho consultó por una tumoración preinfraauricular derecha, mal delimitada, pétreo y adherida a planos profundos, que asentaba sobre la zona de melanocitosis. Los estudios de imagen evidenciaron una extensa masa parotídea asociada a tres adenopatías en la axila ipsilateral. Aunque una biopsia cutánea inicial mostró la presencia de un nevus azul celular, la posterior extirpación radical de la lesión objetivó un tumor hiperpigmentado que afectaba a parótida y partes blandas, compuesto por una proliferación de melanocitos epitelioides y fusiformes, con atipia y necrosis focales, alto índice mitótico, invasión perineural y vascular, y metástasis en un ganglio linfático local. Se identificaron áreas asociadas de melanocitosis dérmica y nevus azul. Se diagnosticó de melanoma parotídeo asociado a melanocitosis dérmica y nevus azul, y se llevó a cabo tratamiento adyuvante mediante radioterapia estereotáxica y pembrolizumab. Actualmente la paciente lleva 9 meses en remisión completa.

**Discusión.** Excepcionalmente, las melanocitosis dérmicas pueden experimentar la transformación maligna hacia un melanoma primario, en un alto porcentaje de casos con un componente de nevus azul asociado. En los casos clínica e histológicamente dudosos, los estudios de genética molecular pueden contribuir a esclarecer el diagnóstico.

**Conclusión.** Debe descartarse la posibilidad de transformación maligna ante cualquier cambio clínico de una melanocitosis dérmica primaria o nevus azul.

#### 5. DERMATOSIS NEUTROFÍLICA DE LAS MANOS

F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, B. Tristán Martín<sup>a</sup>, J. Martín Alcalde<sup>b</sup>, L. López Brasal<sup>a</sup>, M. Trujillo Coronado<sup>a</sup>, P. Ramos Pontón<sup>a</sup>, U. Floristán Muruzabal<sup>b</sup> y J.L. López Estebaranz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón. España.

Las dermatosis neutrofílicas (DN) constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con un sustrato histopatológico común, asociadas frecuentemente a fiebre y/o procesos infecciosos y con excelente respuesta a corticoides sistémicos. Aquellas de localización acral incluyen entidades con denominación variable (vasculitis pustulosa del dorso de las manos, dermatosis neutrofílica del dorso de las manos, dermatosis neutrofílica de las manos -DNM-).

**Caso clínico.** Varón de 56 años, con antecedentes de artralgias en manos ANA+, esofagitis y pangastritis, que consulta por placas y pápulas violáceas, alguna ampollas, en palmas y dorso de ambas manos, acompañadas de dolor y entumecimiento. Estuvieron precedidas por odinofagia, pero sin fiebre. Histológicamente se observó un infiltrado dérmico neutrofílico, sin necrosis fibrinoide vascular franca, pero con borramiento difuso y extravasación de hematíes y fibrina, marcado edema en dermis papilar y microvesiculación intraepidérmica.

**Discusión.** La DNM es una entidad considerada por algunos autores como una variante localizada del síndrome de Sweet. Habitualmente compromete el dorso de las manos y, menos frecuentemente, las palmas y se presenta en forma de pápulas, placas, pústulas, ampollas y/o ulceración. Histológicamente muestra un infiltrado neutrofílico intenso, asociado o no a vasculitis. La etiología es desconocida. Se ha relacionado con neoplasias malignas (particularmente hematológicas), enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades reumatológicas y otras. El conocimiento de esta entidad es importante no solo para evitar tratamientos innecesarios, sino también para excluir enfermedades asociadas, especialmente neoplasias malignas.

#### 6. HIDRADENOCARCINOMA

E. Piqué-Duran<sup>a</sup>, P. de la Rosa-del Rey<sup>b</sup>, O. García-Vázquez<sup>c</sup>, C.M. Bernuy-Guevara<sup>d</sup>, M. Azcue-Mayorga<sup>c</sup>, E. Castro-González<sup>a</sup>, J.A. Pérez-Cejudo<sup>a</sup> y C. Duran-Hernández<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Sección de Dermatología. Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote. <sup>b</sup>Servicio de Patología. Hospital Dr. Negrín de Las Palmas. <sup>c</sup>Servicio de Patología. <sup>d</sup>Servicio de Oncología. Hospital Dr. José Molina Orosa de Lanzarote. España.

**Caso clínico.** Mujer de 53 años consultó por la recidiva de una lesión en pulpejo de 5.º dedo del pie derecho, que había sido vista en otro centro con el diagnóstico clínico de granuloma piógeno, pero que histopatológicamente se informó de carcinoma espinocelular. Se trataba de un tumor redondeado abollonado de aspecto vascular con un collarite epidérmico que refería que había sangrado en diversas ocasiones. La lesión fue extirpada, con posterior ampliación al hallar un borde afecto. Sin embargo, al mes de la ampliación presentó nueva recidiva. En esta ocasión se realizó amputación del 5.º dedo del pie derecho, con estudio de ganglio centinela que resultó negativo. Sin signos de recidiva tras 2 años de control.

**Histopatología.** Presentaba un tumor que contactaba con la epidermis que mostraba cierto grado de hiperplasia escamosa. El tumor estaba constituido por nidos redondeados con un estroma fibroso propio. Se apreciaban distintos tipos celulares: células claras, células polygonales y otras de hábito escamoso. Dependiendo del área predominaba uno u otro tipo celular, aunque las células escamosas tendían a localizarse en el centro de los nidos. Con cada nueva biopsia se incrementaba la atipia arquitectural, con nidos tumorales de distintos tamaños y una mayor tendencia a la infiltración; así como un mayor pleomorfismo y un aumento en el número de mitosis.

## 7. ANGIOMATOSIS BACILAR

M.C. Garrido Ruiz<sup>a</sup>, P. Arribas<sup>a</sup>, M.J. Lopez<sup>a</sup>, A. Sánchez<sup>b</sup>, L. Maroñas<sup>b</sup>, C. Zarco<sup>b</sup> y J.L. Rodríguez Peralto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología. <sup>b</sup> Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad Complutense, Instituto i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Varón de 53 años, de Perú, residente en España desde 2009, VIH con hepatopatía crónica que acude a urgencias por presentar dos placas violáceas infiltradas: una en región pretibial izquierda de 3,5 cm y otra en brazo izquierdo de 1,5-2 cm cubiertas por costra. La biopsia del MSI muestra en dermis reticular y tejido celular subcutáneo una lesión constituida por una proliferación de estructuras vasculares capilares, con infiltrado linfocitario y microabscesos de polimorfonucleares neutrófilos con leucocitoclasia. Con la técnica de PAS y Grocott no se identifican microorganismos. En el estudio de microscopía electrónica sobre el tejido desparafinado se identifican estructuras baciliformes con una cápsula electrodensa separada del citoplasma por una banda electrolúcida. Se diagnóstica de angiomatosis bacilar en el seno de una infección por VIH. La angiomatosis bacilar es una enfermedad infecciosa rara, causada por Bartonella henselae y Bartonella quintana. El 90% de los casos ocurre en pacientes infectados por el VIH. Las bacterias intracelulares y facultativas tienen tropismo por las células endoteliales y los eritrocitos, y tienen la capacidad de desencadenar un efecto angioproliferativo. Las manifestaciones clínicas pueden ser cutáneas o sistémicas, aunque la afectación más frecuente es la cutánea, y suelen ser lesiones de aspecto nodular, únicas o múltiples, friables y fácilmente sangrantes. En las formas sistémicas, los órganos que con mayor frecuencia se afectan son el hígado y el bazo. El tratamiento de elección es la eritromicina.

## 8. GRANULOMA ANULAR FOLICULAR PERFORANTE PUSTULOSO GENERALIZADO

A. Vidal<sup>a</sup>, M. González<sup>b</sup>, C. Barranco<sup>b</sup>, L.G. Deza<sup>a</sup>, P. Irazo<sup>c</sup>, F. Gallardo<sup>a</sup> y R.M. Pujol<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital del Mar. Barcelona. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Varón de 71 años, con antecedentes de hipertensión que acudió a nuestro servicio con una historia de 15 años de evolución de brotes recurrentes de una erupción papular y pustulosa generalizada, persistente, afectando predominantemente a tronco y extremidades. Las lesiones se desarrollaban sin ningún factor desencadenante y no se asociaban a sintomatología sistémica. El paciente había recibido múltiples tratamientos: antibióticos tópicos, doxiciclina, terbinafina, sulfona, isotretinoína, itraconazol, y colchicina, sin una respuesta clínica evidente. A lo largo de la evolución se habían practicado diversas biopsias de lesiones pustulosas, evidenciándose la presencia de pústulas subcórneas, alguna de las cuales con aparente distribución folicular. Se practicaron diversas biopsias, evidenciándose un infiltrado inflamatorio en distribución perifolicular superficial con la formación ocasional de granulomas necrobióticos en empalizada en el infundíbulo folicular y eliminación de colágeno degenerado. Se evidenció la presencia de mucina alrededor de las fibras de colágeno. Cultivos bacteriológicos, micológicos y micobacteriológicos: negativos. Diversas biopsias cutáneas para inmunofluorescencia directa no evidenciaron depósitos específicos. Valoración hematológica, bioquímica e inmunológica: sin alteraciones. Se inició tratamiento con acitretino con una discreta mejoría de las lesiones. La presencia de lesiones pustulosas generalizadas recurrentes con un substrato histopatológico de granulomas perifoliculares necrobióticos en empalizada representa una entidad clínico-patológica de observación excepcional. Algunos de los casos previamente descritos han sido diagnosticados de "granuloma anular pustuloso folicular" o "granuloma anular perforante generalizado pustuloso". Revisamos sus ca-

racterísticas clínico-patológicas, destacando las dificultades diagnósticas y terapéuticas que plantean y la necesidad de la práctica de biopsias repetidas para establecer un diagnóstico definitivo.

## 9. NEVUS AZUL AMELANÓTICO: PRESENTACIÓN DE DOS CASOS DE ESTA INUSUAL VARIANTE Y DE SUS PARTICULARIDADES

N. Pérez-Muñoz<sup>a</sup>, C. Carrato<sup>b</sup>, D. Morgado Carrasco<sup>c</sup>, R. Palhua<sup>d</sup>, M.A. Carrasco-García<sup>a</sup> y M.T. Fernández-Figueras<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario General de Catalunya. Sant Cugat del Vallés. <sup>b</sup>Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. <sup>c</sup>Hospital Clínic. Barcelona. <sup>d</sup>Hospital de Palamós. Girona. España.

El nevus azul es un tumor melanocítico dérmico benigno compuesto por células dendríticas, ovoides y/o fusiformes que en general presentan pigmento citoplasmático y se asocian a esclerosis del estroma. Presentamos dos casos de la variante hipo- o amelanótica de esta entidad. Se trata de dos pacientes de 32 y 22 años de edad. Una de las lesiones se localizaba en dorso de mano derecha, y se desconoce la localización de la otra. Histológicamente, en los dos casos existía una lesión dérmica de límites imprecisos integrada predominantemente por elementos fusiformes sin atipia, en la que llama la atención la ausencia de pigmento. El estudio inmunohistoquímico fue negativo para proteína S-100 y CD34, con positividad de melanA y HMB45. Clínicamente, el nevus azul convencional muestra tonalidad azulada o azul-marrón. La variante amelanótica, en cambio, puede presentarse como mácula o placa blanca. La ausencia de pigmento puede plantear histológicamente diagnóstico diferencial con lesiones fusocelulares incluyendo tumores mesenquimales benignos (dermatofibroma), procesos inflamatorios de tipo cicatricial y tumores neurales. El diagnóstico requiere identificar un patrón de nevus azul convencional aún en ausencia de pigmento y la realización de un panel inmunohistoquímico adecuado que debe incluir marcadores melanocíticos que complementen a la proteína S-100, negativa en algunos casos. Por tanto, para alcanzar el diagnóstico del nevus azul amelanótico es importante tener en cuenta la presentación clínica e histológica de esta variante, así como la posible pérdida de inmunotinción de proteína S-100, por lo que es recomendable realizar dos o más marcadores melanocíticos.

## 10. VARICELA RECURRENTE CON MORFOLOGÍA DE ERITEMA EXUDATIVO MULTIFORME

D. Suárez Massa<sup>a</sup>, L. Nájera Botello<sup>a</sup>, G. Roustan Gullón<sup>b</sup>, I. Salguero Fernández<sup>b</sup>, D. Tarragó Asensio<sup>c</sup>, E. Verdú<sup>a</sup> y J.L. Rodríguez Peralto<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. <sup>c</sup>Centro Nacional de Microbiología. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Mujer de 39 años, sin antecedentes de interés, con una erupción máculo-papulosa, simétrica, en cara, tronco y extremidades de 3 días de evolución, con fiebre y erosiones en la mucosa oral. Con la sospecha clínica de eritema exudativo multiforme, se biopsia. Microscópicamente se observa apoptosis confluyente de queratinocitos con ampollas, escasos linfocitos en la basal e inflamación neutrofilica en relación con necrosis de los folículos pilosos, sin inclusiones virales. El estudio IHQ para virus herpes simple (VHS) es negativo. La RT-PCR es positiva para virus varicela-zoster (VVZ) y negativa para VHS y enterovirus. Se diagnóstica de piel con lesión tipo eritema exudativo multiforme (EEM), foliculitis e infección por virus varicela-zoster. Las serologías para VHS (IgM) y VVZ (IgM) y la PCR en suero para VHS, VVZ y enterovirus fueron negativas. La serología para VVZ (IgG) había sido positiva 8 años atrás. El cuadro remitió con aciclovir. La etiología más habitual de EEM es infección presen-

te o pasada por virus herpes simple. La asociación con VVZ es rara. Únicamente se han publicado 9 casos, la mayoría tras episodios de herpes zoster o varicela. En algunos se ha detectado ADN viral en las lesiones. Solo hay 42 casos publicados de varicela recurrente en pacientes inmunocompetentes, aunque algunos estudios sugieren que quizá sea más frecuente. La causa de la recurrencia puede estar en la implicación de diferentes genotipos virales. Concluimos que la necrosis de los folículos pilosos es la clave para sospechar el papel del VVZ incluso sin las inclusiones características.

## 11. PACIENTE CON BAPOMAS MÚLTIPLES

I. Pinilla Pagnon, C. Moreno García del Real y R. Carrillo Gijón

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.*

Varón de 21 años que acude al servicio de dermatología por presentar cuatro lesiones de características similares en cuero cabelludo, espalda, tórax y dedo del pie. Se trata de lesiones nodulares bien delimitadas, de coloración rosácea, con diámetro de entre 0,8-1,2 cm, que han crecido ligeramente durante los últimos años y son ligeramente pruriginosas. Con el juicio clínico de múltiples nevos de Spitz se realizó extirpación/afeitado de las lesiones del cuero cabelludo y espalda. En el estudio histológico, ambas lesiones corresponden a una tumoración melanocítica intradérmica, constituida por melanocitos epitelioides con moderado pleomorfismo nuclear pero manteniendo una buena relación núcleo-citoplasma. La presencia de nucléolos era llamativa, sin embargo se disponían sobre todo en melanocitos epitelioides superficiales. Se observaron un total de dos mitosis por diez campos de gran aumento (40X). El estudio inmunohistoquímico demostró una negatividad de expresión nuclear con el anticuerpo del BAP-1. El diagnóstico anatomopatológico fue de varios nevos de Spitz atípicos BAP-1 negativos/bapomas.

**Discusión.** Los bapomas representan un grupo muy heterogéneo de lesiones melanocíticas de potencial maligno incierto. Se han realizado estudios retrospectivos que ponen de manifiesto mutaciones del gen BAP-1 en numerosas lesiones de este tipo, y que además en un 89% de ellas coexiste la mutación de BRAF. Se trata de una entidad relativamente reciente, poco caracterizada en la literatura que en ocasiones asocia síndromes de predisposición familiar y susceptibilidad al desarrollo de múltiples tumores.

## 12. HIDRADENOCARCINOMA ORIGINADO EN UN HIDRADENOMA APOCRINO

C. Manzotti, A. García Escudero, M. Merchante Ruiz-Mateos, M. Pérez Pérez y J.J. Ríos-Martín

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. España.*

El hidradenocarcinoma apocrino es una neoplasia maligna de glándulas sudoríparas, muy infrecuente y de alto grado de malignidad. Suele tener un comportamiento biológico agresivo, con alta tasa de recidivas locales, pudiendo dar metástasis ganglionares y a distancia. Afecta a ambos sexos con una edad media de 50 años. Usualmente se presenta como nódulo subcutáneo único y asintomático, sin predilección por ninguna localización. Presentamos el caso de una paciente de 82 años que consultó por un nódulo doloroso en el muslo de 1 mes de evolución. Macroscópicamente se trataba de una lesión nodular de 1,5 cm de diámetro máximo. El estudio histológico demostró un hidradenocarcinoma originándose a partir de un hidradenoma apocrino localizado en dermis profunda-hipodermis. Presentaba un crecimiento dérmico difuso llegando a contactar con la epidermis, sin infiltrarla ni ulcerarla. La celularidad mostraba marcado pleomorfismo nuclear y abundantes figuras de mitosis. Focalmente se observaba diferenciación ductal y un componente de células mucinosas. No se objetivó infiltración perineural ni linfovascular. Los bordes de re-

sección estaban libres de tumor. Los hidradenocarcinomas son neoplasias nodulares dérmicas, constituidas por agregados sólidos de células neoplásicas que varían en forma y tamaño. Las células pueden ser claras, poligonales escamosas, oncocitoides o mucinosas. El pleomorfismo nuclear, las figuras de mitosis y el grado de atipia pueden variar. En muchos casos no es posible confirmar un origen a partir de un hidradenoma previo. El perfil inmunohistoquímico es: AE1/AE3, CAM 5.2, CK5-6, 7 y 19, AME, CEA, S-100, BCL-1, BCL-2, p63, receptores de andrógenos y estrógenos, EGFR, MUC5AC y p53. En algunos casos se ha descrito sobreexpresión de HER-2.

## 13. LESIONES EN CHICA DE 17 AÑOS TRAS VIAJE A MARRUECOS

A. Ruiz de la Parte<sup>a</sup>, E. Paniagua Rodríguez<sup>b</sup> y V. Velasco Benito<sup>c</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Anatomía Patológica.* <sup>b</sup>*Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Burgos.* <sup>c</sup>*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Bilbao. España.*

Chica de 17 años, consulta en Dermatología por aparición de lesiones cutáneas diseminadas, pápulo-pustulosas foliculares en piernas, brazos y una en frente, después de un viaje a Marruecos. Se plantea diagnóstico diferencial clínico entre forunculosis y micosis profunda (esporotricosis) y se inicia tratamiento. Ante la persistencia de las lesiones, el dermatólogo investiga la zona de Marruecos visitada por la paciente y se realiza biopsia de lesión de pierna, para estudio anatomopatológico y microbiológico. Histológicamente, se observa una lesión necrótico-costrosa, con importante infiltrado inflamatorio agudo y crónico linfoplasmocitario en dermis, con algunos histiocitos, que focalmente infiltra epitelio folicular. Es negativo para antitreponema. Con PAS, Grocott y Ziehl-Neelsen no se identifican microorganismos, realizándose diagnóstico de "foliulitis aguda y crónica con abscesificación y necrosis". Se recibe resultado de PCR positivo para Leishmania. Se revisa la biopsia y se identifican, con Giemsa, hallazgos compatibles con amasigotes de Leishmania. Se inicia tratamiento con glutantime, con buena evolución de las lesiones. La forma clínica típica de leishmaniasis cutánea en España, más prevalente en Levante, es el "botón de Oriente". Sin embargo, en este caso se trata de lesiones diseminadas. Ante el aumento de los flujos migratorios en nuestro país, es importante tener en cuenta formas clínicas no habituales de enfermedades infecciosas, incluso no endémicas en el territorio, realizando exhaustiva historia clínica y exploración física, enfocando un adecuado estudio anatomopatológico y correlación clínico-patológica.

## 14. SARCOMA HISTIOCÍTICO QUE SE PRESENTA COMO TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES MULTINUCLEADAS CON EMPERIPOLISIS

G. Acuña Vila<sup>a</sup>, A.B. Larque<sup>a</sup>, L. Alòs<sup>a</sup>, X. Fustà<sup>b</sup>, J. Riera<sup>b</sup>, D. Costa<sup>c</sup>, M. Rozman<sup>c</sup>, L. Magnano<sup>c</sup>, A. Ribero<sup>d</sup> y A. García-Herrera<sup>a</sup>

<sup>a</sup>*Servicio de Anatomía Patológica.* <sup>b</sup>*Servicio de Dermatología.* <sup>c</sup>*Unidad de Hematopatología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. España.*

**Introducción.** El sarcoma histiocítico (SH) es una neoplasia maligna, extremadamente rara, de etiología desconocida, con morfología y características inmunofenotípicas de histiocitos maduros. Muchos casos se presentan con afectación extraganglionar (tracto gastrointestinal, piel y tejidos blandos) o de forma menos frecuente con afectación sistémica. El SH se ha asociado con linfomas, síndrome mielodisplásico y tumores germinales. El reconocimiento de este tipo de tumor es importante, debido a su rápida invasividad, respuesta limitada a la quimioterapia convencional y alta mortalidad, aunque los pacientes con lesiones localizadas podrían tener un pronóstico más favorable.

**Presentación caso.** Varón de 83 años con antecedente de síndrome mielodisplásico con displasia multilínea controlado que consultó por tumoración cutánea en región supraclavicular derecha de rápido crecimiento. El estudio histopatológico evidenció una tumoración de 1,5 cm compuesta por células histiocitoides de hábito epitelioides con núcleo redondeado, cromatina vesiculosa y nucléolo visible, que se agrupaban formando células gigantes multinucleadas, asociado a frecuentes imágenes de emperipolesis de neutrófilos y ocasionales figuras de mitosis. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad para: CD68 KP1, CD163, CD4, CD31, CD45 RO y lisozima. Fueron negativas las tinciones para S100, CD1a, marcadores epiteliales, melanocíticos y musculares. El estudio de FISH sobre médula ósea y sobre la piel mostró la presencia de una trisomía del cromosoma 8 en ambas muestras.

**Conclusión.** El diagnóstico de SH plantea un desafío, ya que carece de un patrón morfológico definido y requiere un alto índice de sospecha. Para su diagnóstico es necesario descartar neoplasias epiteliales o melanocíticas y demostrar un fenotipo histiocitario.

## 15. CARCINOMA BASOCELULAR SARCOMATOIDE BIFÁSICO CON DIFERENCIACIÓN DOMINANTE DE CARCINOMA MIOEPITELIAL: UNA NUEVA VARIANTE

C. Mestre-Alagarda, L. Terrádez-Mas y C. Monteagudo

*Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Valencia INCLIVA. Universidad de Valencia. Valencia. España.*

Se han descrito casos aislados de carcinoma basocelular con parcial componente mioepitelial. Sin embargo, a diferencia de los carcinomas sarcomatoides mamarios, la diferenciación mioepitelial no ha sido descrita en carcinomas basocelulares sarcomatoides, que suelen presentar diferenciación mesenquimal de tipo osteosarcoma, condrosarcoma o rhabdomyosarcoma. Presentamos el caso de un varón de 87 años con una lesión frontal mamelonada de 1,1 × 0,9 cm. Histológicamente presentaba un componente minoritario de carcinoma basocelular nodular, en transición con el cual se observó una extensa proliferación bifásica compuesta por un componente epitelioides de patrón reticulado asociado a otro fusocelular predominante, ambos con atipia citológica y elevado número de mitosis (26/10 campos de 40x), algunas de ellas atípicas. El estudio inmunohistoquímico puso de manifiesto dos inmunofenotipos diferentes. Por un lado el componente típico de carcinoma basocelular mostró positividad para BER-EP4, a diferencia del componente sarcomatoide bifásico, mostrando este último inmunotinción generalizada para actina muscular lisa, actina músculo-específica, calponina y CK5/6, y asimismo de forma heterogénea para miosina de músculo liso, p63, S-100 y proteína gliofibrilar ácida. Además, tras extracción de ARN, RT-PCR y secuenciación se detectó una fusión génica EWSR1 (exón 6)-PBX1 (exón 4). Las neoplasias mioepiteliales constituyen un espectro desde las lesiones benignas (siringoma condroide y mioepitelioma) hasta las malignas (carcinoma mioepitelial) y se ha descrito el reordenamiento de EWSR1 en un subgrupo de estas lesiones. Esta es la primera descripción de carcinoma basocelular sarcomatoide bifásico con diferenciación de tipo carcinoma mioepitelial.

## 16. LESIONES NODULARES DISEMINADAS EN UN PACIENTE VIH POSITIVO

C. Valenzuela Oñate<sup>a</sup>, J. Magdaleno Tapial<sup>a</sup>, J.L. Sanchez Carazo<sup>a</sup>, A. Perez Ferriols<sup>a</sup>, M.C. Ricart Olmos<sup>b</sup>, M. Herrera Cervera<sup>c</sup>, J. Forteza Vila<sup>c</sup> y V. Alegre de Miquel<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Unidad de Enfermedades Infecciosas. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>c</sup>Instituto Valenciano de Patología. Centro de Investigación Príncipe Felipe. Valencia. España.

La angiomatosis bacilar es una enfermedad angioproliferativa infrecuente debida a infección crónica por Bartonella quintana o Bartonella henselae. Se manifiesta generalmente como múltiples tumores vasculares en piel y tejido subcutáneo en pacientes inmunocomprometidos, principalmente debido a infección avanzada por VIH. Presentamos a un varón de 29 años, natural de Costa de Marfil, con una historia de 4 meses de pápulas y nódulos eritemato-violetáceos de distribución generalizada. La serología para VIH resultó positiva, presentando una carga viral de 155.000 copias/ml y un recuento de CD4 de 19 cel/ul. La biopsia cutánea reveló una proliferación dérmica nodular constituida por vasos de pequeño calibre revestidos de células endoteliales finas, positivas para CD31 y CD34. La proliferación vascular estaba rodeada de estroma edematoso con infiltrado inflamatorio polimorfo con presencia de plasmocitos y polimorfonucleares. La tinción de Warthin-Starry permitió observar numerosos bacilos. La presencia de Bartonella se confirmó con PCR en sangre y tejido. La microscopía electrónica permitió observar los bacilos intracitoplásmicos. La angiomatosis bacilar es la segunda causa más frecuente de lesiones angiomasas cutáneas en pacientes VIH positivos. El dermatólogo debe reconocer esta enfermedad, ya que probablemente se encuentra infradiagnosticada en pacientes provenientes desde regiones con altas tasas endémicas de infección por VIH.

## Minicases II

### 1. DÉFICIT DEL ANTAGONISTA DEL RECEPTOR DE IL-36 (DITRA)

A. Mozos<sup>a</sup>, E. Rozas<sup>b</sup>, C. Fumagalli<sup>a</sup>, J. Szafranska<sup>a</sup>, J.M. Mascaró<sup>c</sup> y E. Baselga<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

<sup>c</sup>Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. Barcelona. España.

Lactante de 2 meses de edad sin antecedentes, que consulta por lesiones descamativas y costrosas en tronco, cuello, axilas e ingles de 1 mes de evolución. A la exploración presenta un buen estado general, con placas psoriasiformes en los territorios descritos con pústulas extensas. La biopsia del brazo mostró dermatitis espongiótica con acantosis, hiper- y paraqueratosis, e hipogranulosis focal. Además, marcada exocitosis de neutrófilos, pústula intracórnea, e hidradenitis ecrina leve. Ante la sospecha clínica de un síndrome autoinflamatorio, se realizó estudio de IL36R, IL1R y CARD14, que mostró una doble mutación heterocigota en IL36R (Pro76Leu) y CARD14 (Arg319Gln). Tras la administración de secukinumab, la paciente mejora notablemente, con disminución de las placas y pústulas. En base a los hallazgos clínicos, histológicos y genéticos, se realizó el diagnóstico de DITRA (Deficiency of the IL-36R Antagonist), una forma de psoriasis monogénica, similar a DIRA (Deficiency of the IL-1R Antagonist). En ambos casos existe una pérdida de función del antagonista, desencadenando una cascada de señales proinflamatorias. Clínicamente, tanto los pacientes con DIRA como con DITRA se presentan con un cuadro de pustulosis generalizada, aunque los primeros suelen presentar lesiones óseas líticas asépticas. La histología de estas entidades está poco caracterizada. Nuestro caso se presentó con un patrón psoriasiforme con marcada espongiosis y presencia de neutrófilos en las glándulas ecrinas, hallazgo relacionado con los síndromes autoinflamatorios. En conclusión, es importante incluir DITRA o DIRA en el diagnóstico diferencial de las psoriasis pustulosas de inicio temprano, tanto en el diagnóstico diferencial clínico como en el histológico.

## 2. MICOSIS FUNGOIDE EN PLACA ÚNICA EN ASOCIACIÓN CON LESIONES DEL ESPECTRO DE PROCESOS LINFOPROLIFERATIVOS CD30+ PRIMARIOS CUTÁNEOS: ¿UN MISMO PROCESO O LA COEXISTENCIA DE 3 LINFOMAS?

L. Prieto-Torres<sup>a</sup>, D. Cieza<sup>a</sup>, R. Manso<sup>b</sup>, R. Córdoba<sup>c</sup>, S. Marchan<sup>a</sup>, M.Á. Piris<sup>b</sup>, L. Requena<sup>a</sup> y S.M. Rodríguez Pinilla<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica.

<sup>c</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo más frecuente. La asociación en el mismo paciente de lesiones de MF con lesiones del espectro de procesos linfoproliferativos CD30+ primarios cutáneos ha sido descrita en la literatura ocasionalmente. El origen biológico común de las lesiones de ambos procesos y el diagnóstico diferencial con la transformación a células grandes de la MF son temas controvertidos, especialmente por la ausencia de marcadores moleculares para diferenciarlos hasta la fecha y por la diferencia en el pronóstico del paciente que implica el diagnóstico de MF transformada. Presentamos el caso de un paciente que presentó, a lo largo de 4 meses, un tumor ulcerado compatible con linfoma anaplásico de células grandes primario cutáneo con regresión espontánea tras la biopsia inicial, y a continuación un brote de lesiones compatibles clínica e histológicamente con papulosis linfomatoide (PL), también con regresión espontánea en semanas, todo ello sobre una placa con clínica e histología de MF convencional de 2 años de evolución. Además, en la exploración física, el paciente no presentaba otras lesiones clínicas de MF o PL en otras localizaciones. Para concluir, discutiremos los hallazgos de clonalidad, demostrados por PCR convencional y secuenciación con técnicas de NGS, en las muestras de los diferentes tumores y en la piel clínicamente normal del paciente.

## 3. HEMANGIOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES

M.J. Beato<sup>a</sup>, E. Ruiz-Bravo<sup>a</sup>, P. Triana<sup>b</sup> y J.C. López Gutiérrez<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario "La Paz". Madrid. España.

Un varón de 6 años, sin enfermedades previas, consultó porque, en los últimos meses, había desarrollado unas lesiones algo molestas en el cuero cabelludo y brazo izquierdos, que habían aparecido progresivamente. A la exploración, se observaron lesiones polipoideas rojizas de 1-3 cm de diámetro en la zona temporal izquierda y en la parte proximal interna del brazo izquierdo. Asimismo, había otras dos lesiones nodulares violáceas en la palma y dedo índice izquierdos. Las lesiones del brazo asentaban sobre una malformación venosa preexistente. Se hizo biopsia de las cuatro lesiones, que en general mostraban nódulos bien delimitados situados en la dermis o hipodermis. Algunas zonas mostraban grandes vasos de pared fina, en cuya luz había eritrocitos y trombos, como en una malformación venosa. No obstante, la mayor parte del nódulo era celular, con dos tipos de células: la inmensa mayoría eran células fusiformes en fascículos, sin atipia, entre las que había numerosos vasos arboriformes. La segunda población de células era de citoplasma vacuolado, se encontraban aisladas o en pequeños grupos, y en algunos lugares formaban la pared de los vasos. La lesión fue diagnosticada de hemangioma de células fusiformes. El hemangioma de células fusiformes fue descrito en 1986 por Weiss y Enzinger como hemangioendoteloma de células fusiformes. Aunque fue descrita como una lesión de malignidad intermedia, hoy en día se considera benigna. Desde su descripción se han publicado más de 200 casos. Esta entidad se da en ambos sexos, tanto en niños como en adultos, y es una lesión adquirida. Suele comenzar con un único nódulo rojizo o violáceo, de consistencia firme, pero progresivamente aparecen más, normalmente en la misma región anatómica y sobre una malformación venosa preexistente. La localización más frecuente es en la ex-

tremidad inferior. Aunque muchas lesiones son esporádicas, hay una serie de lesiones que se asocian con el síndrome de Maffucci. Tanto las lesiones aisladas como las asociadas han demostrado tener las mutaciones IDH1 e IDH2. Al microscopio, las lesiones muestran las características ya descritas en el caso clínico, y aproximadamente un 50% son intravasculares. La lesión se trata mediante extirpación, si bien es frecuente que recidive a lo largo del vaso malformado.

## 4. PROCESO LINFOPROLIFERATIVO MONOCLONAL CD8 EPIDERMOTROPO CUTÁNEO ASOCIADO A LA INFECCIÓN POR VIRUS HTLV-1

A. Argueta Morales<sup>a</sup>, E. Querol Cisneros<sup>b</sup>, J.J. Paricio Martínez<sup>a</sup>, L. Alvarez Gigli<sup>a</sup> y M.Á. Idoate Gastearena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción.** Se ha demostrado que la infección por HTLV-1 puede producir raramente el desarrollo de procesos inflamatorios y neoplásicos cutáneos de diversa índole. Se presenta un caso raro de afectación cutánea asociada a dicha infección.

**Descripción del caso clínico.** Mujer de 54 años de edad, receptora de trasplante renal de donante cadáver afecta de nefropatía crónica terminal secundaria a enfermedad de Michales-Manz. Posteriormente, en una analítica de rutina se detectó infección por HTLV-1, por lo que se aplicó tratamiento antirretroviral. La enferma presentó lesiones cutáneas descamativas que se iniciaron en extremidades superiores y muslo con posterior afectación de tronco de un mes de evolución. Se trataba de placas eritemato-edematosas redondeadas, de bordes mal definidos y superficie descamativa, sin evidencia de afectación ganglionar ni de otros órganos. Se realizó biopsia de una de las lesiones en la que se observó un denso infiltrado linfocitario T de aspecto maduro localizado en epidermis y dermis superficial, con neto predominio de células CD8, con preservación de la expresión de CD7. Se realizó reordenamiento del receptor de la célula T detectándose monoclonalidad (152 pb en la región VJ-A) para el receptor TCR-gamma, por lo que se diagnosticó de proceso linfoproliferativo CD8 clonal epidermotropo sin afectación sistémica. Las lesiones cutáneas regresaron tras tratamiento corticoideo tópico.

**Conclusión.** La infección por el virus HTLV-1 en pacientes inmunocomprometidos puede condicionar el desarrollo de un proceso linfoproliferativo CD8 monoclonal epidermotropo cutáneo, que regresó tras tratamiento corticoideo tópico.

## 5. CRIOGLOBULINEMIA TIPO I

L. Alvarez Gigli, M.Á. Idoate Gastearena, J.J. Paricio Martínez y C. Arean Cuns

Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Navarra. España.

Varón de 46 años. Traumatismo con herida en pierna que deja una lesión ulcerocostrosa. No responde a antibióticos. Cultivos negativos. Comienza con eritema y dolor. Lesiones maculo-papuloso-violáceas, induradas, levemente dolorosas, con eritema perilesional. Analíticas normales. Doppler venoso que descarta trombosis venosa. Sospecha clínica de vasculitis. En la biopsia de piel el dato histológico más llamativo es la presencia de fenómenos de trombosis intravascular que distiende y ocupa la totalidad de los vasos dérmicos tanto superficiales como profundos. Los endotelios muestran cierta hiperplasia. La pared de algunos vasos se observa ligeramente engrosada y con una sutil lesión parietal solo de manera focal en vasos de mediano y pequeño calibre. Masson: se observa tinción que corresponde a trombos en vías de organización. Inmunofluorescencia: realce en los trombos con IgM y fibrinógeno. La inmunohistoquímica IgM y cadenas Kappa muestran tinción en los trombos y cristaloides.

**Juicio clínico.** Úlceras en extremidades inferiores en relación con crioglobulinemia tipo I IgM (banda monoclonal IgM-kappa).

**Conclusión.** Los fenómenos de trombosis no suelen diagnosticarse mediante una biopsia de piel. Se pueden reconocer tanto asicados a crioglobulinemias como al uso de medicamentos como la warfarina, donde se limitan a dar una imagen de ocupación de la luz vascular sin hiperplasia del endotelio sin células inflamatorias circundantes. Los datos aportados por la biopsia y la IFD dieron lugar al estudio hematológico para despistaje de crioglobulinemia.

## 6. PANICULITIS NEUTROFÍLICA ASOCIADA A ARTRITIS REUMATOIDE

M. Llamas-Velasco, P. Chicharro, E. Muñoz, Y.C. González-Fernández, Gordillo y J. Fraga

*Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid. España.*

Las paniculitis neutrofílicas comprenden un amplio grupo de enfermedades en las que se produce una inflamación del tejido subcutáneo a expensas de neutrófilos. Incluyen paniculitis secundarias a agentes exógenos como infecciones o cuerpos extraños, procesos enzimáticos como la paniculitis pancreática, genodermatosis como el déficit de alfa1-antitripsina y procesos probablemente reactivos como el síndrome de Sweet subcutáneo, el eritema indurado de Bazin o las asociadas a la artritis reumatoide. Presentamos un ejemplo de paniculitis neutrofílica asociada a artritis reumatoide, por su rareza. Mujer de 49 años, peruana, con antecedentes personales de artritis reumatoide y de síndrome de Sjögren y en estudio por cuadro sugestivo de mononeuritis. La derivan de reumatología por pápulas eritematosas, asintomáticas de aparición hace un mes, que a la exploración son pápulas urticariformes, algunas con tinte purpúrico y con fenómeno de Koebner. Dichas lesiones se biopsian con diagnóstico histopatológico de vasculitis leucocitoclásica. Ocho días después acude de nuevo por presencia de nódulo en cara posterior de pierna derecha, de superficie ligeramente violácea. Con sospecha clínica de panarteritis nudosa se realiza una nueva biopsia en la que se observan afectación de pequeños vasos del pániculo adiposo por infiltrado neutrofílico perivascular e intramural, con necrosis fibrinoide en la pared vascular. Extravasación hemática en los septos. El estudio neurológico descartó mononeuritis. Se descartó afectación respiratoria y renal. En el análisis de sangre, se detectaron ANA positivos y factor reumatoide elevado. Los pANCA y cANCA fueron negativos así como las crioglobulinas, crioaglutininas y los anticoagulantes lúpico y anticardiolipina. El Mantoux fue negativo. Existen pocos casos publicados de paniculitis neutrofílica asociada a artritis reumatoide, aunque revisando la literatura parece que este tipo de paniculitis afecta con mayor frecuencia a mujeres con artritis reumatoide seropositiva de larga evolución, como es el caso de nuestra paciente. No hemos encontrado ningún caso precedido por una vasculitis leucocitoclásica, pero este hecho apoya la idea de una etiología secundaria al depósito de complejos inmunes en los vasos, con lo que este tipo de afectación del pániculo adiposo podría considerarse etiopatogénicamente como una vasculitis afectando preferentemente vasos en hipodermis.

## 7. DEBUT CUTÁNEO DE UNA NCDPB

E. Gallego Domínguez, J.D. Prieto Cuadra, T. Cano Barbadilla y N. López Navarro

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga. España.*

Las neoplasias de células dendríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB) son unas neoplasias hematológicas muy infrecuentes y agresivas con una supervivencia media de 14 meses tras el diagnóstico. Presentamos el caso de un varón de 49 años que estaba en estudio por un prurito de 7 años de evolución. En los últimos 8 meses había presentado un empeoramiento del prurito, a pesar del tratamiento, y la aparición de una placa en espalda, eritematosa e infiltrada. La biopsia de la lesión de la espalda relevó una prolife-

ración dérmica de células blásticas de tamaño intermedio, con núcleos irregulares y escaso citoplasma, y una población minoritaria de células linfoides T de pequeño tamaño. La epidermis estaba respetada. Las células tumorales mostraron positividad para CD4, CD56, TCL1 y CD123 y negatividad para CD3, CD20, CD2, CD8, CD5, CD30, TIA-1, EBER, CD23, S-100, CD1a, CD68, TDT, CD79a, MUM-1, CD138, EMA, CD117 y CKs. Con estos hallazgos realizamos el diagnóstico de NCDPB. El paciente comienza con tratamiento poliquimioterápico seguido de trasplante alogénico de médula ósea.

## 8. PSORIASIS Y TRATAMIENTOS BIOLÓGICOS: POSIBLE AUMENTO DEL RIESGO DE LINFOMA CUTÁNEO T

C. Alfaro-Cervello<sup>a</sup>, A. Calle-Andrino<sup>b</sup>, I. Torres-Navarro<sup>b</sup>, A. Sahuquillo-Torralba<sup>b</sup>, B. Escutia-Muñoz<sup>b</sup>, C. Pujol-Marco<sup>b</sup>, M. Llavador-Ros<sup>a</sup>, N. Rojas-Ferrera<sup>a</sup>, E. Mayordomo-Aranda<sup>a</sup>, J. Piqueras-García<sup>b</sup>, F.J. Vera-Sempere<sup>a</sup> y R. Botella Estrada<sup>b</sup>

*<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Valencia. España.*

La psoriasis se ha relacionado con mayor riesgo de neoplasias, especialmente linfomas. En la patogénesis podría influir tanto la inflamación crónica como los tratamientos o la asociación de otros factores de riesgo. Presentamos el caso de un varón de 50 años con antecedentes de trasplante renal por IRC secundaria a amiloidosis y de enfermedad de Crohn, en tratamiento con infliximab y azatioprina. En 2016 presentó lesiones psoriasiformes extensas, que histológicamente mostraron un patrón psoriasiforme. Ante sospecha de psoriasis paradójica se retiró infliximab. Tras mejoría inicial, las lesiones recidivaron con afectación severa, por lo que se cambió a ustekinumab. A los 15 días de la inyección presentó afectación cutánea extensa en forma de placas, nódulos y tumores. La biopsia mostró ulceración con infiltrado denso de células atípicas de mediano-gran tamaño, con expresión de CD3, CD2, TIA-1 y GranzymeB, y negatividad para CD4, CD8, CD7, CD56 y CD20. El estudio de reordenamiento TCR fue gamma/delta monoclonal. Por el contexto clinicopatológico se interpretó como micosis fungoide en fase tumoral. Debido a la progresión a eritrodermia (T4N0M0), el paciente recibió quimioterapia CHOE, con mejoría clínica considerable. En 2018 el paciente ingresó por cuadro neurológico con LOE cerebrales, cuya biopsia mostró tejido inflamatorio. Recibió metotrexate-AraC y, ante sospecha de encefalitis autoinmune difusa, plasmaféresis e inmunoglobulinas. Finalmente presentó empeoramiento respiratorio y neurológico con exitus. Ante la aparición de linfoma cutáneo en pacientes con psoriasis tratados con fármacos biológicos habría que plantear tanto el papel carcinogénico del tratamiento como la posibilidad de un diagnóstico inicial erróneo de psoriasis.

## 9. TUMOR DE SPITZ ATÍPICO SEUDOGANULOMATOSO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO POSITIVO PARA ALK. RELACIÓN CON EL PATRÓN PLEXIFORME

C. Saus Sarrias<sup>a</sup>, C. Gómez Bellvert<sup>a</sup>, H. Rodrigo Lara<sup>a</sup>, R.F. Ramos Asensio<sup>a</sup>, A. Bauza Alonso<sup>b</sup> y C. Santonja Garriga<sup>c</sup>

*<sup>a</sup>Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Dermatología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. <sup>c</sup>Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.*

La varianteseudogranulomatosa del nevus de Spitz es extraordinariamente infrecuente y puede causar confusión con procesos granulomatosos. La dermis está ocupada por acúmulos de células epitelioides no pigmentadas, rodeadas de un denso infiltrado inflamatorio simulando granulomas. Algunos autores consideran que la varianteseudogranulomatosa es sinónima de la plexiforme suponiendo que los "granulomas" pueden estar interconectados entre sí. El panorama de los tumores de Spitz está cambiado enormemente por la descripción de nuevas alteraciones moleculares. Se ha descrito asociación del patrón plexiforme con la proteína de fusión ALK y en un trabajo se

asignan rasgos citológicos característicos a los tumores ALK positivos (células poco epitelioides, tendencia a ser fusiformes, citoplasmas fibrilares, espacios redondeados entre las células). Presentamos el caso de un tumor de Spitz de 13 mm de diámetro localizado en la cara anterior del tobillo de un niño de 7 años, orientado por dermatoscopia como posible granuloma piógeno. El patrón histológico era pseudogranulomatoso, con maduración y zonación, sin mitosis, aunque con nucléolo prominente en algunas células y un Ki67 alto en el tercio superior. Se detectó expresión intensa de proteína S100, Melan-A y p16, ausencia de expresión de HMB45 y VE1. De manera llamativa, el tumor era intensamente positivo para ALK, si bien el estudio mediante FISH no confirmó la presencia de translocación ni amplificación. No se detectó mutación HRAS y la inmunohistoquímica para ROS resultó también negativa. En conclusión, el patrón pseudogranulomatoso del nevus de Spitz también puede asociarse a positividad inmunohistoquímica para ALK.

## 10. ENFERMEDAD DE KIMURA. A PROPÓSITO DE UN CASO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON OTRAS "HIPERPLASIAS ANGIOLINFÓIDES CON EOSINÓFILOS"

R. Funez Liébana<sup>a</sup>, S. Rodríguez Lobalzo<sup>a</sup>, F. Granados Pacheco<sup>a</sup> y C. García Harana<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Agencia Sanitaria Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Presentamos un caso correspondiente a un varón de 41 años originario de Senegal que presenta clínica de hinchazón en zona parotídea bilateral y episodios de fiebre recurrente desde 12 años antes. En la analítica presenta hiper eosinofilia e IgE aumentada. En la ecografía se observan ganglios linfáticos cervicales bilaterales en regiones II y III y preauriculares algo aumentados de tamaño y cortical hipocogénica, ambas parótidas aumentadas de tamaño con aspecto pseudonodular y una lesión nodular en zona retroauricular izquierda visible y palpable con la misma ecoestructura homogénea que se biopsia. La biopsia muestra hiperplasia folicular linfoide con áreas de fibrosis y gran cantidad de eosinófilos infiltrando el tejido. La zona lesional está localizada preferentemente en tejido subcutáneo. Los hallazgos clínicos junto a los histopatológicos son los descritos en la enfermedad de Kimura. Existe en la literatura confusión con procesos que muestran hiperplasia linfoide y eosinofilia y que además se presentan en zonas de cabeza y cuello. Presentamos este caso de enfermedad de Kimura y realizamos diagnóstico diferencial con otras entidades tales como la arteritis temporal juvenil y la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia/angioma epiteliode.

## Comunicaciones orales I

### 1. LOS LINFOMAS ANAPLÁSICOS DE CÉLULAS GRANDES CON REORDENAMIENTO DE DUSP22 PRESENTAN RASGOS HISTOLÓGICOS E INMUNOFENOTÍPICOS ESPECÍFICOS, CON PÉRDIDA DE MARCADORES CITOTÓXICOS Y SURROGADOS DE LA VÍA JAK/STAT

A. Onaindia<sup>a</sup>, S. González de Villambrosia<sup>b</sup>, L. Prieto<sup>c</sup>, S.M. Rodríguez-Pinilla<sup>c</sup>, S. Montes-Moreno<sup>a</sup>, C. González-Vela<sup>a</sup> y M.A. Piris<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología. <sup>b</sup>Departamento de Hematología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>c</sup>Departamento de Patología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid, CIBERONC-Spain. España.

Los linfomas anaplásicos de células grandes (ALCL) representan un grupo heterogéneo de enfermedades con un pronóstico muy dispar.

Los estudios de expresión génica identificaron reordenamientos cromosómicos afectando a DUSP22-IRF4, situado en el locus 6p25.3, como un factor pronóstico favorable en los ALCL ALK-negativos sistémicos, obteniéndose remisiones completas tras la primera línea de tratamiento. Posteriormente, esta misma traslocación fue descrita en los casos de ALCL primarios cutáneos (pcALCL), sugiriendo una posible relación entre ambas patologías. Nos propusimos estudiar las características histológicas e inmunofenotípicas de los casos con reordenamiento de DUSP22, tratando de identificar marcadores histológicos de este subtipo de ALCL. Estudiamos una serie de 91 casos de ALCL en los cuales recogimos datos clínicos, y realizamos estudios inmunohistoquímicos y citogenéticos mediante FISH. Seis casos mostraron reordenamiento de DUSP22, incluyendo cuatro casos sistémicos (4/22, 18%) y dos primarios cutáneos (2/9, 22%). Los casos con reordenamiento de DUSP22 presentaron una supervivencia global superior al resto, así como rasgos histológicos e inmunofenotípicos consistentes. En los casos sistémicos, existía una infiltración difusa ganglionar compuesta por células intermedias-grandes, de apariencia monomorfa, con células reniformes y en "doughnut". Los casos primarios cutáneos presentaban un patrón bifásico, previamente descrito por nuestro grupo. Todos ellos mostraron positividad para TCRBF1 y ausencia de marcadores citotóxicos (TIA-1, granzima B, perforina) y marcadores surrogados de la activación de JAK/STAT pathway. La presencia de un fenotipo T así como la pérdida de marcadores citotóxicos y de activación de STAT parecen asociarse con la traslocación de DUSP22.

### 2. LO QUE ALBERGAN ALGUNOS HISTIOCITOMAS FIBROSOS BENIGNOS. UN ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO DE 20 CASOS

V. Sabater Marco<sup>a</sup>, J. Sabater Abad<sup>b</sup>, A. Morera Faet<sup>c</sup>, A. Torrijos Aguilar<sup>b</sup> y V. Alegre de Miquel<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Casa de Salud de Valencia. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

El histiocitoma fibroso benigno (HFB) o dermatofibroma es una neoplasia mesenquimal benigna constituida por una mezcla de fibroblastos, histiocitos y vasos sanguíneos. Sin embargo, algunas veces, estas neoplasias albergan otras lesiones quísticas o tumorales. Se revisan 2.500 HFB de nuestros archivos y la literatura identificando 7 y 13 tumores respectivamente, que albergaban otras lesiones. Había 11 mujeres y 9 hombres con edades entre 22 y 77 años. Clínicamente, el 55% de los pacientes presentaron nódulos, a veces dolorosos o ulcerados y las lesiones se localizaban con mayor frecuencia en extremidades inferiores. El diagnóstico clínico de sospecha más frecuente fue un tumor vascular. Los 7 casos aportados son 3 carcinomas basocelulares, 2 quistes infundibulares, 1 quiste triquilemal y 1 adenodermatofibroma (quiste apocrino en dermatofibroma hemosiderótico). Los 13 casos descritos en la literatura son 1 angioliomioma, 1 hiperplasia papilar endotelial intravascular o tumor de Masson, 1 quiste epidermoide, 2 quistes epiteliales escamosos, 1 quiste epidérmico de inclusión y 7 adenodermatofibromas (quistes apocrinicos en 5 dermatofibromas hemosideróticos y 2 histiocíticos). El 60% de las lesiones se encontraban dentro de HFB de predominio histiocítico, el 25% en HFB fibrocolagenosos y el 15% en HFB aneurismáticos. Según el tipo de lesión que alberga el HFB se plantean diferentes mecanismos patogénicos. Además, se discute si los adenodermatofibromas son tumores mixtos, si el dermatofibroma es inductor del componente quístico, si la lesión epitelial quística puede inducir un estroma reactivo similar al HFB hemosiderótico, si las glándulas ecrinas dilatadas atrapadas en el dermatofibroma pueden sufrir metaplasia apocrina o son glándulas apocrinicas.

### 3. INFLUENCIA DE LA CARGA MUTACIONAL EN LA RESPUESTA A LA INMUNOTERAPIA EN EL MELANOMA CUTÁNEO

J.L. Rodríguez Peralto<sup>a</sup>, P. Arribas<sup>a</sup>, Y. Ruano<sup>a</sup>, V. Sánchez Arévalo<sup>b</sup>, J.A. López Martín<sup>c</sup>, P. Ortiz<sup>b</sup> y M.C. Garrido Ruiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. <sup>c</sup>Departamento de Oncología. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Instituto i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Melanoma avanzado es un tumor agresivo sin respuesta a quimioterapia. Entre el 40 y 50% de los melanomas presentan mutaciones de BRAF, lo que facilita su tratamiento con fármacos que bloquean la vía de la MAPquinasa y mejoran su pronóstico. Sin embargo, un porcentaje elevado de casos recaen. Actualmente, la aparición de fármacos inmunoterápicos ha supuesto un nuevo avance al facilitar el tratamiento de los melanomas sin mutaciones en BRAF o tras recaídas postratamiento con inhibidores de BRAF. El problema actual es que no existen marcadores histológicos o moleculares que discriminen los melanomas susceptibles de responder a la inmunoterapia. Así, pd1 no ha demostrado una clara relación entre su expresión y la respuesta farmacológica en melanomas. Sin embargo, existe una hipótesis que relaciona una mayor sensibilidad de respuesta a la inmunoterapia en aquellos tumores como el melanoma con elevada carga mutacional. Para responder a esta hipótesis hemos diseñado un estudio en 34 muestras correspondiente a 28 pacientes con melanoma avanzado, unos tratados con fármacos antiBRAF y otros WT sin tratamientos previos, a los que se les ha determinado la carga mutacional, con objeto de considerarla como un marcador de susceptibilidad a respuesta a inmunoterapia. De 17 pacientes, 9 han respondido a inmunoterapia, 5 con respuesta parcial mayor y 4 con respuesta parcial menor. Concluimos que los criterios de peor respuesta a la inmunoterapia son la presencia de mutaciones de BRAF, una carga mutacional por debajo de 20 y el tratamiento previo con fármacos antiBRAF.

### 4. DIFERENCIACIÓN NEUROENDOCRINA EN CARCINOMA DE CÉLULAS BASALES: ¿MITO O REALIDAD?

J.J. Ríos-Martín, C. Manzotti, E. Rodríguez-Zarco, M. Alonso, E. Delgado-Cerviño y J.L. Rodríguez-Peralto

Departamentos de Anatomía Patológica. Hospital Virgen Macarena. Sevilla). Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** Desde hace muchos años es conocido que una minoría de carcinomas de células basales (CCB) pueden presentar diferenciación neuroendocrina (NE); sin embargo, recientemente se han publicado varias series con unos porcentajes muy altos de inmunotinción con marcadores NE, en particular cromogranina A (72,2%) y CD56 (95%) y algo menor con sinaptofisina (12,1%). Con estos antecedentes nos propusimos conocer si existe diferenciación NE en una serie de CCB.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de 42 casos consecutivos de CCB con los 3 anticuerpos habituales para demostrar diferenciación NE: sinaptofisina, cromogranina y CD56 (Dako/Agilent). Se seleccionaron los 3 CCB con mayor inmunotinción para estudio ultraestructural a partir de material parafinado.

**Resultados.** Inmunotinción citoplásmica con cromogranina A fue observada en 24 casos (57,14%) y de membrana con CD56 en 35 (83,33%). Ningún caso fue positivo con sinaptofisina. De los 24 casos positivos con cromogranina A la inmunotinción fue observada en menos del 50% de las células en 13 casos, en células aisladas en 10 y solo en 1 caso en más del 50%. De los 35 casos positivos con CD56, en 18 la inmunotinción fue observada en menos del 50% de las células, en 14 casos en más del 50% y en 3 solo en células aisladas. La tinción con CD56 fue más intensa en la periferia (empalizada) de los

nidos de carcinoma. En ninguno de los 3 tumores seleccionados se objetivaron gránulos de neurosecreción a nivel ultraestructural.

**Conclusión.** Con la limitación del corto número de casos con estudio ultraestructural, pensamos que la inmunotinción con los marcadores NE es inespecífica en los CCB. La ausencia de tinción con sinaptofisina en todos los casos apoyaría esta hipótesis.

### 5. MIOEPI TELIOMA CUTÁNEO SINCICIAL: ¿REALIDAD O FANTASÍA?

C. Santonja Garriga<sup>a</sup>, M.L. Sánchez Bernal<sup>b</sup>, J.M. Azaña Defez<sup>c</sup> y L. Requena Caballero<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Hospital Virgen de Valme. Sevilla. <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Quirón Salud. Albacete. <sup>d</sup>Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Los mioepiteliomas cutáneos son tumores infrecuentes, semejantes a los observados en glándulas salivales, partes blandas y otros órganos, y están constituidos por una población única de células de patrón lobulado o trabecular, con morfología variable (epiteliode, fusocelular, histiocitoide, plasmacítica o de células claras). Es característico el fenotipo mioepitelial (queratinas, EMA, proteína S-100, SOX-10, marcadores musculares), y en un porcentaje elevado se detecta reordenamiento de EWSR1. Se ha descrito como novedosa una variedad sincicial con patrón de sábanas sólidas de células sin apenas componente estromal, que a menudo carece de expresión de queratinas y puede albergar lóbulos de adipocitos o condrocitos; sin embargo, este patrón ya se describía e ilustraba en las publicaciones originales de mioepiteliomas de piel. El interés de su difusión radica en la dificultad de su diagnóstico histopatológico. Presentamos 9 casos adicionales de mioepitelioma cutáneo sincicial en 7 mujeres y 2 varones de entre 20 y 57 años de edad, localizados en extremidades (5) y tronco (4). Se comentan los datos histopatológicos y moleculares, y el amplio diagnóstico diferencial de esta lesión.

## Comunicaciones orales II

### 1. TOXICIDAD DERMATOLÓGICA POR INMUNOTERAPIA: SERIE DE CASOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS

E. Querol Cisneros<sup>a</sup>, A. Tomás Velázquez<sup>a</sup>, I. Palacios Álvarez<sup>a</sup>, L. Álvarez Gigli<sup>b</sup>, L. Aguado Gil<sup>a</sup>, A. España Alonso<sup>a</sup> y M.Á. Idoate Gastearena<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción.** El desarrollo de la inmunoterapia ha supuesto un gran avance para el tratamiento de tumores sólidos avanzados. Sin embargo, la inmunoterapia, debido a mecanismos aún poco conocidos, puede ocasionar reacciones cutáneas adversas de diverso tipo. Se presenta una serie de tres pacientes tratados con inmunoterapia que desarrollaron toxicidades dermatológicas.

**Descripción de los casos clínicos.** El primer paciente, en tratamiento con nivolumab e ipilimumab por un hepatocarcinoma avanzado, desarrolló unas pápulas eritematosas infiltradas en las zonas de venopunción cuyo estudio histopatológico reveló un infiltrado inflamatorio granulomatoso no necrotizante compatible con sarcoidosis cutánea. El segundo caso se trata de un melanoma en progresión en tratamiento con nivolumab y un anticuerpo frente al gen activador de linfocitos 3 (anti-LAG 3), que presentó una pápula eritematosa ulcerada en el párpado, que correspondía en la biopsia a un denso

infiltrado linfocitario T de aspecto maduro, epidermotropo, sugestivo de un pseudolinfoma cutáneo. Finalmente, el tercer paciente, tras comenzar el tratamiento con atezolizumab y cobimetinib por un melanoma estadio IV, presentó múltiples papulopústulas eritematosas en la cara, espalda y tórax. La biopsia demostró una folliculitis neutrofilica con abundante queratina y colonias de bacterias grampositivas, compatible con una erupción acneiforme sobreinfectada.

**Discusión y conclusión.** Las dermatitis asociadas a la inmunoterapia no son suficientemente conocidas y precisan una adecuada caracterización histopatológica. Se desconoce cuáles son los posibles mecanismos etiopatogénicos y su posible valor pronóstico oncológico.

## 2. EXPRESIÓN DE ALK EN CARCINOMA DE CÉLULAS DE MERKEL. SERIE DE 232 CASOS

M.D. Mendoza Cembranos<sup>a</sup>, C. Santonja<sup>b</sup>, H. Kutzner<sup>c</sup>, V. Alegría Landa<sup>a</sup>, N. Iglesias Pena<sup>d</sup>, Á. Concha Lopez<sup>e</sup>, S. Paradelo de la Morena<sup>d</sup>, F. Sacristán Lista<sup>f</sup>, M.C. González-Vela<sup>g</sup>, J.P. Vaqué<sup>h</sup>, Y. Rangel Mendoza<sup>b</sup>, M.P. Domínguez Franjo<sup>i</sup>, P.J. Martínez Murillo<sup>j</sup>, M.Á. Piris<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España. <sup>c</sup>Friedrichshafen Dermatopathologie, Friedrichshafen (Baden-Wuerttemberg Bayern) Alemania. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. <sup>e</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>f</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Estructura Organizativa de Xestión Integrada de A Coruña. A Coruña. <sup>g</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander (Cantabria). <sup>h</sup>IDIVAL. Santander (Cantabria). <sup>i</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Rey Juan Carlos. Móstoles (Madrid). <sup>j</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Villalba. España.

El carcinoma de células de Merkel es un tumor poco frecuente que afecta a la población anciana, con un curso evolutivo muy agresivo. Su incidencia se ha cuadruplicado en las últimas décadas debido al envejecimiento de la población y a un diagnóstico más frecuente gracias al uso de técnicas inmunohistoquímicas. La patogénesis del carcinoma de células de Merkel no está clara, pero la radiación ultravioleta, la inmunosupresión y la presencia del poliovirus en el genoma del tumor parecen desempeñar un papel fundamental en el desarrollo de esta neoplasia. La ALK es un receptor tirosinasa implicado en la patogénesis de una gran variedad de tumores, tanto hematológicos y como sólidos. El gen ALK participa en la tumorigénesis mediante múltiples mecanismos: fusiones génicas, mutaciones activadoras y amplificación génica. Presentamos una serie de 232 casos de carcinoma de células de Merkel, estudiados mediante micromatrices tisulares con tinción de ALK D5F3. El 91,2% de las muestras presentó positividad moderada o intensa para esta tinción. No se han encontrado fusiones génicas, por lo que probablemente se trate de un fenómeno epigenético. Se trata de un hallazgo escasamente publicado y con potencial relevancia terapéutica por la posibilidad utilizar dianas terapéuticas inhibidoras de ALK.

## 3. CREACIÓN DEL PANEL NACIONAL DE PATÓLOGOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE ANOMALÍAS VASCULARES (SEAV)

I. Colmenero<sup>a</sup>, C. Saus<sup>b</sup>, M. Beato<sup>c</sup>, M. Ayala<sup>d</sup> y A. Sanz<sup>d</sup>

Servicio de Anatomía Patológica. <sup>a</sup>Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. <sup>b</sup>Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca. <sup>c</sup>Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>d</sup>Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Con el fin de adecuar el diagnóstico anatomopatológico de las anomalías vasculares (AV) a la clasificación de la Sociedad Internacional para el Estudio de las Anomalías Vasculares (ISSVA), en el año

2017, se decide crear un panel nacional de expertos dependiente de la SEAV. Además de apoyar a los especialistas que requieran asistencia en el diagnóstico histopatológico, este panel de expertos pretende aumentar la difusión de información científica actualizada al colectivo de patólogos involucrados en el diagnóstico de las AV y promover la investigación clínica y básica en este ámbito. Las revisiones centralizadas de tumores por paneles de expertos patólogos son un componente clave en la mayoría de los estudios multicéntricos y han demostrado beneficios en el pronóstico y manejo de los pacientes.

Nuestro grupo se compromete a aceptar todos los casos de anomalías vasculares que se nos envíen, a crear un registro numerado de casos y a dar una respuesta rápida al patólogo que refiere el caso (1 semana). El protocolo para el envío de las muestras ha sido desarrollado por los miembros del grupo y se encuentra disponible en la web de la SEAV (<http://ww2.seav.org/>).

## Casos problema I

### 1. UNA TUMORACIÓN AXILAR CON MORFOLOGÍA RABDOIDE EN UNA PACIENTE DE EDAD AVANZADA

V. Sabater Marco<sup>a</sup> y C. Fuster Diana<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad Funcional de Mama. Servicio de Cirugía General. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Mujer de 90 años que consultó (septiembre de 2012) por un nódulo axilar derecho de 1 mes de evolución. En la BAG se observó un tumor maligno indiferenciado con expresión de CK 5/6, S100 y vimentina, y negatividad para CK14, CK19, HER2 y receptores de estrógenos y progesterona. Inicialmente se orientó hacia una metástasis de carcinoma indiferenciado probablemente mamario triple negativo o metástasis de melanoma. Se realiza vaciamiento ganglionar axilar (octubre de 2012) observando un tumor de 6 cm y 24 adenopatías. Histológicamente había una neoplasia indiferenciada con morfología rabdoide y metástasis en 3 de 24 adenopatías. Inmunohistoquímicamente, las células tumorales expresaban CK CAM5.2, EMA, vimentina, INI1, SMA, SOX10, FLI1, CD56 y WT1. Ki67 era superior al 90%. Marcadores de músculo liso y estriado, neuroendocrinos, linfoides, CD99, HMB45 y Melan A fueron negativos. El PET-TAC en búsqueda de tumor primario fue negativo. En enero de 2013 apareció un nódulo cutáneo de 2 cm cerca de la cicatriz axilar con morfología e inmunohistoquímica idéntica a la anterior. En julio de 2013 se constata recidiva tumoral en la mama derecha y grasa axilar con 3 impactos tumorales en la mama, practicándose mastectomía simple y exéresis del tumor axilar. La morfología e inmunohistoquímica era idéntica a la anterior. Se decide tratamiento con radioterapia adyuvante poscirugía (agosto de 2013) irradiando la pared costal derecha (50 Gy), lecho quirúrgico (60 Gy) y fosa supraclavicular derecha (50 Gy). En junio de 2014 se detectó masa retrocardíaca y en la TAC múltiples nódulos pulmonares bilaterales. La paciente fallece en septiembre de 2014.

### 2. TUMOR BASALOIDE EN AXILA

F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, I. Alemany Benitez<sup>a</sup>, B. Tristán Martín<sup>a</sup>, L. López Brasal<sup>a</sup>, M. Trujillo Coronado<sup>a</sup>, P. Ramos Pontón<sup>a</sup> y J.L. López Esteban<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón. España.

Mujer de 65 años, intervenida quirúrgicamente de un epitelioma basocelular en 1998 en región escapular derecha y de un adenocar-

cinoma colorrectal en mayo de 2017, mediante hemicolecotomía derecha y linfadenectomía, pT3N1a (8.ª edición TNM AJCC) con quimioterapia adyuvante, suspendida tras dos meses por toxicidad, sin datos actuales que sugieran recidiva tumoral local ni a distancia de dicha neoplasia. Consulta a finales de 2017 en Ginecología por discreto linfedema en MSD, de meses de evolución. En los estudios radiológicos (mamografía, ecografía y resonancia magnética) se aprecia en CIE de la mama izquierda un nódulo ovalado circunscrito que, al correlacionar con estudios previos, se comprueba que se trata de un fibroadenoma estable durante años (se realiza una PAAF que confirma dicho resultado). En la mama derecha no se aprecian cambios significativos. Sin embargo, la grasa axilar derecha se encuentra empastada, observándose en las pruebas de imagen una lesión espiculada muy próxima al tejido vascular (vena axilar y tejido subescapular). Se realiza BAG de la tumoración axilar y, posteriormente, exéresis radioguiada del tejido linfograso axilar incluyendo la tumoración espiculada. Tras la intervención se aprecia mejoría del linfedema. En PET/TAC desde base de cráneo hasta tercio proximal de muslos, realizado en septiembre de 2018, no se ha evidenciado enfermedad macroscópica hipermetabólica.

### 3. CASO PROBLEMA HOSPITAL 12 DE OCTUBRE

M. Garrido Ruiz<sup>a</sup>, J. González<sup>b</sup>, L. Maroñas<sup>b</sup>, C. Postigo<sup>b</sup> y J.L. Rodríguez Peraltó<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Facultad de Medicina. Universidad Complutense. Instituto i+12. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Historia clínica.** Mujer de 67 años con múltiples antecedentes personales de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipemia, hipotiroidismo (en tratamiento sustitutivo), cirrosis hepática y anemia ferropénica. Desde septiembre de 2014 presenta un cuadro de lesiones cutáneas que cursa en brotes, que consiste en placas eritemato-edematosas, infiltradas, distribuidas de forma simétrica por todo el cuerpo (tronco, miembros superiores y miembros inferiores), algunas de aspecto liquenificado y con zonas de piel sana intercaladas. Además, la paciente presenta eosinofilia (que varía entre 800 y 3.000/ $\mu$ l). Se realiza biopsia de las lesiones en el tronco.

### 4. ANGIOMATOSIS RÁPIDAMENTE PROGRESIVA Y PROLIFERACIÓN MIELOIDE EN ANTEBRAZOS

M.T. Fernández Figueras<sup>a</sup>, N. Pérez<sup>a</sup>, G. Ene<sup>b</sup>, M. Iglesias<sup>b</sup>, A. García-Herrera<sup>c</sup>, A. Combalá<sup>c</sup>, E. Campo<sup>c</sup> y M.A. Píris<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallés  
<sup>b</sup>Hospital Universitari Sagrat Sagrat Cor. <sup>c</sup>Hospital Clínic. Barcelona.  
<sup>d</sup>Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 80 años con síndrome tóxico (pérdida de 10 kg en dos meses). Presenta lesiones equimóticas induradas en ambas muñecas que progresan de forma centrípeta en tres semanas, hasta afectar completamente ambos antebrazos. Se acompaña de edema en mano derecha. La biopsia muestra un proliferación vascular (CD31+, D2-40+, HHV8-) con Kí67 elevado y células mieloides en dermis (mieloperoxidasa+, CD15+, ERG+) con un índice de proliferación superior al 90%. La biopsia de médula ósea sugiere un síndrome mielodisplásico.

### 5. LESIONES A TIPO PÚRPURA FULMINANS CON DEPÓSITOS ENDOTELIALES DE C3 EN LA INMUNOFUORESCENCIA

J. Magdaleno-Tapia<sup>a</sup>, C. Valenzuela-Oñate, A. Pérez-Ferriols, J.L. Sánchez-Carazo y V. Alegre-de Miquel

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

Mujer de 49 años que consultaba por lesiones cutáneas dolorosas de rápida evolución. La paciente no tenía ningún antecedente médico ni epidemiológico de interés ni tomaba ninguna medicación. A la exploración clínica se apreciaban lesiones necróticas dolorosas tipo púrpura fulminans en miembros inferiores, con algunas lesiones dispersas en abdomen y brazos. La paciente no tenía ninguna otra sintomatología salvo fiebre de hasta 38 °C los días previos. Ante el cuadro clínico se inició tratamiento empírico con ceftriaxona intravenosa y se extrajeron hemocultivos y analítica completa con coagulación y serologías. Además, se realizó una biopsia. El estudio histopatológico mostró trombosis en los vasos de la dermis papilar y reticular con extravasación de hematíes, asociado a un discreto infiltrado inflamatorio mixto perivascular. La inmunofluorescencia de piel afecta reveló la presencia de depósitos de C3 en la pared de los vasos trombosados. Los hemocultivos seriados fueron normales al igual que las pruebas serológicas. La analítica mostró una hemoglobina de 8,7 g/dl, PCR de 21 mg/dl, TTPA de 51 segundos y dímero D elevado. Se realizó un estudio de autoinmunidad donde se evidenció disminución de C3, ANA positivos 1:80 y positividad para el anticoagulante lúpico, anticardiolipina y anti- $\beta$ 2-glicoproteína. La paciente mejoró con pulsos de metilprednisolona 1 g/día 3 días y anticoagulación con HBPM. Existe controversia sobre el diagnóstico y tratamiento del síndrome antifosfolípido. La presentación en forma de púrpura fulminans se ha descrito en raras ocasiones. Además, el infiltrado inflamatorio perivascular y los depósitos de C3 no son típicos de esta entidad.

## Casos problema II

### 1. QUERATODERMIA PALMO-PLANTAR ADQUIRIDA DE LARGA EVOLUCIÓN

J.M. Mascaró-Galy<sup>a</sup>, J. Riera Monroig<sup>a</sup>, L. Alós<sup>b</sup>, M.C. Martínez Romero<sup>c</sup> y E. Guillén-Navarro<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicios de Dermatología y Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Universitat de Barcelona. Hospital Clínic de Barcelona. Sección de Genética Molecular. <sup>c</sup>Centro de Bioquímica y Genética Clínica y Sección de Genética Médica. <sup>d</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Clínic Universitario Virgen de la Arrixaca. IMIB-Arrixaca. CIBERER-ISCIII. España.

Mujer de 63 años, sin alergias conocidas, entre cuyos antecedentes solo destacaba una taquicardia supraventricular paroxística con bloqueo de rama izquierda y un carcinoma escamoso en labio superior tratado quirúrgicamente en el año 2009. La paciente refería presentar desde la edad de 45 años una queratodermia palmoplantar con hiperhidrosis y fisuración dolorosa por la que había consultado a diferentes especialistas, habiendo sido diagnosticada de pitiriasis rubra pilaris. La paciente ha sido visitada por diferentes facultativos incluyendo nuestro centro donde se controla estos últimos años. Ha recibido múltiples tratamientos que han incluido corticoides tópicos, acitretino corticoides orales, fototerapia, metotrexato, alitretinoína con escasa mejoría. La paciente empeoró notablemente con el acitretino. La paciente presentaba además una lesiones labiales persistentes que habían sido biopsiadas y orientadas de queratosis/queilitis actínica por las que había recibido tratamiento con imiquimod y diclofenaco tópicos, y terapia fotodinámica. Se le realizaron como pruebas complementarias diferentes analíticas (incluyendo hemograma, bioquímica, reactantes de fase aguda y serologías víricas) estando todo dentro de la normalidad. Se le hicieron además unas pruebas epicutáneas con batería estándar y para cosméticos que

fueron negativas. Se le realizó una primera biopsia de la planta del pie en nuestro centro en septiembre de 2014. Posteriormente se practicaron 2 biopsias (una de la palma y otra de la planta del pie) en diciembre de 2015. Se aportan las 3 biopsias del caso para diagnóstico.

## 2. LESIÓN INDURADA EN MAMA

P. Gonzalvo Rodríguez<sup>a</sup>, D. Rodríguez Villar<sup>a</sup>, E. Rodríguez Díaz<sup>b</sup> y A. Mañueco Unzue<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Mujer de 49 años sin antecedentes personales de interés que consulta por placa rosada dolorosa a la palpación localizada en mama izquierda de 3 años de evolución. Refiere molestias (pinchazos). Ausencia de fiebre, calor o supuración acompañantes. En la exploración física se observa una placa de 3-4 cm de diámetro, rosada en la base, algo brillante, localizada en piel de zona próxima a parte interna de areola de mama izquierda. Con la sospecha diagnóstica de morfea, se toma una biopsia por punch.

## 3. BROTES DE LESIONES ÚLCERO-NECRÓTICAS EN MUJER DE 27 AÑOS

C. Manzotti, J.A. Lebrón, A. Sánchez, J. González Cantón, M. Morillo, T. Zulueta y J.J. Ríos Martín

Hospitales Virgen Macarena y Virgen del Rocío. Sevilla. Complejo Hospitalario de Huelva. España.

Paciente con antecedentes de dermatitis atópica desde la infancia, que en octubre de 2017 presentó un brote de lesiones eritematosas que evolucionaron a pápulo-vesículas con centro necrótico, algunas de ellas de 2-3 cm diámetro, dejando cicatriz hipopigmentada. Las lesiones se localizaban en tronco y miembros, sin afectación de mucosas. No existía sintomatología sistémica. Fue diagnosticada de PLEVA y tratada con metrotexate y corticoides. En abril de 2018 tiene un nuevo brote con numerosas lesiones úlcero-necróticas, diseminadas, muy dolorosas, esta vez con afectación de mucosas oral y genital y con varios picos febriles. Análisis generales, estudios de autoinmunidad, proteinograma, estudio de subpoblaciones linfocitarias y batería de serología: normales o negativos. Tras al alta, la mejoría es lenta, apareciendo lesiones aisladas, muy superficiales, que cicatrizaron con rapidez. En octubre de 2018 apareció un nuevo brote, aún más virulento que los anteriores, con lesiones por todo el tegumento, incluyendo mucosas. Se envían tres biopsias tomadas durante el primer brote (octubre de 2017) y segundo brote (abril y mayo de 2018).

## 4. PLACA ERITEMATOSA INFILTRADA EN ESCOTE

M. González-Farré<sup>a</sup>, A. Vidal<sup>b</sup>, F. Gallardo<sup>b</sup>, R.M. Pujol<sup>b</sup>, M. Iglesias<sup>b</sup>, G. Martín<sup>b</sup>, B. Lloveras<sup>a</sup> y C. Barranco<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Varón de 38 años de edad con probable enfermedad de Crohn a estudio que presenta una placa eritematosa en escote, infiltrada al tacto, de un año de evolución. Inicialmente, se orientó como liquen simple crónico y se trató con declaban, sin mejoría clínica. Se realizó una biopsia cutánea (no disponible) que se diagnosticó como compatible con dermatitis alérgica crónica con presencia de abundantes polimorfonucleares eosinófilos de localización pericapilar, intersticial y epidérmica. El paciente fue remitido a nuestro

centro, donde se le practicó una nueva biopsia, que planteó un amplio diagnóstico diferencial que incluía dermatitis eosinofílica, hiperplasia angioliñoide con eosinofilia, liquen escleroso, mucinosis reticular eritematosa o pseudolinfoma. Se realizó estudio analítico con hemograma, bioquímica, proteinograma, anticuerpos (ANA y ANCA), serologías (VHB, VHC, Borrelia burgdorferi), así como un estudio de sangre periférica y orina, que no mostraron alteraciones destacables. Se inició tratamiento con corticosteroides al que se añadió metrotrexato por vía oral tras observarse solo una respuesta parcial. Posteriormente, se realizó tratamiento con láser vascular con respuesta parcial y se decidió realizar una nueva biopsia con un estudio de inmunofluorescencia directa. Esta nueva biopsia sugirió descartar lesiones de tipo lupus eritematoso y se decidió iniciar tratamiento con hidroxycloquina y con un corticosteroide, observándose, de nuevo, solamente una respuesta parcial.

## 5. MUJER DE 29 AÑOS CON NÓDULOS FACIALES

R. Botella-Estrada<sup>a</sup>, B. Escutia<sup>a</sup>, J. Piqueras<sup>a</sup>, I. Torres<sup>a</sup>, J. Carreres<sup>b</sup>, N. Rojas<sup>c</sup>, E. Mayordomo<sup>c</sup> y C. Alfaro<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Radiología. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario la Fe. Valencia. España.

Mujer de 29 años, atendida por primera vez en nuestro servicio el 10/08/2015, remitida desde Cirugía Plástica. En aquel momento la paciente refería una historia de 3 años de evolución con nódulos de bordes mal definidos en la zona del puente nasal y zona adyacente al ángulo interno del ojo derecho. Asimismo, refería ocasionalmente hinchazón en la mejilla derecha y zona preauricular derecha. Las lesiones tenían un curso fluctuante, llegando en algunos momentos a desaparecer las de la mejilla derecha y oscilando en intensidad las del dorso nasal. Antes de llegar a nuestro servicio fue diagnosticada en otro centro de angioma facial, y tratada por Cirugía Vascular con embolización, con discreta mejoría. Posteriormente se realizó exéresis parcial por Cirugía Plástica sin apenas mejoría, por lo que la remitieron a nuestro servicio. Se realizó RM con hallazgos compatible con una lesión tumoral benigna. Se han tomado biopsias en 3 ocasiones. Estudio de extensión con hemograma, bioquímica, proteinograma, inmunoelectroforesis, ANA, anti-ADN, complemento, función tiroidea y beta-2 microglobulina, todo dentro de la normalidad; IgE: 250. La paciente ha recibido tratamiento durante este tiempo con corticoides intralesionales, corticoides sistémicos y ciclosporina, sin mejoría o con mejorías parciales de corta duración.

## 6. CASO PROBLEMA

C. Quimbayo-Arcila<sup>a</sup>, R. Sánchez-Simón<sup>a</sup>, A.I. Sánchez-Moya<sup>b</sup>, M. Mollejo-Villanueva<sup>a</sup> y J.L. Rodríguez-Peralto<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Varón de 66 años con antecedentes: obesidad, exfumador desde hace 40 años, bebedor más 100 g/día hasta hace 6 meses, hipertensión en tratamiento, cirrosis etílica Child-Pugh B7 y MELD 7 actual con hipertensión portal, trombosis portal con extensión a venas mesentérica superior y esplénica en 2017 con evidencia de circulación colateral a nivel de hilio hepático (cavernomatosis portal). Polimedicado. En estudio y valoración para trasplante hepático. Actualmente hidrotórax masivo derecho refractario a tratamiento diurético y abundante ascitis, precisando toracocentesis

evacuadoras aproximadamente cada 10 días. Presenta lesiones vesiculosas en placa en abdomen de reciente aparición.

## Pósteres

### 1. TUMOR DE SPITZ MALIGNO CON PATRÓN DE CRECIMIENTO SEUDOGLANDULAR. PRESENTACIÓN DE UN CASO CON PÉRDIDA DE EXPRESIÓN DE BAP1 Y MUTACIÓN BRAF<sup>V600E</sup>

J. Sabater Abad<sup>a</sup>, F. Ferrando Roca<sup>b</sup>, J.Á. García García<sup>c</sup>, L. Navarro Cerveró<sup>c</sup>, A. Morera Faet<sup>d</sup> y V. Sabater Marco<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

<sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Casa de Salud. Valencia.

<sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Casa de Salud. Valencia. España.

Las lesiones melanocíticas spitzoides se clasifican en nevus de Spitz, tumor de Spitz atípico y melanoma spitzoide o tumor de Spitz maligno según la última clasificación de la OMS. En general, estas lesiones constituyen un reto diagnóstico tanto para el dermatólogo como para el patólogo, siendo particularmente desafiante el tumor de Spitz atípico, pues comparte características histológicas del nevus de Spitz y el tumor de Spitz maligno. En muchos casos las técnicas inmunohistoquímicas son de gran ayuda, pues es habitual que en el tumor de Spitz maligno exista pérdida de expresión de p16, sobreexpresión de p21, ki-67 superior al 10% y expresión sin gradiente de HMB-45. Recientemente, se ha descrito un subgrupo de tumores de Spitz atípicos con pérdida de expresión de BAP1 y mutaciones en BRAF, siendo consideradas estas características moleculares claves para realizar el diagnóstico. Presentamos un tumor de Spitz maligno con patrón de crecimiento pseudoglandular, BAP1NEG y con la mutación BRAFV600E. Este caso pone de manifiesto que la pérdida de expresión de BAP1 y mutaciones en BRAF no son definitorias de un tumor de Spitz atípico pudiendo ocurrir también en algunos tumores de Spitz malignos. Además, el patrón de crecimiento pseudoglandular es inusual en lesiones melanocíticas, habiéndose descrito en nevus de Spitz, nevus de Clark y melanomas.

### 2. CASO CLÍNICO: NEOPLASIA DE CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS

L. López Solache<sup>a</sup>, A. Reguera Arias<sup>a</sup>, M.P. Arévalo Bermúdez<sup>b</sup>, M.T. Yebra-Pimentel<sup>a</sup>, A. Álvarez García<sup>a</sup> y Á. Concha López<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. España.

La neoplasia de células dendríticas plasmocitoides blásticas es una entidad rara derivada de precursores de células dendríticas plasmocitoides, con una alta frecuencia de afectación de piel y médula ósea y diseminación leucémica. Se trata de un tumor clínicamente agresivo con un pronóstico desfavorable y cuya media de supervivencia es de 14 meses. Se presentan cinco casos de neoplasias de células dendríticas plasmocitoides blásticas diagnosticadas en el Hospital de A Coruña a lo largo de los últimos 10 años pertenecientes a 4 varones y una mujer, todos mayores de 55 años. Con excepción de un caso, debutaron con lesiones cutáneas con afectación de la médula ósea en tres de los cuatro pacientes de los que tenemos datos. De entre todos ellos, solo un paciente mostró una supervivencia mayor a los 24 meses.

### 3. CARCINOMA ESCAMOSO IN SITU CON EXTENSIÓN INTRAANEXIAL EXTENSA

A.I. Lavado Fernández, B. Romero Madrid, M.M. Muñoz Arias, D. Perez Martín, A. Sanz y R.E. Carvia Ponsallié

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

El carcinoma escamoso in situ con extensión anexial extensa es una neoplasia en la que los queratinocitos atípicos afectan a amplias zonas cutáneas y engloban las estructuras anexiales. Destacamos el estudio de un caso ocurrido en nuestro centro, de carcinoma escamoso in situ perianexial y epidérmico difuso (EPED) poniendo énfasis en sus características morfológicas y la relevancia clínica de la enfermedad. Presentamos el caso de un varón de 74 años con una historia significativa de exposición solar, que presentó una lesión cutánea en la región interparietal del cuero cabelludo. Microscópicamente se observó una proliferación de queratinocitos atípicos afectando amplias áreas epidérmicas y englobando las estructuras anexiales con abundantes figuras de mitosis. Fue diagnosticado en nuestro centro de EPED. El diagnóstico y tratamiento del EPED es un reto. Presenta dificultad para la exéresis, ya que se esparce con facilidad por naturaleza y presenta afectación perianexial en profundidad. También se asocia al desarrollo de otro tipo de neoplasias cutáneas como los carcinomas basocelulares y escamosos. El tratamiento del EPED es empírico y se deben considerar numerosas opciones: criocirugía, nitrógeno líquido, 5-fluorouracilo, peelings químicos, láser, imiquimod, etc. Sin embargo la resolución completa puede ser difícil de alcanzar. Es importante reconocer histológicamente la extensión perianexial del carcinoma escamoso ya que es necesario proporcionar un tratamiento temprano y agresivo por su crecimiento difuso y su riesgo de recurrencia.

### 4. CARCINOMA BASOCELULAR CON DIFERENCIACIÓN MATRICIAL

A.I. Lavado Fernández, D. Perez Martín, J. Mellado Soria, B. Romero Madrid, M.M. Muñoz Arias, A. Sanz y R.E. Carvia Ponsallié

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Regional Universitario de Málaga. España.

El carcinoma basocelular con diferenciación matricial (CBDM) es una de las variantes más raras del CB con menos de 50 casos descritos en la literatura. Presentamos el caso de un varón de 84 años, con una lesión cutánea en la región facial. Microscópicamente, se observó una tumoración con numerosas mitosis atípicas, que asociaba una proliferación celular neoplásica basaloide con empalizada periférica, de patrón expansivo, con retracción entre las células tumorales y el estroma adyacente, con presencia de mucina y del mismo aspecto que un carcinoma basocelular, junto a un área con células en fantasma similar al tumor pilomatrixcarcinoma. Fue diagnosticado en nuestro departamento como CBDM. Las células sombras del componente matricial se pueden encontrar tanto en otros tipos de lesiones cutáneas como extracutáneas. Pueden observarse en la mayoría de los tumores epiteliales matriciales y en otras lesiones con diferenciación matricial. También se han identificado en el matricoma melanocítico, en neoplasias extracutáneas y en algunas lesiones viscerales. Por ello se postula que las células en sombra representan una forma inespecífica de muerte celular. El CBDM presenta características clínicas distintivas. Afecta predominantemente a varones con media de 69 años de edad. Más del 50% de los casos aparecen en la región de cabeza y cuello. EL pronóstico es favorable tras escisión quirúrgica aunque puede metastatizar a ganglios linfáticos regionales que pueden presentar componente matricial en su estudio microscópico. Es importante reconocer esta variante infrecuente y realizar el diagnóstico diferencial con entidades con diferenciación matricial como por ejemplo el pilomatrixoma y el pilomatrixcarcinoma.

## 5. SIRINGOCISTOADENOMA PAPILÍFERO ASOCIADO A CARCINOMA VERRUGOSO. PRESENTACIÓN DE UNA SERIE DE 4 CASOS

V. Alegría Landa<sup>a</sup>, I. Eraña<sup>b</sup>, M. Jo-Velasco<sup>c</sup>, C. Santonja<sup>c</sup>, H. Kutzner<sup>d</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Guadalajara. Universidad de Alcalá de Henares. Guadalajara. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España. <sup>d</sup>Dermatopathology Laboratory. Friedrichshafen. Alemania.

El siringocistoadenoma papilífero (SCAP) es un hamartoma aneural benigno, de probable diferenciación apocrina, que suele presentarse como una lesión solitaria aunque no es rara su asociación con el nevus de Jadassohn. Desde el año 1987 se han descrito casos aislados de SCAP acompañados de diferentes proliferaciones epidérmicas verrugosas, incluyendo verrugas exo- y endofíticas así como carcinomas verrugosos. Se ha especulado sobre diferentes posibilidades etiopatogénicas que expliquen esta curiosa asociación como la participación del virus del papiloma humano (VPH) o la aparición de mutaciones genéticas esporádicas. Algunos autores han identificado la mutación V600E del gen BRAF en casos aislados de SCAP, aunque recientemente Friedman y colaboradores. han publicado la expresión inmunohistoquímica de BRAFV600E en 7/9 casos de asociación entre SCAP y proliferación verrugosa benigna indistinguible de verrugas víricas, con el hallazgo de que en el 100% (4/4) de los casos de SCAP-verruga endofítica (quiste verrugoso) esta mutación estaba presente tanto en el componente glandular como en la hiperplasia escamosa contigua. Presentamos una serie de 4 casos asociando hallazgos histopatológicos de SCAP y carcinoma verrugoso en la misma lesión, estudiamos la presencia de VPH en dos de ellos y de la mutación V600E del gen BRAF en uno de los casos.

## 6. SÍNDROME AUTOINMUNE COCAÍNA-LEVAMISOL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

M.I. Cevallos Abad<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagoitia<sup>a</sup>, M. Larrea García<sup>b</sup>, S. Oscoz Jaime<sup>b</sup>, M.G. Ruiz de Alza<sup>c</sup>, D. Requena López<sup>a</sup>, T. Zudaire Fuertes<sup>a</sup>, L.M. Nova Camacho<sup>a</sup> y A. Larrea Ramírez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. <sup>c</sup>Servicio de Enfermedades Infecciosas. Complejo Hospitalario de Navarra. España.

El levamisol es un antiparasitario usado en el pasado como inmunomodulador para tratar la artritis reumatoide y algunos cánceres que fue retirado del mercado para su uso en humanos por sus efectos adversos graves. Sin embargo, en los últimos años ha vuelto a ganar importancia ya que es utilizado como adulterante de la cocaína. Es por esto que en los consumidores se ha descrito un síndrome caracterizado por un púrpura predominante en pabellón auricular, arco cigomático y extremidades inferiores, que al estudio histológico presenta vasculitis leucocitoclástica y vasculopatía trombótica. Recientemente se ha descrito asociación con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos y otros anticuerpos como anti-DNAs, anticoagulante lúpico y anticardiolipina. Presentamos el caso de un varón de 55 años, VIH, con neutropenia crónica que acude a urgencias por disnea, fiebre y tos acompañados por unas lesiones cutáneas de coloración violácea en pabellón auricular izquierdo, región malar izquierda, ala nasal derecha y ambos brazos. Se realizó biopsia punch de una de las lesiones para estudio histológico en el que se demostró ocupación masiva de vasos capilares por trombos mixtos en los que aparecían atrapados algunos polimorfonucleares sin vasculitis leucocitoclástica. El diagnóstico diferencial se hizo entre púrpura trombocitopénica trombótica, coagulación intravascular diseminada, crioglobulinemia y púrpura retiforme asociada al consumo de cocaína. Las dos primeras entidades fueron descartadas

clínicamente; la tercera, por las crioglobulinas negativas. El paciente posteriormente admitió consumo de cocaína. Posteriormente la serología fue positiva para anticoagulante lúpico. Las lesiones cutáneas remitieron tras tratamiento con metilprednisolona.

## 7. CARCINOMA SIRINGOIDE ECRINO DE CÉLULAS CLARAS

Y.C. Pérez-González<sup>a</sup>, M. Llamas-Velasco<sup>b</sup>, T.M. Capusan<sup>c</sup>, J. Sánchez García<sup>d</sup>, J.L. Díaz-Recuerdo<sup>e</sup> y L. Calzado-Villareal<sup>f</sup>

<sup>a</sup>FEA de Anatomía Patológica. Hospital universitario Fundación Jiménez Díaz. Centro Médico Voth. Madrid. <sup>b</sup>FEA de Dermatología. Hospital de la Princesa. Madrid. <sup>c</sup>FEA de Dermatología. Hospital de Torrejón. Madrid. <sup>d</sup>Residente de Anatomía Patológica. <sup>e</sup>FEA de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>f</sup>Jefa del Servicio de Dermatología. Hospital de Torrejón. Madrid. España.

El carcinoma siringoide ecrino (CSE) fue descrito por primera vez en el año 1969 por Freeman y Winkelmann. Se presenta con mayor frecuencia en cabeza y cuello, es una lesión de crecimiento lento y afecta tanto a hombres como mujeres en proporción 1:1. Presentamos el caso de un varón de 60 años con lesión nodular con superficie papulosa de 20 años de evolución. En la exploración se observó una lesión papulosa eritematoblanquecina en labio superior derecho y con lesión nodular en profundidad, infiltrada de 2 cm aprox. Se realizó biopsia donde se observó una proliferación de estructuras ductales constituidas por células claras no atípicas que afectaba la totalidad de la dermis incluso el tejido celular subcutáneo con patrón infiltrativo incluso afectando estructuras adyacentes. El estroma es denso y fibrótico con presencia de abundantes eosinófilos. Se realizó inmunohistoquímica que fue positiva para CEA y EMA en el borde luminal de los ductos. CK19, P63, GATA3, P53 positiva. CK7 expresión focal. Estrógenos con positividad nuclear débil. TTF1, CK18, progesterona, CK20, adipoflina y Ber-Ep4 negativo. Ki67 del 7%. Con estos hallazgos se estableció el diagnóstico de CSE. El CSE es un tumor aneural maligno poco frecuente que se origina de la porción secretora de los ductos ecrinos y con agresividad local aunque escasos casos presentan metástasis a distancia. Su principal diagnóstico diferencial es el carcinoma aneural microquístico que desde el punto de vista morfológico presenta una disposición horizontal en 3 estratos y mayor neurotropismo que el CSE.

## 8. TUMOR PRIMITIVO POLIPOIDE DE CÉLULAS GRANULARES

A. Sagrera Guedes<sup>a</sup>, S. Ponce de la Cruz<sup>a</sup>, B. Roque Quintana<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup>, D. Luján Rodríguez<sup>a</sup>, L. Borrego Hernando<sup>a</sup> y J. Hernández Santana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** El tumor primitivo polipoide de células granulares es un tumor infrecuente de linaje incierto que fue descrito por primera vez por Le Boit en 1991. **Caso clínico.** Paciente varón de 84 años con daño actínico importante y una tumoración exofítica rosada, no dolorosa, de años de evolución y crecimiento progresivo en canto externo del ojo derecho. El estudio histológico mostró una tumoración dérmica bien delimitada de aspecto polipoide formada por células de gran tamaño y forma variable con abundante citoplasma eosinófilo con gránulos en su interior y pleomorfismo nuclear. El estudio inmunohistoquímico demostró intensa reactividad a CD10 y CD68 y negatividad a S-100, MelanA, Hmb45 y a marcadores de diferenciación neural, epitelial y muscular.

**Discusión.** Hasta la fecha hay muy pocos casos publicados, con igual distribución por sexo. La mayoría de los casos se concentran en menores de 50 años y la localización más frecuente es tronco,

seguido de extremidades y cabeza y cuello. Es indoloro y tiene un tamaño variable. A diferencia del tumor de células granulares convencional, se caracteriza por una mejor delimitación, ausencia de inmunotinción con S-100 y una citología más preocupante con pleomorfismo nuclear marcado y mayor recuento mitótico.

**Conclusiones.** - El TPPCG es un tumor muy poco frecuente y su diagnóstico es de exclusión, basado fundamentalmente en la histología e inmunohistoquímica.

- A pesar de sus características histológicas atípicas presenta un comportamiento benigno, aunque es necesario un consenso definitivo sobre su pronóstico basándose en datos de seguimiento a largo plazo.

## 9. PEMBROLIZUMAB Y REACCIONES GRANULOMATOSAS SARCOIDEAS, ¿TOXICIDAD O COINCIDENCIA?

P. Castillo<sup>a</sup>, G. Acuña<sup>a</sup>, D. Morgado<sup>b</sup>, J.M. Mascaró<sup>b</sup>, L. Alos<sup>a</sup> y A. García<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Patología. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Hospital Clínic. IDIBAPS. Universidad de Barcelona. Barcelona. España.

**Introducción.** El pembrolizumab bloquea el receptor de PD-1 y está indicado como monoterapia para el tratamiento del melanoma avanzado (irresecable o metastásico) en adultos. A pesar de los claros beneficios de este nuevo fármaco, el espectro de toxicidades asociadas con inhibidores de PD-1 continúa expandiéndose.

**Caso clínico.** Mujer de 51 años, diagnosticada en el 2013 de melanoma M1a, BRAF mutado. Inició tratamiento con pembrolizumab el 12/02/14 y finalizó el 26/01/2016. Desde 2016 no ha presentado signos de recidiva/progresión de su melanoma. En 2018, presenta nódulos dolorosos en cara anterior de las piernas de unas 2-3 semanas de evolución y pápulas eritematosas levemente pruriginosas a nivel de rodillas, de años de evolución. En el TAC de control de evidenciaron de novo adenopatías mediastínicas bilaterales. Se realizan biopsias de ambas lesiones cutáneas y un EBUS de las adenopatías. La lesión pretibial presentó cambios histológicos compatibles con eritema nodoso y la lesión de rodilla mostraba un patrón de dermatitis granulomatosa sarcoidea. El EBUS demostró extendidos linfocitos de tipo sarcoideo.

**Conclusión.** Lo interesante de este caso radica en el desarrollo de una reacción granulomatosa sarcoidea sistémica dos años después de haber finalizado el tratamiento con pembrolizumab. Dichos hallazgos plantean, si bien de forma dudosa, un efecto secundario inesperado a largo plazo. Aunque se han descrito este tipo de lesiones asociadas al uso del fármaco, el periodo de ventana para considerar los inhibidores de PD1 como la causa primaria es desconocido.

## 10. REVISIÓN DE LOS SUBTIPOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS DEL CARCINOMA BASOCELULAR

D. Morgado-Carrasco<sup>a</sup>, X. Fustà-Novell<sup>a</sup>, N. Pérez-Muñoz<sup>b</sup>, A. Quer<sup>b</sup>, R. Ballester<sup>c</sup> y M.T. Fernández Figueras<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínic de Barcelona. <sup>b</sup>Servicio de Patología. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitari General de Catalunya. Sant Cugat del Vallés. España.

El carcinoma basocelular (CBC) es la neoplasia maligna más frecuente en la especie humana. Sus características histológicas son bien conocidas, con células neoplásicas diferenciándose hacia células germinativas foliculares, y habitualmente el diagnóstico es simple. Sin embargo, el CBC puede presentar múltiples variantes histológicas y morfológicas, lo que se explicaría por su probable origen a partir de células pluripotenciales. Existen decenas de subtipos histopatológicos descritos en la literatura, lo que puede generar confusiones y dificultar el diagnóstico. Además, algunas publicaciones sugieren una modesta concordancia entre patólogos en la identificación de los

distintos subtipos de CBC de alto y bajo riesgo, lo que puede tener importantes implicaciones pronósticas y terapéuticas. Nuestro objetivo es realizar una revisión de la literatura de los diversos subtipos de CBC, desde el punto de vista clínico e histopatológico, clasificándolos según su patrón de crecimiento (superficial, nodular, infiltrante, micronodular y esclerosante o morfeiforme), características citológicas (pigmentado, adamantinoideo, de células granulares, células claras, pleomórficos o células monstruosas, células en anillo de sello, adenoideos y metatípicos) y sus características arquitecturales y de diferenciación (basoescamoso, infundibuloquistico, fibroepitelial o tumor de Pinkus, adamantinoideo, glandular [ductal, glandular, ecrino, apocrino], adenoideo, sebáceo, folicular, matricial, neuroendocrino, mioepitelial, diferenciación escamosa, quístico, noduloquistico, con membrana basal engrosada, queratósico y schwanoideo). Creemos que el reconocer los distintos subtipos clínicos e histopatológicos de CBC puede incrementar el grado de concordancia entre patólogos, ayudar en el diagnóstico de aquellos CBC atípicos y evitar errores potencialmente graves.

## 11. ENFERMEDAD DE FOX-FORDYCE. PRESENTACIÓN DE UN CASO

C. Llanos<sup>a</sup>, L. Nova<sup>a</sup>, R. Santesteban<sup>b</sup>, G. Aísa<sup>a</sup> y A. Córdoba<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

La enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) es una rara dermatosis que se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas foliculares blancoamarillentas, simétricas, en áreas corporales con riqueza de glándulas apocrinas, como axilas, aréolas mamarias, región anogenital o umbilical. Presentamos el caso de una mujer de 32 años con múltiples pápulas blanquecinas, de 1 o 2 mm, en axilas, con prurito y aumento de la sudoración, desde hace 2 años. En la biopsia, se apreciaban acinos apocrinos dilatados, espongiosis en el epitelio del infundíbulo y presencia de macrófagos xantomizados periinfundibulares. Tras el diagnóstico, se le pautó "elocóm tópico", comprobándose a los 2 meses una mejoría. La EFF fue descrita en 1902. En el 90% de los casos afecta a mujeres de entre 13 y 35 años. Las lesiones empeoran en los meses de verano, por el estrés y por el ejercicio y mejoran con la menopausia, el embarazo y los anticonceptivos orales. Los hallazgos histológicos en la EFF son variados. Se han descrito: dilatación e hiperqueratosis del infundíbulo folicular, espongiosis y disqueratosis del epitelio infundibular, degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica, presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario perianaxial y la xantomatosis perifolicular, dato clave para el diagnóstico. La patogenia consiste en una alteración de la queratinización infundibular, que obstruye el conducto excretor apocrino. Se piensa que está condicionada por factores hormonales, mecánicos o incluso genéticos. Con frecuencia, el tratamiento de la EFF es poco satisfactorio. Se suelen utilizar corticoides tópicos e intralesionales, retinoides tópicos o sistémicos, antibióticos tópicos o anticonceptivos orales.

## 12. CARCINOMA BASOCELULAR DESARROLLADO SOBRE HAMARTOMA FOLICULAR BASALOIDE

J.L. Rodríguez Carrillo<sup>a</sup>, E. Verdú Martín<sup>a</sup>, M. Colomé<sup>a</sup>, L. Nájera Botello<sup>b</sup>, D. Suarez Massa<sup>b</sup>, M.A. González de Domingo<sup>b</sup>, G. Rouston<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Varón de 38 años con historia desde la infancia de pápulas blancas, agrupadas, de distribución lineal localizadas en la cara lateral izquierda del cuello que llegan hasta la mejilla. Se biopsia inicialmente y actualmente debido a cambios clínicos. En el estudio

histopatológico se observa, en la dermis papilar y sobre un estroma colágeno poco celular, una proliferación epitelial basaloide en islotes y cordones ramificados y anastomosados asociados a folículos pilosos que, característicamente, no afectan a la dermis interfolicular ni se extienden a la dermis reticular. Están compuestos por células basaloideas de aspecto uniforme sin atipias ni mitosis, con presencia ocasional de empalizada periférica sin hendiduras de retracción, y pequeños quistes infundibulares con queratina en "capas de hojaldré". Con todos estos hallazgos se realizó el diagnóstico de hamartoma folicular basaloide. En la segunda extirpación se observa una nueva proliferación adyacente a la cicatriz, constituida por un nido de células basaloideas hiper cromáticas, con mitosis y empalizada periférica, hendidura artefactual de retracción y estroma circundante celular con numerosas células inflamatorias. Estos hallazgos, junto con la pérdida del marcador inmunohistoquímico PHLDA-1 confirman el diagnóstico de un carcinoma basocelular. La asociación de hamartoma folicular basaloide (especialmente a su variante lineal unilateral como es el caso) y carcinoma basocelular es un hecho excepcional que puede compartir mutaciones en la misma vía de señalización. Por tanto, aunque se trata de una asociación infrecuente, la aparición de casos aislados sugiere la necesidad de realizar un seguimiento a estos pacientes y biopsiar ante la aparición de cambios clínicos.

### 13. ANGIOMIOFIBROBLASTOMA DE LA VULVA: VARIANTE LIPOMATOSA

C. Areán<sup>a</sup>, A. Córdoba<sup>b</sup>, M. L. Gómez<sup>b</sup>, L. Mejías<sup>c</sup>, M. L. Álvarez<sup>d</sup>, I. Marín<sup>a</sup> y Á. Panizo<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Villalba. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Madrid. <sup>d</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

El angiomiofibroblastoma es una lesión benigna, no recidivante, que suele presentarse en la región vulvo-vaginal de mujeres en edad reproductiva y/o en la región inguino-escrotal de varones. Con frecuencia, clínicamente se confunde con lesiones quísticas, y tiene un excelente pronóstico tras resección quirúrgica. Desde el punto de vista histopatológico, estas lesiones son circunscritas, no encapsuladas, con una matriz colágena edematosa y con una densidad celular variable, constituida por células fusiformes o plasmocitoides, que se disponen característicamente alrededor de numerosos vasos de paredes delgadas. En muy raras ocasiones, el angiomiofibroblastoma de la vulva, puede tener gran cantidad de componente adiposo (hasta > 90% del tumor), pudiendo confundirse morfológicamente con una neoplasia adipocítica, con un pronóstico y manejo clínico diferente. Presentamos un caso de esta rara variante lipomatosa del angiomiofibroblastoma de la vulva, destacando los hallazgos morfológicos clave y los marcadores inmunohistoquímicos de utilidad, para distinguirla de sus diagnósticos diferenciales más comunes.

### 14. ADENOCARCINOMA PAPILAR DIGITAL AGRESIVO: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

B. Roque-Quintana<sup>a</sup>, D. Rodríguez-Abreu<sup>a</sup>, S. Ponce-de-la-Cruz<sup>a</sup>, A. Sagera-Guedes<sup>a</sup>, T. Montenegro-Dámaso<sup>b</sup>, L. Borrego-Hernando<sup>a</sup>, y J. Hernández-Santana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Insular-Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** El adenocarcinoma papilar digital agresivo (APDA) es un tumor papilar de origen sudoríparo del que se han descrito 315 casos. **Caso clínico.** varón de 28 años sin antecedentes de interés que presenta en dedo del pie una lesión asintomática de crecimiento progresivo. A la exploración se aprecia en cara volar del cuarto

dedo del pie izquierdo un nódulo que no afecta la piel suprayacente. La extirpación mostró una tumoración firme de 1,5 cm que histopatológicamente estaba formada por nódulos separados por estroma fibroso y esclerosado. Los nódulos estaban compuestos por células de aspecto basaloide con presencia de hendiduras, papilas y quistes de contenido proteináceo eosinofílico. La IHQ reveló Ki-67 del 45%, p63+, S100, CK7+ y CEA policlonal luminal. Dado el marcado índice proliferativo de la lesión y la presencia de bordes afectos se decidió la amputación del dedo.

**Discusión.** El ADPA está formado por nódulos glandulares separados por estroma fibrocolagenoso y se caracteriza por la combinación de áreas compactas glandulares y papilares con espacios quísticos. Su principal diagnóstico diferencial son el adenoma papilar ecrino, el hidradenoma nodular y las metástasis de adenocarcinoma. El adenoma papilar ecrino carece de espacios quísticos y de áreas sólidas glandulares, mientras que el hidradenoma nodular carece de patrón papilar. Al contrario que el ADPA las metástasis de adenocarcinoma muestran negatividad para p63.

**Conclusión.** El ADPA es un carcinoma infrecuente que se ha de diferenciar de otras entidades como el adenoma papilar ecrino, el hidradenoma nodular y las metástasis de adenocarcinoma.

### 15. DERMATOSIS AMPOLLOSA HEMORRÁGICA POR HEPARINA

C. López Galán, A. Montes Torres, J.J. Dominguez Cañete, F. de A. Alcántara Nicolás y S. Ortiz Reina

Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología. Hospital Central de la Defensa. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa María del Rosell. España.

**Introducción.** Las erupciones cutáneas inducidas por heparina se producen por reacción de hipersensibilidad de tipo I y IV, ocasionando dermatosis bullosa hemorrágica, a diferencia de otras dermatosis por anticoagulantes, que pueden poner en peligro la vida.

**Material y método.** Presentamos una serie de 2 casos acontecidos en el Hospital Central de la Defensa y en el Hospital Universitario Santa María del Rosell para sacar conclusiones sobre esta reacción adversa en la prescripción de una medicación común. **Caso n° 1:** Varón de 67 años ingresado por neumonía, insuficiencia respiratoria y fibrilación auricular, al que se le realizó cateterismo radial derecho. A los siete días presentó lesiones ampollas hemorrágicas en ambos antebrazos. **Caso n° 2:** Varón de 77 años intervenido por estenosis traqueal, con antecedentes de cardiopatía isquémica estable y fibrilación auricular, que se encuentra anticoagulado con Sintrom, presentó tras la sustitución por heparina previa a la intervención quirúrgica lesiones ampollas hemorrágicas multifocales. Ambos episodios se resolvieron sin necesidad de tratamiento específico, de forma autolimitada.

**Discusión.** La dermatosis ampollas secundaria a dicumarínicos es una entidad rara, asociada al uso de heparinas subcutáneas, aunque también puede aparecer asociada a heparina no fraccionada. Se trata de un proceso autolimitado, se resuelve espontáneamente, y no requiere la suspensión del anticoagulante.

### 16. CARCINOMA PILOMATRICIAL EN PACIENTE CON XERODERMA PIGMENTOSO

E. Verdú Martín<sup>a</sup>, M. Colomes Iess<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Carrillo<sup>a</sup>, L. Nájera Botello<sup>a</sup>, D. Suarez Massa<sup>a</sup>, J.A. Iturria Soler<sup>b</sup>, G. Rouston<sup>c</sup> y L. Requena Caballero<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Oftalmología. Hospital Universitario. <sup>c</sup>Dermatología. Puerta de Hierro-Majadahonda. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Paciente de 89 años con xeroderma pigmentoso que presenta una tumoración en el tercio externo del párpado superior del ojo iz-

quierdo de rápido crecimiento, de 4 cm de diámetro máximo, grisácea, irregularmente sobreelevada y parcialmente necrótica que limita la apertura ocular. Se realiza una biopsia de la lesión en la que se observan fragmentos de una neoplasia con diferenciación matricial, y se recomienda la extirpación completa para un diagnóstico definitivo. En la pieza, a nivel histopatológico, se observa una neoplasia mal delimitada, asimétrica y ulcerada, sin conexión con la epidermis, compuesta predominantemente por nidos y cordones de células basaloideas matriciales inmaduras, con escaso citoplasma, núcleos vesiculosos y nucléolos prominentes, con elevado número de mitosis, algunas atípicas. Se observan algunas células sombra y focos de necrosis. Con todos estos hallazgos, se realizó el diagnóstico de carcinoma pilomatricial. El carcinoma pilomatricial es un tumor maligno con diferenciación matricial, poco frecuente, localmente agresivo, que se presenta en la edad media o avanzada, en la cara. No se suele desarrollar sobre un pilomatixoma preexistente y se han descrito mutaciones en el gen de la  $\beta$ -catenina (CTNNB1). El xeroderma pigmentoso es una rara genodermatosis autosómica recesiva con defectos en la reparación del ADN celular, con acumulación de foto-productos oncogénicos e inhibición de genes supresores del crecimiento tumoral, lo cual favorece la aparición de neoplasias. Entre los tumores cutáneos malignos descritos en pacientes con xeroderma pigmentoso, no hemos encontrado en la literatura ningún caso asociado a carcinoma pilomatricial, por lo que puede ser un hallazgo casual o una manifestación poco frecuente no descrita hasta la fecha.

### 17. CRIOFIBRINOGENEMIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Peña Merino<sup>a</sup>, A. Fernández de Larrinoa<sup>b</sup>, V. Velasco Benito<sup>b</sup>, I. Villar Gómez<sup>c</sup>, B. Udondo González del Tánago<sup>a</sup> y M. Ballesteros Díez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizkaia. España.

**Introducción.** La criofibrinogenemia es un trastorno trombótico de predominio cutáneo en el que la formación de precipitados plasmáticos ocasiona manifestaciones cutáneas isquémicas de predominio distal. La anatomía patológica se caracteriza por depósitos refráctiles, densos y eosinofílicos en las luces de los vasos, con un grado variable de inflamación a su alrededor.

**Caso clínico.** Presentamos un varón de 72 años con antecedentes personales de diabetes tipo 2, hipertensión arterial, angor inestable, accidente cerebrovascular, cirrosis hepática por virus de la hepatitis C y hepatocarcinoma, que presentaba lesiones ulcerosas en manos y pies de cinco meses de evolución, que habían aumentado rápidamente en número en las últimas dos semanas. No presentaba signos ni síntomas de afectación sistémica. La analítica que incluía autoinmunidad y crioglobulinas, así como las pruebas de imagen corporal fueron normales. En la biopsia se observaba necrosis isquémica de la epidermis, la dermis papilar y las glándulas sudoríparas, y un trombo en un vaso de la dermis reticular, lo que, junto a la determinación de criofibrinógeno en plasma permitió establecer el diagnóstico de esta entidad.

**Conclusiones.** La criofibrinogenemia es un trastorno muy poco frecuente y difícilmente diagnosticable mediante las pruebas complementarias habituales, por lo que resulta fundamental el conocimiento del cuadro y su inclusión en el diagnóstico diferencial. Anatomopatológicamente es difícil distinguirla de la crioglobulinemia tipo I, pero la presencia de una reacción granulomatosa asociada, focos granulomatosos extravasculares o vasculopatía granulomatosa, es más característico de la criofibrinogenemia. Las crioglobulinas tipo II y III, por el contrario, producen típicamente una vasculitis leucocitoclástica.

### 18. ENFERMEDAD DE STILL DEL ADULTO. A PROPÓSITO DE UN CASO

F. Granados Pacheco<sup>a</sup>, C. García Harana<sup>b</sup> y R. Fúnez Liébana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Costa del Sol. Marbella. España.

Mujer de 70 años de edad que consulta por erupciones pruriginosas de meses de evolución, que desde hace 2 semanas presenta fiebre, sensación de dolor generalizado en piernas y hombros e incremento del prurito en área facial, escote y espalda. A la exploración clínica, presenta en cuello piel hiperpigmentada y liquenificada a modo de pápulas confluentes; y en cara y V de escote, hiperpigmentación difusa sin hipertricosis malar. Se toman biopsias-punch de las lesiones, que se remiten a nuestro servicio. En los cortes histológicos, se evidencia un leve infiltrado inflamatorio perivascular superficial de características inespecíficas y en la epidermis, una leve hiperqueratosis con células disqueratóticas en los estratos espinoso y granuloso, siendo más llamativas en el estrato córneo. La paciente inició tratamiento con dosis desescalantes de prednisona, manteniéndose en la actualidad con 2,5 mg/día.

### 19. PAQUIDERMODACTILIA: PRESENTACIÓN DE UN CASO

J. Torre Castro<sup>a</sup>, C. Moya Martínez<sup>a</sup>, L. Núñez Hipólito<sup>a</sup>, J. López Robles<sup>a</sup>, V.a Alegría Landa<sup>a</sup>, C. Santonja<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Universidad Autónoma. Madrid. España.

La paquidermodactilia es una forma localizada de fibromatosis digital de comportamiento benigno que clínicamente se presenta como un engrosamiento cutáneo a nivel de las caras laterales de las articulaciones interfalángicas proximales de las manos. Los hallazgos histopatológicos consisten en un engrosamiento dérmico a expensas de un aumento de fibras de colágeno dispuestas de forma desordenada y de la proliferación discreta de fibroblastos. Los depósitos de mucina dérmicos se encuentran incrementados y hay una disminución de fibras elásticas. Presentamos el caso de un varón de 26 años sin antecedentes de interés en el que se estableció el diagnóstico de paquidermodactilia y planteamos los diagnósticos diferenciales clínicos e histopatológicos más relevantes.

### 20. ADENOLIPOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

A.M. González Pérez<sup>a</sup>, A. Viñolas Cuadros<sup>a</sup>, R. García Castro<sup>a</sup>, I. Tormo Alfaro<sup>a</sup>, I. Andrés Ramos<sup>a</sup>, C. Román Curto<sup>a</sup>, M. Sangüeza<sup>b</sup> y Á. Santos-Briz Terrón<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Obrero nº 1. La Paz. Bolivia. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario de Salamanca. España.

El lipoma de células fusiformes es una lesión adiposa benigna bien delimitada constituida por una mezcla de tejido adiposo maduro y células fusiformes. De manera excepcional puede asociarse a estructuras glandulares, generalmente sudoríparas ecrinas dilatadas, recibiendo el nombre de adenolipoma de células fusiformes. Presentamos dos pacientes, el primero, un varón de 74 años consultó al servicio de Dermatología por una lesión asintomática de un centímetro de diámetro localizada en región paranasal derecha, extirpada con el diagnóstico clínico de quiste epidérmico o hidrocistoma. El segundo caso corresponde a un varón de 44 años que presentaba una lesión nodular de 2 cm localizada en la cabeza. En ambos casos el estudio histopatológico mostró una lesión bien delimitada constituida por una mezcla de tejido adiposo maduro con un fondo mixoide y áreas ricas en células

fusiformes sin atipia, positivas para CD34. Llamaba la atención la presencia de estructuras glandulares ecrinas de diámetros variables. Presentamos dos casos de adenolipoma de células fusiformes, una lesión excepcional de la que hasta la fecha solo hay diez casos descritos en la literatura. De ellos tan solo tres se localizaron en la cabeza, siendo la localización más habitual las extremidades inferiores. La patogenia de esta lesión es desconocida; algunos autores proponen un posible origen hamartomatoso mientras que otros sugieren un atrapamiento de estructuras glandulares dentro de un lipoma de células fusiformes.

## 21. NECROSIS LINGUAL ASINTOMÁTICA DE RÁPIDA EVOLUCIÓN COMO CLAVE DIAGNÓSTICA DE ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

C. Vico-Alonso<sup>a</sup>, J.J. Andrés-Lencina<sup>a</sup>, P.L. Ortiz-Romero<sup>a</sup>, M.C. Garrido-Ruiz<sup>b</sup> y J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Mujer de 80 años con antecedentes de carcinoma de mama en remisión y miocardiopatía dilatada. En la anamnesis refiere historia de as-tenia y bradipsiquia de meses de evolución junto a una lesión lingual asintomática de 20 días. La analítica reveló una marcada elevación de la PCR y la VSG. La paciente negaba historia de cefalea, alteraciones visuales o debilidad muscular, aunque sí refería dolor en maxilar inferior derecho que relacionaba con traumatismo. En la exploración física destacaba en porción ventral de hemilengua derecha una gran úlcera de bordes netos y sobreelevados, con vasos gruesos a la dermatoscopia. El fondo presentaba un material blanquecino fibrinoide, fácilmente desprendible. No se objetivaron otras lesiones cutáneas. La palpación de las arterias temporales era normal. Entre los diagnósticos diferenciales se plantearon origen neoplásico, dado el antecedente epidemiológico de la paciente; e infeccioso, siendo negativas las serologías para lúes y el IGRA para M. tuberculosis. Con la sospecha diagnóstica de arteritis de células gigantes se realizó una biopsia de la arteria temporal derecha y del fondo de la úlcera lingual. La anatomía patológica reveló, en mucosa lingual, una úlcera con hiperplasia epitelial reactiva de los bordes, con infiltrado neutrofilico y sin estructuras fúngicas. La biopsia de la arteria temporal demostró una necrosis parcial de la pared arterial con infiltrado inflamatorio de linfocitos y células multinucleadas gigantes interrumpiendo la lámina elástica interna con estenosis parcial de la luz arterial.

## 22. ANGIOENDOTELIOMATOSIS REACTIVA RETIFORME DISEMINADA

J.J. Andrés-Lencina<sup>a</sup>, C. Vico-Alonso<sup>a</sup>, P.L. Ortiz-Romero<sup>a</sup>, C. Zarco-Olivo<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez-Peralto<sup>b</sup> y M.C. Garrido-Ruiz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Presentamos el caso de una mujer de 59 con hepatopatía crónica por VHC y enfermedad renal crónica secundaria a vasculitis de pequeño vaso, ingresada en el mes de noviembre a cargo de Nefrología con probable artritis séptica. Como antecedentes dermatológicos destaca amiloidosis sistémica de tipo microglobulina, relacionable con su diálisis de larga evolución, con aparición de lesiones poco usuales en forma de masas en la espalda. Ahora refiere lesiones en tronco y espalda de un año y medio de evolución en forma de máculas y pápulas eritematopurpúricas poco infiltradas de aspecto retiforme, que confluyen dibujando una red no completamente cerrada en tronco, abdomen, hombros, espalda y zona lumbar, sin afectación de mucosas. Con el diagnóstico de sospecha de amiloidosis o púrpura retiforme realizamos dos biopsias. La anatomía patológica mostraba en dermis reticular una proliferación de vasos capilares con proliferación endotelial intravascular, acompañada de discreto infiltrado linfocitario perivascular y extravasación

hemática, que sugerían el diagnóstico de angioendoteliomatosis reactiva. Nuestro caso es excepcional por la presentación clínica tan espectacular, de la que no hemos podido constatar casos similares, ya que la mayoría de los casos se limitan a lesiones muy localizadas tipo celulitis o más diseminadas pero poco expresivas.

## 23. PROLIFERACIÓN INTRAVASCULAR BENIGNA ATÍPICA T CD30+ EN PACIENTE CON LINFOMA B DE ALTO GRADO SISTÉMICO EN TRATAMIENTO QUIMIOTERÁPICO

M.P. Arribas<sup>a</sup>, M.J. López<sup>a</sup>, C. Vico<sup>b</sup>, J.L. García<sup>a</sup>, B. Nevado<sup>a</sup>, A. Espárrago<sup>a</sup>, C. Zarco<sup>b</sup>, M.C. Garrido-Ruiz<sup>a</sup> y J.L. Rodríguez-Peralto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología M-Q y Venereología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** Las células linfoides grandes T CD30 positivas aparecen en la piel tanto en procesos linfoproliferativos como en dermatosis reactivas. Su localización intravascular no neoplásica representa una entidad muy infrecuente y de reciente descripción. **Caso clínico.** Varón de 64 años con linfoma B difuso de célula grande que inicia esquema dexa-BEAM e ingresa el día +14 por neutropenia febril. Presenta una placa eritematoedematosa en región supraescapular izquierda, que evoluciona a erupción maculopapular tras la administración de antibioterapia. La biopsia muestra un infiltrado de linfocitos de tamaño grande y mitosis frecuentes, de localización intravascular con extensión perivascular en dermis superficial. Se sospecha inicialmente infiltración específica por su linfoma sistémico B, pero el estudio IHQ muestra positividad de las células blastoides para CD3, CD43 y CD30, con negatividad para CD20. La podoplanina confirma la localización intralinfática. Las lesiones desaparecieron completamente en 10 días tras la retirada del tratamiento quimioterápico y los antibióticos. Se realiza el diagnóstico de proliferación intravascular benigna atípica T CD30+. **Discusión.** Existen únicamente 10 casos publicados de esta entidad en relación con traumatismo, liquen escleroso y DRESS. Debe realizarse diagnóstico diferencial con el linfoma intravascular, basado en un curso clínico favorable y la ausencia de reordenamiento TCR monoclonal y enfermedad extracutánea. Nuestro caso es único dado el antecedente de linfoma B de alto grado, la extensión extravascular de las células blastoides, que apoya su naturaleza no neoplásica, la ausencia de otra dermatosis asociada y su relación causal con el tratamiento quimioterápico.

## 24. XANTOMA VERRUCIFORME QUÍSTICO. MORFOLOGÍA Y LOCALIZACIÓN INUSUALES DE UNA LESIÓN INFRECUENTE

M.J. López Martínez, M.P. Arribas Granados, L. Parrilla Rubio, J. Jiménez Almonacid, J. González Rivero, M.C. Garrido Ruiz y J.L. Rodríguez Peralto

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

**Introducción.** El xantoma verruciforme es una lesión benigna infrecuente que afecta a piel y mucosas, principalmente oral y anogenital. Histológicamente se trata de una lesión exofítica con hiperplasia epidérmica, acantosis, extensa paraqueratosis, exocitosis neutrofílica y ocupación papilar por abundantes histiocitos xantomizados. **Caso clínico.** Mujer de 31 años que ingresa en el servicio de cirugía para reconstrucción mamaria mediante mastopexia. En el transcurso de la intervención quirúrgica se identifica una lesión nodular de 1,2 cm, de localización periareolar, que clínicamente se interpreta como quiste epidermoide. La biopsia muestra una estructura quística tapizada por un epitelio escamoso hiperplásico, sin atipia, con restos de queratina en su interior, destacando la presencia de numerosos histiocitos espumosos alrededor del la pared del quiste.

**Discusión.** Se han descrito tres patrones arquitecturales de xantoma verruciforme: verrucoso, papilar y plano, pudiendo existir patrones mixtos. En muy raras ocasiones (2 casos) se ha descrito un patrón quístico similar al que describimos, denominado xantoma verruciforme quístico, que nosotros consideramos que en realidad se trata de una variante morfológica de un quiste epidermoide (infundibular).

## 25. NÓDULO ANGIOMATOSO EPITELIOIDE CUTÁNEO EN MAMA RADIADA

E. Moreno Moreno, D. Ortega Quijano, C. Pindado Ortega y R. Carrillo Gijón

*Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.*

El nódulo angiomaso epitelioide cutáneo (NAEC) es una lesión vascular benigna poco conocida que aparece frecuentemente como pápula única eritematosa. El estudio anatomopatológico muestra una lesión sólida de células endoteliales de morfología epitelioide que generalmente presentan escasa atipia junto a espacios vasculares rellenos de hematías. Es necesario hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones vasculares benignas y malignas. Presentamos el caso de una mujer de 61 años con antecedente de cáncer de mama que precisó tratamiento radioterápico. Sobre la mama radiada desarrolló una pápula eritematosa cuyo estudio anatomopatológico mostró una lesión vascular benigna constituida por células de morfología epitelioide con amplio citoplasma eosinófilo, núcleo vesiculoso y nucléolo prominente. Algunas células presentan vacuolas citoplasmáticas y ligero pleomorfismo nuclear. Las figuras de mitosis son escasas y ninguna atípica. Se observan espacios vasculares intralesionales rellenos de eritrocitos, así como ligero infiltrado inflamatorio constituido principalmente por neutrófilos y eosinófilos. La imagen histológica planteó un diagnóstico diferencial entre angiosarcoma posradioterapia, recidiva de carcinoma de mama y otras lesiones vasculares. El estudio inmunohistoquímico mostró negatividad para los marcadores de cáncer de mama. El angiosarcoma puede ser histológicamente muy similar al NAEC, sobre todo la variante epitelioide. La negatividad para c-MYC y el bajo índice de proliferación descartaron un angiosarcoma en nuestro caso. Para resumir, el NAEC es una lesión vascular benigna poco frecuente, sin datos de recurrencia ni progresión, que precisa ser diferenciada de otros tumores vasculares cutáneos.

## 26. LINFOMA DE CÉLULAS DEL MANTO VARIANTE BLASTOIDE, CON INFILTRACIÓN CUTÁNEA

C. Colinas Reyero<sup>a</sup>, D. González González<sup>a</sup>, I. Guereño Panero<sup>a</sup>, E. P. Oyarzun Bahamonde<sup>a</sup>, P. González Márquez<sup>a</sup>, M.C. González Vela<sup>b</sup> y M.A. Torres Nieto<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El linfoma de células del manto (LCM) es una neoplasia de células B maduras clínicamente agresiva. Representa el 6% de los linfomas no Hodgkin. La variante blastoide del LCM representa el 10-15% de los LCM y muestra menor supervivencia global. Cursa frecuentemente con afectación extraganglionar, sobre todo en aparato digestivo, siendo muy rara la infiltración cutánea (2%). Presentamos el caso de un varón de 72 años con antecedente de linfoma no Hodgkin B difuso de células grandes (LNH-B DCG) en el testículo izquierdo, que tras tratamiento con QT y RT mostró remisión completa. Dos años después presentó varios nódulos cutáneos en rodilla izquierda y derecha. Histológicamente las biopsias cutáneas mostraban una infiltración difusa de la dermis por células linfoides de tamaño grande con núcleos vesiculosos y nucleolo visible. El perfil IHC de las células tumorales era CD20+, CD79+, CD5-, bcl6-, CD10-, MUM1-, ciclina D1+ y Ki67 90%. El diagnóstico final fue de linfoma del manto variante blastoide. Se revisó la biopsia previa de testículo y se observó que las células tumo-

rales eran ciclina D1+ y CD5-. El FISH para CCND1 fue positivo en ambos. La variante blastoide del LCM es la que más frecuentemente infiltra la piel, planteando problema de diagnóstico diferencial con LNH-B DCG. Es necesario incluir ciclina D1 y CD5 para diferenciar ambas entidades. El 10% de los LCM no expresan CD5, predominando en la variante blastoide. Solo el 5% de los LNH-B DCG pueden expresar D1 positivos. La translocación t(11;14) nos da el diagnóstico.

## 27. DERMATITIS EOSINOFÍLICA TIPO WELLS EN UN PACIENTE CON EL TRATAMIENTO CON ADALIMUMAB

J. Szafranska, E. Roe Crespo, C. Diaz Torné y A. Mozos Rocaford

*Hospital de la Santa Creu y Sant Pau. Barcelona. España.*

La dermatitis granulomatosa intersticial (DGI) asociada a uso de adalimumab (Humira) es uno de los efectos adversos que puede ocurrir en los pacientes tratados con inhibidores de TNF-alfa, y debe estar incluida en el diagnóstico diferencial en el momento de aparición de lesiones cutáneas. Presentamos el caso de una mujer de 69 años con antecedentes patológicos de poliartritis con afectación de grandes y pequeñas articulaciones, fenómeno de Raynaud, hipotiroidismo y bronquiolitis obliterante. La paciente después de la ineficacia o intolerancia a varios fármacos (metotrexate, sales de oro, SZP, AZA, LEF, resochin, etanercept, abatacept, tocilizuman) fue sometida al tratamiento con adalimumab en dosis de 40 mg/15 días. Tras dos meses de tratamiento consultó por aparición de lesiones cutáneas asociadas a malestar general y epigastralgia. Clínicamente se observó presencia de múltiples pápulas eritematosas y algunas vesículas en extremidades inferiores y en la zona lumbar. Se realizó biopsia del muslo derecho que mostró un infiltrado inflamatorio dérmico de distribución intersticial y perianexial, constituido por abundantes eosinófilos, linfocitos maduros y ocasionales macrófagos. Destacaba la presencia de figuras en llama con empalizada histiocitaria alrededor. La epidermis mostraba leve espongirosis con agregados de histocitos intraepidérmicos y exocitosis de eosinófilos. No se observó formación de granulomas. La paciente mostró la mejoría de la sintomatología general y desaparición de las lesiones cutáneas después de la finalización del tratamiento. Aunque la terapia con inhibidores de TNF-alfa es segura y usualmente bien tolerada, pueden aparecer en el trascurso del tratamiento varias reacciones adversas tanto sistémicas como cutáneas. Adalimumab es un anticuerpo monoclonal IgG, que actúa con alta especificidad como inhibidor de TNF-alfa y suele ser utilizado en tratamiento del psoriasis, artritis psoriásica y artritis reumatoide. Uno de los efectos adversos de Humira es el desarrollo de DGI. Típicamente a nivel microscópico se caracteriza por infiltrado intersticial difuso histiocitario, fragmentación y necrosis parcial de fibras de colágeno y formación de pequeños granulomas alrededor de las áreas degeneradas. En el caso presentado no se observó infiltrado granulomatoso tras realizar múltiples secciones seriadas, pero llamaba atención presencia de numerosos eosinófilos y la presencia de figuras en llama.

## 28. QUERATOSIS PSORIASIFORME GIGANTE

C.C. Ramos-Rodríguez<sup>a</sup>, P. Montero-Pavón<sup>a</sup>, N. Villasanti-Rivas<sup>a</sup>, L. González-López<sup>a</sup>, I. de Lara-Simón<sup>a</sup>, J.L. Sanz-Trenado<sup>a</sup>, V. Herrera-Montoro<sup>a</sup>, F. Relea-Calatayud<sup>a</sup>, M. Flores-Terry<sup>b</sup> y R. López-Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

**Presentación del caso.** Paciente varón de 34 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude por presentar desde hace tres meses una placa verrucosa levemente pruriginosa de 7 cm en la rodilla. Posterior al examen físico cuidadoso, no se hallaron otras lesiones. La biopsia mostraba una córnea con marcada hiperparakeratosis, focal exoserosis y acúmulos de neutrófilos. La epidermis presentaba marcada hiperplasia regular, hipogranulosis y papilomato-

sis. En la dermis había vasos elongados, adelgazamiento del platillo suprapapilar, un infiltrado perivasculares superficial linfocitario con escasos neutrófilos, algunos de los cuales penetraban la epidermis. Se diagnosticó que queratosis psoriasiforme y se aplicó queratolíticos remitiendo casi totalmente a los 2 meses. No se desarrollaron nuevas lesiones luego del seguimiento por 6 meses.

**Discusión.** La queratosis psoriasiforme es una entidad recientemente descrita y con pocos casos reportados en la literatura anglosajona. Son lesiones placas eritematodescamativas únicas, que afectan principalmente las piernas, recordando clínicamente a una verruga de gran tamaño, un carcinoma epidermoide, enfermedad de Bowen u otros acantomas, sin embargo su histología recuerda a psoriasis. Su etiología es desconocida, si bien se ha aislado VPH de tipo 6 y se ha visto con mayor frecuencia en paciente con antecedentes familiares de psoriasis. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la psoriasis de tipo verrucosa y el acantoma de células claras.

## 29. TÓXICODERMIA POR CITOSTÁTICOS SIMULANDO FRINODERMIA

C.C. Ramos-Rodríguez<sup>a</sup>, L. González-López<sup>a</sup>, J.L. Sanz Trenado<sup>a</sup>, I. de Lara-Simón<sup>a</sup>, P. Montero-Pavón<sup>a</sup>, V. Herrea-Montoro<sup>a</sup>, M. Delgado Portela<sup>a</sup>, F. Martín-Dávila<sup>a</sup>, N. Villasanti-Rivas<sup>a</sup>, P. Sanchez-Caminero<sup>b</sup> y R. López Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. España.

**Presentación del caso.** Mujer de 47 años, que es derivada a dermatología por cuadros de urticaria posterior infusión de paclitaxel, carboplatino, bevacizumab y doxorubicina liposomal por carcinoma de ovario estadio IV. Desde hace una semana y dos semanas después del último tratamiento con bevacizumab y doxorubicina notó múltiples pápulas pruriginosas de aspecto folicular de coloración marrón, en la zona genital pública, glúteos y cara posterior de las piernas. Además se observó eritema en palmas y plantas. La biopsia mostró cambios dismaturativos epidérmicos, degeneración vacuolar, frecuentes queratinocitos apoptóticos, que también afectaban el epitelio de las glándulas sudoríparas y siringometaplasia. La dermis mostraba discreto infiltrado inflamatorio con escasos eosinófilos y neutrófilos. Las lesiones mejoraron con emolientes tópicos pero falleció a los dos meses por progresión del cáncer.

**Discusión.** Los efectos adversos de los fármacos usados en el tratamiento de cáncer se presentan como un amplio abanico de alteraciones mucocutáneas. Este tipo de erupción papular folicular-like no ha sido caracterizada en la literatura, sin embargo la concomitancia del eritema acral y urticaria en relación con los ciclos de quimioterapia y los hallazgos característicamente causados por citostáticos nos orientaron al diagnóstico. La frinodermia que se caracteriza por pápulas foliculares hiperqueratósicas en el contexto de piel seca y deficiencia de vitamina A puede también cursar con metaplasia escamosa, pero no suele acompañar de necrosis del epitelio glandular, ni de cambios dismaturativos epidérmicos. Presentamos el caso porque consideramos que la morfología clínico-patológica debe añadirse al espectro de manifestaciones clínicas de la toxicodermia en pacientes oncológicos.

## 30. ANGIOHISTIOCITOMA DE CÉLULAS MULTINUCLEADAS, REPORTE DE UN CASO

Q. Rodríguez-Jato<sup>a</sup>, Á. Iglesias-Puzas<sup>a</sup>, C. Álvarez<sup>b</sup>, J.C. de la Torre Fraga<sup>a</sup>, L. Mesa Álvarez<sup>a</sup>, M. Oro Ayude<sup>a</sup>, C. Couselo Rodríguez<sup>a</sup> y Á. Flórez Menéndez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Pontevedra. EOXI Pontevedra-O Salnés. España.

El angiohistiocitoma de células multinucleadas es una entidad descrita por primera vez en 1985, de la cual han sido comunicados menos de 150 casos en la literatura. Se trata de una proliferación benigna

de partes de blandas cuya patogénesis no ha sido del todo aclarada. El principal diagnóstico diferencial se debe hacer con el dermatofibroma. El tratamiento es optativo dado que ha habido casos de regresión espontánea y que se trata de una lesión benigna. Los mejores resultados han sido reportados con cirugía o láser. Nosotros presentamos el caso de una paciente mujer de 76 años que acudió a nuestras consultas por unas lesiones de 2 años de evolución en la cara anterior del muslo derecho. A la exploración se observaban unas pápulas de entre 1 y 3 cm, agrupadas y aplanadas, de color rojo vinoso, bien delimitadas y de consistencia semiblanda. La biopsia realizada mostró una lesión con epidermis con acantosis y marcada hiperpigmentación de la capa basal, y dermis que presentaba una proliferación vascular capilar en toda su altura acompañada de un infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario y de células multinucleadas sin atipia ni mitosis. Los estudios inmunohistoquímicos en estas células multinucleadas fueron positivos para vimentina y negativos para CD68, CD34, S-100 y HHV8. Con el diagnóstico de angiohistiocitoma de células multinucleadas y dado que la paciente se encontraba asintomática se decidió no realizar ninguna intervención terapéutica.

## 31. AMILOIDOSIS SISTÉMICA ASOCIADA A MIELOMA MÚLTIPLE CON AFECTACIÓN CUTÁNEA EN CORAZA: UNA MANIFESTACIÓN MUY INFRECIENTE

L. Núñez-Hipólito<sup>a</sup>, C. Moya-Martínez<sup>a</sup>, J. Torre-Castro<sup>a</sup>, J. López-Robles<sup>a</sup>, V. Alegría-Landa<sup>a</sup>, J.L. Díaz-Recuero<sup>a</sup>, Y. Pérez-González<sup>b</sup> y L. Requena<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Existen diferentes tipos de amiloidosis que pueden presentarse con una amplia miriada de manifestaciones clínicas y en todas ellas el estudio histopatológico es imprescindible para su diagnóstico y clasificación. Presentamos el caso de una mujer de 63 años con antecedente de mieloma múltiple tipo Bence-Jones y afectación cardiopulmonar por amiloidosis de cadenas ligeras asociada. La paciente presentaba endurecimiento progresivo de la piel del tronco, especialmente de la región pectoral, con induración y lesiones nodulares de consistencia pétreas. El estudio histopatológico de piel de mama y de lengua mostraba depósitos de material fibrilar acelular rojo congo positivo además de calcificaciones subcutáneas en la mama, estableciéndose el diagnóstico de afectación cutáneo-mucosa por amiloide. La paciente falleció pocos meses después debido a una insuficiencia respiratoria secundaria a la infiltración pulmonar. La amiloidosis cutánea se caracteriza por el depósito de material amorfo eosinofílico rojo congo positivo en la dermis y tejido celular subcutáneo que, en el contexto de una amiloidosis sistémica primaria asociada a mieloma múltiple, se corresponde con cadenas ligeras de inmunoglobulinas. Las manifestaciones dermatológicas se presentan hasta en el 40% de los pacientes con amiloidosis sistémica, considerándose característico de esta entidad los hematomas perioculares y las lesiones ampollosas. La afectación esclerodermiforme, como fue el caso de nuestra paciente, es muy infrecuente, con aproximadamente 10 casos descritos en la literatura hasta la fecha.

## 32. ACUMULACIÓN DE DIMETIL SULFÓXIDO EN LA PIEL DE UN PACIENTE HEMATOLÓGICO

I. Andrés-Ramos<sup>a</sup>, A. Conde-Ferreirós<sup>a</sup>, M. Yuste-Chaves<sup>a</sup>, C. Román-Curto<sup>a</sup>, L. Sánchez los Arcos<sup>a</sup>, A. Viñolas-Cuadros<sup>a</sup> y A. Santos-Briz<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

**Introducción.** Las erupciones cutáneas en los pacientes hematológicos suponen un reto diagnóstico tanto clínico como anatomopatológico, debido a sus múltiples causas (virales, medicamentosas, enfermedad injerto contra huésped).

**Caso clínico.** Varón de 57 años sometido a trasplante alogénico de precursores hematopoyéticos (TAPH) de donante emparentado (hermano) por un síndrome mielodisplásico. Tres días tras TAPH comienza con un prurito incoercible, asociado a lesiones máculo-papulosas eritematovioláceas de borde geográfico que crecen centrifugamente en tronco. La biopsia muestra una dermatitis perivascular con rasgos espongiiformes sin lesión de la interfase. El hallazgo más sorprendente es la presencia de histiocitos multivacuolados en el infiltrado dérmico, que recuerdan a los histiocitos espumosos secundarios al uso de expansores de plasma. Revisando la historia del paciente, descubrimos el uso de dimetilsulfóxido (DSMO) como agente crioprotector de las células del donante, descartando el uso de expansores de volumen.

**Discusión.** El DSMO es un líquido orgánico incoloro que atraviesa rápidamente las membranas celulares. Se emplea para la criopreservación de células hematopoyéticas previamente al TAPH, sin embargo su infusión puede ser tóxica para el receptor. Al igual que ocurre con los expansores del plasma como el hidroxietil almidón (HES), ambas sustancias pueden mostrar histiocitos multivacuolados como hallazgo incidental en las biopsias cutáneas. En nuestro caso consideramos que la erupción se debe a una toxicidad directa del DSMO, el prurito incoercible también se observa con el HES y ese tipo de lesiones cutáneas con los hallazgos de histiocitos multivacuolados nunca los habíamos encontrado, pese al alto número de biopsias que manejamos en pacientes hematológicos.

### 33. CÉLULAS GIGANTES MULTINUCLEADAS EN EL FOLÍCULO Y EN LAS GLÁNDULAS SEBÁCEAS CARACTERÍSTICAS DE LA INFECCIÓN POR VIRUS DEL SARAMPIÓN

J. Magdaleno-Tapial, C. Valenzuela-Oñate, A. Pérez-Ferriols, J.L. Sánchez-Carazo y V. Alegre de Miquel

*Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.*

Varón de 31 años que consulta en urgencias por malestar general, fiebre y exantema macular confluyente de distribución cefalocaudal. Las palmas y las plantas estaban respetadas. En mucosa yugal se apreciaban pequeñas máculas puntiformes blanco-grisáceas que no se desprendían al raspado. Se apreciaba conjuntivitis bilateral que ocasionaba fotofobia leve. La analítica mostró una linfopenia de 200/ $\mu$ l y elevación de transaminasas, siendo el resto normal. Se decidió extraer una serología y realizar una biopsia y se ingresó al paciente para estudio y tratamiento. La IgM-específica de sarampión fue positiva. El estudio histopatológico mostró una dermatitis de interfase vacuolar que afectaba a la epidermis y al folículo piloso y un moderado infiltrado inflamatorio perivascular superficial. Además, llamaba la atención la disqueratosis localizada en el folículo y en las glándulas sebáceas, así como queratinocitos multinucleados de citoplasma pálido. La microscopía electrónica mostró la presencia de partículas virales en el interior de las células multinucleadas. Los exantemas virales son muchas veces indistinguibles tanto clínica como histológicamente. El sarampión se considera una enfermedad reemergente provocada por el virus del sarampión, un virus ARN en cuya cápside se encuentran la hemaglutinina y la proteína de fusión, responsables de la formación de estas células multinucleadas. En muy pocos casos se han reportado estas células afectando al folículo y a las glándulas sebáceas.

### 34. DERMATITIS GRANULOMATOSA INTERSTICIAL SOBRE PRÓTESIS TOTAL DE CADERA

A. Viñolas Cuadros<sup>a</sup>, J.C. Santos Durán<sup>a</sup>, A.M. González Pérez<sup>a</sup>, D. Moyano Bueno<sup>a</sup>, A. Conde Ferreirós<sup>a</sup>, I. Andrés Ramos<sup>a</sup>, C. Román Curto<sup>a</sup> y Á. Santos-Briz Terrón<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología M-Q y Venereología.

<sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. España.

Mujer de 84 años con hernia de hiato y depresión, colecistectomizada y portadora de una prótesis total de cadera (PTC) derecha colocada en abril de 2012 que precisó un recambio en 2013 por luxaciones frecuentes. Acudió a consultas de dermatología por presentar una lesión tipo placa eritemato-rosada en región inguinal derecha de 1 año de evolución, de 20 x 5 cm de diámetro, que se acompañaba de molestias locales. Fue tratada previamente con hidrocortisona, ketoconazol y pimecrolimus 1% tópicos sin mejoría, por lo que se realizó biopsia tipo punch con intención diagnóstica. Los resultados del estudio anatomopatológico evocaron una piel tapizada por un revestimiento epidérmico sin lesiones, junto con abundantes histiocitos de disposición intersticial en todo el espesor dérmico, acompañados de un infiltrado inflamatorio de tipo linfocitario y de disposición perivascular. El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD68 y CD43, y negativo para CD34, siendo dichas modificaciones histológicas indicativas de dermatitis granulomatosa intersticial. Se descartó el origen medicamentoso de la lesión, así como la presencia de enfermedades sistémicas e infecciosas mediante el uso de pruebas complementarias (FR, ANCA y serologías de Borrelia negativos). Presentamos el caso de una dermatitis granulomatosa intersticial, un trastorno cutáneo de naturaleza inflamatoria y de etiología desconocida que ocurre mayormente asociado a enfermedades sistémicas (con lupus eritematoso sistémico y artritis reumatoide como mayores representantes), siendo muy rara su aparición fuera de este contexto, por formar nuestro caso parte de esa minoría y estar en probable relación con una PTC, no habiéndose encontrado ningún caso parecido en la literatura revisada.

### 35. CARCINOMA DE CELULAS DE MERKEL. REVISION DE 14 CASOS DIAGNOSTICADOS EN NUESTRO CENTRO DURANTE LOS ÚLTIMOS 10 AÑOS

T. Zudaire Fuertes<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriaga<sup>a</sup>, C. Llanos Chavarría<sup>a</sup>, G. Aisa Rivera<sup>a</sup>, S. Oscoz Jaime<sup>b</sup>, A. Larrea Ramírez<sup>a</sup>, D. Requena López<sup>a</sup>, L.M. Nova Camacho<sup>a</sup> y M.I. Cevallos Abad<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

El carcinoma de células de Merkel (CCM) es una neoplasia maligna cutánea infrecuente con diferenciación epitelial y neuroendocrina. Revisamos la morfología, inmunohistoquímica, presentación y evolución de los casos diagnosticados de CCM en nuestro centro en los últimos 10 años. De nuestros 14 casos, 11 son histológicamente puros, existiendo un carcinoma escamoso asociado en 3. Al diagnóstico, 6 presentan invasión linfovascular, 3 afectación ganglionar y ninguno metástasis a distancia. En 5 casos el margen quirúrgico resulta afecto, llevándose a cabo ampliación del mismo en 3 casos. En todos realizamos estudio inmunohistoquímico con sinaptofisina y CK20. La media y mediana de edad es de 82 años. La localización predominante es en cabeza/cuello (10/14), ocurriendo 2 en tórax y 2 en extremidades inferiores. Existe un predominio de varones (ratio 1,75:1). Respecto a la evolución, 4 progresan en meses y 1 en 2 años. En el momento del estudio, únicamente 4 de los 14 pacientes están vivos, 2 de reciente diagnóstico con un seguimiento inferior a 1 año y los otros 2 presentan una supervivencia libre de enfermedad (SLE) de 10 y 3 años. En nuestro estudio la SLE varía de 40 días a 10 años.

Dentro de los tumores cutáneos, el CCM es un carcinoma agresivo cuya SLE varía de meses a años en función de determinados factores de riesgo. En nuestro estudio, nos ha sido difícil valorar la mortalidad asociada al CCM, dado que estamos ante pacientes de edad avanzada con importantes comorbilidades que son la causa final de muerte.

### 36. SARCOIDOSIS AGUDA (SÍNDROME DE LÖFGREN) INDUCIDA POR RELLENO COSMÉTICO CON SILICONA. A PROPÓSITO DE UN CASO

G.P. de Lima P.<sup>a</sup>, M. Saiz R.<sup>a</sup>, G. Serrano<sup>b</sup>, C. Garciandía<sup>b</sup>, M.B. Aseguinola<sup>b</sup> y A. Córdoba I.<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. OSI Goierri Alto Urola. Zumárraga-Guipúzcoa. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona-Navarra. España.

Presentamos el caso de una mujer de 57 años de edad, con antecedente de aplicación de materiales de relleno cosmético hace 10 años en cara, que consultó por edema, rubor, calor y nódulos palpables en región frontal, que no mejoraba con el uso de antibióticos vía oral. Tras empeoramiento clínico, es ingresada con edema facial generalizado y trismus. La analítica sanguínea y TAC de cráneo y cara muestran hallazgos compatibles con celulitis en partes blandas, por lo que pautan antibiótico parenteral sin mejoría. Realizan punch de piel, observando presencia de numerosos granulomas no necrotizantes en tejido celular subcutáneo, pseudoquistes y numerosas vacuolas de diferentes tamaños que ocupaban los lobulillos y septos interlobulillares, acompañados de abundantes histiocitos y células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño. Tras ello, realizan TAC de tórax, evidenciando numerosas adenopatías perihiliares y paratraqueales, simétricas bilaterales compatibles con sarcoidosis. Se inició tratamiento con corticoides con resolución de las lesiones faciales y desaparición de las adenopatías tras dos meses de tratamiento. El síndrome de Löfgren es una variante de la sarcoidosis que ocurre en el 9-30% de los casos. El curso clínico suele ser autolimitado (6-8 semanas) con resolución hasta en el 90% de los casos de forma espontánea o tras tratamiento con AINE, corticoides, imiquimod o tras retirar la sustancia de relleno. La silicona líquida ha sido usada durante años como material de relleno tisular y puede inducir un espectro variable de lesiones y a su vez tener un rol de antígeno desencadenante de la sarcoidosis.

### 37. HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO EPITELIOIDE CON CÉLULAS GRANULARES

R. Mazorra<sup>a</sup>, A. Onaindia<sup>a</sup>, S. Marcos<sup>a</sup>, C. Durán<sup>b</sup>, J. González Vela<sup>a</sup>, S. Armesto<sup>b</sup>, M. González López<sup>b</sup> y M.C. González Vela<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

El histiocitoma fibroso benigno de células epitelioideas (HFCE) es una variante conocida de histiocitoma fibroso benigno. Recientemente, han sido publicados dos casos de HFCE con gránulos citoplasmáticos eosinófilos. Varón de 28 años, que presenta una lesión elevada, globulosa y eritematosa de 2 cm en la espalda. Histológicamente, se trata de una tumoración polipoide situada en dermis superficial, con presencia de zona Grenz, collarete epidérmico y ausencia de crestas epidérmicas suprayacentes. Está compuesta por células de hábito epitelioide ovoideas y anguladas con citoplasma con gránulos eosinofílicos. Los gránulos son PAS-positivos y diastasa-resistentes. Se reconocen estructuras vasculares dilatadas y ausencia de anejos. Mediante inmunohistoquímica las células tumorales son inmunorreactivas para factor XIIIa, CD68 y CD10; siendo negativas para la proteína S100, SOX10, c-kit, CD34, CK, CD56, EMA y actina de músculo liso. El índice proliferativo (ki-67) es menor del 5%. La presencia de células tumorales con gránulos eosinófilos citoplasmáticos, además del tumor de células granulares neural, ha sido descrito en una gran variedad de tumores benignos y malignos cutáneos. La positividad para factor XIIIa, así como sus características histológicas ayudan a considerarlo como una variante de HFCE. Al igual que los otros dos casos de HFCE con células granulares, las células son inmunorreactivas para CD68, lo que pone de manifiesto la presencia de lisosomas citoplasmáticos. El HFCE de

células granulares muestra características similares a otros tumores de células granulares no-neurales cutáneos descritos en la literatura. Solo que en la mayoría de estos casos no se ha demostrado que sean de estirpe dendrocítica.

### 38. LIPOMAS MÚLTIPLES DE CÉLULAS FUSIFORMES: UN NUEVO CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R. Mazorra, J.R. Sanz Jimenez-Rico, S. Lousada-Lopes, C. Real, T. Ramos, I. Lastra, F. Mazorra y M.C. González-Vela

Servicio de Anatomía Patológica y Cirugía Plástica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Clínica Mompia. Cantabria. España.

El lipoma de células fusiformes (LCF) es un tumor lipomatoso benigno que suele aparecer como una lesión solitaria circunscrita, subcutánea que afecta la parte posterior del cuello, el hombro o la espalda. La concurrencia de múltiples LCF en un mismo paciente es extremadamente rara. Varón de 65 años que presentó historia de 2 años de múltiples nódulos subcutáneos que afectaban a ambas axilas, antebrazo, parte interna de pierna izquierda y espalda. Inicialmente se extirpó el nódulo de la espalda que histológicamente mostraba una proliferación de adipocitos maduros mezclados con células fusiformes con núcleos pequeños, ondulados, uniformes, sin atipias, ni mitosis y con matriz intersticial mixoide. Mediante inmunohistoquímica las células fusiformes expresaron CD34. El índice de proliferación ki-67 fue menor del 1%. El diagnóstico fue de LCF. El resto de los nódulos fueron extirpados y los hallazgos histopatológicos fueron similares. Revisando la literatura, se han descrito solo 22 casos de LCF múltiples. La patogénesis de LCF no está clara. La evidencia citogenética característica es la eliminación de 16q13-qter y 13q 4. Las distribuciones de las lesiones fueron principalmente en el tronco, cara/cuello o lengua. Los pacientes tenían entre 2 y más de 220 lesiones, que generalmente comenzaba en la parte posterior del cuello o la espalda con el desarrollo de lesiones multicéntricas durante varios años. Pueden presentarse de manera esporádica o familiar. Clínicamente, esta enfermedad puede simular lipomatosis de Madelung (lipomatosis simétrica), y no parece asociarse con otras patologías. Histológicamente hay que hacer diagnóstico diferencial con tumores lipomatosos atípicos y liposarcoma.

### 39. LINFOMA B DE LA ZONA MARGINAL CUTÁNEO PRIMARIO SIMULANDO METÁSTASIS CUTÁNEAS EN UN PACIENTE CON UN MELANOMA MALIGNO

S. Marcos<sup>a</sup>, R. Mazorra<sup>a</sup>, A. Onaindia<sup>a</sup>, E. Trillo<sup>b</sup>, A. de Quintana<sup>c</sup>, A. García Castaño<sup>d</sup>, M.A. González-López<sup>c</sup>, S. Armesto<sup>c</sup> y M.C. González Vela<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. <sup>d</sup>Servicio de Oncología Médica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria. España.

La asociación entre los linfomas nodales y el melanoma maligno (MM) es bien conocida, aunque el porcentaje es muy bajo. Se ha sugerido que ciertos factores de riesgo genéticos, la exposición a la luz ultravioleta o las alteraciones en el sistema inmune pueden explicar esta asociación. Varón de 58 años con diagnóstico de MM de extensión superficial, ulcerado de 2,2 mm de espesor de Breslow, con un índice mitótico 3 mitosis/mm<sup>2</sup> y presencia de permeación vascular, localizado en abdomen. La biopsia de ganglio centinela reveló micrometástasis por MM. Al mes siguiente del diagnóstico presenta dos lesiones nodulares cutáneas con telangiectasias en superficie de espalda y tórax cuya sospecha clínica fue de metástasis de MM. Las biopsias de ambas lesiones revelaron un infiltrado linfocitario en dermis superficial y media, de células pequeñas, centrocitoides, con expresión de CD20, BCL2 y restricción de cadenas kappa, siendo el diagnóstico de linfoma

primario cutáneo B de la zona marginal. Se extirparon ambas lesiones con márgenes de seguridad. Las últimas series publicadas describen asociaciones heterogéneas entre el MM y subtipos específicos de neoplasias linfoides. No obstante, no se ha descrito en la literatura asociaciones estadísticamente significativas con el linfoma de la zona marginal. Por lo que en nuestro caso la concurrencia del linfoma marginal cutáneo y el MM puede ser coincidencia.

#### 40. QUISTE INFUNDIBULAR TRICOBLASTICO SIMULANDO UN PAPILOMA INTRADUCTAL RETROAREOLAR

C. Durán<sup>a</sup>, A. Guezmes<sup>b</sup>, J. Martínez-Echevarría<sup>b</sup>, R. Mazona<sup>b</sup>, S. Marcos<sup>b</sup>, A. Onaindia<sup>b</sup>, S. Armesto<sup>a</sup>, M. González López<sup>a</sup> y M.C. González Vela<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Los quistes epidérmicos (quistes infundibulares o quistes de inclusión epidérmica) de localización mamaria son muy poco frecuentes y a menudo clínicamente indistinguibles de otros quistes o neoplasias mamarias. Paciente varón de 61 años que acudió a la consulta de dermatología por presentar una tumoración nodular de 30 mm de diámetro y consistencia indurada, en la región retroareolar de la mama derecha, clínicamente sospechosa de un papiloma intraductal. Tras solicitar estudios complementarios (mamografía y ecografía cutánea) se decidió realizar exéresis de la lesión y estudio anatomopatológico. El estudio anatomopatológico macroscópico reveló una lesión de aspecto quístico de 30 mm con contenido pastoso y blanquecino. El estudio histológico destacó la presencia de un material querático revestido por una pared de epitelio escamoso queratinizante que en áreas mostraba islotes y cordones de células germinativas foliculares, sin observarse atipia citológica, ni mitosis. No se observaba glándulas sebáceas, bulbos foliculares, ni papila. El diagnóstico fue de quiste infundibular tricoblastico (QIT). El QIT es una variante de quiste infundibular con unas características histológicas característica descrito en 2006 por Ansaí y sus colaboradores. Se han descrito menos de 10 casos en la literatura y la mayoría se localizan en cabeza-cuello. Para algunos autores el QIT sería un tricoblastoma quístico. Sin embargo, en este último existen agregados sólidos de células neoplásicas germinativas foliculares con diferenciación hacia bulbo o papila folicular. Destacamos la importancia del conocimiento histopatológico de esta variante quística puesto que al tener diferenciación basaloide puede confundirse en una biopsia pequeña con un carcinoma basocelular.

#### 41. HISTIOCITOMA DE CÉLULAS EPITELIOIDES: PRESENTACIÓN DE UN CASO COMBINADO CON DERMATOFIBROMA CONVENCIONAL Y REVISIÓN DE LOS CASOS DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO LA PAZ EN UN PERIODO DE 20 AÑOS

E. Ruiz-Bravo y M.J. Beato Merino

Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

El histiocitoma de células epitelioides (HCE) es una variante rara de dermatofibroma descrita por primera vez por Wilson-Jones en 1989. Presentamos el caso de un varón de 24 años con una lesión escapular sugestiva de granuloma. El estudio histológico muestra una lesión nodular, ulcerada, situada en la dermis, rodeada por un collarite epidérmico y con una rica vascularización periférica. Las células son redondeadas, anguladas con abundante citoplasma eosinófilo, núcleo vesiculoso y nucleolo eosinófilo y con mitosis. Subyacente a esta tumoración hay un dermatofibroma convencional. Las células tumorales de ambas lesiones muestran inmunorreacción frente a vimentina y factor XIIIa, siendo negativas frente a CD34, S100, HMB45 y Melan-A. Dado que recientemente se ha descrito la

expresión de ALK en el HCE y se ha sugerido que se trata de una entidad biológicamente diferente del dermatofibroma estudiamos la expresión de ALK en nuestro caso. La revisión de las características clínicas e histológicas de 19 casos diagnosticados en el Hospital Universitario La Paz en un periodo de 20 años muestra que su patrón histológico puede simular lesiones melanocíticas (nevus de Spitz, melanoma nodular amelanótico), vasculares (granuloma piogénico) epiteliales o histiocíticas. En nuestra serie el HCE es más frecuente en varones, con una edad media de 40 años, la mayoría de los casos estaban localizados en las extremidades inferiores y no se observaron recidivas tras su extirpación. Como conclusión, es importante conocer esta entidad y su diagnóstico diferencial ya que puede tener implicaciones pronósticas y terapéuticas.

#### 42. NEVUS DE SPITZ ANGIOMATOIDE. PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

F.J. Sánchez García<sup>a</sup>, I. Eraña Tomás<sup>b</sup>, L. Requena Caballero<sup>c</sup>, L. Carrasco Santos<sup>c</sup>, J. Cuevas Santos<sup>b</sup>, F.J. Díaz de la Pinta<sup>a</sup> y C. Santonja Garriga<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de Guadalajara. <sup>c</sup>Departamento de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

**Introducción.** La variedad angiomatoide del nevus de Spitz (NS) es extremadamente rara (29 casos publicados). Inicialmente se describió como un subtipo de la variante desmoplásica del NS; actualmente se la considera entidad propia. Típicamente se presenta como una pápula aislada, localizada preferentemente en extremidades de mujeres jóvenes; histopatológicamente se caracteriza por la presencia de abundantes vasos de pequeño tamaño y la escasez de melanocitos epitelioides.

**Métodos.** Presentamos dos casos de NS angiomatoide en dos niños de 11 y 13 años, con pápulas únicas, no pruriginosas, ambas localizadas en dorso de la mano.

**Resultados.** Los hallazgos histológicos de ambos pacientes fueron superponibles. Bajo una epidermis normal se observaban numerosos vasos dérmicos de paredes finas, pequeño calibre y sin atipia endotelial, entremezclados con abundante colágeno dérmico, dando una impresión inicial de lesión vascular. Entre las estructuras vasculares y el colágeno, se evidenciaban ocasionales células sueltas epitelioides, con núcleo alargado y citoplasma eosinófilo, positivas en el estudio inmunohistoquímico para proteína S-100 y Sox-10.

**Conclusiones.** Es aconsejable conocer la variante angiomatoide del NS, pues constituye una trampa diagnóstica. La presencia de abundantes vasos puede inducir al diagnóstico erróneo de proliferación vascular, o ser interpretada como correspondiente a cambios regresivos en un melanoma.

#### 43. PROLIFERACIÓN LINFOIDE B DE BAJO GRADO BILATERAL EN OREJAS: UN DILEMA DIAGNÓSTICO

E. Acebo<sup>a</sup>, A. Fernández de Larrinoa<sup>b</sup>, V. Velasco<sup>b</sup>, S. Estaban<sup>a</sup>, I. Vicente<sup>a</sup> y M. Mendieta<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo (Bizkaia). España.

**Caso clínico.** Hombre de 54 años sin antecedentes de interés que presentaba desde hacia 3 años infiltración cutánea bilateral en lóbulos de las orejas, refiriendo empeorar con el frío y sin clínica sistémica asociada. No recordaba picaduras y negaba uso de pendientes. Con sospecha clínica de perniosis o sarcoidosis se realizó biopsia cutánea y analítica. La biopsia se diagnosticó compatible con linfoma B de la zona marginal (LBZM) describiéndose una proliferación linfoide en dermis y tejido subcutáneo, de patrón difuso y seudonodular, con linfocitos grandes y pequeños CD45+, CD20+, bcl2+, CD10-, CD23- y CD5-

el componente B y abundante celularidad T acompañante. El recuento linfocitario en sangre al diagnóstico fue normal, la serología de Borrelia negativa y el TAC de estadiaje no mostró alteraciones. El estudio de clonalidad de cadenas pesadas (VDJH) fue positivo en piel y sangre. A los 18 meses del diagnóstico se observó linfocitosis ligera en sangre (5.300/ $\mu$ L) con un 10% de linfocitos B con fenotipo compatible con leucemia linfocítica crónica (LLC) B CD43+, CD23+, CD5+. El paciente ha sido tratado con doxiciclina y corticoides tópicos sin mejoría. Tras 5 años de evolución la enfermedad cutánea permanece estable.

**Discusión.** La afectación bilateral limitada a las orejas del LBZM se ha descrito en pacientes aislados e incluyen casos primarios cutáneos y sobre todo casos con afectación cutánea secundaria de un LBZM sistémico (bazo y/o médula ósea). Se discute el diagnóstico diferencial con la infiltración por LLC, el linfocitoma cutis y el seudolinfoma. Presentamos un caso de LBZM cutáneo con presentación clínica poco frecuente en un paciente que ha desarrollado una linfocitosis con inmunofenotipo compatible con LLC B. La diferencia de la expresión inmunohistoquímica (CD5, CD23) de la población linfocítica en piel y sangre nos ha planteado un dilema diagnóstico.

#### 44. PILI ANNULATI: DESCRIPCIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

R.M. Penín Mosquera<sup>a</sup>, L. Martínez Molina<sup>b</sup>, Y. Fortuño Ruiz<sup>b</sup>, J. Azcarate Rodríguez<sup>b</sup> y L. Riasol Rodes<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. <sup>b</sup>Departamento de Dermatología. Hospital de Sant Llorenç de Viladecans. Viladecans. Barcelona. España.

Paciente de 13 años con celiaquía, que presenta alteración pilar difusa en cuero cabelludo en forma de líneas claras brillantes discontinuas en el tallo piloso. El examen histológico confirmó la presencia de bandas oscuras y claras alternantes en el tallo piloso, realizando así el diagnóstico de *pili annulati* (PA). El PA o pelo anillado es una irregularidad morfológica del tallo piloso, rara y generalmente hereditaria (autosómica dominante). Se presenta en niños, y afecta predominantemente al cuero cabelludo. Clínicamente se caracteriza por la presencia de bandas alternantes, oscuras y claras, a lo largo del tallo piloso, que hacen que el cabello tenga un aspecto arenoso luminoso. Histológicamente, se constata la alternancia de bandas oscuras y claras en el tallo piloso, que corresponden a espacios llenos de aire dentro del córtex del pelo. El crecimiento del cabello en el PA es normal y aunque se han descrito casos asociados a alopecia areata, a tricoloris nodosa o a fragilidad pilar, finalmente se ha concluido que eran procesos coincidentes. La etiopatogenia es desconocida, y se han postulado alteraciones en la matriz extracelular interfibrillar, en la cornificación del cabello o en la zona de la membrana basal de los folículos pilosos como posibles opciones. Recientemente, se ha descrito un locus en el cromosoma 12q24 para el PA, aunque no se ha identificado el gen o genes responsables. El PA es una entidad rara con unos hallazgos clínicos e histológicos característicos. Al no mostrar otras alteraciones del tallo piloso asociadas, su evolución es clínicamente benigna y no necesita tratamiento.

#### 45. SARCOMA DE KAPOSÍ "HEMANGIOMA CAVERNOSO-LIKE": VARIANTE HISTOLÓGICA INUSUAL. APROPOSITO DE UN CASO

M. Saiz R. de L.<sup>a</sup>, G. P. de Lima P.<sup>a</sup>, B. Aseguinolaza<sup>b</sup>, C. Garciandia<sup>b</sup>, G. Serrano<sup>b</sup> y V. Velasco<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup> Servicio de Dermatología. Hospital de Zumarraga-OSI Goierri Alto Urola. <sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. España.

Presentamos el caso de un paciente de 82 años con lesiones angiomatosas sobre elevadas de diferentes tamaños en plantas y pulpejo

de dedos de extremidades inferiores. Se realiza punch cutáneo. El examen histopatológico reveló una lesión tipo hemangioma cavernoso formada por estructuras vasculares de paredes finas y luces dilatadas congestivas, con un patrón arquitectural lobular. Focalmente pequeña área de apariencia glomeruloide. Asimismo, extravasación hemática y mínimo infiltrado inflamatorio mononuclear. Inmunohistoquímicamente se objetivó positividad para herpesvirus tipo 8, CD31, CD34 y D2-40. El sarcoma de Kaposi es una neoplasia proliferativa de origen angiointerstitioso y etiología multifactorial donde el herpesvirus tipo 8 tiene un papel determinante en el desarrollo de la enfermedad. Presenta un amplio espectro morfológico clínico e histopatológico lo que en ocasiones dificulta su diagnóstico. El sarcoma de Kaposi angiomatoso "hemangioma cavernoso-like" es una variante inusual que puede ser confundida con un hemangioma, principalmente en ausencia de áreas mejor desarrolladas donde se reconozcan las características clásicas de sarcoma de Kaposi. De ahí la importancia de la correlación clínica y la utilización efectiva de la tinción inmunohistoquímica.

#### 46. METÁSTASIS PULMONAR ENDOBRONQUIAL DE LENTIGO MALIGNO MELANOMA

B. Tristán Martín<sup>a</sup>, I. Alemany Benítez<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, L. López Brasal<sup>a</sup>, M. Trujillo Coronado<sup>a</sup>, P. Ramos Pontón<sup>a</sup>, M. Izquierdo Patrón<sup>b</sup> y J.L. López Estebanz<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad de Neumología. <sup>c</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón. España.

Los pulmones, junto con el hígado, representan la localización metastásica más frecuente, afectándose en el 71% de los casos de enfermedad avanzada por melanoma, generalmente en forma de nódulos o masas pulmonares múltiples. Asimismo, la incidencia de melanoma primario pulmonar representa solo el 0,01% de todos los tumores primarios pulmonares.

**Caso clínico.** Varón de 75 años, que acude a urgencias por tos, expectoración hemoptoica y pérdida de peso de 2 meses de evolución. El tac presentó múltiples nódulos pulmonares, sin lesiones en otra localización. La fibrobroncoscopia demostró un engrosamiento de la mucosa. En la biopsia bronquial se observó una proliferación neoplásica de células epitelioides, de citoplasma amplio, anfófilo o claro, con ausencia de pigmento. Estas células expresaban marcadores melanocíticos y eran negativas para marcadores epiteliales. Al revisar la historia previa, se objetivó un lentigo maligno melanoma, diagnosticado años antes en otro centro. El paciente falleció meses después con diseminación ganglionar, hepática, meníngea y ósea.

**Discusión.** Aunque el melanoma primario pulmonar existe, es extraordinariamente raro y se presenta habitualmente como un nódulo único. La afectación del pulmón por melanoma en forma de lesiones múltiples representa, generalmente, un proceso metastásico. El lentigo maligno supone el 8,1% de los melanomas y puede evolucionar a su forma invasiva en el 5-50% de los casos, con el consiguiente riesgo metastásico. Las metástasis endoluminales de melanoma en la vía aérea son bastante infrecuentes. El diagnóstico diferencial para una masa endobronquial en un adulto incluye carcinoma broncogénico primario, carcinoma, aspergilosis broncopulmonar alérgica, linfoma y metástasis.

#### 47. CARCINOMA EPIDERMÓIDE PIGMENTADO

B. Tristán Martín<sup>a</sup>, F. Pinedo Moraleda<sup>a</sup>, E. García Zamora<sup>b</sup>, L. López Brasal<sup>a</sup>, M. Trujillo Coronado<sup>a</sup>, P. Ramos Pontón<sup>a</sup>, R. Gamo Villegas<sup>b</sup> y J.L. López Estebanz<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Unidad de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Unidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación de Alcorcón. Alcorcón. España.

El carcinoma epidermoide pigmentado es una variante poco frecuente (0,01-7%) de carcinoma escamoso cutáneo, que se caracteriza por la combinación de un carcinoma epidermoide clásico con melanocitos no neoplásicos en el interior de la lesión, proceso conocido como “colonización melanocítica”. Su importancia radica en realizar un diagnóstico diferencial con otras lesiones pigmentadas como la queratosis seborreica pigmentada, el melanoma, el pilomatricoma pigmentado, la queratosis actínica pigmentada o la enfermedad de Bowen pigmentada, entre otras.

**Caso clínico.** Varón de 66 años de edad con antecedentes personales de enfermedad de Bowen en tórax y epiteloma basocelular en brazo derecho, que consulta por una lesión muy pigmentada en región parietal izquierda de 4 × 4 mm. Al examen dermatoscópico no muestra claro patrón, con presencia de algún punto gris/marrón en uno de los polos. Histológicamente, corresponde a una proliferación neoplásica de células escamosas atípicas, de citoplasma amplio y eosinófilo. Los núcleos son vesiculosos, atípicos con nucléolo prominente. La lesión coexiste con una proliferación melanocítica, que excede la capa basal epidérmica, con prolongaciones dendríticas largas y gruesas. Las células expresan HMB-45 y Melan A.

**Discusión.** Se desconoce el comportamiento biológico de las células pigmentadas, aunque no parecen afectar al pronóstico. La importancia de esta entidad surge de la necesidad de diferenciarlo de otras neoplasias malignas pigmentadas con un tratamiento diferente y un peor pronóstico, como en el caso del melanoma.

#### 48. SÍNDROME DE SWEET HISTIOCITOIDE

J. Sarriugarte Aldecoa-Otalora<sup>a</sup>, L. Loidi Pascual<sup>a</sup>, M.J. Mitxelena Eceiza<sup>a</sup>, A. Larumbe Irurzun<sup>a</sup>, C. Llanos Chávarri<sup>b</sup>, A. Córdoba Iturriagoitia<sup>b</sup> y J.I. Yanguas Bayona<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción.** El síndrome de Sweet histiocitoide es considerado una variante anatomopatológica infrecuente del síndrome de Sweet caracterizado por un infiltrado inflamatorio dérmico de células mieloides inmaduras de morfología histiocitoide.

**Material y métodos.** Se realizó un estudio retrospectivo de las características clínicas y epidemiológicas y respuesta al tratamiento de cuatro pacientes con diagnóstico clinicopatológico de síndrome de Sweet histiocitoide del servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario de Navarra.

**Resultados.** Se incluyeron 4 pacientes (1 mujer y 3 varones) con diagnóstico clínico-patológico de síndrome de Sweet histiocitoide con una edad media de 60 años. Las lesiones se localizaron en extremidades superiores e inferiores, cabeza y cuello, tronco y glúteos, presentando un curso crónico recidivante. El resultado anatomopatológico apoyado por estudios inmunohistoquímicos fue de síndrome de Sweet histiocitoide -dos de ellos con resultados equívocos previos de lupus eritematoso y eritema elevatum diutinum. Todos ellos se trataron con prednisona oral con excelente respuesta aunque también se emplearon corticoides tópicos, colchicina y azatioprina. El 75% de nuestros pacientes no asoció neoplasias ni enfermedades autoinmunes a pesar de varios años (2-6 años) de evolución de la enfermedad.

**Conclusión.** Se presentan 3 casos de síndrome de Sweet histiocitoide -3 de ellos idiopáticos y uno asociado a un linfoma B de células grandes e hipertiroidismo autoinmune-. Cabe destacar la importancia de la correlación clínico-patológica en el diagnóstico de las dermatosis neutrofilicas y la necesidad de descartar la infiltración cutánea de una neoplasia hematológica cuando consideremos el diagnóstico de la variante histiocitoide.

#### 49. QUISTE CILIADO VULVAR

S. Ponce de la Cruz<sup>a</sup>, B. Roque Quintana<sup>a</sup>, A. Sagra Guedes<sup>a</sup>, D. Cameselle Martínez<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>b</sup>, L. Borrego Hernando<sup>a</sup> y J. Hernández Santana<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

**Introducción.** El quiste ciliado vulvar es una lesión benigna, poco frecuente, que aparece en mujeres jóvenes.

**Caso clínico.** Una paciente mujer de 21 años, sin antecedentes de interés y en tratamiento con anticonceptivos orales, consultó por una lesión vulvar de 2 meses de evolución con crecimiento progresivo. Presentaba en la transición entre clítoris y labios menores una pápula marronácea pediculada de 0,6 cm de diámetro. Se realizó afeitado de la lesión. El estudio histopatológico reveló una estructura quística bien delimitada, revestida por una capa única de células columnares ciliadas.

**Discusión.** El quiste ciliado vulvar se presenta como una lesión solitaria en la porción superior de los labios menores. Existen varias teorías etiopatogénicas siendo la más aceptada la heterotopia mülleriana, por secuestro y migración anómala de tejidos paramesonefricos durante el desarrollo embrionario, dadas las características histológicas e inmunohistoquímicas comunes con este epitelio. El diagnóstico es histopatológico, observando una estructura quística revestida por una capa única de células columnares o cuboides ciliadas. El diagnóstico diferencial incluye otras lesiones quísticas vulvares: quiste de Bartolino, hidradenoma papilífero, quiste de Nuck, quiste de inclusión epidérmico o quiste mucoso vestibular entre otros. El tratamiento de elección es quirúrgico, dada su capacidad de crecimiento, pudiendo llegar a ser desfigurantes especialmente en edad pediátrica.

**Conclusiones.** Presentamos un nuevo caso de una entidad escasamente reportada en la literatura. Los datos publicados son muy limitados, precisando un estudio más extenso y de un mayor número de casos para poder determinar su origen correctamente.

#### 50. AFECTACIÓN CUTÁNEA POR MYCOBACTERIUM CHELONAE

C. Álvarez Álvarez<sup>a</sup>, G. Peón Currás<sup>b</sup>, Á. Pallarés González<sup>c</sup>, Á. Gómez Castro<sup>a</sup>, Á. Flórez Menéndez<sup>b</sup> y C. de la Torre Fraga<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. <sup>c</sup>Servicio de Microbiología. Estructura de Xestión Integrada (EOXI) de Pontevedra. España.

Las infecciones cutáneas por micobacterias atípicas representan un reto diagnóstico ya que el cuadro clínico es poco específico y la biopsia en ocasiones no muestra la esperada reacción granulomatosa necrotizante. Se presenta el caso de una paciente de 74 años con antecedentes de sarcoidosis crónica y adenocarcinoma colónico, que consulta por lesiones eritematovioláceas induradas pruriginosas en ambos miembros inferiores de 3 meses de evolución acompañadas de edema y eritema perilesional, que ocasionalmente presentan pustulación central. Se realiza biopsia, obteniéndose tejido friable con supuración y se envía material para cultivo microbiológico. En el estudio histopatológico se observan abscesos en dermis-hipodermis acompañados de una reacción histiocitaria e infiltrado polimorfonuclear. La tinción de Ziehl Neelsen muestra bacilos ácidoalcohol resistentes. En el cultivo se aísla *Mycobacterium chelonae*. *M. chelonae* es una micobacteria de crecimiento rápido que está presente en suelo, agua, vegetación y animales, causante de infecciones cutáneas y de partes blandas en pacientes incluso inmunocompetentes. Las lesiones habituales (celulitis, nódulos, placas y abscesos) plantean un diagnóstico diferencial clínico inicial con paniculitis, pioderma gangrenoso, procesos linfoproliferativos y otros cuadros infecciosos. En nuestro caso no se identificó una puerta de entrada.

Los hallazgos histopatológicos de estas infecciones pueden ser una reacción granulomatosa necrotizante, un cuadro abscesificado similar a pioderma gangrenoso, o patrones mixtos.

### 51. CARCINOSARCOMA CON COMPONENTES DE CARCINOMA BASOCELULAR, OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO Y SARCOMA PLEOMÓRFICO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

C. Santonja Garriga<sup>a</sup>, M.A. Nieto Gallo<sup>b</sup>, M. García Peña<sup>b</sup>, L. Espinosa<sup>c</sup>, P.P. García Montero<sup>c</sup>, N. Carvajal García<sup>a</sup> y A. Antonio Da Conceição<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Anatomía Patológica. Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

<sup>b</sup>Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Parla. España.

El carcinosarcoma cutáneo o carcinoma metaplásico es un tumor infrecuente, con algo más de un centenar de casos descritos hasta la fecha. Consta de un componente epitelial (carcinoma basocelular, escamoso o de tipo aneural) y otro sarcomatoso (principalmente fibrosarcoma, sarcoma pleomórfico, osteosarcoma, condrosarcoma y rhabdomyosarcoma). Aparece más frecuentemente en cabeza y extremidades, y tiene mejor pronóstico que su homólogo en otros órganos. En su histogénesis se sugiere un origen clonal o transformación sarcomatosa del componente epitelial. Presentamos el caso de una paciente de 92 años con una tumoración exofítica polipoide de 7 cm en región escapular derecha. Histológicamente, consta de áreas de carcinoma basocelular (10%) y zonas sarcomatosas hemorrágicas, fusocelulares o pleomórficas, con focos extensos de diferenciación osteosarcomatosa y numerosas células gigantes de tipo osteoclasto, sin atipia. Focalmente se observan espacios hemáticos surcados por tabiques de células atípicas con osteoide maligno, que recuerdan la morfología del osteosarcoma telangiectásico de hueso. En el estudio inmunohistoquímico se detecta en el componente basocelular expresión de BerEP4 y citoqueratina AE1/AE3; el componente mesenquimal es positivo para vimentina. En ambos se detecta expresión de p63 y p53. En la literatura revisada solo se han encontrado dos menciones del patrón telangiectásico observado en nuestro caso: en la descripción original de Dawson en 1972 y en un caso de la serie publicada por Mc Menamin en 2006. Se comenta el estudio adicional de marcadores inmunohistoquímicos y la evaluación molecular (perfil mutacional).

### 52. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA UNILESIONAL

C. Garcia Melendo<sup>a</sup>, H. Iznardo Ruiz<sup>a</sup>, P. Garcia-Muret<sup>a</sup>, A. Mozos<sup>b</sup> y L. Puig<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Dermatología. <sup>b</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

Presentamos dos pacientes varones de 40 y 77 años que consultaron por una placa eritematosa de 2 cm en tórax anterior de seis meses de evolución y una placa eritematodescematosa infiltrada pruriginosa de 3 cm en región dorsal de dos años de evolución, respectivamente. En ambas biopsias se observó un denso infiltrado linfocitario atípico perifollicular con marcada mucinosis folicular y ligero epidermotropismo únicamente en el primer caso. Las tinciones inmunohistoquímicas mostraron que se trataba de linfocitos T con pérdida de marcadores de línea y expresión de CD4. Fueron diagnosticados de micosis fungoide (MF) foliculotropa unilesional. El primer caso se trató mediante exéresis y el segundo con clobetasol crema. Ninguno presentó recidivas durante el seguimiento.

**Discusión.** La MF es un trastorno linfoproliferativo de células T CD4+ con un amplio espectro clínico-patológico. Existe una variante de MF unilesional foliculotropa (MFUF) con particularidades clínicas y pronósticas de la cual hay únicamente 28 casos reportados. Puede presentar mucinosis folicular y/o siringotropismo, con escaso daño

epidérmico. Generalmente se presenta en varones jóvenes como una mácula o placa descamativa solitaria de larga evolución, ocasionalmente con prominencia folicular, alopecia y prurito moderado. Es importante el diagnóstico diferencial clínico con otros linfomas cutáneos y enfermedades inflamatorias e infecciosas. Anatomopatológicamente se tiene que distinguir de la alopecia mucinosa y la linfocitosis foliculotropa de células T. Se cree que la MFUF tiene un pronóstico excelente a diferencia de la MF foliculotropa convencional, al tratarse de una forma potencialmente curable mediante corticoides tópicos, nb-UVB, radioterapia, excisión o PUVA.

### 53. SCHWANOMA NEUROBLASTOMA-LIKE CON ROSETAS GIGANTES

M. Llamas-Velasco<sup>a</sup>, Y.C. Pérez-González<sup>b</sup>, Alejandra Reolid<sup>a</sup>, W. Koubaa Mahjoub<sup>c</sup> y T. Mentzel<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de La Princesa. <sup>b</sup>Servicio de Patología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>c</sup>Departamento de Patología. Habib Thameur Hospital. Montfleury. Tunes. <sup>d</sup>Dermatopathologie Friedrichshafen. Alemania.

El schwanoma neuroblastoma-like (SNL) es una variante rara de schwanoma, descrita en 1994 y que plantea como principal diagnóstico diferencial el neuroblastoma. Presentamos un caso de SNL con rosetas gigantes, imitando al tumor fusocelular hialinizante con rosetas gigantes. Una mujer de 64 con un nódulo de crecimiento rápido, asintomático, en el flanco izquierdo, que fue extirpado con 3 cm de diámetro. El estudio histopatológico demostró una neoplasia subcutánea encapsulada compuesta de rosetas confluyentes, de tamaños variados de hasta 2,6 mm. Cada roseta está formada de una empalizada de células monomorfas, redondeadas o ovaladas, con núcleos hiper cromáticos, sin mitosis ni atipia. El inmunofenotipo de las células tumorales fue S100 positivo, MUC4 negativo y la inmunotinción con EMA demostró la presencia de una cápsula perineural. Hasta en un 72% de los SNL hay áreas con el patrón bifásico habitual, con presencia de cuerpos de Verocay, lo que facilita el diagnóstico. Solo en nuestro caso y en otros 3 previamente publicados, el patrón de rosetas era el único presente. En nuestro caso, además, las rosetas de mayor tamaño plantean el diagnóstico diferencial con tumor fusocelular hialinizante con rosetas gigantes, una variante de sarcoma fibromixtoide de bajo grado con el compartimiento positivo para MUC4 y la translocación balanceada FUS-CREB3L2, por lo que la realización de un panel inmunohistoquímico es imprescindible para el correcto diagnóstico.

### 54. LESIONES TIPO HAMARTOMA DE MÚSCULO LISO BILATERALES EN PEZÓN, CON PRESENCIA DE ELEMENTOS GLANDULARES: ¿HIPERPLASIA SECUNDARIA A ALTERACIÓN HORMONAL?

M. Llamas-Velasco<sup>a</sup>, E. Muñoz<sup>a</sup>, Y.C. Pérez-González<sup>b</sup>, A. Reolid<sup>a</sup>, G. Massi<sup>c</sup> y T. Mentzel<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de la Princesa. <sup>b</sup>Servicio de Patología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. <sup>c</sup>Catholic University of the Sacred Heart. Milan. <sup>d</sup>Dermatopathologie Friedrichshafen. Friedrichshafen. Alemania.

Los hamartomas de músculo liso son habitualmente lesiones solitarias y congénitas que suelen afectar la espalda y los miembros, aunque hay casos descritos en región mamaria. Histopatológicamente, se caracterizan por la presencia de haces maduros de músculo liso desorganizados sin guardar una relación espacial con los folículos pilosos. Presentamos un caso de aumento bilateral de ambos pezones, imitando a un hamartoma de músculo liso, pero con presencia de ductos lactíferos. Un varón joven acudió a cirugía plástica por molestias secundarias al aumento de tamaño bilateral de ambos pezones. Con el diagnóstico clínico de leiomiomas bilaterales, se realizó escisión de los mismos. La biopsia mostró hiperplasia epidérmica,

y fascículos desordenados de músculo liso así como numerosos conductos lactóforos en su mayoría paralelos a la epidermis. El inmunofenotipo fue SMA positivo, desmina positivo, fumarasa positiva, y receptores de estrógenos y progestágenos negativos. El principal diagnóstico diferencial en este caso sería el de leiomiomas bilaterales de pezón, con dos casos previos publicados, aunque histopatológicamente, esto puede ser descartado por la presencia de conductos lactóforos. Conceptualmente, las lesiones de nuestro paciente responden a la definición de hamartomas, y las lesiones son similares a las descritas como hamartoma muscular de la mama. No obstante, a pesar de que, en foros de culturistas, la ginecomastia y la hiperplasia de los pezones aparecen como problemas frecuentes, no hemos encontrado ninguna descripción similar a la de nuestro paciente. Nuestra hipótesis es que estas lesiones de aspecto hamartomatoso están en relación con la ingesta de anabolizantes reconocida por el paciente y que, dado que estas lesiones son frecuentemente extirpadas por motivos cosméticos, no son habitualmente estudiadas desde un punto de vista dermatopatológico.

### 55. PENFIGOIDE AMPOLLOSO INDUCIDO POR TERAPIA ANTI-PD1

J. Riera-Monroig<sup>a</sup>, X. Fustà-Novell<sup>a</sup>, X. Bosch-Amate<sup>a</sup>, M.C. Riquelme-McLoughlin<sup>a</sup>, A. García-Herrera<sup>b</sup> y J.M. Mascaró Galy<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. España.

**Introducción.** La inmunoterapia ha revolucionado el tratamiento oncológico. Entre sus efectos adversos (EA), el 20% de pacientes desarrollan afectación cutánea. Seguidamente, presentamos un caso de penfigoide ampuloso (PA) inducido por anti-PD1.

**Caso clínico.** Varón de 62 años con carcinoma pulmonar no-microcítico metastásico en tratamiento con nivolumab 3 mg/kg desde hacía 29 meses, consultaba por una placa eritematosa pruriginosa con ampolla y erosión en zona pectoral derecha de un mes de evolución. En la biopsia cutánea se observó una vesícula subepidérmica e infiltrado inflamatorio con abundantes eosinófilos. La inmunofluorescencia directa mostró depósitos intensos de IgG y C3 a lo largo de la unión dermoepidérmica (patrón N serrado), llegando al diagnóstico de PA.

**Discusión.** El PA inducido por inmunoterapia es un EA poco frecuente (2,4%). Desde su descripción en 2015, unos treinta casos han sido publicados, todos relacionados con anti-PD1 (nivolumab, pembrolizumab), o anti-PDL1. No se han descrito casos con anti-CTLA-4, por lo que parece un efecto de clase. El desarrollo de PA no asocia mejor respuesta. Se presenta al cabo de meses (o años, como es nuestro caso) de haber iniciado anti-PD1. En cuanto a las características histológicas e inmunofluorescencia, no se han descrito hallazgos que diferencien el PA inducido por inmunoterapia del PA clásico. La clínica puede remitir tras suspenderse la inmunoterapia, aunque suele requerir terapia estándar. Recientemente, se han publicado dos casos tratados con rituximab.

**Conclusión.** El PA inducido por anti-PD1/PDL1 es un EA poco frecuente pero que debe ser conocido ante el aumento del uso de inmunoterapia oncológica.

### 56. HIPERTRICOSIS ADQUIRIDA LOCALIZADA EN CODOS SIMULANDO MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA

A. Robledo Sánchez<sup>a</sup>, M.R. Haro Ramos<sup>a</sup>, M. Rodríguez Pinilla<sup>b</sup>, D. Cieza Díaz<sup>a</sup>, C. Santonja Garrido<sup>b</sup> y L. Requena Caballero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La micosis fungoide es el linfoma cutáneo primario de células T más frecuente y en ocasiones ha sido definida como una dermatosis si-

muladora que puede conllevar a errores diagnósticos. Mujer de 53 años con lesión en codo izquierdo, asintomática de un año de evolución que comenzó con una mancha sobre la cual aparecieron pelos posteriormente. En la exploración física se observaba una placa parduzca-oscura en cara extensora de antebrazo izquierdo, bien delimitada con hiperqueratosis folicular y pelo grueso terminal. Con sospecha de hipertricosis localizada, se realizó biopsia cutánea destacando un infiltrado inflamatorio perifolicular compuesto por linfocitos algunos de ellos atípicos con aumento de la relación núcleo/citoplasma y frecuente nucléolo visible. Presencia de focos de mucinosis folicular e intersticial. Estudio inmunohistoquímico: expresión de la población linfocitaria con foliculotropismo con CD3, CD4, CD5, CD2, perdiendo la expresión de CD7 y CD8. Histología sugestiva de micosis fungoide foliculotropa (MFF). A pesar de estos hallazgos, la correlación clínico-patológica estableció el diagnóstico de hipertricosis adquirida localizada (HAL). La MFF tiene características clínicas e histopatológicas distintivas, entre las que destacan pápulas y placas foliculotropas con áreas alopecicas y un infiltrado foliculotrópico de linfocitos T atípicos predominantemente CD4 junto con mucinosis folicular y atipia celular variable. La HAL se genera en áreas asociadas a traumatismos locales prolongados o por irritación local. Presentamos un caso de HAL cuyo diagnóstico histopatológico fue de MFF, sin embargo la clínica observada lo descartó. Con este caso realizamos una revisión de las características histopatológicas de MFF y queremos llamar la atención sobre la importancia en la correlación clínico-patológica de la micosis fungoide.

### 57. HIDRADENOMA ECRINO: UNA NEOPLASIA DE CÉLULAS CLARAS A TENER EN CUENTA

P.M. Bueno Ortiz<sup>a</sup>, T. Montenegro Dámaso<sup>a</sup>, E. Linares Martín<sup>b</sup>, C. Montecino Romanini<sup>a</sup>, M. Andújar Sánchez<sup>a</sup> y C. González Vela<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

Presentamos el caso de una mujer de 45 años que acude a consulta de Dermatología por una lesión en cuero cabelludo de apariencia nodular. Recibimos elipse cutánea de 2,8 × 1,5 cm sobre la que se observa una tumoración parda nodular de 1,5 × 1,3 cm alejada de bordes quirúrgicos. Histológicamente observamos una neoplasia lobulada recubierta por un estroma hialinizado que ocupa dermis media y profunda y que conecta con epidermis, compuesta por una población celular bifásica: células redondas o poligonales con citoplasma eosinófilo y núcleos redondos o vesiculosos, con hendiduras nucleares y nucléolos evidentes, que forman ocasionalmente remolinos y, por otra parte, células de citoplasma claro con núcleo pequeño oscuro, excéntrico. No se observan mitosis y se aprecia formación de estructuras ductales compuestas por células de morfología cuboidea y de estructuras quísticas recubiertas por células aplanadas, así que con estos hallazgos realizamos el diagnóstico de hidradenoma ecrino. El hidradenoma ecrino, también llamado hidradenoma de células claras o acrospiroma ecrino, es una tumoración benigna que se desarrolla generalmente en cabeza y cuello o extremidades en adultos de media edad y que suele ser sólida y de crecimiento lento, aunque también puede tener una forma quística. Suele medir entre 1 y 2 cm y suelen tener una coloración rojiza siendo las recurrencias poco comunes. Para un correcto diagnóstico es necesario realizar una correlación clínico-patológica y realizar un adecuado diagnóstico diferencial incluyendo incluso posibles metástasis de neoplasias de células claras.

## 58. QUERATODERMIA PLANTAR ASOCIADA A ENFERMEDAD NEOPLÁSICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

P.M. Bueno Ortiz<sup>a</sup>, M. Andújar Sánchez<sup>a</sup>, M.C. González Vela<sup>b</sup>, S. Marcos González<sup>b</sup>, R. Mazorra Horts<sup>b</sup>, Yeray Peñate<sup>c</sup> y T. Montenegro Dámaso<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Presentamos el caso de una mujer de 72 años con diagnóstico de hace un año de linfoma esplénico tipo veloso CD5 positivo, actualmente sin tratamiento, y con diagnóstico radiológico de una neoplasia ovárica, así como diagnóstico de melanoma in situ hace 5 años en espalda. Acude a consulta de Dermatología por lesión única de aspecto verrucoso de 0,8 cm de diámetro, en planta del pie, que clínicamente concuerda con una verruga. Histológicamente, observamos una dermatitis psoriasiforme con infiltrado inflamatorio perivascular superficial y que presenta capilares tortuosos en papilas dérmicas, con áreas externas de hiperqueratosis ortoqueratótica y, en el centro de la lesión, áreas de paraqueratosis confluyente que dotan a la superficie de un aspecto ondulado y, bajo estas, pérdida de la capa granulosa epidérmica, así como acantosis y ligera espongirosis, que nos lleva al diagnóstico de queratodermia palmoplantar. Las queratodermias palmoplantares son un grupo heterogéneo de desórdenes congénitos o adquiridos de la queratinización, caracterizados por hiperqueratosis difusa o localizada en plantas de los pies y/o de las manos y a veces acompañadas de otras anomalías ectodérmicas. Existe un sistema de clasificación propuesto que se basa en cuatro categorías: difusa circunscritas/focales, punctata y displasias ectodérmicas. En un estudio el grupo circunscrita/focal fue el tipo más común. Las queratodermias palmoplantares adquiridas pueden desarrollarse en casos de mixedema, psoriasis, liquen plano, linfomas, mielomas y por cánceres internos, como en nuestro caso.

## 59. ESTUDIO HISTOLÓGICO TRAS EL TRATAMIENTO DE QUERATOSIS ACTÍNICAS CON TERAPIA FOTODINÁMICA, IMIQUIMOD Y TRATAMIENTO SECUENCIAL DE TERAPIA FOTODINÁMICA E IMIQUIMOD

L. Terrádez<sup>a</sup>, L. Hueso<sup>b</sup>, C. Serra<sup>c</sup>, E. Nagore<sup>c</sup> y C. Monteagudo<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario. INCLIVA. Universidad de Valencia. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital de Manises. Valencia. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. España.

**Introducción.** Las queratosis actínicas suponen uno de los motivos de consulta más frecuentes en dermatología. Existen diferentes estrategias de tratamiento para evitar su progresión a carcinoma epidermoide cutáneo. La mayoría de trabajos que realizan un estudio histológico comparativo tras el tratamiento con imiquimod o terapia fotodinámica se centran únicamente en la presencia o ausencia lesional.

**Material y métodos.** Se estudiaron las biopsias previas y posteriores al tratamiento de 109 pacientes que completaron un estudio comparativo entre la terapia fotodinámica, imiquimod y terapia secuencial de terapia fotodinámica seguida de imiquimod con el fin de determinar las diferencias entre las 3 opciones terapéuticas.

**Resultados y conclusiones.** Se observó una reducción del grosor epidérmico tras el tratamiento con imiquimod en monoterapia o la terapia secuencial, pero no tras la terapia fotodinámica en monoterapia. Se observó una reducción en el infiltrado inflamatorio y en el grado de displasia queratinocítica, mientras que no se objetivaron cambios en la elastosis tras las 3 opciones terapéuticas, sin establecerse diferencias entre ellas.

## 60. ENFERMEDAD DE ROSAI DORFMAN CUTÁNEA

L. Barona García<sup>a</sup>, M. Ortuño Moreno<sup>a</sup>, A. Salazar Nicolás<sup>a</sup>, A. Caballero Illanes<sup>a</sup>, J. de la Peña Moral<sup>a</sup>, J. Martínez Escribano<sup>b</sup> y S. Ortiz Reina<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena. España.

Mujer de 57 años, sin antecedentes médicos de interés, con una lesión nodular eritematosa no dolorosa en la región lateral derecha del cuello, sin adenopatías ni visceromegalias ni otra sintomatología asociada. Se realizó una biopsia incisional con sospecha inicial de tumoración cutánea anxial o linfoma. El estudio histopatológico evidenció una epidermis discretamente acantótica y un infiltrado inflamatorio denso que ocupaba toda la dermis y parte del tejido celular subcutáneo formado por grandes histiocitos de abundante citoplasma y núcleo vesiculado, acompañado de numerosos linfocitos, que en ocasiones formaban agregados, algunas células gigantes multinucleadas, células plasmáticas y polimorfonucleares neutrófilos y eosinófilos. Inmersos en el infiltrado inflamatorio existían haces de fibrocolágeno que daban cierto aspecto fibroso a la lesión. Además se observó emperipolesis de forma aislada. Se realizó estudio histoquímico para despistaje de microorganismos (plata, Ziehl Nielsen, PAS, PAS-diastasa, Giemsa y Fite-faraco) resultando negativo. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad del componente histiocitario para S100, CD68, CD14, CD163, focalmente para lisozima y fue negativo para AE1/AE3, CD1a, Langerina y factor XIIIa. Estos hallazgos eran compatibles con la enfermedad de Rosai Dorfman cutánea (ERDC) y, tras un estudio de extensión dentro de la normalidad, se realizó una extirpación completa de la lesión sin recidiva hasta la fecha. La ERDC es una entidad infrecuente que puede presentarse de muy diversas formas clínicas siendo necesario el estudio histopatológico para el diagnóstico. Plantea el diagnóstico diferencial con otras entidades histiocitarias como la histiocitosis de Langerhans, la reticulohistiocitosis, el xantogranuloma juvenil y el xantoma eruptivo, así como con trastornos por depósito, enfermedades granulomatosas, sarcoma histiocítico, infecciones como micobacteriosis e histoplasmosis y sarcoma de Kaposi. Es recomendable realizar una exploración física completa y un estudio de extensión para descartar la forma sistémica o enfermedad de Rosai Dorfman.

## 61. LINFOMA PRIMARIO CUTÁNEO DE CÉLULA GRANDE B. NUESTRA EXPERIENCIA EN 18 AÑOS

I. Fernández de los Reyes, L.M. Nova Camacho, A. Córdoba Iturriagaogaitia, M. Montes Díaz, S. Oscoz Jaime y J.I. Yanguas Bayona

Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.

**Introducción.** El linfoma cutáneo primario de célula grande B (LCP-CGB) engloba, entre otros, el linfoma centrofolicular primario cutáneo (LCFpc) y el linfoma difuso primario de célula grande B tipo pierna (PCDLBCL-LT), según la clasificación del 2008 de la WHO. Ambos difieren en pronóstico, por lo que el diagnóstico certero es importante. Nuestro objetivo es estudiar los LCP-CGB diagnosticados en nuestro centro durante los últimos 18 años, y correlacionar nuestra casuística con la literatura.

**Material y métodos.** Realizamos un estudio retrospectivo de biopsias cutáneas diagnosticadas de linfoma de célula grande B (LCGB) en nuestro centro, durante los últimos 18 años, revisando sus características clínico-patológicas e inmunohistoquímicas (IH).

**Resultados.** Obtuvimos 29 biopsias de LCGB (13 varones [45%] y 15 mujeres [55%]) siendo 16 (55%) LCP-CGB. De estas, 14 casos (87,5%), fueron PCDLBCL-LT (un 36% localizado en EEII), siendo positivos para BCL2 (100%), BCL6 (71%) y para MUM1 (93%). Los 2 casos restantes (12,5%), fueron LCFpc (100% localizados en la cara), que presentaron positividad para BCL6 y negatividad para BCL2.

**Conclusión.** Los LCPCGB son un grupo heterogéneo en los que se engloban en orden de frecuencia, según la literatura, el PCDLBCL-LT y el LCFpc, hecho que concuerda con nuestros datos. Dentro de estas entidades, es útil para el diagnóstico diferencial la IH, siendo BCL2, MUM-1 y p63 negativos en el LCFpc y positivos en el PCDLBCL-LT, como ocurre en nuestros casos. En conclusión, el PCDLBCL-LT es una entidad común en la práctica clínica, siendo importante su distinción frente al LCFpc, debido a sus diferencias pronósticas y terapéuticas.

## 62. INFECCIÓN CUTÁNEA POR MYCOBACTERIUM MALMOENSE EN UNA PACIENTE INMUNOCOMPETENTE

G. Cancho Galán<sup>a</sup>, S. Fernández Ferrer<sup>a</sup>, C. Valentí Ponsa<sup>a</sup>, C. Romero Abrio<sup>a</sup>, M. Vázquez Peraita<sup>a</sup>, A. Ibérico Moreno<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagoitia<sup>b</sup> y N. González Romero<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto. <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. España.

Las infecciones cutáneas por micobacterias no TBC (MNT) son poco frecuentes y presentan una dificultad diagnóstica clínica y microbiológica.

**Caso clínico.** Mujer de 44 años, con múltiples lesiones nodulares e induradas con tendencia a la inflamación en ambas piernas, pies, codos y frente. La paciente presenta una serología positiva frente a *Treponema pallidum*. Histológicamente, se observa un denso infiltrado dérmico histiocitario con tendencia a la nodularidad, constituido por histiocitos con citoplasmas amplios y eosinófilos claros. Tras la realización de tinciones especiales (FITE, Ziehl y Grocott) se observan numerosos bacilos ácido-alcohol resistentes intracitoplasmáticos. Se realiza estudio microbiológico (PCR micobacterias no TBC y *Treponema pallidum*) detectándose un perfil de bandas compatible con *M. malmoense*. Se decide tratamiento con rifampicina (450 mg/d) y etambutol (800 mg/d) y control en 3 meses.

**Conclusiones.** *Mycobacterium malmoense* es una MNT descrita por primera vez en 1977 por Schroder y Juhlin, en el esputo de cuatro pacientes (Suecia). Desde entonces, ha aumentado la incidencia preferentemente en el norte de Europa, debido a una mejora en los métodos de detección y a una mayor incidencia de MNT en los países desarrollados. No obstante, la afectación extrapulmonar es rara, excepto en niños con linfadenitis, siendo muy poco frecuente la afectación primaria cutánea. Mayoritariamente son pacientes inmunodeprimidos, aunque existen casos aislados en pacientes inmunocompetentes. Para su diagnóstico es necesario el estudio mediante PCR de MNT, ya que se trata de lesiones cutáneas inespecíficas y heterogéneas (nódulos, abscesos, placas eritematosas, úlceras). El tratamiento recomendado es rifampicina y etambutol durante 24 meses.

## 63. LINFOMA T CITOTÓXICO: ¿MF "CITOTÓXICO" O LINFOMA T GAMMA-DELTA?

C. Valentí Ponsa<sup>a</sup>, G. Cancho Galán<sup>a</sup>, S. Fernández Ferrer<sup>a</sup>, C. Romero Abrio<sup>a</sup>, M. Vázquez Peraita<sup>a</sup>, A. Ibérico Moreno<sup>a</sup>, A. Córdoba Iturriagoitia<sup>b</sup>, N. González Romero<sup>c</sup> y R. Izu Belloso<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Basurto. <sup>b</sup>Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. <sup>c</sup>Dermatología. Hospital Universitario de Basurto. España.

Los linfomas T primarios cutáneos son un grupo heterogéneo de linfomas, difíciles de subclasificar. Los linfomas T citotóxicos, incluidos en este grupo se pueden presentar con distintos perfiles IHQ así como diferentes formas clínicas. Generalmente es necesaria la correlación clínica-histológica para determinar ante qué subtipo nos encontramos.

**Caso clínico.** Varón de 57 años que presenta una lesión de 3-4 meses de evolución en cara media de muslo izquierdo de 8 x 8 cm. No sintomatología sistémica asociada.

**EF.** Placa eritematosa infiltrada al tacto en cara medial muslo izquierdo (punch). No otras lesiones cutáneas.

**HE e IHQ.** Infiltrado linfocitario denso atípico en dermis e hipodermis con epidermotropismo y células de núcleo cerebriforme. El estudio IHQ expresa positividad para CD3, TIA1, perforina y negatividad para CD2, CD4, CD8, CD7, CD56 y TCRβF1.

**Estudio molecular.** Reordenamiento clonal para el gen TCR-G y TCR-B y CISH positivo para VEB.

**Diagnóstico.** Linfoma T cutáneo, de células citotóxicas, TIA+, CD30 negativos, VEB+.

**Tratamiento y evolución.** Radioterapia local, con muy buena respuesta al tratamiento. Tras 7 meses del inicio no se observa lesión residual.

**Conclusiones.** Tras los estudios realizados se plantea el diagnóstico diferencial entre una micosis fungoide en fase tumoral unilesional con inmunofenotipo citotóxico, y un linfoma T cutáneo de tipo gamma-delta. La opción terapéutica elegida es la que podría cubrir ambos diagnósticos. No obstante, a pesar de que también existen linfomas T gamma-delta de curso más indolente, dada la evolución del paciente tras el tratamiento, hace más probable que se trate de una micosis fungoide unilesional.

## 64. ENFERMEDAD DE PAGET DEL PEZÓN CON PATRÓN GLANDULAR: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

T. Zudaire Fuertes, T. Labiano Miravalles, D. Requena López, L.M. Nova Camacho, M.I. Cevallos Abad, A. Larrea Ramírez y A. Córdoba Iturriagoitia

*Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. España.*

La enfermedad de Paget del pezón (EPP) es una neoplasia cutánea infrecuente que supone el 1-3% de los tumores primarios de mama. El 95% de los casos asocia un carcinoma de mama subyacente. Se caracteriza por ser una neoplasia "in situ" con presencia de células de Paget (CP) sueltas en las capas superficiales de la epidermis y/o agrupadas en nidos en las capas más basales. Sin embargo, a diferencia de la enfermedad de Paget extramamaria, en la EPP es infrecuente encontrar una disposición glandular de las células existiendo únicamente 3 casos descritos en la literatura. Describimos un caso de EPP en un varón con eczema del pezón unilateral. La biopsia revela una infiltración epidérmica y dérmica por células epiteliales con moderada atipia dispuestas predominantemente en un patrón glandular aunque, de manera entremezclada, encontramos CP aisladas y en nidos en la epidermis. Las estructuras glandulares se localizan predominantemente en unión epidermis-dermis y dermis superficial. Las células neoplásicas son positivas con CK7, c-erbB-2 y R. de andrógenos, siendo negativas para S100 y R. de estrógenos y progesterona. Tras el diagnóstico se realiza segmentectomía en la que no había carcinoma de mama subyacente. La EPP con patrón glandular es una rara variante histológica, importante de reconocer para realizar un correcto diagnóstico y un tratamiento preciso. El caso que presentamos es excepcional por no haber carcinoma de mama asociado, lo cual ocurre en menos del 5% y además, presentarse en un varón, hecho descrito en menos del 1% de los casos de EPP publicados.

## 65. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS INDETERMINADAS (HCI) ASOCIADO A HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL) PULMONAR: ¿DOS ENTIDADES DE UN MISMO ESPECTRO?

M. González-Farré<sup>a</sup>, A. Vidal<sup>2</sup>, G. Tagmouti<sup>a</sup>, N. Papaleo<sup>a</sup>, L. García-Colmenero<sup>b</sup>, F. Gallardo<sup>b</sup>, R.M. Pujol<sup>b</sup>, B. Lloveras<sup>a</sup>, L. Pijuan<sup>a</sup>, J. Lloreta<sup>a</sup>, B. Espinet<sup>a</sup>, M. Salido<sup>a</sup>, M. Rodríguez-Rivera<sup>a</sup>, S. Hernández<sup>a</sup>, E. Balsells<sup>c</sup> y C. Barranco<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. <sup>c</sup>Servicio de Neumología. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

**Introducción.** La histiocitosis de células indeterminadas (HCI) es una entidad poco frecuente en la que proliferan células dendríticas indeterminadas, presuntas precursoras de las células de Langerhans. Estas células, así como las células de Langerhans, suelen expresar CD1a y proteína S100 pero no langerina. No suelen tener cuerpos de Birbeck en el estudio ultraestructural. Recientemente, se ha descrito la translocación ETV3-NCOA2 como específica de la HCI. **Caso.** Se presenta el caso de un hombre de 55 años con lesiones papulosas, diseminadas en tronco y extremidades. La biopsia cutánea mostró una proliferación de células histiocitarias que expresaban CD1a, proteína S100 y CD68. La expresión de langerina quedaba limitada a la epidermis y unión dermoepidérmica. Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de HCI. El estudio ultraestructural demostró profundas invaginaciones de la membrana plasmática que recordaban cuerpos de Birbeck poco desarrollados. Se realizó además una tomografía computarizada que detectó múltiples nódulos pulmonares que, histológicamente, correspondían a una proliferación de células histiocitarias que expresaban CD1a, proteína S100 y CD68. No obstante y a diferencia de las lesiones cutáneas, la mayoría de ellas expresaban langerina y se estableció el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans (HCL). Asimismo, en la microscopía electrónica también se encontraron cuerpos de Birbeck inmaduros. Tanto en las lesiones cutáneas como en las pulmonares se encontraron las mismas mutaciones en el gen de la langerina y la translocación ETV3-NCOA2.

**Conclusión.** Se ilustra la posibilidad de que la HCI sea una entidad que se pueda manifestar con lesiones cutáneas y pulmonares, y que la HCI y la HCL correspondan a dos entidades de un mismo espectro.

#### 66. MICOSIS FUNGOIDE FOLICULOTROPA DE PRESENTACIÓN ATÍPICA Y EVOLUCIÓN INUSUAL: UTILIDAD DE LAS TÉCNICAS DE NGS TCR PARA EVALUACIÓN Y SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON MICOSIS FUNGOIDE

L. Prieto-Torres<sup>a</sup>, R. Manso<sup>b</sup>, D. Cieza<sup>a</sup>, R. Córdoba<sup>c</sup>, S. Machan<sup>a</sup>, M.C. Fariña<sup>a</sup>, M.Á. Piris<sup>b</sup>, L. Requena<sup>a</sup> y S.M. Rodríguez-Pinilla<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>c</sup>Servicio de Hematología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo más frecuente. Existe una variabilidad clínica y pronóstica importante en los pacientes con MF, siendo en ocasiones difícil en los estadios iniciales el diagnóstico de la enfermedad y la clasificación de los pacientes en función del pronóstico. Presentamos el caso de una mujer de 58 años que es remitida a dermatología por presentar tumoraciones subcutáneas no dolorosas que han ido aumentando de tamaño en las últimas semanas. La paciente no refiere sintomatología sistémica asociada. En la exploración física se aprecia además un tenue rash eritemato-descamativo en tronco. Como antecedentes relevantes destaca la aparición dos años antes de una lesión anular en la región facial que fue diagnosticada como lupus discoide. La biopsia de la lesión subcutánea del brazo fue compatible con una MF tumoral, y la biopsia de las lesiones de tronco mostraba hallazgos de MF convencional. La reevaluación posterior de la paciente mostró lesiones paucisintomáticas en forma de placas en cuero cabelludo y alopecia del pelo de brazos y piernas, y la biopsia de lupus se reinterpretó como MF foliculotropa. El estudio molecular mediante PCR convencional mostró el mismo pico monoclonal en todas las biopsias y esto se confirmó con la secuenciación del gen TCR gamma mediante NGS. El estudio de extensión reveló afectación de médula ósea y ganglios linfáticos por el proceso linfoproliferativo. Tras un tratamiento de 6 ciclos de poli quimioterapia, la paciente mostró una recaída en SNC en forma de vitritis con presencia de linfocitos tumorales en humor acuoso.

#### 67. PAPULOSIS LINFOMATOIDE ANGIOINVASIVA: A PROPÓSITO DE UN CASO

T. González Pessolani, M. Lorido Cortés<sup>a</sup>, S. Salinas Moreno<sup>a</sup>, M. Beato-Merino<sup>b</sup>, T. Sanz Sánchez<sup>c</sup>, y S. García Sánchez<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Infanta Sofía. San Sebastián de los Reyes. España.

La papulosis linfomatoide es un tipo de síndrome linfoproliferativo T primario cutáneo CD30+. Es parte de un espectro formado por tres entidades: papulosis linfomatoide, lesiones borderline y linfoma cutáneo anaplásico de célula grande. Suele afectar a adultos jóvenes, y clínicamente se caracteriza por lesiones cutáneas polimorfas en diferentes estadios de evolución en forma de pápulas y nódulos con frecuente ulceración, que de forma espontánea se resuelven en semanas. La localización típica es en tronco y extremidades. Los hallazgos microscópicos son variables. Anteriormente se describían tres subtipos principales (A, B y C). Actualmente, se reconocen tres subtipos adicionales (D, E y F). Todos ellos están caracterizados por presentar un infiltrado de células atípicas CD30+, con inmunofenotipo T distinto según el subtipo. Presentamos el caso de un varón de 28 años con pápulas necróticas en extremidades. Histológicamente, se observa en dermis un intenso infiltrado formado por células atípicas con núcleo grande, abundante citoplasma y nucléolo prominente. Se disponen sueltas y agrupadas, y tienen particular afinidad por los vasos, con frecuentes imágenes de angioinvasión y angiodestrucción. Hay infiltrado inflamatorio mixto acompañante y extravasación hemática. Con técnicas inmunohistoquímicas, las células son CD30+ y presentan inmunofenotipo T siendo positivas para CD3 y CD8, con menor expresión para CD4. Son negativas para ALK, EBV y CD15. Los hallazgos son compatibles con papulosis linfomatoide tipo E angioinvasiva. Entre los diagnósticos diferenciales a considerar: linfoma cutáneo anaplásico de célula grande, PLEVA, linfoma extranodal T/NK tipo nasal, los cuales se diferencian por la clínica, la evolución y la inmunohistoquímica.

#### 68. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO E

I. Eraña Tomás<sup>a</sup>, R. Gil Redondo<sup>b</sup>, P. Cobo Rodríguez<sup>b</sup>, I. Checa Recio<sup>b</sup>, Y. Rodrigues Figueira<sup>a</sup>, P. González Muñoz<sup>b</sup>, I. Gómez de la Riva<sup>c</sup> y J. Cuevas Santos<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. <sup>c</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Alcalá de Henares. Madrid. España.

Niño de 14 años que acude a la consulta de Dermatología por lesiones cutáneas dispersas, escasas en número (menos de 3), recurrentes, que le aparecen desde los 3 años de edad y desaparecen en unas semanas espontáneamente dejando cicatriz. A la exploración se observan dos nódulos violáceos, de centro erosivo-costroso y con induración en el fondo, localizados en la zona abdominal izquierda. También se observan cicatrices antiguas. Se toma una biopsia de uno de los nódulos en la que se observa una piel con un área de extensa ulceración de la epidermis con necrosis central. En dermis y alcanzando el panículo adiposo se evidencia un infiltrado de predominio linfocitario constituido en su mayor parte por linfocitos de pequeño tamaño entre los que destacan algunos de mayor tamaño con atipia nuclear que muestran marcado angiocentrismo. El estudio inmunohistoquímico demuestra positividad de la celularidad neoplásica para CD3, CD4 y CD30. Ante estos hallazgos histopatológicos y realizando correlación con la clínica del paciente se diagnostica de papulosis linfomatoide variante E (angioinvasiva). La papulosis linfomatoide es un linfoma de células T primario cutáneo CD30 positivo de excelente pronóstico, en el que para realizar el

diagnóstico es imprescindible una estrecha correlación clínico-patológica. Se caracteriza por lesiones de curso crónico y recurrente que curan solas dejando una cicatriz residual. Es más frecuente en adultos pero también se han visto casos en niños. Histológicamente se han descrito hasta 7 variantes diferentes que carecen de implicación pronóstica pero que es importante conocer para realizar un correcto diagnóstico.

### 69. MALFORMACIÓN LINFÁTICA EN RED (NET-LIKE) CON AFECTACIÓN “PROFUNDA”

G. Ruiz-García<sup>a</sup>, B. Ferri-Ñíguez<sup>a</sup>, T. Martínez-Menchón<sup>a</sup>, L. Barona-García<sup>a</sup> e I. Colmenero<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

<sup>b</sup>Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

**Introducción.** La Sociedad Internacional para el Estudio de Anomalías Vasculares (ISSVA) reconoce en su última actualización un gran espectro de tipos de malformaciones linfáticas (ML). Aquí presentamos una paciente con una ML de presentación clínica muy infrecuente y hallazgos histológicos característicos.

**Caso clínico.** Mujer de 18 años con múltiples lesiones en glúteo y parte posterior del muslo izquierdo de morfología retiforme, arborescentes, de bordes irregulares y coloración violácea. La dermatoscopia reveló un crecimiento vascular superficial de coloración rojiza, sin afectación profunda aparente. La biopsia demostró presencia en dermis papilar de pequeños vasos dilatados a nivel superficial, de endotelios algo prominentes, que focalmente se extendían a dermis media-profunda sin observarse otras alteraciones en el resto de la piel. Las células endoteliales expresaron D2-40 y fueron negativas para WT1, siendo todos los hallazgos descritos compatibles con el diagnóstico de ML tipo net-like con afectación profunda. **Discusión.** La malformación linfática superficial tipo net-like se describe en el año 2016, habiéndose descrito un único caso posteriormente. Estas dos descripciones presentan gran similitud con nuestro caso, tanto a nivel clínico como histológico, que permiten distinguirlas del resto de ML recogidas por la ISSVA en su última clasificación. La existencia de un componente dérmico profundo es un nuevo hallazgo previamente no descrito.

### 70. LUPUS ERITEMATOSO AMPOLLOSO SISTÉMICO

G. Ruiz-García<sup>a</sup>, B. Ferri-Ñíguez<sup>a</sup>, A. Caballero-Illanes<sup>a</sup>, E. Martínez-Barba<sup>b</sup> y S. Ortiz-Reina<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

<sup>b</sup>Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. España.

**Introducción.** El lupus eritematoso ampolloso sistémico (LEAS) se clasifica dentro de las manifestaciones cutáneas no específicas del lupus y supone menos del 5% de las manifestaciones cutáneas del lupus eritematoso sistémico (LES).

**Caso clínico.** Niña de 13 años, sudamericana, con fiebre de 6 semanas, cefaleas, aftas orales y lesiones pápulo-eritematosas, pruriginosas, algo vesiculares, que evolucionan a costra y dejan áreas hipopigmentadas. La analítica mostró elevación de ANA, antiSm, antiADN, consumo de C3/C4, proteinuria (500 mg/día) y aumento de transaminasas. La biopsia cutánea informó de lupus eritematoso ampolloso y la biopsia renal se diagnosticó de nefropatía lúpica clase II.

**Conclusión.** Las manifestaciones cutáneas aparecen en el 90% de los casos de LES, siendo el LEAS infrecuente. Puede ser la primera manifestación de un LES o bien asociarse a recaídas de la enfermedad con actividad en otros órganos, siendo la más común la nefritis lúpica, o aparecer al inicio del tratamiento con corticoides sistémicos. Clínicamente se manifiesta con un brote ampolloso agudo generalizado, que puede afectar mucosas, con lesiones poco

pruriginosas que no dejan cicatriz. Histológicamente hay ampollas subepidérmicas con acúmulos de neutrófilos en papilas dérmicas, infiltrados inflamatorios linfocitarios perivasculares y, en ocasiones, vasculitis leucocitoclástica y extravasación hemática. Con técnicas de inmunofluorescencia es característico el depósito de inmunocomplejos a nivel de la unión dermoepidérmica. El diagnóstico diferencial debe incluir otras enfermedades ampollas autoinmunes.

### 71. NUEVO CASO DE LINFANGIOENDOTELIOMATOSIS MULTIFOCAL CON TROMBOCITOPENIA EN TRATAMIENTO CON RAPAMICINA

B. Ferri-Ñíguez<sup>a</sup>, A. Salazar-Nicolás<sup>a</sup>, M.I. Ortuño-Moreno<sup>a</sup>, G. Ruiz-García<sup>a</sup> e I. Colmenero Blanco<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

**Introducción.** La linfangioendoteliomatosis multifocal con trombocitopenia (LMT) es una patología congénita muy infrecuente caracterizada por la aparición de múltiples lesiones vasculares a nivel del tracto gastrointestinal y cutáneo con afectación variable visceral y musculoesquelética.

**Caso clínico.** Lactante de 3 meses de edad con cuadro de hematemesis, objetivándose en la analítica trombocitopenia moderada y anemia grave (Hb: 5,8). La endoscopia mostró afectación gástrica, duodenal y colónica por múltiples lesiones de aspecto vascular. A nivel cutáneo se detectaron 3 mínimas lesiones de aspecto telangiectásico a nivel cervical posterior, pabellón auricular derecho y espalda dorsal. Se realizó biopsia gástrica y de una de las lesiones cutáneas observándose en ambas presencia de estructuras vasculares tapizadas por endotelios monocapa “hobnail” con estructuras complejas papilares flotando en la luz, LYVE-1 positivas, siendo los hallazgos descritos compatibles con la entidad. A nivel sistémico, se observó afectación pulmonar con múltiples lesiones parenquimatosas nodulares bilaterales de localización central y subpleural de hasta 7 mm de diámetro. Se instauró tratamiento de soporte con transfusiones de hematíes, concentrados de plaquetas y con rapamicina oral (13 meses de tratamiento) obteniéndose una estabilización de la clínica. Actualmente, se confirma la disminución de las lesiones cutáneas así como de las lesiones pulmonares y digestivas sin signos de actividad clínica.

**Conclusión.** La LMT es una entidad descrita por primera vez en el año 2004 con elevada mortalidad a pesar del tratamiento de soporte de sus manifestaciones clínicas. El tratamiento con rapamicina supone una nueva opción terapéutica en esta entidad con buenos resultados clínicos.

### 72. ERUPCIÓN PSORIASIFORME ASOCIADA A NIVOLUMAB

M.I. Ortuño-Moreno<sup>a</sup>, B. Ferri-Ñíguez<sup>a</sup>, A. Salazar-Nicolás<sup>a</sup>, G. Ruiz-García<sup>a</sup> y S. Ortiz-Reina<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Santa María del Rosell. Cartagena. Murcia. España.

**Caso clínico.** Varón de 75 años en tratamiento un año con nivolumab por neoplasia de pulmón, sin antecedentes dermatológicos de interés que, coincidiendo con el inicio de nivolumab, presentó una erupción cutánea muy pruriginosa en tronco, abdomen y miembros. La biopsia mostró características de psoriasis con hiperqueratosis con focos de paraqueratosis, epidermis con hiperplasia psoriasiforme, mitóticamente activa, con leve espongirosis, focos de hipoo agranulosis subyacentes a las placas de paraqueratosis y algún microabsceso subcórneo con exocitosis de neutrófilos a nivel intraepidérmico. En dermis papilar se observó leve infiltrado de tipo

linfocitario, sin eosinófilos, y pequeños agregados de vasos capilares, congestivos, con focal extravasación hemática en papilas dérmicas. Con PAS-diasatasa se descartaron estructuras fúngicas.

**Discusión.** Nivolumab es un anticuerpo monoclonal humano de tipo inmunoglobulina G4 que se une al receptor de muerte celular programada 1 (PD-1) y bloquea su interacción con PD-L1 y PD-L2. Se utiliza como tratamiento en algunos tipos de neoplasias (cáncer de pulmón, melanoma metastásico, etc.), y se ha observado que produce efectos secundarios dermatológicos adversos como eccema, vitiligo, reacciones liquenoides, prurito y otros como exacerbación de psoriasis y reacciones psoriasiformes así como artritis psoriásica y otros eventos adversos relacionados con la inmunidad como tiroiditis. Nivolumab interfiere en la regulación de Th17 y se relaciona con elevaciones de IL-6 en suero. Ambas pueden contribuir al inicio y/o exacerbación de procesos autoinmunes. El uso de estos fármacos es muy habitual en la práctica clínica diaria por lo que es importante conocer sus efectos secundarios.

### 73. LEIOMIOMATOSIS FAMILIAR HEREDIATARIA: LA IMPORTANCIA DE LA INMUNOHISTOQUÍMICA PARA SU DIAGNÓSTICO

I. Vázquez Osorio<sup>a</sup>, S. Mallo García<sup>a</sup>, P. Gonzalvo Rodríguez<sup>b</sup>, C.L. Menéndez Fernández<sup>b</sup>, A. Vega Gliemmo<sup>c</sup> y E. Rodríguez Díaz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cabueñes. Gijón. <sup>c</sup>Fundación Pública Gallega de Medicina Genómica. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. España.

**Introducción.** La leiomiomatosis hereditaria (LH) o síndrome de Reed es una entidad de herencia autosómica dominante, caracterizada por leiomiomas cutáneos y uterinos y, en ocasiones, asociación con carcinoma renal. Se debe a mutaciones en línea germinal del gen de la fumarato hidratasa (FH), identificadas en el 70-90% de los casos.

**Caso clínico.** Varón de 58 años que consultaba por lesiones dolorosas en su brazo izquierdo de al menos veinte años de evolución. En la exploración física presentaba lesiones papulosas eritematomarrónceas, agrupadas y de consistencia firme. El estudio histológico mostró un proceso proliferativo con patrón fusocelular sin atipia ni mitosis, positivo para actina de músculo liso y vimentina. Ante el diagnóstico de piloleiomiomas, se realizó anamnesis y exploración detalladas de sus hijos (mujer de 26 años y varón de 22 años), lo cuales presentaban idénticas lesiones en el miembro superior derecho. El estudio histológico confirmó, en ambos casos, la presencia de leiomiomas. Un tío materno padeció cáncer renal y tres de sus cinco hermanos sufrieron un proceso neoplásico (cáncer intestinal, leucemia y cáncer ginecológico). Con la sospecha de una LH se realizó una RM abdominal que descartó patología renal en los tres casos. La exploración ginecológica de su hija fue normal. El estudio genético no detectó mutación del gen de la FH en el paciente. Sin embargo, el estudio inmunohistoquímico de la actividad de la FH en tejido de biopsia fue negativo tanto en el paciente como en su hija (con control positivo), lo que refleja una alteración funcional del gen.

### 74. TUMOR DE SPITZ ATÍPICO CON FUSIÓN GÉNICA NTRK1

C. Alfaro Cazón<sup>a</sup>, M. Colomé Less<sup>a</sup>, E. Verdú Martín<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Carrillo<sup>a</sup>, H. Tavárez<sup>a</sup>, L. Nájera Botello<sup>a</sup>, D. Suarez Massa<sup>a</sup>, J.R. Castelló<sup>b</sup>, E. López Negrete<sup>c</sup>, G. Roustan<sup>c</sup> y L. Requena Caballero<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Anatomía Patológica. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Plástica. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Puerta de Hierro Majadahonda. <sup>d</sup>Servicio de Dermatología. Fundación Jiménez Díaz. Madrid. España.

Una niña de 7 años consultó por una tumoración localizada en el dorso del quinto dedo de la mano izquierda. Se realizó exéresis. El estudio histopatológico demostró una proliferación melanocítica dérmica, multinodular, sin maduración en profundidad y que afectaba prácticamente a todo el espesor de la dermis. Las células eran de gran tamaño, epitelioides y en la dermis profunda se agrupaban y mostraban mayor tamaño y pleomorfismo. Se contabilizaron hasta 7 mitosis/10 CGA. Los estudios citogenéticos demostraron fusión génica de NTRK1. Las neoplasias spitzoides constituyen un grupo de tumores melanocíticos con características histopatológicas distintivas que incluyen tumores benignos (nevo de Spitz), tumores malignos (melanomas spitzoides) y tumores con características histopatológicas intermedias y comportamiento biológico incierto (tumores de Spitz atípicos). Las neoplasias spitzoides albergan fusiones de ROS1, NTRK1, ALK, BRAF y RET. Estas fusiones de quinasas son mecanismos implicados en la activación de oncogenes en las neoplasias spitzoides. La ocurrencia frecuente de fusiones de quinasas en todo el espectro biológico de las neoplasias spitzoides sugiere que ocurren de manera precoz en el desarrollo de estas neoplasias. Estas fusiones son necesarias, pero no suficientes para la transformación maligna. Los tumores de Spitz atípicos representan lesiones en las que una distinción histopatológica definitiva entre benigno y maligno no siempre es posible. Es de esperar que en un futuro próximo los avances en la identificación de las características citogenéticas de estos tumores ayuden a establecer con mayor seguridad su diagnóstico histopatológico, así como a predecir con mayor certeza su comportamiento biológico.

### 75. SÍNDROME DE OCLUSIÓN MICROVASCULAR EN UN PACIENTE CON HIPEROXALURIA PRIMARIA

I. Torres-Navarro<sup>a</sup>, F.J. Vera-Sempere<sup>b</sup>, N. Rojas-Ferrer<sup>b</sup>, C. Alfaro-Cervello<sup>b</sup>, B. Escutia-Muñoz<sup>a</sup>, A. Sahuquillo Torralba<sup>a</sup>, B. de Unamuno Bustos<sup>a</sup> y R. Botella-Estrada<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital La Fe. Valencia. España.

Presentamos el caso de un varón de 49 años con enfermedad renal terminal que acudió al servicio de urgencias para la evaluación de una erupción reticular dolorosa de un inicio súbito de diez horas con afectación de las extremidades superiores e inferiores, sin otros síntomas asociados. Como antecedente de interés, el paciente había sido diagnosticado de hiperoxaluria primaria tipo 1 a la edad de 5 años a causa de episodios de nefrolitiasis de repetición. Adicionalmente relataba parestesias e hipostesia en sus piernas de 3 semanas de evolución, por lo cual se le había realizado una electroimpedancia el día previo. El interfecto carecía de historia de arteriopatía periférica ni claudicación intermitente. A la exploración presentaba pulsos distales simétricos y bilaterales, destacaba la frialdad de las extremidades, y el sujeto aducía intenso dolor en las mismas. La analítica mostró leucocitosis discreta ( $12 \times 10^6/\text{mL}$  [8-10,5  $\times 10^6$ ]), creatinina elevada (9,28 mg/dL [0,8-1,1]), producto calcio-fósforo de 56,2 (< 55), PTH 147 pg/mL (< 60 pg/mL), CPK de 2.228 U/L (1-7,5 U/L) y PCR elevada (293 mg/L, [0-5]). No mostraba eosinofilia ni eosinofilia. Ante la sospecha clínica se inició hemodiálisis intensiva (16 h/día) junto con piridoxina, advirtiéndose mejoría a las 24 horas con disminución del dolor y progresiva desaparición de la livedo. La biopsia cutánea mostró un depósito de material amarillo-marrónaceo en la pared e interior de los vasos dérmicos profundos y del tejido celular subcutáneo. Con luz polarizada se puede ver que se trata de cristales en forma de paralelepípedos en disposición radial con birrefringencia positiva a la luz polarizada.