

Dermatopatología (77 - 117)

77 CARCINOMA LINFOEPITELIAL DE CUTÁNEO. PRESENTACION DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.
M Ávila, C Martín, J Castellví, F Rojo y P Huguet.
Dep Anatomía Patológica. Hospitals Vall d'Hebron. Barcelona.

Linfoepiteloma es el término comúnmente aplicado a una neoplasia epitelial nasofaríngea compuesta de agregados de células epiteliales neoplásicas escasamente diferenciadas, rodeadas por un estroma densamente infiltrado por células linfoplasmocíticas de carácter reactivo. Se han descrito lesiones histológicamente idénticas, aunque poco frecuentes, en glándulas salivales, tórax, cervix uterino, laringe y piel, las cuales, descartado un tumor primario de nasofaringe, se han denominado Carcinoma Linfoepitelioide.

Aportamos un caso de uno de estos tumores, localizado en la piel de la cara de una mujer de 84 años. Se revisa la literatura y se comenta la naturaleza discutida de este tumor que se ha presentado en ocasiones como la contrapartida maligna del linfadenoma cutáneo (tumor linfoepitelial cutáneo) y de posible origen follicular.

78 MICOSIS FUNGOIDES: ESTUDIO DE LA EXPRESIÓN DEL ARNm DEL IFN- γ Y DE LA IL-4 MEDIANTE HIBRIDACIÓN *IN SITU*
C. Baranco, A. Giménez-Arnau*, M. Arumi, C. Carrato, J.M. Giménez-Camarasa* y S. Serrano. Departamentos de Anatomía Patológica y Dermatología*. Hospital del Mar. I.M.M. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona.

Planteamiento del trabajo: En la micosis fungoide existe una proliferación tumoral de una población de linfocitos T CD4+. Esta población linfocitaria se ha dividido en dos subpoblaciones Th1 y Th2, las cuales sólo pueden distinguirse tras el análisis de las citoquinas que producen. Diversos estudios han intentado dilucidar el tipo de subpoblación linfocitaria implicada mediante técnicas de RT-PCR y Southern blot. Estos métodos permiten saber qué citoquinas existen, pero no qué células las producen y su distribución. El objetivo de este trabajo es observar la localización y la distribución del interferón-gamma (IFN- γ) y de la interleucina-4 (IL-4) mediante la determinación de la expresión de ARNm por hibridación *in situ*.

Material y métodos: Las muestras correspondían a 6 pacientes con micosis fungoide y un paciente con Síndrome de Sezary. Se tomaron como muestras biopsias cutáneas de 4mm de diámetro. Se realizó hibridación *in situ* para ARNm del IFN- γ e IL-4. Se realizaron controles de la conservación del ARNm con PolydT₁, controles negativos y controles positivos para cada una de las citoquinas en estudio. Se utilizó como sonda un oligonucleótido marcado con biotina (R&D Systems) (800ng/muestra) y la concentración de proteína A K fué de 5µg/ml.

Resultados: Las muestras estudiadas, correspondientes a micosis fungoide, no mostraron expresión de IFN- γ ni de IL-4 en la población linfocitaria. Por contra, en la muestra correspondiente a Síndrome de Sezary se observó expresión de IL-4 en los linfocitos que formaban la lesión, mientras que no se observó la expresión de IFN- γ .

Conclusiones: Los resultados sugieren que la subpoblación linfocitaria del Síndrome de Sezary sería de tipo Th2 tal como proponen algunos grupos. Respecto a la micosis fungoide, los diversos estudios realizados del perfil de citoquinas han obtenido resultados diversos. En un principio se sugirió que la subpoblación linfocitaria sería de tipo Th1, a diferencia del Síndrome de Sezary que sería Th2, por la expresión de IFN- γ e IL-2. No obstante, otros autores han observado la expresión de IL-10 e IL-4, esta última en las fases más evolucionadas. Algún grupo sugiere que, en el inicio, la citoquina predominante sería IFN- γ , cuya producción disminuiría, a diferencia de la IL-10, que aumentaría al evolucionar la enfermedad. La no expresión de IFN- γ ni de IL-4 no sugiere la presencia de una población tumoral Th1, ni descarta una subpoblación Th2. En la literatura, la IL-4 no se ha observado en todos los casos estudiados de micosis fungoide y su expresión se produciría en fases avanzadas.

79 ADENOMA ANEXIAL CUTÁNEO BASALOIDE CON PATRÓN MIXTO: CILINDROMA ASOCIADO A ESPIRADENOMA. PRESENTACION DE UN NUEVO CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

JD Barranco-García, R Cano-Muñoz, J Luyo- Chamorro
Hospital San Agustín, Linares, Jaén

El cilindroma es un adenoma cutáneo primitivo que puede ocurrir de forma solitaria o múltiple, esta última asociada a herencia dominante. Las formas múltiples se localizan preferentemente en el cuero cabelludo y se han descrito asociadas a tricopileliomas múltiples y, en ocasiones, a espiRADENOMAS ecinos.

Histológicamente, es un tumor intradérmico que se dispone formando nidos muy próximos, separados por una cubierta hialina, que están integrados por una doble población celular, células basaloide y células pálidas de mayor tamaño. Pueden agregarse gotas de material hialino y lucas tubulares revestidas por células de tipo ductal.

Aunque la arquitectura del cilindroma es característica, los componentes de la matriz y celulares son prácticamente idénticos a los observados en el espiRADENOMA ecino. No sorprende, por tanto, que se describan tumores que exhiben una mezcla de los patrones arquitecturales de ambas neoplasias. Recientemente, para estas entidades se ha propuesto el diagnóstico descriptivo de Adenoma Anexial Cutáneo Basaloide con patrón mixto cilindroma/espiRADENOMA.

Presentamos un nuevo caso ocurrido en un varón de 63 años con múltiples nódulos en cuello, cara y cuero cabelludo y con tres resecciones-biopsia previas informadas de cilindroma.

Queremos insistir, así, en el carácter primitivo del cilindroma, una neoplasia con capacidad de diferenciación apocrina y, a veces, ecina; y con capacidad de diferenciación arquitectural ambigua y divergente con publicación de casos híbridos asociados a espiRADENOMA y a tricopilelioma.

80 PCR EN EL DIAGNOSTICO DE TUBERCULOSIS CUTÁNEA

B. Cabra de Luna, A. Márquez Moreno, J. Rubio, J. García Hirschfeld, F. Fernández y A. Enrique Fidalgo.
Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Las tuberculoides papulonecroticas (TPN) se incluyen en el subgrupo de tuberculosis eruptivas de la clasificación de Byet. Histológicamente, esta forma de afectación cutánea muestra rasgos muy diversos, algunos de ellos inespecíficos, lo que hace imprescindible la identificación del microorganismo causal para un diagnóstico concluyente.

Presentamos un caso de TPN en un paciente de 37 años de edad con antecedentes de tuberculosis pulmonar, que consultó por lesiones papulosas en manos, que evolucionaban necrosándose y dejando cicatrices atróficas residuales. Histológicamente, se apreció una ulceración epidérmica, necrosis dérmica y edema inespecífico. La tinción para BAAR resultó negativa; sin embargo, mediante PCR se detectó ADN de *Mycobacterium tuberculosis*. Tras la aplicación del tratamiento, el paciente evolucionó favorablemente.

En algunas series, la detección de ADN de micobacterias en lesiones sospechosas ha sido superior a un 83%, por lo que pensamos que, dada la dificultad para identificar bacilos por técnicas histoquímicas convencionales (Ziehl Nielsen), la PCR constituye un buen método diagnóstico en este tipo de procesos.

81

HEMANGIOMA HEMOSIDEROTICO EN DIANA, A PROPOSITO DE UN CASO

B. Cabra de Luna, A. Márquez, J. Rubio, J. García Hirschfeld y A. Matilla.
Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

El hemangioma hemosiderótico en diana es una rara neoplasia vascular benigna que ha sido descrita recientemente, con tan sólo cinco casos recogidos en la literatura.

Presentamos un caso en un paciente de 48 años, sin antecedentes personales de interés y sin factores de riesgo para la infección por VIH, que presentaba una lesión papulosa en la espalda, de años de evolución que había experimentado cambios de color y tamaño últimamente.

Histológicamente, se observó una dilatación de estructuras vasculares en la dermis superficial con proyecciones papilares endoluminales. En la periferia, los vasos aparecían como hendiduras que displaceraban el tejido colágeno, junto a depósitos de hemosiderina.

La etiopatogenia más aceptada en este tipo de lesiones es la de una lesión angiomatosa traumatizada, y su principal interés radica en el diagnóstico diferencial, entre otros, con el Sarcoma de Kaposi, apoyándose en criterios clínicos e histológicos.

82

ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA.

J. Calvo de Mora, J.A. García Jiménez, J. Cuevas, F. Contreras.
Hospital La Paz, Madrid

La enfermedad de Paget extramamaria primaria es una entidad infrecuente con diagnóstico diferencial histológico problemático. En este trabajo se revisan biopsias de nueve pacientes arochadas en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital La Paz. Se eliminan dos casos, uno axilar, con carcinoma mamario subyacente y otro abdominal, que correspondía a un carcinoma intraepidérmico tipo Bowen de células claras. Las nueve lesiones restantes correspondientes a 6 mujeres y a 1 varón estaban localizadas en vulva, o en axila y abdomen. La edad de presentación osciló entre 60 y 90 años. El patrón predominante era el de una neoplasia intraepidérmica de células aisladas o agrupadas irregularmente, con citoplasma claro y núcleo vesiculoso con nucleolo prominente. En seis de nueve lesiones, las células contenían mucinas positivas con hierro coloidal. En ningún caso las células expresaban proteína S-100, pero la expresión de queratinas de bajo peso molecular y de C.E.A. resultó constante. Las células de Langerhans, demostrables con S-100 y CD-1a, aparecían disminuidas en número. Estos resultados se contrastaron con los obtenidos en 6 casos seleccionados de enfermedad de Paget de la mama con tumor subyacente. El hierro coloidal no demostró mucinas en ningún caso. Algunas células de Paget, en dos casos, expresaron proteína S-100 y sorprendentemente, los melanocitos parecían activados, expresando con intensidad HMB-45.

83

CARCINOMA SEBACEO DE VULVA.

M. Cañabero, P. Escaloniella, F. Manzarbetta, L. Requena, H. Oliva.
Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

El carcinoma sebáceo es una entidad que, dentro de su rareza ocurre fundamentalmente en cabeza y cuello, característicamente en párpado. Puede asociarse a otras neoplasias malignas (síndrome de Muir-Torres). Su localización en vulva es aún más infrecuente, difiriendo con los que asientan en otras localizaciones en su mejor pronóstico.

Presentamos un caso de localización vulvar en una paciente de 68 años de edad, que presentó una tumoración excrecente, verrucosa, grisáceo amarillenta en labio mayor derecho. La tumoración muestra histológicamente diversos patrones (intraepitelial, bowenoides, escamoso, basaloides y de tipo comedo), demostrándose diferenciación sebácea. El estudio inmunohistoquímico reveló intensa positividad con EMA. La lesión afectaba a bordes quirúrgicos procediéndose posteriormente a una vulvotomía radical con hidradenectomía bilateral no objetivándose remanentes tumorales ni metastásis ganglionares. En el resto de la pieza se identificaron múltiples lesiones que se interpretaron como papulosis bowenoides.

Para diagnosticar este tipo de tumores es determinante un estudio histológico extenso, en aquellos carcinomas escamosos, basocelulares o anaplasias de patrón atípico, y auxiliares con los estudios inmunohistoquímicos apropiados (fundamentalmente EMA). Dada la asociación, en este caso, con papulosis bowenoides y ciertos rasgos citológicos de la neoplasia inicial, se puede especular sobre una posible etiopatogenia viral en los carcinomas sebáceos de localización vulvar. En nuestro caso no se ha podido objetivar por el momento presencia de una neoplasia interna maligna.

84

DIFERENTE EXPRESION DEL ARNm DE LA INTERLEUQUINA -4, 5 Y DEL INTERFERON GAMMA EN EL ECCEMA ATOPICO AGUDO Y CRONICO.

C. Carrato, A. Giménez-Arnau, M. Armi, C. Barranco, JM. Giménez Camarasa y S. Serrano. Hospital del Mar, IIMM-Universidad Autónoma de Barcelona

Planteamiento del trabajo: El patrón de citocinas que se expresa localmente en la dermatitis atópica (DA) sugiere un papel importante en la modulación inmunológica de la inflamación. Algunos datos sugieren que el inicio de la inflamación en la DA está asociado a un predominio de la expresión de IL-4⁺ mientras que el mantenimiento de la inflamación crónica estaría asociado a un aumento de la expresión de IL-5 y de IFN-gamma. El objetivo de este trabajo es comparar la expresión del ARNm de IL-4, 5 y del IFN-gamma en muestras con pruebas epiteliales positivas frente a dermatofagoides (Dermatophagoides Pteronissimus 1:40 µg/ml, IL 20 µg/ml), con eczema severo y crónico, en pacientes afectados de DA.

Material y métodos: Las muestras (n=2) correspondían a 14 pacientes con DA crónica (Ranka ≥ 7) y 6 pacientes con epiteliales positivas frente a aeroalergenos. Se realizó hibridación *in situ* para ARNm. Cada muestra se procesó con sonda, sin sonda y con PolydT como control de la preservación del ARNm. También se estudiaron muestras de 10 de los 14 pacientes con DA crónica después de tratamiento con una dieta rica en ácido linoleico (AL) (dieta durante 6 semanas) en 5 de 6 pacientes sanos. Se utilizaron como sondas oligonucleótidos marcados con biotina (Biotin-Rib-D System) para detectar IL-4, 5 e IFN-gamma. La concentración de proteína en el suero fue 5 µg/ml.

Resultados: Las muestras de pacientes con DA crónica antes y después del tratamiento con AL, así como las de pacientes sanos, no mostraron expresión del ARNm de las IL-4 y 5. Únicamente en tres de los pacientes con DA crónica se detectó ARNm de IL-5. Por contra, todos los parches estudiados mostraron una elevada expresión del ARNm en el infiltrado linfocitario dérmico para las IL-4 y 5. En ningún caso se expresó IFN-gamma. Estudios posteriores nos han permitido observar la expresión del ARNm de la IL-10 en la epidermis y en el infiltrado linfocitario dérmico derivado de las muestras de eczema atópico crónico.

Conclusiones: El patrón de citocinas observado tanto en el eczema atópico crónico como en el inducido corresponde a la subpoblación linfocitaria Th2. La citocina inicialmente presentada en las formas agudas es la IL-4. La detección más tardía de IL-5 en lesiones agudas, y ocasionalmente en crónicas, apunta su papel en el mantenimiento del eczema, aunque la mayor expresión de IL-10 en las lesiones crónicas sugiere que es ésta la principal citocina implicada en dicho proceso.

85

EXPRESION DEL ARNm DE LA IL-10 EN LA DERMATITIS ATOPICA MEDIANTE HIBRIDACION *IN SITU*: SIGNIFICADO INMUNOLOGICO.

C. Carrato, A. Giménez-Arnau, M. Armi, C. Barranco, JM. Giménez Camarasa y S. Serrano. Hospital del Mar, IIMM-Universidad Autónoma de Barcelona

Planteamiento del trabajo: La interleuquina 10 está producida por linfocitos B y T, monocitos y queratinocitos. Esta y, a su vez, promueve la supresión de la respuesta inmunológica e inflamatoria reduciendo la producción de citocinas Th1. La dermatitis atópica (DA) sugiere un marco adecuado para el desarrollo de un patrón de secreción Th2, no sólo para las interleuquinas 4 y 5 sino también para la IL-10. El objetivo de este estudio es evaluar la expresión del ARNm de la IL-10 en la DA aguda y crónica mediante hibridación *in situ*, y comparar su expresión antes y después de una dieta rica en ácido linoleico (AL).

Material y métodos: Las muestras estudiadas procedían de pacientes con DA, 12 de ellos con eczema crónico (Índice de Ranka ≥ 7) y 8 con pruebas epiteliales frente a aeroalergenos positivas (Der p11:40 µg/ml y Der f1:20 µg/ml). Se estudiaron 10 de los pacientes con eczema crónico después de una dieta rica en AL (grasa durante 6 semanas). Se utilizó como sonda un oligonucleótido marcado con biotina (80 µg/ml muestra) (Biotin-Rib-D System) con concentración de protemas K utilizada fue 5 µg/ml. Se realizaron controles con PolydT para valorar la preservación del ARNm, y se utilizaron muestras de melanoma maligno y dermatitis de contacto como controles positivos y negativos respectivamente. Se analizaron también 5 biopsias cutáneas de individuos sanos.

Resultados: No se observó expresión del ARNm de la IL-10 en los individuos sanos. 8 de las 22 muestras de DA crónica y severa mostraron una expresión intensa. 2 casos resultaron negativos y otros 2 se alteraron durante la técnica. De los 18 casos, en 14 la expresión era difusa e intensa en el infiltrado inflamatorio y en los queratinocitos, mientras que en los otros 4 casos se observó únicamente en el componente inflamatorio. No se detectó ARNm de IL-10 en las muestras de las pruebas epiteliales positivas frente a aeroalergenos ni en las muestras presentemente en ácido linoleico.

Conclusiones: La IL-10 es la citocina de la subpoblación linfocitaria Th2 que más se expresa en la DA crónica y severa mediante hibridación *in situ*. La negatividad observada en las muestras post-tratamiento con AL se correlaciona con la mejoría tanto clínica como histológica de estas lesiones. La notable expresión de IL-10 explicaría la dificultad que presentan los pacientes con DA para desarrollar dermatitis de contacto. Aunque estudios previos habían demostrado un patrón de secreción Th2 (IL-4 y 5), no se observó IL-10 en las muestras de los pacientes con pruebas epiteliales positivas frente a aeroalergenos.

86

LINFOMAS CUTANEOS ANAPLASICOS DE CELULAS GRANDES KI-1 POSITIVOS

M.E. Carrato, M.F. Fresno, S. Gómez, N. PérezOliva, A. Herrero.
Servicio de Anatomía Patológica y Dermatología (*) Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

Introducción: La afectación cutánea por linfomas anaplásicos Ki1+ puede implicar tres situaciones diferentes: 1) afectación primaria, 2) extensión de una linfoma extracutáneo y 3) transformación de un proceso cutáneo previo tipo micosis fungoide. Su clasificación es importante dado el comportamiento biológico y la aproximación terapéutica diferente en cada caso.

Material y método: Estudiamos 24 casos de linfomas cutaneos anaplásicos de células grandes. Seleccionamos aquellos casos con positividad para Ki-1 en más del 50% de células tumorales. Incluímos en el estudio 7 casos: 3 primarios, 2 con extensión de un linfoma extracutáneo anaplásico Ki-1+ y 2 casos de transformación de una micosis fungoide y un Sezary. En todos los casos se revisaron los datos clínico-morfológicos y se realizaron técnicas inmunohistoquímicas: (Ki-1, L26, Uchl-1, Leu-M-1, CD3, CD5, CD43, EMA, Ki-67, p53, Bcl-2).

Resultados: Todos los pacientes eran varones con edades comprendidas entre los 30-60 años. La forma de presentación fue, excepto en dos casos de tumor único. Aunque se observó epidermotropismo este nunca incluyó a las células grandes anaplásicas. Todos los casos mostraron un inmunofenotipo T. El mayor porcentaje de positividad de Ki-1 para células tumorales se observó en los linfomas primarios (100% en los tres casos). La oncoproteína p53 en cinco de los casos mostró una positividad ocasional mientras que en 2 casos fue de un 50%. Excepto en dos casos primarios, Bcl-2 y Leu-M-1 fueron negativos. Todos los casos mostraron un alto índice de proliferación con MIB-1. Observamos un comportamiento más agresivo en los casos secundarios tanto extracutáneos como secundarios a transformación de procesos previos (2 fallecimientos).

Conclusión: El mayor porcentaje de células Ki-1+ en las formas primarias (100%) junto con la negatividad en todos los casos secundarios para Bcl-2 y Leu-M-1 fueron los únicos rasgos inmunohistoquímicos diferenciales encontrados.

87

FORMAS CLINICOPATOLÓGICAS INUSUALES DE METASTASIS CUTÁNEA POR CARCINOMA DE MAMA.
A. Córdoba, I. Querol, M. Marriquet, F.J. Monzón, M.L. Gómez, Y. Ruiz de Azua.

Hospital "Reina Sofía", Tudela. Hospital de Navarra. NAVARRA.
Las metástasis cutáneas por carcinoma son poco frecuentes y afectan solamente al 2,7% de los pacientes oncológicos. En las mujeres, el origen primario de dichas metástasis es la mama en una proporción entre el 59% y el 75%.

Presentamos tres casos de formas inusuales de metástasis cutáneas por carcinoma ductal infiltrante de mama con características clínico-patológicas de interés.

1- Paciente con neurofibromatosis de von Recklinghausen que desarrolla un "cáncer en coraza" en región costal derecha. Resultó una forma de infiltración cutánea con esclerosis y gran extensión linfática. La metástasis cutánea fue el signo inicial del carcinoma mamario y su diagnóstico interferido por otras lesiones concomitantes.

2- Paciente con una placa alopecica única infiltrada. Se omitió el antecedente de un carcinoma de mama 10 años antes. La infiltración cutánea semeja un tumor aneal. La presencia de lucas intracitoplasmáticas y expresión de receptores hormonales permitieron el diagnóstico y condicionaron el tratamiento.

3- Enferma que un año después de ser intervenida por un carcinoma ductal infiltrante de mama muestra una lesión en la espalda con morfología de angioma plano. La pieza incluye una infiltración tumoral exclusivamente intravascular (linfática y hematogena).

Las metástasis cutáneas por carcinoma de mama pueden constituir el primer signo de la enfermedad, pueden simular tumores primarios epiteliales o vasculares, y además tener muy poca relación temporal y espacial con la lesión inicial. Estos hechos dificultan su reconocimiento. La determinación de receptores hormonales resulta de gran utilidad para el diagnóstico y para el tratamiento posterior.

88

ADENOCARCINOMA ECINO DE TIPO CELULAS EN "ANILLO DE SELLO"

A propósito de dos casos
R. A. Cuesta, A. I. Arago, R. M. Manzano y J. González del Valle
Hospital "La Mancha Centro", Alcazar de San Juan, Ciudad Real

Los adenocarcinomas primarios de las glándulas sudoríparas ecinas son poco frecuentes. La frecuencia es de aproximadamente un caso por cada 18.000 Hospital de piel recibidos en un laboratorio de Anatomía Patológica.

Estos tumores se manifiestan como una lesión única, preferentemente en las extremidades o en la cabeza y las edades de incidencia son entre la 5ª y 8ª década de la vida.

Presentamos dos casos en dos pacientes de 65 y 75 años de edad respectivamente. Los tumores infiltraban las partes blandas del párpado en ambos casos. No se detectaron signos de metástasis.

Histológicamente se han descrito varios tipos de estos tumores. La mayoría de los adenocarcinomas ecinos son histológicamente similares al carcinoma de mama e incluye el carcinoma ductal infiltrante clásico al carcinoma de tipo mucinoso (adenocarcinoma coloidal) y el tipo pobremente diferenciado (adenocarcinoma en "anillo de sello").

Nuestros dos casos corresponden a este último tipo histológico. Es necesario descartar un tumor metastásico de origen mamario o gastrointestinal antes de establecer el diagnóstico de adenocarcinoma ecino primario de párpado.

El tratamiento de elección es extirpación quirúrgica.

Estos tumores tienen un mal pronóstico, desarrollando extensas metástasis en un 40% de los casos.

89

EL PATRÓN DE REACCIÓN INFLAMATORIA URTICARIFORME EN EL DIAGNÓSTICO DERMATOPATOLÓGICO.

J. Cuevas, R. Diaz, J.L. Rodríguez-Peralto, F. Contreras.
Hospital La Paz, Madrid

Basados en la experiencia dermatopatológica diagnóstica en el Hospital de Guadalajara, 12 de Octubre y La Paz de Madrid, los autores proponen un esquema diagnóstico ante el hallazgo de patrón inflamatorio urticariforme en las biopsias cutáneas. El esquema se contrasta con los resultados obtenidos en el seguimiento de 38 pacientes del Servicio de Dermatología del Hospital La Paz. En el esquema se diferencia el patrón urticariforme clásico de la urticaria aguda, angioedema y algunos exantemas virales o medicamentosos, del patrón urticariforme con infiltración perivascular e intersticial difusa más patente. Este patrón, sin otras lesiones histológicas debe orientar el diagnóstico de urticarias crónicas, fases urticariformes de enfermedades ampollosas, erupciones polimorfas de la gestación, erupciones del SIDA o parasitosis. La existencia de lesión epidérmica o aneal orienta al diagnóstico de dermatitis de contacto o atópica, urticaria papulosa o prurigo subagudo, picaduras o parasitosis, exantemas medicamentosos y foliculitis eosinofílica. La presencia de vasculitis debe sugerir urticaria-vasculitis, a veces en relación con lupus eritematoso, picaduras o granulomatosis alérgica. En 25 de los 38 pacientes estudiados se consiguió un diagnóstico clinicopatológico final de urticaria crónica, dermatitis de contacto o fotodermatitis, toxicodermia, erupción polimorfa del embarazo, lupus eritematoso, escabiosis, etc. No obstante en 13 casos resultó imposible conseguir un diagnóstico clinicopatológico final objetivo. Dentro del patrón poco específico de dermatitis perivascular superficial y/o profunda, es interesante considerar el patrón urticariforme por sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

90

ESTUDIO COMPARATIVO DE LA EXPRESIÓN DE LAS ONCOPROTEÍNAS P53 Y P21 EN EL CARCINOMA ESCAMOSO DE PIEL DE PACIENTES TRASPLANTADOS CARDIACOS RESPECTO A PACIENTES NORMALES

I. Diaz, Idoate MA, Fernández-Morejón J, Sola JJ, O. Okafor, A. España
Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, España

Introducción: Los pacientes sometidos a trasplante cardiaco muestran una marcada incidencia en el desarrollo de carcinomas escamosos cutáneos respecto a la población normal. Las proteínas p53 y p21 juegan un papel clave en la regulación del ciclo celular. En la población normal, se ha demostrado que ambas proteínas se expresan en la piel no tumoral dañada por el sol, mientras que en los carcinomas se pierde la expresión de la p21. Apenas existen estudios sobre la expresión de dichas proteínas en los carcinomas de pacientes trasplantados. Estudios recientes en carcinomas de pacientes trasplantados demuestran también expresión de la p53. No existen estudios sobre la proteína p21 en este tipo de carcinomas. Nos hemos propuesto un estudio comparativo de la expresión de las proteínas p53 y p21 mediante inmunohistoquímica en los carcinomas escamosos de la población de trasplantados respecto a la población normal.

Material y métodos: En el estudio se han incluido 10 casos de elastosis solar, 20 casos de carcinoma escamosos de piel de la población normal y 20 casos de carcinoma escamosos de pacientes trasplantados de corazón. En las biopsias de carcinoma se ha valorado la presencia o no de lesiones preneoplásicas. Los carcinomas fueron grados de acuerdo a la clasificación de Broders. Se ha realizado estudio inmunohistoquímico sobre material fijado en formalina e incluido en parafina, utilizando técnicas de recuperación antigénica mediante tripsina y microondas, con anticuerpos monoclonales frente a p53 (clon D-07, Novocastra®) y p21 (clon 4D10, Novocastra®). Se ha valorado la distribución de la inmunoreactividad y la intensidad se ha evaluado de forma semicuantitativa.

Resultados: En la piel con lesiones de elastosis solar de la población normal se ha observado marcada expresión de ambas proteínas. La inmunoreactividad frente a p53 se disponía habitualmente en forma de células aisladas. Se ha observado que en los carcinomas escamosos de los pacientes trasplantados existía inmunoreactividad frente a la proteína p53. Dos patrones de inmunoreactividad se detectaron frente a p53: focal y de células aisladas, éste último semejante al descrito en el grupo de elastosis solar. La inmunoreactividad frente a p21 fue variable, aunque en general escasa, y de menor intensidad que la observada en los casos de elastosis solar. La inmunoreactividad frente a p21 y p53 en los carcinomas de la población normal presentaba características semejantes a las descritas para el grupo de pacientes trasplantados.

Conclusiones: El papel que las proteínas p53 y p21 juegan en la carcinogénesis cutánea en los pacientes inmunosuprimidos parece ser similar al de la población con inmunidad normal. En ambos grupos de carcinomas la intensidad de inmunoreactividad frente a p53 en la piel no tumoral se asociaba estrechamente al grado de displasia.

91

INFECCIÓN CUTÁNEA POR MYCOBACTERIUM MARINUM

A. Fernández-Vázquez, L. Barthe, J. Arrese-Estrada, G.E. Piérard, M. de la Brassine, J. Boniver. C.H.U. Univ. de Liège-BELGICA

Las micobacterias atípicas constituyen actualmente un problema preocupante debido al aumento de su frecuencia y la modificación de su epidemiología. Presentamos el caso de un paciente de 56 años, chatarrero de profesión, que presenta desde hace quince años múltiples lesiones nodulares, hiperqueratóticas, verrucosas y ulceradas en la mano izquierda. Las lesiones son indolores. No hay antecedentes médicos particulares.

La prueba de la Tuberculina es positiva. El resto del examen clínico, radiológico y biológico es banal. No hay causa alguna de inmunosupresión.

El examen histológico de la lesión muestra la presencia de granulomas dérmicos. El examen inmunohistoquímico es positivo para el anticuerpo Anti-Mycobacteria.

El examen directo y la coloración de Fite, realizados sobre muestras de escamas de la lesión muestran la presencia de bacilos ácido-alcohol-resistentes. El cultivo y las características bacteriológicas han permitido identificar un Mycobacterium marinum.

El tratamiento con Tetraciclina y Claritromicina permitió la desaparición de las lesiones en 8 semanas.

Varios estudios recientes en el campo de la Genética y de la Inmunología han esclarecido en parte los mecanismos etiopatogénicos e inmunopatológicos de esta infección cutánea.

92

ANÁLISIS MOLECULAR DE LOS GENES RELACIONADOS CON EL PUNTO DE CONTROL EN G1 p16^{INK4}, p53 Y pRb EN MELANOMAS PRIMARIOS.

E. Gomborino, M. Fraga, F. Barros* y J. Forteza
Servicio de Anatomía Patológica y Unidad de Medicina Molecular*
Complejo Hospitalario Universitario, Santiago de Compostela, La Coruña.

El gen CDKN2 codifica una proteína de 156 aminoácidos denominada p16 que se une e inactiva de modo específico a CDK4 y CDK6, quinasas dependientes de la ciclina D. Estas quinasas actúan como reguladores de la progresión del ciclo celular en G1 al fosforilar a la proteína retinoblastoma (pRb), lo que equivale a su inactivación funcional. Asimismo p53 induce otro inhibidor de las CDK, p21, cuya función es la parada del ciclo celular en G1 cuando el ADN resulta dañado. Por tanto el efecto de la inactivación de cualquiera de estas proteínas p16, p53 y pRb sería la disregulación del crecimiento celular.

Se han seleccionado 25 biopsias de pacientes con melanoma para estudiar CDKN2, p53 y pRb, genes implicados en el control de la progresión del ciclo celular. La expresión de los tres genes fue determinada inmunohistoquímicamente y se analizó la presencia de mutaciones en CDKN2 y p53 mediante PCR-SSCP.

Previo a la búsqueda de mutaciones en el gen CDKN2 se realizó un estudio poblacional en 25 muestras de sangre de población gallega sana con el objeto de determinar la frecuencia de los polimorfismos normales descritos de este gen. No se observaron diferencias estadísticamente significativas entre la población control y enferma en la frecuencia y distribución de los polimorfismos. Sin embargo dos de los casos mostraron patrones anormales no observados en la población sana. Además se apreció una significativa pérdida de expresión de p16 en los melanomas localmente avanzados y en las metástasis, dicha pérdida correlacionó inversamente con la expresión de pRb. Aunque se detectó una expresión anormal de p53 en 10 de los 25 tumores estudiados, sólo uno de ellos mostró un patrón anormal en SSCPS.

Con estos datos podemos concluir: 1. El alto número de tumores que carecen de expresión de p16 y la correlación con la expresión de pRb sugieren que la inactivación de esta vía puede estar involucrada en la progresión del melanoma. 2. La escasez de mutaciones detectadas en CDKN2 sugieren un mecanismo de inactivación alternativo diferente a la mutación como sería la metilación de regiones promotoras del gen. 3. La importancia de p53 en la progresión tumoral en el sistema melanocítico es menor que en otros sistemas tumorales.

93

XANTOGRANULOMA CUTANEO

J.A. García-Jiménez, J. Calvo de Mora, J. Cuevas, F. Contreras
Hospital La Paz, Madrid.

La naturaleza de esta lesión cutánea ha resultado siempre confusa: malformativa (nevoide) reactiva (inflamatoria) o tumoral. Su inclusión más reciente entre las histiocitosis no-X, no ha resuelto el problema. Por el contrario, la entidad resulta más confusa al homologarse a otras histiocitosis como la efélica benigna o al describirse la presencia de células de Langerhans o indeterminadas en las lesiones. Con el deseo de tener al menos una información directa sobre la presentación de esta entidad, se han revisado los 68 casos archivados en el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital La Paz. De ellos, 37 lesiones corresponden a varones y 31 a mujeres, con edades que oscilan entre los 3 meses y los 68 años, con una media de edad de 13,7 años. Seis lesiones de pacientes menores de 10 años se compararon con seis lesiones de pacientes mayores de 20 años. En estos 12 casos se valoró el patrón histológico y los resultados de una batería de marcadores inmunohistoquímicos: Proteína S-100, CD-1a, CD-68, muramidasa y F-XIIIa. En las lesiones de pacientes adultos, es más llamativa la abundancia de células gigantes y eosinofilia o xantomización celular. Las lesiones en la infancia tienen mayor componente inflamatorio. No hemos encontrado diferencias significativas en el patrón inmunohistoquímico entre lesiones infantiles y adultas. Las células histiocitarias, expresan aisladamente Proteína S-100, pero de forma constante son negativas para CD-1a. Sorprendentemente, en la epidermis suprayacente son muy escasas las células de Langerhans con ambos marcadores. De forma constante las células histiocitarias expresan con intensidad CD-68 y muramidasa. También existe expresión constante de F-XIIIa, más intensa en las lesiones adultas. Los resultados apoyan la naturaleza reactiva sin delimitación objetiva frente a otras lesiones histiocitarias.

94

PIEL LAXA GRANULOMATOSA (GRANULOMATOUS SLACK SKIN): PRESENTACION DE UN CASO.

M.D. García-Prats, R. Lázaro-Santander, C. Andrés-Gozalbo, V. Corrés-Vizcaino, S. Vargas-Holguín, S. Nieto-Llanos, F. Valcúender, J.M. Vera-Román.
Servicio de Anatomía Patológica y Servicio de Dermatología, Hospital General de Castellón.

La piel laxa granulomatosa (granulomatous slack skin) es una forma extremadamente rara de linfoma cutáneo de células T. Presentamos el caso de un paciente varón de 59 años con placas infiltradas en tronco, región sacra, pliegues inguinales y flexuras de los codos de 20 años de evolución sin afectación extracutánea por linfoma. Se le practicó biopsia de piel inguinal.

Histológicamente, toda la dermis y el tejido celular subcutáneo están infiltrados por granulomas no necrotizantes con gran número de células gigantes multinucleadas, manguitas de histiocitos mononucleares y denso infiltrado linfóide intersticial constituido por linfocitos atípicos con núcleos convolutos. El epidermotropismo es evidente.

La tinción para fibras elásticas muestra ausencia de las mismas en todo el espesor de la piel y la tinción inmunohistoquímica para CD3 muestra que la población linfocitaria tumoral expresa fenotipo T.

El paciente fue tratado con α -interferón y PUVA (psoralenos + rayos ultravioleta-A). Las lesiones remitieron y el paciente continúa vivo y sin progresión 4 años después.

95

METÁSTASIS CUTÁNEAS. REVISIÓN DE 97 CASOS

F. Gavilán, J.L. López-Hidalgo, E. Bucón, M. Mavarréte, C. Troncoso, J.J. Sánchez-González. Departamento de Anatomía Patológica H.U. Virgen del Rocío y Servicio de Dermatología H.U. Virgen de la Macarena. Sevilla.

Se realiza un estudio retrospectivo de las variables clínicas y patrones histológicos de las metástasis cutáneas observadas en el H.U.V.R. durante los últimos 10 años.

Recogimos 97 casos de metástasis cutáneas, y nuestros resultados resumidos fueron:

	Mujeres	Varones
Frecuencia (N=97)	52 (53,6%)	45 (46,4%)
Edad (rango)	56 (32-85)	56 (2-88)
Patrón histológico	Adenocarcinoma (63,4%)	Adenocarcinoma (33,3%)
Tumor previo	Mama (42,3%)	TOD* (35,5%)
Localización	Tórax anterior (30,7%)	Cabeza y cuello (28,7%)

*TOD=Tumor de origen desconocido

El diagnóstico histológico más frecuente fue el de adenocarcinoma, reflejando el mayoritario origen mamario en las mujeres y el origen pulmonar y gastrointestinal en los varones. Es de destacar que en los hombres son muy frecuentes las leucemias y linfomas no Hodgkin (24,4%). La metástasis cutánea fue el primer signo de enfermedad neoplásica en 10 mujeres (19,2%) y en 16 hombres (35,5%), identificándose u orientándose el origen del tumor primitivo en 7 mujeres y en 10 hombres.

96

MELANOMA DE CELULAS CLARAS, A PROPOSITO DE UN CASO

C. González, J. García Hirschfeld, A. Márquez, J. Rubio y Matilla Vicente.
Hospital Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

El melanoma de células balonizantes es una rara variante de melanoma maligno que supone aproximadamente un 0,15% de estos tumores, siendo sus localizaciones más frecuentes en orden descendente tronco, cabeza, cuello y extremidades.

Presentamos un caso en un paciente de 90 años de edad, que consultó por lesión tumoral de 1 cm de diámetro sobre una mácula marronácea de años de evolución.

El estudio histológico mostró una proliferación casi exclusiva de células con núcleo central y citoplasma amplio claro, que mostraron positividad a marcadores inmunohistoquímicos S-100 y Hmb-45, invasión epidérmica y ausencia de maduración en profundidad.

Este cuadro representa una variante morfológica de los melanomas convencionales, sin peculiaridades clínicas ni pronósticas particulares. La presencia de células claras en una tumoración cutánea obliga a realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial tanto primarias (acantoma de células claras, nevus de células balonizantes, siringoma, etc...) como metastásicas (carcinoma de células renales, carcinoma ovárico, gástrico, etc...) así como con otros procesos no neoplásicos (xantomias, lepra lepromatosa, etc...).

97

PALATITIS NICOTINICA O ESTOMATITIS NICOTINICA DEL PALADAR (SMOKER'S KERATOSIS): A PROPOSITO DE UN CASO.

Al Hernández-Guerra, C. Manzano-Sanz, V. Herreros-Rodríguez, H. Álvarez-Angüelles, R. Méndez-Medina, M. Ravina-Cabrera, y Al Martín-Herrera. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

INTRODUCCION: La palatitis o estomatitis nicotínica (EN) representa un trastorno descrito casi exclusivamente en varones de edad avanzada y en relación con el hábito de fumar en pipa durante periodos prolongados de tiempo. Con mucha menos frecuencia se describe en fumadores de cigarrillos y cigarrillos. Resulta de la acción directa local del humo del tabaco sobre los tejidos blandos del paladar. En la presente comunicación aportamos un nuevo caso, señalando las características clínicas e histopatológicas de las lesiones y su buen pronóstico.

DESCRIPCION DEL CASO: Varón de 65 años. Fumador en pipa inveterado. Acude a consulta por presentar desde hace meses múltiples lesiones en paladar. Se trata de lesiones papilares umbilicadas, blanquecinas y de centro rojizo, asintomáticas. Con posterioridad a la biopsia, al dejar de fumar por consejo médico, las lesiones han experimentado una notable mejoría hasta casi llegar a desaparecer.

MATERIAL Y METODOS: Fragmento tisular que mide 0,4 x 0,4 cm. Fijación en formol al 10% e inclusión en parafina. Cortes de 6 micras. Técnicas de H-E y PAS.

RESULTADOS: Lesión relacionada con la desembocadura del conducto excretor de glándulas salivales menores. Se caracteriza por hiperqueratosis con paraqueratosis, acantosis con elongación de redes de crestas, metaplasia escamosa de conductos excretor e infiltrados inflamatorios crónicos inespecíficos. Diagnóstico: Estomatitis nicotínica.

DISCUSION: La inclusión de la EN típica en el grupo de las leucoplasias orales verdadera resulta un tema discutible. Muchos la consideran como una variante anatómica de leucoplasia verdadera, mientras que otros sostienen que constituye una entidad distintiva. De hecho, aunque en la literatura pueden encontrarse afirmaciones acerca de su potencial premaligno, no existen casos bien documentados de transformación maligna y cabe pensar que solo en muy raras ocasiones, si es que alguna vez llega a suceder, aparecería un carcinoma sobre un cuadro de EN típica. Se trata de un trastorno claramente reversible y cuyas lesiones desaparecen o mejoran espectacularmente cuando el paciente deja de fumar. De hecho, debido a la historia y aspecto clínico peculiar de las lesiones, la biopsia no resultaría imprescindible para un correcto diagnóstico del cuadro.

98

CARACTERISTICAS CLINICO-PATOLOGICAS DEL SINDROME REM O MUCINOSIS RETICULAR ERITEMATOSA: A PROPOSITO DE OCHO OBSERVACIONES.

V. Herreros-Rodríguez, C. Manzano-Sanz, F. Estrella-Gil, A. Noda-Cabrera, M. García-Bustinduy, R. Méndez-Medina, M. Ravina-Cabrera, y Al Martín-Herrera. Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife.

INTRODUCCION: El síndrome REM constituye una mucinosis dérmica crónica caracterizada por una erupción eritematosa macular reticulada y papular en placas infiltradas. En la presente comunicación, revisamos un total de 8 observaciones para destacar las características clínico-patológicas del cuadro y señalar los problemas de diagnóstico diferencial.

MATERIAL Y METODOS: El material está integrado por casos de biopsias estudiados en el Hospital Universitario de Canarias y cuyas historias se han revisado. La biopsia cutánea de cada caso, tras fijación en formol al 10% y procesado histológico habitual, fue convenientemente teñida con H-E, Pas, azul alcian (pH 2,5) y orceína. En 3 de los casos se realizaron estudios de inmunofluorescencia directa (IFD) cutánea sobre biopsia congelada.

RESULTADOS: Un total de 8 casos eran mujeres y los 2 restantes varones. Las edades oscilaban entre 25 y 72 años, con la particularidad de que en 5 casos las edades no alcanzaban los 40 años. Las lesiones se localizaban en tórax (4), espalda (2), escote (1) y antebrazo (1). En todos los casos existían infiltrados inflamatorios mononucleares, perivasculares y perifoliculares, asociados a depósitos dérmicos basófilos de mucina. También existe fragmentación de fibras elásticas. No se observaron depósitos de IgA, IgG e IgM en los 3 casos estudiados por IFD.

DISCUSION: Se trata de un cuadro visto generalmente en adultos de mediana edad, sobre todo mujeres, sin que se conozcan factores genéticos o ambientales relacionados. Asienta sobre todo en zona esternal y parte superior de espalda. Se ha observado ocasionalmente que la exposición solar exacerba el cuadro y que en algunos casos las lesiones son ligeramente pruriginosas. Se obtienen buenos resultados terapéuticos con antiinflamatorios, pero los corticoides y antihistamínicos resultan poco eficaces. Presenta un patrón morfológico que se corresponde fundamentalmente con una dermatitis perivasculor predominantemente linfocitaria, superficial y profunda, asociada a depósitos intradérmicos de mucina y sin cambios epidérmicos significativos. Los problemas de diagnóstico diferencial se plantean sobre todo con erupción lumínica polimorfa y lupus eritematoso. Otros cuadros histopatológicos a diferenciar del REM son la infiltración linfocítica de Jessner y algunas formas de eritema anular centrifugo y granuloma anular.

99 INFECCIÓN CUTÁNEA POR TUNGA PENETRANS (TUNGIASIS)
P. Huguet, M. Avila, C. Martín, F. Rojo, J. Castellví y L. Jáuregui*. Dep Anatomía Patológica, Serv Dermatología*. Hospitals Vail d'Hebron. Barcelona.

La Tungiasis es una enfermedad dermatológica parasitaria causada por la picadura y posterior desarrollo intracutáneo del artrópodo *Tunga Penetrans*, propio de países tropicales, donde vive en la arena de sus playas y donde se conoce como "pulga de la arena".

Se presenta el caso de un paciente que acude a nuestro hospital por presentar una lesión cutánea crateriforme, dolorosa, en espacio interdigital del pie, aparecida después de unas vacaciones en una playa de Etiopía. La biopsia-extirpación de la lesión permitió identificar el parásito *Tunga Penetrans*.

Se revisa la historia de este artrópodo, prácticamente desconocido en nuestro medio, pero con un posible auge de incidencia debido a la moda de viajes-relax a playas tropicales. Se comenta su ciclo biológico, epidemiología y tratamiento.

100 VALOR DIAGNÓSTICO DEL CD34 EN EL TRIQUELEMOMA DESMOPLÁSICO.

C. Ilueca, C. Montegudo y A. Lombart-Bosch
Departamento de Patología Hospital Clínico Universitario de Valencia

El triquelemoma desmoplásico es una de las variantes de triquelemoma, tumor aneural benigno relacionado con la vaina radicular externa del folículo pilosebáceo y que clínicamente no tiene una apariencia específica. Histológicamente se caracteriza por la existencia de una zona central desmoplásica que plantea el diagnóstico diferencial con diversos carcinomas invasivos.

Presentamos cinco casos de triquelemomas desmoplásicos en los que junto a las características morfológicas e histoquímicas, analizamos la expresión inmunohistoquímica en secciones de parafina, de CD34 (Q BEND/10), GCDFP-15 y CEA.

Microscópicamente las cinco lesiones presentaban en la periferia la morfología típica de triquelemoma, mientras que a nivel central se observaban nidos y cordones de células epiteliales entremezcladas con un estroma colágeno denso. En todos los casos destacó la intensa positividad para CD34, con patrón de membrana, en las células epiteliales tumorales, tanto del componente desmoplásico como de las áreas periféricas sólidas. No se observó inmunotinción para los restantes marcadores estudiados.

La positividad para CD34 en el componente tumoral pseudoinvasivo puede ser de gran valor en el diagnóstico diferencial con otros tumores y hamartomas cutáneos desmoplásicos, ninguno de los cuales presenta inmunotinción en el componente epitelial para este marcador.

101 HIPERPLASIA SIRINGOLINFÓIDE CON ALOPECIA UNA VARIANTE DE MICOSIS FUNGOIDE

Esther Lizarategui, S. Casqueró, B. Weil, A. Ayala, A. Ojeda, A. Sanz. Complejo Hospitalario Carlos Haya Hospital General. Málaga.

Presentamos un caso de hiperplasia siringolinfóide con alopecia, de la que hay descrita solo nueve casos en la literatura. Se trataba de un varón de 77 años que consultó en Mayo de 1994 por presentar en fosa poplitea derecha una placa eritematoescamosa con pápulas en su periferia de 5 años con pápulas en su periferia de 5 años de evolución. Ya desde entonces refería alopecia de axilas y vello púbico que fue progresando, llegando a ser universal en el momento actual (cuero cabelludo, cejas y barba). Las lesiones en miembros inferiores se extendieron formando múltiples placas y pápulas tanto en cara anterior como posterior de las piernas.

En las biopsias realizadas se observó un notable infiltrado de linfocitos T que en la correspondiente a la lesión del hueco popliteo penetraba en las glándulas sudoríparas que estaban característicamente hiperplásicas y se localizaba también en dermis superficial con disposición en banda y epidermotropismo evidente. En las zonas alopecias se añadía foliulotropismo de los linfocitos con destrucción de folículos pilosos. En el estudio ultraestructural se demostró la presencia de linfocitos cerebriformes en dermis y epidermis.

Los artículos más recientes publicados sobre esta entidad tienden a considerarla como un linfoma cutáneo de células T, en particular una variante de micosis fungoide, en la que ya previamente se había descrito el ecinotropismo. Sin embargo el conjunto de datos clínicos e histológicos, alopecia e hiperplasia de glándulas ecninas, le dan carácter de entidad clínico-patológica. En nuestro caso, la progresividad de las lesiones y el patrón histológico propio de un linfoma cutáneo de células T, nos hace considerarlo como tal forma de micosis fungoide. El estudio de nuevos casos y el seguimiento a largo plazo, permitiría finalmente filiar la auténtica naturaleza de esta rara entidad. Hasta el momento no se han descrito casos de evolución agresiva con afectación sistémica. En el nuestro, no se han detectado hasta el momento adenopatías ni otros signos de generalización de la enfermedad.

102 LEIOMIOSARCOMAS PRIMARIOS DE PIEL: ESTUDIO CLÍNICO-PATOLÓGICO, INMUNOHISTOQUÍMICO Y CON CITOMETRÍA DE FLUJO DE 8 CASOS

J. Jurado, A. Sáez, J.C. Ferreres, M.C. Ramos, J. Luelmo*, J. Diaz, I. Méndez y M. Rey. Servicios de Patología y Dermatología*, Consorci Hospitalari del Parc Taulí, Sabadell, Barcelona.

Introducción: Los leiomiomas representan el 7% de los sarcomas de partes blandas. Los leiomiomas superficiales se clasifican en intradérmicos y subcutáneos y los factores pronósticos reportados son la profundidad de invasión y el grado histológico. Otros factores son la expresión inmunohistoquímica para Desmina y estudio de DNA por citometría de flujo.

Objetivo: Valorar los factores pronósticos clásicos en el leiomioma cutáneo, la expresión de Desmina y el contenido de DNA por citometría de flujo.

Materiales y métodos: Estudio retrospectivo de 8 pacientes diagnosticados de leiomiomas primarios de piel en un período de 8 años (1989-96) en los que se realizaron tinciones de inmunohistoquímica (Vimentina, Queratina, Actina muscular específica, Desmina y Proteína S-100) y estudio de DNA por citometría de flujo (cítometro EPICS PROFILE II, COULTER, programa de análisis Multicycle AV).

Resultados: Los pacientes eran 7 varones y una mujer, con edades comprendidas entre 39 y 77 años (media: 62). El tamaño de las lesiones variaba entre 0,8 y 3,5 cm, 2 se localizaban en el brazo, 2 en el cuero cabelludo y el resto en espalda, región temporal, nalga y escroto. Todos los tumores eran de afectación predominantemente dérmica aunque en 5 casos se extendía focalmente a tejido subcutáneo. Histológicamente correspondían a una proliferación de células fusiformes con un patrón fascicular. Un caso contenía abundantes áreas epiteloides y otro mostraba en la recidiva un marcado cambio mixoide. Grado histológico II en 7 casos y Grado I en 1 caso. El estudio inmunohistoquímico demostró positividad difusa para Vimentina y Actina muscular específica en todos los casos. La Desmina fue positiva focalmente en 3 casos. Queratina y Proteína S-100 fueron negativas. Los pacientes fueron tratados mediante exéresis completa de la lesión y el seguimiento fue de 1-8 años (media: 4). En 3 casos se produjo recidiva local, un paciente presentó dos recidivas y se le detectó un nódulo pulmonar (no filiado). Solo en un paciente se demostró metástasis a un ganglio regional. Los tumores en éstos últimos dos casos eran de Grado II y afectaban tejido subcutáneo. En el estudio citométrico 5 pacientes presentaron tumores diploides (2 con recidiva y 1 con metástasis ganglionar) y 3 pacientes tumores aneuploides (1 con recidiva). Las características de ploidía de DNA no variaron en las recidivas ni en la metástasis. Dos pacientes con tumores diploides y recidiva presentaron fase S elevada. Los tumores aneuploides eran de Grado histológico II, con afectación subcutánea en 2 pacientes. Los tumores diploides eran de Grado II en 4 casos, Grado I en 1 caso, 3 con afectación subcutánea.

Conclusiones: 1) Los leiomiomas cutáneos pueden presentar abundantes áreas epiteloides y cambios mixoides que dificultan el diagnóstico histológico; 2) la Desmina es negativa en una proporción elevada de casos no siendo un marcador útil en el diagnóstico; 3) la extensión a tejido celular subcutáneo puede ser indicativo de un mayor potencial de recurrencia y metástasis; 4) los tumores mantienen la ploidía en las recidivas y la metástasis, aunque el contenido de DNA no tiene implicación pronóstica en nuestra serie.

103 SARCOMA DE KAPOSI EN VARÓN VIH- CON ENFERMEDAD DE CASTLEMAN MULTICÉNTRICA

J.L. López-Hidalgo, M. Navarrete, F. Gavilán, E. Ríos, T. Rodríguez-Cañas. H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

La enfermedad de Castleman multicéntrica (ECM) es un cuadro linfoproliferativo atípico que se engloba dentro de las hiperplasias angiofoliiculares. Está descrita su asociación al sarcoma de Kaposi (SK) que llega a ser hasta del 75% de casos en pacientes VIH+ con ECM, pero sólo del 16% en pacientes VIH-. Presentamos un caso de ECM en paciente VIH- que desarrolló un SK a los 2 años del diagnóstico.

Varón de 43 años, sin antecedentes de interés, y no perteneciente a grupos de riesgo para infección por VIH. Debutó con fiebre, poliadenopatías y hepatoesplenomegalia, leucocitosis con neutrofilia y eosinofilia, VSG de 120 mm/h e hipergammaglobulinemia IgG+IgA, bioquímica hepática y renal normales. Serología viral (incluida VIH), a toxoplasma y rickettsias negativas. En la biopsia de la adenopatía cervical se diagnosticó una EC variante plasmocelular, y en la de médula ósea se observó una hiper eosinofilia. El cuadro persistió sin cambios salvo por la desaparición de las manifestaciones sistémicas, hasta que 2 años después aparecieron lesiones cutáneas rojo-violáceas diseminadas en tronco y extremidades cuyo estudio histopatológico fue diagnóstico de SK estadio en placas que evolucionó un año después hacia un estadio nodular.

Se acepta que en la ECM existe un estado de disregulación inmune que favorece el desarrollo de infecciones y neoplasias oportunistas. La asociación de ECM y SK se ha intentado explicar por la evolución clonal del componente neovascular del ganglio, si bien últimamente se ha detectado en ganglios con ECM el genoma del herpesvirus KSHV (herpes virus tipo 8), presunto inductor del SK en pacientes VIH+. La aparición del SK sirvió en nuestro caso además para confirmar el diagnóstico inicial de ECM, dado que el SK es un tumor mesenquimal frecuente en pacientes VIH+ pero excepcional en pacientes jóvenes VIH-.

104 CRIOGLOBULINEMIA MIXTA POR INFECCIÓN VHC EN POSTRASPLANTE HEPÁTICO

J.L. López-Hidalgo, M. Navarrete, E. Buzón*, C. Troncoso, J.J. Sánchez-González. H.U. Virgen del Rocío y *H.U. Virgen de la Macarena. Sevilla.

La infección por el virus de la hepatitis C (VHC) se ha relacionado con las siguientes entidades dermatológicas: crioglobulinemia mixta (CM), porfiria cutánea tardía y liquen plano. Presentamos un caso de CM con vasculitis asociada a VHC en el trasplante hepático.

Varón de 43 años, trasplantado hepático por cirrosis de etiología mixta (alcohólica y VHC), que a los 3 meses del trasplante desarrolló afectación hepática, cardiaca, renal y púrpura palpable en MMII. Entre las pruebas complementarias realizadas destacó una importante elevación del factor reumatoide. Los ANA, pANCA, cANCA y CRP fueron normales. El estudio histopatológico demostró una vasculitis leucocitoclástica con depósito intraluminal de material eosinófilo PAS+ y PTAA-. La inmunofluorescencia (IF) reveló la presencia de depósitos perivascular y intraluminales de IgM, IgG, IgA y C3. El paciente evolucionó mal, con rápido deterioro del estado general y muerte.

La infección por VHC se considera la primera causa de CM tipos II y III. En la actualidad para el diagnóstico de CM asociada a VHC sólo se requiere: positividad para VHC, factor reumatoide elevado e histopatología compatible confirmada con IF. Nuestro caso reúne todos los criterios, siendo excepcional su presentación en un trasplante hepático, sugiriendo la reinfección del injerto por VHC.

105 LINFOMAS T CUTÁNEOS (EXCLUYENDO LA MICOSIS FUNGOIDE Y LA PAPULOSIS LINFOMATOIDE): VALOR PRONÓSTICO DEL CD 30.

F. López-Ríos, M. A. Martínez-González, J. L. Rodríguez-Peralta, B. Castaño, S. Alonso. Hospital Universitario "12 de Octubre", Madrid

Los linfomas cutáneos T (LCTs) constituyen un grupo heterogeneo de tumores, en los que se ha descrito recientemente un mejor pronóstico para aquellos que expresan CD 30. Esta distinta evolución no se ha reflejado en las clasificaciones de los linfomas.

MATERIAL Y MÉTODOS: Revisamos la clínica, evolución, histología e inmunohistoquímica de los 29 pacientes diagnosticados en nuestro hospital (1990-1995) como LCTs. Se han excluido la papulosis linfomatoide y la micosis fungoide.

RESULTADOS: De los 29 pacientes, 18 eran mujeres y 11 varones. La edad media de presentación fue de 52 años (9-94 años); la mediana de seguimiento 12 meses (1-46 meses). 13 fueron primarios (7 CD 30 +), 13 secundarios (=afectación extracutánea concurrente o en menos de 1 año desde el diagnóstico) y en 3 no se tienen datos. Todos los pacientes que fallecieron por el LCT (5) tenían afectación extracutánea. Todos los casos en remisión completa (7) son LCTs primarios (3 CD 30 +).

CONCLUSIONES: 1) En nuestra serie el principal factor pronóstico es la ausencia de lesiones extracutáneas. 2) Entre los LCTs primarios, en nuestra casuística no detectamos diferencias pronósticas entre los CD 30 + y los CD 30 -: quizás debido a la escasez de la muestra.

106 ACANTOMA DE CELULAS GRANDES: ESTUDIO DE CUATRO CASOS POR HISTOMORFOMETRIA Y CITOMETRIA. REVISION DE LA LITERATURA.

Al Martín-Huerta, C. Manzano-Sanz, V. Herreros-Rodríguez, F. Alvarez-Arriagles, Al Martín-Malagon, M. Ravina-Cabrera, R. Méndez-Medina y O. Fener-Roca. Hospital Universitario de Canarias, La Laguna, Tenerife

INTRODUCCION: El acantoma de células grandes (ACG) es una entidad raramente diagnosticada y cuya incidencia, según la bibliografía consultada, se encuentra en torno al uno por mil de las biopsias realizadas. En la presente comunicación aportamos un estudio de histomorfometría y citometría de 4 casos y realizamos una revisión de la literatura para comparar las observaciones publicadas con nuestros parámetros citométricos y de contenido en DNA.

MATERIAL Y MÉTODOS: El material está formado por un total de 4 casos estudiados en el Hospital Universitario de Canarias. El estudio histomorfométrico se realizó con analizador Joyce-Loebel Magiscan y programa semiautomático Genius. En el caso 1 el análisis del contenido en ADN se efectuó mediante citometría estática (ACE) con cortes de 5 μ m tenidos por Feulgen y procesados de forma automática con programa Texcan. En los casos 2, 3 y 4 para el estudio del contenido de ADN se utilizó citometría de flujo (ACF), sometiendo los cortes de parafina a disgregación mecánica, digestión enzimática con pepsina al 0,5% y tinción de suspensiones nucleares con yoduro de propidio para la evaluación con un citómetro Epics Profile II (Coulter).

RESULTADOS: Por histomorfometría los núcleos de las lesiones presentan unos diámetros y áreas nucleares significativamente mayores a los de las zonas perilesionales de control. En el caso 1 el histograma de ADN por ACE muestra un parón diploide, con un 12% de células en fase S y un 25% en G₂M, siendo el coeficiente de variación 13,6. Los casos estudiados por ACF evidencian hiperplasia, con índices de ADN promedio de 1,95 (caso 2 = 2,3), caso 3 = 1,97) (caso 4 = 1,99). Por la escasez de núcleos celulares obtenidos solo se pudo determinar fraccionamiento de la actividad proliferativa en el caso 2 (Fracción celular en fase S = 77%).

DISCUSION: En el caso estudiado por ACE el pico modal del histograma de ADN es diploide. Sin embargo, el elevado coeficiente de variación no permite excluir la presencia de alguna clona celular hiperdiploide muy próxima a la diploide. Por contra, los casos estudiados por ACF muestran que se trata de una lesión aneuploide hiperdiploide. En consecuencia, podemos concluir que el ACG representa una lesión epidérmica relacionada con el límite solar e instigada por células hiperplásicas de carácter aneuploide, aunque con actividad proliferativa moderada, lo que concuerda con los escasos trabajos que existen con estas técnicas sobre la entidad.

107 PILOMATRIXOMA MALIGNO PIGMENTADO.

JM Martínez de Victoria, I Ruiz, C Cueva, E Bernet, A Carazo. Hospital General de Especialidades "Ciudad de Jaén", Jaén.

Desde que en 1980 LOPANSRI define el concepto de pilomatrixoma maligno (PM) se han descrito 30 casos de esta entidad, y solo otro caso bien documentado de pilomatrixoma maligno pigmentado (PMP) ha sido descrito por SLOAN en 1992.

Presentamos un caso de PMP en una mujer de 66 años de edad con tumoración ulcerada de 2,5 cm. de diámetro y 2 años de evolución, en cara tibial de pierna derecha, con aspecto clínico sugestivo de botriomicoma. Se realiza estudio histológico (Fontana-Masson) e inmunohistoquímico (citoqueratina, EMA, CEA, S-100 y HMB-45) observándose melanización focal del tumor. Tras 10 años de seguimiento la paciente no presenta patología relacionada con esta lesión.

El PM es un tumor con frecuente recidiva y raras metástasis no existiendo parámetro alguno para predecir su comportamiento biológico. Debido a que solo se conocen 2 casos de PMP, el potencial biológico de este tumor es casi desconocido, aunque en nuestro caso la evolución hasta el momento es buena.

108 SIRINGOMETAPLASIA ESCAMOSA ASOCIADA A INFECCIÓN HERPÉTICA EN PACIENTES VIH. TRES CASOS.

E Muñoz, R Vailes*, J Fernández-Herrera* y J Fraga.

Hospital Universitario de la Princesa, Madrid
*Servicio de Dermatología.

Presentamos tres casos de pacientes VIH con infección herpética cutánea, cuyas biopsias presentaban un hallazgo histopatológico peculiar consistente en la presencia de metaplasia escamosa del epitelio de la porción recta de los conductos ecrrinos asociada a signos de infección herpética en dicho epitelio.

La siringometaplasia escamosa (SME) es un cambio reactivo del epitelio ductal ecrrino, que se ha descrito asociado a numerosas alteraciones como úlceras cutáneas, tumores y tratamientos quimioterápicos. Hasta el momento no ha sido descrita en relación con la infección herpética del epitelio ecrrino. La SME consiste en la sustitución del epitelio ductal ecrrino normal compuesto por una doble hilera de células cuboidales con citocito eosinófilo central, por un epitelio escamoso, con mayor o menor grado de diferenciación, en el que es frecuente observar células disqueratóticas.

En nuestros casos el epitelio metaplásico mostraba signos evidentes de infección herpética, sin que sea posible definir si la infección se produjo sobre el epitelio primitivo o sobre el epitelio metaplásico. Dado que se han descrito casos de siringometaplasia sin SME asociada y que en alguno de nuestros casos se han visto células epiteliales no metaplásicas con efecto citopático herpético, lo más probable es que la SME sea un cambio reactivo del epitelio ductal a la infección vírica.

109 Espiradenoma ecrrino variante quística y vascular. Presentación de un caso.

M^a C Murcia, A Urban, M Cuatrecasas, S Wyneken. Hosp. Sant Jaume Calella (Barcelona)

Introducción: El espiradenoma ecrrino es un tumor benigno que probablemente tiene su origen en las células primitivas ductales ecrrinas. Esta lesión generalmente afecta a adultos jóvenes y se manifiesta como lesión dérmica solitaria a nivel del tronco o de las extremidades, sin mostrar una localización característica.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 78 años de edad que presenta desde hace varios años de evolución (la paciente refiere desde la infancia) una lesión nodular en la cara interna de la pierna izquierda. En los últimos meses había aumentado de tamaño y refería "supuración".

La exéresis del nódulo muestra una lesión en dermis bien circunscrita de 1,8 cm de diámetro; la superficie de corte es blanda y pardusca, con zonas de aspecto hemorrágico. El examen histológico exhibe una cápsula fibrosa delimitando la lesión, constituida por una proliferación de células tumorales que se disponen en cordones y en grupos pequeños celulares, característicos del espiradenoma ecrrino. Sin embargo, llama la atención la dilatación quística de algunos espacios ductales, ocupados por un material granular eosinófilo (PAS +), y la presencia de estructuras vasculares dilatadas y congestivas en el seno del tumor, algunas con trombos de fibrina, y focos de estroma conectivo hialinizado rodeando cordones de células tumorales.

Discusión: El motivo de su presentación es la rareza de esta variante quística y vascular del espiradenoma ecrrino benigno.

El diagnóstico diferencial se debe realizar fundamentalmente con el espiradenoma ecrrino maligno. Sin embargo, las mitosis que están presentes en el tumor no son atípicas y tampoco se observan áreas de carcinoma, indistinguible en transición con zonas de espiradenoma ecrrino benigno. También se debe diferenciar de los tumores vasculares.

La evolución de este variante histológica es similar a la del espiradenoma clásico.

110 POROQUERATOSIS DE MIBELLI, VARIANTE HIPERQUERATOSICA-GIGANTE.

J. Rubio, J. García Hirschfeld, A. Márquez, F. Fernández, M. Polo y B. Cebra. Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

La Poroqueratosis es una enfermedad autosómica dominante, consistente en un clon anormal de células epidérmicas cuyo movimiento centrífugo gradual da lugar, histológicamente, a la llamada laminilla cornode (criterio definitorio del proceso). La expresión clínica de esta enfermedad es heterogénea y variable, habiéndose descrito numerosas variantes.

Describimos el caso de un paciente de 27 años de edad, que refería tener, desde hacía aproximadamente 5 años, una placa indurada, con bordes netos sobreelevados, en cara anterior de muslo izquierdo, que había ido creciendo progresivamente (en el momento de la consulta tenía 30 cm de diámetro máximo).

El estudio histológico reveló la presencia de una gruesa capa hiperqueratósica a lo largo de la epidermis; y sólo una búsqueda minuciosa, realizando cortes seriados, permitió identificar con claridad un foco de invaginación epidérmica llena de queratina, en el centro de la cual se pudo ver la columna parakeratósica (laminilla cornode), en ausencia de capa granulosa.

La presentación clínica de este caso no se corresponde con la habitualmente descrita en la Poroqueratosis de Mibelli; sin embargo, la histopatología típica y definitoria, junto al hallazgo de casos aislados similares en la literatura reciente, permitieron interpretar el caso como variante hiperqueratósica-gigante de la Poroqueratosis de Mibelli.

111

DERMATOSIS IgA LINEAL. REVISIÓN Y PRESENTACIÓN DE DOS CASOS

J. J. Sánchez-González, J. J. López-Ibáñez, C. J. Troncoso, J. Fernández-Moriso, M. Navarrete, I. Buzen H. U. Virgen del Rocío. Sevilla. Departamento de Anatomía Patológica. H. U. Virgen Macarena. Sevilla. Servicio de Dermatología.

La dermatosis IgA lineal es una enfermedad vesículo-ampollosa autoinmune que puede asociarse a determinados fármacos. Presentamos dos casos. El primero de ellos es una mujer de 35 años tratada con múltiples antibióticos por cuadro de sepsis y cefaleo-pomias, amoxiclavulánico, ciprofloxacino, gentamicina y vancomicina que desarrolló lesiones entomatosas en dorso y región glútea, áreas inyectadas en pliegues, eritema anulo-polipoloso generalizado, pustulas y escamas vesiculares pretuberosas y avolares. El segundo es un varón de 67 años en tratamiento con hidantoinas por epilepsia, que desarrolló lesiones ampollosas pequeñas generalizadas.

La histopatología en ambos casos fueron vesículas subepidérmicas con infiltrado mixto de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos, merabrazos papilares de PMN y degeneración vacuolar basal. En el primer caso se evidenciaron queratinocitos necróticos y en el segundo la presencia de eosinófilos era muy llamativa.

El patrón de inmunofluorescencia fue diagnóstico en ambos casos con depósito lineal de IgA en membrana basal con C3 fibrinógeno débil, amibuyéndose el proceso a la vancomicina e hidantoina, respectivamente.

Las lesiones desaparecieron tras la retirada de los fármacos.

Discusión: La dermatosis IgA lineal puede ser un proceso idiopático o bien asociarse a numerosos fármacos (antibióticos, litio, vancomicina, Lidocaina...). Se trata de dos entidades de pronóstico, clínica y etiopatogénesis distintas, con poca evolución para las formas idiopáticas.

La clínica es muy variable y no necesariamente presenta elementos ampollosos.

El diagnóstico definitivo es por IID, diferenciándose del penfigoide ampollosa y dermatitis herpetiforme.

Se trata de un proceso autoinmune con determinantes antígenicos distintos para las dos formas, con distintas teorías que incluyen reactividad cruzada, modificación de proteínas o desensamblamiento de antígenos.

112

MASTOCITOSIS CUTÁNEA. ESTUDIO CLINICOPATOLÓGICO

V. Sánchez, S. Palacios, E. Izurategui, S. Casquero, A. Vera, A. Sanz. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Hospital General. Málaga

La piel es el órgano más frecuentemente afecto en la mastocitosis. Presentamos 27 casos de mastocitosis cutánea en sus distintas formas clínicas.

20 casos correspondían a urticaria pigmentosa, 13 varones y 7 hembras. Las edades oscilaban entre 2 meses y 50 años (media 28). Las lesiones eran múltiples con tendencia a localizarse en tórax, y se trataban de máculas y pápulas hiperpigmentadas de diferente tamaño. Histológicamente se identificaron tres patrones en la disposición de los mastocitos: perivascular (12), en banda superficial (6) y nodular (2). El número de mastocitos era progresivamente mayor según los patrones. Los dos últimos se correspondían con las lesiones clínicas papulares. Uno de los casos se trataba de un recién nacido con una forma bullosa congénita, de la que hay descrita muy pocos casos.

Los cinco casos de mastocitomas solitarios se presentaron en 4 varones y 1 hembra, con edades entre 2 meses y dos años. La localización fue: tres en tronco, uno en muñeca y otro en planta del pie. En 3 casos el patrón histológico no variaba del que se presentaba en las formas papulares de la urticaria pigmentosa, sin embargo, en 2 casos los mastocitos ocupaban de forma masiva la dermis superficial y media.

Sólo encontramos un caso de forma difusa de mastocitosis en un varón de 66 años, sin que se acompañara de manifestación sistémica. Los mastocitos se disponían de forma perivascular pero llegando a dermis profunda y se acompañaba de fibrosis dérmica.

Describimos finalmente un varón con la típica clínica de la telangiectasia macular eruptiva perstans, lesiones pigmentadas y entomatosas en tronco y parte proximal de extremidades con telangiectasias prominentes. El paciente, de 51 años, presentaba afectación sistémica. Fue intervenido de carcinoma de pulmón, falleciendo en el postoperatorio inmediato por un edema pulmonar vasógeno atribuible a la liberación masiva de histamina pese a las medidas preventivas que se tomaron.

113

CINCO CASOS DE DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS VARIANTE FIBROSARCOMATOSA. PRESENCIA DE NÚDULOS Y FASCÍCULOS LEIOMIOMATOSOS DE ORIGEN VASCULAR EN 3 CASOS.

A. Sanz, A. Ayala, I. Rodrigo, E. Izurategui, A. Jiménez, J. Pelaez. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Hospital General. Málaga.

Se han descrito diversas variantes de dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP), que no parecen tener significado pronóstico, si embargo, la variante fibrosarcomatosa (DFSP-FS) parece estar relacionada con recurrencias más tempranas y una mayor tendencia a metastatizar. En esta variante se han descrito recientemente la presencia de nódulos y fascículos mioídes, que han sido interpretados como diferenciación miofibroblástica de las células tumorales.

Presentamos 5 casos de DFSP-FS, obtenidos de la revisión de 40 DFSP recogidos en nuestro servicio entre 1973 y 1995. Correspondería a un 12,5% que coincide con las cifras de otras revisiones. La edad de los pacientes era entre 18 y 59 años. 3 eran hombres y 2 mujeres. Su localización era en el tronco y el diámetro variaba entre 2,5 y 7 cms.

Se realizó un seguimiento de los pacientes entre 4 y 19 años. En tres de los casos no hubo recurrencias, en uno una sola vez y en otro caso fueron múltiples y hubo metástasis ganglionar. Son pocos casos para darle valor estadístico pero en el resto de los DFSP no había ningún caso con metástasis.

Nosotros hemos observado en tres de nuestros casos de DFSP-FS, fascículos y nódulos constituidos por células musculares lisas que dada su íntima relación con las paredes de los vasos sanguíneos intratumorales interpretamos que correspondían realmente a una hiperplasia de la capa muscular de las paredes vasculares, y que hemos calificado como leiomiomatosis. Este fenómeno lo explicamos como un proceso reactivo que podría estar inducido por las células neoplásicas. Según nuestros hallazgos la presencia de áreas leiomiomatosis en el DFSP no debería ser usado para apoyar la teoría de la diferenciación miofibroblástica en este tumor.

114

POROCARCINOMA ECRINO SOBRE ÚLCERA DE ESTASIS: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO E INMUNOHISTOQUÍMICO DE UN CASO.

J. Siles Cadilá, B. Meléndez Guerrero, M. Rufo Castaño, C. Escudero Severín, JM Conde Zurita, R. Gutiérrez del Manzano

La dermatitis de estasis es un trastorno común en personas de edad madura y avanzada, debido a la insuficiencia del drenaje venoso de los miembros inferiores. Una de sus complicaciones en estadios avanzados es la ulceración sobre la que, excepcionalmente, puede desarrollarse una neoplasia cutánea.

Presentamos el caso de una mujer de 69 años con antecedentes varicosos que consulta por una úlcera en maleolo interno de pierna derecha, de varios años de evolución, que en los últimos tiempos ha desarrollado induración y engrosamiento de los bordes, por lo que se decide su excisión quirúrgica.

El examen histológico mostraba una ulceración con proliferación capilar, fibrosis dérmica y acúmulos de siderófagos, datos diagnósticos de úlcera varicosa, en cuyos bordes se observaba reemplazamiento de la epidermis por un porocarcinoma ecrino.

Se presentan los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos y se destaca lo excepcional de esta asociación, que no hemos encontrado reflejada previamente en la literatura.

115

EVOLUCION DEL MELANOMA MALIGNO CUTANEO EN LOS ÚLTIMOS 30 AÑOS.

E. Soga, R. Rezola, M. J. Alberdi, J. Arias-Camisión, J. I. Aristondo, L. Urbina. Instituto Oncológico. San Sebastián. Gipuzkoa

Pretendemos estudiar como han evolucionado los melanomas y como han variado en los últimos 30 años. Del archivo informatizado del Sº de Anatomía Patológica se han localizado las biopsias cutáneas con diagnóstico de lesión melanocítica (SNOMED M87****) de Enero de 1.967 a Diciembre de 1.996. Los diagnósticos de Nevus se han contabilizado uno por biopsia, mientras que Nevus atípico, Melanoma in situ y Melanoma maligno se han contabilizado por pacientes, es decir sólo la biopsia del diagnóstico. Se divide el período estudiado por quinquenios.

Se comprueba un marcado incremento en el diagnóstico de nevus, pasando de 18 entre 1967-71 a 1.187 entre 1992-96. Las lesiones atípicas también han crecido. Los melanomas in situ han sufrido un aumento de 0 en 1967-71 a 30 en 1992-96. Hay clara modificación en el diagnóstico de melanomas siendo de 10 en el primer período y de 97 en el último. La media de los grosores, que se han podido valorar, también sufren variación con los años, pasando de 4,59 mms. durante 1.967-71 a 2,76 mms. entre 1.992-96. El diagnóstico ha pasado de un predominio de Melanoma sin especificar o nodular en los primeros años a un 57% de Melanoma de extensión superficial en los últimos.

En conclusión, se aprecia un gran incremento de biopsias cutáneas de lesiones melánicas que sugiere una mayor preocupación social y médica por este tipo de lesiones, con una disminución relativa en la especificidad diagnóstica. Esto conlleva un aumento de melanomas diagnosticados, con proporcional disminución de los grosores, aumento de los melanomas in situ y de extensión superficial, que deberá producir efecto en la supervivencia a largo plazo de estos pacientes.

116

VASCULITIS LEUCOCITOCLASTICA CUTANEA COMO SINDROME PARANEÓPLÁSICO.

JF Val-Bernal, R. Blanco, MC González-Vela, VM Martínez-Taboada, MA González-Gay, V Rodríguez-Valverde. Hospital "Marqués de Valdecilla", Santander, Cantabria.

Objetivo: La vasculitis cutánea (VC) puede ser la manifestación inicial de una neoplasia, comportándose como síndrome paraneoplásico. Nuestro objetivo fue analizar la frecuencia y caracteres clínicos e histológicos de los enfermos con VC asociada a neoplasia a partir de una serie amplia no seleccionada de adultos con VC.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes con vasculitis asociada a neoplasia en una serie de 215 adultos (= 20 años) con VC seguidos en el Servicio de Reumatología de nuestro hospital.

Resultados: La VC como síndrome paraneoplásico se presentó en 4 de los 215 enfermos (1,9%). Todos los casos estaban asociados a neoplasias hematológicas: 2 a Síndrome Mielodisplásico, 1 a Leucemia Megacariocítica y 1 a Linfoma no-Hodking. El cuadro clínico se caracterizó por púrpura palpable en 3 casos y lesiones urticariformes en 1 y por la ausencia de afectación visceral sistémica. Los ANA, ANCA, FR, C3 y C4 fueron negativos o normales, excepto por un paciente con ANA positivos (1/1280). En los 4 casos el estudio histológico de las lesiones cutáneas mostró una vasculitis leucocitoclástica.

Conclusiones: La VC como síndrome paraneoplásico es rara. El diagnóstico histológico en todos los casos fue de vasculitis leucocitoclástica. En todos ellos la vasculitis fue la manifestación inicial del proceso, habitualmente una neoplasia hematológica.