

### CASO nº 3

**Dr. Fernando Pinedo.**  
**Hospital de Alcorcón, Madrid.**

#### **Historia Clínica:**

Varón de 12 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus insulín-dependiente, bien controlada.

Acude a Urgencias por presentar desde dos días antes, nódulos eritematosos, extremadamente dolorosos, en ambas plantas de los pies, junto con febrícula (< 38°C). No refería historia de traumatismo previo ni de hiperactividad física. La madre relataba una erupción similar a la actual en los meses previos, que había sido diagnosticada de "picadura de insecto" y se había resuelto sin tratamiento en unos pocos días.

A la *exploración física* se observaban nódulos eritematosos, exquisitamente dolorosos a la presión, en ambas superficies plantares de los pies, principalmente en la zona anterior de las mismas y en las puntas de los dedos. Algunas lesiones mostraban una pequeña pústula central. Las palmas y el resto del cuerpo no mostraban lesiones.

En la *analítica* destacaba una leucocitosis moderada, con desviación a la izquierda, una elevación de la velocidad de sedimentación y de la proteína C reactiva. Los hemocultivos fueron negativos. En el cultivo microbiológico de una de las pústulas se aisló *pseudomona areuginosa*.

Se realiza biopsia de una de las lesiones.

#### **Descripción microscópica:**

El estudio microscópico de las secciones mostró un denso infiltrado inflamatorio centrado en las glándulas ecrinas, fundamentalmente afectando a la porción excretora de las mismas, con infiltración y disrupción de las células epiteliales, mientras el componente secretor se encontraba más respetado. El infiltrado neutrofílico se extendía a las zonas superficiales del tejido subcutáneo. La dermis mostraba un infiltrado perivascular sin cambios de vasculitis. No existían alteraciones relevantes a nivel de la epidermis. Las tinciones para bacterias y hongos fueron negativas.

#### **Evolución:**

Se inició tratamiento con cloxacilina y cefotaxima, que fue suspendido a la vista de los resultados de la biopsia. En el plazo de 5 días desde el ingreso del paciente las lesiones plantares se resolvieron. No se ha producido recidiva de las mismas hasta la fecha.

**DIAGNÓSTICO: HIDRADENITIS PALMOPLANTAR IDIOPÁTICA.**

#### **Discusión:**

La hidradenitis palmoplantar idiopática, también llamada hidradenitis plantar idiopática o hidradenitis plantar recurrente, es una enfermedad cutánea distintiva que ocurre primariamente durante la infancia. Fue descrita en 1994 por Stahr et al en una serie de seis pacientes, cinco de los cuales eran niños.

En los casos descritos hasta el momento la media de edad en la población pediátrica ha sido de 6 años, oscilando el rango de edades entre 1,5 y 15

años. El cuadro clínico se caracteriza por nódulos eritematosos dolorosos de inicio agudo afectando, uni- o bilateralmente, a las plantas, y menos frecuentemente, a las palmas, en niños en general sanos. El cuadro puede asociarse a febrícula, no acompañándose de un cuadro constitucional. Tiende a resolverse en pocos días sin tratamiento. La recurrencias se observan en casi del 50 % de los pacientes, según algunos autores.

El estudio histopatológico muestra los cambios descritos en nuestro caso, siendo frecuentes los abscesos neutrofílicos junto a los ovillos ecridos.

La patogenesis de la hidradenitis palmoplantar idiopática es desconocida. La mayoría de los autores creen que hay un factor traumático directo capaz de provocar la rotura de las glándulas ecridas. La liberación de las secreciones glandulares en el tejido adyacente activaría la cascada de las citoquinas, responsables de la atracción de neutrófilos al foco. Esta teoría se sostiene por el hecho de que varios pacientes tienen una historia pasada de actividad física intensa. Una segunda hipótesis sugiere que podría tratarse de una reacción de hipersensibilidad dentro del espectro de las dermatosis neutrofílicas desencadenada, por ejemplo, por un agente infeccioso (estreptococo  $\beta$ -hemolítico, micoplasma pneumoniae, yersinia enterocolitica, pseudomonas).

El diagnóstico diferencial en pacientes con nódulos acrales dolorosos incluye la hidradenitis ecrina neutrofílica, el eritema nodoso, abscesos de etiología infecciosa, vasculitis, eritema exudativo multiforme, perniosis, síndrome de Sweet.

La hidradenitis ecrina neutrofílica ocurre principalmente en pacientes con una patología neoplásica en tratamiento quimioterápico o en asociación con medicamentos o infecciones. Raramente se localiza exclusivamente a nivel acral. La histopatología es muy similar a la hidradenitis palmoplantar idiopática, excepto por la presencia de siringometaplasia escamosa y la ausencia de abscesos neutrofílicos. El eritema nodoso y la perniosis muestran un cuadro histológico diferente. Un proceso infeccioso sistémico debe ser excluido cuando la fiebre está presente y realizarse cultivo de la biopsia cutánea y técnicas histológicas para descartar microorganismos. El curso clínico, la ausencia de daño vascular en el examen histológico y los tests de laboratorio adicionales pueden descartar un proceso vasculítico. El eritema exudativo multiforme y el síndrome de Sweet pueden cursar con fiebre y malestar general pero, a pesar del infiltrado neutrofílico, las glándulas ecridas están respetadas.

Considerando el curso benigno autolimitado (1-3 semanas) de la hidradenitis palmoplantar idiopática no se necesita tratamiento específico. Sólo en los casos con intenso dolor local o fiebre o febrícula podría ser de utilidad el empleo de antiinflamatorios no esteroideos.

#### **Bibliografía:**

- Allegue F, Rocamora A, Martín-González M, Alonso ML, Ledo A. Infectious eccrine hidradenitis. J Am Acad Dermatol. 6: 1119-1120, 1990.
- Ben-Amitai D, Hodak E, Landau M, Metzker A, Feinmesser M, David M. Idiopathic palmoplantar eccrine hidradenitis in children. Eur J Pediatr. 160:189-91, 2001.
- Bernstein EF, Spielvogel RL, Topolsky DL. Recurrent neutrophilic eccrine hidradenitis. Br J Dermatol. 127: 529-533, 1992.

- Buezo GF, Requena L, Fraga Fernández J, García Díez A, Fernández Herrera JM. Idiopathic palmoplantar hidradenitis. *Am J Dermatopathol.* 18: 413-416, 1996.
- Grange F, Couilliet D, Krzisch S, Grosshans E, Guillaume JC. Hidradénite plantaire. *Ann Dermatol Venereol.* 123: 109-113, 1996.
- Hernandez-Martin A, Pinedo F, Perez-Lescure J. Pustular idiopathic recurrent palmoplantar hidradenitis: an unusual clinical feature. *J Am Acad Dermatol.* 47(Supl):S263-5, 2002.
- Landau M, Metzker A, Gat A, Ben-Amitai D, Brenner S. Palmoplantar eccrine hidradenitis: three new cases and review. *Pediatr Dermatol.* 15: 97-102, 1998.
- Moreno A, Barnadas A, Ravella A, de Moragas JM. Infectious eccrine hidradenitis in a patient undergoing hemodialysis. *Arch Dermatol.* 121: 1106-1107, 1985.
- Naimer SA, Zvulunov A, Ben-Amitai D, Landau M. Plantar hidradenitis in children induced by exposure to wet footwear. *Pediatr Emerg Care.* 16:182-3, 2000.
- Piqué E, Aguilar A, Olivares M, Palacios S, Román V, Gallego M, Martínez E. Idiopathic palmoplantar hidradenitis. *Dermatology.* 195: 379-381, 1997.
- Rabinowitz LG, Cintra ML, Hood AF, Esterly NB. Recurrent palmoplantar hidradenitis in children. *Arch Dermatol.* 135: 817-820, 1995.
- Rubinson R, Larralde M, Santos-Muñoz A, Parra V, de Parra NP. Palmoplantar eccrine hidradenitis: seven new cases. *Pediatr Dermatol.* 21:466-8, 2004.
- Shehan JM, Clowers-Webb HE, Kalaaji AN. Recurrent palmoplantar hidradenitis with exclusive palmar involvement and an association with trauma and exposure to aluminum dust. *Pediatr Dermatol.* 21:30-2, 2004.
- Simon M, Cremer H, von den Driesch P. Idiopathic recurrent palmoplantar hidradenitis in children. *Arch Dermatol.* 134: 76-79, 1998.
- Stahr BJ, Cooper PH, Caputo RV. Idiopathic plantar hidradenitis: a neutrophilic eccrine hidradenitis occurring primarily in children. *J Cutan Pathol.* 21: 289-296, 1994.
- Weigl L, Eberlein-Konig B, Ring J, Abeck D. Is recurrent plantar hidradenitis in children induced by exposure to a wet and cold milieu?. *Br J Dermatol.* 142:1048-50, 2000.
- Weinberg AN, Swartz MN. Gram-negative coccal and bacillary infections. In: *Dermatology in General Medicine.* Fitzpatrick TP, Eisen AZ, Wolff C, FreedbergIM, Austen KF, eds. 4<sup>th</sup> ed. New York: MacGraw Hill, 1993: 2334-2351.

## CASO nº 4

**Dr. Fernando Pinedo.**  
**Hospital de Alcorcón, Madrid.**

### **Historia Clínica:**

Varón de 27 años de edad, natural de Guinea Ecuatorial y residente en España desde hace tres años y medio, remitido a la consulta de Cirugía por su médico de cabecera por presentar un nódulo cutáneo que se interpreta como un "quiste sebáceo". Se realiza extirpación de la lesión, que se describe a continuación.

Con el resultado de la biopsia el paciente es remitido a la consulta de Infecciosas refiriendo a la anamnesis prurito y nódulos cutáneos desde hace años, sin que haya notado problemas de visión. Se instaura tratamiento con Ivermectina.

El paciente no acude a la consulta de Oftalmología ni a revisiones posteriores.

### **Descripción microscópica:**

El examen microscópico muestra, a nivel de la dermis y tejido celular subcutáneo, un nódulo constituido por parásitos adultos compatibles con *Onchocerca*, rodeados por fibrosis y por una intensa reacción inflamatoria aguda y crónica y granulomatosa de tipo cuerpo extraño. No se identifican microfiliarias en la dermis superficial.

### **DIAGNÓSTICO: ONCOCERCOMA**

#### **Discusión:**

La oncocercosis o "ceguera de los ríos" es una enfermedad parasitaria crónica, multiorgánica, causada por nematodos del género *Onchocerca*.

La enfermedad está presente en 37 países, incluyendo áreas de África, Sudamérica y la península arábiga. La población residente en las áreas endémicas es de más de 123 millones de personas, estimándose que 17,7 millones están infectadas. De estas, alrededor de 270.000 han quedado ciegas y 500.000 más sufren graves problemas de visión.

El *Onchocerca volvulus* se desarrolla a través de un ciclo vital de cinco estadios, siendo el hombre el único huésped definitivo. El mecanismo de transmisión se produce mediante la picadura de un simúlido infectado (mosca negra) que habita principalmente en áreas cercanas a ríos o canales de aguas rápidas.

La mosca negra se alimenta de la sangre de una persona infectada de oncocercosis. Posteriormente, al volver a alimentarse, pica a una persona sana y en ese momento deposita las larvas. Las microfiliarias crecen hasta convertirse en gusanos adultos, machos y hembras, por lo general entrelazados dentro de nódulos, subcutáneos principalmente. Los gusanos machos migran a varios nódulos subcutáneos para inseminar a las hembras. Éstas producen de 700 a 1900 microfiliarias por día y pueden vivir hasta catorce años. Las microfiliarias migran a través de los tejidos subcutáneos y de la piel, y tienen una especial afinidad por los tejidos oculares. Las larvas viven entre seis y treinta meses y la mayoría mueren sin completar su ciclo vital. Su muerte causa una respuesta inflamatoria en los tejidos circundantes, responsable de la sintomatología.

La patología se centra fundamentalmente en la piel, las partes blandas y el ojo.

En relación con la primera existen diversas manifestaciones de oncodermatitis, fundamentalmente dermatitis papulosa aguda, en forma de pequeñas pápulas pruriginosas que pueden progresar a vesículas o pústulas; dermatitis papulosa crónica, que dan como resultado hiperpigmentación e hiperqueratosis; dermatitis liquenificada, generalmente asociada a linfadenopatía regional; atrofia y despigmentación, esta última fundamentalmente en oncocercosis avanzadas.

A nivel de las partes blandas destacan los nódulos subcutáneos (oncocercomas) y la linfadenopatía.

En cuanto a la patología ocular, las microfilarias pueden ser encontradas en los tejidos oculares desde las primeras fases de la enfermedad. Las manifestaciones oculares se deben a la reacción inflamatoria producida por la migración de las microfilarias al globo ocular, que se intensifica cuando las larvas mueren. La reacción inmune del huésped puede causar queratitis punctata, queratitis esclerosante, uveítis anterior, corioretinitis, atrofia corioretinal y enfermedad ocular posterior. Se ha descrito también neuritis óptica secundaria al tratamiento.

En las áreas endémicas el diagnóstico de presunción se basa fundamentalmente en las alteraciones cutáneas y oculares, que son bastante características. No obstante, se recurre a la búsqueda de microfilarias en la biopsia cutánea en fresco, tras inmersión en solución salina isotónica (*snip skin biopsy*). También pueden observarse las microfilarias mediante lámpara de hendidura en el humor acuoso del ojo, procederse a la aspiración de los nódulos subcutáneos con jeringa y a la observación de parásitos adultos mediante estudio histológico.

Así mismo, se recomienda la búsqueda de microfilarias en orina y líquido cefalorraquídeo o el uso de pruebas inmunológicas, técnicas de PCR y de hibridación in situ.

La erradicación de la enfermedad se basa, fundamentalmente, en el control del vector (mosca negra).

Las medidas terapéuticas consisten en la eliminación de los nódulos subcutáneos para eliminar los gusanos adultos que producen las microfilarias; el tratamiento con Dietilcarbamazina, que actúa contra las microfilarias y la Ivermectina, que se usa para la eliminación de gusanos adultos dentro de los nódulos que no se localizan y no pueden extirparse quirúrgicamente.

#### **Bibliografía:**

- Bradley JE, Unnasch TR. Molecular approaches to the diagnosis of onchocerciasis. *Adv Parasitol.* 37: 57-106, 1996
- Boatman BA, Toe L, Alley ES, Dembele N. Diagnostics in onchocerciasis: future challenges. *Ann Trop Med Parasitol* 92 Supl 1: S41-5, 1998
- Burnham G. Onchocerciasis. *Lancet.* 351(9112): 1341-6, 1998
- Elgart ML. Onchocerciasis and dracunculosis. *Dermatologic clinics.* 7(2):323-30, 1989.
- Fischer P, Rubaale T, Meredith SE, Buttner DW. Sensitivity of a polymerase chain reaction-based assay to detect *Onchocerca volvulus* DNA in skin biopsies. *Parasitol Res.* 82:395-401, 1996.
- Gibson DW, Duke BO, Connor DH. Onchocerciasis: a review of clinical, pathologic and chemotherapeutic aspects, and vector control program. *Prog Clin Parasitol.* 1:57-103, 1989.
- Guzman GE, Awadzi K, Opoku N, Narayanan RB, Akuffo HO. Comparison between the skin snip test and simple dot blot assay as potential rapid assessment tools for Onchocerciasis in the postcontrol era in Ghana. *Clin Diagn Lab Immunol.* 9:1014-20, 2002.

- Hall LR, Pearlman E. Pathogenesis of onchocercal keratitis (River blindness). *Clin Microbiol Rev.* 12:445-53, 1999.
- Kipp W, Bamhuhiiga J. Onchodermal skin disease in a hyperendemic onchocerciasis focus in western Uganda. *Am J Trop Med Hyg.* 67:475-9, 2002.
- Lazarov A, Amihai B, Sion-Vardy N. Pruritus and chronic papular dermatitis in an Ethiopian man. Onchocerciasis (chronic papular onchodermatitis). *Arch Dermatol.* 133:382-3, 385-6, 1997.
- Mackey SL, Wagner KF. Dermatologic manifestations of parasitic diseases. *Infect Dis Clin North Am.* 8: 713-43, 1994
- Mohamedani AA, Abdel-Hameed AA, el-Mukashfi S. Fine needle aspiration for diagnosis of onchocercal nodules. *Trop Doct.* 27:242-3, 1997.
- Murdoch ME, Hay RJ, Mackenzie CD. A clinical classification and grading system of the cutaneous changes in onchocerciasis. *Br J Dermatol.* 129: 260-9, 1993
- Ndyomugenyi R, Tukesiga E, Buttner DW, Garms R. The impact of ivermectin treatment alone and when in parallel with *Simulium neavei* elimination on onchocerciasis in Uganda. *Trop Med Int Health.* 9:882-6, 2004.
- Okulicz JF, Stibich AS, Elston DM, Schwartz RA. Cutaneous onchocercoma. *Int J Dermatol.* 43:170-2, 2004.
- Routh HB, Bhowmik KR. Filariasis. *Dermatologic Clinics.* 12:719-27, 1994.
- Stingl P. Onchocerciasis: clinical presentation and host parasite interactions in patients of southern Sudan. *Int J Dermatol.* 36:23-8, 1997.

## **Caso nº 5:**

**Dra. María-Teresa Fernández-Figueras.**

**Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)**

### **Historia clínica**

Mujer de 76 años con intenso edema y dolor en pierna derecha clínicamente sugestivo de trombosis venosa profunda. Muestra induración y algunas pápulas duras al tacto en la zona inguinal homolateral. Se biopsia una de ellas.

### **Clínica**

Tumorações de tamaño intermedio en dermis, tejido subcutáneo o partes blandas. Afecta habitualmente la porción proximal de las extremidades y tiene predilección por la región anogenital y pélvica. Se diferencia del sarcoma epitelioides clásico por ser más agresivo y afectar a una población de edad más avanzada.

### **Rasgos microscópicos**

A pequeño aumento tiende a adoptar una disposición lobular con necrosis o fibrosis e hipocelularidad central. Células fusiformes, plasmocitoides o poligonales de núcleos pleomórficos con nucléolos prominentes y cromatina vesicular, formando masas y cordones. Frecuentes células rabdoideas. Índice mitótico variable. Leve infiltrado linfoide en la periferia. Las células tumorales coexpresan queratina, vimentina y frecuentemente actina, CD34 y S100.

**Diagnóstico: Sarcoma epitelioides tipo proximal**

### **Diagnóstico diferencial**

Incluye las variantes epitelioides de muchos sarcomas y el tumor rabdoide del adulto del que no está claramente diferenciado. Existen rasgos comunes a ambos tumores que han hecho pensar que puede hallarse en un mismo espectro, sin embargo, la edad media de presentación del sarcoma epitelioides proximal son 35.5 años, mientras que el tumor rabdoide extrarenal es más frecuente en la edad pediátrica. Además, debe plantearse el diagnóstico diferencial con rabdomiosarcoma, sarcoma alveolar de partes blandas, melanoma y linfoma anaplásico entre otros

### **Bibliografía**

- Guillou L, Wadden C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. "Proximal-type" epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol*. 1997 Feb;21(2):130-46.
- Miettinen M, Fanburg-Smith JC, Virolainen M, Shmookler BM, Fetsch JF. Epithelioid sarcoma: an immunohistochemical analysis of 112 classical and variant cases and a discussion of the differential diagnosis. *Hum Pathol*. 1999 Aug;30(8):934-42.
- Lee MW, Jee KJ, Han SS, Gong GY, Choi JH, Moon KC, Koh JK. Comparative genomic hybridization in epithelioid sarcoma. *Br J Dermatol*. 2004 Nov;151(5):1054-9
- Hoot AC, Russo P, Judkins AR, Perlman EJ, Biegel JA. Immunohistochemical analysis of hSNF5/INI1 distinguishes renal and extra-renal malignant rhabdoid tumors from other pediatric soft tissue tumors. *Am J Surg Pathol*. 2004 Nov;28(11):1485-91

## **Caso nº 6**

**Dra. María-Teresa Fernández-Figueras.**

**Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)**

### **Historia clínica**

Varón de 69 años en estudio por metástasis de origen desconocido que desarrolla una erupción pruriginosa de pápulo-vesículas en el tronco.

### **Clinica**

Aparece generalmente en pacientes de edad media o avanzada en forma de pápulas y pápulo-vesículas que ocasionalmente dan lugar a pequeños nódulos. Las lesiones son frecuentemente pruriginosas y tienden a afectar a tronco y porción proximal de las extremidades. Las estancias en cama, la fiebre, la piel seca y el calor parecen favorecer su aparición. Se han descrito muchos casos de enfermedad de Grover en pacientes oncológicos, pero podría deberse a que en estos individuos las lesiones cutáneas son estudiadas con más atención y biopsiadas con mayor frecuencia.

Quirk and Heenan (2004) han descrito tres variantes clínicas:

1. Erupción transitoria que se resuelve espontáneamente en unas semanas.
2. Lesiones pruriginosas persistentes que puede persistir durante meses o años
3. Lesiones crónicas asintomáticas que simulan clínicamente a una foliculitis.

### **Rasgos microscópicos**

Aunque la apariencia histopatológica es muy variable, el rasgo más constante y clave para el diagnóstico es la existencia de acantólisis acompañada de un grado variable de disqueratosis con formación de los denominados "cuerpos redondos y granos". Es habitual que además existan focos de espongirosis e infiltrado linfocitario con algunas células plasmáticas y eosinófilos. En las lesiones con abundante disqueratosis, el aspecto es semejante al de la enfermedad de Darier, especialmente cuando la lesión se concentra en invaginaciones con columnas de paraqueratosis en superficie. En ocasiones la disqueratosis es poco evidente y limitada a unas pocas células que suelen estar localizadas en los acrosiringios y pueden simular una toxicodermia. Si existe una predominancia muy manifiesta de la acantólisis, el cuadro puede ser indistinguible de un pénfigo vulgar o una enfermedad de Hailey-Hailey. Puede que la epidermis muestre hiperplasia que en ocasiones adopta una silueta lentiginosa. En las áreas con daño actínico, los focos incipientes de acantólisis y disqueratosis simulan queratosis actínicas. Es precisamente la coexistencia de diferentes patrones uno de los datos que facilita el

diagnóstico, aunque a menudo requiere del estudio de múltiples secciones o incluso de la práctica de varias biopsias.

**Diagnóstico: Enfermedad de Grover (dermatosis acantolítica transitoria)**

**Diagnóstico diferencial**

Es muy amplio tanto como las diferentes apariencias que puede adoptar en incluye: la enfermedad de Darier, la enfermedad de Hailey-Hailey, el pénfigo vulgar, la queratosis actínica, la queratosis solar, la poroqueratosis, el disqueratoma verrucoso, infecciones herpéticas, toxicodermia, así como otras enfermedades con disqueratosis acantolítica como el acantoma acantolítico o la disqueratosis familiar con comedones, entre otras.

**Bibliografía**

- Gover RW. Transient acantholytic dermatosis. Arch Dermatol 1970;101:426-434
- Quirk CJ, Heenan PJ. Grover's disease: 34 years on. Australasian J Dermatol 2004;45:83-88.
- Streit M, Paredes BE, Braathen LR, Brand CU. Transitory acantholytic dermatosis (Grover's disease). An analysis of the clinical spectrum based on 21 histologically assessed cases. Hautarzt 2000;51:244-249.
- Antley CM, Carrington PR, Mrak RE, Smoller BR. Grover's disease (transient acantholytic dermatosis): relationship of acantholysis to acrosyringia. J Cutan Pathol 1998;25:545-549
- Horn TF, Groleau GE. Transient Acantholytic Dermatitis in immunocompromised febrile patients with cancer. Arch Dermatol 1987;123:238-240

**Caso nº 7**

**Dr. Carlos Monteagudo.**

**Hospital Clínico Universitario, Valencia.**

**Historia Clínica:** Niña de 1 mes que presentaba desde el nacimiento un nevo pigmentado gigante que se extendía por región sacrococcígea, nalgas, periné y muslo izquierdo. La lesión era de color marrón-grisáceo y superficie brillante y alopecica. La pigmentación era menos intensa en la periferia. A la palpación tenía en general consistencia dura, leñosa, con algunas áreas más blandas. Se tomaron dos biopsias, una de cada nalga, de zonas con diferente grado de induración. En los meses siguientes la pigmentación y la induración fueron reduciéndose progresivamente, desapareciendo ambas por completo en la nalga derecha 5 meses después.

**Descripción microscópica:** La biopsia de nalga izquierda mostraba moderada hiperplasia epidérmica, y una proliferación melanocítica dérmica con nidos en dermis papilar con moderada cantidad de melanina, y maduración progresiva descendente en dermis reticular y tejido subcutáneo, con presencia allí de escasas células fusiformes y abundante colágeno intercelular. La muestra de nalga derecha mostró una epidermis ligeramente atrófica, una dermis adelgazada con dispersos melanocitos y fibroblastos dérmicos, con una muy marcada fibrosis colágena que se extendía al tejido subcutáneo. La cantidad de melanina era mínima.

**Diagnóstico: NEVO DESMOPLÁSICO ALOPÉCICO CONGÉNITO GIGANTE CON DESPIGMENTACIÓN PROGRESIVA.**

**Comentarios:** Los nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG) suelen ser pilosos y presentar una pigmentación oscura, con una consistencia similar a la de la piel normal. Suelen permanecer estables a lo largo de la vida, aunque excepcionalmente pueden perder pigmento o desarrollar un halo de hipopigmentación y regresar espontáneamente. En 2003, Ruiz-Maldonado y cols. propusieron denominar "*nevo desmoplásico hipopigmentado y alopecico*" a una variedad infrecuente (aproximadamente 3%) de NMCG. La consistencia leñosa, asociada a la "desmoplasia" presente histológicamente, es un rasgo constante en esta variante, aunque la regresión que la caracteriza se acompaña posteriormente de reblandecimiento y pérdida de pigmento. Se ha intentado explicar los hallazgos en esta variedad especial de NMCG como un fenómeno de autoinmunidad, aparentemente de comienzo intraútero.

**Bibliografía:**

- Ruiz-Maldonado R, Orozco-Covarrubias L, Ridaura-Sanz C, Durán-Mckinster C, Saez de Ocariz MM, Tamayo-Sanchez L. Desmoplastic hairless hypopigmented naevus: a variant of giant congenital melanocytic naevus. Br J Dermatol 2003;148:1253-1257.
- Pattee SF, Hansen RC, Bangert JL, Joganic EF. Giant congenital nevus with progressive sclerodermoid reaction in a newborn. Pediatr Dermatol 2001;18:321-324.

**Caso nº 8**

**Dr. Carlos Monteagudo.**

**Hospital Clínico Universitario, Valencia.**

**Historia Clínica:** Mujer de 56 años con antecedentes de insuficiencia venosa crónica, granulomas anulares en las manos y osteoporosis, en tratamiento con pentoxifilina, que consultó por presentar desde hacía 2 años, en dorso de falange proximal del primer dedo de la mano derecha, una lesión nodular subcutánea de aproximadamente 1 cm de diámetro, no adherida a planos profundos, y dura-gomosa a la palpación. La paciente no tenía historia de síntomas articulares y durante los 4 años siguientes tampoco los presentó. Los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide fueron negativos. Se infiltró la lesión en tres ocasiones con corticoides intralesionales. Un año después, la paciente no presentaba lesiones y se encontraba asintomática.

**Descripción microscópica:** Muestra de piel gruesa acral que presenta a nivel subcutáneo formaciones nodulares constituidas por celularidad histiocitaria mayoritariamente mononucleada, que se dispone en empalizada alrededor de un área central estrellada ocupada por material en parte eosinófilo, fibrinoide, junto a variable cantidad de mucina, y muy excepcional presencia de detritus celulares. Existe fibrosis colágena en vecindad. La dermis reticular suprayacente presenta en algunos puntos lesiones características de granuloma anular intersticial o en empalizada.

**Diagnóstico:** GRANULOMA ANULAR NODULAR YUXTAARTICULAR (nódulo pseudorreumatoide del adulto).

**Comentarios:** El granuloma anular profundo (nódulo pseudorreumatoide)

aparece mayoritariamente en niños y se localiza en piernas, pies y cuero cabelludo. Es raro en adultos (generalmente mujeres), y se ha propuesto recientemente para este grupo minoritario de casos la denominación de "granuloma anular nodular yuxtaarticular" dada la tendencia a localizarse en vecindad a las articulaciones interfalángicas y codos. El diagnóstico diferencial con los nódulos reumatoides es imperativo, y se basa en la presencia de mucina, la menor cantidad de fibrina, y la ausencia de datos clínicos o analíticos de artritis reumatoide u otras conectivopatías. Además, presentan con frecuencia, a diferencia del granuloma anular profundo infantil, marcada fibrosis colágena con hialinización.

**Bibliografía:**

- Barzilai B, Huszar M, Shpiro D, Nass D, Trau H. Pseudorheumatoid nodules in adults: A juxta-articular form of nodular granuloma annulare. Am J Dermatopathol 2005;27:1-5.
- Solomon RJ, Gardepe SF, Woodley DT. Deep granuloma annulare in adults. Int J Dermatol 1986;25:109-112.

## Caso nº 9

**Dr. José Luis Rodríguez Peralto.**

**Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid**

**Historia clínica:** Mujer de 54 años con placas asintomáticas hiperpigmentadas en ambas axilas de 2 años de evolución.

**Descripción microscópica:** Piel que presenta una discreta acantosis y una marcada hipergranulosis configurada por células de la capa granular que forman grandes placas que queratinizan de forma anómala mediante una queratina densa, gruesa, con granos de queratohialina en su interior. En los folículos adiposos se advierten también dilataciones infundibulares ocupadas por queratina granular.

**DIAGNÓSTICO: PARAQUERATOSIS GRANULAR**

**Comentarios:** La Paraqueratosis granular es una enfermedad muy característica desde el punto de vista clínico y patológico, poco conocida por su rareza. Sin embargo, una vez que se ha observado alguna de estas lesiones, su reconocimiento es fácil, puesto que las características clínicas e histopatológicas son muy específicas. Inicialmente, se describió como lesiones exclusivas en la axila o regiones intertriginosas, por lo que se relacionaron con uso de desodorantes, pero la ulterior descripción de casos en zonas alejadas de pliegues, como el tronco, eliminó esta posible causa. Algunos autores han descrito casos que se han resuelto con tratamientos antifúngicos, por lo que plantean también la posibilidad de una posible infección fúngica. Sin embargo, en estos momentos desconocemos cual es la causa real de la paraqueratosis granular.

Clínicamente, la mayoría de los casos aparecen de forma bilateral en axilas en forma de placas alargadas, marrones, gruesas, sucias, aunque también se han descrito fuera de las axilas, en el tronco y en niños en zonas de presión del pañal, como lesiones eritematosas en placas. De cualquier forma, la regla es la desaparición espontánea o con tratamientos inespecíficos suaves, en el plazo de unos años.

Desde el punto de vista histopatológico, lo más llamativo es la presencia de una gruesa capa de queratina en la que se identifican abundantes granulos de queratohialina en todo el espesor de la queratina. Este trastorno adquirido de la queratinización afecta no sólo a la capa cornea de la epidermis, sino también a los folículos pilosos que se encuentran dilatados y ocupados por esta gruesa capa de queratina tan especial. En la literatura se han descrito formas exclusivas intrafoliculares, sin afectación de la epidermis.

## **Bibliografía.-**

1. Chang MW, Kaufmann JM, Orlow SJ, Cohen DE, Mobini N, Kamino H. Infantile granular parakeratosis: recognition of two clinical patterns. J Am Acad Dermatol 2004; 50: S93-96
2. Srivastava M, Cohen D. Axillary Parakeratosis granular. Dermatol Online 2004; 30: 20

3. Resnik KS, Kantor GR, DiLeonardo M. Dermatophyte-related granular parakeratosis. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 70-71
4. Resnik, DiLeonardo M Follicular granular parakeratosis. *Am J Dermatopathol* 2003; 25: 428-429
5. Woodhouse JG, Bergfeld W. Granular parakeratosis. *Pediatr Dermatol* 2004 21: 684.

## **Caso nº 10**

**Dr. José Luis Rodríguez Peralto.**

**Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid**

**Historia clínica:** Varón de 70 años con una lesión de 0,5 cm de diámetro, sobreelvdada, de color gris en cuero cabelludo, que clínicamente se diagnostica de quiste con reacción a cuerpo extraño.

**Descripción microscópica:** Piel que presenta alrededor y en relación con un folículo piloso una neoformación constituida por teclas melánicas atípicas, que surgiendo de la capa basal del folículo infiltran la dermis periadventicial y la rellenan completamente. El tumor inicialmente está sólo confinado al folículo piloso. Sin embargo, tras el diagnóstico de melanoma, se le efectúa una reextirpación, donde se advierten células atípicas con patrón lentiginoso aen la capa basal de la epidermis próxima al folículo piloso.

**Diagnóstico: MELANOMA FOLICULAR**

**Comentarios:** El melanoma folicular es una variedad de melanoma de reciente descripción, en Octubre de 2004, por Hantschke, Menzel Y Kutzner. Estos autores describen 5 casos de melanoma exclusivamente centrados en los folículos pilosos, con extensión longitudinal a lo largo del folículo, epidermotropismo folicular y con escasa o nula extensión a la epidermis suprayacente o próxima. Llamam la atención sobre la rapidez de instauración de la lesión y sobre el hecho de que en la mayoría de los casos el diagnóstico clínico es de quiste folicular, comedón u otro tipo de lesión quística benigna no relacionada con el melanoma. Todos los casos se desarrollan en la cabeza o cuello de pacientes mayores (entre 61 y 82 años).

El problema más importante reside en reconocer estas lesiones como melanomas, puesto que la mayoría de las ocasiones simulan una lesión quística benigna, que no se va extirpar o que se excindirá con márgenes de seguridad muy escuetos. Además, técnicas como la excisión superficial o mediante láser, sólo pueden producir más daño.

En relación con el origen de estos tumores, desde mi punto de vista no está claro, los autores tratan de diferenciarlos de los lentigos malignos en base a la escasa extensión que suelen tener en la epidermis de alrededor, menos de 5 mm. Sin embargo, consideramos que esto es una regla excesivamente constrictiva y que probablemente se traten de lentigos malignos foliculotropos. De hecho, todos se desarrollan en la cara y muchos de los descritos tienen algo de extensión lentiginosa epidérmica. Recordar que nuestro caso se extendía por la epidermis próxima. De cualquier forma, merece la pena conocer la existencia de este tipo de melanoma, sobre todo desde el punto de vista clínico, por las implicaciones pronósticas que puede acarrear y desde el punto de vista histopatológico porque el espesor de Breslow se debe efectuar perpendicularmente al eje del folículo y no a la epidermis.

**Bibliografía:**

1. Hantschke M, Menzel T, Kutzner H. Follicular melanoma: a variant of melanoma to be distinguished from lentigo malignant melanoma. *Am J Dermatopathol* 2004; 26: 359-363.