<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i4.6615>

Sección realizada por residentes de Dermatología y Dermatopatología.

Gwanghyun Jo, Soo Ick Cho, Sungjun Choi, Je-Ho Mun. Functional surgery versus amputation for *in situ* or minimally invasive nail melanoma: A meta-analysis (Cirugía funcional versus amputación para el tratamiento del melanoma *in situ* o mínimamente invasivo: metanálisis). J Am Acad Dermatol 2019; 81 (4): 917-922. doi. 10.1016/j.jaad.2019.06.012.

Antecedentes: la evidencia de la cirugía funcional vs la amputación para el tratamiento del melanoma ungueal *in situ* o mínimamente invasivo (índice de Breslow ≤ 0.5 mm) respecto a la recurrencia del melanoma es limitada. La amputación de la falange se ha recomendado tradicionalmente como la terapia de elección en el melanoma ungueal.

Objetivo: Investigar la diferencia de la recurrencia local entre las dos intervenciones para el tratamiento del melanoma *in situ* o mínimamente invasivo usando los estudios disponibles publicados.

Método: se llevó a cabo una búsqueda sistemática en PubMed, Embase, Cochrane Library, registros de datos y bases de datos de bibliografía gris desde el 28 de junio de 2018. Se incluyeron estudios observacionales de al menos 5 pacientes con melanoma ungueal *in situ* o mínimamente invasivo, estudios que compararan las intervenciones mencionadas (amputación vs escisión del aparato ungueal y su periostio), que reportaran la recurrencia en ambos grupos, con seguimiento de al menos 6 meses. El evento primario para medir fue la

recurrencia local posterior a la amputación de la falange vs cirugía funcional.

Resultados: la razón de momios sintetizada de los 5 estudios que incluyeron 109 pacientes (88 operaciones funcionales o conservadoras y 21 amputaciones) fue de 1.57 (intervalo de confianza de 95%, 0.31-8.00), lo que se interpreta debido a su intervalo de confianza amplio que no hay diferencia en la recurrencia de melanoma ungueal posterior a amputación vs cirugía funcional.

Limitaciones: pequeño número de muestra y posible heterogeneidad interestudio.

Conclusiones: este metanálisis muestra que no hay diferencia en la recurrencia local entre las dos intervenciones. Al considerar el déficit funcional después de la amputación, la cirugía conservadora debe ser el tratamiento de elección contra el melanoma ungueal *in situ* o mínimamente invasivo.

Alberto Enrique Vengoechea-Guerrero

Drabent P, Mitri R, Le Naour G, Hermine O, et al. A new digital method for counting mast cells in cutaneous specific lesions of mastocytosis: A series of adult cases of mastocytosis with clinical-pathological correlations (Un nuevo método digital para el recuento de mastocitos en lesiones cutáneas específicas de mastocitosis: serie de casos de mastocitosis en adultos con correlaciones clínico-patológicas). Am J Dermatopathol 2021; 43 (1): 35-41. doi. 10.1097/DAD.0000000000001705.

Introducción: la mastocitosis se caracteriza por la acumulación anormal de mastocitos en varios órganos, incluida la piel. En los adultos, se reconocen dos subtipos principales de mastocitosis: la mastocitosis sistémica (representa el 20% de los casos) y una forma más común de la enfermedad limitada a la piel denominada mastocitosis cutánea (representa el 80% de los casos). La mastocitosis sistémica se caracteriza por la afectación de la médula ósea, la piel y potencialmente otros órganos. Afecta principalmente a adultos jóvenes y puede dividirse en casos de mastocitosis sistémica indolente por un lado (con pronóstico favorable) y mastocitosis sistémica avanzada (que incluye mastocitosis sistémica agresiva y leucemia de mastocitos por el otro). La afectación de la piel es un sello distintivo de la mastocitosis y es extremadamente frecuente en la mastocitosis sistémica indolente. La clasificación más reciente comprende tres subtipos clínicos: 1) mastocitosis cutánea maculopapular (MPCM), que combina dos subtipos anteriormente reconocidos: urticaria pigmentosa y telangiectasia *macularis eruptiva perstans*, 2) mastocitosis cutánea difusa y 3) mastocitoma solitario de la piel. Se requiere el análisis histológico de las lesiones cutáneas para confirmar el diagnóstico. La evaluación microscópica es desafiante en la telangiectasia *macularis eruptiva perstans*, por diferencias significativas en el recuento de mastocitos de la piel. Los mastocitos normales son ovalados o poligonales y su citoplasma eosinófilico contiene gran cantidad de gránulos pequeños, apenas visibles. El núcleo es redondo, denso y oscuro. La inmunotinción con triptasa o CD117 se utiliza de forma rutinaria y constituye la técnica de referencia para la identificación de mastocitos en tejidos. La tinción con un anticuerpo anti-CD117 parece ser particularmente útil porque los mastocitos son las únicas células positivas para CD117 en la dermis. Un nuevo método para determinar el recuento de mastocitos cutáneos se basa en el uso de tabletas digitales que ejecutan un nuevo

programa, que permite un análisis sencillo y un conteo rápido por parte de múltiples observadores. Parece ser más preciso y reproducible que las técnicas disponibles actualmente.

Objetivo: evaluar el recuento de mastocitos cutáneos en 4 subtipos clínicos. Determinar un posible límite diagnóstico en urticaria pigmentosa, basado en el recuento de mastocitos estimado digitalmente en estas lesiones.

Materiales y métodos: todas las muestras se tomaron de áreas proximales (muslos y abdomen). Los portaobjetos se tiñeron con H&E y con un anticuerpo anti-CD117. Los portaobjetos digitales se obtuvieron escaneando a un aumento de x40 utilizando un escáner Aperio ScanScope XT. Los mastocitos se contaron usando un puntero táctil o apuntando con el dedo en la pantalla de la tableta. Los recuentos de cada fotograma de 0.25 mm se guardaron y luego se sumaron para obtener el recuento total de 1 mm. Sólo se contaron las células no superpuestas con un núcleo y un citoplasma reconocibles y una membrana totalmente positiva para CD117.

Resultados: se seleccionaron para el análisis 72 biopsias de piel de 63 adultos (41 mujeres y 22 hombres) y 42 biopsias de piel abdominal de controles sanos. En términos clínicos, de acuerdo con la clasificación actual de las mastocitosis, 41 de las 72 biopsias procedían de pacientes con mastocitosis sistémica indolente, junto con 24 casos de mastocitosis cutánea sin enfermedad sistémica, 2 casos de mastocitosis sistémica agresiva, 2 casos de leucemia de mastocitos, un caso de leucemia de células pilosas asociada y dos pacientes con mastocitosis cutánea y sin conocimiento de la existencia o ausencia de afectación sistémica. El recuento medio de mastocitos fue de 3854/mm² en el grupo de mastocitosis cutánea difusa, 3161/mm² en el grupo de mastocitoma, 438/mm² en el grupo de urticaria pigmentosa y 95/mm² en el grupo de telangiectasia *macularis eruptiva per-*

tans. Debido al bajo número de biopsias en la mayor parte de los grupos, el análisis estadístico se realizó sólo en urticaria pigmentosa y controles y reveló una diferencia significativa entre esos dos grupos. Sólo el grupo de urticaria pigmentosa contenía suficientes biopsias para permitir la determinación de un límite de diagnóstico para el recuento de mastocitos. Usando nuestro nuevo método de conteo, una comparación entre los 57 casos en el grupo de urticaria pigmentosa contra los 42 casos restantes, el método permitió un conteo de 128 mastocitos/mm², lo que determinó sensibilidad del 88% y especificidad del 100%.

Conclusión: el método digital para contar mastocitos inmunoteñidos con CD117 fue muy preciso y tuvo un valor significativo para el diagnóstico de mastocitosis en la piel. Sin embargo, algunos subtipos con recuentos bajos de mastocitos aún requerirán la aplicación de criterios de diagnóstico adicionales.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Muresan A, Metze D, Boer-Auer A, Braun S. Histopathological spectrum and immunophenotypic characterization of symmetrical drug-related intertriginous and flexural exanthema (Espectro histopatológico y caracterización inmunofenotípica de exantema simétrico intertriginoso y flexural relacionado con fármacos). Am J Dermatopathol 2021; 43 (2): 103-111. doi. 10.1097/DAD.0000000000001722.

Introducción: las reacciones adversas a los medicamentos pueden adoptar diversas formas de manifestación clínica. Un tipo raro de erupción por fármacos definida por una ubicación y distribución específicas de las lesiones cutáneas es el exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco. Hausermann y su grupo redefinieron en 2004 el síndrome del babuino inducido por fármacos como exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado

con el fármaco y propusieron los siguientes criterios de diagnóstico: 1) exposición a un fármaco administrado sistémicamente, ya sea en la primera dosis o en dosis repetidas (excluyendo alérgenos de contacto), 2) eritema claramente delimitado del área glútea-perianal, eritema en forma de V del área inguinal-perigenital (o ambos), 3) afectación de al menos otra localización intertriginosa-flexural, 4) simetría de las áreas afectadas y 5) ausencia de síntomas y signos sistémicos. También revisaron los principales aspectos histológicos y encontraron que la característica histológica más consistente era un infiltrado perivascular superficial con células mononucleares, en algunos casos mezcladas con neutrófilos y eosinófilos. Según Kerl, el síndrome del babuino/ exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco se manifiesta como una dermatitis espongíótica con infiltrado inflamatorio perivascular dérmico superficial y medio con eosinófilos. También hay algunos informes de casos de dermatitis de interfaz vacuolar, incluido el tipo eritema multiforme. Los hallazgos raros incluyen pústulas subcorneales. La patogenia de exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco no se ha aclarado por completo. La hipótesis actual sostiene que el exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco es mediado por células T, que pertenece a la reacción de hipersensibilidad a fármacos mediada por inmunidad retardada de tipo IV.

Objetivos: identificar las características histopatológicas e inmunofenotípicas del exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco.

Materiales y métodos: estudio retrospectivo efectuado durante un periodo de ocho años en pacientes con exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco. Todos los pacientes fueron diagnosticados y tratados en el Departamento de Dermatología

del Hospital Universitario de Munster, Alemania. El diagnóstico se reconfirmó a partir de la documentación fotográfica y la historia clínica, según los criterios propuestos por Hausermann y colaboradores. A los 9 pacientes se les tomó biopsia cutánea con punción. Las biopsias de piel se obtuvieron en 4 casos durante la fase aguda, en los primeros tres a cinco días, y en 3 casos, durante la fase subaguda, entre una y tres semanas. En 2 pacientes se tomaron en la fase crónica. Se obtuvieron secciones de tejido teñidas con hematoxilina-eosina, ácido peryódico de Schiff, Giemsa e inmunoperoxidasa. La inmunohistoquímica se realizó utilizando CD3, CD4, CD8, CD7, CD30, CD20, CD138, CD68, Ki67, CD15 y TIA1. Se registraron aspectos histopatológicos en: la epidermis, la unión dermoepidérmica y en la dermis, composición del infiltrado inflamatorio. Los hallazgos histológicos se evaluaron semicuantitativamente utilizando la clasificación: - ausente, + débilmente presente, ++ presente y +++ fuertemente presente. El número de células inflamatorias se evaluó: -ausente, + pocas células presentes, ++ muchas células presentes y +++ muchas más células presentes. Los hallazgos inmunohistoquímicos se evaluaron teniendo en cuenta la distribución de las células inflamatorias en la epidermis, en la unión dermoepidérmica y en la dermis. Los resultados se evaluaron según el número de células teñidas positivamente en: - ausente, + pocas células positivas, ++ muchas células positivas y +++ muchas más células positivas.

Resultados: el estudio incluyó 4 mujeres y 5 hombres, con límites de edad de 31 a 88 años. Los fármacos que se consideraron responsables pertenecían a: antiinflamatorios no esteroides (n = 3), antibióticos (n = 2), inhibidor de la colinesterasa (n = 1), diuréticos (n = 1). Las lesiones cutáneas fueron eritematosas en todos los pacientes, con distribución simétrica, predominando las áreas de flexión-intertriginosas, la región glútea-perianal y el área perigenital. Se observaron varios tipos de

lesiones cutáneas primarias: máculas, pápulas, placas, pústulas y ampollas. No hubo síntomas ni signos sistémicos inducidos por la reacción al fármaco. La característica más común observada en todos los casos fue la vacuolización de las células de la capa basal, casi siempre de manera focal. Se encontraron con frecuencia queratinocitos necróticos, espongiosis o ambos. En la mayoría de los casos, los queratinocitos necróticos se encontraron solitarios en las capas suprabasales de la epidermis. La espongiosis fue leve y focal en las capas inferiores. La epidermis mostró hiperplasia leve e irregular (4 de 9 pacientes) y sólo en 2 pacientes hiperplasia psoriasiforme regular. Los queratinocitos pálidos fueron un hallazgo constante. Los neutrófilos se encontraron debajo de la capa córnea, solitarios o formando colecciones. En general, se encontró un infiltrado inflamatorio más leve con casi la misma composición, con ligero predominio de macrófagos intersticiales. Es de destacar que en cuatro casos se detectaron linfocitos grandes en el infiltrado dérmico. Los eritrocitos extravasados en la dermis superior se observaron de forma perivascular y rara vez intersticial. En todos los casos se encontraron vasos sanguíneos pequeños y vasos linfáticos dilatados.

Conclusión: el exantema intertriginoso y flexural simétrico relacionado con el fármaco se caracteriza histológicamente por una dermatitis de interfase vacuolar inducida por linfocitos T citotóxicos y neutrófilos. Este patrón puede oscurecerse por las características espongióticas, psoriasiformes o pustulosas que lo acompañan, combinadas con un infiltrado dérmico mixto superficial y, a veces, profundo. La correlación clínico-patológica es obligatoria para establecer el diagnóstico específico.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Hristov A, Comfere N, Vidal C, Sundram U. Kappa and lambda immunohistochemistry and *in situ* hybridization in the evaluation of atypical

cutaneous lymphoid infiltrates (Inmunohistoquímica kappa y lambda e hibridación in situ en la evaluación de infiltrados linfoides cutáneos atípicos). J Cutan Pathol 2020; 47 (11): 1103-1110. doi. 10.1111/cup.13858.

Introducción: los infiltrados linfoides cutáneos atípicos son lesiones que suponen un desafío para el diagnóstico. Requieren la combinación de características clínicas, histopatológicas, inmunofenotípicas y genéticas para llegar al diagnóstico preciso. Los procesos reactivos pueden imitar a los linfomas clínica e histopatológicamente y también pueden incluir una población de células B, células T clonales o ambas. La inmunohistoquímica kappa y lambda y la hibridación *in situ* son herramientas útiles en la evaluación de linfomas cutáneos de células B y neoplasias de células plasmáticas. Estos estudios se dirigen a las cadenas ligeras kappa o lambda en las células plasmáticas y, en menor medida, en las células B. La inmunohistoquímica para kappa y lambda en tejidos fijados con formalina e incluidos en parafina se informa de forma variable como citoplasmática y membranosa en la bibliografía y puede depender del anticuerpo y la técnica utilizada. En particular, la digestión enzimática y las técnicas de recuperación de epítomos inducidas por calor se han utilizado para mejorar el rendimiento de la tinción inmunohistoquímica de las células B neoplásicas en los linfomas de células B de bajo grado. Además, la distinción entre tinción citoplásmica y membranosa puede ser difícil de discernir. El análisis de inmunohistoquímica de sección congelada de kappa y lambda detecta cadenas ligeras citoplasmáticas y membranosas. La hibridación *in situ* detecta ARNm citoplásmico. La citometría de flujo (FC) también puede utilizarse para evaluar las relaciones kappa y lambda, detecta de forma rutinaria la inmunoglobulina de superficie y también puede detectar la inmunoglobulina citoplasmática después de un procedimiento de permeabilización. La expresión de kappa y lambda se detecta más

fácilmente en las células plasmáticas, que pierden inmunoglobulina de superficie. Las células plasmáticas restringidas por cadenas ligeras o las células con diferenciación linfoplasmocitoide se detectan mejor con inmunohistoquímica o hibridación *in situ*. No se han definido las proporciones de células que expresan kappa y lambda que significan monotipia, cuando se identifica un marcado predominio de kappa o predominio de la expresión de cadenas ligeras lambda, se presume una población clonal (kappa:lambda $\geq 8-10$ o $< 0.1-0.3$, 10-18). Por el contrario, las poblaciones no neoplásicas de células B y células plasmáticas incluyen característicamente una mezcla de células kappa y lambda positivas, a menudo con ligero predominio de kappa (kappa:lambda de aproximadamente 1-4:1-2).

Objetivo: evaluar la bibliografía basada en evidencia sobre la utilidad de inmunohistoquímica kappa y lambda en comparación con hibridación *in situ* en la evaluación de linfomas cutáneos de células B, neoplasias de células plasmáticas e infiltrados linfoides cutáneos atípicos.

Métodos: se identificaron y resumieron artículos relevantes de 1967 a 2018 en idioma inglés. Los términos de búsqueda incluyeron combinaciones de linfoma de zona marginal, linfoma MALT, inmunocitoma, amiloidoma, plasmocitoma, hiperplasia linfoide folicular, linfoma del centro del folículo, linfoma de células B grandes, linfoma de células B grandes, tipo pierna, leucemia linfocítica crónica-linfoma linfocítico pequeño, mieloma múltiple, linfoma plasmablastico, balanitis-vulvitis de Zoon, cadena ligera, hibridación *in situ*, pseudolinfoma cutáneo, plasmocitosis cutánea, kappa, lambda e inmunohistoquímica. En ausencia de estudios más grandes, se incluyeron series de casos de 3 o más.

Resultados: se identificaron 63 artículos que evaluaban inmunohistoquímica kappa y lambda o hibridación *in situ* en la valoración de un

infiltrado linfoide cutáneo o mucoso atípico, 44 artículos evaluados exclusivamente por inmunohistoquímica, 9 artículos evaluaron hibridación *in situ* exclusivamente y 10 artículos examinaron inmunohistoquímica e hibridación *in situ*. Dos estudios examinaron tejido congelado, cinco estudios usaron tejido congelado y fijado con formalina e incluido en parafina, un estudio usó tejido incluido en parafina, fijado con formalina o glutaraldehído, un estudio usó formol o tejido incluido en parafina fijado con B5, un estudio utilizó formalina o tejido incluido en parafina fijado de Zenker, un estudio utilizó formalina y tejido incluido en parafina fijado con B5 y tejido congelado, tres estudios no especificaron la fijación y el resto utilizó tejido fijado con formalina e incluido en parafina. La mayoría se centró en los linfomas de la zona marginal. Otros linfomas incluyeron linfoma del centro del folículo, linfoma difuso de células B grandes, leucemia linfocítica crónica-linfoma linfocítico pequeño, linfoma de células del manto, linfoma linfoplasmocítico, linfoma plasmablasto, mieloma múltiple, gammapatía monoclonal de significado indeterminado y polineuropatía, endocrinomegalia. Las lesiones no neoplásicas incluyeron hiperplasia linfoide reactiva, plasmocitosis cutánea, enfermedad del tejido conectivo, enfermedad relacionada con IgG4, acrodermatitis crónica atroficans, balanitis de Zoon, dermatitis e infiltrados alrededor de displasias-neoplasias epiteliales.

Conclusión: la inmunohistoquímica *kappa* y *lambda* y la hibridación *in situ* son herramientas útiles en la evaluación de linfomas cutáneos de células B y neoplasias de células plasmáticas. La bibliografía respalda que la detección de restricción de cadenas ligeras por inmunohistoquímica e hibridación *in situ* es uno de los hallazgos más útiles en el diagnóstico diferencial de hiperplasia linfoide reactiva vs linfoma de células B con diferenciación plasmocítica.

Karina Bravo-Cañar

Silva-Cunha J, Almeida-Leite A, Castro T, Passoni L, et al. Oral focal mucinosis: A multiinstitutional study and literature review (*Mucinosis focal oral: estudio multiinstitucional y revisión de la bibliografía*). *J Cutan Pathol* 2021; 48 (1): 24-33. doi. 10.1111/cup.13813.

Introducción: la mucinosis focal oral (MFO) se considera la contraparte oral de la mucinosis focal cutánea (CFM) que probablemente sobreviene debido a la sobreproducción de ácido hialurónico por los fibroblastos. En términos microscópicos, se observa un tejido mixomatoso bien delimitado positivo para azul alcian, que pueden imitar otras lesiones mixoides orales, como el mixoma de tejidos blandos, la hiperplasia fibrosa con degeneración mixoide, el mixoma de la vaina nerviosa (NSM), el neurofibroma mixoide y el mucocele. La mucinosis focal oral afecta a mujeres entre la cuarta y quinta décadas de la vida, no se asocia con enfermedades sistémicas relacionadas con la mucinosis. En términos clínicos, se manifiesta como un nódulo submucoso pequeño (menor de 1 cm), único, rosado y asintomático de crecimiento lento. La encía y el paladar son los sitios más afectados. Otros sitios incluyen la mucosa bucal, la lengua, el trigono retromolar y los labios. Desde la primera descripción de Tomich y su grupo en 1974 se han informado aproximadamente 100 casos de mucinosis focal oral.

Materiales y métodos: estudio retrospectivo multicéntrico de cinco servicios de patología oral y maxilofacial: Universidad de Campinas, Piracicaba, Brasil; Universidad Tiradentes, Aracaju, Sergipe, Brasil; Centro Universitário Cesmac, Maceió, Alagoas, Brasil; Universidad Federal de Río de Janeiro, Río de Janeiro, Brasil; Universidad Federal de Manaus, Manaus, Brasil. La edad, el sexo, los síntomas, la ubicación anatómica, el tamaño, el tratamiento prescrito, la recurrencia y el periodo de seguimiento del paciente se obtuvieron y evaluaron de las historias clínicas. Dos

patólogos orales reevaluaron las características histopatológicas de las lesiones. La tinción con azul alcian con y sin digestión con hialuronidasa, ácido peryódico de Schiff (PAS) y tinción con reticulina se utilizaron para la identificación de mucosustancias y fibras reticulares. Los criterios de diagnóstico de mucinosis focal oral los describieron Tomich y su grupo. La inmunohistoquímica se realizó para: S-100, vimentina, alfa-actina de músculo liso (α -SMA), CD34 y triptasa de mastocitos.

Resultados: 21 casos de mucinosis focal oral de los archivos de cinco servicios de patología oral y maxilofacial fueron más prevalentes en las mujeres (14 casos), con edad media de 48.2 ± 20.7 años (límites: 8 a 77 años), con proporción de 2:1 mujer:hombre. Los pacientes en la tercera y séptima décadas de la vida fueron los más afectados ($n = 6$ en ambas décadas), la mayoría de los pacientes eran caucásicos ($n = 10$). La encía fue el sitio más afectado ($n = 6$), seguida del paladar ($n = 4$) y la mucosa del reborde alveolar ($n = 4$). En términos clínicos, se manifestó como un nódulo submucoso bien circunscrito, de consistencia firme a gomosa. Diecisiete casos mostraron coloración normocrómica, ninguno tuvo ulceración en el momento de la primera consulta. Dieciséis casos eran asintomáticos, algunos casos había mencionado dolor ($n = 3$). Ninguno de los casos se asoció con enfermedades sistémicas específicas relacionadas con la mucinosis. Alrededor del 65% de los casos se habían diagnosticado como fibromas o hiperplasias fibrosas. Otros diagnósticos presuntivos incluyeron lesiones reactivas y procesos proliferativos benignos, como granuloma piógeno y fibroma osificante periférico, así como neoplasias, como tumores de glándulas salivales y lipomas. Ninguno de estos casos se había diagnosticado como mucinosis focal oral según los hallazgos clínicos. Todos los tumores se extirparon por completo. Se dispuso de información del resultado de cuatro pacientes, con seguimiento clínico que varió de

6 a 36 meses (media de 15.5 meses); sólo uno padeció recidiva local. En el examen macroscópico las lesiones se manifestaron como un nódulo de superficie firme, color blanco a parduzco. En términos microscópicos, todas las lesiones exhibían un tejido conectivo laxo y mixomatoso bien delimitado rodeado por tejido conectivo denso de espesor variable debajo del epitelio. Las áreas con apariencia mixoide estaban compuestas por tejido conectivo laxo que contenía haces de fibras de colágeno muy delgados dispuestos aleatoriamente, vasos sanguíneos pequeños y varios fibroblastos con morfología fusiforme, ovoide y estrellada. En cuatro casos hubo áreas focales de infiltrado inflamatorio crónico leve, hemorragia focal y depósitos de hemosiderina. Hubo un caso de patrón multinodular con áreas centrales mixoides rodeadas por finos haces de fibras de colágeno. Los depósitos mucinosos se confirmaron mediante tinción con azul alcian con y sin digestión con hialuronidasa en todos los casos. Todos los casos fueron PAS negativos y no se identificaron fibras reticulares en la tinción de reticulina.

Conclusión: la mucinosis focal oral es un trastorno benigno raro que a menudo se diagnostica clínicamente como lesiones reactivas o procesos proliferativos benignos; debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las lesiones de tejidos blandos localizadas en la cavidad oral, principalmente en la encía. Los dermatólogos y patólogos deben reconocer la mucinosis focal oral para evitar un diagnóstico erróneo de las lesiones comunes que afectan la cavidad bucal y proporcionar un tratamiento adecuado mediante la extirpación quirúrgica conservadora.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Pezzarossa E, Ungari M, Caresana G, et al. Acute generalized exanthematous pustulosis (AGEP) in 12 patients treated for SARS-CoV-2 positive pneumonia (*Pustulosis exantematosa*

generalizada aguda [PEGA] en 12 pacientes tratados por neumonía positiva al SARS-CoV-2). Am J Dermatopathol 2021; 43 (5): 342-348. doi. 10.1097/DAD.0000000000001819.

Introducción: la imagen clínica clásica de COVID-19 es la de un síndrome similar a la gripe de gravedad leve en la mayoría de los casos, pero en el 15% de los casos se complica por neumonía intersticial. Los pacientes hospitalizados han sido tratados con múltiples fármacos: terapias antivirales (lopinavir-ritonavir y darunavir), tocilizumab (anticuerpo monoclonal humanizado contra el receptor de interleucina 6), cloroquina o hidroxicloroquina, antibióticos (levofloxacina, ceftriaxona, azitromicina y amoxicilina-ácido clavulánico), esteroides (metilprednisolona y dexametasona), antiinflamatorios no esteroides, broncodilatadores y fármacos inmunosupresores. La mayor parte de las reacciones cutáneas a los medicamentos siguen una evolución benigna; sin embargo, hasta el 2% de todas son graves y potencialmente mortales. Se ha informado que las erupciones ocurren en un 3-16% de todos los pacientes hospitalizados. Éstas incluyen pustulosis exantemática aguda generalizada (PEGA), reacción a medicamentos con eosinofilia y síntomas sistémicos, síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica (NET). Los pacientes con pustulosis exantemática aguda generalizada manifiestan una erupción aguda con pequeñas pústulas estériles, no foliculares sobre una base eritematosa y edematosa, comenzando en los pliegues principales (axilas, ingles y áreas submamarias) y extendiéndose rápidamente en el tronco y las extremidades. La afectación de la mucosa se informa en aproximadamente el 20 al 25% de los pacientes, a menudo en los labios o la mucosa bucal. La afectación sistémica ocurre en el 20% de los casos, la disfunción hepática, renal y pulmonar fueron las características más comunes. Los signos de inflamación sistémica en la fase aguda de la enfermedad incluyen fiebre (38°C), leucocitosis (10,000/mL), concentraciones elevadas de proteína C reactiva y aumento

de las concentraciones de neutrófilos (7000/mL). La histopatología se caracteriza por pústulas espongiformes subcórneas intraepidérmicas o ambas, edema papilar marcado e infiltrado perivascular con neutrófilos y exocitosis de algunos eosinófilos. Se ha informado que la pustulosis exantemática aguda generalizada se manifiesta después de infecciones virales agudas (enterovirus, coxsackievirus A9 y B4, echovirus, citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, de la hepatitis B y parvovirus B19), *Escherichia coli*, *Chlamydia pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae*). Investigaciones recientes sugieren que la pustulosis exantemática aguda generalizada se asocia con mutaciones del gen IL-36RN. Estas anomalías hacen que los pacientes sean más susceptibles a la pustulosis con ciertos medicamentos o cuando se exponen a una infección. También se encontraron mutaciones similares en algunos pacientes con otros trastornos pustulosos, como la psoriasis pustulosa, pustulosis palmoplantar y acrodermatitis continua de Hallopeau.

Materiales y métodos: el estudio se realizó en el hospital de Cremona, Italia. Los criterios de inclusión fueron pacientes que cumplieron con la definición de pustulosis exantemática aguda generalizada según lo descrito por Sidoroff y su grupo y a través del refinado sistema de puntuación EuroSCAR. A todos los pacientes se les realizó una biopsia por punción (6 mm). Siete pacientes tuvieron al mismo tiempo una segunda biopsia por punción (6 mm) recogida en nitrógeno líquido para inmunofluorescencia directa. La reacción PCR para ARN SARS-CoV-2 se realizó en secciones de piel congeladas. Para cada paciente la prueba se realizó dos veces, en secciones congeladas de piel superficial y profunda.

Resultados: el estudio incluyó 12 pacientes, 8 hombres y 4 mujeres, con límites de edad de 54 y 84 años (edad media de 75 años), con neumonía por SARS-CoV-2, diagnosticada entre marzo de

2020 y abril de 2020, que padecieron una enfermedad eritematosa aguda y erupción edematosa con pústulas del tamaño de la cabeza de un alfiler, comenzando en el parte superior del tórax y en los pliegues principales (axilares, inguinales y áreas submamarias) que se extendieron rápidamente en el tronco y las extremidades. Ningún paciente tuvo afectación mucosa. Dos pacientes tenían antecedentes de alergia a medicamentos. Uno con penicilina y el otro con tamsulosina y heparina. Todos los pacientes tenían tomografía computada con diagnóstico de neumonía intersticial, vidrio esmerilado y muestra positiva para SARS-CoV-2 en una transcriptasa inversa de las vías respiratorias. Los pacientes tenían signos de dificultad respiratoria y fueron tratados con hidroxicloroquina (200 mg), darunavir (800 mg), ritonavir (100 mg), heparina (4000 UI), ceftriaxona (2 g) y azitromicina (500 mg). En 8 pacientes, la biopsia mostró la histopatología típica de pustulosis exantemática aguda generalizada, se caracterizó por pústulas espongiiformes subcorneales, intraepidérmicas o ambas, queratosis normal, edema papilar e infiltrados perivascular-polimorfos con neutrófilos y eosinófilos raros. Exocitosis de linfocitos focales con degeneración vacuolar y queratinocitos necróticos ocasionales. No se observó vasculitis leucocitoclástica. La inmunofluorescencia directa para IgG, IgA, IgM y C3 fue negativa en todos los pacientes. La inmunohistoquímica mostró que el infiltrado estaba compuesto principalmente por células T. Después de algunos días (4 a 10) el eritema difuso había mejorado y las pústulas habían cicatrizado caracterizado por descamación lamelar intensa dependiendo de la severidad de la dermatosis. Una PCR para ARN SARS-CoV-2 realizada en cortes de piel congelada fue positiva en 1 de 6 pacientes, aunque el resultado no se repitió en secciones congeladas más profundas.

Conclusión: el reconocimiento de pustulosis exantemática aguda generalizada es importante para evitar confusión con una infección sisté-

mica y, en consecuencia, evitar un tratamiento incorrecto. Las reacciones cutáneas adversas a los medicamentos son comunes en todo el mundo, lo que genera costos considerables para los sistemas de salud. Sugerimos que en los pacientes con pustulosis exantemática aguda generalizada durante la neumonía por SARS-CoV-2, la infección viral es un factor de riesgo de padecer una reacción al fármaco.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Shamim H, Riemer C, Weenig R, Sokumbi O, et al. Acneiform presentations of folliculotropic mycosis fungoides (*Manifestaciones acneiformes de micosis fungoide foliculotrópica*). *Am J Dermatopathol* 2021; 43: 85-92. doi. 10.1097/DAD.0000000000001698.

Introducción: la micosis fungoide foliculotrópica (FMF) es una variante poco común del linfoma cutáneo de células T que comparte características clínicas con una variedad de trastornos inflamatorios de la unidad folicular, que incluyen acné vulgar, acné comedónico, lupus discoide, alopecia cicatricial y queratosis pilar. Los pacientes acuden a consulta con afectación predominante de la región de la cabeza y el cuello, prurito significativo y alopecia. Las lesiones morfológicas típicas incluyen comedones abiertos y cerrados, pústulas inflamatorias, pápulas y nódulos y pápulas foliculares con taponamiento hiperqueratósico, quistes y cicatrices. La edad media en el momento de la manifestación varía de 46 a 59 años. Las características histopatológicas incluyen linfocitos T atípicos perifoliculares con predominio de CD4 con pitotropismo, siringotropismo, mucinosis folicular, inflamación aguda granulomatosa y mixta. El diagnóstico puede ser un desafío, especialmente en las primeras etapas de la enfermedad, lo que a menudo conduce al retraso en el diagnóstico (tiempo medio hasta el diagnóstico: 5 años) y retrasos en el tratamiento que dan lugar a etapas

avanzadas de la enfermedad cuando finalmente se establece el diagnóstico.

Objetivo: resaltar la importancia de la evaluación histopatológica e inmunohistoquímica para la confirmación diagnóstica de presuntos trastornos inflamatorios basados en unidades foliculares que son inusuales en la manifestación o que no responden a los tratamientos estándar.

Métodos: estudio transversal retrospectivo de 4 pacientes consecutivos atendidos durante un periodo de 10 meses con diagnóstico histopatológico de micosis fungoide foliculotrópica; se incluyó un quinto paciente atendido en otra institución. La información clínica se extrajo de la historia clínica electrónica. Se evaluaron las características histológicas predominantes, la distribución y densidad del infiltrado linfocítico atípico, la presencia o ausencia de epidermotropismo, pilotropismo, siringotropismo, mucinosis folicular, cambios infundibulocísticos, quistes llenos de queratina, taponamiento folicular y existencia de inflamación granulomatosa. Se realizaron tinciones inmunohistoquímicas con CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD 30, receptor de células T (TCR) BF-1 y TCR-gamma/delta en todas las muestras de tejido. Se realizó tinción con hierro coloidal para demostrar la ausencia o presencia de mucinosis folicular. El reordenamiento del gen TCR por reacción en cadena de la polimerasa (PCR) se realizó en muestras de tejido cutáneo en 3 de los 5 casos.

Resultados: el diagnóstico considerado inicialmente incluyó acné (2/5), cloracné (2/5), hidradenitis supurativa (1/5), erupción acneiforme por fármacos (1/5) y foliculitis (1/5). Todos los pacientes no respondieron a las terapias estándar, incluidos los antibióticos tópicos y orales, los retinoides orales y tópicos y los corticosteroides tópicos, antes de recibir el diagnóstico de

micosis fungoide foliculotrópica. Los sitios más comunes de afectación fueron la cara (4/5), el tronco (4/5) y las extremidades (3/5). Sólo 2 pacientes (2/5) se sometieron a una biopsia de piel como parte de la evaluación de su estado cutáneo con el diagnóstico inicial de cloracné y quiste folicular con reacción a cuerpo extraño. Todos los casos demostraron foliculotropismo linfocítico atípico (5/5), siringotropismo (4/5), formación de quistes (5/5) e inflamación granulomatosa (2/5). Los estudios de TCR PCR se realizaron en 3 pacientes y mostraron un clon de células T en un paciente (1/3). Se observó retraso diagnóstico de 36 meses y el tiempo de seguimiento fue de 6.3 meses. Ningún paciente tenía enfermedad sistémica confirmada en el examen clínico, así como citometría de flujo negativa e inmunofenotipado de muestras de sangre periférica en todos los pacientes (5/5).

Conclusión: el diagnóstico preciso y oportuno de las manifestaciones acneiformes de micosis fungoide foliculotrópica se basa en una historia clínica completa en pacientes con presunto acné-erupciones acneiformes (reacciones a medicamentos, foliculitis e hidradenitis supurativa) que fallan en los tratamientos estándar del acné. Además, se requiere una evaluación histopatológica que incluya el análisis morfológico e inmunohistoquímico de las biopsias de piel. El diagnóstico temprano y el inicio del tratamiento apropiado probablemente darán como resultado mejores resultados clínicos y la reducción en la utilización y el costo innecesarios de la atención médica.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Khan I, Fraga G, Dai H. Trichilemmal cysts with divergent ductal differentiation: A series of 4 cases (Quistes triquilemales con diferenciación ductal divergente: serie de 4 casos). Am J Dermatopathol 2020; 00: 1-4. doi. 10.1097/DAD.0000000000001839.

Introducción: los quistes triquilemales (pilares) son nódulos subcutáneos móviles que se encuentran en el 5 al 10% de la población, están compuestos por una pared epitelial formada por queratinocitos estratificados que se agrandan centrípetamente y experimentan una queratinización triquilémica abrupta. Este epitelio se asemeja a la vaina de la raíz externa en el istmo del folículo piloso. A diferencia de los quistes epidermoides, no existe una capa granular, no hay conexión con la epidermis o el folículo piloso. El 90% se encuentran en la piel cabelluda.

Objetivo: identificar la prevalencia, comportamiento clínico y características patológicas de los quistes triquilemales con diferenciación de los conductos sudoríparos.

Materiales y métodos: estudio retrospectivo que incluyó casos entre enero de 2008 y octubre de 2019. Se revisaron los portaobjetos teñidos con hematoxilina y eosina en busca de evidencia de diferenciación ductal. La diferenciación de conductos se confirmó con pruebas inmunohistoquímicas para antígeno carcinoembrionario policlonal (pCEA), antígeno de membrana epitelial (CA), citoqueratina 7 (CK7), S100 y proteína líquida 15 de la enfermedad quística macroscópica (GCDFP-15). Se registraron el tamaño del quiste, la ubicación del quiste y el porcentaje de diferenciación ductal.

Resultados: se examinaron 411 casos en busca de diferenciación ductal. Las estructuras ductales se encontraron en 4 de los 411 casos. Los cortes histológicos demostraron quistes uniloculares revestidos por epitelio escamoso estratificado con queratinización triquilemal abrupta que confirmaban el diagnóstico. Se detectaron estructuras ductales intercaladas dentro del epitelio escamoso de la pared del quiste. Estos espacios representan una diferenciación ductal genuina más que vacuolas citoplasmáticas inespecíficas porque eran inmunorreactivas para CK7 y pCEA,

y algunas estaban revestidas por células epiteliales aplanadas que formaban un lumen cuticular. Los conductos fueron negativos para la proteína S100, el antígeno de la membrana epitelial y GCDFP-15 por inmunohistoquímica. Todos los casos fueron tratados con escisión local. No hubo recurrencias en una mediana de intervalo de seguimiento de 1.5 años.

Conclusión: la diferenciación ductal divergente es un fenómeno poco común, poco reconocido en los quistes triquilémicos. La diferenciación ductal a menudo se limita a pequeños segmentos de quistes triquilemales típicos y se pasa por alto fácilmente en un examen histopatológico superficial. Es mejor considerarlos quistes pseudohíbridos. Este fenómeno proporciona evidencia visual de que los quistes triquilémicos son neoplasias benignas de la unidad apocrina folículo-sebácea en lugar de simples quistes de retención.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Perry D, Wilson A, Self S, Maize J. False-negative rate of direct immunofluorescence on lower extremities in bullous pemphigoid (Tasa de falsos negativos de inmunofluorescencia directa en las extremidades inferiores en el penfigoide ampolloso). Am J Dermatopathol 2021; 43 (1): 42-44. doi. 10.1097/DAD.0000000000001710.

Introducción: el penfigoide ampolloso es la enfermedad ampollosa autoinmunitaria más común que ocurre con mayor incidencia con la edad y se caracteriza por ampollas subepidérmicas tensas que pueden ser localizadas o generalizadas. La inmunofluorescencia directa (DIF) para la existencia de inmunoglobulina y complemento de la piel perilesional es una técnica para confirmar la impresión clínica e histopatológica. La opinión clínica actual recomienda que se evite la extremidad inferior debido a una mayor tasa de falsos negativos; sin

embargo, hay pruebas limitadas que apoyen esto, este dogma se basó en un estudio de Weigand, que mostró una tasa de falsos negativos del 33% en la extremidad inferior en una serie de casos retrospectiva de 46 pacientes. Un estudio de seguimiento incluyó una serie prospectiva de 8 pacientes con penfigoide ampuloso con enfermedad generalizada, que no mostró diferencias significativas en la intensidad de los reactantes de inmunofluorescencia directa según los sitios anatómicos.

Objetivo: proporcionar evidencia adicional con respecto a la tasa de falsos negativos de la inmunofluorescencia directa en las extremidades inferiores en comparación con otros sitios anatómicos.

Materiales y métodos: estudio retrospectivo de los casos de penfigoide ampuloso en la historia clínica o diagnóstico con inmunofluorescencia directa asociada de 2012 a 2018. Los criterios histológicos incluyeron muestras teñidas con H&E con una división subepidérmica con infiltrado mixto asociado, incluidos eosinófilos o inmunofluorescencia directa positiva. En los casos en los que se sospechaba clínica e histológicamente penfigoide ampuloso, pero la inmunofluorescencia directa era negativa, los autores principales revisaron las secciones teñidas con H&E y se incluyeron en el estudio sólo si estaban presentes los hallazgos histopatológicos típicos. Se excluyeron los casos con inmunofluorescencia directa negativa y resultados de biopsia de H&E inespecíficos y los casos de penfigoide cicatricial. Se adquirieron los datos demográficos del paciente, el sitio de la biopsia de inmunofluorescencia directa, el número de inmunorreactantes, los hallazgos de la biopsia de H&E, los hallazgos clínicos, tratamiento y la exposición a furosemida. El criterio para inmunofluorescencia directa positiva fue la deposición lineal de al menos IgG o C3 (se informaron IgG, IgA, IgM, C3, fibrina, kappa y lambda).

Resultados: un total de 79 casos de penfigoide ampuloso con inmunofluorescencia directa asociada se confirmaron e incluyeron en este estudio. La mediana de edad fue de 75 años y todos los pacientes tenían más de 30 años, excepto un caso de penfigoide infantil en una niña de 3 meses. La proporción de hombres a mujeres fue de 1:1.14. La mayoría de los casos con inmunofluorescencia directa positiva tenían 3 o más inmunorreactivos. Nueve casos tenían solo un inmunorreactante, que era IgG o C3 y estaban distribuidos uniformemente por sitios anatómicos. El sitio anatómico más común para la biopsia de inmunofluorescencia directa fue la extremidad superior (41.8%), el tronco (29.1%) y la extremidad inferior (25.3%). En total, hubo 4 casos confirmados de penfigoide ampuloso con inmunofluorescencia directa negativa. Dos estudios de inmunofluorescencia directa negativa fueron de la extremidad inferior; una inmunofluorescencia directa negativa fue del tronco y otra de la extremidad superior. La tasa de falsos negativos entre estos sitios anatómicos no fue significativa. Según nuestra experiencia, la inmunofluorescencia directa falsa negativa de cualquier sitio anatómico fue un evento algo raro. Tres de los 4 pacientes con inmunofluorescencia directa negativa tenían enfermedad generalizada. Dos de los 4 pacientes habían estado expuestos a la administración de furosemida, el 10% de los pacientes con PB tenían exposición total a furosemida.

Conclusión: estos datos sugieren que la extremidad inferior no necesariamente debe evitarse como un sitio para inmunofluorescencia directa en el diagnóstico de penfigoide ampuloso.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar

Piombino E, Broggi G, Barbareschi M, Castorina S, et al. Wilms' tumor 1 (WT1): A novel immunomarker of dermatofibrosarcoma protuberans—an immunohistochemical study on

a series of 114 cases of bland-looking mesenchymal spindle cell lesions of the dermis/subcutaneous tissues (*Tumor de Wilms 1 [WT1]: nuevo inmunomarcador de dermatofibrosarcoma protuberans: estudio inmunohistoquímico sobre una serie de 114 casos de lesiones de células fusiformes mesenquimales de aspecto suave de la dermis-tejidos subcutáneos*). *Cánceres (Basilea) 2021; 13 (2): E252. doi. 10.3390/cancers13020252.*

Introducción: el dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) se manifiesta como una masa subcutánea nodular con crecimiento lento, con incidencia de 1:200,000, ocurre entre la segunda y la quinta décadas de la vida, se encuentra con mayor frecuencia en el tronco y las extremidades proximales. En regiones más profundas, el tumor se infiltra en los tabiques conectivos y entre los anexos o se entrelaza con los lóbulos del tejido adiposo subcutáneo, creando el característico *panal de abeja*. La parte central del tumor está compuesta por una población uniforme de fibroblastos delgados dispuestos en un patrón de crecimiento estoriforme, con baja vascularización con atipia nuclear leve, actividad mitótica baja-moderada, células gigantes e inflamatorias; puede exhibir cambios del estroma mixoide que pueden oscurecer el patrón de crecimiento estoriforme típico, imitando a un liposarcoma mixoide. Existe un pequeño subgrupo de dermatofibrosarcoma protuberans con áreas indistinguibles del fibrosarcoma convencional (dermatofibrosarcoma variante fibrosarcomatosa), y, raramente, de sarcoma pleomórfico indiferenciado. Estas áreas tienen un mayor riesgo de recurrencia local y su potencial metastásico aún se debate. Los focos fibrosarcomatosos suelen constituir hasta el 5-10% de todo el tumor, se caracterizan por una arquitectura en *espina de pescado* en lugar de estoriforme o fasciculada, compuesta de células fusiformes con atipia nuclear moderada a focalmente severa. Las áreas fibrosarcomatosas se caracterizan por

un índice MIB-1 más alto y mayor positividad de p53 en comparación con las áreas típicas de dermatofibrosarcoma protuberans. La actividad mitótica en estas áreas es más alta. El dermatofibrosarcoma protuberans se caracteriza por positividad inmunohistoquímica para CD34, su existencia sugiere un vínculo estrecho con células dendríticas dérmicas CD34+ normales. El CD34 se ha identificado como un marcador sensible, pero no específico, para dermatofibrosarcoma protuberans; otras neoplasias, como el tumor fibroso solitario y, ocasionalmente, el histiocitoma fibroso profundo y el neurofibroma pueden mostrar una inmunorreactividad similar. El gen WT1 codifica un factor de transcripción, identificado por primera vez como un gen supresor de tumores que desempeña un papel clave en el tumor de Wilms, también está involucrado en la proliferación y la apoptosis, se expresa de manera difusa en el citoplasma de las células del músculo endotelial y esquelético fetal humano, así como en el desarrollo de neuroblastos simpáticos, también se ha documentado en las células endoteliales de la mayor parte de los tumores vasculares benignos y malignos. Se ha sugerido que WT1 es un marcador confiable de la diferenciación del músculo endotelial y esquelético

Objetivo: investigar la expresión y distribución inmunohistoquímica de WT1 (el factor de transcripción producido por el gen supresor de tumores del mismo nombre) y evaluar su utilidad diagnóstica en la identificación de dermatofibrosarcoma protuberans.

Materiales y métodos: se recolectaron los siguientes tumores: 57 casos de dermatofibrosarcoma protuberans; 11 de estos casos fueron lesiones recurrentes; 2 casos primarios mostraron sobrecrecimiento fibrosarcomatoso adicional, mientras que 2 tumores primarios y uno recidivante contenían una minoría del componente de fibroblastoma de células gigantes; 15 casos de dermatofibroma (tipo clásico y variantes celula-

res); 5 casos de histiocitoma fibroso profundo; 8 casos de cicatrices dérmicas; 5 casos de lipoma de células fusiformes; 6 casos de fascitis nodular; 5 casos de leiomiomas cutáneos; 8 casos de neurofibroma; 5 casos de tumor fibroso solitario. Los diagnósticos se confirmaron utilizando los criterios morfológicos y las características inmunohistoquímicas. Los análisis inmunohistoquímicos utilizaron anticuerpo anti-WT1.

Resultados: la inmunotinción de WT1 (tinción nuclear y citoplásmica) se evaluó de la siguiente manera: el porcentaje de células teñidas positivamente se evaluó con un sistema de cuatro niveles (< 1% de células positivas = tinción negativa; 1-10% de células positivas = tinción focal; 11-50% de células positivas = tinción heterogénea; > 50% de células positivas = tinción difusa). La intensidad de la tinción se clasificó en débil, moderada o fuerte. La mayor parte de los casos de dermatofibrosarcoma protuberans (54 de 57) exhibieron tinción citoplásmica para WT1. Los casos negativos para WT1 estuvieron representados por 3 dermatofibrosarcomas protuberans primarios de tipo clásico. La expresión inmunohistoquímica fue difusa, heterogénea o focal en el 75, 15 y 6% de los casos, respectiva-

mente. Con la excepción de 4 casos (todos los dermatofibrosarcomas protuberans primarios de tipo clásico) que mostraron una tinción débil a moderada en diferentes áreas del mismo tumor, la intensidad de la tinción fue fuerte. Las células neoplásicas de los componentes fibrosarcomatoso y del fibroblastoma de células gigantes se tiñeron fuerte y difusamente con WT1. Se encontró inmunotinción heterogénea en todos los casos de neurofibroma. No se obtuvo tinción nuclear ni citoplásmica en el dermatofibroma, histiocitoma fibroso profundo, lipoma de células fusiformes, tumor fibroso solitario, cicatriz dérmica y leiomioma cutáneo.

Conclusiones: este estudio sugiere que la expresión citoplásmica de WT1 tiene valor diagnóstico complementario a CD34 para confirmar el diagnóstico de dermatofibrosarcoma protuberans y para definir mejor la existencia de tumores residuales-recurrentes y evaluar los márgenes de escisión quirúrgica. Sugerimos incluir WT1 en la lista del panel de anticuerpos cuando se acerque al diagnóstico de lesiones de células fusiformes de aspecto suave de la dermis-subcutis.

Karina Elizabeth Bravo-Cañar