

**Dermatopatología esencial
para dermatólogos
y patólogos**

Dermatopatología esencial para dermatólogos y patólogos

Martín Sangüeza

Dermatopatólogo.

Formado en Dermatopatología con A. Bernard Ackerman.

Profesor de Residencia en Patología y Dermatología, Universidad Mayor de San Andrés.

Expresidente y Secretario de la Sociedad Latinoamericana de Patología.

Presidente de la Sociedad Ibero Latinoamericana de Dermatopatología.

Presidente del Comité Internacional de Dermatopatología.

La Paz, Bolivia.

Omar Sangüeza

Dermatopatólogo.

Formado en Dermatopatología con A. Bernard Ackerman.

Walter R. Nickel Award 2014 por la Excelencia en la docencia de Dermatopatología.

Expresidente, Extesorero y Exsecretario de la Sociedad Internacional de Dermatopatología.

Expresidente del Comité Internacional de Dermatopatología.

Director y Profesor de Dermatopatología, Wake Forest University Medical Center.

Editor Jefe de American Journal of Dermatopathology.

Carolina del Norte, Estados Unidos.

Sangüeza, Martín

Dermatopatología esencial para dermatólogos y patólogos / Martín Sangüeza; Omar Sangüeza.

1a ed. – Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal, 2020.

289 p.; 28 x 22 cm.

ISBN 978-987-4922-49-6

1. Dermatología. I. Sangüeza, Omar. II. Título.

CDD 612.79

Copyright © 2020 Ediciones Journal S.A.
Viamonte 2146 1 "A" (C1056ABH) CABA, Argentina
ediciones@journal.com.ar | www.edicionesjournal.com

Producción editorial: Ediciones Journal S.A.
Diagramación: Diego Stegmann
Diseño de tapa: Le Voyer

IMPORTANTE: se ha puesto especial cuidado en confirmar la exactitud de la información brindada y en describir las prácticas aceptadas por la mayoría de la comunidad médica. No obstante, los autores, traductores, correctores y editores no son responsables por errores u omisiones ni por las consecuencias que puedan derivar de poner en práctica la información contenida en esta obra y, por lo tanto, no garantizan de ningún modo, ni expresa ni tácitamente, que esta sea vigente, íntegra o exacta. La puesta en práctica de dicha información en situaciones particulares queda bajo la responsabilidad profesional de cada médico.

Los autores, traductores, correctores y editores han hecho todo lo que está a su alcance para asegurarse de que los fármacos recomendados en esta obra, al igual que la pauta posológica de cada uno de ellos, coinciden con las recomendaciones y prácticas vigentes al momento de publicación. Sin embargo, puesto que la investigación sigue en constante avance, las normas gubernamentales cambian y hay un constante flujo de información respecto de tratamientos farmacológicos y reacciones adversas, se insta al lector a verificar el prospecto que acompaña a cada fármaco a fin de cotejar cambios en las indicaciones y la pauta posológica y nuevas advertencias y precauciones. Esta precaución es particularmente importante en los casos de fármacos que se utilizan con muy poca frecuencia o de aquellos de reciente lanzamiento al mercado.

Quedan reservados todos los derechos. No se permite la reproducción parcial o total, el almacenamiento, el alquiler, la transmisión o la transformación de este libro, en cualquier forma o por cualquier medio, sea electrónico o mecánico, mediante fotocopias, digitalización u otros métodos, sin el permiso previo y escrito de Ediciones Journal S.A. Su infracción está penada por las leyes 11.723 y 25.446.

Libro de edición argentina
Impreso en India – Printed in India, 01/2020.
Replika Press Pvt Ltd, Haryana, 131028

Queda hecho el depósito que establece la Ley 11.723
Se imprimieron 1500 ejemplares

A Pastor Sangüeza, un apasionado, enamorado, fanático y loco por la Dermatopatología.
A nuestras familias, por su ayuda, apoyo y cariño.

LOS AUTORES

Prólogo

Escribir un libro en español de Dermatopatología fue una idea que por mucho tiempo estuvo en nuestras mentes. El proyecto se dilató por distintas razones y, entre tanto, se publicaron varios libros sobre el tema. Sin embargo, aún sentíamos que con nuestra experiencia podíamos ofrecer un contenido y una obra diferente. Es así que nos propusimos preparar una herramienta práctica, de fácil entendimiento y organizada principalmente en la correlación clínico-patológica, que resulte valiosa tanto para quienes se inician en la especialidad como para quienes deseen contar con un recurso conceptual y de utilidad en la consulta.

Este proyecto contó con la valiosa colaboración de las doctoras Erika Romero Sandoval (Perú), Nataly Portilla Maya (Colombia) y Denise Valdivia Montero (Bolivia), a quienes les estamos profundamente agradecidos por su valioso trabajo.

Esperamos que *Dermatopatología esencial para dermatólogos y patólogos* sea un recurso de gran ayuda para diagnosticar las diferentes entidades y su respectiva correlación clínica, en beneficio del cuidado y tratamiento de nuestros pacientes.

Los autores

Índice

Prólogo	VII
1 Tumores de la epidermis	1
1.1 Tumores benignos: proliferaciones epidérmicas	3
1.1.1 Nevo epidérmico	3
1.1.2 Acanthoma de células claras	6
1.2 Tumores benignos: verrugas y variantes	8
1.2.1 Verrugas virales	8
1.2.2 Triquilemoma	11
1.2.3 Queratosis folicular invertida	14
1.2.4 Lentigo solar	16
1.2.5 Queratosis seborreica	18
1.2.6 Disqueratoma verrugoso	21
1.3 Tumores malignos: carcinoma basocelular y variantes	23
1.3.1 Carcinoma basocelular y variantes	23
1.3.2 Enfermedad de Bowen	28
1.3.3 Queratoacantoma	30
1.3.4 Carcinoma de células escamosas	33
2 Neoplasias melanocíticas	37
2.1 Neoplasias benignas	39
2.1.1 Lentigo simple	39
2.1.2 Nevos melanocíticos	41
2.1.3 Nevo con halo (nevo de Sutton)	44
2.1.4 Nevo de Spitz	46
2.1.5 Nevo azul	49
2.2 Neoplasias malignas	52
2.2.1 Melanoma maligno y sus variantes	52

3	Tumores de los anexos cutáneos	59
	3.1 Neoplasias foliculares	61
	3.1.1 Tricoepitelioma	61
	3.1.2 Tricoblastoma	65
	3.1.3 Tricofoliculoma	68
	3.1.4 Acantoma de la vaina folicular	71
	3.1.5 Tumor del infundíbulo folicular	73
	3.2 Tumores sebáceos - neoplasias benignas	75
	3.2.1 Hiperplasia sebácea	75
	3.2.2 Sebaceoma	78
	3.2.3 Adenoma sebáceo	81
	3.3 Tumores sebáceos - neoplasias malignas	84
	3.3.1 Carcinoma sebáceo	84
	3.4 Neoplasias de las glándulas sudoríparas: tumores benignos	87
	3.4.1 Adenoma apocrino	87
	3.4.2 Siringocistoadenoma papilífero	89
	3.4.3 Hidradenoma	91
	3.4.4 Cilindroma	94
	3.4.5 Hidrocistoma apocrino	97
	3.4.6 Tumor mixto	99
	3.4.7 Espiradenoma	101
	3.4.8 Siringomas	104
	3.4.9 Poroma	106
	3.5 Neoplasias de las glándulas sudoríparas: tumores malignos	109
	3.5.1 Carcinoma adenoide quístico	109
	3.5.2 Carcinoma aneal microquístico	111
	3.5.3 Enfermedad de Paget extramamaria	114
	3.5.4 Hidradenocarcinoma	116
	3.5.5 Porocarcinoma	119
4	Tumores del tejido fibroso	123
	4.1 Tumores benignos	125
	4.1.1 Fascitis nodular	125
	4.1.2 Dermatofibroma	128
	4.1.3 Fibromatosis superficial	131
	4.2 Tumores malignos	134
	4.2.1 Fibrosarcoma	134
	4.2.2 Dermatofibrosarcoma <i>protuberans</i>	137
	4.2.3 Fibroxantoma atípico	140
5	Neoplasias del tejido adiposo	145
	5.1 Lipoma	147
	5.2 Angiolipoma	149
	5.3 Nevo lipomatoso superficial	152

6	Tumores del músculo liso	155
	6.1 Neoplasias benignas	157
	6.1.1 Leiomioma	157
	6.2 Neoplasias malignas	161
	6.2.1 Leiomiosarcoma	161
7	Tumores neurales	165
	7.1 Tumores de la vaina del nervio	167
	7.1.1 Neurofibroma	167
	7.1.2 Schwannoma neurilemoma	171
	7.1.3 Perineuroma	175
	7.1.4 Neuroma encapsulado en "empalizada"	177
	7.1.5 Ganglioneuroma cutáneo	180
	7.1.6 Glioma nasal	183
	7.1.7 Meningioma cutáneo	186
	7.2 Tumor de células granulares	188
8	Tumores vasculares	191
	8.1 Hiperplasias	193
	8.1.1 Granuloma piógeno	193
	8.2 Neoplasias benignas	196
	8.2.1 Hemangiomas infantiles	196
	8.2.2 Angiomas cereza	198
	8.2.3 Hemangioma arteriovenoso	200
	8.2.4 Hemangioma microvenular	203
	8.2.5 Angioma en "penacho"	206
	8.2.6 Hemangioma glomeruloide	209
	8.2.7 Hemangioma elastótico adquirido	211
	8.2.8 Hemangioendotelioma kaposiforme	213
	8.2.9 Tumor glómico y glomangioma	215
	8.3 Neoplasias malignas	218
	8.3.1 Sarcoma de Kaposi	218
	8.3.2 Angiosarcoma	221
9	Quistes cutáneos	225
	9.1 Quiste epidermoide	227
	9.2 Quiste pilar quiste triquilemal	230
	9.3 Quiste dermoide	233
	9.4 Esteatocistoma	235
	9.5 Quiste broncogénico	237
	9.6 Quiste cutáneo ciliado	239
	9.7 Quiste del rafe medio	241

10	Metástasis cutáneas	243
11	Infiltrados cutáneos no linfoides	249
	11.1 Infiltración de mastocitos	251
	11.1.1 Mastocitosis	251
	11.2 Infiltrados histiocitarios	254
	11.2.1 Xantogranuloma juvenil	254
	11.2.2 Xantomas	256
	11.2.3 Histiocitosis de células de Langerhans	258
	11.3 Infiltrados neuroendócrinos	261
	11.3.1 Carcinoma de células de Merkel	261
12	Infiltraciones cutáneas: linfoides y leucémicas	265
	12.1 Seudolinfomas	267
	12.1.1 Seudolinfomas cutáneos (hiperplasia linfoide)	267
	12.2 Linfomas cutáneos	270
	12.2.1 Linfoma de células T	270
	12.2.2 Desórdenes linfoproliferativos de células T CD 30+ cutáneos primarios	274
	12.2.3 Linfoma de células B	278
	12.3 Infiltrados leucémicos y miceláneos	282
	12.3.1 Leucemia <i>cutis</i>	282
	Índice de términos	287

1.1 Tumores benignos: proliferaciones epidérmicas

1.1.1 Nevo epidérmico

Fotos 1.1 a 1.8

Introducción

La denominación de nevo epidérmico comprende proliferaciones hamartomatosas del epitelio que se originan del ectodermo embrionario. Se clasifican según su componente celular histológico: queratinocitos (nevo epidérmico), glándula sebácea (nevo sebáceo), unidad pilosebácea (nevo comedónico), glándulas ecrinas (nevo ecrino) o de las glándulas apocrinas (nevo apocrino).

Epidemiología

- Se manifiesta en 1 de cada 1000 nacidos vivos.
- El 80% de las lesiones aparecen dentro del primer año de la vida, la mayoría de las lesiones aparecen cerca de los 14 años de edad. Existen casos poco frecuentes de nevos epidérmicos que aparecen en adultos.
- La mayoría son de presentación esporádica, sin embargo, se han documentado algunos casos de origen familiar.

Fisiopatología

- Se cree que la causa subyacente es un mosaicismo genético debido a una mutación somática poscigótica.
- La mutación afecta a las células pluripotenciales que dan origen a hamartomas de diferentes líneas celulares.

Formas clínicas

- Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL).
- Síndrome del nevo epidérmico (SNE).

Clínica

- Los nevos epidérmicos se presentan como una placa papilomatosa, lineal, hiperpigmentada, que puede variar en el color: desde eritematoso a pardo oscuro, puede tener superficie aterciopelada o verrugosa plana o engrosada, y puede comprometer áreas pequeñas o extensas de la piel (Foto 1.1).
- Las lesiones suelen ser asintomáticas.
- El NEVIL es pruriginoso y puede ser eritematoso o descamativo.
- Las lesiones se presentan en el tronco o las extremidades, también se observan en la cara y el cuello y siguen el trayecto de las líneas de Blaschko (Fotos 1.2 y 1.3).
- Un tercio de los pacientes puede desarrollar el SNE, entidad en la que existe compromiso de otros sistemas, que incluyen al sistema nervioso central, el sistema cardiovascular, el genitourinario y el esquelético.

NEVIL



Foto 1.1



Foto 1.2



Foto 1.3

Histopatología

- Acantosis.
- Papilomatosis.
- Hiperqueratosis.
- Hiperpigmentación de la capa basal.
- Aumento del espesor de la capa granulosa.

NEVIL

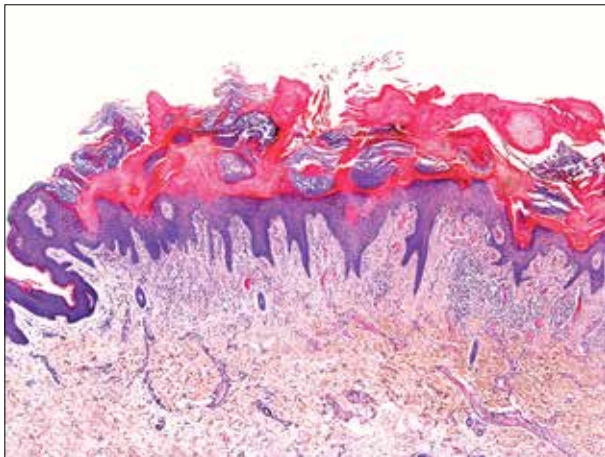


Foto 1.4 Aumento 2x.

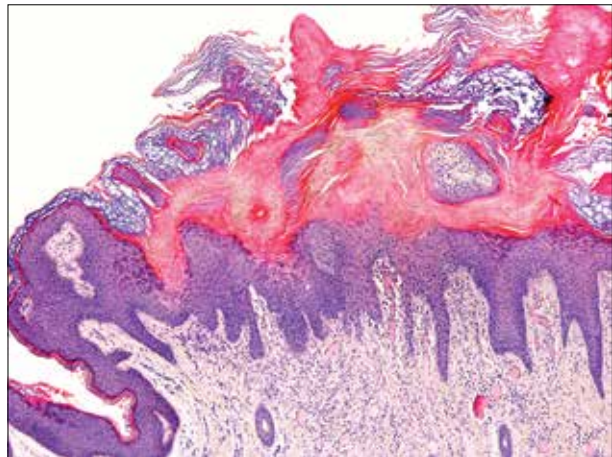


Foto 1.5 Aumento 4x.

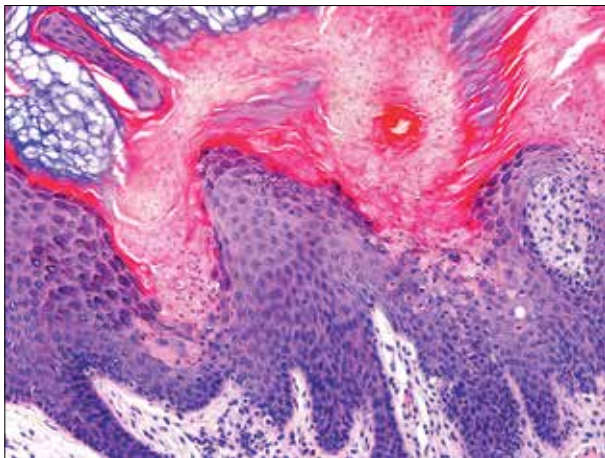


Foto 1.6 Aumento 20x.

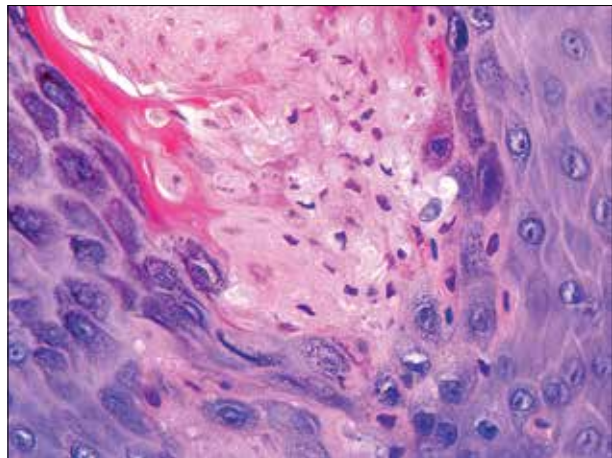


Foto 1.7 Aumento 40x.

Técnicas complementarias

- Los nevos epidérmicos de gran extensión requieren de una evaluación más amplia. Estos pacientes requieren un examen completo que incluya una evaluación ocular con el fin de descartar cataratas y la hipoplasia del nervio óptico; así también, estudios de neuroimagen y cardiológicos para excluir aneurismas y persistencia de conducto (*ductus*) arterial.

Diagnósticos diferenciales histológicos

Queratosis seborreica

- Neoplasia bien circunscrita compuesta de células basaloides.
- Ortoqueratosis.
- Seudoquistes córneos.

Melanoma lentigo maligno

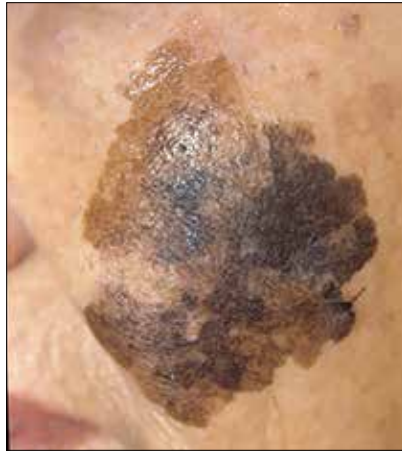


Foto 2.42

Melanoma extensivo superficial



Foto 2.43

Melanoma mucoacrolentiginoso



Foto 2.44

Melanoma nodular



Foto 2.45

Melanoma



Foto 2.46 Ungueal.



Foto 2.47 Acral.

Piloleiomiomas



Foto 6.1

Leiomioma



Foto 6.2

Angioleiomioma



Foto 6.3

Histopatología

- Neoplasia compuesta por células de músculo liso uniformes, de citoplasma eosinofílico, núcleo ovoide, con extremos romos en forma de cigarrillo.

Leiomioma

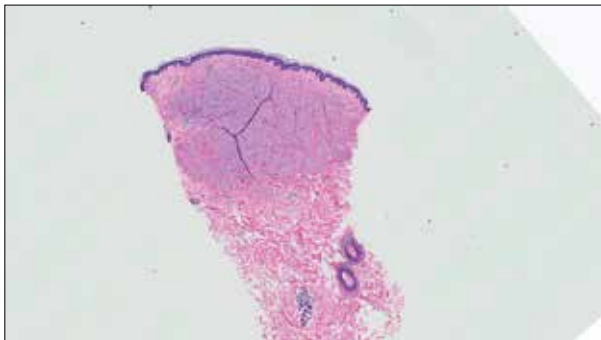


Foto 6.4

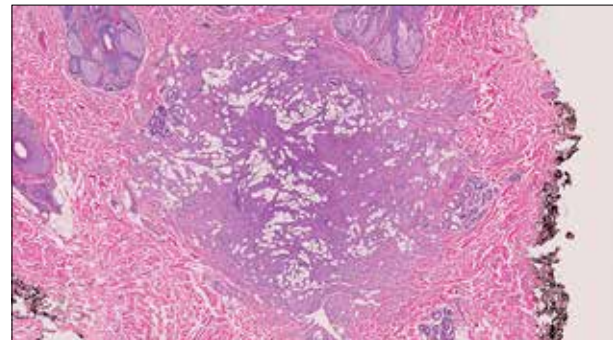


Foto 6.5

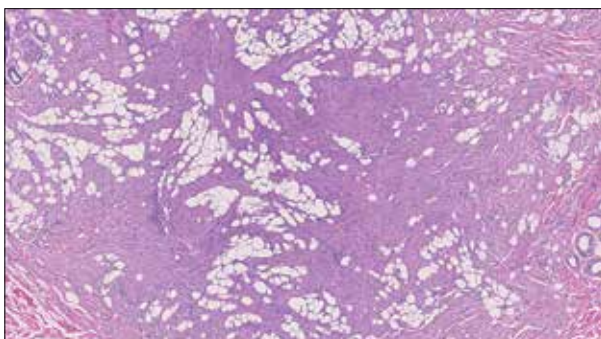


Foto 6.6

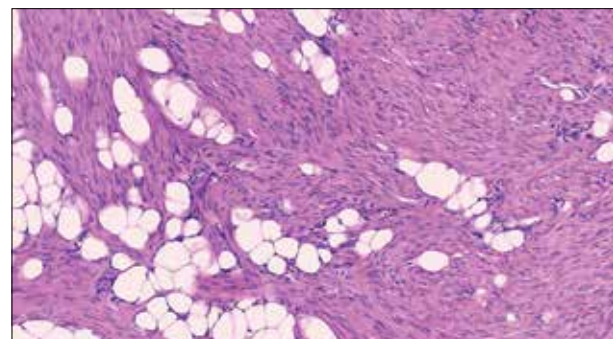


Foto 6.7

Piloleiomioma

- Se localiza en la dermis reticular, pero puede extenderse al tejido celular subcutáneo.
- Compuesto por fascículos de músculo liso poco circunscrito y fibras de colágeno (no encapsulado e infiltrativo); envuelve los folículos pilosos y las glándulas anexiales.

Histiocitosis de células de Langerhans



Foto 11.24



Foto 11.25

Histopatología

- Grupos o sábanas de células ovoides de gran tamaño, subyacentes a la epidermis.
- Células con abundante citoplasma eosinofílico y núcleo reniforme y, a veces, en forma de grano de café.
- Las células invaden la epidermis en forma focal y se agrupan en pequeños agregados.
- Mezcla variable de otras células inflamatorias que incluyen: neutrófilos, eosinófilos, linfocitos y mastocitos.

Histiocitosis de Langerhans

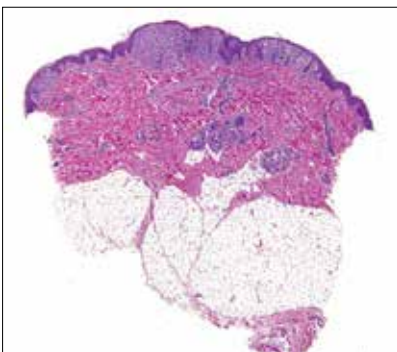


Foto 11.26

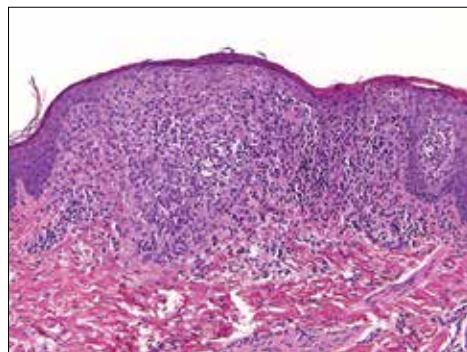


Foto 11.27

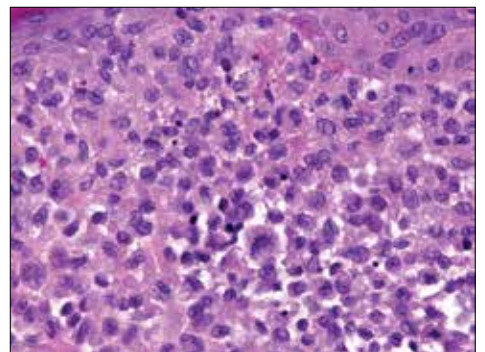


Foto 11.28

Técnicas complementarias

- CD1a+, S-100+, langerina (CD207)+.

Papulosis linfomatoide

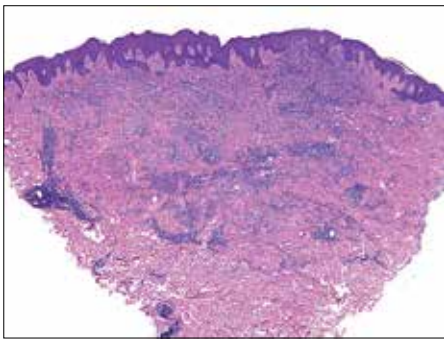


Foto 12.32

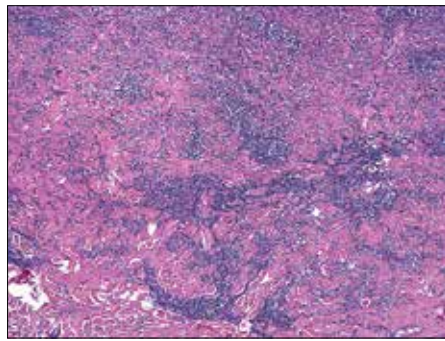


Foto 12.33

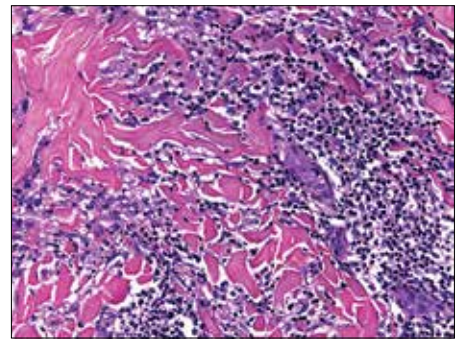


Foto 12.34

Linfoma anaplásico de células grandes

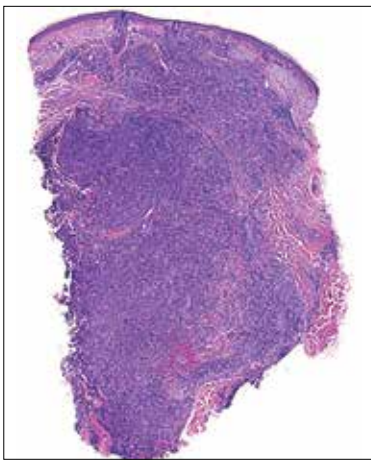


Foto 12.35

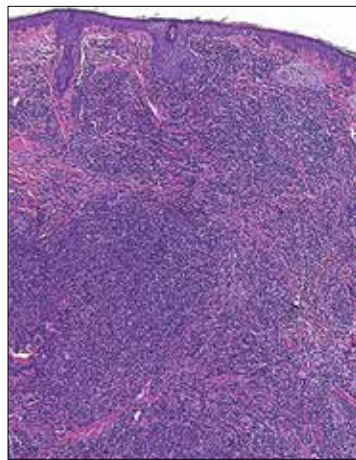


Foto 12.36

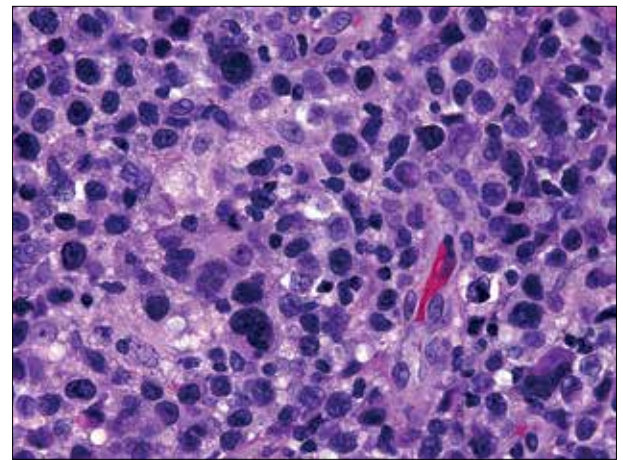


Foto 12.37

Técnicas complementarias

- La expresión variable de CD4, CD8 y CD30 depende del tipo histológico.

LACG-C CD30 +

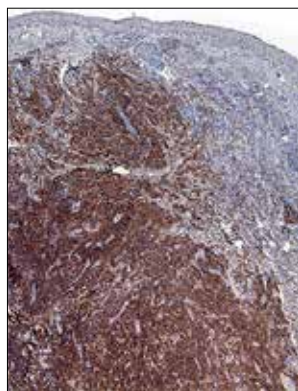


Foto 12.38

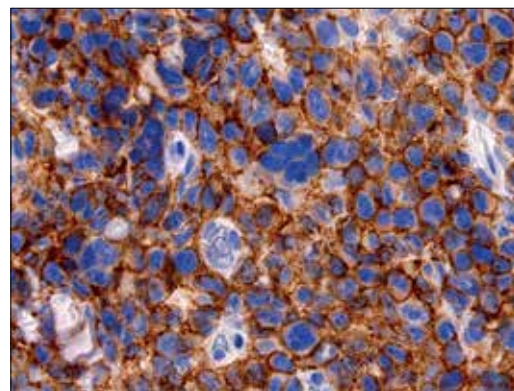


Foto 12.39