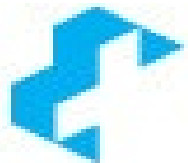




LI Reunión Territorial de la Región de Murcia

Viernes, 5 de Octubre de 2018



Hospital General Universitario
Santa Lucía

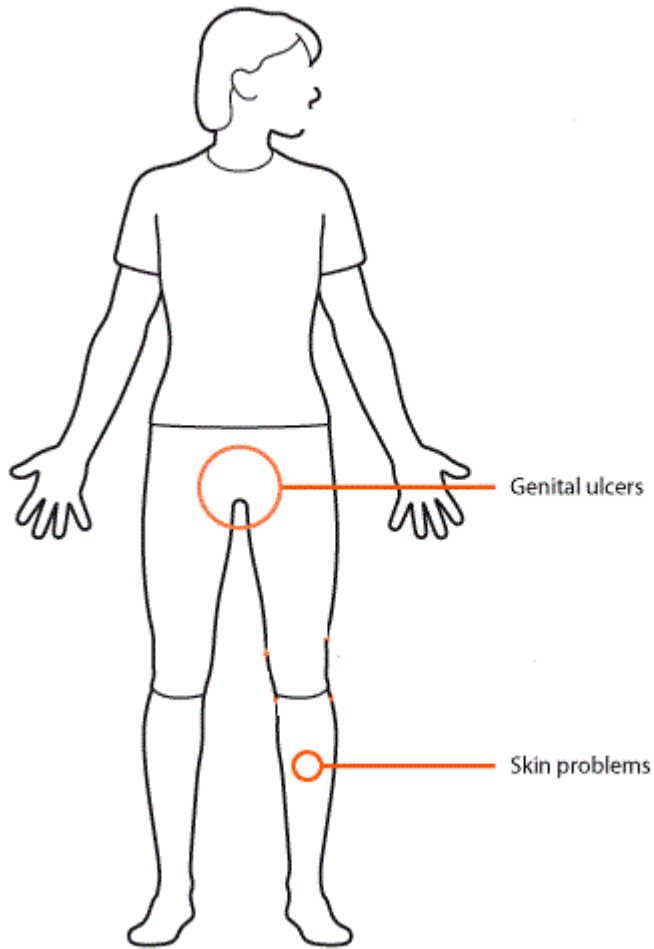
CARTAGENA



Hospital Universitario
Clínico San Carlos

 Comunidad de Madrid

ESTELA AGUILAR NAVARRO, R4



2 pacientes jóvenes:

- CASO 1. Biopsia lesión vulva.
- CASO 2. Biopsia lesión pierna.

Distintas manifestaciones clínico-patológicas, misma entidad.

CASO 1

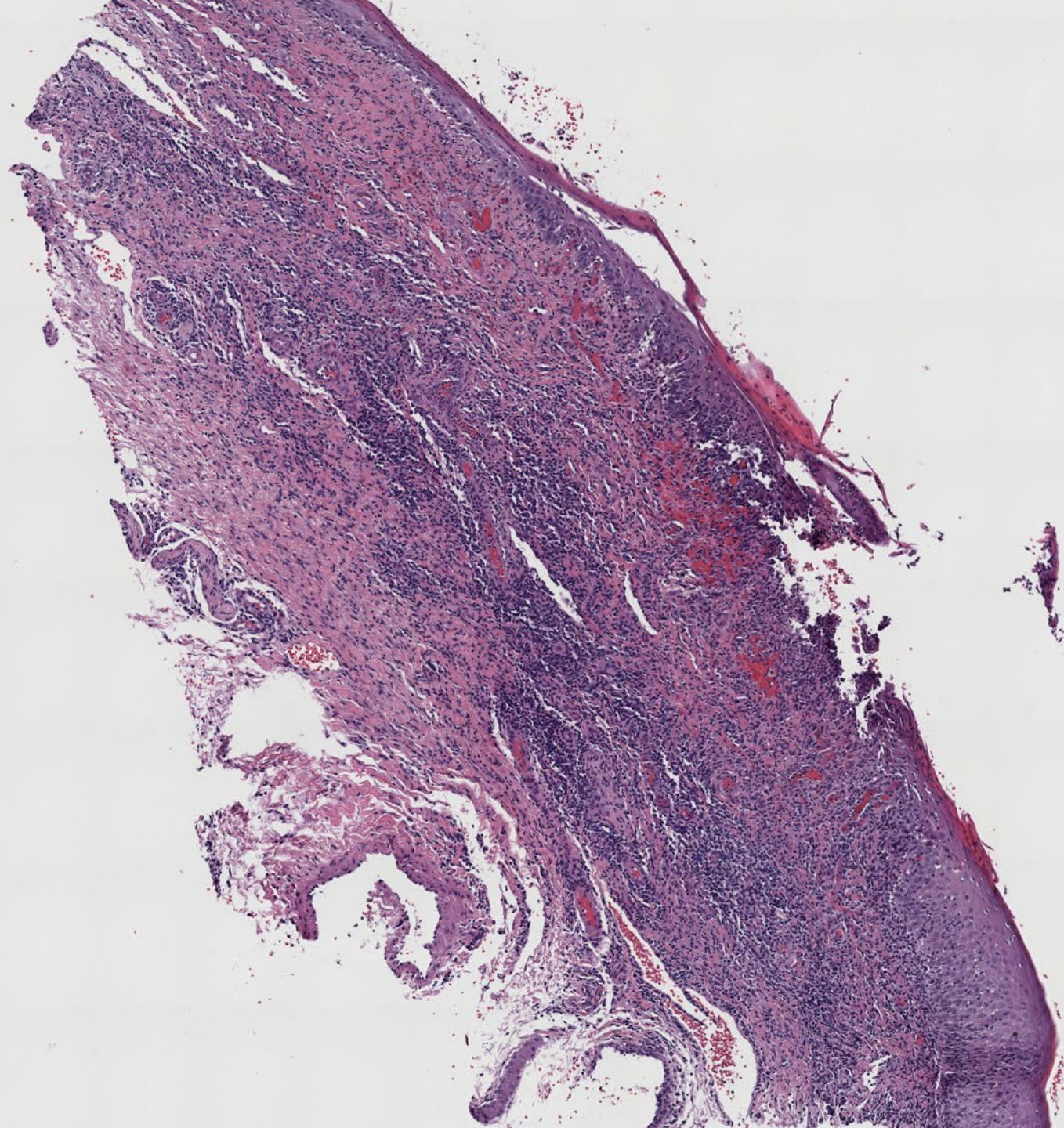
- Paciente 32 años que acude a urgencias de Ginecología por **lesion vulvar**.

ANTECEDENTES CLINICOS

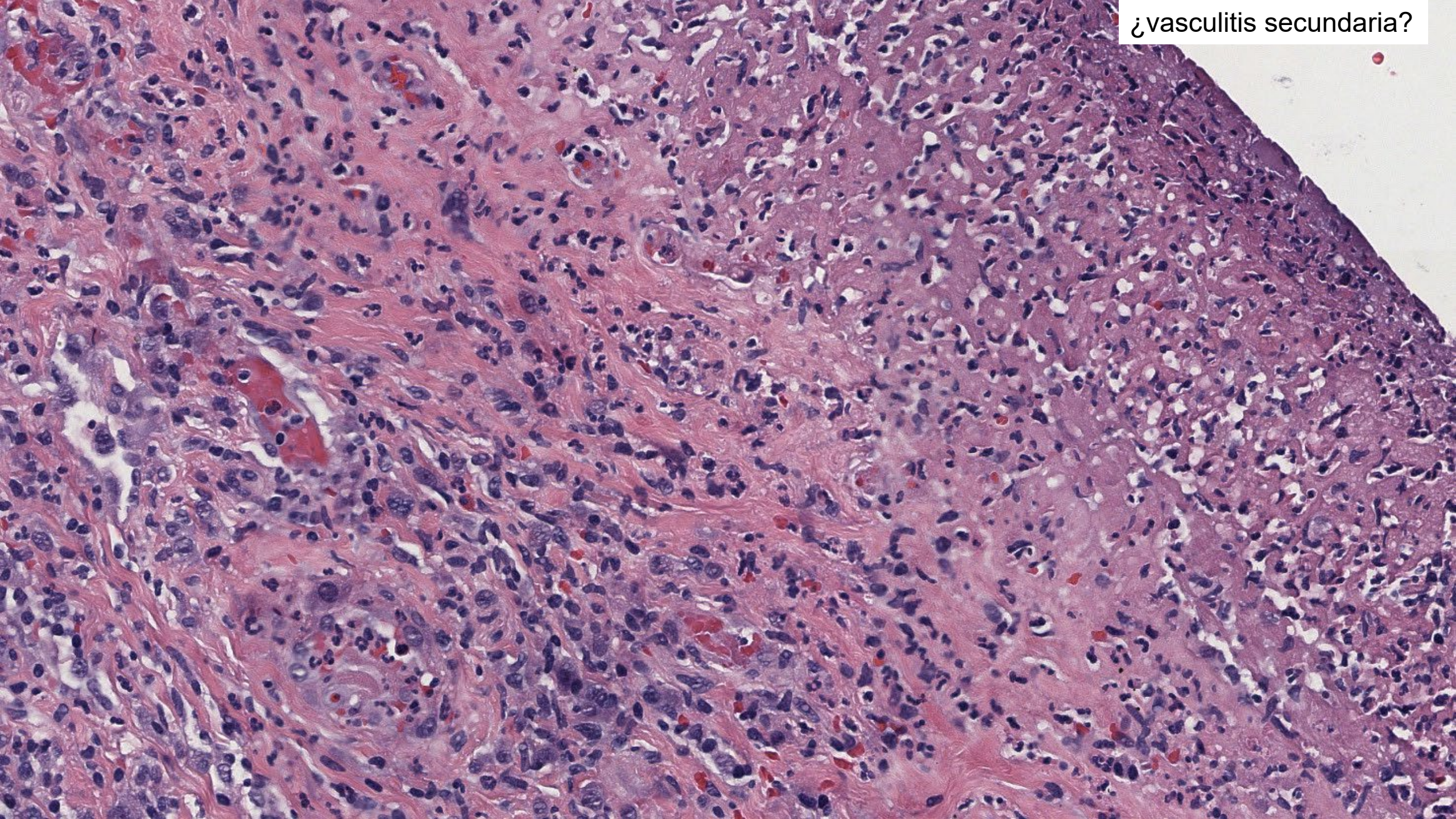
- **Úlceras vulvares.**
- Niega aparición úlceras bucales
lesión coincidente con lugar de punción en dentista.
- Lesiones **desaparecieron espontáneamente.**
- Ahora nueva **lesion vulvar ==>Bx**

CLINICA y MACROSCOPICAMENTE

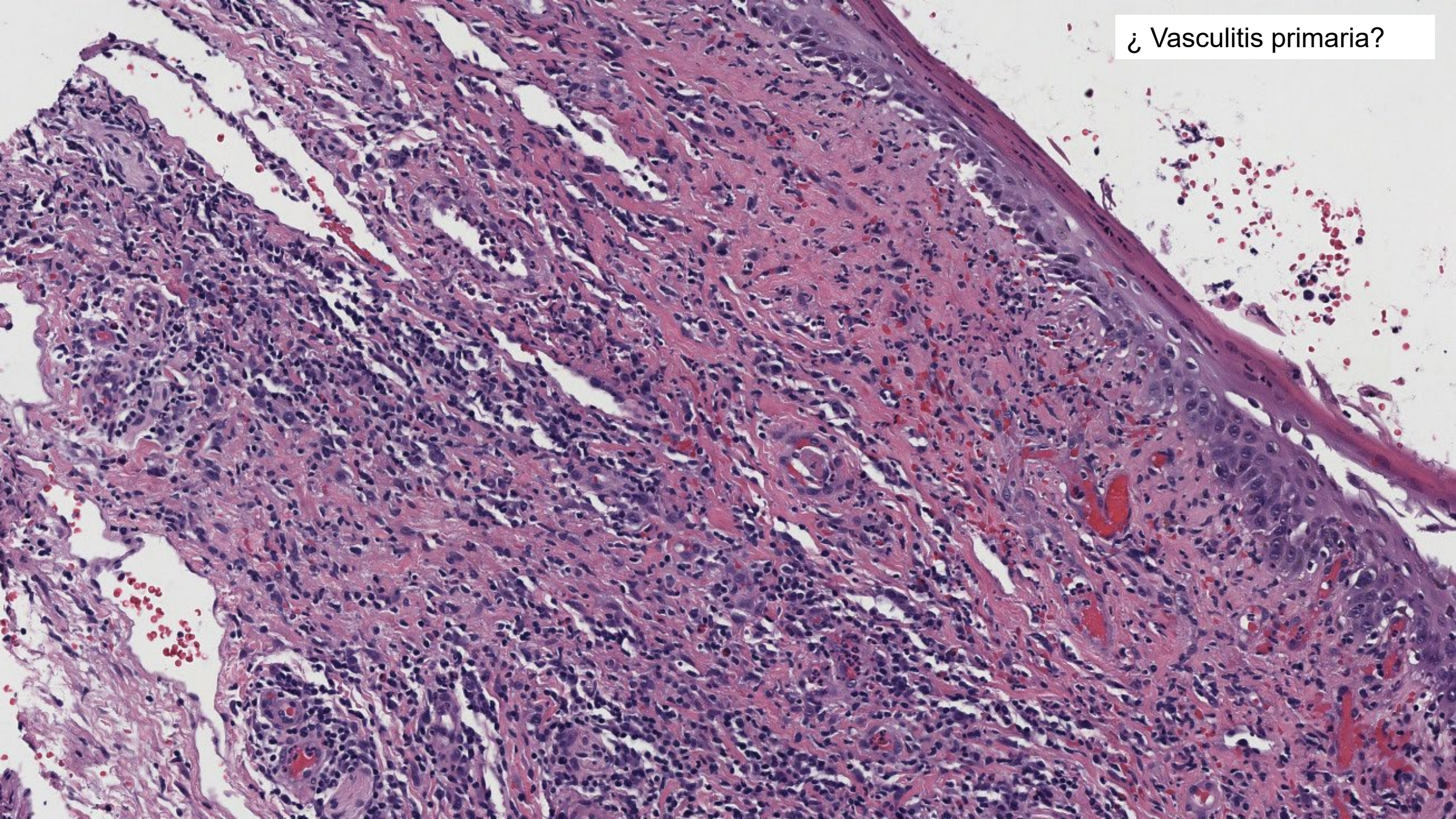
- **Afta vulvar** en borde superior labio mayor derecho.
- Punch de 0.4 cm. IT

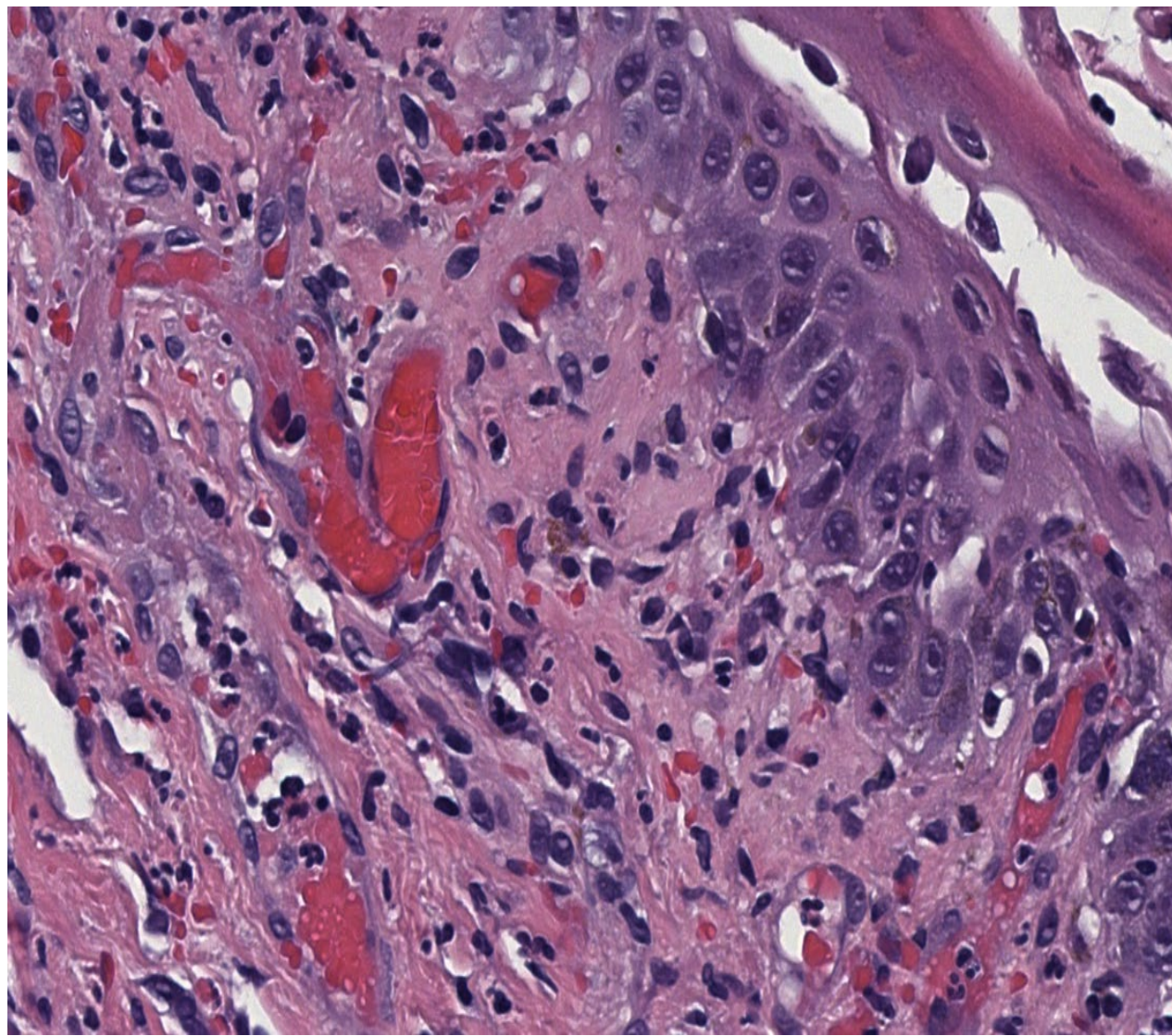
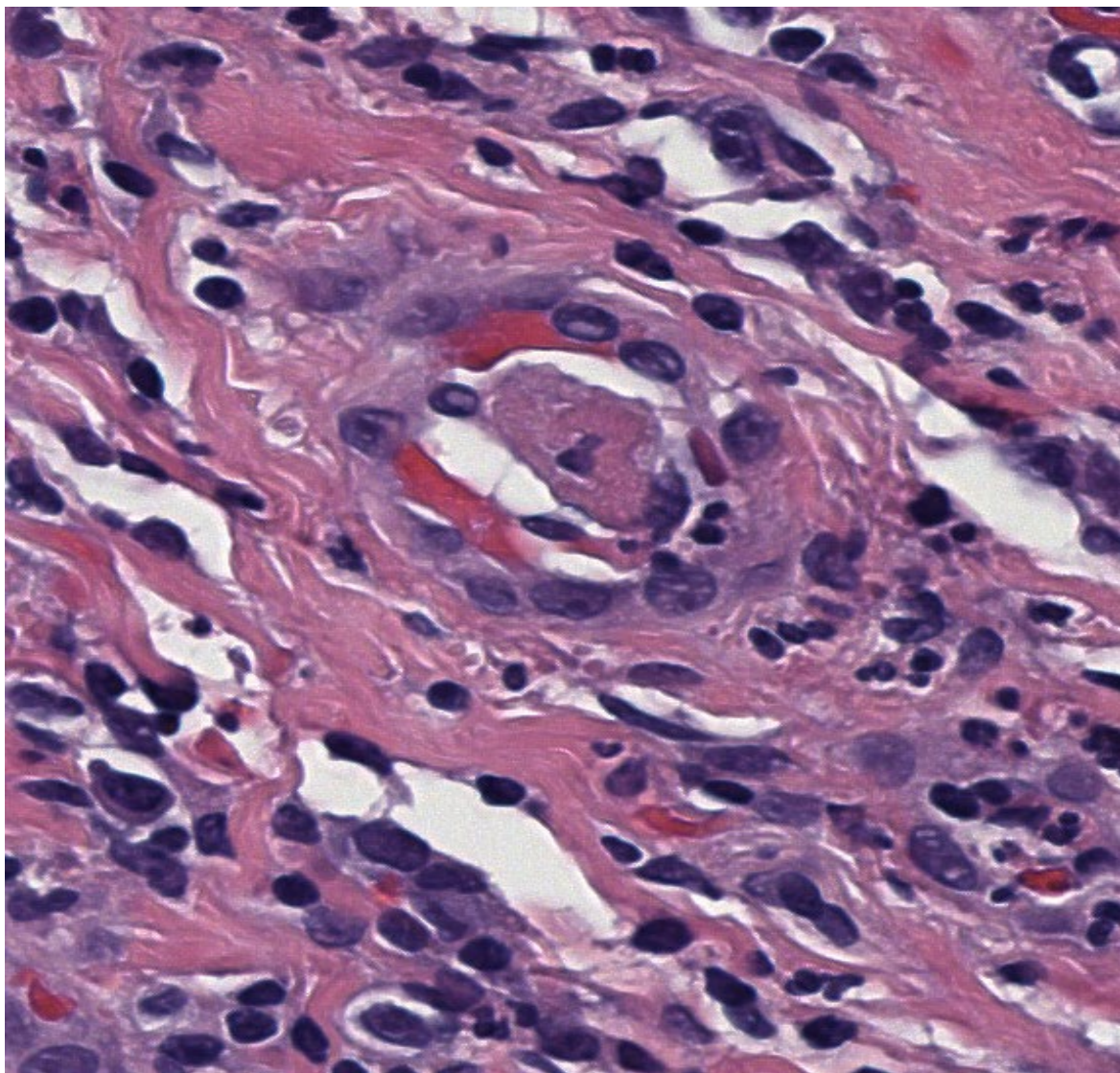


¿vasculitis secundaria?

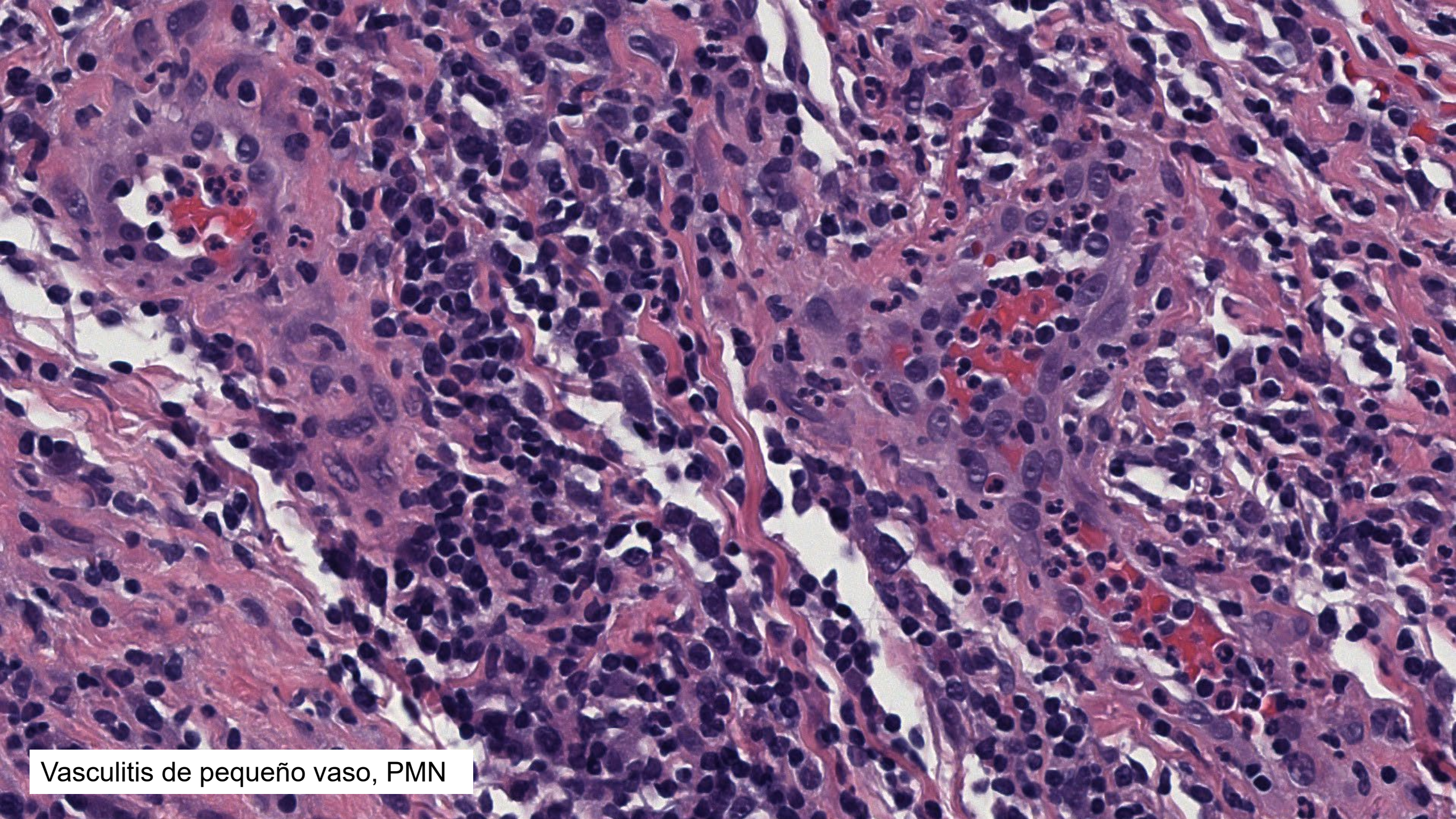


¿ Vasculitis primaria?

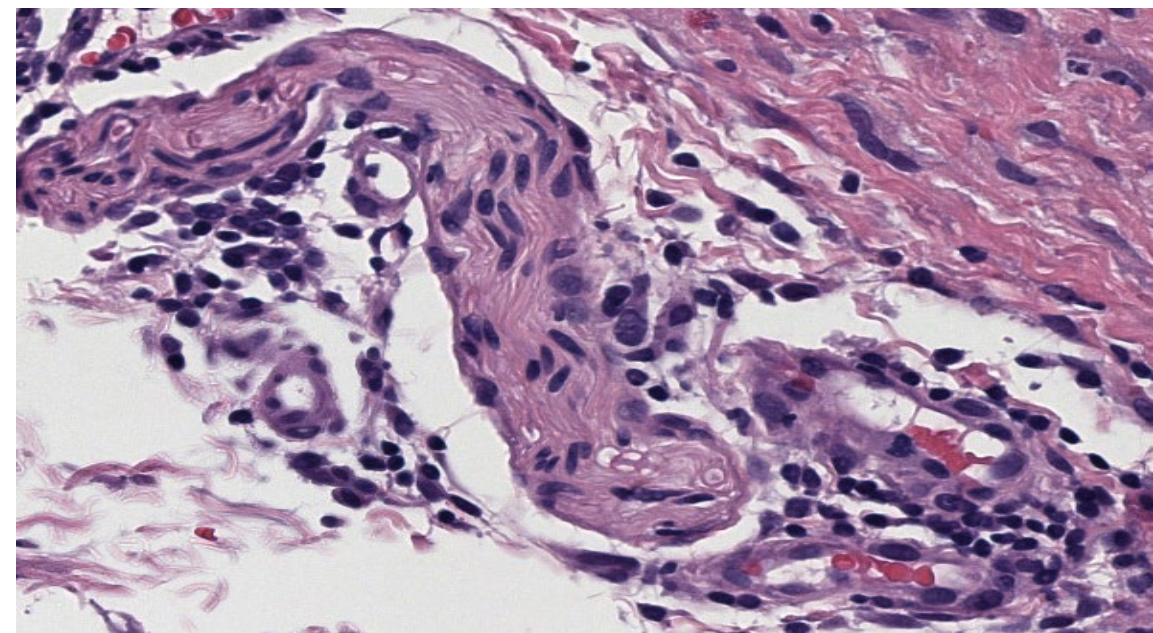
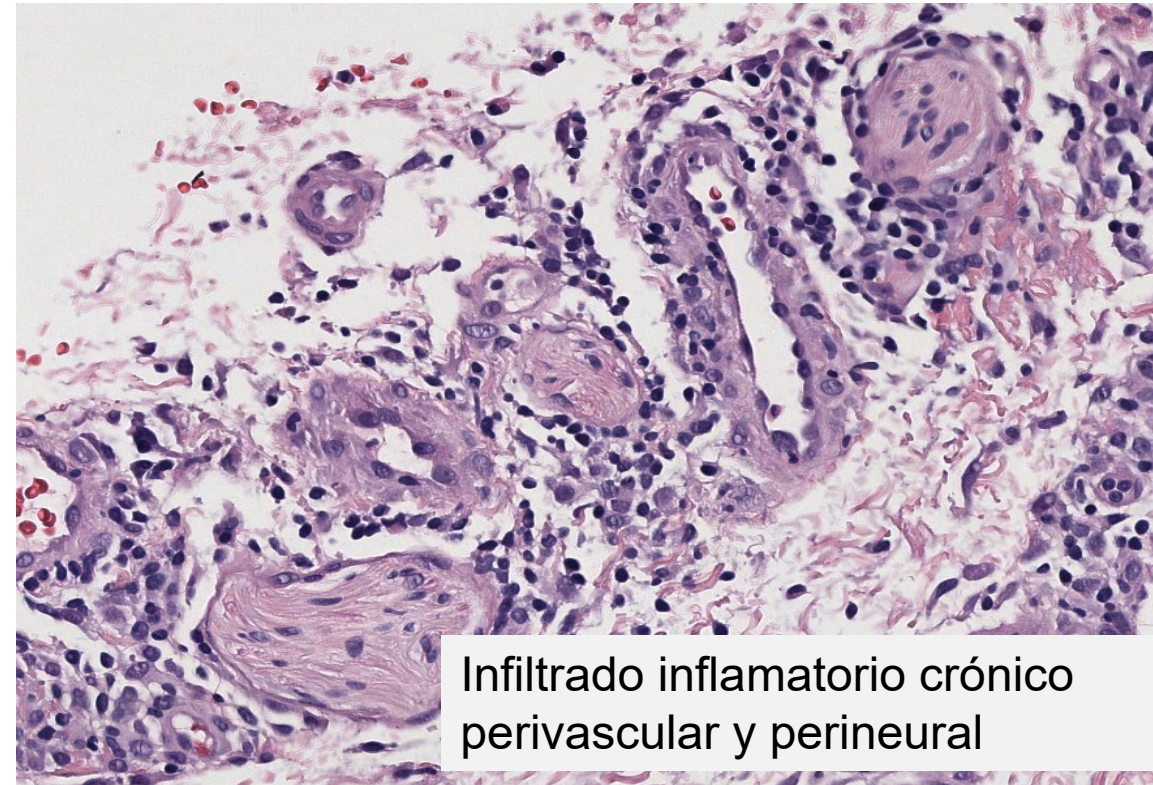
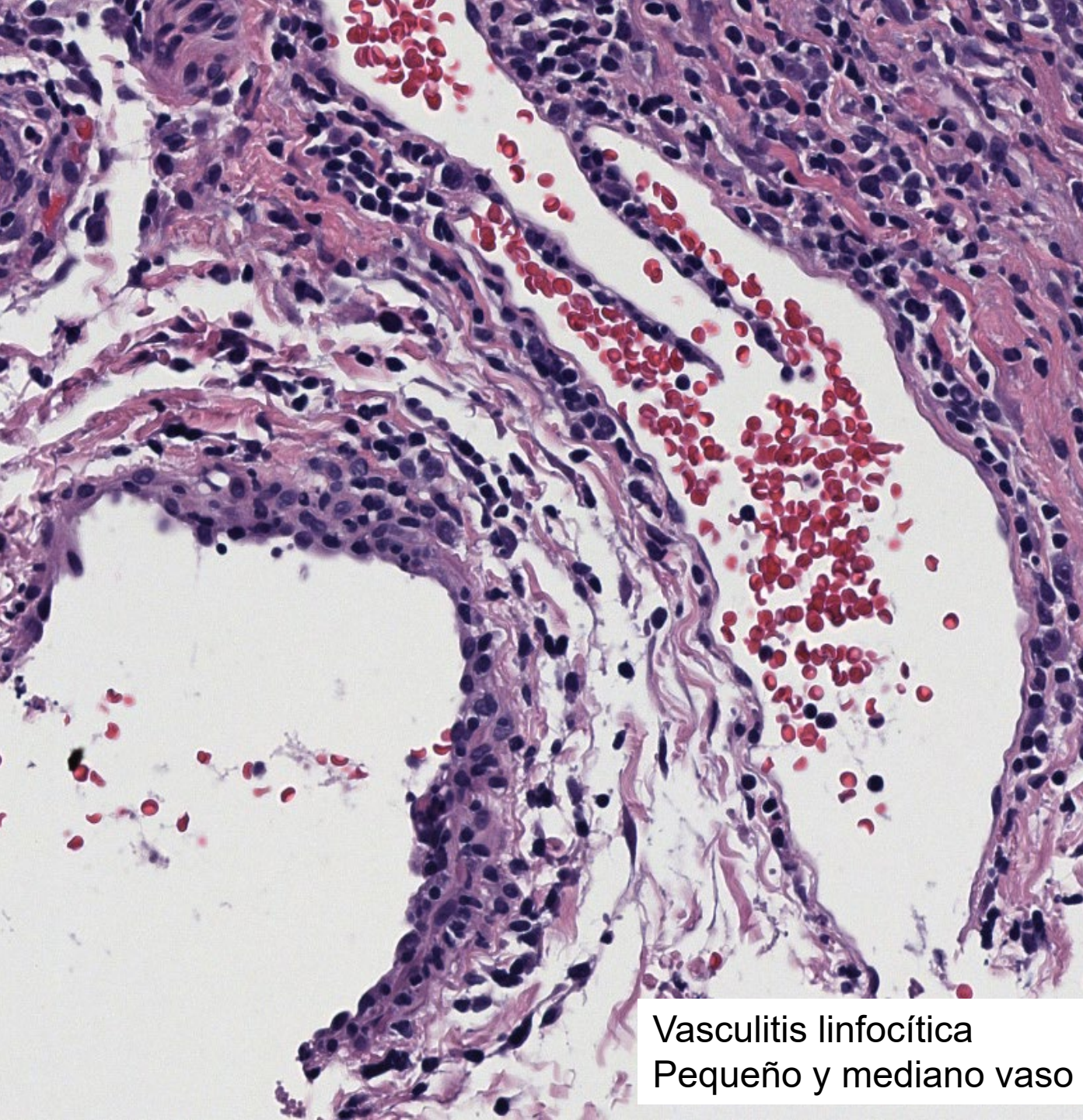




Vasculitis leucocitoclástica

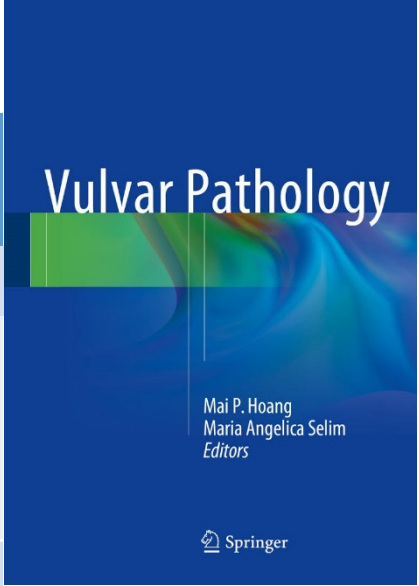


Vasculitis de pequeño vaso, PMN



AFTAS VULVARES

ÚLCERA AFTOSA INESPECÍFICA	BEHCET	INFECCIÓN HERPES VIRUS	E. CROHN
Mujeres jóvenes. Úlceras orales. Recurrentes autolimitadas.			
Parte interna labios menores. Sin síntomas sistémicos.	síntomas sistémicos o no (inicial).		
Alteración sistema inmune (Infección? Estrés local?)	Vasculitis		
Microscópicamente, hallazgos pueden ser inespecíficos e indistinguibles			
DERMATOSIS INFLAMATORIAS que afecta a epidermis y dermis			
PATRÓN VASCULOPÁTICO		INFECCIOSO	GRANULOMATOSO
Vasculitis 2ª	Vasculitis 2ª (VLC) Vasculitis 1ª (linfocítica ↑ VLC ↓)	Cambios citopáticos (inclusiones intranucleares) y CGM. Escasas, difícil identificar, Profundizar. IHQ. Célula epiteliales borde úlcera, anejos, endoteliales. Vasculitis linfocítica.	Puede no haber claros granulomas.



¿ DATOS CLÍNICOS?

CORRELACIÓN CLINICO-PATOLÓGICA



DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO

Vulvitis crónica ulcerada con patrón vasculopático, cuya morfología es similar a la observada en la **úlcer**a aftosa, enfermedad de *Behcet*, *herpes virus* y con menor probabilidad *enfermedad de Crohn*.

NOTA: Revisado el caso por el COMITÉ DE PATOLOGÍA VULVAR, se establece correlación **clínico** patológica, llegándose al diagnóstico de **E. DE BEHCET**.

POSTERIORMENTE

- Episodios de **úlceras orales**
- Úlceras **vulvares** recurrentes
- **Disminución de la AV** a brotes Sin signos de uveítis activa ni cicatrices previas.

CASO 2

- Paciente 38 años que acude Consultas de DERMA por aparición de **lesiones eritematosas inflamadas en piernas** (a veces brazos) ==> **Bx**

ANTECEDENTES CLÍNICOS

- **Lesiones papulosas** agrupadas, lineales en brazos y piernas, **a brotes**.
- **Aftas orales y úlceras vulvares** **aparecen y desaparecen**.
- **Artralgias** generalizadas
- **Diarreas**.
- Sin signos de uveítis activa ni cicatrices previas. Determinación HLA-B15 negativo.

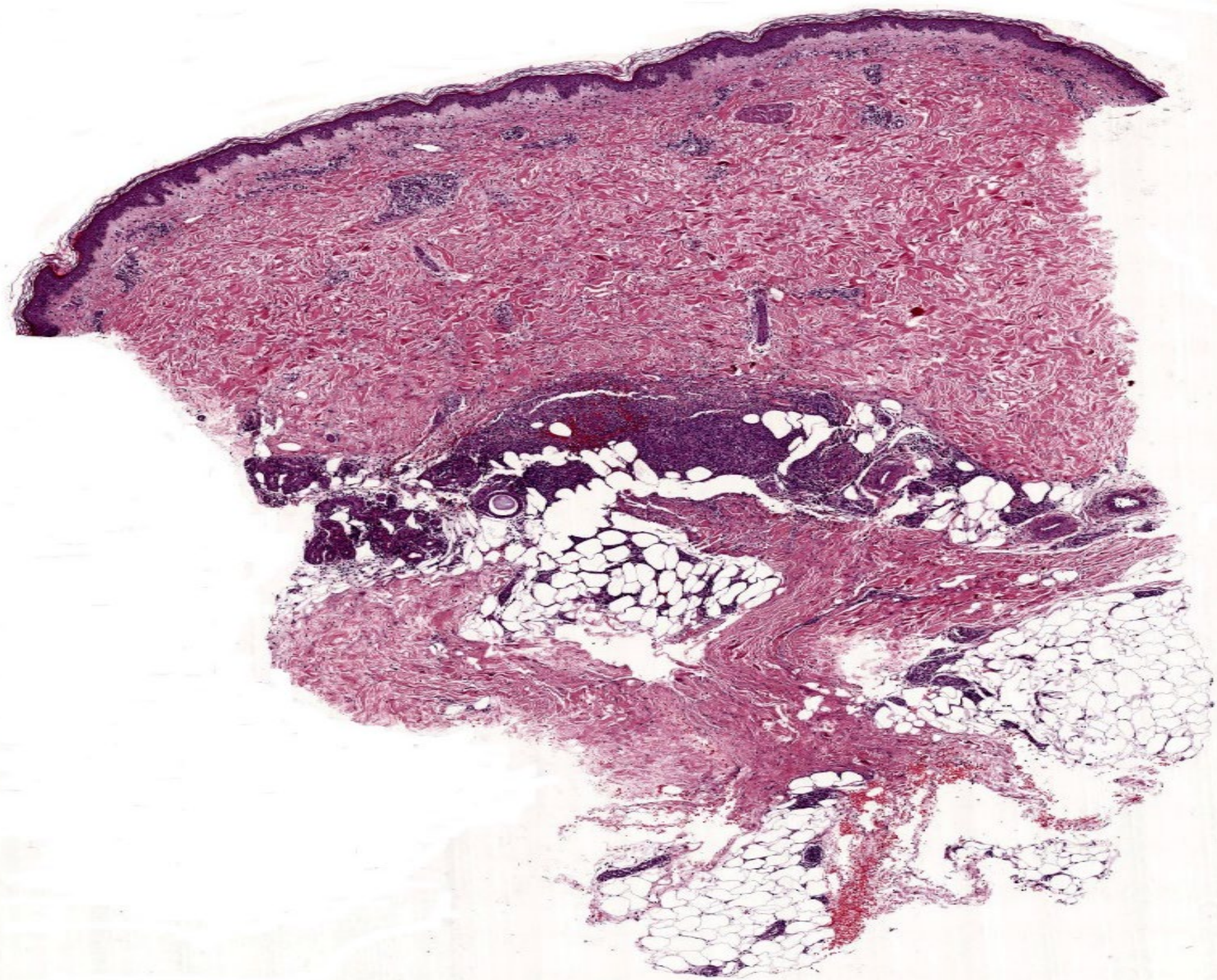
Dx clínico

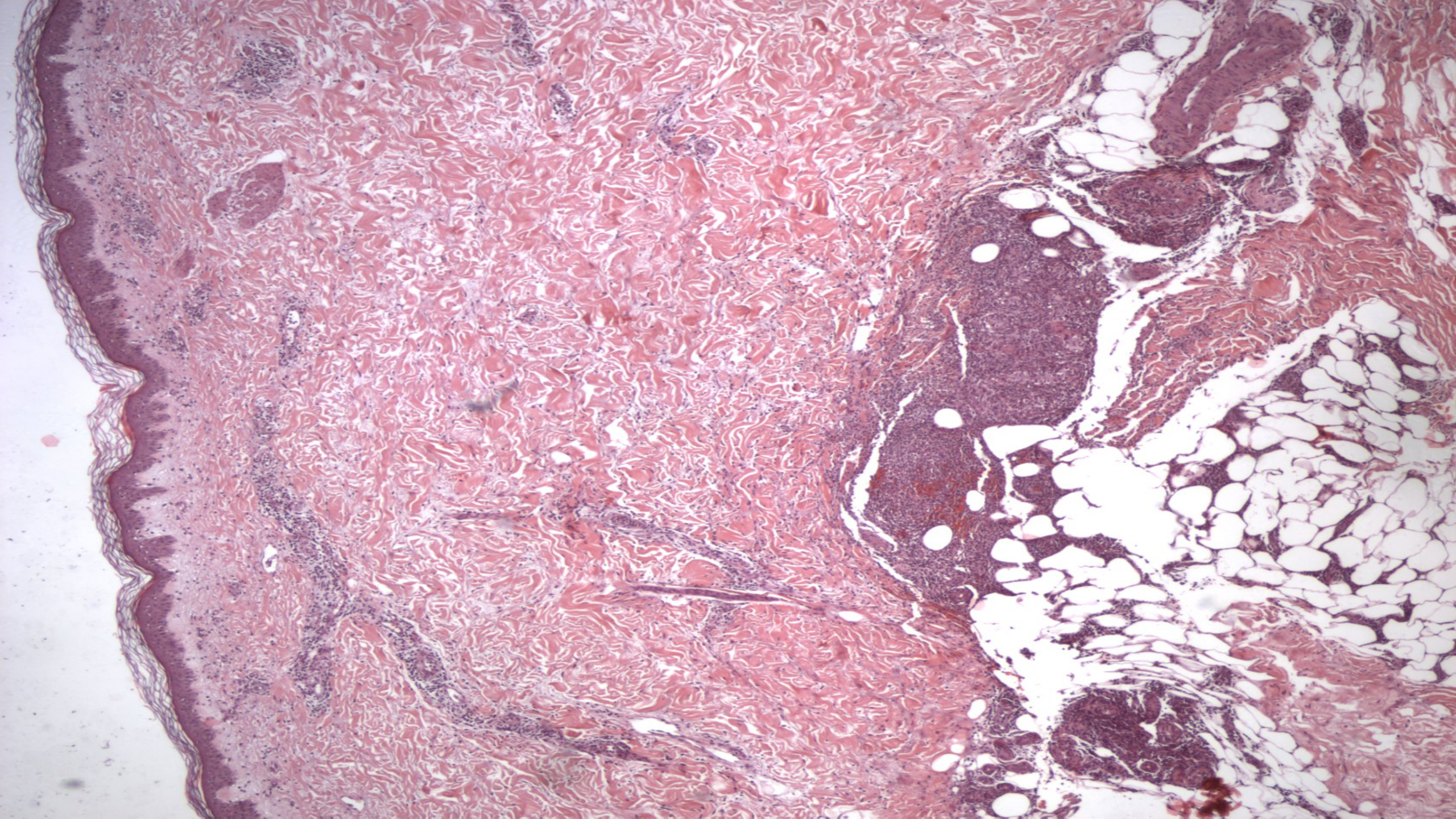
- **Lesiones tipo eritema nodoso-like** en paciente con **Enfermedad de Behcet**.



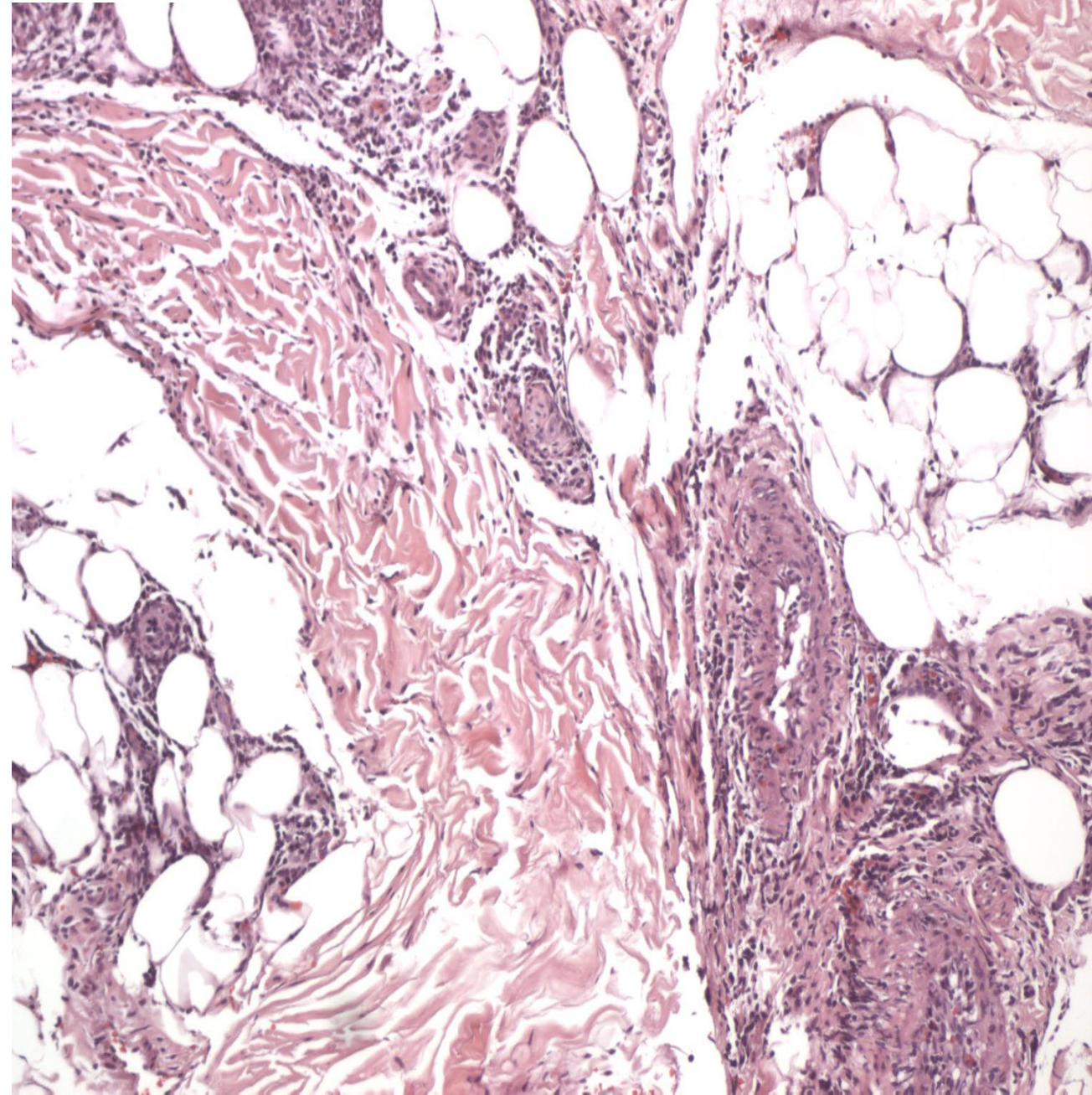
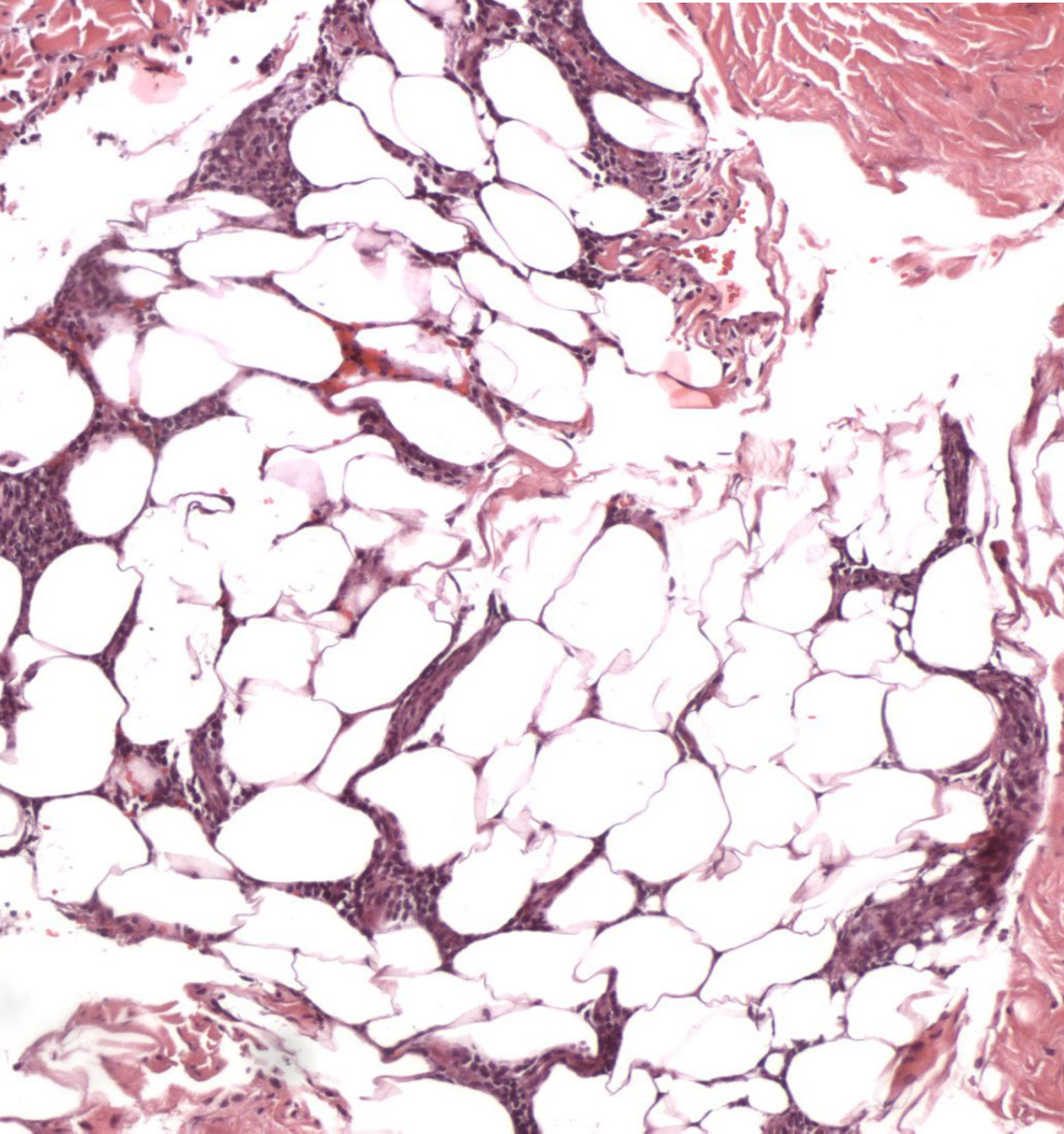
- Lesiones **eritematoedematosas**, **maculopapulosas** en pierna (a veces brazos).
- Clínicamente recuerdan al **EN**
- Punch de 0.5 cm. IT

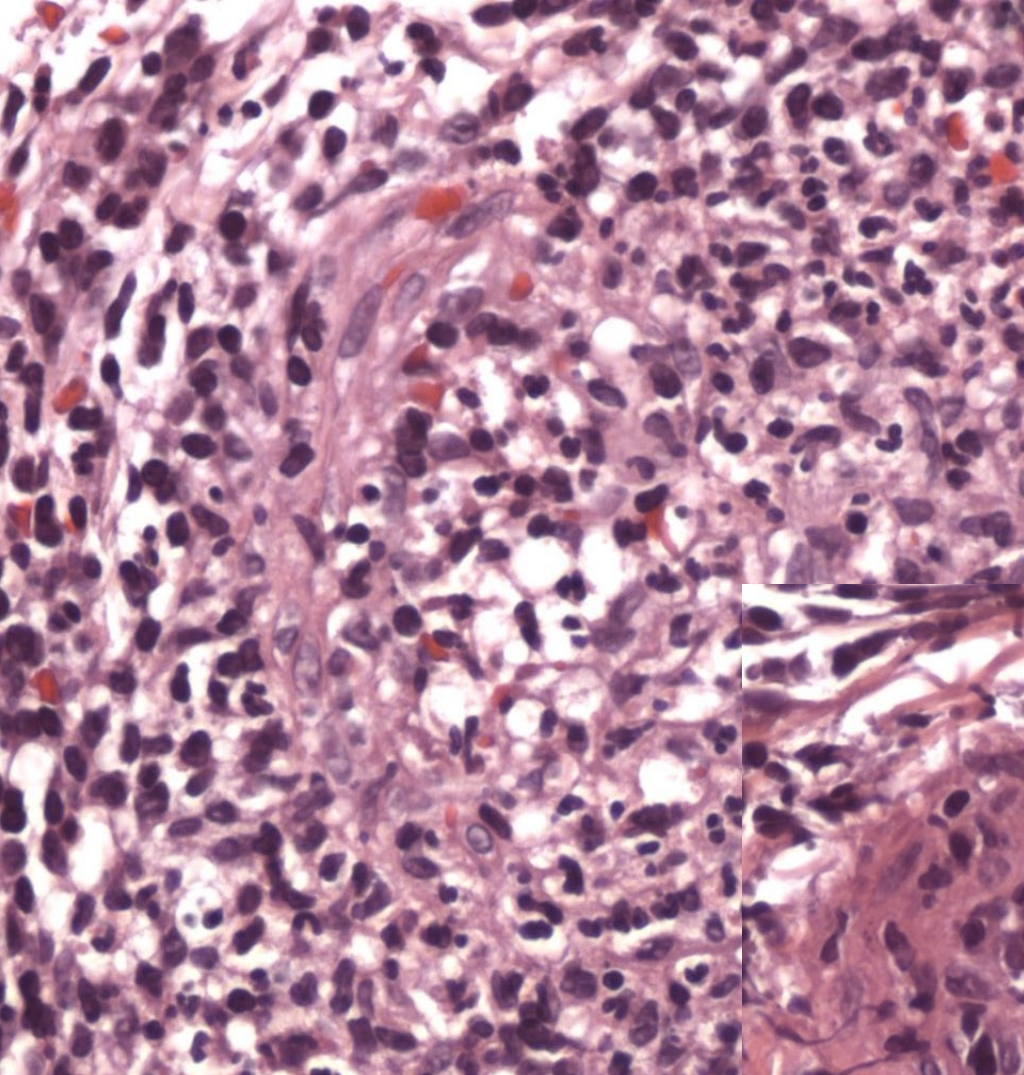






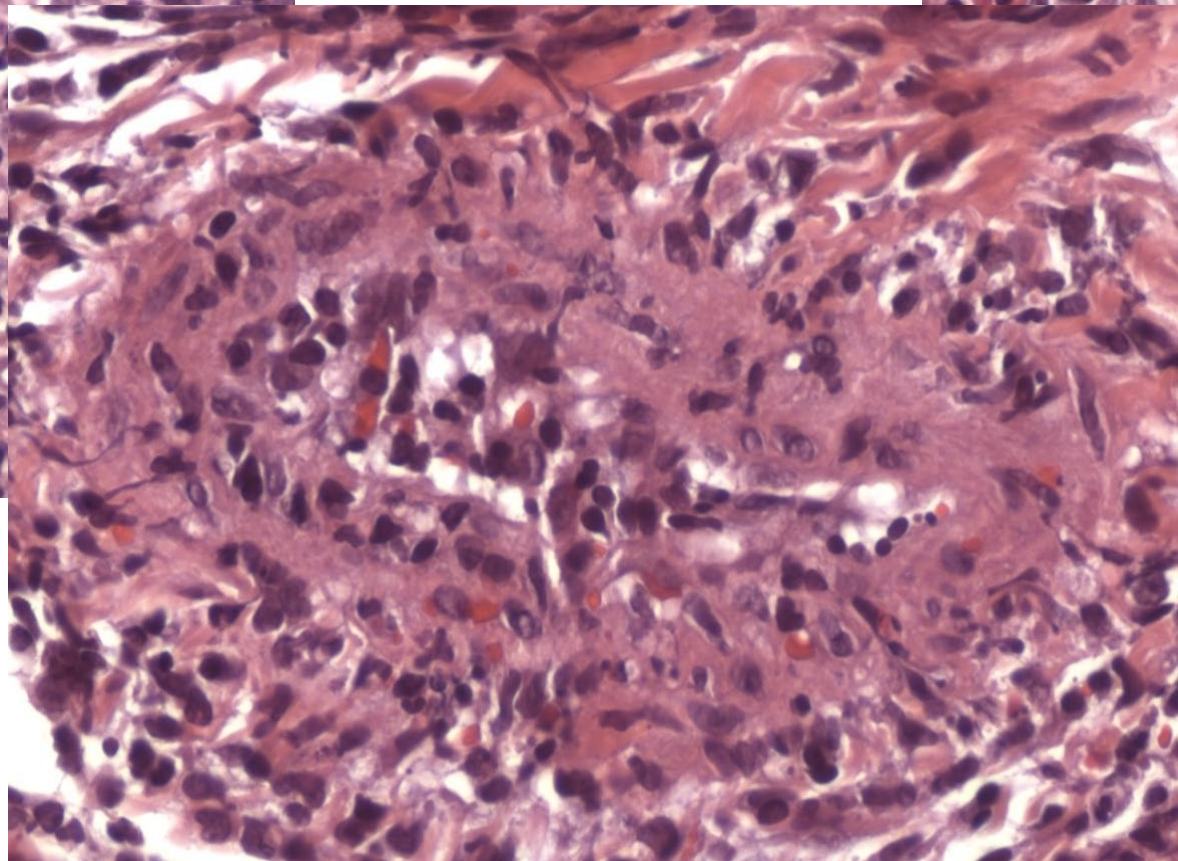
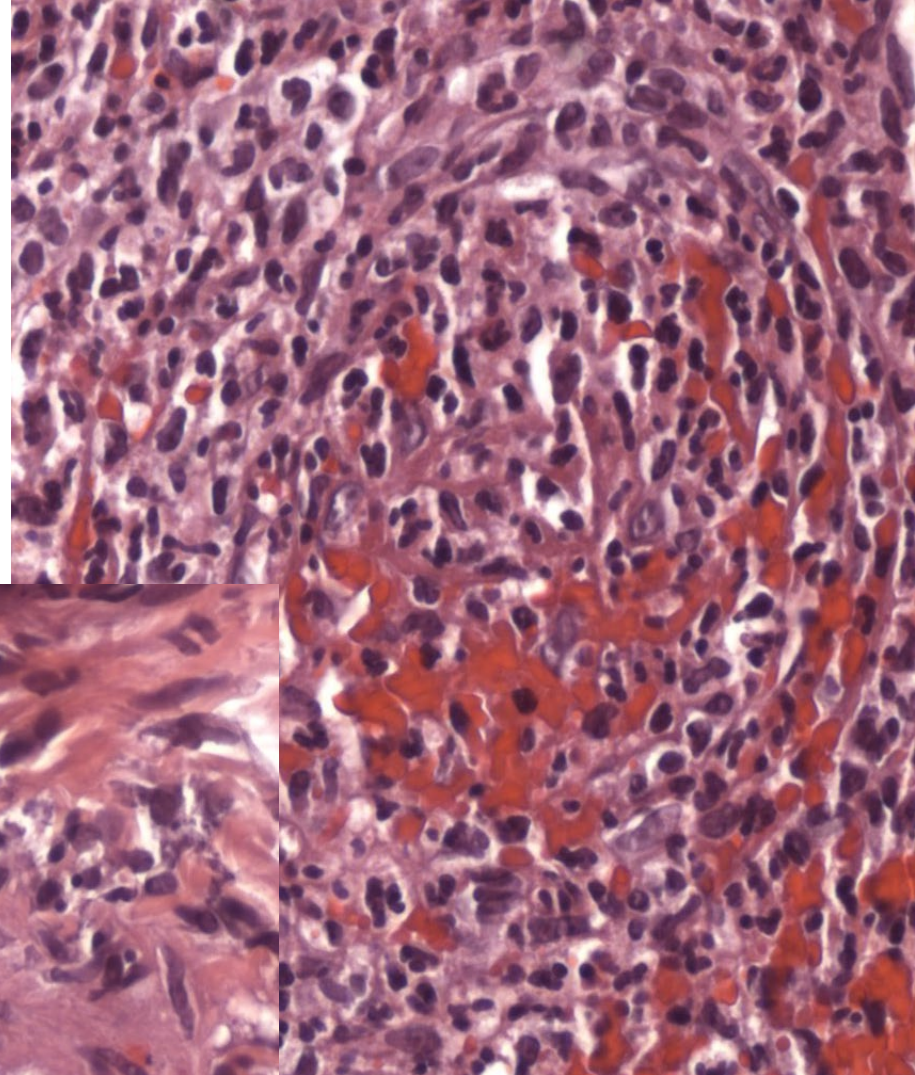
Paniculitis mixta (septal y lobular),
predominio septal

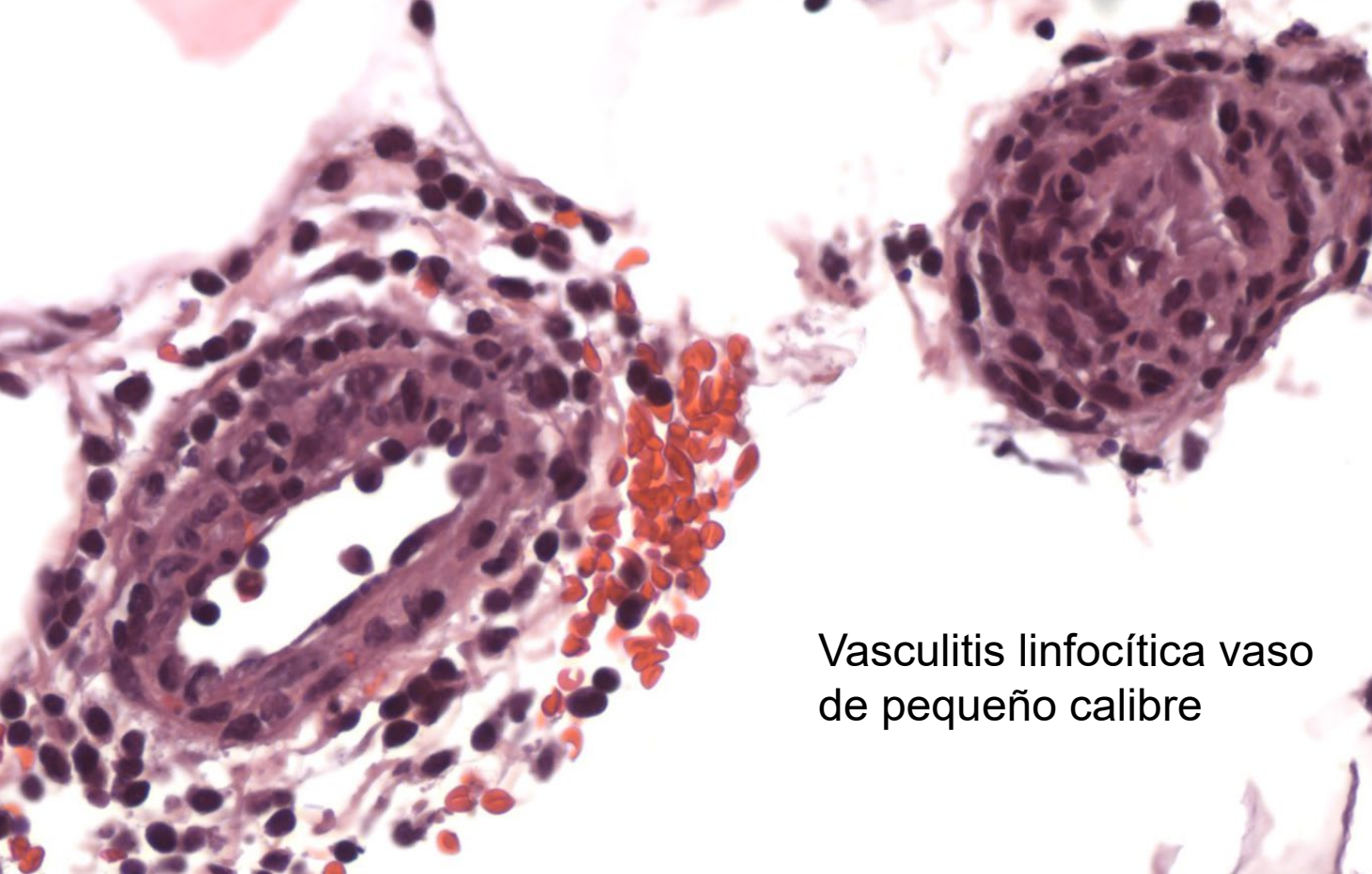




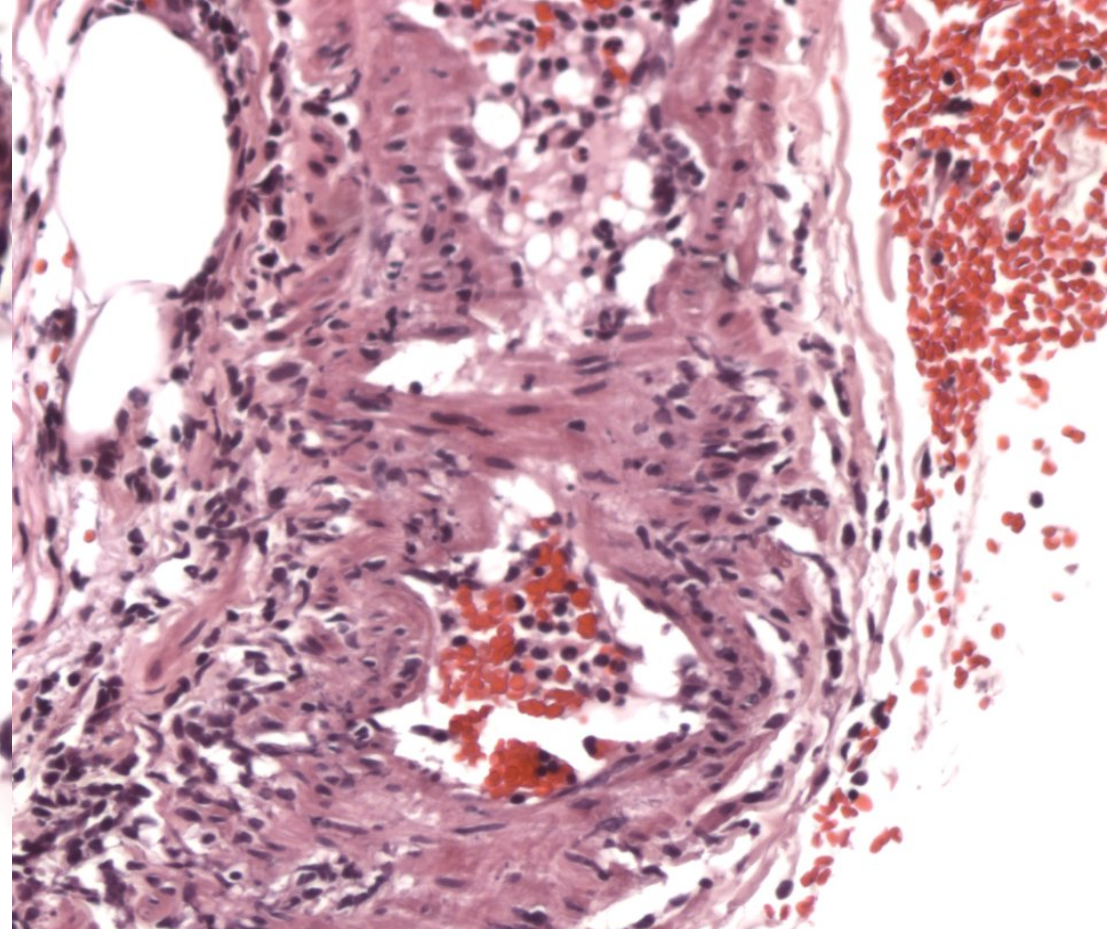
Celularidad mixta:
PMN, Linfocitos, histiocitos.

Vasculitis de vasos de
pequeño y mediano
calibre.





Vasculitis linfocítica vaso
de pequeño calibre



Vasculitis vasos
mediano calibre

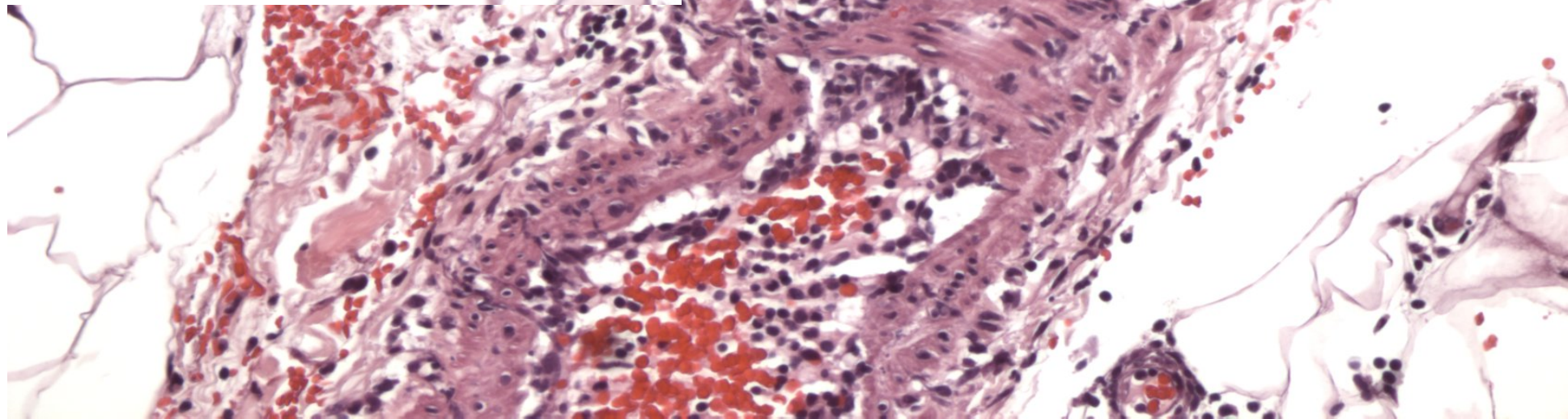
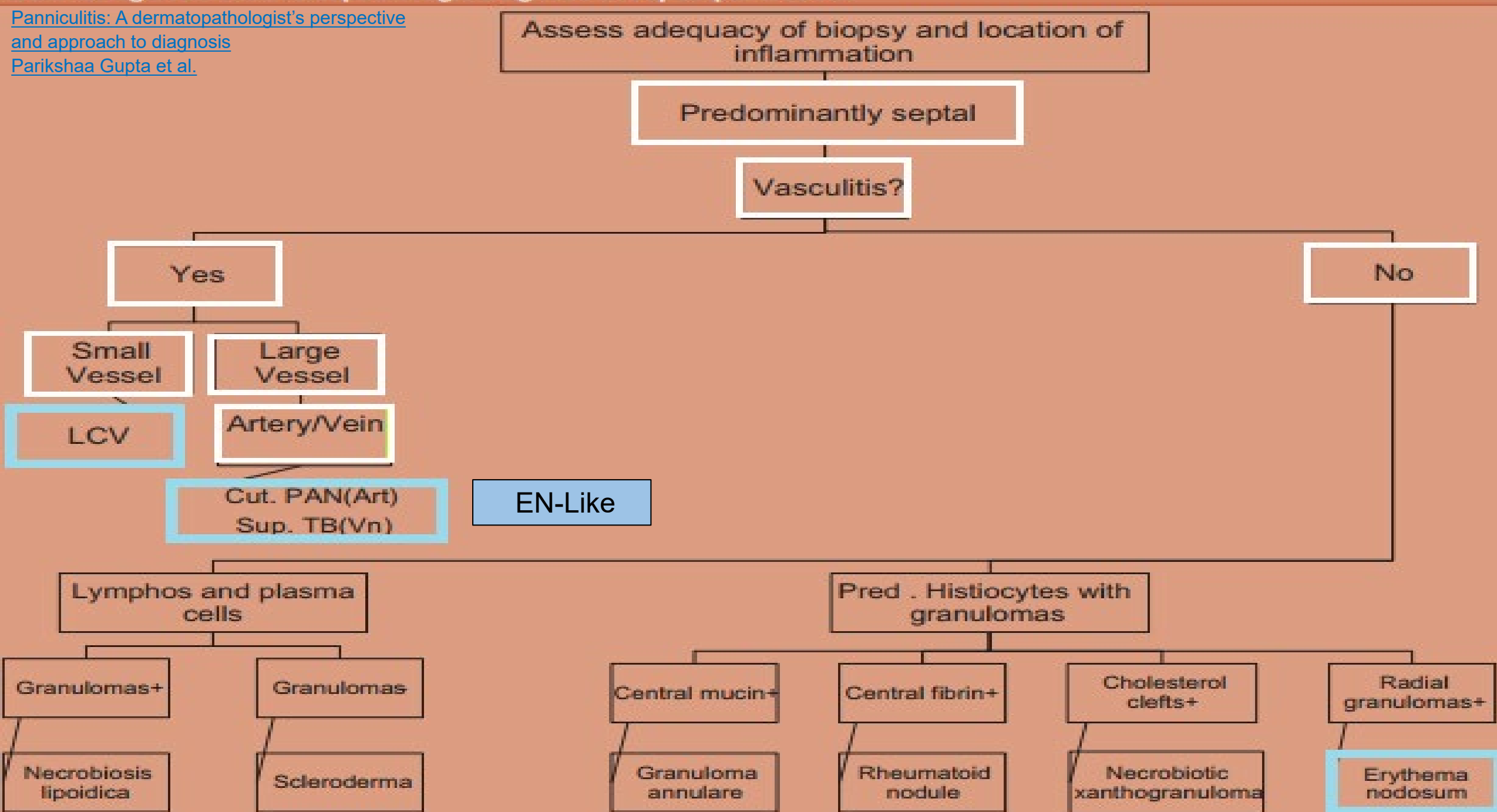
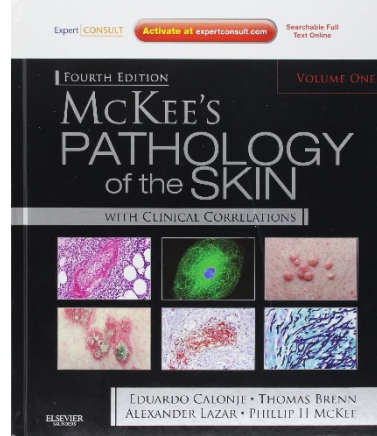


Table 2: Algorithm for histopathologic diagnosis of septal panniculitis

[Panniculitis: A dermatopathologist's perspective and approach to diagnosis](#)
[Parikshaa Gupta et al.](#)





CHAPTER 10

Inflammatory diseases of the subcutaneous fat

Bostjan Luzar and Eduardo Calonje

Erythema nodosum 327

Erythema nodosum-like lesions in Behçet's disease 332

Weber-Christian disease 332

Crystal-storing histiocytosis 346

Gouty panniculitis 346

Nodular vasculitis 346

Familial
varia
Familial
varia

Histopathologic Features of Erythema Nodosum–Like Lesions in Behçet Disease: A Comparison With Erythema Nodosum Focusing on the Role of Vasculitis

Kim, Bangsoon M.D; LeBoit, Philip E M.D

The American Journal of Dermatopathology: October 2000 - Volume 22 - Issue 5 - p 379-390
Original Articles

Acta Derm Venereol 2012; 92: 681–686

CLINICAL REPORT

Erythema Nodosum-like Lesions in Behçet's Disease: A Clinicopathological Study of 26 Cases

Noriyuki MISAGO¹, Yoshifumi TADA², Shuichi KOARADA² and Yutaka NARISAWA¹

Divisions of ¹Dermatology, and ²Rheumatology, Department of Internal Medicine, Faculty of Medicine, Saga University, Saga, Japan

	ERITEMA NODOSO-LIKE	ERITEMA NODOSO
CLÍNICA	Nódulos subcutáneos, dolorosos, eritematosos en MMII	
VASCULITIS	SÍ • Vénulas, Venas • Dermis profunda y TCS. Mixto: neutrófilos y linfocitos VLC y VL	NO Dermis con infiltrado inflamatorio crónico superficial perivascular
PANICULITIS	Paniculitis pred. Lobular o Mixta (septal-lobular) Mixto: neutrófilos y linfocitos	Paniculitis pred.Septal. Mixto: neutrófilos y linfocitos Granulomas radiales Miescher. Fibrosis septal marcada.

DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO

Paniculitis de predominio septal con vasculitis de vasos de mediano calibre, constituida mayoritariamente por linfocitos y leucocitos polimorfonucleares. Se acompaña de dermatitis crónica superficial y profunda de predominio linfocitario. La morfología observada corresponde a la de un **eritema nodoso-like**, característico de la Enfermedad de Behcet.

POSTERIORMENTE

- **Lesiones cutáneas eritematosas** pruriginosas coincidentes con sitio de **inoculación** vacuna del neumococo.
- Pendiente **colonoscopia (clínica alteración ritmo intestinal y diarreas)**.

Diagnóstico clínico-patológico:

ENFERMEDAD DE BEHCET



MANIFESTACIONES MUCOCUTÁNEAS

ÚLCERAS orales y genitales

- Necrosis, infiltrado neutrofílico y linfocítico. Signos de vasculitis o vasculopatía con trombos en lúminas vasos pequeño calibre.

ERITEMA NODOSO-LIKE

- Extremidades ↑ Nalgas, cara ↓
- **Vasculitis.**
- Infiltrado inflamatorio mixto angiocéntrico en dermis suprf y profunda.
- **Paniculitis pred.lobular o mixta (septal y lobular)** con neutrófilos y linfocitos ↑.

LESIONES PAPULO-PUSTULOSAS

- VLC, Infiltrado perivascular superficial **Neutrófilos** ↑

TROMBOFLEBITIS

- Superficial y/o profunda.

FENÓMENO DE PATERGIA

- Aparición pústula aséptica autolimitadas en el lugar de un trauma previo (inyección)
- E. Behcet (otros: Pioderma gangrenoso).

OTRAS

- Cambios de FOLICULITIS SUPURATIVA.
- LESIONES ACNEIFORMES faciales y acrales
- ERUPCIONES TIPO ERITEMA MULTIFORME-LIKE
- LESIONES TIPO PAN-LIKE
- LESIONES TIPO SDR. DE SWEET

CONCLUSIONES

- E. Behcet es una enfermedad **sistémica, crónica, recurrente** con **múltiples manifestaciones clínico-patológicas** y que puede cursar con grandes complicaciones, afectando a **órganos vitales** o con síntomas que disminuyen la **calidad de vida**.
- Los hallazgos histopatológicos son **inespecíficos** y requieren de **correlación clínica**.
- Intentar demostrar **vasculitis** y excluir otros **diagnósticos diferenciales**.
- En la mayoría de los casos se observan lesiones **EN-like** características (distintas al **EN convencional**). Las lesiones EN-like con flebitis pueden simular histológicamente una **PAN cutánea**.



Gracias

estela.aguilar@salud.madrid.org