

## Agradecimientos

Al Dr. Miguel Ángel Marín Cárdenas, del Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, por facilitarnos los estudios y la imagen de resonancia magnética.

## Bibliografía

1. Connors JM, Hsi ED, Foss FM. Lymphoma of the skin. *Hematology*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2002;263–82.
2. Mckee PH, Calonje E, Grauter SR. Cutaneous lymphoproliferative diseases and related disorders in *Pathology of the skin with clinical correlations*, vol. 2. Mosby: Elsevier; 2005. p. 1403–9.
3. Burg G, Kempf W, Cozzio A, Feit J, Willemze R, Jaffe E, et al. WHO/EORTC classification of cutaneous lymphomas 2005: histological and molecular aspects. *J Cutan Pathol*. 2005;32:647–74.
4. Estrach Panella MT, Garcia Muret MP. Linfomas cutáneos de células T CD30+. En: *Linfomas Cutáneos Primarios*. Documento de consenso. Sociedad Española de Oncología Médica. 2007. Meditex. Barcelona.
5. Bekkenk MW, Geelen FA, Van Voorst Vader PC, Heule F, Geerts ML, van Vloten WA, et al. Primary and secondary cutaneous CD30+ lymphoproliferative disorders; a report from the Dutch cutaneous Lymphoma Group on the longterm follow up data of 219 patients and guide lines for diagnosis and treatment. *Blood*. 2000;95:3653–61.
6. Bruin PC, Beljaards RC, Van Heerde P, Van Der Valk P, Noorduin LA, VanKrieken JH, et al. Differences in clinical behaviour and immunophenotype between primary cutaneous and primary nodal anaplastic large cell lymphoma of Tcell o null cell phenotype. *Histopathology*. 1993;23:127–35.
7. Stein H, Foss HD, Dürkop H, Marafioti T, Delsol G, Pulford K, et al. CD30+ anaplastic large cell lymphoma: a review of its histopathologic, genetic, and clinical features. *Blood*. 2000;96:3681–95.
8. Grange F, Hedelin P, Joly M, Beylot-Barry M, D'Incan M, Delaunay M, et al. Prognostic factors in primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and the Sézary Syndrome. *Blood*. 1999;93:3637–42.
9. Liu HL, Hoppe RT, Kohler S, Harvell JD, Reddy S, Kim YH. CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: the Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2003;4:1049–58.
10. Shehan JM, Kalaaji AN, Markovic SN, Ahmed I. Management of multifocal primary cutaneous CD30 anaplastic large cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:103–10.

E. Simal\*, C. Hörndler, N. Porta y R. Baldellou

*Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: esimal@salud.aragon.es (E. Simal).*

doi:10.1016/j.ad.2010.04.004

## Poliosis y estatus epiléptico en un lactante como presentación de esclerosis tuberosa

### Poliosis and Status Epilepticus as the Presentation of Tuberous Sclerosis in an Infant

*Sr. Director:*

La esclerosis tuberosa (ET) es un síndrome neurocutáneo de herencia autosómica dominante y elevada penetrancia que se caracteriza por la aparición de lesiones hamartomatosas en múltiples órganos<sup>1</sup>. Las manifestaciones clínicas más habituales de esta enfermedad incluyen lesiones cutáneas, epilepsia, dificultades en el aprendizaje<sup>2</sup> y trastornos del comportamiento.

Presentamos el caso de una lactante de 51 días de edad nacida a término con gestación y parto sin incidencias, de padres sanos no consanguíneos que acudió a la unidad de urgencias de pediatría por crisis convulsivas continuas desde hacía tres días. A la exploración física destacaba la presencia de máculas hipopigmentadas ovales y lanceoladas de 3–11 mm de diámetro en miembros y tronco (fig. 1). Llamaba la atención la presencia de poliosis en la mitad

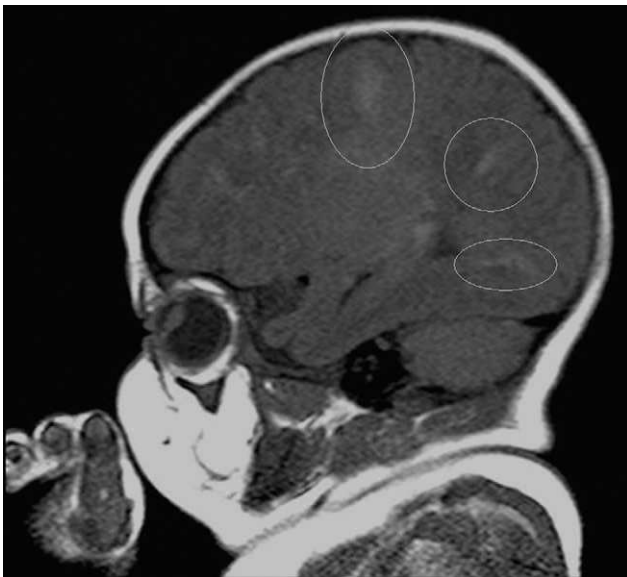
interna del párpado superior izquierdo y otra mácula hipopigmentada en el canto interno del ojo (fig. 2), que estaban presentes en el momento del nacimiento. Con la sospecha clínica de esclerosis tuberosa, se le practicó una RMN cerebral que mostró múltiples tuberomas corticales (fig. 3), y un electroencefalograma, en el que se detectaron focos irritativos. El resto de pruebas diagnósticas, incluido



**Figura 1** Mácula lanceolada hipopigmentada en muslo.



**Figura 2** Poliosis palpebral y mancha hipopigmentada oval.



**Figura 3** RM cerebral corte sagital con múltiples tuberomas corticales.

en el fondo de ojo, fueron normales. Se inició tratamiento con ácido valproico y vigabatrina, con buena tolerancia y control de los síntomas. El estudio de los padres fue negativo.

El diagnóstico de ET se basa en criterios mayores y menores, muchos de los cuales son manifestaciones cutáneas.

La manifestación cutánea más temprana de la esclerosis tuberosa son las manchas lanceoladas hipopigmentadas, presentes en un 90% de los lactantes menores de dos años<sup>3</sup>. Esta disminución del pigmento es secundaria a una disminución del tamaño y número de los melanosomas<sup>1,3</sup>. Generalmente son múltiples, de bordes irregulares y forma lanceolada, de 1 a 3 cm, distribuyéndose en tronco y extremidades<sup>1</sup>. Puede haber afectación de áreas de pelo terminal dando lugar a poliosis, como el caso presentado. Otro tipo de máculas hipopigmentadas que se asocian a la esclerosis tuberosa son las lesiones en confeti, de 1 a 3 mm, distribuidas simétricamente sobre las extremidades, aunque estas suelen aparecer en la segunda década de la vida<sup>3</sup>. El resto de manifestaciones cutáneas de la enfermedad son de aparición más tardía. Los angiofibromas faciales y las placas en piel de zapa o placas chagrín en la región sacra aparecen en la infancia temprana (2-5 años)<sup>3</sup>, los fibromas periungueales, se presentan en la adolescencia<sup>1,3</sup>, y las placas fibrosas frontales suelen aparecer en la infancia temprana, aunque pueden verse en cualquier edad<sup>3</sup>.

Las manifestaciones clínicas no cutáneas de la esclerosis tuberosa, que determinan la morbilidad y mortalidad, son secundarias a la aparición de hamartomas en los distintos órganos<sup>1,2</sup>. De ellas, las más importantes son las neurológicas —el 85% de los pacientes presentan su primer episodio de epilepsia en los dos primeros años de vida<sup>3</sup>, como nuestra paciente—, las cardíacas y las renales. Pese a que en estas dos últimas localizaciones la aparición de tumores (rabiomomas y angiomiolipomas, respectivamente) puede desembocar en muerte prematura, estudios recientes muestran una regresión de los mismos en la infancia o adolescencia temprana<sup>2</sup>. Otras localizaciones de estas lesiones hamartomatosas son en forma de pólipos en el colon y facomas en la retina<sup>2,3</sup>.

El enfoque multidisciplinario es por tanto de gran importancia para valorar a los pacientes afectados de esta genodermatosis<sup>1,3</sup>. La detección precoz de la esclerosis tuberosa es fundamental para la instauración de un tratamiento adecuado y el consejo genético<sup>4</sup>. En este sentido, las manchas en hoja de fresno pueden ser muy útiles ya que están presentes en la práctica totalidad de los pacientes. Este signo aparece en el momento del nacimiento en dos tercios de los casos, aunque no siempre es fácil de detectar a esta edad, especialmente en los niños de piel muy clara. Nosotros aportamos un caso donde se asocian las típicas máculas hipopigmentadas en hoja de fresno junto a poliosis, signo poco reflejado hasta el momento en la literatura. Otras entidades caracterizadas por la despigmentación del pelo y la piel deben ser consideradas en el diagnóstico diferencial. Entre ellas destacamos el piebaldismo, enfermedad de herencia autosómica dominante que se presenta al nacimiento y cuya manifestación clínica principal son áreas de leucodermia de distribución característica junto a poliosis; el síndrome de Waardenburg, enfermedad hereditaria que además de las manchas acrómicas presenta alteraciones oculares y fenotípicas características, y otras enfermedades como el albinismo y las englobadas dentro del síndrome del mechón blanco<sup>5</sup>.

Como conclusión, creemos que la poliosis en la ET es un signo más frecuente de lo que está recogido hasta ahora en la bibliografía, pues tan solo aparece citado en uno de los artículos revisados. Además, se debe considerar que puede ser el primer signo de esta enfermedad<sup>4</sup>.

## Bibliografía

1. Ruíz-Villaverde R, Blasco-Melguizo J, Martín-Sánchez MC, Naranjo-Sintes R. Enfermedad de Pringle Bourneville. *Actas Dermosifiliogr.* 2002;93:1-7.
2. Harper JI, Trembath RC. Genetics and Genodermatoses. En: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editores. *Rook's, Textbook of Dermatology*, 7th ed. Massachusetts: Blackwell publishing; 2004. p. 12.33-7.
3. Schwartz RA, Fernández G, Kotulska K, Józwiak S. Tuberous sclerosis complex: Advances in diagnosis, genetics, and management. *J Am Acad Dermatol.* 2007;57:189-202.
4. Apibal Y, Reakatanan W, Chunharas A. Poliosis as the First Clue of Tuberous Sclerosis. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:486-7.
5. Thomas I, Kihiczak GG, Fox MD, Janniger CK, Schwartz RA. Piebaldism: an update. *Int J Dermatol.* 2004;43:716-9.

T. Díaz-Corpas\*, A. Mateu-Puchades, R. Rojo-España y A. Marquina-Vila

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Dr. Peset, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ainatdc@hotmail.com (T. Díaz-Corpas).

doi:10.1016/j.ad.2010.03.010

## ¿Eritema elevatum diutinum o granuloma facial extrafacial?

### Erythema Elevatum Diutinum or Extrafacial Granuloma Faciale?

Sr. Director:

El eritema elevatum diutinum (EED) y el granuloma facial (GF) son dos entidades infrecuentes. Clínicamente, el EED se caracteriza por placas o nódulos múltiples distribuidos típicamente en zonas de extensión<sup>1,2</sup>, mientras que el GF suele ser una lesión única en región facial<sup>3</sup>. No obstante, en ocasiones es difícil su diagnóstico diferencial debido al solapamiento clinicopatológico<sup>4</sup>.

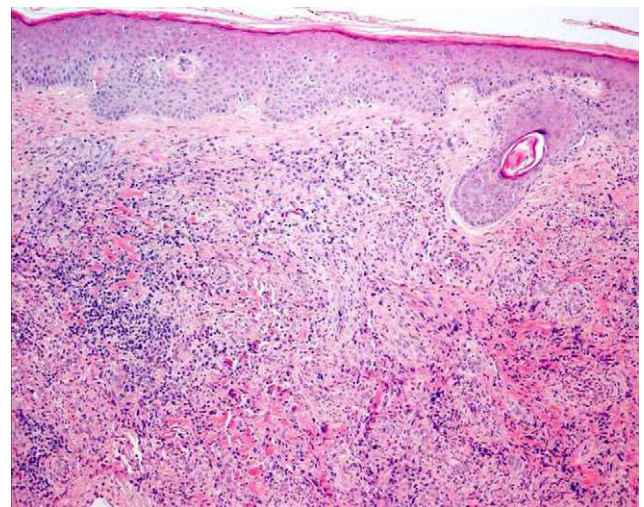
Presentamos un paciente varón de 57 años que acudió a nuestro servicio por la aparición hacía al menos 15 años de una placa pardusca asintomática de consistencia blanda en cara anterior del muslo izquierdo que lenta y progresivamente había aumentado de tamaño, adquiriendo una

consistencia más dura y una coloración más oscura (fig. 1). Años más tarde, habían aparecido otras tres lesiones tipo placa de aspecto atrófico, de color marrón, en la región posterior de pierna derecha, en el muslo izquierdo y en la cresta ilíaca izquierda, que le recordaban en su inicio a la primera de las lesiones. No se acompañaban de sintomatología sistémica. La biopsia de la lesión nodular (figs. 2 y 3) mostraba fibrosis e infiltrados perivasculares intersticiales con linfocitos, células plasmáticas y neutrófilos con cariorrexis y proliferación vascular con trombos de fibrina intraluminales. Las pruebas analíticas mostraban IgA 384 (100-300) y IgM 78,9 (80-250), además de ferritina 402 (30-400), dato por el que se le había realizado un estudio para descartar hemocromatosis. El proteinograma y el resto de valores analíticos junto al electrocardiograma y la radiografía de tórax fueron normales. Las serologías de virus hepatotropos y de VIH fueron negativas. De acuerdo con el paciente, no se realizó tratamiento.

La cronicidad en la clínica de nuestro paciente junto con la histopatología descrita sugiere que se trata de lo que Carlson y LeBoit<sup>4</sup> describieron como una vasculitis fibrosante



**Figura 1** Nódulo marrón en cara anterior de muslo izquierdo, bien delimitado, de 2 cm de diámetro, adherido a planos superficiales.



**Figura 2** Infiltrado mixto en dermis con abundantes neutrófilos, que respeta la región más superior de la dermis papilar (zona grenz) (hematoxilina-eosina, 100 x).