

Aunque los tumores malignos de glándulas salivares menores de labio son raros debemos considerarlos en el diagnóstico diferencial de los nódulos submucosos de labio dadas las implicaciones terapéuticas y pronósticas.

Bibliografía

- Owens OT, Calcaterra TC. Salivary gland tumors of the lip. Arch Otolaryngol. 1982;108:45-7.
- Waldron CA, el-Mofty SK, Gnepp DR. Tumors of the intraoral minor salivary glands: a demographic and histologic study of 426 cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1988;66:323-33.
- Yih WY, Kratochvil FJ, Stewart JC. Intraoral minor salivary gland neoplasms: review of 213 cases. J Oral Maxillofac Surg. 2005;63:805-10.
- Fernández-Figueras MT, Fuente MJ, Bielsa I, Ferrandiz C. Low-grade mucoepidermoid carcinoma on the vermilion border of the lip. Am J Dermatopathol. 1997;19:197-201.
- Ellis GL, Auclair PL. Tumors of the salivary glands. In: Atlas of tumor pathology. 3rd. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology;1996.155-175, 353-355.
- Auclair PL, Goode RK, Ellis GL. Mucoepidermoid carcinoma of intraoral salivary glands. Evaluation and application of grading criteria in 143 cases. In: Cancer. 1992;69:2021-30.
- Luna MA. Salivary mucoepidermoid carcinoma: revisited. Adv Anat Pathol. 2006;13:293-307.
- Rapidis AD, Givalos N, Gakiopoulou H, Stavrianos SD, Faratzis G, Lagogiannis GA, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the salivary glands. Review of the literature and clinicopathological analysis of 18 patients. Oral Oncol. 2007;43:130-6.

A. García-Cruz*, C. Posada García y C. de la Torre Fraga

Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: arangcruz@gmail.com
agcruz@aedv.es (A. García-Cruz).

doi:10.1016/j.ad.2010.04.005

Linfoma T de células grandes CD30+ cutáneo primario: presentación de un caso, con metástasis ganglionares y cerebral

Primary Cutaneous CD30+ Large T-Cell Lymphoma with Lymph Node and Cerebral Metastases

Sr. Director:

Dentro de la patología tumoral dermatológica, los linfomas representan un pequeño grupo de la misma. Los linfomas primarios cutáneos T (LPCT) tienen una incidencia de 0,36 casos/100.000 habitantes/año, lo que constituye una pequeña proporción de linfomas no Hodgking¹.

El linfoma T de células grandes anaplásico CD30+ (LTCGA30+) pertenece a este grupo y se define como una neoplasia compuesta por linfocitos atípicos grandes de morfología anaplásica, pleomórfica o inmunoblástica, y que expresan el antígeno CD-30 en la mayoría de ellos (>75%)². En la clasificación WHO-EORTC de linfomas cutáneos está incluido en el apartado de linfomas cutáneos de células T y células NK, en el subgrupo de procesos linfoproliferativos CD30+ cutáneos primarios^{3,4}, teniendo una buena respuesta al tratamiento y pronóstico favorable, a diferencia de la variante ganglionar primaria^{5,6}, más agresiva.

Presentamos un caso de linfoma T anaplásico (CD30+) cutáneo de evolución infrecuente y agresiva, con aparición de metástasis cerebral en el curso del tratamiento quimioterápico que contribuyó al fallecimiento del paciente.

Se trata de una mujer, 84 años de edad, visitada por presentar varias lesiones tumorales cutáneas, ulceradas algunas, violáceas, en antebrazo y brazo derecho, de 2 años de evolución (fig. 1). En la exploración también presentaba una adenopatía axilar derecha, de gran tamaño, dura y no desplazable sobre planos profundos.

En el estudio biopsico se observa una tumoración que ocupa toda la dermis, destruyendo los anejos cutáneos, aunque respetando la epidermis (fig. 2), constituida por células linfoides atípicas de talla grande con marcado pleomorfismo nuclear, nucléolo patente, muchas veces múltiple y citoplasma eosinófilo. El índice mitótico es



Figura 1 Lesión tumoral, eritematoviolácea, ulcerada en algunas zonas, ocupando zona lateral externa de brazo y antebrazo derecho.

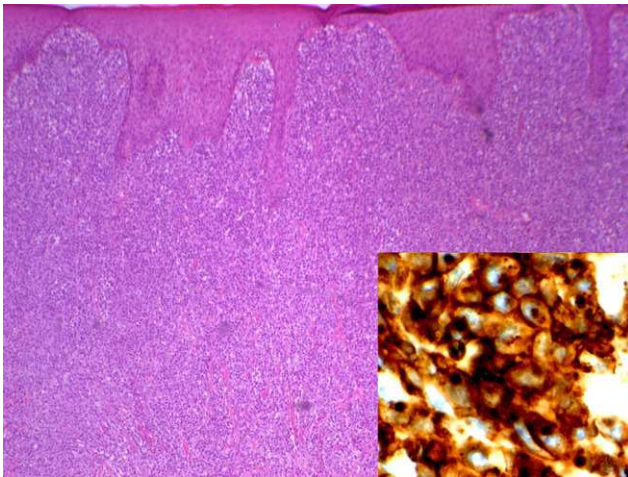


Figura 2 Dermis ocupada por una proliferación linfoide atípica que respeta la epidermis y borra los anejos (hematoxilina-eosina $\times 40$). En recuadro inferior derecho se muestra positividad para CD-30 (ki-1) en más del 90% de las células tumorales.



Figura 3 Aspecto clínico de la paciente, tras 6 ciclos de CHOP.

elevado, con presencia de hasta 4 mitosis por campo de gran aumento, muchas de ellas atípicas.

El estudio inmunohistoquímico (IHQ) junto con la morfología descrita confirma el diagnóstico. Se constata positividad para el antígeno leucocitario común (CD-45), CD-30 y CD-4; y negatividad para: queratinas (AE1-AE3 y queratinas 7 y 20), EMA, S-100, CD-3, CD-20 y p-80 (ALK1). El CD30 muestra positividad de membrana y citoplásmica paranuclear en más del 95% de las células (fig. 2).

En las exploraciones complementarias el TAC toráco-abdominal mostró adenopatías axilares derechas sugestivas de metástasis. En la citometría de flujo de sangre periférica no se detectaron linfocitos atípicos circulantes.

La paciente inició tratamiento quimioterápico de 6 ciclos de terapia CHOP, con buena respuesta inicial (fig. 3), aunque a los 6 meses reingresa en el hospital por presentar dolor retroocular y diplopia. En el estudio de resonancia magnética se constató una lesión cerebral en el lóbulo temporal derecho, compatible con linfoma.

La paciente fallece 6 meses después del diagnóstico, siendo la causa inmediata el colapso cardiorrespiratorio, la intermedia la afectación cerebral por el linfoma y la fundamental el LTCGA30+ cutáneo.

Los LTCGA 30+cutáneos suponen un 30% de los LPCT y constituyen el segundo grupo en frecuencia después de la micosis fungoide/síndrome de Sezary. Tienen por lo general un buen pronóstico, con una supervivencia media del 96 al 100% a los 5 años⁴.

El LTCGA 30+ afecta a adultos de ambos sexos, pero es más frecuente en varones y se manifiesta clínicamente, en la mayoría de los casos, como una lesión tumoral única o bien en forma de pápulas agrupadas o generalizadas. Las lesiones tienen tendencia a la ulceración. En un 20% son multifocales y aproximadamente un 10% de los pacientes presentarán diseminación extracutánea con presencia de adenopatías⁴.

La evolución de las lesiones cutáneas de nuestra paciente antes del ingreso, fue de dos años, presentando la adenopatía axilar desde 6 meses antes del mismo. Aunque tuvo una respuesta favorable desde el punto de vista cutáneo, tras el tratamiento con CHOP presentó metástasis cerebral, lo que contribuyó a su fallecimiento.

Es un hecho bien conocido la diferente evolución del LTCGA 30+ con afectación ganglionar primaria (más agresivo), frente a la forma primaria cutánea³. En nuestro caso la negatividad para EMA en el estudio IHQ es coherente con un origen cutáneo primario², ya que prácticamente nunca los LTCGA 30+ cutáneos expresan EMA a diferencia de los nodales. También sugiere un origen cutáneo la negatividad para p-80 (ALK)². Con todo ello se descartó que se tratara de un LTCGA 30+ primario ganglionar con afectación secundaria de la piel. Tampoco se constató clínica ni morfológicamente antecedentes de una micosis fungoide que hubiera evolucionado hacia un cuadro LTCGA 30+, situación asociada a un muy mal pronóstico².

Respecto al pronóstico del LTCGA 30+ en general es favorable, siendo la supervivencia a los 10 años superior al 90%. Los pacientes con lesiones diseminadas cutáneas, como es nuestro caso, parecen tener un mayor riesgo de afectación extracutánea⁷. En el trabajo de Grange et al⁸ sobre factores pronósticos en linfomas cutáneos, el número de lesiones, tamaño, tipo histológico, así como los niveles de LDH y la presencia de síntomas clínicos B (pérdida de peso, fiebre inexplicable y sudoración nocturna), se correlacionan con el pronóstico. Sin embargo, llama la atención sobre la falta de estudios con criterios uniformes, existentes. Por otro lado, la edad avanzada empeora el pronóstico, influyendo las comorbilidades asociadas a esta etapa de la vida.

En cuanto al tratamiento en lesiones múltiples localizadas puede emplearse radioterapia, metotrexate, interferón solo o asociado a bexaroteno o poliquimioterapia (CHOP), siendo esta última el tratamiento de elección en lesiones diseminadas⁴. Diversos autores^{5,9,10} insisten en la necesidad de ser poco agresivo dado el buen pronóstico, en general, de los LTCGA 30+. Sin embargo, no hay que olvidar que los pacientes con edad avanzada, lesiones múltiples y afectación ganglionar son de mayor riesgo y pueden tener un curso agresivo, como es el caso de la paciente que presentamos, que falleció a pesar de inicialmente responder favorablemente a 6 ciclos de CHOP.

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 órganos¹. Las manifestaciones clínicas más habituales de esta enfermedad incluyen lesiones cutáneas, epilepsia, dificultades en el aprendizaje² 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.