

sindrómica⁹.

Las lesiones oftalmológicas y neurológicas en la LECC son variadas y se presentan de manera ipsilateral a las lesiones cutáneas. Son especialmente frecuentes los denominados coristomas epibulbares, que histológicamente corresponden a dermoides epibulbares¹⁰ o a fibrolipomas, al igual que las lesiones cutáneas. La gravedad de las alteraciones neurológicas, que condicionan de forma importante el pronóstico, no se correlacionan con la extensión de las lesiones cutáneas² ni de las alteraciones radiológicas⁴, abarcando desde pacientes asintomáticos a otros con convulsiones y alteración psicomotora muy intensa.

Como conclusiones, el nevo psilolípico es un marcador y primera manifestación visible de la LECC, y ante un niño con este peculiar nevo del tejido graso es necesario realizar una exploración oftalmológica y neurológica completas, así como pruebas de imagen para descartar la presencia de alteraciones asociadas.

Bibliografía

1. Happle R, Kuster W. Nevus psiloliparus: a distinct fatty tissue nevus. *Dermatology*. 1998;197:6–10.
2. Torrel A, Boente Mdel C, Nieto O, Asial R, Colmenero I, Winik B, et al. Nevus psiloliparus and aplasia cutis: a further possible example of didymosis. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:206–9.
3. Haberland C, Perou M. Encephalocraniocutaneous lipomatosis. A new example of ectomesodermal dysgenesis. *Arch Neurol*. 1970;22:144–55.

4. Gawel J, Schwartz RA, Jozwiak S. Encephalocraniocutaneous lipomatosis. *J Cutan Med Surg*. 2003;7:61–5.
5. Moog U. Encephalocraniocutaneous lipomatosis. *J Med Genet*. 2009;46:721–9.
6. Hunter AG. Oculocerebrocutaneous and encephalocraniocutaneous lipomatosis syndromes: blind men and an elephant or separate syndromes? *Am J Med Genet A*. 2006;140:709–26.
7. Moog U, Roelens F, Mortier GR, Sijstermans H, Kelly M, Cox GF, et al. Encephalocraniocutaneous lipomatosis accompanied by the formation of bone cysts: Harboring clues to pathogenesis? *Am J Med Genet A*. 2007;143A:2973–80.
8. López Sousa M, Varela Iglesias J, Bouzón Alejandro M, Lojo Rodríguez M, Perez Muñuzuri A, Fernández Lorenzo JR. Lipomatosis encefalocraneocutánea (síndrome de Haberland) con afectación ocular bilateral. *An Pediatr (Barc)*. 2007;66:619–21.
9. Happle R, Horster S. Nevus psiloliparus: report of two nonsyndromic cases. *Eur J Dermatol*. 2004;14:314–6.
10. Almer Z, Vishnevskia-Dai V, Zadok D. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: case report and review of the literature. *Cornea*. 2003;22:389–90.

M. Llamas-Velasco*, Á. Hernández, I. Colmenero y A. Torrel

Servicio de Dermatología, Hospital Niño Jesús, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mar.llamasvelasco@gmail.com (M. Llamas-Velasco).

doi:10.1016/j.ad.2010.06.030

Infiltración específica en el paladar por leucemia linfática crónica B

Specific Palatal Infiltration in B-Cell Chronic Lymphocytic Leukemia

Sr. Director:

Los síndromes linfoproliferativos crónicos constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la expansión monoclonal de células linfoides de aspecto maduro. La entidad más frecuente en el mundo occidental es la leucemia linfática crónica B (LLCB), cuya célula neoplásica proviene de linfocitos B maduros CD5+/CD23+ presentes en la médula ósea, la sangre periférica y los órganos linfoides. Es típica de ancianos, con sólo un 10-15% de casos en menores de 50 años, y suele cursar en forma de linfocitosis asintomática aunque, en ocasiones, puede extenderse a los ganglios linfáticos, el bazo, la médula ósea u otros tejidos.

La LLCB, al igual que otras neoplasias hematológicas, puede presentar lesiones cutáneo-mucosas inespecíficas secundarias a la alteración inmunológica causada por la enfermedad, o a los fármacos empleados en su tratamiento, o específicas por infiltración cutánea de células malignas (leucemia cutis)¹.

La leucemia cutis representa menos del 10% de las manifestaciones cutáneas de la LLCB y se caracteriza por la presencia de pápulas, placas o tumores eritematosos solitarios, agrupados o generalizados, sin tendencia a la ulceración¹. Acostumbran a localizarse en la cara, sobre todo en la nariz y los pabellones auriculares —dando lugar a la llamada facies leonina—, en las cicatrices de herpes o en localizaciones peculiares tales como el lóbulo de la oreja, el escroto o el pezón (leucemia linfática *mamilae*)¹. Mucho más raras son otras presentaciones clínicas en forma de eritrodermia, paroniquia crónica, nódulos subungueales con destrucción ósea o erupción pápulo-vesiculosa facial².

La presencia de lesiones en la mucosa oral de pacientes con LLCB es poco frecuente, y generalmente ocurre en el contexto de las manifestaciones inespecíficas de la enfermedad: hiperplasia gingival, hemorragias petequiales, infecciones, úlceras y necrosis. La infiltración palatina por linfocitos neoplásicos es excepcional, con sólo 4 casos descritos en la literatura revisada^{3–6}.

Presentamos un varón de 60 años de edad, diagnosticado de proceso linfoproliferativo crónico tipo LLCB desde hace una década, y con una enfermedad evolucionada y refractaria a alquilantes. Con fludarabina, ciclofosfamida y mitoxantrona se logró una remisión parcial, pero hubo que suspender la terapia por toxicidad hematológica. Tampoco se logró un control de su leucemia con rituximab, en ocasiones asociado a fludarabina, y no se pudo realizar

trasplante de médula ósea por no tener familiares HLA compatibles. Hace 5 años la enfermedad se complicó con una aplasia pura de células rojas con componente hemolítico y presencia de autoanticuerpos en suero y hematíes, que precisó esteroides y ciclosporina, y que desaconsejaba el uso de alemtuzumab.

Es remitido a Dermatología por presentar una tumoración asintomática de 8 semanas de evolución y lento crecimiento situada en el paladar. A la exploración se observaba una tumoración lobulada, localizada a ambos lados de la línea media del paladar blando, de consistencia firme, eritematosa, brillante, sin ulceración y de unos 3 cm de diámetro (fig. 1).

Además, se palpaban múltiples adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia en relación con su proceso linfoproliferativo.

El estudio histológico mostraba un denso infiltrado, monomorfo y difuso en la dermis y el tejido celular subcutáneo, formado por linfocitos de pequeño tamaño (fig. 2) que se teñían con CD20 (fig. 3) y CD79a.

Debido a lo asintomático de la lesión y a su enfermedad de base no se pautó ningún tratamiento específico para el nódulo palatino, continuando el paciente con la terapia sistémica administrada por el servicio de Hematología (rituximab, fludarabina, esteroides y ciclosporina). A pesar de todo ello la enfermedad progresó y el paciente falleció en pocos meses.

La infiltración específica de la cavidad oral en la LLCB es infrecuente, y se ha descrito en la mucosa gingival, las glándulas salivares, la úvula y, excepcionalmente, en el paladar³⁻⁶. Los enfermos de los 4 artículos publicados previamente, así como el nuestro, se caracterizan por presentar una masa indolora no ulcerada, de consistencia variable, situada a ambos lados de la línea media y localizada tanto en el paladar blando como en el duro³⁻⁶. Aunque un número tan reducido de casos no nos permite asegurar que esta sea la forma típica de presentación de la infiltración específica palatina por LLCB, se debe tener en cuenta esta posibilidad ante una masa de dichas características.

En el estudio microscópico se observan infiltrados linfoides en la dermis y el tejido celular subcutáneo, con un patrón perivascular y perianexial, en banda, multinodular o difuso¹. El infiltrado es monomorfo y está constituido por linfocitos de pequeño tamaño con núcleo redondeado y cromatina densa, nucleolo pequeño y escaso citoplasma¹. El inmunofenotipo es de estirpe B, aberrante y relativamente heterogéneo: CD20+, CD5+, CD43+, CD23+, CD19+, CD79a+ y expresión monotípica de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas, con posible pérdida de algunos marcadores¹. El estudio de genética molecular demuestra, en la mayoría de las ocasiones, un reordenamiento monoclonal de los genes de las cadenas pesadas de las inmunoglobulinas¹. También, en un número escaso, pueden observarse células reactivas como eosinófilos, neutrófilos, histiocitos o células plasmáticas¹.

El principal diagnóstico diferencial se establece con la hiperplasia folicular linfoide benigna y con otros linfomas que pueden infiltrar el paladar. La hiperplasia folicular linfoide benigna, que afecta al paladar duro y puede cursar con adenopatías, produce lesiones clínicamente similares en forma de masas submucosas lobuladas e indoloras; la histopatología, sin embargo, es diferente y consiste en



Figura 1 Lesión en el paladar.

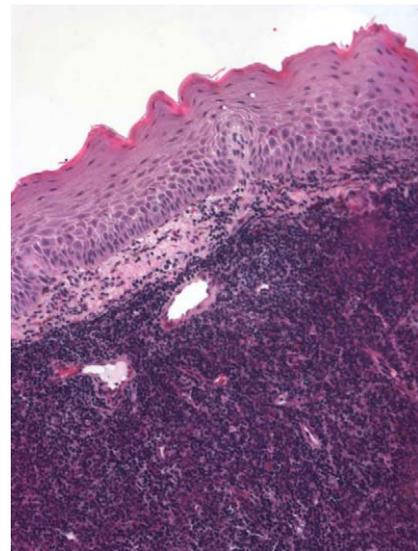


Figura 2 Hematoxilina-eosina x200: infiltrado denso y difuso de linfocitos de pequeño tamaño.

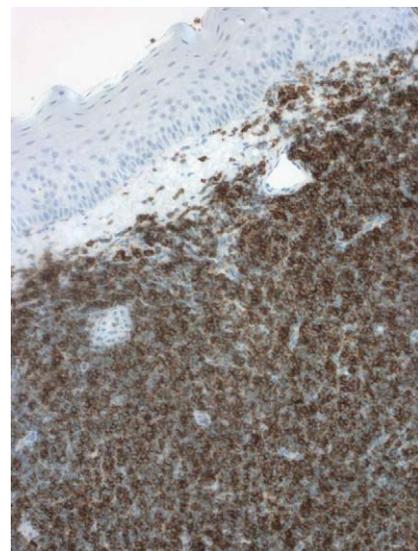


Figura 3 Tinción positiva para CD20.

infiltrados con folículos linfoides repletos de centros germinales⁷. La infiltración específica palatina por otro tipo de linfoma suele provocar masas unilaterales, duras, dolorosas, ulceradas y con importante destrucción ósea; de nuevo el estudio anatomopatológico permite diferenciar estos procesos⁸.

Aunque clínicamente también se puede confundir con un absceso, un carcinoma escamoso o con neoplasias de glándulas salivares, la histología es, lógicamente, muy distinta.

El pronóstico y tratamiento de la leucemia cutis está en función de la enfermedad de base¹. En lesiones solitarias o aisladas se utilizan tratamientos ablativos (cirugía, láser de CO₂), interferón o radioterapia. En lesiones más extensas o diseminadas puede intentarse un tratamiento con rituximab o distintas pautas de quimioterapia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Cerroni L, Zenahlik P, Höfler G, Kaddu S, Smolle J, Kerl H. Specific cutaneous infiltrates of B-cell chronic lymphocytic leukemia: a clinicopathologic and prognostic study of 42 patients. *Am J Surg Pathol.* 1996;20:1000–10.
- Beuchner S, Su D. Chronic lymphocytic leukemia, B-cell Type (B-CLL). In Burg G, Kempf W Cutaneous lymphoma. Taylor and Francis Group 2005;375-8. 6000 Broken Sound Parkway NW, Suite 300. Boca Raton, Florida 33487-2742.
- Chaudhry AP, Sabes WR, Gorlin RJ. Unusual oral manifestations of chronic lymphatic leukemia. Report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1962;15:446–9.
- Henefer EP, Nelson JF, Beaupre EM. Palatal enlargement in chronic lymphocytic leukemia: report of case. *J Oral Surg.* 1970;28:371–5.
- Porter SR, Matthews RW, Scully C. Chronic lymphocytic leukaemia with gingival and palatal deposits. *J Clin Periodontol.* 1994;21:559–61.
- Vibhute P, Carneiro E, Genden E, Som PM. Palatal enlargement in chronic lymphocytic leukemia. *Am J Neurobiol.* 2006;27:1649–50.
- Menasce LP, Shanks JH, Banerjee SS, Harris M. Follicular lymphoid hyperplasia of the hard palate and oral mucosa: report of three cases and a review of the literature. *Histopathology.* 2001;39:353–8.
- Ratech H, Burke JS, Blayney DW, Sheibani K, Rappaport H. A clinicopathologic study of malignant lymphomas of the nose, paranasal sinuses and hard palate, including cases of lethal midline granuloma. *Cancer.* 1989;64:2525–31.

I. Cervigón^{a,*}, Á. Palomo^a, L.M. Torres-Iglesias^a, F. Solano^b y A.M. Zapata^c

^a Servicio de Dermatología, Hospital Nuestra Señora del Prado, Talavera de la Reina, Toledo, España

^b Servicio de Hematología, Hospital Nuestra Señora del Prado, Talavera de la Reina, Toledo, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Nuestra Señora del Prado, Talavera de la Reina, Toledo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: icervigon@sescam.jccm.es (I. Cervigón).

doi:10.1016/j.ad.2010.08.007