



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CARTAS AL DIRECTOR

Comentario a la carta: «Linfoma T de células grandes CD30+ cutáneo primario: presentación de un caso con metástasis ganglionares y cerebral»

Comment on: Primary Cutaneous CD30+ Large T-Cell Lymphoma With Lymph Node and Cerebral Metastases

Sr. Director:

He leído con interés la Carta científico-clínica de Simal et al, a la que me refiero en el título¹, y me gustaría exponer algunas consideraciones sobre el caso.

Los autores presentan una paciente de avanzada edad con lesiones cutáneas y ganglionares compatibles con un linfoma anaplásico de células grandes (LACG) con fenotipo T, CD30+ de evolución fatal¹. Según ellos este linfoma debe ser clasificado como primario cutáneo por dos motivos: el primero porque las células neoplásicas no expresaban ALK ni EMA y el segundo porque la paciente refería que tenía las lesiones desde hacía dos años y la adenopatía desde hacía 6 meses, lo que sugería que primero había ocurrido la afectación cutánea y posteriormente la nodal¹.

En cuanto al primero de los motivos aducidos por los autores, aunque es cierto que la inmensa mayoría de los LACG primarios cutáneos no expresan ALK ni EMA², no siempre ocurre así, ya que excepcionalmente pueden expresarlos³. Por otro lado, frente a una mayoría de LACG nodales que expresan ALK, una minoría importante, en torno al 40%, son ALK-negativos⁴, lo que ha sido utilizado para diferenciar estos linfomas en dos grandes grupos. Aunque es más frecuente en el grupo ALK-positivo, ambos grupos pueden secundariamente afectar a la piel⁴. Finalmente, un pequeño porcentaje de LACG nodales son EMA-negativos². De todo esto se deduce fácilmente que no es posible realizar la distinción entre LACG cutáneo primario o secundario en función únicamente de estas tinciones inmunohistoquímicas.

En cuanto al segundo motivo, y por lo que se desprende de la lectura del texto, la afectación ganglionar fue documentada a partir del momento de presentación en la consulta

mediante la exploración y la TAC (no se realizó estudio histológico ganglionar ni biopsia de médula ósea), pero no antes. Por lo tanto, la suposición por parte de los autores de que la enfermedad estaba limitada inicialmente a la piel, y se extendió posteriormente a los ganglios linfáticos, debe de estar basada únicamente en la anamnesis de la paciente, y no fue documentada por medios objetivos, ya que si así hubiera sido esta información debería haber sido expuesta en la descripción del caso clínico. El criterio utilizado en la actualidad para diagnosticar un LACG cutáneo primario es: no presenta enfermedad extracutánea (visceral o nódulos linfáticos) en el momento del diagnóstico⁵. Siguiendo este criterio, en los estudios de validez de la clasificación TNM propuesta para los linfomas cutáneos primarios diferentes a la MF/SS (micosis fungoide/síndrome de Sezary) solo se ha valorado la categoría T (extensión de la enfermedad) ya que las categorías N y M están excluidas en estos linfomas por definición⁵.

Así pues, la documentación objetiva de enfermedad ganglionar en el momento del diagnóstico, y la inespecificidad de las tinciones inmunohistoquímicas, hacen que este caso sea más correctamente clasificado, en mi opinión, como un linfoma T anaplásico de células grandes CD30+ nodal, EMA y ALK-negativos, con afectación cutánea secundaria y evolución fatal, diagnóstico que creo que encaja mejor con los datos expuestos por los autores. Algunos casos, a grandes rasgos equiparables con este, han sido publicados en la literatura^{6,7}.

Bibliografía

1. Simal E, Hörndler C, Porta N, Baldellou R. Linfoma T de células grandes CD30+ cutáneo primario: presentación de un caso, con metástasis ganglionares y cerebral. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:810–2.
2. Stein H, Foss HD, Dürktpot 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.
3. Kadin ME, Pinkus JL, Pinkus GS, Duran IH, Fuller CE, Onciu M, et al. Primary cutaneous ALCL with phosphorylated/activated cytoplasmic ALK and novel phenotype: EMA/MUC1+, cutaneous lymphocyte antigen negative. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:1421–6.
4. Falini B, Pileri S, Zinzani PL, Carbone A, Zagonel V, Wolf-Peeters C, et al. ALK+ lymphomas: clinic-pathological findings and outcome. *Blood.* 1999;93:2697–706.

Véase contenido relacionado en DOI:10.1016/j.ad.2011.02.002.

5. Benner MF, Willemze R. Applicability and prognostic value of the new TNM classification system in 135 patients with primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma. *Arch Dermatol.* 2009;145:1399–404.
6. Rieger KE, Polidore T, Warnke R, Kim J. ALK-negative systemic intravascular anaplastic large cell lymphoma presenting in the skin. *J Cutan Pathol.* 2011;38:216–20.
7. Mencia-Gutiérrez E, Gutiérrez-Díaz E, Salamanca J, Martínez-González MA. Cutaneous presentation on the eyelid of primary, systemic, CD30+, anaplastic lymphoma

kinase (ALK)-negative, anaplastic large-cell lymphoma (ALCL). *Int J Dermatol.* 2006;45:766–9.

J. Bastida

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrin, Las Palmas de Gran Canaria, Islas Canarias, España

Correo electrónico: jbastidai@gmail.com.

doi:10.1016/j.ad.2011.02.001

Réplica

Reply

Sr. Director:

Hemos leído con gran interés los comentarios realizados en el manuscrito AD-D-11-00025, facilitado por el Comité de Redacción de su Revista, a nuestro trabajo «Linfoma T de células grandes CD30+ cutáneo primario: presentación de un caso con metástasis ganglionares y cerebral»¹. Al realizar este diagnóstico presentamos las mismas dudas que expresa el autor, ya que probablemente hubiera sido más fácil adscribir a un origen primario ganglionar el linfoma, dada su mala evolución. A pesar de ello intentamos ser lo más objetivos posible, y analizamos todos los datos clínicos y anatomopatológicos de que disponíamos. En primer lugar, tuvimos en cuenta la larga evolución de las lesiones cutáneas, que era de dos años previos a nuestra visita; un año antes se le había realizado una biopsia en la misma zona, y aunque el diagnóstico no fue concluyente, sí que fue sospechoso de malignidad, y releyéndolo podemos ver cómo lo que describía el patólogo entraba claramente dentro del espectro de los procesos linfoproliferativos CD30+. En ese momento no había ninguna evidencia de enfermedad ganglionar en la paciente. Posteriormente, cuando fue visitada en nuestro Servicio, donde fue realizado el diagnóstico definitivo, la paciente refería que la lesión ganglionar había aparecido un año y medio después de la lesiones dermatológicas.

En relación con las dudas que manifiesta a los resultados inmunohistoquímicos, estamos de acuerdo con el autor en que por sí solos, y de forma aislada, no sientan un diagnóstico definitivo, aunque sí que abogan claramente a favor de que el linfoma es de origen cutáneo para la inmensa mayoría de los autores consultados en nuestro trabajo. Centrándonos en dos libros de referencia en el diagnóstico de tumores cutáneos, *Lever's Histopathology of Skin*² y *McKee Patho-*

*logy of the Skin*³, utilizan la expresión de EMA y ALK en el diagnóstico diferencial entre un origen cutáneo versus nodal, concluyendo que la negatividad para EMA es altamente específica de origen cutáneo para este último autor³, y que la mayoría son negativos para el primero², haciendo referencia a la clasificación aparecida en *Blood* en 1997⁴.

Por todo ello: datos clínicos, evolución, morfología y estudio inmunohistoquímico, y a pesar de la mala evolución que concluyó con el fallecimiento de la paciente, consideramos que el origen del linfoma CD30+ que presentamos es de origen cutáneo.

Bibliografía

1. Simal E, Hörndler C, Porta N, Baldellou R. Linfoma T de células grandes CD30+ cutáneo primario: presentación de un caso, con metástasis ganglionares y cerebral. *Actas Dermosifilogr.* 2010;101:810–2.
2. Elder E. *Lever's Histopathology of The Skin*. 10.^a ed. Filadelfia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2009. p. 945–9.
3. McKee PH, Brenn T. *Pathology of The Skin*. 3.^a ed. Londres/Filadelfia: Elsevier Mosby; 2006. p. 1403–9.
4. Willemze R, Kerl H, Sterry W, Berti E, Cerroni L, Chimenti S, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: a proposal from the Cutaneous Lymphoma Study Group of the European Organization for Research and Treatment of Cancer. *Blood.* 1997;90:354–71.

E. Simal^{a,*}, C. Hörndler^b, N. Porta^a y R. Baldellou^a

^a *Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

^b *Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España*

* Autor para correspondencia.

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

doi:10.1016/j.ad.2011.02.002