

también suponen riesgos para el feto (retraso en el crecimiento, prematuridad) y para la madre (osteonecrosis, hipertensión, infecciones, etc.). Creemos que la pauta realizada en nuestro caso puede ser de interés en casos de evolución tórpida y refractaria a la terapia convencional.

## Bibliografía

1. Castro LA, Lundell RB, Krause PK, Gibson LE. Clinical experience in pemphigoid gestationis: report of 10 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55:823–8.
2. Juárez Fernández R, Medina Montalvo S, Trasobares Marugán L, García Rodríguez M. Herpes gestationis tratado con ciclosporina y corticosteroides. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:302–4.
3. Jolles S. A review of high-dose intravenous immunoglobulin (hd-Ig) in the treatment of the autoimmune blistering disorders. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:127–31.
4. Jolles S, Hughes J, Whittaker S. Dermatological uses of high-dose intravenous immunoglobulin. *Arch Dermatol.* 1998;134:80–6.
5. Doiron P, Pratt M. Antepartum intravenous immunoglobulin therapy in refractory pemphigoid gestationis: case report and literature review. *J Cutan Med Surg.* 2010;14:189–92.
6. Rodrigues Cdos S, Filipe P, Solana Mdel M, Soares de Almeida L, Cirne de Castro J, Gomes MM. Persistent herpes gestationis treated with high-dose intravenous immunoglobulin. *Acta Derm Venereol.* 2007;87:184–6.
7. Kreuter A, Harati A, Breuckmann F, Appelhans C, Altmeyer P. Intravenous immunoglobulin in the treatment of persistent pemphigoid gestationis. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51: 1027–8.
8. Hern S, Harman K, Bhogal BS, Black MM. A severe persistent case of pemphigoid gestationis treated with intravenous immunoglobulins and cyclosporin. *Clin Exp Dermatol.* 1998;23:185–8.

R. Ruiz-Villaverde<sup>a,\*</sup>, D. Sánchez-Cano<sup>a</sup> y C.L. Ramirez-Tortosa<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Dermatología, Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España

<sup>b</sup> UGC Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario Ciudad de Jaén, Jaén, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com (R. Ruiz-Villaverde).

doi:10.1016/j.ad.2011.02.012

## Sarcoma mieloide en un área de plastia

### Myeloid Sarcoma in the Area of a Skin Flap

Sr. Director:

La leucemia cutis (LC), infiltración cutánea por células leucémicas, es poco frecuente y ocurre en un 3,1% de todas las leucemias. La leucemia mieloide aguda (LMA) monocítica (M5) y la mielomonocítica (M4) son las que con mayor frecuencia afectan la piel (33% y 13-18% respectivamente). El sarcoma granulocítico, más recientemente llamado sarcoma mieloide (SM)<sup>1</sup>, es una lesión tumoral extramedular constituida por células mieloides inmaduras. Aunque una de las localizaciones más frecuentes de SM es la piel, representa una forma rara de LC. Presentamos el caso de un paciente con SM cutáneo en un área de plastia.

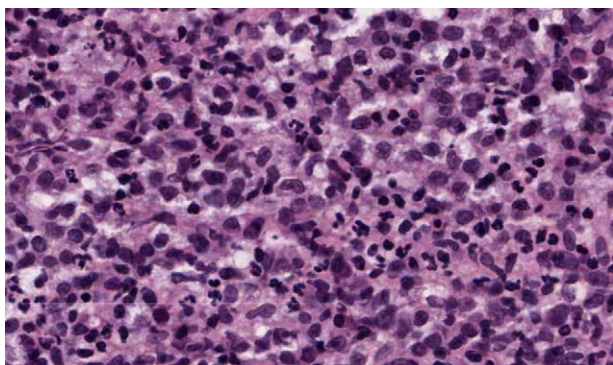
Se trata de un varón de 86 años diagnosticado de síndrome mielodisplásico (SMD) hacía dos años. Consultaba por dos carcinomas basocelulares en la sien izquierda y el ala nasal derecha. Se realizó extirpación de ambos y cierre mediante sutura directa y plastia del surco nasogeniano, respectivamente. A las pocas horas de la cirugía el paciente acudió a Urgencias por presentar un sangrado activo difuso en ambas heridas con aparición de un gran hematoma en el área de la plastia. En la analítica destacaban: leucocitos 12.200/ $\mu$ l (> 10.000, neutrófilos 31,2%, linfocitos 21,3%, monocitos 43,6%), hemoglobina 11,7 g/dl (< 13), plaquetas 65.000/ $\mu$ l (< 150.000) y creatinina 1,5 mg/dl (> 1,3) siendo la coagulación, el perfil hepático y LDH normales. Al mes de la cirugía apareció en la plastia, previamente perfectamente cicatrizada, un nódulo asintomático, de rápido crecimiento junto a la infiltración progresiva de la zona inferior de la cicatriz y ulceración (fig. 1). Las biopsias tanto del nódulo como de la cicatriz infiltrada evidencia-

ban una proliferación neoplásica difusa en la dermis y en el tejido adiposo, constituida por células mononucleares de mediano tamaño, de morfología redondeada-oval, citoplasma eosinófilo y núcleo basófilo (fig. 2). El estudio de inmunohistoquímica (IHQ) fue positivo para mieloperoxidasa (MPO), CD68, CD43 y focalmente para CD34, diagnosticándose de SM (fig. 3). Simultáneamente el paciente presentó una progresión clínica de su enfermedad hematológica a LMA M4 (clasificación FAB). Se inició tratamiento paliativo con tioguanina, pero finalmente el paciente falleció en tres semanas.

El SM se presenta como una o más masas tumorales, compuestas por células mieloides inmaduras, en cualquier localización anatómica distinta de la médula ósea, sobre todo en el hueso, el periostio, la piel, las encías y los

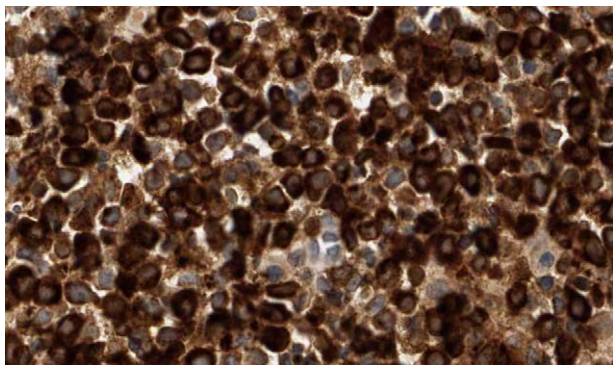


**Figura 1** Nódulo de 1 cm, de consistencia media, con numerosas telangiectasias en la parte superior de la plastia, junto a infiltración de la zona inferior de la cicatriz.



**Figura 2** Detalle de la celularidad: proliferación neoplásica difusa constituida por células mononucleares de mediano tamaño, de morfología redondeada y oval, citoplasma eosinófilo y núcleo basófilo, presentando indentaciones algunos de ellos (HE x40).

ganglios, aunque realmente puede aparecer en cualquier órgano. En menos de un 10% de los casos es multifocal. Puede preceder, ser simultáneo o ser signo de recaída de una LMA, o ser la manifestación de una transformación blástica de un SMD, leucemia mieloide crónica u otro trastorno mieloproliferativo crónico. Afecta algo más a varones (relación varón-mujer 1,42:1) y en edades avanzadas (media de 56 años). En la piel se manifiesta como un tumor solitario, sólido, de rápido crecimiento (días o semanas), generalmente en la cara, el cuero cabelludo y el tronco. Se han descrito casos con lesiones múltiples e incluso diseminadas<sup>1-4</sup>. Se han publicado unos 20 casos de LC tipo SM en áreas donde previamente ha habido lesión o agresión cutánea, principalmente en puntos de venopunción de catéteres centrales (11 casos)<sup>4</sup> y de punción de médula ósea, venosa y arterial (4 casos)<sup>5</sup>. También se han descrito casos aislados de SM en áreas de extravasación de quimioterapia<sup>6</sup>, de radioterapia<sup>7</sup>, en cicatrices traumáticas y excoriaciones<sup>8</sup>, en inoculación de test de Mantoux<sup>3</sup>, en úlceras de presión, como nódulo de la hermana M<sup>ª</sup> José, en piodermas gangrenosos<sup>9</sup>, en áreas de vacunación de tétanos<sup>10</sup> y en el seno de un carcinoma basocelular<sup>11</sup>. En nuestro caso se reexaminaron las piezas de ambos basocelulares sin detectarse infiltración leucémica. Normalmente, el SM aparece en pacientes diagnosticados de LMA como signo de recaída y rápida progresión. En tres pacientes coincidió con la trans-



**Figura 3** Inmunohistoquímica: positividad difusa citoplásmica para MPO.

formación de SMD a LMA<sup>9</sup> y tan sólo en una paciente el SM fue aleucémico<sup>7</sup>. El pronóstico es en general muy malo. Llama la atención que aunque en los libros de texto se afirma que la LC ocurre en cicatrices quirúrgicas previas, revisando la literatura no hemos encontrado ninguna referencia.

El diagnóstico histológico del SM requiere un alto índice de sospecha, y puede pasar desapercibido si no existe el antecedente de LMA. Se observa un infiltrado neoplásico denso en la dermis y la grasa, con tendencia a disponerse en torno a vasos y anejos, sin epidermotropismo, y es característico que la dermis papilar esté respetada (zona Grenz). El aspecto citológico es muy variable, dependiendo del origen y grado de maduración celular. La IHQ es fundamental para el diagnóstico y se recomienda que incluya CD68, MPO, CD43, CD3, CD20 y cloracetato esterasa<sup>2,3</sup>.

La patogenia de la LC y del SM no está clara, pero parece que influyen el tipo de leucemia y factores locales. En las leucemias monocíticas se favorecería más la infiltración que en otros tipos, porque el monocito neoplásico tiene más capacidad de adherirse a las paredes vasculares, e invadir espacios extravasculares formando tumores cutáneos<sup>4,8</sup>. Por otro lado, cualquier tipo de daño local activaría los queratinocitos o los fibroblastos en lesiones antiguas, liberando factores quimiotácticos para leucocitos y células inflamatorias que provocaría el reclutamiento de células leucémicas<sup>8,9</sup>. En este caso es muy llamativo que la infiltración leucémica se limitara al área de la plastia, respetando sin embargo la zona del cierre directo. Esto podría explicarse porque el colgajo implica mayor daño tisular, lo que unido al intenso sangrado y al hematoma posterior (por su proceso hematológico de base), se habrían asociado a una mayor inflamación local, que favorecerían a su vez el reclutamiento de las células leucémicas, todo ello coincidiendo con la transformación del SMD a LMA.

## Bibliografía

1. Pileri SA, Orazi A, Falini B. Myeloid Sarcoma. In: *WHO classification of tumours of haematopoietic and lymphoid tissues*. Switzerland: WHO; 2008. p. 140-1.
2. Cibull TL, Thomas AB, O'Malley DP, Billings SD. Myeloid leukemia cutis: a histologic and immunohistochemical review. *J Cutan Pathol*. 2008;35:180-5.
3. Kaddu S, Zenahlik P, Beham-Schmid C, Kerl H, Cerroni L. Specific cutaneous infiltrates in patients with myelogenous leukemia: a clinicopathologic study of 26 patients with assessment of diagnostic criteria. *J Am Acad Dermatol*. 1999;40:966-78.
4. Baden TJ, Gammon WR. Leukemia cutis in acute myelomonocytic leukemia. *Arch Dermatol*. 1987;123:88-90.
5. Sanz MA, Larrea L, Sanz GF, Martín G, Sempere A, Gomis F, et al. Cutaneous promyelocytic sarcoma sites at sites of vascular access and marrow aspiration. A characteristic localization of chloromas in acute promyelocytic leukemia? *Haematologica*. 2000;85:758-62.
6. Miyakura T, Yamamoto T, Kurashige Y, Nagai A, Iguchi T, Aota Y, et al. Leukaemia cutis originating in the extravasation site of iv gabexate mesilate infusion. *J Dermatol*. 2008;35:29-32.
7. Deruelle R, Catteau B, Segard M, Martin De Lassalle E, Fenaux P, Piette F. Cutaneous granulocytic sarcoma arising at the site of radiotherapy for breast carcinoma. *Eur J Dermatol*. 2001;11:254-6.
8. Koizumi H, Kumakiri M, Ishizuka M, Ohkawara A, Okabe S. Leukaemia cutis in acute myelomonocytic leukaemia: infiltration of minor traumas and scars. *J Dermatol*. 1991;18:281-5.

9. Kristensen IB, Moller H, Kjaershov MW, Yderstraede K, Moller MB, Bergmann OJ. Myeloid sarcoma developing in pre-existing pyoderma gangrenoso. *Acta Derm Venereol.* 2009;89:175-7.
10. Guinovart RM, Carrascosa JM, Ferrándiz C. Leucemia cutis desarrollada en la zona de inoculación de una dosis de recuerdo de la vacuna del tétanos. *Actas Dermosifiliogr.* 2010;101:727-9.
11. Youssef AH, Zanetto U, Kaur MR, Chan SY. Granulocytic sarcoma (leukaemia cutis) in association with basal cell carcinoma. *Br J Dermatol.* 2005;154:201-2.

M. García-Arpa<sup>a,\*</sup>, M. Rodríguez-Vázquez<sup>b</sup>,  
C. Murillo Lázaro<sup>c</sup> y C. Calle Primo<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General de Ciudad Real, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital General de Albacete, España

<sup>c</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Ciudad Real, España

<sup>d</sup> Servicio de Hematología, Hospital General de Ciudad Real, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mgarciaa73@yahoo.es](mailto:mgarciaa73@yahoo.es) (M. García-Arpa).

doi:10.1016/j.ad.2010.12.017

## Pigmentación de las papilas fungiformes linguales. A propósito de dos casos

### Pigmentation of the Fungiform Papillae of the Tongue: A Report of 2 Cases

Sr. Director:

La pigmentación de las papilas fungiformes de la lengua fue descrita por primera vez hace más de un siglo<sup>1</sup>. Aunque parece ser bastante frecuente en los individuos de raza negra<sup>2-4</sup>, no consta en muchos textos de Dermatología ni de patología oral<sup>5</sup>. Existen algunos casos publicados en las poblaciones japonesa e hindú<sup>5</sup>, pero se considera rara en las razas orientales y es excepcional en los individuos de raza blanca.

Presentamos dos pacientes con pigmentación de las papilas fungiformes de la lengua diagnosticadas recientemente en nuestro país. El primer paciente es una mujer de 35 años de edad, de raza negra. Entre sus antecedentes patológicos destacaba una serología VIH positiva detectada en 2006 y un tuberculoma cerebral tratado con tuberculostáticos en 2007, actualmente en tratamiento con tenofovir, emtricitabina y nevirapina. La paciente consultó por pigmentación en el dorso de la lengua que se notó ella misma unos meses antes. A la exploración de la mucosa oral la paciente presentaba una pigmentación limitada a las papilas fungiformes en algunas áreas del dorso de la lengua. Las papilas pigmentadas estaban agrupadas en grupos de 15-20 papilas, dando al dorso de la lengua un aspecto moteado (fig. 1). La paciente no presentaba sintomatología sistémica. El segundo paciente es una mujer de 43 años de edad, de origen étnico sudamericano, con antecedentes de cesárea hace 22 años. No tomaba medicación de forma habitual. La paciente había detectado unos meses antes la presencia de pigmentación en el dorso de la lengua. A la exploración de la mucosa oral presentaba una pigmentación limitada a las papilas fungiformes del dorso de la lengua, encontrándose pigmentadas la mayoría de las papilas fungiformes de una manera difusa y simétrica, predominantemente en la punta y las caras laterales del dorso de la lengua (fig. 2). Las papilas fungiformes de la parte central del dorso lingual no se encontraban pigmentadas. No tenía sintomatología acompañante.

La pigmentación de las papilas fungiformes de la lengua fue descrita en 1905 y se consideró inicialmente relacionada con la anquilostomiasis<sup>1</sup>. Otros autores la han observado en asociación a procesos dermatológicos como ictiosis lineal circunfleja<sup>5</sup> y liquen plano<sup>6</sup> y se ha descrito también en relación con algunas enfermedades sistémicas como hemocromatosis, esclerodermia, anemia perniciosa y anemia ferropénica<sup>7,8</sup>. Sin embargo, todas estas presuntas asociaciones se proponen a partir de casos individuales, sin ningún estudio sistemático al respecto. De hecho, teniendo en cuenta que en un amplio estudio realizado en Sudáfrica se detectó pigmentación confinada a papilas fungiformes en el 6% de varones y el 8% de mujeres<sup>2</sup>, es probable que sean casuales. En otro estudio más reciente el 30% de las mujeres y el 25% de varones de raza negra presentaban pigmentación de las papilas fungiformes<sup>4</sup>.

Clínicamente, la pigmentación de las papilas fungiformes suele desarrollarse en la segunda o tercera décadas de la vida<sup>4</sup>, aunque puede iniciarse en la infancia. Además de haberse observado en los individuos de raza negra y en los japoneses<sup>8</sup>, también se ha descrito en los aborígenes australianos<sup>6</sup> y en individuos de la etnia hindú<sup>6</sup>. La inci-



**Figura 1** Caso 1. Pigmentación limitada a las papilas fungiformes linguales formando máculas de distribución irregular en el dorso y las caras laterales de la lengua en una paciente de origen étnico africano.