

LINFOMAS

11 AFECTACIÓN CUTÁNEA POR CARCINOMA DE MAMA

B. Monteagudo, D. Sánchez-Aguilar, I. Suárez, C. Peteiro, J. Toribio

Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

Introducción: La afectación cutánea es en ocasiones el primer signo de cáncer interno, ya sea tanto por invasión directa como por metástasis.

Caso clínico: Mujer de 86 años con antecedentes de asma, glaucoma en ambos ojos y diabetes mellitus tipo II, que consulta por una lesión intermamaria de 5 años de evolución que ha crecido paulatinamente y con sangrado ocasional. A la exploración se aprecia una tumoración en región intermamaria de más de 4 cm de diámetro, de color violáceo, de aspecto mamelonado con una leve ulceración en su zona central, de consistencia firme y que a la palpación parece adherida a planos profundos. El estudio histopatológico demostró que se trataba de un carcinoma ductal infiltrante de mama con ulceración e invasión de epidermis.

Discusión: El pronóstico del carcinoma de mama mejora con su diagnóstico precoz, por lo que es importante reseñar que es el tumor interno que más frecuentemente es diagnosticado por invasión cutánea por contigüidad o por metástasis local.

Bibliografía

- Ratan JA, Bilbao I, Gardeazábal J, Álvarez S, Vicente JM, Gonzalez R, Mitxelena J, Díaz-Pérez JL. Skin involvement in male breast carcinoma. Arch Dermatol 1998;134:517-8.
- Lookingbill DP, Spangler N, Sexton FN. Skin involvement as the presenting sign of internal carcinoma. A retrospective study of 7316 cancer patients. J Am Acad Dermatol 1990;22:19-26.
- Requena L, Sánchez Yus E, Núñez C, White CR, Sangueta OP. Epidermotropically metastatic breast carcinomas. Rare histopathologic variants mimicking melanoma and Paget's disease. Am J Dermatopathol 1996;18:385-95.

12 XANTOMA PLANO ASOCIADO A LINFOMA

J. M. Ricart, J. Espinosa, A. Zayas, A. Mateu, A. Jiménez, F. Ferrando, A. Fuertes, A. Marquina

Hospital Dr. Peset. Valencia.

Caso clínico: Mujer de 78 años, con antecedentes personales de linfoma linfocítico de células pequeñas en mucosa rectal hace 8 años, controlada en nuestro Servicio por diferentes epitelomas basocelulares y espinocelulares. Refiere desde hace 6 meses cuadro de pigmentación cutánea amarilloanaranjada localizada de manera bilateral y simétrica en región periorbitaria y frontal que ha ido extendiéndose a zona malar y mejillas totalmente asintomática; con la sospecha de xantelasma generalizado se realizó biopsia cutánea. Se solicita analítica con perfil lipídico que resultó normal, destacando una elevada VSG y una hipergammaglobulinemia de origen policlonal. Actualmente las lesiones cutáneas parecen no progresar.

Discusión: El xantoma plano difuso es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la aparición progresiva de máculas o pápulas que confluyen formando placas ligeramente sobreelevadas de coloración amarilloanaranjadas, localizadas en la cara, cuello y porción superior del tórax; en la mayor parte de los casos cursa con estados de normolipemia y se asocia con diferentes enfermedades linfoproliferativas (paraproteinemia idiopática o asociada a mieloma múltiple, gammapatía monoclonal benigna, linfoma, leucemia y criglobulinemia) precediéndolas y sólo en raras ocasiones se produce simultáneamente o con posterioridad. Presentamos este caso poco común en el que las lesiones cutáneas de xantoma plano aparecen tras el desarrollo de una neoplasia linforreticular y una gammapatía policlonal.

Bibliografía

- Trasobares L, Vera A, Del Valle M, Martín I, Sánchez M, Lázaro P, y cols. Xantomas planos difusos normolipémicos asociados a gammapatía monoclonal IgG. Revision de la literatura. Actas Dermosif 1989;80:818-24.

13 SARCOMA DE KAPOSI EN UN PACIENTE CON TRASPLANTE ALOGÉNICO DE MÉDULA ÓSEA POR LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA

S. Palencia, I. Polimón, R. Gamo, A. Vergara, R. Llamas, F. Vanaclocha, L. Iglesias

Servicio de Dermatología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: Los receptores de trasplantes de órganos sólidos desarrollan tumores malignos con mayor frecuencia debido a la inmunosupresión prolongada. Presentamos un caso de paciente con trasplante alogénico de médula ósea (TAMO) que desarrolla un sarcoma de Kaposi (SK) cutáneo.

Caso clínico: Paciente de 55 años de edad con un TAMO por una leucemia mieloide aguda. A los 2 meses del trasplante comenzó con lesiones liquenoides en mucosa oral y 2 meses más tarde con hiperpigmentación y esclerosis cutánea en tronco, con diagnóstico clínico e histológico de EICH crónico liquenoide y esclerodermiforme, respectivamente. A los 9 meses del trasplante desarrolló una lesión nodular rojoviolácea de 1,5 cm de diámetro en región lumbar, cuyo diagnóstico anatomopatológico fue de sarcoma de Kaposi. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión. Actualmente, 12 meses después del TMO, la paciente se encuentra en remisión completa de su leucemia, con signos cutaneomucosos de EICH crónica. No ha vuelto a presentar nuevas lesiones compatibles con SK.

Conclusiones: Presentamos un caso de SK en pacientes de 55 años, receptor de TAMO por leucemia mieloide aguda, desarrollado a los 9 meses tras el trasplante. Tras realizar tratamiento quirúrgico no ha vuelto a presentar lesiones similares. Previamente han sido descritos en la literatura cuatro casos de sarcoma de Kaposi desarrollados en receptores de TMO (dos de ellos tras TMO alogénico y los otros dos en autólogos).

14 SÍNDROME DE SEZARY CON LESIONES TUMORALES COMPATIBLES CON LINFOMA DE CÉLULAS GRANDES

N. Barrientos, J. L. Rodríguez-Peralto*, F. López-Ríos*, A. Segurado, B. Pérez, F. Vanaclocha

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Introducción: El síndrome de Sézary (SS), variante leucémica de linfoma cutáneo de células T (LCCT), consiste en eritrodermia, linfadenopatía generalizada y células mononucleares atípicas en sangre periférica. La micosis fungoide puede desarrollar tumores en estadios avanzados, pero este curso es excepcional en el SS. Presentamos un SS que evolucionó a linfoma de células grandes primario cutáneo con posterior extensión visceral.

Caso clínico: Varón de 31 años que debuta en mayo de 1998 con lesiones eritemato-descamativas en cara con extensión progresiva a toda la superficie cutánea. La biopsia se diagnosticó de reacción liquenoide. En ese momento se detecta leucocitosis con linfocitosis y adenopatías axilares. Se realiza estudio completo, llegándose al diagnóstico de SS. Inicia tratamiento con clorambucilo 10 mg/24 h y prednisona 7,5 mg/24 h a pesar de lo cual continúa empeorando, apareciendo tumores cutáneos. En mayo de 2000 ingresa por emperoramiento y fiebre, aislándose *S. epidermidis* meticilínresistente en sangre. El examen microscópico de la piel eritrodérmica, no tumoral, muestra un infiltrado linfocitario epidermotropo de células cerebriformes con halos claros perinucleares. En la lesión tumoral se identifica un infiltrado linfoide difuso, dérmico de células grandes, con nucleolo prominente y elevado índice mitótico. Inicia tratamiento con metotrexate (25-100 mg/semana) y antibioterapia de amplio espectro. A pesar del tratamiento el paciente continúa con fiebre, falleciendo un mes más tarde por sepsis. El estudio autopsico confirma la afectación cutánea por linfoma T de células grandes y extensión tumoral a hígado, bazo, riñón ganglios linfáticos y médula ósea

Comentario: En el SS, forma leucémica de LCCT, la aparición de tumores cutáneos es extremadamente rara, habiéndose descrito sólo casos aislados. Los tumores, cuando aparecen, empeoran el pronóstico y pueden ser de células pequeñas cerebriformes o grandes, con posible pérdida del fenotipo T clásico. Presentamos un caso excepcional de SS de evolución rápida con tumores en el que la autopsia demostró extensión neoplásica visceral, lo que confirma que los estadios tumorales en el SS pueden tener mayor extensión de la sospechada clínicamente.

15 LINFOMA T ANGIOINMUOBLÁSTICO

C. Requena, J. M. Marí, M. Navarro, J. L. Sánchez-Carazo, V. Sabater*, A. Aliaga

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital General de Valencia.

Caso clínico: El linfoma T angioinmunoblástico es un linfoma poco frecuente que afecta a personas mayores y cursa con fiebre, adenopatías y hepatoesplenomegalia. Es típica la presencia de fenómenos disinmunitarios como hipergammaglobulinemia policlonal o anemia con la prueba de Coombs positiva. La afectación cutánea es frecuente (40%), aunque inespecífica.

Descripción de los casos: La primera es una mujer de 54 años ingresada para estudio de un cuadro febril con adenopatías que durante el ingreso desarrolla un cuadro cutáneo de máculas y placas eritematovioláceas, afectando fundamentalmente el tronco y la cara. La biopsia del ganglio y la piel fueron diagnósticas de linfoma T angioinmunoblástico. El segundo es un varón de 76 años de edad que desarrolla un cuadro de adenopatías generalizadas que desaparecen espontáneamente. Nueve meses más tarde consulta por una erupción cutánea de pápulas eritematosas de aspec-

to infiltrado y de predominio en tronco que histológicamente resulta inespecífica. Tres meses más tarde aparecen nuevamente adenopatías generalizadas. La biopsia de una de ellas da el diagnóstico de linfoma T angioinmunoblástico.

Comentario: La linfadenopatía angioinmunoblástica fue descrita en 1974 por Fizzera como una enfermedad linfoproliferativa con posibilidad de transformación maligna. Hoy se considera un auténtico linfoma no Hodgkin tipo T de riesgo intermedio o alto. Dado que la afectación cutánea es frecuente, pero desgraciadamente inespecífica, debemos sospechar esta entidad para poder diagnosticarla. Creemos interesante comentar estos dos casos para recordar esta poco conocida pero potencialmente grave enfermedad.

16 LINFOMA DE LA ZONA MARGINAL

A. Sánchez del Campo, A. Herrera, J. J. Ríos*, J. L. Villar*, F. Camacho

Departamentos de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Los linfomas cutáneos primarios de células B se definen como una proliferación de células B de carácter maligno, localizada inicialmente en la piel, sin evidencia de afectación extracutánea en un período de 6 meses.

Aunque continúa la controversia respecto a la clasificación y terminología de los mismos, recientemente se ha creado una nueva clasificación de los LCP (EORTC), basada en la combinación de criterios clínicos, histológicos e inmunofenotípicos.

Descripción del caso: Varón de 45 años, sin antecedentes de interés, que presentaba un elemento papuloso en región preauricular derecha, asintomático, de 1 año de evolución. A la exploración se apreciaba una pápula eritematosa de superficie lisa y brillante, consistencia firme y bordes nítidos, de 0,5 cm de diámetro, en región preauricular derecha.

Una vez se extirpó la lesión, la anatomía patológica confirmó el diagnóstico de linfoma cutáneo de células B de la zona marginal.

El estudio de extensión realizado fue negativo. Después de 1 año y medio de seguimiento el paciente ha presentado dos nuevos elementos de similares características clínicas e histológicas, sin evidencia de afectación extracutánea.

Comentario: El linfoma cutáneo de células B de la zona marginal es un linfoma de bajo grado recientemente descrito que presenta características comunes con los linfomas extranodales tipo MALT. Se ha incluido dentro de la clasificación de la EORTC como de comportamiento indolente.

Este tipo de linfoma plantea en ocasiones dificultades diagnósticas con procesos reactivos, por lo que es probable que muchos hayan sido diagnosticados como hiperplasias linfoides y que sea más frecuente de lo que se cree.

A propósito de este caso efectuamos una revisión casuística de los linfomas cutáneos primarios de células B diagnosticados en nuestro Departamento en los últimos años.

17 LINFOMA ANGOCÉNTRICO EN PACIENTE CON PSORIASIS DE LARGA EVOLUCIÓN

D. Moreno Ramírez, G. del Río, A. Herrera, J. J. Ríos*, M. J. Parejo*, F. Camacho

Departamento de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Introducción: Entre los linfomas cutáneos existen algunas formas infrecuentes caracterizadas por un patrón de infiltración angiocéntrico y angiodestructivo. Estos tipos clinicohistológi-

cos se consideran parte de un espectro entre procesos granulomatosos y puramente linfomatosos. Entre los linfomas que presentan un patrón angiocéntrico se describen linfomas NK/células T (tipo nasal), linfomas de células B asociados con el virus Epstein Barr y linfomas de células T no NK.

Caso clínico: Varón de 70 años con antecedentes de psoriasis de larga evolución y afectación palmoplantar. El paciente desarrolla actividades cinegéticas que le exponen a continuos traumatismos sobre mano izquierda.

Consultó en nuestro Departamento por presentar elementos úlcerovegetantes en falange distal del quinto dedo y dorso de mano izquierda, intensamente dolorosas y acompañadas de tumefacción rojoviolácea de la totalidad de la mano.

A la exploración no se comprobaron adenopatías, hepatomegalia ni esplenomegalia y todos los estudios complementarios, incluidos TAC y cultivos de exudado de las lesiones, fueron normales. El estudio dermatopatológico se informó como proceso linfoproliferativo de células grandes con inmunofenotipo T y disposición perivascular, que invade paredes vasculares.

Con el diagnóstico de linfoma angiocéntrico se inició tratamiento radioterápico, lográndose curación parcial con importante mejoría clínica, desapareciendo los elementos úlcerovegetantes y el dolor que refería.

Comentario: Caso de linfoma angiocéntrico de células T, no relacionado con VEB, de clínica y localización atípica, en un paciente con buena respuesta a radioterapia.

18 MICOSIS FUNGOIDE EN PLACA ÚNICA. RETICULOSIS PAGETOIDE

M. Hervella, A. B. Piteiro, E. Naz, R. Díaz, E. Tejerina*, M. Mayor, A. Pizarro

Servicio de Dermatología. *Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

La reticulosis pagetoide o enfermedad de Woringer-Kolopp es una forma bien definida de linfoma cutáneo de células T, infrecuente, considerada por la mayoría de autores como una variante singular de micosis fungoide. Se caracteriza clínicamente por presentarse como una placa queratósica o eritematodescamativa única o limitada a una región anatómica, generalmente en extremidades distales de varones jóvenes, que crece de forma lenta y excéntrica. Tiene un curso crónico y benigno, sin que se haya descrito hasta la fecha progresión extracutánea o muerte por la enfermedad. Su histología es superponible a la de una micosis fungoide muy epidermotrópica con algunas diferencias muy discutidas. Además suele manifestar un inmunofenotipo heterogéneo, con predominio variable de células CD8(+), CD4(+), o CD(-)/CD4(-).

Presentamos el caso de una paciente de 62 años, sin antecedentes de interés, que consultó por una placa escamoqueratósica asintomática en la planta del pie izquierdo de 2 años de evolución, resistente a diversos tratamientos tópicos. La biopsia de la lesión mostró un infiltrado de linfocitos atípicos de citoplasma claro y abundante que desde las papilas dérmicas permeaba masivamente la capa basal de la epidermis, respetando dermis. Reordenamiento (-). Predominio de CD4(+). Establecimos así el diagnóstico de reticulosis pagetoide.

Discutimos las características que podrían distinguir la reticulosis pagetoide de la micosis fungoide unilesional. Asimismo planteamos que debido a que puede imitar otras dermatosis crónicas más frecuentes parece indicado realizar biopsia a todas aquellas lesiones cutáneas localizadas que no respondan a los tratamientos convencionales. Creemos obligado el seguimiento prolongado de estos pacientes, por la teoría aunque poco probable malignidad del proceso. Discutimos cuál será el tratamiento más beneficioso para estos pacientes. Pensamos que habrá que profundizar más en el estudio de esta enfermedad para llegar a aclarar su verdadero origen.

19 LEUCEMIA CUTIS ALEUCÉMICA

N. Blázquez Sánchez, I. Fernández Canedo, E. Cardeñoso Álvarez, M. Morán Estefanía, P. de Unamuno Pérez, T. Flores, A. Martín Pascual
Hospital Clínico. Salamanca.

Introducción: Se denomina leucemia cutis o sarcoma granulocítico a la infiltración localizada o diseminada de la piel por células leucémicas, lo que se observa con mayor frecuencia en pacientes con leucemias de estirpe monocítica (especialmente en leucemias agudas monocíticas (LMA 4) y mielomonocíticas (LMA 5).

En ocasiones el sarcoma granulocítico supone la primera manifestación de una leucemia, sin que exista afectación en sangre periférica ni en médula ósea. La incidencia de leucemia cutis aleucémica es muy baja, si bien en todos los casos publicados el desarrollo de una neoplasia hematológica en los meses siguientes a la aparición del cuadro cutáneo es la norma.

Caso clínico: Varón de 77 años de edad que consultó por la aparición brusca de múltiples lesiones papulonodulares eritematovioláceas, asintomáticas, en tronco. Las lesiones aumentaron progresivamente en número, afectando a cara, cuero cabelludo y raíz de extremidades. El estudio histológico de una de las lesiones mostraba la existencia de un intenso infiltrado dermohipodérmico de células con citoplasma escaso y abundantes mitosis, que al estudio inmunohistoquímico resultaron ser de estirpe monocitohistiocitaria (CD43+, CD15+, CD68+), con alto índice proliferativo. El hemograma realizado fue normal. El estudio de la médula ósea reveló infiltración por monocitos (19%) y células de aspecto monocitoide, estableciéndose el diagnóstico de síndrome mieloproliferativo no clasificable.

Conclusiones: Presentamos un caso de leucemia cutis aleucémica y queremos incidir en la necesidad de un seguimiento periódico exhaustivo en estos pacientes dada la alta probabilidad de una leucemización sistémica posterior.

20 LINFOMA DE CÉLULAS T/NK EXTRANASAL

I. Medina Baquerizo, A. Vélez García-Nieto, P. S. Ocaña Wilhelmi, R. Jiménez Puya, J. C. Moreno Giménez, T. Marchal*, R. Ortega*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Introducción: El linfoma de células T/NK extranasal es una neoplasia cutánea muy infrecuente y de muy mal pronóstico.

Descripción del caso: Presentamos el caso de un enfermo de 71 años que ingresó en nuestro hospital en octubre de 1999 por presentar una lesión cutánea de crecimiento excéntrico y progresivo en cara anterior de miembro inferior izquierdo de 4 meses de evolución. La lesión era ocasionalmente dolorosa, no se acompañaba de fiebre y no había mejorado tras el tratamiento con doxiciclina vía oral. En la analítica realizada sólo destacaba la elevación de la LDH y de las enzimas hepáticas. Se practicó una pletismografía que concluyó trombosis venosa profunda, pero la lesión tampoco mejoró a pesar del tratamiento con anticoagulantes. Se realizó entonces biopsia de la lesión que fue diagnóstica. Fue tratado con radioterapia y quimioterapia, falleciendo en febrero de 2000.

Comentario: La primera manifestación de un linfoma de células T/NK suele ser una tumoración que se localiza en el tabique nasal, si bien se han descrito lesiones en piel, testículos, tejidos blandos, tracto respiratorio superior y tubo digestivo como primera y única manifestación del mismo.

Las lesiones cutáneas son clínicamente inespecíficas, aunque suelen mostrar áreas de necrosis y un componente hemorrágico llamativo. Tienen un curso agresivo, con recidivas locales y diseminación sistémica.