

LINFOMAS

61 AFECTACIÓN FOLICULAR EN MICOSIS FUNGOIDE

A. Valcayo, R. Vives, B. Larrinaga, A. López, M. E. Iglesias, M. Casellas, T. Tuñón

Hospital de Navarra. Pamplona.

Introducción: La micosis fungoide es el linfoma cutáneo más frecuente. Desde 1985 se conoce una variedad rara denominada folicular que se caracteriza por placas infiltradas con numerosas lesiones foliculares: comedones, quistes y papulonódulos en pacientes previamente diagnosticados de micosis fungoide o al tiempo de su diagnóstico. Presentamos dos casos de micosis fungoide con afectación folicular, uno de ellos de la variedad folicular sin lesiones típicas y otro con lesiones típicas y quistes de millium eruptivos al diagnóstico.

Casos clínicos:

Caso 1: Enfermo con lesiones acneiformes en flancos desde hace 7 años que evolucionan con brotes persistentes, extendiéndose a nalgas y muslos y dejando cicatrices deprimidas. Tras repetidas biopsias se evidencian linfocitos atípicos peri e intra foliculares.

Caso 2: Enfermo que en el último año presenta brotes de placas eritematoescamosas difusas en tronco. Quince días antes de la consulta erupción de placas eritematoescamosas con quistes de millium periocular y periauricular. Se confirma el diagnóstico de micosis fungoide en placas mediante biopsia.

Comentario: La forma clásica de micosis fungoide cursa con placas o tumores cutáneos, pero se han descrito otras variantes clínicas. La afectación folicular con frecuencia es en forma de mucinosis folicular. La forma folicular es muy rara, hay unos 50 casos recogidos en la literatura y de estos, 13 son similares al nuestro con afectación folicular de inicio sin lesiones típicas de micosis fungoide acompañantes. La presencia de quistes de millium con lesiones típicas está menos documentada, pero representarían lesiones asociadas a este proceso y no una variante esta entidad.

62 DERMATOSIS PURPÚRICA PIGMENTARIA Y MICOSIS FUNGOIDE. ¿ALGO MÁS QUE UNA COINCIDENCIA?

C. Iglesias, I. Gonzalo, M. Martín, R. Henche, A. Cuenca

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Introducción: El problema que nos ocupa en esta ocasión es la aparente relación entre dos procesos que *a priori* nada tienen que ver: la dermatosis purpúrica pigmentada y la micosis fungoide. En la literatura se han descrito las siguientes situaciones:

- Confusión del diagnóstico histologicoclínico entre micosis fungoide y dermatosis purpúrica pigmentaria.
- Coexistencia de ambos procesos en un mismo paciente.
- Evolución en el tiempo de dermatosis purpúrica pigmentaria a micosis fungoide.

Caso clínico: Describimos en este trabajo dos pacientes con dermatosis purpúrica pigmentaria que en algún momento de su evolución tuvieron una biopsia compatible con micosis fungoide.

Conclusión: Por estas razones es importante conocer con precisión la histología y la clínica de ambos procesos y desa-

rollar un seguimiento consciente del paciente con dermatosis purpúrica pigmentaria ante un eventual desarrollo de micosis fungoide en el tiempo.

63 LINFOMA SUBCUTÁNEO DE CÉLULAS T TIPO PANICULÍTICO

J. Blasco, I. Hernández, I. Sánchez, R. Ruiz, M. C. Martín, I. Fernández, S. Carrasco, A. C. Menéndez, R. Naranjo

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada.

Introducción: El linfoma subcutáneo de células T es una neoplasia maligna del sistema inmunitario poco frecuente, de curso indolente y progresivo que puede producir afectación visceral en estadios avanzados.

Caso clínico: Paciente varón de 72 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo II, hipertrofia benigna de próstata, fumador de un paquete/día y bebedor moderado. Presenta en brazo y mano izquierda dos placas de 3 cm de diámetro eritematosas, de consistencia dura-leñosa, infiltradas, de bordes sobreelevados con múltiples telangiectasias en superficie y con tendencia a la ulceración, de 2 meses de evolución.

El estudio histopatológico puso de manifiesto un infiltrado linfoide de moderada atipicidad que afectaba al tejido celular subcutáneo con disposición perivascular. La proliferación linfoide se acompañaba de numerosos eosinófilos, macrófagos (CD68+) y zonas de necrosis. El fenotipo tumoral es: CD45+, CD3+, CD8+, EBV-, CD45Ro+, CD4-CD5+, CD43+, CD56-, CD57-, con un índice proliferativo alto con el Ag Ki67.

Discusión: Un hecho importante de esta variedad de linfoma de células T es la frecuencia con que se asocia a síndrome hemofagocítico, caracterizado por pancitopenia y eritrofagocitosis con carácter agresivo y rápidamente fatal, por lo que se recomienda un estrecho seguimiento hematológico. El diagnóstico requiere una evaluación coordinada entre historia clínica, estudios inmunohistoquímicos e histopatológicos de biopsias cutáneas. Se consideran indicadores de mal pronóstico: edad avanzada, síntomas B (fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso), estadios III/IV, alto índice proliferativo (Ki67 > 60%) y ausencia de CD30.

Bibliografía

- Yamashita Y, Tsuzuki T, Nakayama A, Fujino M, Mori N. A case of natural Killer/T cell lymphoma of the subcutis resembling subcutaneous panniculitis-like T cell lymphoma. *Pathol Int* 1999;49:241-6.
- Andr es P, Lepagney ML, Bureau B, Litoux P, Dr eno B. Primary cutaneous lymphomas: a study of 37 cases. *Int J Dermatol* 1997;36:582-6.

64 LINFOMA SUBCUTÁNEO DE CÉLULAS T

J. M. Vicente-Calleja, L. Díaz-Ramón, P. Eguino, C. Varas, X. Eizaguirre, I. Trébol, J. L. Díaz-Pérez

Servicio de Dermatología. Hospital de Cruces. Bilbao.

Introducción: El linfoma subcutáneo de células T es una rara entidad que suele cursar con fiebre, disminución del peso, pancitopenia, coagulopatía y lesiones subcutáneas.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 34 años de edad con historia de 2 meses de evolución de nódulos subcutáneos eritematosos localizados en extremidades inferiores y tronco, fiebre y adelgazamiento. Durante su ingreso se objetivó esplenomegalia, intensa pancitopenia y coagulopatía severa. El resto de pruebas analíticas de imagen no aportaban datos relevantes. La biopsia de uno de los nódulos mostraba intenso infiltrado inflamatorio con histiocitos citofágicos. El estudio inmunohistoquímico confirmó que la mayoría de las células tenían fenotipo T y eran positivos para TIA-1. La paciente recibió tratamiento inicialmente con ciclosporina y prednisona, aunque debido a la mala evolución se decidió iniciar poliquimioterapia, falleciendo días después.

Discusión: Los hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos del caso permitieron establecer el diagnóstico de linfoma subcutáneo de células T. Desde el punto de vista clínicoanalítico las características son indistinguibles de los casos de panciculitis citofágica de evolución fatal.

65 LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T FOLICULOTROPO

A. Macaya, I. López Lerma, O. Servitje, T. Estrach, M. T. Robles, J. M. Mascaró, M. Lecha, J. A. Pujol Montcusí, J. Peyrí

Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge. Hospital Clínic i Provincial. Barcelona. Hospital Sant Pau i Santa Tecla. Tarragona.

Un grupo de linfomas cutáneos de células T muestran un tropismo muy selectivo hacia el folículo piloso.

Presentamos cuatro casos diagnosticados en nuestros hospitales entre los años 1997-2000 de linfoma cutáneo de células T foliculotropo (LCCT-F).

Los datos clínicos de dichos pacientes se resumen en la **tabla I**.

Desde el punto de vista histológico todos los casos mostraban un infiltrado linfoide con gran tropismo folicular sin que se pudiese apreciar mucinosis ni lesiones típicas de micosis fungoides. Como cambios secundarios se apreciaba destrucción folicular, quistes y comedones.

El estudio inmunohistoquímico demostró en todos los casos que el infiltrado estaba formado por linfocitos T CD45+, CD3+, CD5+ y CD43+. En el caso 4 se practicó estudio de reordenamiento genético mediante PCR que demostró monoclonalidad para la cadena gamma del RCT.

El diagnóstico de LCCT-F suele ser difícil, requiriéndose varias biopsias. Si no existen lesiones de MF concomitantes, las claves para la sospecha diagnóstica histopatológica son la atipia linfocitaria, la ausencia de edema y angiogénesis peripilar, el

epidermotropismo yuxtapilar y la homogeneidad, densidad y buena delimitación del infiltrado.

El diagnóstico diferencial se debe establecer con la mucinosis folicular asociada a MF y con la papulosis linfomatoide folicular.

Debido a los pocos casos publicados no está bien establecido el pronóstico, aunque sí es sabido que responde mal a PUVA y mostazas nitrogenadas, y la mayoría de autores abogan por la irradiación corporal total con electrones como tratamiento de elección.

66 LINFADENOPATÍA ANGIOINMUNOBLÁSTICA CON INFILTRACIÓN CUTÁNEA ESPECÍFICA

R. Ruiz Rodríguez, A. Acevedo, R. Serrano, S. Córdoba

Unidad de Dermatología y Anatomía Patológica. Clínica Ruber. Madrid.

Introducción: La linfadenopatía angioinmunoblástica (LAI) se caracteriza clínicamente por la presencia de adenopatías, fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso y hepatoesplenomegalia. Hasta en el 40-50% de los casos pueden observarse lesiones cutáneas durante el curso de la enfermedad. Estas lesiones pueden ser muy variadas, tanto desde el punto de vista clínico como histológico, considerándose generalmente inespecíficas. El diagnóstico se basa en los cambios característicos observados en la biopsia de ganglio.

Caso clínico: Paciente varón de 77 años que refiere la aparición progresiva en 3 semanas de adenopatías, fiebre, anorexia y sudoración nocturna. Presentaba además lesiones maculopapulosas, eritematosas, pruriginosas de 3-4 días de evolución. La analítica demostró trombopenia, eosinofilia e hipoalbuminemia, sin otras alteraciones. En el TAC se apreciaron múltiples adenopatías cervicales, supraclaviculares y axilares. La biopsia de piel mostró un infiltrado en dermis superficial y profunda, de células linfocitocitarias con atipia nuclear y nucléolos múltiples, ocasionales mitosis y proliferación vascular.

La biopsia de ganglio fue diagnóstica de LAI. Se pautó tratamiento con quimioterapia tipo CHOP con mejoría inicial, falleciendo por sepsis a la semana.

Discusión: La histología de las lesiones cutáneas en la LAI puede ser muy variada. Se observa habitualmente un infiltrado perivascular linfocitario inespecífico; con menos frecuencia se pueden encontrar linfocitos atípicos en el infiltrado, y de forma excepcional cambios idénticos a los encontrados en ganglio. La patogenia de la LAI es desconocida. Descrita inicialmente como un proceso linfoproliferativo reactivo benigno, pronto se observaron casos típicos que evolucionaban a linfoma. Actualmente se incluye en las clasificaciones como un tipo de linfoma T periférico, prefiriéndose la denominación de linfoma angioinmunoblástico.

Conclusiones: Hemos presentado un caso de linfoma angioinmunoblástico con infiltración cutánea específica en el que la imagen histológica en piel es idéntica a la observada en ganglio.

67 INFILTRACIÓN CUTÁNEA POR LINFOMA B DE ALTO GRADO

M. J. Moreno de Vega, M. J. García Fernández-Villalta, A. Hernández Núñez, J. Fernández Herrera, J. Fraga Fernández*, A. García Díez

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

Introducción: La afectación cutánea extensa por un linfoma suele estar relacionada con la agresividad del mismo. En ocasiones la aparición del linfoma puede estar en relación con el tratamiento quimioterápico de una neoplasia previa. Presentamos una paciente con extensa infiltración cutánea de un linfoma B

TABLA I

N.º	Filiación	Tipo de lesiones y localización	Retraso
1	V 61	Quistes, comedones y alopecia en cola de ceja izquierda.	6 años
IML		Placa eritematosa hipogastrio	
2	M 25	Áreas alopécicas difusas.	5 años
MQF		Queratosis folicular en tronco y extremidades.	
3	V 66	Quistes, comedones y alopecia en cabeza y tronco.	3 años
BFS			
4	V 60	Hiperqueratosis folicular, quistes y comedones en tronco y extremidades.	2 años
ILE		Alopecia de cejas. Eritema palmoplantar y auricular.	

de alto grado que previamente había recibido tratamiento por una neoplasia bilateral de mama.

Caso clínico: Mujer de 76 años con antecedentes de carcinoma ductal infiltrante bilateral de mama tratada con mastectomía radical y vaciamiento axilar bilateral, radioterapia externa complementaria y seis ciclos quimioterapia CMF (ciclofosfamida, metotrexate, 5-fluorouracilo) en 1994. Un mes antes de la primera consulta, en noviembre del 2000, había comenzado con lesiones eritematopapulosas en ambos costados que se fueron extendiendo por cara anterior de tórax hasta cuello, flancos, hombros y parte superior de espalda. Las lesiones fueron confluyendo hasta formar una gran placa infiltrada eritematosa y brillante de bordes netos en cara anterior de torax. Presentaba además una adenopatía cervical izquierda de consistencia dura y adherida de 3 cm junto a otras de menor tamaño. Dos biopsias demostraron infiltración cutánea por un linfoma B de alto grado. La biopsia de un ganglio cervical izquierdo mostró un linfoma de alto grado de células B con características sugestivas de un linfoma tipo Burkitt. En el estudio de extensión se encontraron adenopatías cervicales intra y retroperitoneales, ilíacas e inguinales. No existía infiltración en médula ósea. Se comenzó tratamiento quimioterápico con CHOP, falleciendo la paciente 2 semanas después del primer ciclo.

Discusión: Se han observado linfomas no Hodgkinianos como complicación tardía de quimioterapia, radioterapia o de la combinación de ambas. En nuestra paciente las lesiones cutáneas y la afectación sistémica fueron aparentemente simultáneas, por lo que debe ser considerado un linfoma sistémico con infiltración cutánea. Es importante señalar que las lesiones cutáneas se localizaban fundamentalmente en cara anterior de torax, donde la paciente había recibido previamente radioterapia.

68 REACCIÓN RESISTENTE A PICADURAS DE INSECTO EN UN PACIENTE CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA. UN SIGNO DE MAL PRONÓSTICO

M. Just, M. L. Soriano, P. Romero, M. V. Huerta, M. J. Muntané

Hospital de Figueres.

Introducción: La aparición de lesiones cutáneas en el curso de una LLC no es infrecuente. Aportamos el caso de un paciente afecto de una LLC que presentó una reacción persistente a picaduras de insecto unos meses antes del desarrollo de un linfoma de alto grado (síndrome de Richter).

Caso clínico: Paciente hombre de 73 años de edad, diagnosticado en 1997 de una LLC-B, estadio II de Rai o B de Binnet. Recibió tratamiento con clorambucil primero, el cual fue suspendido por progresión de la enfermedad (estadio IV de Rai, C de Binnet), y con fludarabina después, obteniéndose una respuesta parcial. En abril de 1999 fue visitado en nuestras consultas por un cuadro de 1 mes de evolución de lesiones pruriginosas localizadas en la cara, el cuello y las extremidades superiores, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física destacaba la presencia de papuloplasmas y nódulos eritematosos de 0,4 a 3 cm. de diámetro, algunas de ellas centradas por una vesícula, distribuidas mayoritariamente por las zonas fotoexpuestas. El estudio histológico de una lesión mostró la presencia de espongirosis, con edema de la dermis y un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario con abundantes eosinófilos agrupados y imágenes en llama. Con la orientación diagnóstica de picaduras se instauró tratamiento con antihistamínicos v.o. y corticoides tópicos. La dermatosis siguió un curso tórpido, con una remisión inicial que coincidió con el tratamiento con fludarabina, para recidivar posteriormente un mes y medio antes del diagnóstico de la transformación medular a un linfoma de alto grado. El paciente fue exitus un mes después.

Discusión: La reacción de hipersensibilidad exagerada y tardía a las picaduras de insecto constituye un tipo de dermatosis

no específica asociada a distintos trastornos hematoproliferativos. Esta entidad presenta un cuadro clinicopatológico superponible al de las picaduras de insecto, aunque con frecuencia no puede ser documentado este antecedente epidemiológico. Sigue un curso crónico, a brotes, y sin ritmo estacional.

Aunque esta dermatosis suele desarrollarse en el curso de una LLC ya conocida, su importancia radica en que en ocasiones puede preceder en meses o años al diagnóstico de la neoplasia. Asimismo su aparición podría constituir un factor de mal pronóstico para la enfermedad subyacente como en el caso presentado.

69 REACCIÓN A PICADURA EN ARTRÓPODOS EN PACIENTES CON LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA

A. Campoy*, I. López*, M. M. Alsina*, J. M. Mascaró Galy*, E. Abella**, C. Barranco**, A. Giménez**, R. M. Pujol**, Y. Fortuño***, O. Servitje***, M. T. Estrach*

*Hospital Clinic. Barcelona. **Hospital del Mar. Barcelona.

***Ciutat Sanitaria i Universitaria de Bellvitge. Xarxa

Temática Linfomas Cutanis 2000XT 00020.

Las manifestaciones cutáneas asociadas a la leucemia linfática crónica (LLC) se clasifican en dos grupos, las específicas debidas a la infiltración cutánea por células malignas y las no específicas. Dentro de este segundo grupo se han descrito una serie de lesiones producidas por una respuesta inflamatoria exagerada tras la picadura de artrópodos.

Desde que Weed en 1965 llamara por primera vez la atención sobre este hecho, diversos autores han corroborado sus observaciones con la publicación de varias series de pacientes. En estos enfermos se observan pápulas y placas edematosas e incluso ampollas distribuidas por igual en zonas expuestas y no expuestas. Estas lesiones acostumbran a durar una semana y suelen ser recurrentes. Característicamente los enfermos no refieren tras la anamnesis antecedentes de picadura. El curso evolutivo de las mismas es independiente del de la LLC, pudiendo aparecer meses o años después del diagnóstico o incluso preceder a éste.

El manejo terapéutico de estos pacientes es complejo ya que las lesiones suelen ser refractarias a los tratamientos tóxico y la respuesta tras el tratamiento de la enfermedad de base es variable. Muchas veces es necesario recurrir a la corticoterapia oral.

En nuestra presentación analizamos nueve casos de pacientes diagnosticados de LLC en tres centros hospitalarios de Barcelona de edades comprendidas entre los 33 y 79 años que presentaron lesiones clínicas e histológicamente compatibles con reacciones a picadura de artrópodos. Finalmente realizamos una revisión de los casos publicados en la literatura.

Bibliografía

Weed RI, y cols. Blood 1965;22:253-68.
Davis M, y cols. J Derm 1998;39:27-35.

70 LEUCEMIA CUTIS COMO PRIMERA EVIDENCIA DE LA TRANSFORMACIÓN DE UN SÍNDROME MIELODISPLÁSICO

F. Martín*, S. Ros*, J. Varela*, C. Ulibarrena**

*Fundación Hospital Verín.

**Complejo Hospitalario de Orense.

Introducción: Los pacientes con leucemia pueden presentar una amplia variedad de manifestaciones cutáneas. Éstas pueden ser lesiones específicas y/o inespecíficas. Las primeras (leucemia cutis) son resultantes de la infiltración cutánea por células leucémicas. Las lesiones más frecuentes son pápulas, nódulos o placas.

Caso clínico: Varón de 81 años con antecedentes personales de síndrome mielodisplásico (anemia y esplenomegalia) desde

octubre del 2000 en tratamiento con hemoderivados ácido fólico y vitamina B; hipertensión arterial e hiperuricemia. Consulta en febrero del 2001 por comenzar un mes antes con la aparición de lesiones papulosas dispersas en toda la espalda y una gran lesión nodular en el centro de la misma, que a la exploración aparecen eritematosas e infiltradas al tacto. Paralelamente al cuadro dermatológico ingresa por rectorragias con empeoramiento de la anemia previa.

Dentro de las exploraciones complementarias se efectúa biopsia cutánea con el diagnóstico histológico de infiltración cutánea por leucemia mieloide. Se efectúa una colonoscopia presentando una masa sigmoidal que es biopsiada con el diagnóstico histológico de adenocarcinoma. Asimismo es estudiado el paciente por el Servicio de Hematología con aspirado, citometría y biopsia con el diagnóstico probable de leucemia aguda mieloblastica, presentando también infiltración medular metastásica del adenocarcinoma.

Actualmente el paciente permanece ingresado con tratamiento conservador.

Discusión: La aparición de depósitos leucémicos en la piel es rara, siendo más frecuente en las leucemia monocíticas.

Por otra parte es relativamente frecuente la aparición de una segunda neoplasia en pacientes ancianos. Lo que sorprende en nuestro paciente es la coincidencia de las dos neoplasias en el tiempo que hipotéticamente podrían indicar la interrelación estrecha entre la vigilancia inmunológica y el cáncer.

71 PAPEL DE LA RADIOTERAPIA EN EL TRATAMIENTO DE LOS LINFOMAS CUTÁNEOS

I. López*, T. Estrach*, R. M. Martí*, M. T. Robles*, M. Lecha*, B. Navalpotro**, C. Auñón**, A. Caro**, C. Cónill**

Servicios de *Dermatología y **Oncología Radioterápica. Hospital Clínico. Facultad de Medicina. Universidad de Barcelona. Barcelona.

Introducción: Se valora la indicación y respuesta a la radioterapia en los linfomas cutáneos primarios. No se incluyen en esta serie pacientes tratados con irradiación corporal total.

Material y métodos: Entre los años 1992-2000 han sido tratados por el Servicio de Oncología Radioterápica del Hospital Clínico de Barcelona 27 pacientes procedentes del Servicio de Dermatología. Este grupo se halla constituido por 17 varones y 10 mujeres de edades comprendidas entre 25 y 90 años, con diagnóstico clínico, histopatológico e inmunofenotípico de linfoma cutáneo (13 casos de LCCT y 14 LCCB).

La dosis total de irradiación osciló entre 15-30 Gy. La energía utilizada se seleccionó en función del tamaño de la lesión, siendo el ortovoltaje 100 Kw para las lesiones inferiores a 6 cm de diámetro máximo y electrones para las de mayor tamaño.

Resultados: La respuesta inmediata al tratamiento fue satisfactoria en todos los casos. Con una media de seguimiento de 28,1 meses. Quince casos se hallan libres de enfermedad (siete casos de LCCT y ocho LCCB), cuatro casos presentan enfermedad residual o progresiva (1 LCCT y 3 LCCB) y ocho casos fallecieron (siete por progresión de la enfermedad y uno por causa intercurrente).

Conclusiones: La radioterapia con finalidad curativa o paliativa está considerada como un tratamiento de primera línea en los procesos linfoproliferativos cutáneos.

En los casos de LLCT debe diferenciarse la RDT paliativa, en caso de lesiones resistentes a otros tratamientos (quimioterapia) (casos 2, 3, 5, 21, 25) y la RDT con intención curativa en los casos de LCCT pleomórficos (casos 1, 17, 27), LCCT CD30+ (casos 11, 12, 18) o LCCT subcutáneo (caso 19).

En los pacientes de LCCB tratados se confirma la buena respuesta en todos los casos tal como se señala en la literatura, ex-

cepto en los casos 7 y 16, en que existió progresión presentando afectación extracutánea.

72 LEUCEMIA CUTIS ALEUCÉMICA

M. Rodríguez Vázquez, F. J. Vicente, J. G. Álvarez, E. Gómez de la Fuente, F. Pinedo, J. L. López Esteban

Unidad de Dermatología. Fundación Hospital de Alcorcón. Madrid.

Introducción: La leucemia cutis aleucémica definida como la infiltración de la piel por células leucémicas sin expresión en sangre periférica y sin afectación de la médula ósea es un hallazgo poco frecuente.

Presentamos el caso de un paciente con leucemia cutis aleucémica de estirpe monoclonal y afectación ganglionar.

Caso clínico: Paciente varón de 37 años. En septiembre de 2000 comienza con lesiones asintomáticas de aparición y crecimiento rápido en tórax, espalda y cara sin clínica general asociada. En la exploración física se objetivan lesiones nodulares violáceas, infiltradas, con epidermis respetada, diseminadas por todo el tronco y la cara, así como adenopatías inguinales y axilares profundas.

Se realizan dos biopsias cutáneas en las que se observa una infiltración neoplásica difusa de la dermis por células de hábito monocítico que son negativas para los marcadores pan-T, pan-B y mieloperoxidasa y positivas para Tdt, CD56, CD68, lisozima y CD43. En el ganglio se encuentra el mismo fenotipo celular.

Se realiza extensión en sangre periférica y biopsia de MO en los que no se objetiva infiltración neoplásica. En la TAC toraco-abdominal se observan adenopatías axilares e inguinales patológicas.

Comentarios: Las lesiones cutáneas específicas en la leucemia normalmente aparecen cuando el diagnóstico de leucemia ya se ha establecido (55%) o al mismo tiempo que éste (38%). En un 7-11% de los casos la leucemia cutis es la única manifestación (leucemia cutis aleucémica), desarrollando estos pacientes la leucemia aguda en un tiempo medio de 6 meses. En la literatura inglesa sólo hay publicados unos 12 casos. De éstos la gran parte son leucemia mielodes agudas (M5) con extensión a sangre periférica entre 4-14 meses, existiendo dos casos en los que no se desarrolló ésta.

El tratamiento es el mismo que el de la leucemia de origen más radiación total. El pronóstico es infausto, siendo la supervivencia media en estos pacientes de pocos meses.

73 PORFIRIA CUTÁNEA TARDA Y LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

J. A. Manjón, S. Gómez, F. Vázquez, Y. Hidalgo, N. Pérez-Oliva

Hospital Central de Asturias. Oviedo.

Introducción: La porfiria cutánea tarda (PCT) ha sido descrita en asociación con distintas neoplasias hematológicas, habiéndose propuesto una posible etiología paraneoplásica. Presentamos el caso de un varón con PCT manifestada tras el desarrollo de una leucemia linfocítica crónica (LLC).

Descripción del caso: Varón de 58 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que consultó en nuestro Servicio en agosto de 2000 por clínica de 6 meses de evolución de fotosensibilidad, hiperpigmentación e hipertrichosis. Desde algunos meses previos a la clínica cutánea había notado la aparición de adenopatías inguinales y cervicales.

En la exploración dermatológica observamos en áreas fotoexpuestas hiperpigmentación e hipertrichosis, vesículas y ampollas tensas de contenido líquido claro, así como erosiones, costras y cicatrices de aspecto atrófico con quistes de milio. En la explora-

ción física general destacaba la presencia de adenopatías bilaterales cervicales, axilares e inguinales y hepatoesplenomegalia.

En los estudios analíticos se constató anemia, linfocitosis con morfología e inmunohistoquímica típica de LLC y cifras elevadas de ácido úrico, LDH y B2-microglobulina. La sideremia y ferritina fueron normales. En orina de 24 horas se halló elevada excreción de uro y coproporfirinas. La biopsia cutánea fue compatible con PCT y la de una adenopatía inguinal con infiltración por LLC.

Con diagnóstico de PCT y LLC se pautó prednisona, clo-rambucil y alcalinización de la orina, lográndose mejoría clínica y analítica de la PCT y manteniéndose estable la LLC.

Comentario: Nuestro caso es el tercero de PCT asociada a LLC de que tengamos noticia. Dada la relación temporal entre ambas patologías y la ausencia de otros posibles agentes desencadenantes nos parece adecuado postular que la LLC ha sido responsable del desarrollo de la PCT en este caso.