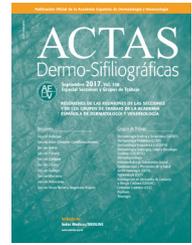




# ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE LINFOMAS CUTÁNEOS (GLC)

## Reunión del Grupo de Trabajo de Linfomas Cutáneos 2016 Zaragoza, viernes 2 de junio de 2016

### 1. LINFOMA T PERIFÉRICO, NOS CITOTÓXICO CON EXPRESIÓN ABERRANTE DE CD20

A. Combalia<sup>a</sup>; A. García-Herrera<sup>b</sup>; A. Guilabert<sup>c</sup>; J.M. Mascaró<sup>a</sup> y T. Estrach<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínic de Barcelona. <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital General de Granollers. Barcelona. España.

Mujer de 54 años con antecedentes de hipotiroidismo en tratamiento sustitutivo, que inició en agosto 2015 un cuadro caracterizado por aparición de lesiones nodulares en brazos que remitieron de manera espontánea. En diciembre 2015 aparecieron tres lesiones nodulares eritematosas en la zona de abdomen y muslo, que posteriormente se ulceraron dejando un centro necrótico. No refería sintomatología sistémica acompañante. Se realizó una biopsia cutánea que evidenció un infiltrado linfocitario atípico, sin datos concluyentes de linfoma. En los meses posteriores fueron apareciendo nuevas lesiones con idéntica evolución a las anteriores, algunas de las cuales remitían de espontáneamente. En marzo 2016 la paciente ingresó para estudio. Se evidenció febrícula diaria de predominio vespertino. En analítica destacaba elevación de LDH y B2 microglobulina. Se realizó un TAC que evidenciaba la presencia de múltiples lesiones en tejido celular subcutáneo, músculos pectorales, tríceps y en pulmón. El PET-TAC confirmó la presencia de un probable síndrome linfoproliferativo de alto grado, con extensa afectación muscular, cutánea y subcutánea y un nódulo hipermetabólico en la llingula. Se realizó una nueva biopsia cutánea que mostró una proliferación de linfocitos atípicos con afectación dérmica e hipodérmica, con discretos focos de epidermotropismo y presencia de marcado angiotropismo y focal angiodestrucción. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para los marcadores panT CD3 y CD5, con pérdida parcial de la expresión de CD7 y negatividad para CD2, perfil citotóxico activado (TIA y granzima B positivos) y expresión aberrante de CD20. CD56 y CD30 fueron negativos, así como la hibridación in situ para el virus Epstein Barr. El estudio de las cadenas gamma y beta del receptor de células T fue policlonal. Con estos datos se realizó el diagnóstico de linfoma T periférico, NOS citotóxico con expresión aberrante de CD20.

### 2. LESIONES ICTIOSIFORMES EN 4 PACIENTES CON LINFOMAS CUTÁNEOS CD30+

C. Muniesa<sup>a</sup>, L. Martínez<sup>a</sup>, F. Climent<sup>b</sup> y O. Servitje<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital de Bellvitge. IDIBELL. Universitat de Barcelona. Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

**Introducción:** Las lesiones ictiosiformes en forma de ictiosis adquirida o de eccema de craquelé pueden observarse en pacientes con neoplasias. Clásicamente se asocian a los linfomas CD30+, especialmente al linfoma de Hodgkin, el linfoma anaplásico de célula grande (LACG) CD30+ y la papulosis linfomatoide (PL). Se describen 4 casos de lesiones ictiosiformes en pacientes con linfomas cutáneos CD30+.

**Descripción de los casos:** Tres varones y una mujer, con una edad media de 53 años. Dos de ellos se diagnosticaron de LACG CD30+ y dos de PL. En tres pacientes las lesiones de ictiosis se presentaron antes del diagnóstico del linfoma. En todos, las lesiones de ictiosis fueron generalizadas. Dos tenían lesiones extensas descamativas con áreas de fisuras eritematosas tipo eccema de craquelé y otros dos con escamas marrones más compactas tipo ictiosis adquirida. En uno de los pacientes con LACG CD30+ sistémico las lesiones de ictiosis desaparecieron por completo tras el primer ciclo de quimioterapia. En los pacientes con PL, el linfoma se controló bien con metotrexate pero persistió el eccema ictiosiforme.

**Discusión:** Aunque las erupciones ictiosiformes pueden asociarse a distintos procesos sistémicos, son más comunes en los linfomas CD30+. La etiopatogenia de la ictiosis es desconocida, pero se propone la secreción de citoquinas (como el factor de necrosis tumoral) por parte del tumor. La molécula del CD30 forma parte del receptor del factor de necrosis tumoral y que al unirse a su ligando CD15 activarían una serie de señales que inducirían activación y proliferación del queratinocito. Como en nuestros casos, estas lesiones ictiosiformes suelen presentarse antes del diagnóstico del linfoma. Se consideran, en muchos casos, que se comportan de manera paraneoplásica porque pueden responder al tratamiento del tumor.

**Conclusiones:** Ante un paciente adulto con una erupción eccematosa e ictiosiforme, de inicio abrupto, generalizada, sin antecedentes de

atopia, resistente a emolientes y corticoides tópicos, se debe descartar la posibilidad de una neoplásica oculta sólida o hematológica.

### 3. PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO E CON AFECTACIÓN ORAL EN UN PACIENTE TRASPLANTADO HEPÁTICO

E. Acebo Mariñas<sup>a</sup>, V. Velasco Benito<sup>b</sup>, I. Allende Markixana<sup>a</sup>, S. Estebán Terradillo<sup>a</sup>, S. Álvarez Sánchez<sup>a</sup> y I. Ocerin Guerra<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. Bizkaia. España.

Paciente de 77 años, trasplantado hepático hace 11 años por hepatopatía por virus de la hepatitis C en tratamiento con tacrólimus. Consultó por un cuadro de prurito generalizado de dos años de evolución con brotes de lesiones papulosas con escara central de carácter autorresolutivo. La biopsia se informó como infiltrado linfoide T dérmico atípico angiocéntrico. Posteriormente presentó brotes de úlceras orales con diagnóstico histopatológico de úlcera eosinofílica de la mucosa oral. Tras revisar ambas biopsias y realizar una correlación clínico-patológica se diagnosticó como papulosis linfomatoide angioinvasiva con afectación cutánea y oral. El paciente ha recibido fototerapia con UVB de banda estrecha con mejoría del prurito y de las lesiones cutáneas. La papulosis linfomatoide (PL) angioinvasiva se describió como un subtipo de PL (tipo E) en 2013 por Kempf et al. Se presenta como lesiones cutáneas con gran escara necrótica y la afectación de la mucosa oral ocurre en un tercio de los casos publicados. Histopatológicamente se observa un infiltrado linfoide atípico angiotrópico que expresa CD30 y CD8. La clínica es esencial para distinguirlo de linfomas angiocéntricos agresivos como el linfoma T/NK extranodal y el linfoma T gamma/delta. La afectación oral en la PL puede presentarse antes o después de las lesiones cutáneas. Microscópicamente puede solaparse con la úlcera eosinofílica de la mucosa oral (UEMO) ya que en algunos casos de la misma se ha descrito la presencia de células atípicas CD30 positivas, interpretándose que un subtipo de las UEMO puede representar casos de PL. Por otro lado, sólo hemos encontrado 5 casos publicados de papulosis linfomatoide tras trasplante de órgano sólido.

### 4. LCCT (MICOSIS FUNGOIDE/SÍNDROME DE SÉZARY): ESTUDIO DE FACTORES PREDICTIVOS DE PROGRESIÓN Y DE REMISIÓN COMPLETA CON EL PRIMER TRATAMIENTO

L. Calzado Villarreal<sup>a</sup>, Y. Rodríguez Gil<sup>b</sup>, M. Pollán<sup>c</sup>, I. Polo Rodríguez<sup>a</sup>, J.L. Rodríguez Peralto<sup>b</sup> y P.L. Ortiz Romero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología; <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. <sup>c</sup>Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. España.

**Introducción:** El estadio al diagnóstico no es suficiente criterio pronóstico en pacientes con Micosis Fungoide (MF). Es necesario validar parámetros clínicos e inmunohistoquímicos que permitan estratificar los pacientes según su riesgo de progresión y su respuesta a tratamientos. **Hipótesis:** La expresión de determinadas proteínas en las células de lesiones cutáneas de pacientes con MF/SS es capaz de predecir el pronóstico y/o la respuesta (RC) al tratamiento inicial.

**Material y métodos:** De los 270 pacientes de la base de datos de linfomas cutáneos del Servicio de Dermatología del Hospital Universitario 12 de Octubre, se seleccionaron retrospectivamente 91 casos, con seguimiento adecuado y una primera biopsia de MF óptima. Las muestras histológicas se ordenaron en macroarrays y se realizó estudio inmunohistoquímico de las variables seleccionadas en el Departamento de Anatomía Patológica de dicho hospital y en la Unidad de Inmunohistoquímica del CNIO. Se integraron los datos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos para el análisis estadístico en la Unidad de Epidemiología de Cáncer del Centro Nacional de Epidemiología.

**Resultados y discusión:** El 73,6% de los casos pertenecían a estadios precoces y el 26,4% a avanzados. La progresión (evolución a T3, T4, N3, M1 o muerte por linfoma) se dio en el 24,2% de la muestra, datos acordes a otras series en la literatura. La progresión se asoció al estadio. En el análisis de la progresión y las variables inmunohistoquímicas, apareció una asociación estadísticamente significativa con Ki67 positivo en dermis ( $p = 0,007$ ) y MAL positivo en epidermis ( $p = 0,011$ ), y con CD30 positivo en dermis en estadios precoces ( $p = 0,037$ ); estos dos hallazgos no descritos en la literatura. La RC al primer tratamiento se dio en un 40%. El estadio se asoció con la RC ( $p = 0,030$ ), hecho conocido por trabajos previos. Como hallazgo novedoso: la asociación de RC con CD54 positivo en epidermis ( $p = 0,047$ ).

### 5. SARCOIDOSIS Y LINFOMA: ¿CUÁL ES LA RELACIÓN?

V. Gargallo Moneva<sup>a</sup>, A.M. Delgado Márquez<sup>a</sup>, T. González Pessolani<sup>b</sup>, J. González Ramos<sup>c</sup>, C. Vidaurrazaga<sup>c</sup>, C. Postigo Llorente<sup>a</sup> y P.L. Ortiz Romero<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre<sup>1</sup>. Madrid. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica; <sup>c</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Existe una relación demostrada mediante los últimos metaanálisis entre padecer una sarcoidosis crónica activa y el riesgo de sufrir determinadas neoplasias, entre ellas linfomas. Es en los 9 primeros años tras el diagnóstico cuando el riesgo es mayor. Presentamos el caso de una paciente de 30 años que desde hace 14 sufre una sarcoidosis de difícil control. Hace 4 años comenzó con lesiones pápulo-nodulares que se autoresolvían dejando cicatriz. La biopsia fue compatible con papulosis linfomatoide. Tras dos años de sufrir estas lesiones aparecieron unas lesiones diferentes, de mayor tamaño que no desaparecían, y junto a ellas una masa infiltrada en la pierna. El diagnóstico fue de linfoma anaplásico. Queremos llamar la atención con este caso sobre la dificultad de manejo de patologías que tienen unas vías patológicas opuestas y sobre la relación recientemente demostrada entre la sarcoidosis y los linfomas. Las causas están aún por determinar, por un lado el estado inflamatorio crónico, la medicación inmunosupresora y la alteración intrínseca del sistema inmune por la propia sarcoidosis pueden contribuir al desarrollo de neoplasias hematológicas. Este es el primer caso descrito de coincidencia de papulosis linfomatoide y sarcoidosis crónica activa y en un paciente de estas características debe ser una señal de alarma ante la posibilidad de sufrir un linfoma.