



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



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

Reunión del Grupo Español de Linfomas Cutáneos (GLC) 2014

1. PROLIFERACIONES CUTÁNEAS CD30+. RESULTADOS PRELIMINARES DEL GRUPO ESPAÑOL DE LINFOMAS CUTÁNEOS

R. Fernández de Misa Cabrera, B. Hernández Machín, O. Servitje Bedate, F. Valentí Medina, T. Estrach Panella, I. Pau Charles, P. Ortiz Romero, J. Sánchez Schmidt, F. Gallardo Hernández, S. Pérez Gala, C. Román Curto, J. Cañueto Álvarez, R. Izu Belloso, R.M. Martí Laborda, A. Ortiz Bragues, J. Bastida, M. Morillo Andújar, Y. Peñate Santana, P. Sánchez Sambucety, A. Pérez Gil e I. López Lerma

Dermatólogos. Grupo Español de Linfomas Cutáneos.

Las proliferaciones cutáneas CD30+ primarias constituyen el segundo grupo en frecuencia de los linfomas cutáneos primarios, abarcando aproximadamente el 30% de estos casos. Pero son pocas las series que incluyen un número importante de pacientes. Se han revisado de forma retrospectiva 62 pacientes con linfoma anaplásico de células grandes (LACG) y 227 con papulosis linfomatoide (PL) procedentes de 17 Servicios de Dermatología españoles. PL.- Edad media al diagnóstico: 49 años. Intervalo medio hasta el diagnóstico: 26 meses. Asociación con micosis fungoides: 11%. T al diagnóstico: T3, 80%. Morfología de las lesiones: pápulas, 80%. Respuesta global (RG): 83%. Respuesta completa (RC): 52%. Mejor RG: metotrexato (90%). Mejor RC: fototerapia (72%). Intervalo medio (meses) a RC: global, 7; esteroides tópicos, 29; fototerapia, 7; metotrexato, 6. Recaída cutánea: 75%. Intervalo medio a recaída (meses): 9 (95%CI 7-11). LACG.- Edad media al diagnóstico: 59 años. Intervalo medio hasta el diagnóstico: 7 meses. T al diagnóstico: T1, 56%. Morfología de las lesiones: tumor, 68%. Respuesta global (RG): cirugía, 100%; quimioterapia sistémica, 90%; radioterapia, 93%. RC: cirugía, 100%; quimioterapia sistémica, 70%; radioterapia, 87%. Recaída: cutánea, 49%; nodal, 12%; visceral, 4%. Tiempo medio a recaída: 13 meses. Supervivencia específica a los 5 años: 90%. Los resultados presentados apoyan los previamente descritos en la literatura y aportan información respecto a la respuesta a los tratamientos.

2. LINFOMA T PERIFÉRICO CON LESIONES CUTÁNEAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO QUE PLANTEÓ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON UNA PITIRIASIS LIQUENOIDE

M. Blanes, M. Niveiro, L. Berbegal y M. Planelles

Hospital General Universitario de Alicante. España.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 71 años de edad sin antecedentes patológicos de interés, salvo infección crónica por VHB, que fue remitido a nuestra consulta para valoración de unas lesiones cutáneas de reciente aparición. Con la sospecha clínica de pitiriasis liquenoide crónica se realizó una biopsia cutánea que confirmó el diagnóstico y le fueron pautados eritromicina oral y corticoides tópicos. En las revisiones siguientes el cuadro cutáneo continuó empeorando, con aparición de nuevas lesiones. De forma paralela el paciente estaba siendo visitado en la consulta de Medicina Interna (MIN) de nuestro hospital por una anemia y una gammapatía policlonal de reciente diagnóstico. En el curso del estudio realizado le fue detectada en las pruebas de imagen una hepatoesplenomegalia y múltiples adenopatías. En la analítica de sangre se observó una LDH de 298 U/L (valores de referencia 135-225) y una β_2 microglobulina de 5.079 mg/L (900-2000). Se realizó una nueva biopsia de las lesiones cutáneas, que mostró hallazgos histológicos similares a los de la previa, y una biopsia con aguja gruesa (BAG) de una adenopatía laterocervical. En esta última los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos fueron concordantes con el diagnóstico de linfoma T periférico. El estudio de reordenamiento T tanto en las muestras del ganglio como de la piel demostró clonalidad en ambas para la misma cadena del receptor TCR. El paciente ha iniciado tratamiento con poliquimioterapia CHOP, con buena respuesta tras el segundo ciclo.

Discusión: La controversia que nos planteó el caso que presentamos es si las lesiones cutáneas correspondían en efecto a una pitiriasis liquenoide o se trataba de lesiones específicas de su linfoma T periférico, como parece sugerir el resultado del reordenamiento. La clonalidad se ha descrito hasta en el 50% de las pitiriasis liquenoides agudas, pero solo sucede en una minoría de las pitiriasis liquenoides crónicas. Por otra parte, revisando la literatura hemos

encontrado diversos artículos que describen casos de pitiriasis liquenoide como fenómeno paraneoplásico acompañando a otros trastornos linfoproliferativos. Aunque esta duda no ha modificado la actitud terapéutica, sí que podría cambiar el pronóstico del paciente.

3. PSEUDOLINFOMA B INDUCIDO POR ALUMINIO: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

I. Figueras, F. Climent y O. Servitje

Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. España.

El hidróxido de aluminio es un compuesto utilizado frecuentemente como adyuvante en gran número de vacunas, puesto que aumenta y prolonga la respuesta inmunitaria al antígeno. Se han descrito múltiples reacciones adversas a este compuesto. La mayoría de ellas consisten en reacciones locales y transitorias que pueden variar desde eritema hasta la formación de nódulos subcutáneos. Cuando estos aparecen de forma precoz tras la inyección, suelen ser autoinvolutivos. Histológicamente se suele observar una reacción granulomatosa a cuerpo extraño. Por el contrario, los casos en los que la instauración es tardía, suelen ser lesiones persistentes y caracterizadas a nivel histológico por un denso infiltrado inflamatorio linfocítico con folículos linfoides y eosinófilos, así como una reacción a cuerpo extraño variable. El patrón más habitual es el de una paniculitis lobulillar, seguido por un patrón de tipo granulomatoso y finalmente el de pseudolinfoma B. El mecanismo por el cual se desarrolla esta respuesta es desconocido y se cree que podría deberse a un fenómeno tóxico o de hipersensibilidad. Presentamos tres casos de pacientes, que años después de realizar tratamientos de hiposensibilización con vacunas que contenían aluminio, desarrollaron nódulos persistentes en extremidades superiores. A nivel histopatológico demostraron corresponder a pseudolinfomas B.

4. NEOPLASIA DE CÉLULAS DENTRÍICAS PLASMOCITOIDES BLÁSTICAS. DISCUSIÓN DE 3 CASOS

S. Gómez Armayones, I. Figueras Nart, F. Valentí Medina, M. Bonfill, C. Muniesa y O. Servitje

Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona. España.

Introducción: La neoplasia de células dentríticas plasmocitoides blásticas (NCDPB) es un síndrome linfoproliferativo altamente infrecuente y de curso sumamente agresivo. En su mayoría se diagnostica en forma sistémica diseminada pero existen casos de presentación cutánea inicial.

Casos clínicos: Se presentan 3 casos de NCDPB, uno con afectación sistémica y dos de presentación cutánea exclusiva. El primer caso falleció a pesar del alotrasplante, el segundo permanece en remisión completa tras el trasplante y el tercero recibe actualmente tratamiento quimioterápico con buena respuesta.

Discusión: Se describen las distintas respuestas terapéuticas en tres pacientes diagnosticados NCDPB en función del estadio de la enfermedad.

5. MICOSIS FUNGOIDE ASOCIADA A ADENOCARCINOMA PULMONAR Y A ADENOPATÍAS CON INMUNOFENOTIPO DE LINFOMA DE HODGKIN

E. Gómez de la Fuente, R. Gamero Villegas, F. Pinedo Moraleda, D. Caro Gutiérrez, L. Blanco Villalón y J.L. López Estebaranz

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. España.

Introducción: La micosis fungoide puede asociarse a otras neoplasias, y en especial con el linfoma de Hodgkin. Por otra parte, en las fases avanzadas puede observarse expresiones inmunofenotípicas

aberrantes, tanto en lesiones cutáneas como en adenopatías afectadas. Presentamos un paciente con MF tumoral con afectación ganglionar con inmunofenotipo de linfoma de Hodgkin.

Caso clínico: Varón de 63 años con máculas y placas eritematoescamosas, pruriginosas de unos 10 años de evolución. Con diagnóstico de eccema crónico y dermatitis psoriasiforme había recibido tratamiento tópico con corticoides y sistémico con prednisona, acitretino y metotrexate sin apenas respuesta. A la llegada al centro presenta extensas placas infiltradas, confluentes que afectan tronco y miembros. Se objetiva asimismo algunas lesiones tumorales en espalda. La biopsia cutánea confirmó el diagnóstico de micosis fungoide. En el TAC toracoabdominal se aprecian masas pulmonares y adenopatías inguinoaxiales. La biopsia de una lesión pulmonar mostró afectación por un adenocarcinoma de pulmón, mientras que la extirpación de una adenopatía fue informada como linfoma de Hodgkin. El reordenamiento para el gen IgH fue negativo mientras que se objetivó el mismo pico monoclonal para TCR γ en piel y ganglio.

Discusión: Se discute la asociación de la micosis fungoide con otras neoplasias y en especial con el linfoma de Hodgkin, resaltando las dificultades diagnósticas, en especial para diferenciarlo de afectación ganglionar por MF, sobre todo si se acompaña de alteraciones inmunofenotípicas.

6. APREPITANT MEJORA EL PRURITO REFRACTARIO EN LINFOMAS CUTÁNEOS DE CÉLULAS T. EXPERIENCIA DEL GRUPO ESPAÑOL DE LINFOMAS CUTÁNEOS DE LA AEDV

L. Maroñas-Jiménez^a, T. Estrach^b, I. Pau-Charles^b, F. Gallardo^c, A. Pérez^d, H. Andrés Borja^e, O. Servitje^f, S. Pérez-Gala^g, M. Linares Barrio^h, D. Jiménez Gallo^h, F. Vanaclocha-Sebastián^a, D. Loraⁱ, V. Monsálvez^a y P.L. Ortiz-Romero^j; Grupo Español de Linfomas Cutáneos de la AEDV

^aServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España. ^bHospital Clínic. Barcelona. ^cHospital del Mar. Barcelona. España. ^dHospital General Universitario de Valencia. España. ^eHospital Universitario Donostia. San Sebastián. España. ^fHospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. España. ^gHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España. ^hHospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España. ⁱUnidad de Estadística. Hospital 12 de Octubre. Madrid. ^jFacultad de Medicina. Universidad Complutense. Instituto i+12. Madrid. España.

Introducción: El prurito crónico y severo es uno de los principales determinantes de la calidad de vida de los pacientes con linfomas cutáneos de células T (LCCT). Su abordaje tradicional, basado en el control del linfoma junto a los fármacos antipruriginosos estándar, es a menudo insuficiente para conseguir un adecuado alivio sintomático y las nuevas estrategias terapéuticas dirigidas específicamente a controlar el picor muestran resultados variables. Desde su aprobación en 2003 como agente antiemético, aprepitant parece tener un efecto antipruriginoso en distintos escenarios clínicos, incluyendo pacientes con LCCT.

Material y métodos: Basándonos en que aprepitant podía mejorar el prurito severo en pacientes con LCCT, nos propusimos evaluar su eficacia antipruriginosa en nuestros pacientes con LCCT y prurito refractario a al menos un fármaco antipruriginoso que hubiesen sido tratados con aprepitant y, de forma secundaria, determinar aquellas variables clínicas asociadas a una mejor respuesta. A través de un cuestionario repartido a los miembros del Grupo Español de Linfomas Cutáneos, se recogieron datos clínicos (del paciente, del LCCT y de las características del prurito), datos de tratamiento (tanto en relación con aprepitant como con fármacos coadyuvantes) y datos de eficacia (doble evaluación: valoración global del paciente y valoración cuantitativa en escala numérica de 0 a 10). Se analizaron los datos con las herramientas estadísticas pertinentes.

tes asumiendo las limitaciones propias de un estudio observacional retrospectivo multicéntrico.

Resultados: Se recogieron un total de 17 pacientes (8 micosis fungoide, 8 síndromes de Sézary y 1 linfoma citotóxico agresivo), la mayoría con LCCT en estadio avanzando (1 IB, 1 IIB, 5 III, 10 IV) y prurito refractario a al menos 2 fármacos antipruriginosos en más del 60% de los casos y en 7 de ellos a combinaciones de 3 o más antipruriginosos. La tasa global de respuesta a aprepitant fue del 95%, observándose solo un caso de desaparición completa del picor. El tiempo medio hasta el inicio de la respuesta fue de 10 días (6-30, min-máx). En 3 pacientes no hubo respuesta. En la evaluación cuantitativa, la intensidad media del picor se redujo de 9,35 puntos (DE \pm 0,86) antes del tratamiento a 6,24 puntos al mes (DE \pm 2,39) ($p < 0,0001$, CI 5,01-7,46) y a 5,12 puntos (DE \pm 2,85) ($p < 0,0001$, CI 3,65-6,58) en el momento de máxima respuesta a aprepitant.

Conclusiones: Aprepitant mejora el prurito refractario en pacientes con LCCT tras un solo ciclo de tratamiento. Además, los estadios precoces (I-II) y los pacientes con lesiones en placa podrían asociar una mejor respuesta.

Palabras clave: Aprepitant. Linfomas cutáneos de células T. Prurito.

7. MICOSIS FUNGOIDE Y DERMATOSIS NEUTROFÍLICA

Y. Peñate Santana^a, T. Montenegro Dámaso^b, F. Liuti^a
y J. Hernández Santana^a

^aServicio de Dermatología; ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. España.

Introducción: La asociación entre las dermatosis neutrofílicas y las enfermedades linfoproliferativas está bien documentada en la literatura; sin embargo, la aparición conjunta con la micosis fungoide es excepcional.

Caso clínico: Mujer de 80 años con micosis fungoide de 29 años de evolución que debutó con placas en tronco y una lesión tumoral en antebrazo derecho que se controló con PUVA y radioterapia (estadio basal IIB). En los siguientes años la paciente desarrolló varios brotes con placas (IB) que se trataron con PUVA terapia, siempre con remisión completa. Tras dos años libre de enfermedad, recidivó con un tumor en cuello y placas en tronco, tras descartarse enfermedad a distancia, y coincidiendo con PUVA terapia, comenzó a desarrollar nódulos en cara y cuero cabelludo, y la aparición conjunta de tumores y placas infiltradas con úlceras tipo pioderma gangrenoso en extremidades inferiores. El estudio histológico de las lesiones mostró un infiltrado linfoide T atípico CD4+ sironotroppo, foliculotropo y vasculotropo con vasculitis aguda necrotizante e hidradenitis neutrofílica acompañado de abundantes eosinófilos. El TCR gamma en piel fue monoclonal y el estudio en sangre periférica demostró una población de 1,48% CD3+CD4+CD5+CD7- monoclonal. El hemograma y la bioquímica incluida LDH y beta 2 microglobulina fueron normales. El TAC mostró imágenes sugestivas de metástasis suprarrenales.

El estudio de autoinmunidad, crioglobulinas, serologías víricas, así como cultivos para bacterias, hongos y micobacterias fueron negativos. A pesar del tratamiento con prednisona 1 mg/kg/día, metotrexate 40 mg/sem y bexaroteno 150 mg/m² la paciente falleció por insuficiencia respiratoria.

Discusión: La asociación micosis fungoide-dermatosis neutrofílica implica un mal pronóstico y puede ser un signo de progresión de la enfermedad. Aunque la patogénesis es desconocida, se ha sugerido la implicación de citoquinas activadoras de neutrófilos producidas por las células T neoplásicas.

8. LINFOMA DE CÉLULAS T GAMMA-DELTA SIMULANDO UNA PANICULITIS INFLAMATORIA

J.L. Torregrosa Calatayud, J. Garcías Ladaria,
M.T. Rico Fernández, A.M. Victoria Martínez, C. Sierra Talamantes,
V. Zaragoza Ninet, V. Alegre de Miquel y V. Oliver Martínez

Servicio de Dermatología. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. España.

Introducción: El linfoma de células T gamma-delta es un neoplasia linfoide de pronóstico desfavorable, que en ocasiones afecta a pacientes jóvenes. No es infrecuente su presentación inicial simulando una paniculitis inflamatoria.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 28 años sin antecedentes personales de interés, que acudió por lesiones nodulares en las extremidades inferiores de 9 meses de evolución. Las lesiones fueron clínica e histológicamente diagnosticadas de vasculitis nodular y posteriormente de pioderma gangrenoso. Tras 17 meses de tratamiento inmunosupresor ineficaz, una cuarta biopsia para hematoxilina-eosina e inmunohistoquímica estableció el diagnóstico de linfoma de células T gamma-delta. A pesar de varios esquemas de poliquimioterapia (CHOP y GEMOX), alemtuzumab y radioterapia, la paciente evolucionó de forma desfavorable, falleciendo por un fracaso hepático progresivo y un cuadro de lesiones pulmonares agudas relacionadas con las transfusiones (TRALI).

Discusión: Los linfomas de células T gamma-delta derivan de un subtipo de células T con expresión gamma-delta del receptor de células T (TCR), en vez del heterodímero alfa-beta. En 2008 fueron excluidos del grupo de los linfomas subcutáneos a tipo paniculitis, para ser incluidos por la WHO/EORTC en los linfomas cutáneos primarios periféricos de células T, inespecíficos. La forma de presentación más frecuente es como múltiples placas y/o tumores diseminados con afectación de mucosas. Sin embargo, en ocasiones puede simular una enfermedad inflamatoria y/o presentar lesiones nodulares en las piernas que simulen vasculitis o paniculitis lúpicas. **Conclusiones:** Ante una paniculitis inflamatoria de evolución atípica y/o refractaria a los tratamientos habituales, debe contemplarse el diagnóstico de linfoma de células T gamma-delta. Estas dos entidades podrían formar parte de un espectro continuo, requiriendo para su diferenciación una buena correlación clínico-patológica a lo largo de su evolución.