



# ACTAS Dermo-Sifiliográficas

www.actasdermo.org



## RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DEL GRUPO DE TRABAJO DE LINFOMAS CUTÁNEOS

### Reunión del Grupo de Trabajo de Linfomas Cutáneos Madrid, 12 de mayo de 2017

#### 1. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T DE PEQUEÑO-MEDIANO TAMAÑO CD4+: PRESENTACIÓN DE 6 CASOS

L. Barboza-Guadagnini<sup>a</sup>, I. Bielsa<sup>a</sup>, R. Posada<sup>b</sup>, J. Bassas<sup>a</sup> y C. Ferrándiz<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.

**Introducción.** El linfoma cutáneo de células T de pequeño-mediano tamaño CD4+ (LCT-P/M) es una entidad provisional dentro del grupo de los linfomas T primarios de la piel periféricos inespecíficos. La mayoría de los autores están de acuerdo en que se trata de un linfoma indolente, caracterizado en su mayoría por una lesión única y con una supervivencia a los 5 años superior al 90%. A pesar de ello se han descrito algunos casos con un desenlace fatal, pero es posible que el diagnóstico en estos casos sea otro. Se describen 6 casos con el diagnóstico de LPCT-P/M.

**Materiales y métodos.** De forma retrospectiva se recogieron las características clínicas, microscópicas e inmunohistoquímicas en 6 casos de LCT-P/M que fueron visitados en el Servicio de Dermatología durante el periodo comprendido entre 2012-2016.

**Resultados.** La mayoría fueron hombres (5/6) con una media de edad de 60,1 años. En la gran mayoría (5/6) se trató de una lesión única, localizada en la cabeza/cara (3/6), la espalda (2/6), o en el brazo (1/6). En todos los casos la microscopia fue diagnóstica de LPCT-P/M y en todos ellos se detectó clonalidad en el reordenamiento del TCR. En todos los casos se trataban de linfocitos CD4+, con expresión citoplasmática de PD-1 y nuclear de Bcl-6. El índice Ki-67 fue menor o igual al 10% en 4/6 casos y entre 10 y 30% en 2/6 casos. En todos los casos se identificó un componente de LT acompañante CD8+ elevado. En ninguno de los casos se detectó enfermedad extracutánea. En 4/6 pacientes la lesión involucionó tras la biopsia, y en el resto se trató con cirugía o RDT.

**Discusión y conclusiones.** Todos los pacientes revisados han tenido un curso benigno de la enfermedad y los hallazgos en la histología concuerdan con lo previamente descrito. La positividad de los linfocitos neoplásicos en porcentajes similares para PD-1 y Bcl-6 apoya la hipótesis de que se tratan de linfocitos T helper de origen folicular.

#### 2. LINFOMA SUBCUTÁNEO DE CÉLULAS T TIPO PANICULITIS: MANIFESTACIONES CLÍNICAS, HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS Y EVOLUCIÓN EN UNA SERIE DE CASOS DEL GRUPO ESPAÑOL DE LINFOMAS CUTÁNEOS

I. López Lerma<sup>a</sup>, Y. Peñate Santana<sup>b</sup>, F. Gallardo Hernández<sup>c</sup>, R.M<sup>a</sup>. Martí Laborda<sup>d</sup>, J. Mitxelena Ezeiza<sup>e</sup>, I. Bielsa Marsol<sup>f</sup>, V. Velasco Tamariz<sup>g</sup>, J.I. Yanguas Bayona<sup>e</sup>, P. Sánchez Sambucety<sup>h</sup>, V. García-Patos Briones<sup>a</sup>, P.L. Ortiz Romero<sup>g</sup>, R. Pujol Valverdú<sup>c</sup> y T. Estrach Panella<sup>i</sup>

<sup>a</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona. <sup>b</sup>Complejo Hospitalario Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. <sup>c</sup>Hospital del Mar. Barcelona. <sup>d</sup>Hospital Universitari Arnau de Vilanova. Lleida. <sup>e</sup>Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona. <sup>f</sup>Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. <sup>g</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. <sup>h</sup>Complejo Asistencial Universitario de León. León. <sup>i</sup>Hospital Clínic. Barcelona. España.

El linfoma subcutáneo de células T tipo paniculitis o paniculítico (LSCTP) supone menos del 1% de los linfomas cutáneos. Entidad descrita en 1991, ha sido redefinida en 2008 para incluir únicamente aquellos casos con fenotipo alfa/beta. Su diagnóstico y manejo representan un reto, tanto por su presentación como por sus posibles manifestaciones generales. Presentamos la experiencia de 20 años de los miembros del GELC.

**Métodos.** Revisión retrospectiva de pacientes con LSCTP, resumiendo los datos clínicos, histológicos, de tratamiento y evolución.

**Resultados.** Se incluyeron 16 pacientes (10 mujeres) con edades entre los 11 y 80 años. Clínicamente, la presentación más habitual fue en forma de nódulos subcutáneos de menos de 10 cm de diámetro, multifocales, localizados en tronco y/o extremidades inferiores. El diagnóstico se realizó entre 1 mes y 10 años después del inicio de las primeras lesiones. Se detectaron citopenias y/o elevación de la LDH en la mitad de casos. Otros hallazgos destacados fueron: lupus cutáneo (n = 3), hipotiroidismo (n = 1), anticuerpos antinucleares (n = 2) y factor reumatoide (n = 1). En ninguna de las biopsias de médula ósea realizadas se vio afectación por el linfoma. Hallazgos histológicos: infiltración linfocitaria atípica en tejido celular subcutáneo, con claro predominio lobulillar. El diagnóstico diferencial se realizó con la paniculitis lúpica y otros linfomas de

presentación subcutánea. El fenotipo más frecuente observado en las células atípicas fue CD3+/CD8+/TIA+/CD4-/CD56-. El reordenamiento para TCR gamma no fue clonal en todos los casos. Entre los tratamientos prescritos se incluyeron: corticoides (n = 8), metotrexate (n = 6), antipalúdicos (n = 3), bexaroteno (n = 2), interferón alfa (n = 1), poliquimioterapia con antraciclinas (n = 4) y trasplante de progenitores hematopoyéticos (n = 1). El seguimiento mínimo fue de 3 meses y se produjeron dos fallecimientos: uno por la enfermedad y otro por causa no relacionada.

**Conclusiones.** El LSCTP es un proceso infrecuente con presentación clínica inespecífica, muchas veces fluctuante, que suele responder bien a los corticoides orales. Puede asociarse a enfermedades autoinmunes o, con menor frecuencia, a un síndrome hemofagocítico (linfohistiocitosis hemofagocítica).

### 3. FOTOFÉRESIS EXTRACORPÓREA EN EL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE SÉZARY: EXPERIENCIA EN NUESTRO CENTRO

L. Martínez Molina<sup>a</sup>, C. Muniesa Montserrat<sup>a</sup>, M. Bonfill Ortí<sup>a</sup>, A. Talavera Belmonte<sup>a</sup>, R. Fornons Servent<sup>a</sup>, I. González<sup>b</sup>, S. Ortega Sánchez<sup>b</sup> y O. Servitje Bedate<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Banco de Sangre y Tejidos. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. España.

**Introducción.** La fotoféresis extracorpórea (FEC) es una terapia inmunomoduladora con más de dos décadas de experiencia, indicada actualmente como primera línea en las principales guías terapéuticas en el tratamiento del síndrome de Sézary (SS).

**Objetivos.** Evaluar la respuesta clínica a nivel cutáneo y hematológico de pacientes con SS en tratamiento con FEC.

**Material y métodos.** Se analizan nueve pacientes diagnosticados de SS tratados en nuestro centro con FEC de manera retrospectiva (siete en modalidad *offline* y dos en modalidad de circuito único). Los principales parámetros incluidos en el análisis comprenden la tasa de respuesta cutánea, hematológica, la evolución de la serie blanca y de células *sezariiformes*, los tratamientos previos realizados, la duración de la respuesta y las complicaciones asociadas a dicho procedimiento.

**Resultados.** Se obtiene una tasa de respuesta global del 77,7% (remisión parcial del 66,6% y remisión completa del 11,1% con respuesta mantenida en la actualidad). Los resultados obtenidos en cuanto a tasa de respuesta clínica son superponibles a estudios previos en la literatura.

**Discusión.** A la eficacia cada vez más probada en SS se añade un buen perfil de seguridad. Como inconveniente, destaca su inaccesibilidad, ya que se trata de una técnica relegada a escasos centros de referencia.

**Conclusiones.** Pese a que existe una falta de estudios prospectivos aleatorizados controlados sobre esta terapia en el SS, los datos en la literatura arrojan evidencia sobre su eficacia. Esto, sumado a su cada vez más amplia experiencia de uso, hacen que esta terapia se elija como uno de los tratamientos de primera línea en el SS.

### 4. INFILTRACIÓN CUTÁNEA POR LEUCEMIA PROLINFOCÍTICA T. APORTACIÓN DE CINCO CASOS

A. Combalia<sup>a</sup>, A. García-Herrera<sup>b,c,d</sup>, N. Villamor<sup>d,e</sup>, M. Rozman<sup>d,e</sup>, M Aymerich<sup>d,e</sup>, E. Matutes<sup>d</sup>, A. López-Guillermo<sup>d,f</sup>, J. Delgado<sup>d,f</sup>, X. Fustà<sup>a</sup> y T. Estrach<sup>a,c,d</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clinic de Barcelona. <sup>c</sup>Universitat de Barcelona. <sup>d</sup>IDIBAPS. <sup>e</sup>Servicio de Hematopatología. <sup>f</sup>Servicio de Hematología. Hospital Clinic de Barcelona. España.

La leucemia prolinfocítica T (LPL-T), es una variante poco frecuente dentro de los síndromes linfoproliferativos crónicos que afecta a la piel en el 30% de los casos. Predomina en pacientes de edad avanzada y se caracteriza por esplenomegalia, linfadenopatías, hepatomegalia y leucocitosis. Los marcadores de membrana muestran un fenotipo postímico: CD2+, CD3+, CD5+, CD7+; en el 65%, las células son T-colaboradoras, CD4+/CD8-, pero puede presentarse con fenotipo citotóxico CD4-/CD8+, o doble positivo CD4+/CD8+. La serología para HTLV-1 es negativa y los análisis citogenéticos muestran con frecuencia anomalías en el cromosoma 14 y trisomía 8. La afectación cutánea de la LPL-T presenta un gran polimorfismo clínico predominando generalmente las lesiones en forma de pápulas y/o nódulos, habitualmente múltiples, o placas infiltradas. Sin embargo, se han descrito lesiones maculosas, ulcerativas e incluso algunas que simulan equimosis y púrpuras. En este trabajo, describimos las características clínicas y hallazgos histopatológicos de una serie de 5 casos diagnosticados de LPL-T, que se manifestaron con afectación cutánea al diagnóstico, y/o durante la evolución de la enfermedad. Dada la presentación clínica cutánea heterogénea en este grupo de pacientes, la biopsia de piel, con correcta identificación de la morfología celular del infiltrado junto con el inmunofenotipaje del mismo, permitió al facultativo realizar el diagnóstico de la LPL-T. Además, a pesar de que se conoce que la afectación cutánea al diagnóstico no modifica el pronóstico de este proceso, la aparición de lesiones en piel durante la evolución de la enfermedad permitió detectar progresión de la LPL-T y/o fallo terapéutico de manera precoz. Por este motivo, concluimos que el papel del dermatólogo en la LPL-T con afectación cutánea es clave en el diagnóstico de la enfermedad, en la valoración de respuesta a los diversos tratamientos administrados y en la detección de recaídas.