



ACTAS Derma-Sifiliográficas

www.elsevier.es/ad



RESÚMENES DE LAS COMUNICACIONES DE LAS REUNIONES DE LOS GRUPOS DE TRABAJO DE LINFOMAS

V Reunión del Grupo Español de Linfomas Cutáneos Málaga, 29 de mayo de 2010

1. MARCADORES INMUNOHISTOQUÍMICOS PREDICTORES DE RESPUESTA A TRATAMIENTO EN MICOSIS FUNGOIDE

L. Calzado-Villarreal^a, Y. Rodríguez-Gil^b, M. Pollán^c,
I. Polo-Rodríguez^d, J.L. Rodríguez-Peralto^b y P.L. Ortiz-Romero^e

^aUnidad de Dermatología. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón. Madrid. ^bDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^cUnidad de Epidemiología del Cáncer. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III. Madrid. ^dServicio de Dermatología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. ^eServicio de Dermatología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: Es conocido que la remisión completa (RC) en el primer tratamiento pautado tras el diagnóstico de micosis fungoide/síndrome de Sèzary (MF/SS) es un factor de buen pronóstico de la enfermedad. Poco se conoce de los mecanismos que pueden influir en esta respuesta inicial. Presentamos un estudio donde se analiza la asociación de determinados marcadores inmunohistoquímicos con la RC a primer tratamiento en una cohorte de 90 pacientes.

Material y métodos: Se seleccionaron 91 pacientes con diagnóstico de MF/SS (85 casos de MF y 6 de SS) de la base de datos de linfoma cutáneo del Hospital Universitario 12 de Octubre. Uno de los casos de MF se desestimó por no presentar información clara sobre la respuesta a primer tratamiento. De la primera biopsia diagnóstica de MF de cada caso se obtuvieron macroarrays sobre los que se realizaron tinciones inmunohistoquímicas con los siguientes anticuerpos: CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD25, CD30, CD54, CD95, CD123, FOXP3, p16, TCL-1, TCRBF1, TIA-1, Bcl-2, MAL y STAT-1, STAT-3 y STAT-4. Para el análisis de RC al primer tratamiento se empleó un modelo de regresión logística. Se hicieron 2 tipos de análisis: considerando todos los casos y seleccionando aquellos que se encontraban al diagnóstico en estadios iniciales.

Resultados: Un 40% (n = 36) de los 90 casos estudiados presentaron RC al primer tratamiento; sólo 1 de los 6 pacientes con SS presentó esta respuesta. El 86,1% (n = 31) de estos pacientes con RC al primer tratamiento se encontraban en estadios iniciales (Ia, Ib, IIa) de la enfermedad en el momento del diagnóstico, y hasta el 50% (n = 18) correspondían a un estadio Ia. Sólo 5 pacientes de estadios avanzados (IIb-IVb) lograron responder completamente al primer tratamiento. En el 51,6% (n = 16) de los casos en estadios iniciales este primer tratamiento con el que lograron RC fue PUVA. En cuanto al análisis de los marcadores inmunohistoquímicos, se encontró

una asociación estadísticamente significativa entre la positividad para CD54 en epidermis y la RC al primer tratamiento (p = 0,047) considerando todos los casos; esta asociación se mantenía de forma muy cercana a la significación estadística (p = 0,069) para los pacientes en estadios iniciales. Igualmente, se encontró asociación sin significación estadística pero muy llamativa entre la RC a primer tratamiento y CD54 positivo en dermis (p = 0,091), bcl2 negativo en dermis (p = 0,085) y STAT3 nuclear en dermis positivo (p = 0,095) en el grupo que englobaba todos los casos.

Discusión: Si se analiza la RC al primer tratamiento en pacientes de MF según su estadio al diagnóstico está descrito que esta respuesta es más prevalente en estadios iniciales que en aquellos más avanzados, como queda reflejado en nuestro estudio. La literatura sobre marcadores inmunohistoquímicos que predigan esta RC es prácticamente inexistente en los linfomas cutáneos primarios. CD54 o ICAM-1 es una molécula de adhesión intercelular expresada predominantemente en linfocitos T y B y células endoteliales que participa en la extravasación y migración de linfocitos desde los vasos a la matriz extracelular. Además, está implicado en la activación de los linfocitos T y en la respuesta inmune antitumoral. En nuestra serie, su positividad en epidermis se asocia de forma estadísticamente significativa a la RC al primer tratamiento, por lo que puede resultar un marcador predictivo de esta respuesta en pacientes con MF/SS.

2. ESTUDIO MORFOLÓGICO, INMUNOFENOTÍPICO Y MOLECULAR DE LA POBLACIÓN LINFOIDE DE SANGRE PERIFÉRICA EN PACIENTES CON LINFOMA CUTÁNEO

M.E. Martínez-Escala^a, F. Gallardo^a, R.M. Pujol^a, M. García^b,
E. Moragón^c, B. Bellosillo^c, R. Navarro^d, S. Serrano^b, L. Florensa^d
y A. Ferrer^d

^aDepartamento de Dermatología. ^bDepartamento de Patología. ^cLaboratorio de Biología Molecular. ^dLaboratorio de Citología Hematológica. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: Los linfomas cutáneos primarios (LCP) son linfomas no-Hodgkin de células T o B que se manifiestan en piel sin evidencia de enfermedad extracutánea en el momento del diagnóstico. Recientemente se ha recomendado incluir el estudio de clonalidad linfoide en sangre periférica en el estadiaje inicial de los LCP, si bien existen pocos estudios sobre las diferentes poblaciones linfoides circulantes en pacientes con LCP y su posible relevancia clínica.

Métodos: Se incluyó en el estudio a 90 pacientes con LCP. Cincuenta y ocho casos eran linfomas cutáneos de células T (LCCT): 36 casos de micosis fungoide (MF), 6 pacientes con síndrome de Sézary (SS), 8 papulosis linfomatoideas, 3 LCCT CD30+ y 5 pacientes con otros LCCT. Se analizaron muestras de 32 LCCB: 22 linfomas de la zona marginal (LZM), 6 LCCB tipo piernas y 4 LCCB foliculares. Paralelamente se analizaron muestras de sangre periférica de pacientes con dermatosis inflamatorias (5), hiperplasias linfoides reactivas (7) y parapsoriasis (3). El estudio de sangre periférica incluía: análisis morfológico, estudio inmunofenotípico de las poblaciones linfoides mediante citometría de flujo y estudio de clonalidad B o T mediante PCR.

Resultados: En el grupo de micosis fungoides (MF) se observaron anomalías morfológicas relevantes en 3 casos (8%), mientras que se consideró un fenotipo anormal en 11 casos (31%), siendo 10 de éstos clonales. Cuatro de los pacientes con MF con alteración fenotípica y clonalidad presentaron un curso evolutivo más agresivo. En los 6 casos de SS se detectó una alteración de la morfología e inmunofenotipo característica. De los pacientes con PL/LCCT CD30+, no tenían alteración morfológica ni inmunofenotípica en su mayoría, aunque en 3 casos (1 PL y 2 LCCT CD30+) se detectó una clona T en sangre periférica. De los 5 pacientes con LCCT distintos a la MF y procesos CD30+, 3 tenían clona T circulante y en 2 de ellos se pudo observar una morfología alterada y fenotipo anómalo. Dos de los pacientes desarrollaron un linfoma sistémico y el paciente restante ha presentado múltiples recurrencias cutáneas. De los pacientes con LCCB, en 8 se detectó alguna alteración morfológica en la citología y 2 casos presentaron una clona circulante, si bien sólo en uno de ellos se observó un fenotipo anómalo. Este paciente desarrolló un linfoma sistémico varios años después del diagnóstico inicial. Ninguna de las muestras correspondientes a procesos reactivos o linfoproliferativos no neoplásicos presentaban alteraciones de interés en sangre periférica.

Conclusiones: La presencia de alteraciones morfológicas, inmunofenotípicas y presencia de clona dominante en las poblaciones linfoides de los LCCT es un hallazgo frecuente. La presencia de alteraciones fenotípicas y clonalidad por técnicas moleculares en sangre periférica podría asociarse a un curso más agresivo del proceso linfoproliferativo o a refractariedad al tratamiento. Por el contrario, nuestros resultados indican que el estudio de sangre periférica parece tener un valor más limitado en pacientes con LCCB.

3. PAPULOSIS LINFOMATOIDE: HALLAZGOS CLÍNICO-PATOLÓGICOS EN 20 PACIENTES

M. Fernández-Guarino, R. Carrillo-Gijón y P. Jaén

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción: La papulosis linfomatoide (PL) es una enfermedad de curso recurrente de pápulas autorresolutivas con hallazgos histológicos de un linfoma cutáneo de células T.

Objetivos: Describir la clínica, histología y evolución de la PL en un grupo de pacientes.

Pacientes y métodos: Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional en el que se seleccionaron todos los pacientes con diagnóstico histológico de PL entre enero de 1995 y enero de 2010. Se describen la edad, el sexo y la forma clínica de debut de las lesiones, así como la histología y la inmunohistoquímica. Se analiza el seguimiento de los pacientes y su asociación con otros linfomas.

Resultados: Se recopiló un total de 20 pacientes (13 mujeres y 7 varones) con una edad media de 41,8 años (rango 7-70 años). La forma más frecuente de debut fue en forma de pápulas en los miembros (17/20), seguido de pápulas con costras o un caso de forúnculos. La histología más frecuente fue la tipo A, seguida de B o C o combinaciones de las 3. En la mayoría de los casos CD30 fue

positivo o muy positivo sin pidermotropismo ni reordenamiento clonal del TCR. El período medio de seguimiento de los pacientes fue de 7 años (rango 2 meses a 20 años), en los que la mayoría (13/20) resuelven solas sin tratamiento o con corticoides tópicos. Cuatro de ellos siguen un curso de recurrencia y resolución de las lesiones a lo largo de años, 2 de ellos evolucionan o coexisten con una micosis fungoide y otro de ellos sigue un curso crónico sin resolución de las lesiones.

Conclusiones: La PL se muestra como una enfermedad de curso benigno y autorresolutivo en su mayoría. Nuestros hallazgos clínicos e histológicos coinciden globalmente con la literatura publicada sobre esta enfermedad.

4. LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T HYDROA VACCINIFORME-LIKE. UNA SERIE DE 13 CASOS

S.M. Rodríguez-Pinilla, P.L. Ortiz Romero, C. Barrionuevo, J. García, R. Pajares, S. Montes-Moreno, L. Sánchez y M.A. Piris

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: El linfoma hydroa vacciniforme like es una enfermedad linfoproliferativa de células T recientemente reconocida por la OMS. Se produce en niños y está causado por el virus de Epstein-Barr. Presentamos una serie de 13 casos procedentes de Perú.

Materiales y métodos: Se analizó una serie de 13 casos de linfoma cutáneo de células T hydroa-like con un amplio panel de anticuerpos monoclonales. También se valoró la clonalidad T por reordenamiento genético y la expresión de vEB (EBER).

Resultados: De los 13 casos, 8 fueron varones y 5 mujeres. La edad media de presentación fue de 8,7 años (rango: 1-17). No se dispone de datos previos de serología vEB o historia de mononucleosis infecciosa. La imagen histológica mostró en todos los casos un infiltrado polimorfo en dermis formado por células con atipia leve/moderada rodeando vasos superficiales y anejos, mezclados con células T reactivas y blastos B dispersos. La intensidad del infiltrado fue variable entre distintos casos y en el mismo paciente en distintos momentos de su evolución. Algunos casos mostraban epidermotropismo, infiltración hipodérmica y más raramente de músculo esquelético. En la mayoría, pero no en todos los casos, se encontraron focos de necrosis epidérmica y otros cambios hydroa-like. Las células positivas para EBER también lo fueron para marcadores de células T citotóxicas: CD3ε citoplásmico (17/17), CD2 (13/17), CD5 (7/17), CD7 (6/16), TCR-βFI (3/16), CD8 (9/17), CD4 (0/17), CD56 (6/16), CD57 (1/16), PD1 (0/15), FOXP3 (0/15), CD30 (4/17), CD25 (1/16), CD43 (11/16). Los marcadores de células citotóxicas eran positivas en la práctica totalidad de los casos: TIA-1 (17/17), perforin (10/17) y granzime B (17/17). Ocho casos tenían un índice de proliferación alto (ki67). Tan solo en 3 casos el EBV-LMP1 fue positivo. Todos los casos presentaban lesiones en zonas fotoexpuestas de cara y/o extremidades. Las lesiones llevaban un curso intermitente. En su evolución pasaban por edema, vesícula/ampolla, ulceración y finalmente cicatrización. Cinco casos progresaron desarrollando infiltración ganglionar. El resto permanecieron como enfermedad cutánea recurrente. No se encontró correlación entre el índice de proliferación y la progresión aunque 3 de los 5 casos mostraron positividad para CD30. Sólo 4 pacientes siguen vivos tras una mediana de seguimiento de 73 meses (rango: 6-380 m). Diez pacientes murieron una media de 7,8 meses tras inicio del tratamiento por infecciones concurrentes o por progresión.

Conclusión: El linfoma T cutáneo hydroa-like es un desorden linfoproliferativo bien definido con hallazgos clínico-patológicos e inmunofenotípicos específicos. A pesar de la tendencia a permanecer en la piel, la mayoría de los casos tienen un pronóstico infausto con mala respuesta a los regímenes quimioterapéuticos habituales.

5. FIABILIDAD DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA EN LA SUBESTADIFICACIÓN DE LA MICOSIS FUNGOIDE T1-T2

R.F. de Misa^a, B. Hernández-Machín^a, A. Aguirre^b, L. Pérez-Méndez^a, Y. Peñate^b, J. Hernández^b y J. Suárez^a

^aHospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ^bHospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Introducción: La nueva propuesta para la estadificación de la micosis fungoide y el síndrome de Sézary (Olsen et al, Blood 2007) distingue 2 subgrupos diferentes para los pacientes T1 y T2 en función de que éstos presenten exclusivamente parches (subgrupo a) o que presenten placas acompañadas o no por parches (subgrupo b). Esta misma propuesta define parche como cualquier lesión sin elevación o induración significativa; por el contrario, el concepto de placa implica la existencia de elevación o induración. Asimismo, recomienda registrar la existencia de hipopigmentación, hiperpigmentación, descamación, incrustación y poiquiloderma y la repetición del TNMB en cada revisión.

Pacientes y método: Calculamos la concordancia interdermatólogo correspondiente a cada uno de estos signos en las 80 lesiones correspondientes a 25 pacientes diagnosticados de MF con enfermedad en parches o placas. Características fundamentales de la serie: cociente varón/mujer, 1,8. Edad al diagnóstico (mediana): 57 años. Intervalo hasta el diagnóstico (mediana): 36 meses. Edad al estudio (mediana): 64 años. Intervalo desde el diagnóstico hasta el estudio (mediana): 120 meses. T al diagnóstico: T1, 56%; T2, 36%; T3, 8% de los pacientes. T al estudio: T1, 92%; T2, 8%. El 20% de los pacientes había recibido tratamiento previo. En el momento del estudio el 40 y el 74% de los enfermos se encontraban en tratamiento sistémico o dirigido a la piel, respectivamente. Dos dermatólogos con experiencia en la MF valoraron cada lesión de forma independiente y se aplicó el estadístico Kappa (Cohen) para calcular la concordancia.

Resultados: La concordancia para parche/placa fue 0,67. La concordancia no difirió de forma significativa entre las lesiones tratadas y las que nunca habían sido tratadas. Pero el riesgo de discordancia fue mayor para cada mes de tratamiento sistémico 1,02 (IC 95%, 1,01-1,04) ($p = 0,009$). Para la hipopigmentación, hiperpigmentación, descamación, incrustación y poiquiloderma la concordancia fue 0,59, 0,65, 0,68, 0,71 y 0,45, respectivamente. Las variables analizadas no permitieron predecir el desacuerdo global.

Discusión: En un tercio de los pacientes T1/T2, la subestadificación en a) y b) no es reproducible. Respecto a los otros signos evaluados, los resultados son similares. El incremento del riesgo de discordancia en aquellas lesiones sometidas a tratamiento sistémico repercute de forma negativa en la consistencia de las repeticiones periódicas del TNMB. En nuestra opinión, se requiere una definición más precisa de los conceptos de parche y placa.

6. TRATAMIENTO DE LA MICOSIS FUNGOIDE CON BCNU TÓPICO. EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA

D. Santiago Sánchez-Mateos, S. Pérez-Gala, A. Juárez, R. Goiriz, M. Aragüés, J. Fernández-Herrera y A. García-Díez

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: La carmustina o biscloroetilnitrosourea (BCNU) es un agente quimioterápico de la familia de las nitrosoureas con acción alquilante. Desde hace más de 3 décadas se ha utilizado de forma tópica en el tratamiento de la micosis fungoide (MF). Asimismo, aparece dentro de las terapias dirigidas a la piel en las recomendaciones de la European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) como primera línea en estadios iniciales de MF y como coadyuvante en estadios avanzados.

Pacientes y métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados clínicamente e histológicamente de MF (1982-2010) que han recibido tratamiento con BCNU tópico en algún momento de la evolución de su enfermedad. Hemos analizado los siguientes parámetros: respuesta (completa-RC: desaparición clínica de las lesiones mantenida durante al menos 4 semanas, parcial-RP: mejoría clínica $\geq 50\%$, ausencia de respuesta: mejoría clínica $< 50\%$), tiempo total de tratamiento, tiempo de tratamiento hasta conseguir RC (meses), tiempo libre de lesiones tras RC, efectos adversos y evolución.

Resultados: Hemos revisado 19 pacientes que cumplen los criterios de inclusión descritos (10 hombres y 9 mujeres con edades entre los 30-83 años). La mayoría de los pacientes se encontraban en estadios iniciales de la enfermedad (IA-IIA). Los casos que se encontraban en estadios avanzados ($> IIB$) recibían otros tratamientos además del BCNU tópico. La respuesta se alcanzó tras 2-10 meses de tratamiento y la duración de éste fue entre 2-12 meses. Respondieron 18 pacientes, con RC en 13 pacientes y RP en 5. Sólo en un caso se suspendió el BCNU por irritación severa no tolerada. La tasa de respuesta global alcanzada fue del 94,7%. De los pacientes que alcanzaron RC, sólo 2 la han mantenido hasta el momento actual y el resto ha sufrido recidivas. El tiempo libre de lesiones oscila entre los 3 y los 130 meses. Los efectos adversos locales observados son frecuentes, destacando eritema o irritación en las zonas de aplicación durante el tratamiento y poiquilodermia persistente una vez finalizado. No se objetivaron alteraciones hematológicas secundarias al mismo.

Conclusiones: La carmustina o BCNU tópico es un tratamiento eficaz en la micosis fungoide, tanto en estadios iniciales como coadyuvante en estadios avanzados. Es destacable su seguridad, ya que los efectos adversos observados en nuestra serie han sido fundamentalmente locales.

7. TRATAMIENTO DEL LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE CÉLULAS B CON RITUXIMAB INTRALESIONAL

B. Hernández-Machín^a, L. Pérez-Méndez^a, F. Santiago^b, B. Rosales^c, Y. Peñate^d, L. Calzado^e, M. Fernández-Guarino^f, F. Gallardo^g, A. Salar^h, P. Ortiz^c, R.M. Pujol^g y R.F. de Misa^a

^aHospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ^bHospital Universitario de Coimbra. Coimbra. ^cHospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ^dHospital Universitario Insular. Las Palmas de Gran Canaria. ^eHospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid. ^fHospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ^gHospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: La administración intravenosa de rituxumab constituye una alternativa eficaz y segura para el tratamiento del LNH B de origen nodal. Fueron Heinzerling et al (Cáncer, 2000) los primeros en constatar su eficacia por vía intralesional (RIL) en pacientes con linfomas cutáneos primarios de la zona marginal (LZM) y centrofolicular (LCF). No obstante, se han publicado únicamente los resultados correspondientes a una veintena de pacientes entre las diferentes series.

Pacientes y método: Con la finalidad de establecer la eficacia y la seguridad del RIL, hemos revisado 33 pacientes correspondientes a 10 servicios de dermatología. El diagnóstico se estableció según los criterios de la EORTC-OMS (Blood, 2005): LZM, 47%; LCF, 53%. Cociente varón/mujer: 1,44. Edad al diagnóstico (mediana): 57 años. Intervalo hasta el diagnóstico: 69 meses (mediana). Seguimiento (media): 23 meses. Tratamiento previo: 46% de los pacientes. Los pacientes se encontraban en T1, T2 o T3 en el 37, el 43 y el 20%, respectivamente (Kim et al, Blood, 2007). Las lesiones se localizaron en cabeza y cuello en el 40% de los pacientes.

Resultados: En el 46% de los pacientes se trató una única lesión (rango 1-9). El 80% de los pacientes siguió una pauta de tratamiento consistente en 3 inyecciones semanales repetidas cada 4 sema-

nas. Dosis por lesión (mediana): 10 mg (rango, 2-50 mg). Se obtuvo respuesta completa, respuesta parcial, enfermedad estable y enfermedad progresiva en el 69, el 20, el 9 y el 3%, respectivamente. Tiempo medio a respuesta: 12 semanas (rango, 3-48). Recaída: 27%. Tiempo a recaída (mediana): 24 semanas. Reacciones adversas: 57% (todas grado I y II OMS). La más frecuente fue dolor local a la inyección. Sólo el 11% de los pacientes fue premedicado.

Discusión: Los resultados previos refieren resultados más favorables con un 85% de respuestas completas y un 15% de respuestas parciales. El carácter retrospectivo de todos los estudios publicados puede contribuir a estas discrepancias. En cualquier caso, los resultados presentados confirman la eficacia y la seguridad del RIL en el tratamiento del LCF y el LZM.

8. TRASPLANTE ALOGÉNICO EN MF/SS: POSIBILIDADES DE COLABORACIÓN PROSPECTIVA ENTRE DERMATÓLOGOS Y HEMATÓLOGOS

R. Duarte

Servicio de Hematología. ICO-Hospital Duran i Reynals. Barcelona. España.

9. RECURRENCIA DE LESIONES DE PAPULOSIS LINFOMATOIDE TRAS TRASPLANTE AUTÓLOGO DE MÉDULA ÓSEA. DESCRIPCIÓN DE 2 CASOS

E. Rozas^a, S. Nogues Siuraneta^b, F. Gallardo^a, A. García^c, B. Bellosillo^d, R.M. Pujol^a y T. Estrach Panella^b

^aServicio de Dermatología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. ^bServicio de Dermatología. ^cServicio de Patología. Hospital Clinic. Barcelona. ^dServicio de Patología. Hospital del Mar. Parc de Salut Mar. Barcelona. España.

Introducción: Las proliferaciones linfoides cutáneas CD30+ representan un espectro de entidades que incluye desde las lesiones papulares recurrentes autoinvolutivas de la papulosis linfomatoide (PL) (polo benigno) a lesiones nodulares persistentes de crecimiento progresivo (linfoma cutáneo anaplásico de células grandes CD30+) (polo agresivo). Son el segundo grupo en frecuencia de linfomas cutáneos de células T y su pronóstico suele ser excelente (supervivencia del 100% a los 5 años). Entre un 5-15% de los casos pueden asociarse con el desarrollo de otros procesos linfoproliferativos cutáneos y/o sistémicos. Presentamos 2 casos de proliferaciones linfoides cutáneas CD30+ sometidas a tratamientos agresivos (un caso diagnosticado de linfoma sistémico y otro asociado a linfoma CD30+ extracutáneo) en los que se objetivó la recurrencia de las lesiones de PL tras poliquimioterapia y trasplante autólogo de médula ósea (TMO).

Casos clínicos: Caso 1: Paciente de 38 años que inicia a los 21 años lesiones clínicas e histológicamente compatibles con una proliferación linfoide cutánea CD30+. Fue diagnosticada de linfoma sistémico CD30+ y tratada con quimioterapia agresiva en 2 ocasiones, y posteriormente sometida a un TMO autólogo. Tras dichos tratamientos, consulta por la persistencia de las lesiones, de características similares a las iniciales, clínica e histopatológicamente diagnósticas de PL. Caso 2: Paciente de 54 años con antecedentes de PL, que es diagnosticado de linfoma no-Hodgkin T anaplásico CD30+, ALK-, estadio IV, iniciándose 6 ciclos de quimioterapia y posterior TMO autólogo. Se consigue una remisión completa del linfoma sistémico; sin embargo, a las pocas semanas del TMO presenta brotes de lesiones cutáneas autoinvolutivas clínica e histopatológicamente diagnósticas de PL.

Discusión: En el manejo de las proliferaciones linfoides cutáneas CD30+ se recomienda una actitud terapéutica no agresiva (desde la abstención terapéutica a tratamientos no agresivos con efecto local o sistémico). Sin embargo, no existe una evidencia clara de que los

distintos tratamientos postulados modifiquen la evolución de la enfermedad. Los casos que presentamos ilustran la ineficacia de actitudes terapéuticas agresivas en el manejo de este grupo de procesos.

10. MICOSIS FUNGOIDE CON AFECTACIÓN FOLICULAR

N. Cano, C. Fernández-Antón, C. Ciudad, R. Pulido Suárez y M.I. Longo

Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: La micosis fungoide foliculotropa es una variante infrecuente pero bien definida de linfoma cutáneo de células T que constituye menos del 10% de los pacientes con micosis fungoide. Su presentación clínica es muy variable, desde pápulas y placas foliculares a lesiones quísticas y placas alopecicas en el cuero cabelludo. Generalmente es refractaria a las terapias convencionales que se utilizan para el tratamiento de la micosis fungoide clásica. El curso de la enfermedad suele ser agresivo con mal pronóstico; no obstante, en series recientes la mayoría de los pacientes presenta un curso indolente.

Caso clínico: Mujer de 52 años con historia de 23 años de placas pruriginosas en la espalda que fueron diagnosticadas de micosis fungoide 10 años más tarde. En un primer momento la paciente recibió tratamiento con PUVA mostrando una remisión completa de su enfermedad. Hace 6 años la paciente comenzó con placas y nódulos faciales que histológicamente fueron compatibles con una micosis fungoide foliculotropa. Inicialmente la paciente rechazó la radioterapia y recibió varios tratamientos en monoterapia o en combinación con bexaroteno tóxico y oral, PUVA, interferón alfa y metotrexato sin mostrar una respuesta significativa. La enfermedad progresó lentamente y la paciente desarrolló grandes lesiones tumorales en la cara y en la espalda. Finalmente accedió al tratamiento con irradiación corporal total con una respuesta excelente. En el momento actual sólo presenta placas aisladas en el tronco que evolucionan favorablemente con tratamientos tópicos.

Discusión: La micosis fungoide foliculotropa es una entidad clínico-patológica bien establecida que se caracteriza por la infiltración neoplásica del epitelio folicular. Se han descrito respuestas favorables con bexaroteno oral, PUVA o PUVA junto a interferón alfa y en las últimas series publicadas se objetiva buena respuesta a la irradiación corporal total, tal y como se muestra en nuestro caso. Debemos realizar un seguimiento estrecho de estos pacientes, pues se han reportado casos con mal pronóstico y evolución a síndrome de Sézary y transformación a linfoma de células grandes CD30+.

11. LINFOMA T PRIMARIO CUTÁNEO EPIDERMOTROPO CD8 POSITIVO

I. Bielsa^a, R. Guinovart^a, J.L. Mate^b, J. Bassas^a y C. Ferrándiz^a

Servicios de ^aDermatología y ^bAnatomía Patológica. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona. Barcelona. España.

Introducción: El linfoma T primario cutáneo epidermotropo CD8 positivo es un linfoma cutáneo muy infrecuente y agresivo desde el punto de vista clínico, cuya definición dentro de la clasificación de la WHO-EORTC es aún provisional. Se presenta un caso y se revisa el comportamiento clínico y el tratamiento de esta entidad.

Caso clínico: Varón de 65 años que consultó por unas lesiones erosivas en la ingle I de 2 meses de evolución. En una biopsia se observó la presencia de una proliferación linfoide T atípica, CD3+, CD8+, CD4- y CD30-, con una intensa apoptosis epidérmica. Tras el reordenamiento del TCR gamma se demostró la presencia de una población clonal. Al mes de la primera visita aparecieron nuevas lesiones en el tronco y las ingles, en forma de placas infiltradas con un borde más activo y la formación de costras en algunas de ellas. Se

realizaron unos análisis generales, incluyendo LDH y beta2microglobulina, que fueron normales y un TAC toracoabdominal que resultó normal. El estudio de las poblaciones linfoides en la sangre periférica fue normal y mediante el reordenamiento del TCR gamma se observó un pico con tendencia a la clonalidad. En el mielograma no se observaron alteraciones, si bien no se pudo obtener cilindro óseo para su estudio. Las serologías frente a los virus de la hepatitis B, C, citomegalovirus, VIH, VHS 6 y 8, HTLV 1 y 2 fueron negativas. Fue positiva para Epstein Barr (IgG). Se inició tratamiento con bexaroteno 300 mg/d, a pesar de lo cual no se ha impedido la aparición progresiva de nuevas lesiones, muchas de ellas de gran tamaño, que han remitido parcialmente con radioterapia local.

Conclusiones: Los hallazgos clínicos, la historia natural de la enfermedad y los resultados de las exploraciones complementarias son imprescindibles para distinguir el linfoma T primario cutáneo epidermotropo CD8 positivo de la variante de micosis fungoides CD8+, cuyo comportamiento clínico suele ser más indolente. Esta distinción tiene una importante repercusión terapéutica, ya que en el caso del linfoma T primario cutáneo epidermotropo CD8 positivo deben plantearse opciones más agresivas y es recomendable evitar el uso de los interferones.

12. ERUPCIÓN CUTÁNEA PERSISTENTE COMO SIGNO DE RECIDIVA DE LINFOMA T ANGIOINMUNOBLÁSTICO

M. Llamas^a, S. Pérez-Gala^a, R. Navarro^a, Y. Delgado^a, J. Fraga^b, J.L. Steegmann^c y A. García-Díez^a

Servicios de ^aDermatología, ^bAnatomía Patológica y ^cHematología. Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.

Introducción: El linfoma T angioinmunoblástico (LTAI) es una entidad poco frecuente que se caracteriza por un cuadro de fiebre, sudoración nocturna, pérdida de peso y adenopatías generalizadas, que puede acompañarse de clínica cutánea.

Caso clínico: Mujer de 54 años, en remisión completa de un LTAI diagnosticado 8 años antes, consultó por la aparición hacia 2 semanas de una erupción máculo-papulosa asintomática en escote y brazos que progresivamente se había extendido al resto del tronco y a raíz de extremidades inferiores. No presentaba adenopatías, masas ni megalias. La analítica mostraba disminución de las 3 series hematológicas y aumento de la proteína C reactiva. En la biopsia cutánea destacaban infiltrados nodulares perivasculares granulomatosos, constituidos por linfocitos T CD3+/CD30+ con discreta

atipia y células histiocitarias, hallazgos que, aunque no diagnósticos, eran sugestivos de recidiva. No existía afectación de la médula ósea y en la TAC se observaban adenopatías axilares de tamaño no patológico. Debido a la persistencia de las lesiones cutáneas y a la aparición de picos febriles, se realizó nueva biopsia cutánea y de ganglio axilar, siendo ambas diagnósticas de LTAI (con marcadores positivos frente a linfocitos T foliculares «helper»).

Resultados: En la literatura se describe que casi la mitad de los pacientes con LTAI presenta afectación cutánea, siendo la más frecuente una erupción máculo-papulosa inespecífica, como en nuestro caso. Resulta excepcional que el hallazgo de lesiones cutáneas, sin adenopatías patológicas clínicamente o en las pruebas de imagen, orienten hacia el diagnóstico de un LTAI. La supervivencia de nuestra paciente es 3 veces mayor que la media de supervivencia en el LTAI. Cabe asimismo recalcar que la histopatología cutánea no suele ser muy específica y esto podría llevar a un retraso en el diagnóstico y el consiguiente tratamiento, fundamental en este tipo de pacientes.

13. CASOS PARA DISCUSIÓN

M. Fernández-Guarino, R. Carrillo-Gijón, A. Harto, E. Muñoz y P. Jaén

Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

Introducción: El diagnóstico y el manejo de pacientes afectados de linfoma cutáneo en ocasiones son complicados y no están bien definidos en algunos casos.

Objetivos: Discutir con los miembros del grupo casos dudosos o complicados.

Pacientes y métodos: Recopilamos una serie de casos de forma retrospectiva y descriptiva. En cada uno de ellos describimos edad, sexo y características clínico-patológicas así como su curso evolutivo.

Resultados: Se reunieron para su discusión en sesión 4 casos de micosis fungoide poiquilodérmica, un caso de micosis fungoide dudosa en tratamiento con acitretino y 2 casos de un proceso linfoproliferativo crónico de linfocitos T maduros en sangre periférica con clínica cutánea.

Conclusiones: Los linfomas primarios cutáneos son entidades poco frecuentes, en ocasiones mal definidas y cuyo manejo a veces no está bien definido. Se discuten estos casos en grupo para obtener la opinión de dermatólogos expertos.