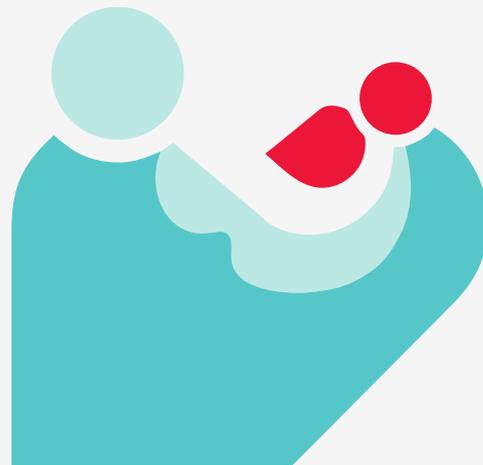


XXV REUNIÓN SEUP

PRIMERA
REUNIÓN
VIRTUAL

DONOSTIA - SAN SEBASTIÁN | 3 AL 6 DE MARZO DE 2021



Minimizar
mejorar
Avanzar

XXV REUNIÓN SEUP

PRIMERA
REUNIÓN
VIRTUAL

DONOSTIA - SAN SEBASTIÁN | 3 AL 6 DE MARZO DE 2021

Minimizar
mejorar
Avanzar

PÓSTER CON DEFENSA

Lesiones cutáneas como manifestación de una neoplasia hematológica

García Barba S, López Maticci MM, Apostilidis de Oliveira I, Montes Bentura D, Mohedas Tamayo A, Garrido Luquero C. *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.*

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

- La clasificación de la OMS (2016) organiza las **neoplasias de origen linfoide** en función del origen celular y estadio de maduración.
- El **linfoma de precursores de células T o linfoblástico** supone el 20% de los linfomas no Hodgkin y se presenta típicamente con **adenopatías** o **masa mediastínica**. De forma menos común debuta con una **enfermedad extranodal**.
- Objetivo: descripción de las características y el manejo de un paciente con linfoma linfoblástico T que debuta con una manifestación clínica poco frecuente.

Table 1. 2016 WHO classification of mature lymphoid, histiocytic, and dendritic neoplasms

Mature B-cell neoplasms
Chronic lymphocytic leukemia/small lymphocytic lymphoma
Monoclonal B-cell lymphocytosis*
B-cell prolymphocytic leukemia
Splenic marginal zone lymphoma
Hairy cell leukemia
Splenic B-cell lymphoma/leukemia, unclassifiable
Splenic diffuse red pulp atypical B-cell lymphoma
Hairy cell leukemia variant*
Lymphoplasmacytic lymphoma
Waldenström macroglobulinemia
Monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS), IgM†
γ heavy-chain disease
γ heavy-chain disease
α heavy-chain disease
Monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS), IgG/A*
Plasma cell myeloma
Solitary plasmacytoma of bone
Extraosseous plasmacytoma
Monoclonal immunoglobulin deposition disease*
Extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma
Nodal marginal zone lymphoma
Pediatric nodal marginal zone lymphoma
Follicular lymphoma
In situ follicular neoplasia*
Ductal-type follicular lymphoma*
Pediatric-type follicular lymphoma*
Large B-cell lymphoma with IRF4 rearrangement*
Primary cutaneous follicle center lymphoma
Mantle cell lymphoma
In situ mantle cell neoplasia*
Diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL), NOS
Generalized large B-cell type*
Activated B-cell type*
T-cell/histiocyte-rich large B-cell lymphoma
Primary DLBCL of the central nervous system (CNS)
Primary cutaneous DLBCL, leg type
EBV+ DLBCL, NOS*
EBV+ rhabdoid/neuroblastoma-like*
DLBCL, associated with chronic inflammation
Lymphomatoid granulomatosis
Primary mediastinal (thymic) large B-cell lymphoma
Lymphomatoid large B-cell lymphoma
ALK+ large B-cell lymphoma
Plasmablastic lymphoma
Primary effusion lymphoma
ANK1+ DLBCL, NOS*
Burkitt lymphoma
Burkitt-like lymphoma with t(1q) aberration*
High-grade B-cell lymphoma, with MYC and BCL2 and/or BCL6 rearrangement*
High-grade B-cell lymphoma, NOS*
B-cell lymphoma, unclassifiable, with features intermediate between DLBCL and classical Hodgkin lymphoma
Mature T and NK neoplasms
T-cell prolymphocytic leukemia
T-cell large granular lymphocytic leukemia
Chronic lymphoproliferative disorder of NK cells
Aggressive NK-cell leukemia
Systemic EBV+ T-cell lymphoma of childhood*
Hyaline vacuolome-like lymphoproliferative disorder*
Adult T-cell leukemia/lymphoma
Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type
Enteropathy-associated T-cell lymphoma

Review Series

The 2016 revision of the World Health Organization classification of lymphoid neoplasms

Swanwick, Swaminathan, "The 2016 WHO Classification of Hematological Malignancies: The 2016 Revision of the World Health Organization Classification of Lymphoid Neoplasms." *Journal of Hematology and Oncology*. 2016; 9(1): 1-10. doi:10.1007/s12079-016-0666-2

Table 1. (continued)

Monomorphic epithelioid interstitial T-cell lymphoma*
Indolent T-cell lymphoproliferative disorder of the GI tract*
Hepatosplenic T-cell lymphoma
Subcutaneous panniculitic-like T-cell lymphoma
Mycosis fungoides
Sézary syndrome
Primary cutaneous CD30+ T-cell lymphoproliferative disorders
Lymphomatoid papulosis
Primary cutaneous anaplastic large cell lymphoma
Primary cutaneous $\alpha 1$ T-cell lymphoma
Primary cutaneous CD8+ aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma
Primary cutaneous CD8+ small-medium T-cell lymphoproliferative disorder*
Peripheral T-cell lymphoma, NOS
Angioimmunoblastic T-cell lymphoma
Follicular T-cell lymphoma*
Nodal peripheral T-cell lymphoma with TFF1 phenotype*
Anaplastic large-cell lymphoma, ALK+
Anaplastic large-cell lymphoma, ALK-
Breast implant-associated anaplastic large-cell lymphoma*
Hodgkin lymphoma
Nodular lymphocyte predominant Hodgkin lymphoma
Classical Hodgkin lymphoma
Nodular sclerosing classical Hodgkin lymphoma
Lymphocyte-rich classical Hodgkin lymphoma
Mixed cellularity classical Hodgkin lymphoma
Lymphocyte-depleted classical Hodgkin lymphoma
Posttransplant lymphoproliferative disorders (PTLD)
Plasmacytic hyperplasia/PTLD
Infectious mononucleosis/PTLD
Blastic follicular hyperplasia/PTLD*
Polymorphic
Monomorphic (PTLD-B and T-NK-cell types)
Classical Hodgkin lymphoma/PTLD
Histiocytic and dendritic cell neoplasms
Histiocytic sarcoma
Langerhans cell histiocytosis
Langerhans cell sarcoma
Indeterminate dendritic cell tumor
Immunizing dendritic cell sarcoma
Follicular dendritic cell sarcoma
Fibroblastic reticular cell tumor
Disseminated juvenile xanthogranuloma
Erkinen-Chester disease*

MÉTODOS

- Estudio observacional de un caso
- Adolescente varón de 13 años. AP: sin interés
- **Tumoraciones dolorosas** en cuero cabelludo de 3 semanas de evolución con nuevas **lesiones cutáneas violáceas** en cara y tronco en los últimos 15 días. Antecedente de febrícula de 2-3 días la semana previa
- EF: ligera **palidez cutánea**. CyC: 2 **adenopatías** retroauriculares y 1 submandibular, <1cm. PIEL: múltiples **nódulos palpables** en cuero cabelludo, dolorosos, <1cm y 2 **lesiones sobreelevadas eritemato-violáceas** en rama mandibular derecha y otra macular a nivel del tórax
- PPCC: Analítica de sangre con **elevación de LDH** (469 U/l) y radiografía de tórax con **ensanchamiento mediastínico**. TC toracoabdominopélvico: **infiltración adenopática a nivel mediastínico y mesentérico**. **Lesiones hipodensas renales**
- Se remite a H. de referencia para completar diagnóstico y valorar tratamiento



RESULTADOS Y CONCLUSIONES

- Tras estudio pertinente se diagnostica de un **linfoma linfoblástico de células T en estadio IV** (afectación mediastínica, cutánea, renal, testicular y de médula ósea). Actualmente **en remisión completa** tras fase de inducción quimioterápica.
- Conclusiones:
 - Las **lesiones cutáneas** como primera manifestación de una **neoplasia hematológica** son poco frecuentes, aunque deben sospecharse ante una clínica y exploración física sugestivas.
 - Más del 80% de los pacientes presentan **estadio III o IV** al diagnóstico y casi el 50% tienen **síntomas B**.
 - Históricamente la supervivencia de las **neoplasias de origen T** era inferior a las de origen B, aunque los nuevos esquemas de quimioterapia intensiva **han mejorado espectacularmente su supervivencia**.