

LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS-NK BLÁSTICO CD4⁺/CD56⁺. DESCRIPCIÓN DE DOS CASOS

J.V. Govantes¹, J.M. Calvo Villas², M. Tapia¹, J.A. Pérez Cejudo³, M.S. Martínez Martín⁴, E. Carreter², E. Piqué³, B.J. González⁵ y M.J. Rodríguez Salazar⁵

Servicio de Hematología y Hemoterapia del ¹Hospital. General de La Palma. ²Servicio de Hematología y Hemoterapia, ³Servicio de Anatomía Patológica y ⁴Servicio Dermatología del Hospital General de Lanzarote. ⁵ Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Canarias de Tenerife.

El linfoma cutáneo de células NK blástico (LCC-NKb) con inmunofenotipo (IF) CD4⁺/CD56⁺ (WHO) o neoplasia hematodérmica (WHO-EORTC) es un linfoma poco frecuente originado en precursores de células dendríticas plasmocitoides. Inicialmente presenta afinidad por la piel, pero tiende a generalizarse dando afectación sistémica, lo que le da un pronóstico ominoso. La infiltración cutánea se produce por células medianas monomorfas de cromatina laxa simulando la infiltración por blastos de una leucemia aguda. Los linfocitos tumorales son positivos para CD4 y CD56 y algunas veces se disponen de forma angiocéntrica con zonas de necrosis. Describimos las características clínico-patológicas de 2 pacientes diagnosticados de LCC-NKb.

Casos clínicos: Caso 1: Mujer de 36a. con historia de consumo de drogas de abuso que acude por la presencia de múltiples lesiones cutáneas diseminadas de 4 meses de evolución. La exploración era normal salvo las lesiones cutáneas, induradas, de aspecto empastado, dolorosas que infiltraban el espesor de la piel, con un diámetro la mayor de 8 cm, sin adenopatías ni visceromegalias. Los exámenes complementarios (hemograma, bioquímica y serología) no presentaban alteraciones. En las pruebas de imagen se detectaron 2 adenopatías con un diámetro inferior a 1,2 cm. El estudio histológico de la biopsia cutánea (BC) era compatible con LCC-NKb y la inmunohistoquímica mostró positividad para CD4 y CD56. El medulograma, el estudio histológico e IF de médula ósea fueron negativos. La paciente recibió tratamiento según esquema HyperCVAD alcanzando remisión con desaparición de las lesiones cutáneas. Caso 2: Varón de 77a. que acude por la aparición de una masa de crecimiento progresivo tras un golpe en brazo derecho. En la exploración tenía una masa subcutánea en antebrazo >10 cm, con varias lesiones cutáneas satélites, sin afectación ganglionar ni aumento del tamaño hepático o esplénico. Los parámetros hematológicos y bioquímicos estaban en rango de normalidad. En la BC se observó un infiltrado linfoide tumoral con IF CD4⁺/CD56⁺. El CT total no demostró alteraciones reseñables y se descartó la infiltración de médula ósea en el aspirado medular y en la biopsia ósea. Se trató con un régimen quimioterápico con un ciclo CODOX-M y cuatro ICE obteniendo remisión completa que mantiene en la actualidad.

Comentarios: El LCC-NKb CD4⁺/CD56⁺ es raro y de mal pronóstico, se asocia a ancianos y su comportamiento clínico es agresivo, con una afectación cutánea multitópica y una extensión rápida de la afectación linfomatosa. En esta comunicación se describen dos pacientes, uno de los cuales era una mujer joven, que han alcanzado remisión con tratamientos citostáticos agresivos. La poca frecuencia de este ente en hospitales asistenciales ha requerido que el diagnóstico definitivo fuera establecido por un centro de referencia como el Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas (CNIO).