

## LCCT y Linfomas NK

Micosis Fungoide

Variantes y subtipos de MF

Foliculotrópica

Reticulosis Pagetoide

Piel laxa granulomatosa

Síndrome Sèzary

Linfoma/Leucemia T del adulto

Enf linfoproliferativas CD30+

Linfoma primario cutáneo anaplasico de células grandes

Papulosis Linfomatoide

Linfoma subcutáneo tipo paniculitis fenotipo T

Linfoma extranodal NK/T, tipo nasal

LCCT periférico, inespecífico

LCCT primario agresivo epidermotrópico CD8+

LCCT ?/d (CGD-TCL)

LCCT pleomórfico

pequeño/mediano tamaño CD4+

## Linfomas cutáneos cels B (LCCB)

LCCB Zona marginal

LCCB Centrofolicular

LCCB difuso de céls grandes de la pierna

LCCB difuso de céls grandes,

Linfoma B cutáneo intravascular

## Precursores de Neoplasia hematológica

Neoplasia hematodérmica CD4+/CD56+

(Linfoma NK blástico)

- **Estudio de extensión:**
  - Biopsia medula ósea sin infiltración neoplásica
  - RMN cerebral sin alteraciones
  - TAC toracoabdominal sin alteraciones
  
- **Quimioterapia combinada**
  - CHOP\* + Rituximab**
  
- **Buena tolerancia al tratamiento**
- **Lleva 3 ciclos. Intervalos 21 días**

## LINFOMA B INTRAVASCULAR

- **Poco frecuente:** DESDE SU DESCRIPCION EN 1959 (Pfleger y Tappeiner) SE HAN DESCRITO 300 CASOS EN LA LITERATURA.(1)
- **Se describen tres variantes dentro del Linfoma B Intravascular:**
  - CLÁSICA
  - ASIÁTICA
  - CUTÁNEA

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## VARIANTE CLÁSICA

- Hombres=Mujeres. Media 40-70 años
- Afecta vasos de mediano y pequeño tamaño ↗ Oclusión vascular
  - Síntomas sistémicos: 50%. Fiebre origen desconocido
  - Piel: 39%
  - SNC: 34%. Déficit motor, Hemiparesia, Ataxia, Perdida agudeza visual, Vértigo, ...
  - Médula Ósea: 14%

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## VARIANTE CLÁSICA

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## VARIANTE ASIÁTICA

- Hombres=Mujeres. Media 40-70años
- Sintomatología sistémica
  - Síntomas B +++
  - Fiebre prolongada
- Anemia (88%), trombopenia
- Hepatoesplenomegalia
- Infiltración médula ósea 76%
- Síndrome hemofagocítico reactivo 96%
- SNC: 16%
- Piel: < 5%
- Supervivencia media de 7 meses

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## VARIANTE CUTÁNEA

- **Mujeres 9:1. Edad 40-70 años.**
- **Poca o nula sintomatología sistémica**
- **Solo afectación cutánea. Muy heterogénea**
  - Lesiones eruptivas eritematosas diseminadas
  - Nódulos/Placas violáceos solitarios/múltiples
  - Piel de naranja
  - Celulitis
  - Nódulos azulados o decolorados muy dolorosos y palpables
  - Nódulos ulcerados
  - Placas eritematodescamativas
  - Púrpura palpable

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## VARIANTE CUTÁNEA

- Anemia (50%), •<sup>a</sup>LDH (75%)
- No leucopenia ni trombopenia
- No infiltra médula ósea
  
- Localización
  - Brazos
  - Muslos
  - Abdomen
  - Mamas
  - Región submamaria
  
- Buena respuesta a los tratamientos:
  - CHOP+Rituximab
  - Radioterapia
  
- Pronóstico  $56 \pm 16$  % a los 3 años.

# LINFOMA B INTRAVASCULAR

## CONCLUSIONES

- Entidad muy poco frecuente
- Clínica dermatológica inespecífica
- Biopsia obligada: DX
- Quimioterapia