

## CARTAS CIENTÍFICAS

**Linfoma no Hodgkin T como complicación infrecuente de la micosis fungoide tumoral**

**T-cell non-Hodgkin lymphoma as a rare mycosis fungoide complication**

La micosis fungoide (MF) es un linfoma primitivamente cutáneo derivado de la proliferación neoplásica de linfocitos T cooperadores. Aunque el proceso se origina en la piel y permanece como un proceso, solo cutáneo, durante periodos prolongados de tiempo, en fases avanzadas de su evolución puede extenderse a ganglios linfáticos y vísceras internas<sup>1</sup>. Presentamos un singular caso de MF en fase tumoral que evoluciona de forma excepcional a un linfoma no Hodgkin.

Mujer de 76 años, sin antecedentes médicos de interés. Valoración geriátrica integral: a) escala de Lawton-Brody para actividades instrumentales: 8 (rango de puntuación: 0-8); b) test de Pfeiffer: 2 errores (rango de puntuación: 0-10); c) escala de Yesavage: 5 (rango de puntuación: 0-15), y d) escala de valoración socio-familiar de Gijón: 7 (rango de puntuación: 5-25). Consultó por gran tumoración indolora en región axilar derecha de 6 meses de evolución, así como lesiones cutáneas eritematosas asintomáticas de reciente aparición de distribución universal, sin asociar sintomatología sistémica. En la exploración destacaba una tumoración axilar derecha ulcerada de 15 × 10 cm con signos de necrosis y sobreinfección. En axila izquierda se apreciaba inicio de tumoración inflamatoria de menor tamaño (fig. 1). Del mismo modo presentaba placas eritemato-descamativas en zonas no fotoexpuestas: espalda, axilas,

abdomen y proximal de extremidades. El resto de la exploración era rigurosamente normal. En el estudio analítico destacaba hemograma, hemostasia, perfil renal, lipídico, tiroideo, ferrocínico y hepático, vitamina B<sub>12</sub>, folato y sedimento urinario dentro de la normalidad. Las serologías a CMV, VHB, VHC y a VIH eran negativas a excepción de VEB IgG positivo.  $\beta$ -2 microglobulina y PCR presentaban también valores normales. El frotis de sangre periférica reflejaba un 4-5% de células linfoides de pequeño tamaño con núcleos irregulares o de aspecto cerebroides. La TAC de tórax-abdomen describía la lesión cutánea axilar derecha con adenopatías locales menor de 1 cm sin otra afectación orgánica. El cultivo del exudado axilar mostró flora polimicrobiana epidérmica.

La biopsia axilar y ganglionar derecha informaba de un denso infiltrado linfoide atípico (positivo CD3 y CD45, Ki-67: 30-40%) desde hipodermis a epidermis, con marcado epidermotropismo, compatible con linfoma cutáneo primario de células T, tipo MF en estadio tumoral. Se inició tratamiento con prednisona 100 mg/día y radioterapia local axilar derecha (16 sesiones) obteniendo remisión en 3 meses. Cinco meses después es hospitalizada por disnea de reposo y deterioro del estado general, destacando en el estudio realizado los hallazgos del TAC toraco-abdominal que mostraba adenopatías múltiples (axilares, mediastínicas, retroperitoneales) que presentaban captación hipermetabólica, así como en bazo, médula ósea, focos cutáneos y pulmonares bilaterales, sugerente de proceso linfoproliferativo. La biopsia ganglionar axilar fue compatible con linfoma no Hodgkin T de alto grado, iniciándose tratamiento quimioterápico (gemcitabina) con ausencia de respuesta y desenlace fatal en el propio ingreso hospitalario.



**Figura 1.** A) Masa axilar derecha gigante con datos de necrosis y sobreinfección. B) Lesión tumoral incipiente axilar izquierda.

Los linfomas cutáneos de células T representan un grupo heterogéneo de linfomas no Hodgkin caracterizados por una proliferación clonal de linfocitos T maduros y células *natural killer* con capacidad de anidamiento cutáneo, siendo el 2% de todos los linfomas y el 75-80% de los linfomas cutáneos primarios<sup>1</sup>. Presentan una incidencia de 0,5 casos por 100.000 habitantes/año, siendo más frecuente en el sexo femenino en una relación 1,5:1<sup>2</sup>. Entre los LCCT, la MF es el subtipo más frecuente, derivando la célula neoplásica del linfocito TCD4+ y definiéndose histológicamente por la presencia de células T atípicas de núcleo cerebriforme y presencia de infiltrado de epidermis<sup>3</sup>. La historia natural de la MF se caracteriza por ser tendente a la cronicidad e indolencia, con una fase inicial consistente en placas o máculas en zonas no fotoexpuestas, con posterior progresión en estadios avanzados (10% de los casos) a lesiones tumorales cutáneas y en fases muy avanzadas o tardías puede ocurrir invasión extra-cutánea ganglionar, hematológica o visceral<sup>4</sup>. No existe tratamiento curativo, presentando diferentes opciones para obtener la remisión, las cuales dependen de la estadificación y situación clínica, entre ellas se encuentran la fototerapia (PUVA), quimioterapia tópica o radioterapia<sup>5</sup>. La asociación de MF y linfoma en el mismo paciente es excepcional existiendo escasas y puntuales referencias en las que ambas enfermedades se presentan de forma secuencial o simultánea<sup>6,7</sup>. Diversos estudios relacionan a la MF con un aumento en el riesgo de malignidad y la aparición de segundas neoplasias, especialmente trastornos linfoproliferativos (linfoma de Hodgkin y no Hodgkin) y aunque cronológicamente la enfermedad cutánea puede presentarse antes o después de los trastornos linfoproliferativos, lo habitual es que sea la predecesora, y la aparición del linfoma ocurra años o décadas después<sup>8,9</sup>. Se ha observado que esta infrecuente transformación cuando ocurre suele ser en estadios avanzados de la enfermedad, especialmente en la fase tumoral, asociando una evolución más agresiva de la enfermedad y supervivencia más corta<sup>10</sup>. En este caso se conjugan varios factores que lo hacen singular como son el diagnóstico de la MF en fase tumoral presentando una iconografía impactante y, posteriormente, una evolución rápida y fatal a linfoma no Hodgkin, lo cual es excepcional.

## Bibliografía

- Rosen ST, Querfeld C. Primary cutaneous t-cell lymphomas. *Hematology*. 2006;323-30.

- Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH ET-AL. WHO-EORTC clasificación for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768-85.
- Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): Part I. Diagnosis: Clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:205. e1-16; quiz 221-2.
- Olsen EA, Whittaker S, Kim YH, Duvic M, Prince HM, Lessin SR, et al. International Society for Cutaneous Lymphomas; United States Cutaneous Lymphoma Consortium; Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. Clinical end points and response criteria in mycosis fungoides and Sézary syndrome: A consensus statement of the International Society for Cutaneous Lymphomas, the United States Cutaneous Lymphoma Consortium, and the Cutaneous Lymphoma Task Force of the European Organisation for Research and Treatment of Cancer. *J Clin Oncol*. 2011;29:2598-607.
- Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): Part II. Prognosis, management, and future directions. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70:223.
- Campos Franco J, López Rodríguez R, García González J, Abdulkader Nallib I, Alende Sixto MR, González Quintela A. Pelvic mass in a patient with background of mycosis fungoid [Article in Spanish]. *Rev Clin Esp*. 2006;206:595-6.
- Gómez Díez S, Fresno Forcelledo MF, Raya Aguado C, Vázquez López F, Rodríguez Vigil T, González López M, et al. Transformación de la micosis fungoide/síndrome de Sézary a linfoma de células grandes. *Actas Dermosifiliogr*. 2001;92:391-6.
- Huang KP, Weinstock MA, Clarke CA, McMillan A, Hoppe RT, Kim YH. Second lymphomas and other malignant neoplasms in patients with mycosis fungoides and Sézary syndrome: Evidence from population-based and clinical cohorts. *Arch Dermatol*. 2007;143:45-50.
- Brownell I, Etzel CJ, Yang DJ, Taylor SH, Duvic M. Increased malignancy risk in the cutaneous T-cell lymphoma patient population. *Clin Lymphoma Myeloma*. 2008;8:100-5.
- Benner MF, Jansen PM, Vermeer MH, Willemze R. Prognostic factors in transformed mycosis fungoides: A retrospective analysis of 100 cases. *Blood*. 2012;119:1643-9.

María José Vallejo-Herrera<sup>a</sup>, Antonio Ruiz-Serrato<sup>a</sup>, Socorro Ocaña-Wilhelmi<sup>b</sup> y Miguel Ángel García-Ordóñez<sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Servicio Medicina Interna, Hospital de Antequera, Área Sanitaria Norte de Málaga, Antequera, Málaga, España

<sup>b</sup> Servicio Dermatología, Hospital de Antequera, Área Sanitaria Norte de Málaga, Antequera, Málaga, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: miguel.garcia.sspa@juntadeandalucia.es (M.Á. García-Ordóñez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2015.05.004>

## Fracturas simultáneas de fémur y extremidad superior en el anciano. Revisión de una serie de 33 pacientes en España



### Simultaneous hip and arm fractures in the elderly: A review of 33 patients in Spain

Sr. Director:

La fractura del fémur continua siendo una de las afecciones prevalentes en la población anciana, habiendo aumentado la fragilidad de los pacientes que la presentan<sup>1,2</sup>.

Las fracturas simultáneas del fémur y del brazo no son infrecuentes, pero sí las publicaciones que la revisan<sup>3-9</sup>. No hemos encontrado ninguna en España. Ello nos ha llevado a intentar conocer tanto la frecuencia de fracturas simultáneas de fémur y extremidad superior en nuestra área de referencia, como la actitud terapéutica en el tratamiento de la fractura de la extremidad superior cuando coincide con la del fémur, y sí hay diferencias entre la

fractura aislada de fémur y la simultánea con la extremidad superior.

Para ello se estudiaron retrospectivamente pacientes mayores de 65 años ingresados en la Unidad de Convalecencia del Hospital Universitario del Parc Taulí con fracturas del fémur producidas durante los años 2011-2013. Estudiamos las variables sexo, edad, días de estancia, funcionalidad, comorbilidad, destino al alta y presencia o no de fractura simultánea. Ello nos permite presentar la primera serie de fracturas simultáneas de fémur y extremidad superior descrita en España.

Nuestra unidad de convalecencia dispone de 78 camas para una cobertura de población de 450.000 personas. Se caracteriza por ser pro activa conjuntamente con la UFISS geriátrica, y promover el traslado temprano del hospital de agudos. Así, la fractura de fémur en el hospital tiene una estancia media de 7 días.

En estos 3 años se dieron de alta del Hospital Universitario del Parc Taulí de Sabadell con el diagnóstico de fractura un total de 1.051 pacientes mayores de 65 años. De ellos 46 (4,4%) fueron éxitos, 376 (36%) se dieron de alta a su domicilio o residencia y 625