



Linfomas cutáneos: clasificación

M. Bagot, N. Ortonne

Los linfomas cutáneos son un grupo muy heterogéneo constituido por numerosos subtipos de linfomas T y B. Tanto los conocimientos como los conceptos en materia de linfomas cutáneos han evolucionado mucho a lo largo del tiempo. Inicialmente, estos linfomas se organizaron de acuerdo con las clasificaciones establecidas para los linfomas ganglionares, como la clasificación de uso clínico o la clasificación actualizada de Kiel. En 1997, el grupo europeo para el estudio de los linfomas cutáneos de la European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) propuso una clasificación adaptada a los linfomas cutáneos; en 2005, se publicó una nueva versión actualizada Organización Mundial de la Salud- European Organisation for Research and Treatment of Cancer (OMS-EORTC). La clasificación OMS 2008 que se utiliza en la actualidad integra los linfomas de presentación cutánea exclusiva o primitiva en la clasificación del conjunto de tumores hematopoyéticos que reúne todas las hemopatías sin distinción de órgano. Se aplica tanto a los linfomas primitivamente cutáneos como a los linfomas cutáneos secundarios. La ventaja de esta clasificación única es que reduce la separación, a veces artificial, que antes se hacía entre los linfomas cutáneos primitivos y los secundarios, pero conservando entidades cuyo registro es dermatológico. Estas clasificaciones seguirán evolucionando con el reconocimiento y la individualización de nuevas entidades gracias a descripciones clínicas más precisas y a nuevas herramientas fenotípicas y de biología molecular.

© 2013 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Clasificación; Linfomas T cutáneos; Linfomas B cutáneos; Micosis fungoide; Síndrome de Sézary; Tumores hematopoyéticos

Plan

■ Introducción	1
■ Evolución de las entidades y las clasificaciones	1
■ Clasificación actual de los linfomas cutáneos: clasificación OMS 2008	3
■ Conclusión	5

zona marginal), aunque existen algunas entidades inusuales que son de muy mal pronóstico, como los linfomas T gamma-delta, los linfomas T/asesinas naturales (T/NK), el linfoma T epidermótrofo CD8⁺ agresivo o el linfoma cutáneo primitivo de células B grandes tipo pierna. Por lo tanto, es importante poder reconocer y clasificar de forma correcta cada entidad. El objetivo de estas clasificaciones es agrupar las entidades que presentan las mismas características anatomoclínicas, que son fundamentales para el diagnóstico y, sobre todo, para el pronóstico.

■ Introducción

Los linfomas cutáneos son un grupo muy heterogéneo constituido por numerosos subtipos de linfomas T y B^[1-3]. Después de los linfomas digestivos, los linfomas cutáneos representan la localización más frecuente de linfomas extraganglionares. Al contrario que los linfomas ganglionares y sistémicos, en los que predominan las proliferaciones de fenotipo B, los linfomas T representan el 75% de los linfomas cutáneos. Los linfomas cutáneos más comunes son de bajo grado de malignidad (micosis fungoide, linfoproliferaciones T CD30⁺, linfoma B centrofolicular cutáneo primitivo, linfoma B cutáneo de la

■ Evolución de las entidades y las clasificaciones

Tanto los conocimientos como los conceptos en materia de linfomas cutáneos han evolucionado mucho a lo largo del tiempo. En un principio, estos linfomas se organizaron de acuerdo con las clasificaciones establecidas para los linfomas ganglionares, como la clasificación de uso clínico^[4] o la clasificación actualizada de Kiel^[5]. Más adelante, se consideró indispensable distinguir los linfomas primitivamente cutáneos, es decir, sin localización extracutánea en el momento del diagnóstico después de

Cuadro 1.

Comparación entre las clasificaciones EORTC, Kiel y REAL (según [12]).

	Clasificación de Kiel	Clasificación EORTC 1997	Clasificación REAL
Linfomas T	Pequeñas células cerebriformes	Micosis fungoide:	Micosis fungoide
	No catalogado	-micosis fungoide con mucinosis folicular	No catalogado
	No catalogado	-reticulosis pagetoide	No catalogado
	No catalogado	-chalazodermia granulomatosa ^a	No catalogado
	Pequeñas células cerebriformes	Síndrome de Sézary	Síndrome de Sézary
	No catalogado	Papulosis linfomatoide	No catalogado
		Linfoma de grandes células T CD30 ⁺	
	Células anaplásicas (CD30)	Anaplásico	Anaplásico de grandes células
	Pleomorfo, células medianas y grandes	Pleomorfo	T periférico
	T inmunoblástico	Inmunoblástico	T periférico
		Linfoma T de células grandes CD30-	T periférico
	Pleomorfo, células medianas y grandes	Pleomorfo de grandes células	
	T inmunoblástico	Inmunoblástico	
Pleomorfo, células pequeñas	Pleomorfo, células pequeñas y medianas	T periférico	
No catalogado	Linfoma T subcutáneo ^a	Linfoma T subcutáneo	
Linfomas B	Centrocítrico/centroblástico	Linfoma centrofolicular	Linfoma centrofolicular
	Centroblástico		Células pequeñas
	Monomorfo		Mixto, células pequeñas y grandes
	Polimorfo		Células grandes
	Multilobulado		Difuso de grandes células B
	Centrocitoide		
	Inmunocitoma	Inmunocitoma	Linfoma B de las zonas marginales
	Monocitoide	Linfoma B de las zonas marginales	Extranodal
	Plasmocitoma	Plasmocitoma ^a	Plasmocitoma
	Linfoma centroblástico:	Linfoma de grandes células B de las piernas	Linfoma difuso de grandes células B
	monomorfo		
	polimorfo		
	multilobulado		
centrocitoide			
Linfoma B inmunoblástico			
No catalogado	Linfoma intravascular de grandes células B	No catalogado	

EORTC: European Organisation for Research and Treatment of Cancer; REAL: *revised european-american classification of lymphoid neoplasms*.^a Entidades consideradas provisionales.

un estudio de extensión completo, de las localizaciones secundarias de linfomas de otro origen. Así, varios estudios han mostrado que, con un perfil histológico similar e incluso a veces idéntico, el pronóstico de los linfomas cutáneos puede ser muy diferente del de los linfomas con otras localizaciones, en particular ganglionares [6-9].

Las moléculas de superficie propias de las diferentes zonas permiten la recirculación y el fenómeno de tropismo dirigido (*homing*) de subpoblaciones particulares de linfocitos. Así, los linfocitos de la piel expresan con preferencia el antígeno asociado a linfocitos cutáneos, lo que sugiere que estos linfomas se han desarrollado a partir de una determinada subpoblación de linfocitos con tropismo cutáneo. Un hecho interesante es que la pérdida de expresión de CD26 por las células de Sézary, característica fenotípica clásica, podría representar un mecanismo particular de tropismo dirigido cutáneo en esta enfermedad.

CD26 es una peptidasa asociada a la membrana celular, capaz de clivar el factor derivado de células estromales-1 (SDF-1), ligando de CXCR4, expresado por las células de Sézary. Por lo tanto, la pérdida de CD26 permitiría la interacción de CXCR4 con su ligando SDF-1, lo cual favorecería la invasión cutánea [10].

Gracias a análisis clínicos más sensibles y al desarrollo de técnicas de inmunomarcajes y de biología molecular, se han podido identificar y caracterizar nuevos tipos de linfomas. La demostración de particularidades propias de los linfomas cutáneos y la comprobación de la mala reproducibilidad de la clasificación de Kiel para este tipo de linfomas [11,12] llevaron al grupo europeo de estudio de los linfomas cutáneos de la European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) a proponer, en 1997, una clasificación adaptada a los linfomas cutáneos [13] (Cuadro 1). Esta clasificación ha ido

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196915>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196915>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)