

Manifestaciones cutáneas de las hemopatías malignas

B. Soutou, E. Wetterwald, S. Aractingi

En el curso de las hemopatías malignas, pueden aparecer diferentes tipos de manifestaciones cutáneas. Por un lado, se trata de lesiones cutáneas específicas secundarias a la invasión de la dermis por células hematopoyéticas malignas que adoptan un aspecto característico de nódulos o placas infiltradas. Por otro lado, existen numerosas dermatosis satélites (dermatosis neutrofilicas, acrosíndromes, vasculitis cutáneas, amiloidosis, crioglobulinemias, erupciones ampollas autoinmunitarias) que pueden revelar una hemopatía aún no diagnosticada o reflejar un agravamiento del pronóstico de una hemopatía hasta entonces estable. Las infecciones cutáneas pueden aparecer en un cuadro de septicemia o por extensión de una infección profunda contigua, pero casi siempre son primitivas, están favorecidas por la fragilización iatrogénica de la piel y requieren un tratamiento especial. Las manifestaciones cutáneas asociadas a los tratamientos de las hemopatías son a menudo citotóxicas y pueden provocar extensos despegamientos ampollosos graves; es difícil establecer una relación causa-efecto. Las reacciones de hipersensibilidad como la urticaria y el angioedema son menos frecuentes. La reacción aguda de injerto contra huésped es una urgencia diagnóstica que suele ser difícil de confirmar, porque puede parecer una toxidermia o una reactivación viral.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Hemopatía maligna; Exantema; Dermatitis paraneoplásica; Dermatitis neutrofilica; Quimioterapia

Plan

■ Introducción	1
■ Localizaciones cutáneas de las leucemias y los linfomas	1
Localizaciones cutáneas de las hemopatías mieloides	2
Localizaciones cutáneas de las hemopatías linfoides	2
■ Dermatitis satélites	2
Dermatitis neutrofilicas	2
Manifestaciones vasculares	4
Manifestaciones asociadas a una gammapatía monoclonal	4
Dermatitis ampollas autoinmunitarias	4
Otras dermatosis satélites	5
■ Infecciones cutáneas	5
■ Toxidermias y otras reacciones iatrogénicas	5
■ Conclusión	6

■ Introducción

Con frecuencia, las hemopatías malignas tienen manifestaciones cutáneas variadas. Las lesiones clínicas están divididas en cuatro grupos:

- localizaciones cutáneas de las leucemias y los linfomas;

- dermatosis satélites;
 - infecciones cutáneas;
 - toxidermias y otras reacciones iatrogénicas.
- Conocer estas diferentes manifestaciones cutáneas asociadas a las hemopatías malignas es fundamental para el dermatólogo, el hematólogo y el internista, ya que la afección cutánea puede:
- revelar la hemopatía y facilitar el diagnóstico inicial;
 - indicar una transformación aguda en los síndromes mielodisplásicos;
 - anunciar un agravamiento del pronóstico que requiera una modificación del tratamiento.

■ Localizaciones cutáneas de las leucemias y los linfomas

También llamadas lesiones específicas, se definen por la presencia de células hematopoyéticas malignas en la piel. Estas células derivan de proliferaciones mieloides o linfoides. Las hemopatías malignas mieloides proceden de la médula ósea e invaden la piel por la circulación sanguínea. Las hemopatías malignas linfoides pueden tener su origen en los distintos tejidos linfoides del organismo y, por consiguiente, la piel puede ser una localización primaria o secundaria. En este artículo no se describirán los linfomas cutáneos primarios.

Localizaciones cutáneas de las hemopatías mieloides



Las localizaciones cutáneas de las hemopatías mieloides son fáciles de identificar. Se trata de nódulos infiltrados eritematosos o violáceos, de tamaño y número variable, que aparecen en el curso de algunos días o semanas.

En algunas ocasiones, se observa un halo hemorrágico. Los signos epidérmicos (escamas, erosiones, vesículas) están ausentes porque el infiltrado hematopoyético no afecta ni a la epidermis ni a la dermis superficial. Ante un cuadro tan «típico», es fácil evocar el diagnóstico de localización específica. Cuando la hemopatía es conocida, la aparición de lesiones cutáneas específicas afecta al pronóstico y puede requerir una modificación del tratamiento^[1]; en este caso, la biopsia cutánea es necesaria para poder confirmar el diagnóstico: ésta revela un infiltrado dérmico denso de células con un aspecto citológico idéntico al de la hemopatía mieloides conocida. Cuando la hemopatía no ha sido diagnosticada, el hemograma con frotis sanguíneo proporciona un diagnóstico inicial. Las leucemias mieloides agudas de tipo 4 (mielomonocíticas) y de tipo 5 (monoblásticas) son las que con mayor frecuencia presentan localizaciones cutáneas específicas.



También es posible observar lesiones «atípicas»: ampollas, necrosis, nodos, prurigo, cutis verticis gyrata, púrpura, hematomas y erosiones mucosas^[2-4]. La infiltración violácea de la nariz, semejante al lupus pernicio, se da sobre todo en las hemopatías mielomonocíticas crónicas. En los síndromes hipereosinofílicos, se han descrito lesiones específicas engañosas, sobre todo de tipo vasculitis o erosiones pluriorificiales^[3]. Las formas específicas atípicas son particularmente frecuentes en las localizaciones cutáneas de los síndromes mielodisplásicos. La constatación de lesiones cutáneas específicas es muy importante en las mielodisplasias, porque casi siempre anuncian una transformación aguda en el curso de los 3 meses siguientes^[2].

Una situación particular es la presencia de localizaciones cutáneas específicas tumorales mientras que la sangre periférica y la médula no están invadidas: la literatura anglosajona define este cuadro bajo el nombre de *aleukemic leukemia cutis*. Después de un plazo que oscila entre varias semanas y algunos meses, se desarrolla una leucemia mieloides secundaria. Parece tratarse de una forma de tropismo cutáneo en el que las células mieloides se acumulan de forma selectiva y se manifiestan en la dermis^[5].

Localizaciones cutáneas de las hemopatías linfoides

Varios tipos de linfomas B o T pueden invadir la piel y producir metástasis nodulares, a veces aisladas. También es posible observar tumores, placas infiltradas y, más raramente, lesiones necrosadas. A veces, su evolución es aguda y el diagnóstico se basa en la histología, en la inmunohistoquímica y en estudios de clonalidad.

Las manifestaciones cutáneas asociadas a las hemopatías linfoides suelen ser bastante elocuentes y consisten en tumores y/o nódulos cuyo centro se puede necrosar. Las formas de células T son las que con mayor frecuencia presentan lesiones cutáneas específicas, sobre todo las leucemias linfocíticas crónicas (LLC), los linfomas leucémicos asociados al virus linfótrofo de células T humanas tipo 1 (HTLV-1) y los linfomas T de tipo linfadenopatía angioinmunoblástica (LAI). En algunos casos de LLC se pueden observar lesiones cutáneas específicas atípicas ampollas, así como una eritrodermia descamativa o una cianosis violácea por infiltración de las orejas (LLC B). A continuación, se describen tres formas clínicas de localizaciones particulares de hemopatías linfoides que merecen describirse.

Afección cutánea de los linfomas T de tipo linfadenopatía angioinmunoblástica

En un 40% de las linfadenopatías angioinmunoblásticas se observan lesiones cutáneas específicas. Se trata, sin duda, de un linfoma poco frecuente, aunque la piel anuncia el diagnóstico en un tercio de los casos de esta enfermedad, por lo que el



dermatólogo tiene un papel fundamental en la detección de esta afección. El aspecto en este cuadro no es el de un tumor, sino el de un exantema maculopapuloso morbiliforme e inespecífico semejante al de una toxidermia o una dermatosis viral.

La particularidad de esta erupción es que se mantiene sin que exista una causa farmacológica, con la aparición progresiva de signos generales, en cuyo caso se debe pensar en esta hipótesis y alertar al anatomopatólogo que interpreta la biopsia cutánea, ya que los aspectos iniciales son engañosos y sólo muestran un infiltrado linfoide y una hiperplasia vascular; aquí también se utilizan marcadores inmunohistoquímicos nuevos (CXCL13 y PD1a) para el diagnóstico.

Afección cutánea de los linfomas leucemizados asociados al HTLV-1

La afectación cutánea es muy frecuente (40-70%); consiste en pápulas y nódulos difusos, que a veces evolucionan a una eritrodermia.

Afección cutánea de la leucemia linfoide crónica B

Se puede caracterizar por una curiosa infiltración violácea de las orejas (cianosis violácea) o, más raramente, de la nariz, secundaria a la invasión tumoral de la dermis.

Por lo tanto, el hecho de reconocer una localización cutánea específica tiene un doble interés:

- identificar una hemopatía que hasta entonces no se había diagnosticado (erosiones orificiales que revelan un síndrome hipereosinofílico, un exantema que permite identificar una linfadenopatía angioinmunoblástica, etc.);
- modificar el tratamiento de la hemopatía. Esto se aplica a las hemopatías mieloides, ya que la aparición de lesiones cutáneas específicas traduce un agravamiento importante del pronóstico (como ejemplo, la supervivencia es dos veces más corta en las leucemias mieloides agudas cuando existe una afección cutánea específica)^[6]. Por este motivo, algunos autores proponen tratamientos diferentes en caso de leucemias mieloides agudas con lesiones cutáneas tumorales. Por último, hay que señalar que las lesiones cutáneas específicas suelen ser más resistentes a la quimioterapia que la afección medular y dan lugar a fracasos terapéuticos y recaídas.

■ Dermatitis satélites

Las dermatitis satélites corresponden a los signos cutáneos que evolucionan de forma paralela a la hemopatía. Sin embargo, aunque algunos de estos signos estén claramente asociados a la hemopatía, no presentan el mismo paralelismo durante la evolución. Como ocurre con las lesiones cutáneas específicas, las dermatitis satélites pueden revelar una hemopatía hasta entonces desconocida y permitir así un diagnóstico precoz. También pueden reflejar una modificación en la evolución de la hemopatía y conducir a modificaciones terapéuticas. Hay que señalar igualmente que estas dermatitis también pueden aparecer de manera idiopática o asociadas a otros factores etiológicos. El Cuadro 1 muestra la clasificación de las distintas lesiones cutáneas satélites.

Dermatitis neutrofílicas

Las dermatitis neutrofílicas son enfermedades inflamatorias que se caracterizan por una infiltración no infecciosa de la piel por neutrófilos normales. El síndrome de Sweet (SS), el pioderma gangrenoso (PG), la hidradenitis ecrina neutrofílica (HEN), la pustulosis subcórnea (PSC), el eritema elevatum diutinum (EED) y otras entidades están consideradas como pertenecientes al espectro de las dermatitis neutrofílicas, en las que se reconocen sobre todo formas clínicas típicas, pero también aspectos atípicos y formas subintrales. Durante la evolución o incluso desde el comienzo de estos procesos, otros tejidos del organismo pueden presentar el mismo infiltrado neutrofílico. No se conocen bien los mecanismos responsables de la infiltración neutrofílica

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3465443>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3465443>

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