

Caso Clínico 2

Dra Caballero

Reñaca, 23 de octubre, 2009

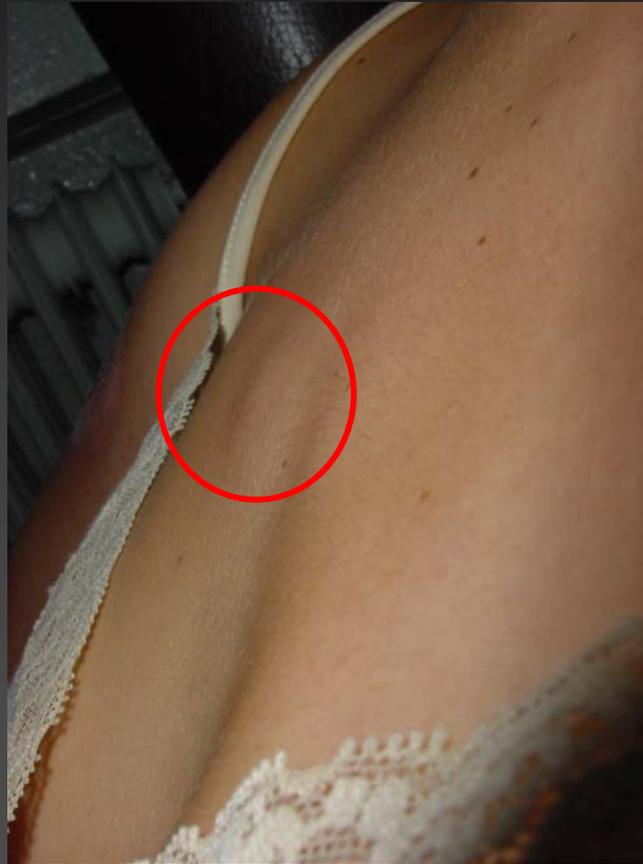
HISTORIA CLÍNICA

- Paciente de 15 años
- Sin antecedentes patológicos
- Febrero 2003: Comienza con lesión nodular en brazo derecho
- A-P: Necrosis grasa y reacción granulomatosa

HISTORIA CLÍNICA

- Junio 03: Febrícula
- Julio 03: Comienzo con corticoides. Mejoría de las lesiones.
- Septiembre: Fiebre alta y leucopenia
Aumento de lesiones en brazos y aparición de nuevos nódulos

EXPLORACIÓN FÍSICA



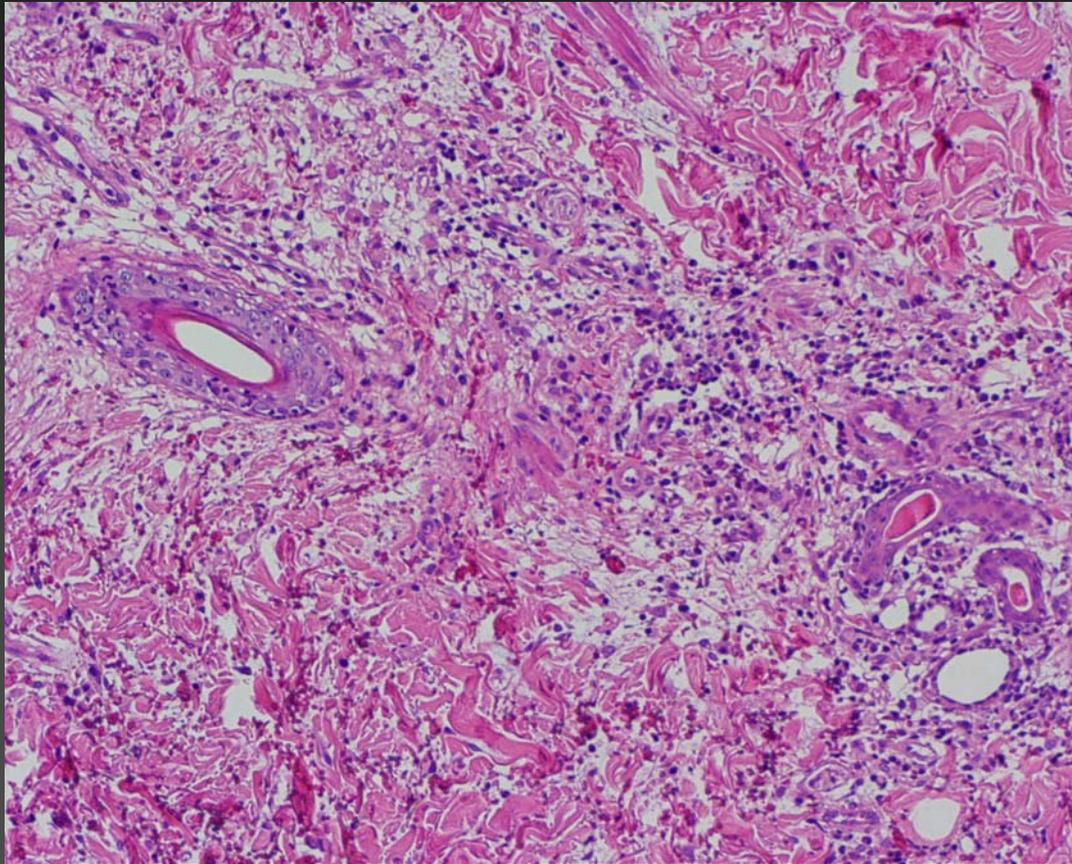
EXPLORACIÓN FÍSICA



ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

- Hemograma: Hb: 12 mg/dl, leucocitos: 1600/dl, plaquetas: 119000 /dl
- Bioquímica: dentro de la normalidad
- Pruebas de autoinmunidad negativas
- Serología: VIH, VHB, VHC... negativos

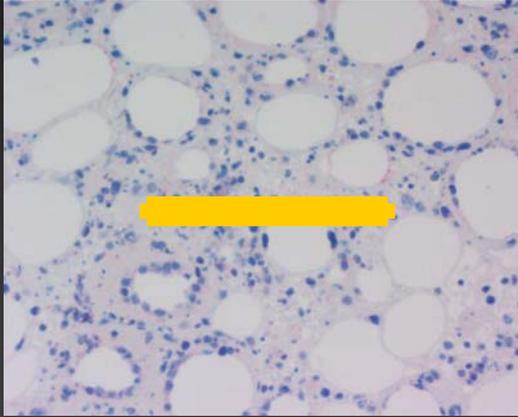
ANATOMÍA PATOLÓGICA



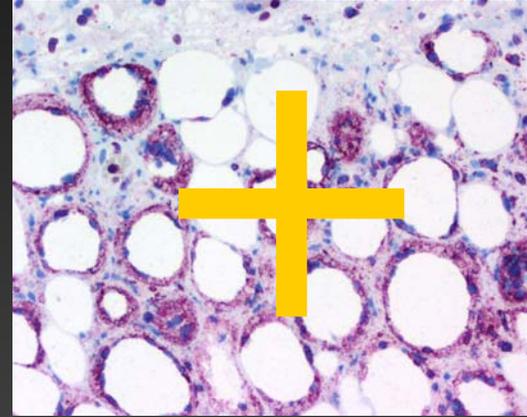
ANATOMÍA PATOLÓGICA

INMUNOHISTOQUÍMICA

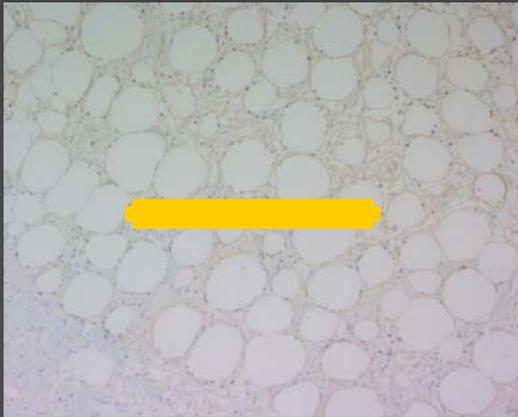
CD 4



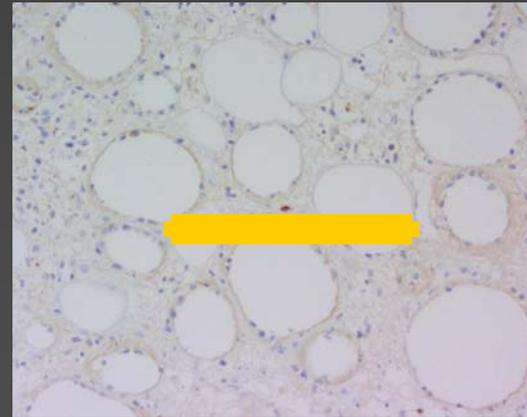
CD 8



CD 30



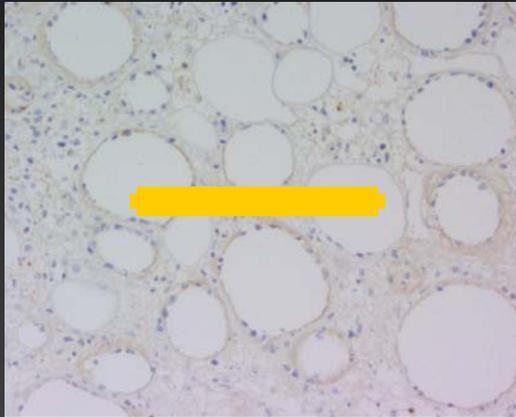
CD 56



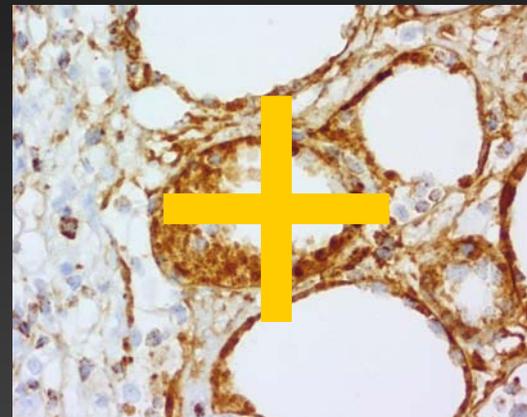
ANATOMÍA PATOLÓGICA

INMUNOHISTOQUÍMICA

CD 57



Granzima B

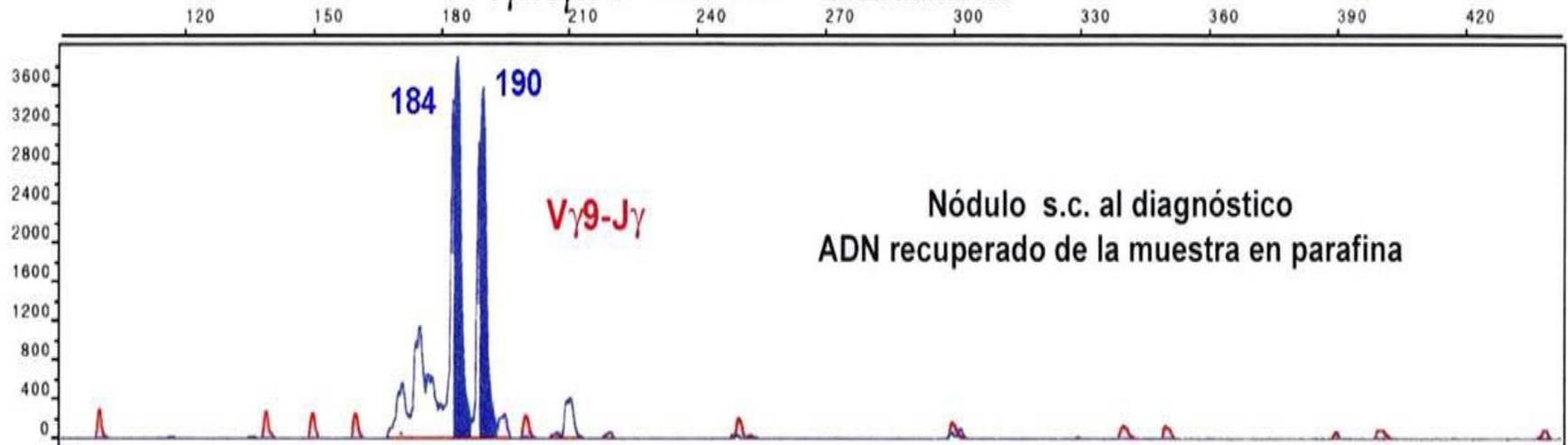


Ki 67



BIOLOGÍA MOLECULAR

V γ 9/V γ 11-J CRN4505 SALAMANCA



GENSCANNING DE PRODUCTOS V γ /V γ 11-J γ : ESTRATEGIA BIOMED-2

ESTUDIO DE EXTENSIÓN

- Nódulos en tronco, brazos y muslos
- TAC T-A: hepatoesplenomegalia
- M.O.: no infiltración, sin hemofagocitosis

LINFOMA NO HODGKIN T PANICULÍTICO

ESTADIO IV-B

¿qué tratamiento le pondría?

- CVP
- CHOP o similar
- RT en piel
- No de los anteriores (1,2) +RT
- Esteroides

TRATAMIENTO

- Mega-CHOD (x 1): progresión bajo tratamiento.

¿qué terapia de recate utilizaría?

- Un régimen con platino
- Un régimen con fludarabina
- Gencitabina y oxaliplatino
- Cualquiera de los anteriores seguido de Tx autólogo independientemente de la respuesta
- Tx alogénico si no alcanzara RC

TRATAMIENTO

- FMD (x1): respuesta inicial, no recuperación de cifras tras 6 semanas y nueva progresión.
- Rescate con CAMPATH (30 mg/día) durante 17 días seguido de
- Trasplante alogénico emparentado HLA idéntico.
Acondicionamiento con:
 - Radioterapia: 12 Gy desde el día -7 al -5
 - VP16: 60 mg/kg el día -4Profilaxis de EICH con CSA

SEGUIMIENTO

- QC en MO y de línea en SP en el día +21
- Desaparición de los nódulos
- TAC (+60) Tamaño hepatoesplénico en límites normales
- 5 años y 10 meses permanece viva y en RC

LINFOMA-T PANICULÍTICO

- Descrito en 1991
- Supone <1% de los LNH
- Predominio en mujeres de edad media
- Presencia de nódulos en tronco, EESS e II

LINFOMA-T PANICULÍTICO

- Fase indolente, con recurrencia de las lesiones.
- Fase agresivo:
 - Rara la afectación sistémica.
 - Peor pronóstico con S^{me} Hemofagocítico (fiebre, hepatomegalia, pancitopenia, coagulopatía)

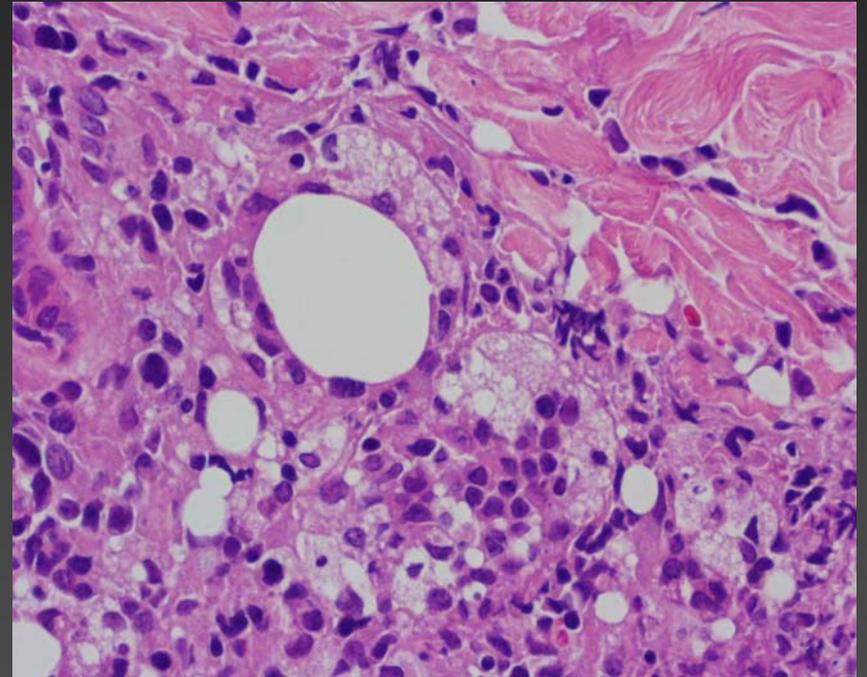
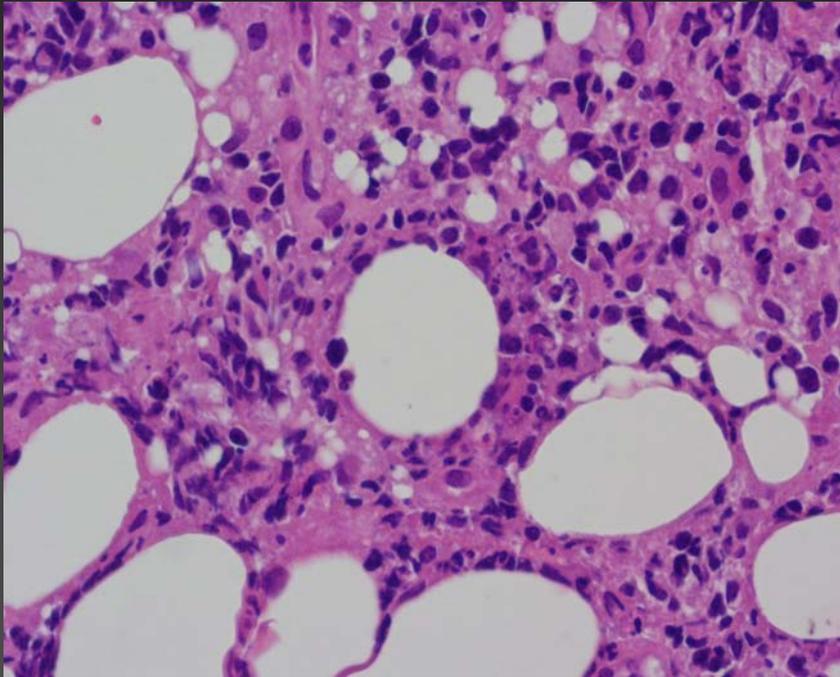
Fase final de la enfermedad.

LINFOMA-T PANICULÍTICO

- Diagnóstico complejo, inicialmente pueden simular lesiones benignas
- No existen marcadores clonales específicos
- Se demuestra monoclonalidad por el reordenamiento del receptor de célula T (TCR)

LINFOMA-T PANICULÍTICO

ANATOMÍA PATOLÓGICA



LINFOMA-T PANICULÍTICO

ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Presentan fenotipo citotóxico ninguno específico (CD8+, CD56+) y moléculas citotóxicas (perforina, granzima B, TIA-1).
- TCR α/β en su mayoría
- Hasta un 25% pueden ser γ/δ .
 - Más agresividad. Infiltración de dermis
 - Mayor porcentaje de S. Hemofagocítico
 - ¿Entidad diferente con expresión similar?
- Pronóstico: media de supervivencia 35 meses.

LINFOMA-T PANICULÍTICO

TRATAMIENTO

- ESTEROIDES.
- CHOP.
- FMD.
- Trasplante autólogo.
- Trasplante alogénico.
- Tratamiento inmunosupresor.

CONCLUSIONES

- Difícil diagnóstico, por su infrecuencia y lesiones de aspecto benigno
- S^{me}. Hemofagocítico empeora el curso de la enfermedad
- Linfocitos T γ / δ peor pronóstico
- ¿Papel del trasplante alogénico y de la inmunosupresión?