

# CARTA AL DIRECTOR



Gac Med Bilbao. 2017;114(2):80-81

## Afectación cutánea específica como manifestación inicial en la enfermedad de Hodgkin

Specific skin involvement as the initial manifestation of Hodgkin's disease

Azal afektazio espezifikoa, Hodgkin gaixotasunaren lehendabiziko adierazpen moduan

La enfermedad de Hodgkin (EH) generalmente se manifiesta en forma de adenopatías no dolorosas en diferentes territorios ganglionares, acompañadas o no de síntomas generales<sup>1</sup>. Las manifestaciones cutáneas, consideradas globalmente, son frecuentes y están presentes entre el 17 y 53% de los casos; sin embargo, la incidencia de manifestaciones específicas, entendiendo como tales las derivadas de la extensión de la EH a la piel, es mucho menor y se estima entre 0,5% y 3,4% de los casos, que alcanza hasta un 7,5% en las series más antiguas<sup>2-4</sup>. Generalmente aparecen en fases avanzadas de la enfermedad y constituyen un signo de mal pronóstico<sup>3</sup>; su presentación al inicio de la enfermedad es muy poco frecuente<sup>5</sup>. Presentamos un caso de EH en la que la afectación cutánea específica fue la primera manifestación de la enfermedad.

Se trata de una mujer de 68 años que consulta por un cuadro de aproximadamente dos meses de evolución consistente en febrícula con fiebre alta en la última semana, aparición de lesiones cutáneas en cara y espalda, astenia, hiporexia y pérdida ponderal. En la exploración física se palpaban adenopatías axilares e inguinales y se observaron placas eritemato-violáceas infiltradas, con centro ulcerado en las de mayor tamaño, localizadas en mejilla izquierda y región dorsal (figura 1). En los datos de laboratorio destacaban hemoglobina 10,2 g/dL y leucocitos 19.800/mcL con neutrofilia. Todos los cultivos y estudios serológicos realizados fueron negativos. El estudio combinado con tomografía por emisión de positrones y tomografía computarizada (PET/TC) mostró una extensa afecta-

ción hipermetabólica ganglionar supra e infradiafragmática, esplénica y en zonas de piel y tejido celular subcutáneo. Se realizaron biopsias de piel y de adenopatía inguinal, en las que se observaba una proliferación linfocítica atípica, con células de Reed-Sternberg y células lacunares, entremezcladas con un denso infiltrado inflamatorio. En la inmunohistoquímica, las células neoplásicas expresaban inmunorreactividad para CD15, CD30, PAX5 y CD20, y eran negativas para CD2, CD3, CD4 y CD8. Se alcanzó el diagnóstico de EH, subtipo celularidad mixta estadio IVB y se inició tratamiento con quimioterapia según el esquema PVAG (prednisona, vinblastina, doxorubicina y gemcitabina). Tras el segundo ciclo presentó una neutropenia grave con shock séptico y fracaso multiorgánico que condujo a su fallecimiento.

Las manifestaciones cutáneas de la EH pueden clasificarse en específicas e inespecíficas, según se identifique o no infiltración tumoral en la piel. Entre las lesiones inespecíficas destacan prurito, hiperpigmentación, cuadros urticariformes o psoriasiformes, lesiones eczematosas, alopecia o ictiosis adquiridas, que se interpretan como cuadros paraneoplásicos<sup>1</sup>. Las lesiones cutáneas específicas son mucho más raras. Una revisión muy reciente de los casos comunicados en las últimas dos décadas, desde que la caracterización histológica e inmunohistoquímica de la EH se ha definido con mayor precisión, ha identificado únicamente 26 casos<sup>5</sup>, lo que contrasta con la incidencia comunicada previamente (0,5-7,5 %). Esta disminución se debe, en primer lugar, a la mayor eficacia del tratamiento, tanto



**Figura 1.** Lesiones nodulares eritemato-violáceas, algunas con centro ulcerado localizadas en región dorsal.

de los protocolos de quimioterapia como el trasplante de progenitores hematopoyéticos y, en segundo lugar, a la mejor caracterización de otras entidades que podrían confundirse con la EH, como la papulosis linfomatoide u otros linfomas<sup>2-4</sup>. Por otra parte, los avances en el tratamiento han modificado la historia natural de la enfermedad; así en el momento actual, las manifestaciones cutáneas específicas se observan con mayor frecuencia en las fases iniciales de la enfermedad, antes del inicio del tratamiento<sup>5</sup>. La presentación clínica de la afectación cutánea específica en la EH es muy polimorfa; generalmente se observan eritrodermia, pápulas, placas o nódulos subcutáneos, únicos o múltiples, que con frecuencia se ulceran<sup>3,4</sup> y que pueden locali-

zarse en cualquier territorio cutáneo, con predilección por las zonas próximas a la afectación ganglionar<sup>5</sup>. Los mecanismos patogénicos propuestos son la diseminación hematológica, la extensión directa a partir de ganglios afectados y la diseminación linfática retrógrada a partir de estos ganglios, que se considera el mecanismo implicado con mayor frecuencia<sup>2,3</sup>. La distribución de las lesiones en nuestro caso es más sugestiva de diseminación hematológica.

En conclusión, la afectación cutánea específica en la EH es muy poco frecuente en las fases iniciales de la enfermedad y es un marcador de enfermedad avanzada y de pronóstico desfavorable<sup>5</sup>.

### Bibliografía

- 1 Rubenstein M, Duvic M. Cutaneous manifestations of Hodgkin's disease. *Int J Dermatol* 2006; 45: 251-6.
- 2 Perifanis V, Sfikas G, Tziomalos K, Sotiriadis D, Garipidou V. Skin involvement in Hodgkin's disease. *Cancer Invest* 2006; 24: 401-3.
- 3 Khalifeh I, Hughey LC, Huang CC, Reddy VVB, Sellheyer K. Solitary plaque on the scalp as a primary manifestation of Hodgkin lymphoma: a case report and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2009; 36 (suppl 1): 80-5.
- 4 Introcaso CE, Kantor J, Porter DL, Junkins-Hopkins JM. Cutaneous Hodgkin's disease. *J Am Acad Dermatol* 2008; 58: 295-8.
- 5 Llamas-Velasco M, Fraga J, Pérez-Gala S, Cannata J, Kempf W, Adrados M, et al. Specific skin infiltration as first sign of localized stage Hodgkin's lymphoma involving an epitrochlear node. *Am J Dermatopathol* 2015; 37: 499-502.

Joana de Miguel-Landiribar (a)  
Begoña Ramos-Bareño (b)  
Alfonso Gutiérrez-Macías (a)  
Itziar Garmendia-Antía (a)

*Servicios de Medicina Interna (a) y Dermatología (b).  
Hospital Universitario Basurto. Bilbao*