

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

Andrés Vidal C.

Juan Carlos Maya U.

Ricardo Rueda P.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 63 años, con historia de cinco meses de evolución de unas lesiones tumorales en la pierna izquierda que fueron creciendo y coalesciendo. Se le realiza biopsia para histopatología e inmunohistoquímica, que confirman un linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas, con buena respuesta a la poli quimioterapia.

Palabras claves: linfoma cutáneo, células B grandes.

CASO CLÍNICO

Paciente de 63 años, sexo masculino, consulta por cinco meses de evolución de unas lesiones tumorales en el tercio distal de la pierna izquierda, que fueron creciendo en número y tamaño, presentando ulceración. Al examen físico mostraba, en el tercio distal de la pierna y el talón izquierdos, lesiones tumorales de aspecto granulomatoso, eritematovioláceas, ulceradas, algunas con superficie hiperqueratósica, bordes infiltrados, de diferentes tamaños, que tendían a confluir (Figura 1). Se le tomaron biopsias de diferentes lesiones que muestran una lesión neoplásica maligna de origen linfoide ubicada en la dermis y tejido celular subcutáneo, conformada por células grandes con núcleos de contornos irregulares, dispuestas en un patrón difuso y que formaban un collar alrededor de la grasa (Figura 2). Se le realiza inmunohistoquímica, que es compatible con un



Figura 1. Lesiones tumorales en el tercio distal de la pierna izquierda.

Andrés Vidal C., RII Dermatología, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Juan Carlos Maya, Dermatólogo, Universidad del Valle.

Ricardo Rueda, docente Dermatopatología, Universidad del Valle.

Correspondencia: Andrés Vidal, e-mail: andresvc75@hotmail.com

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

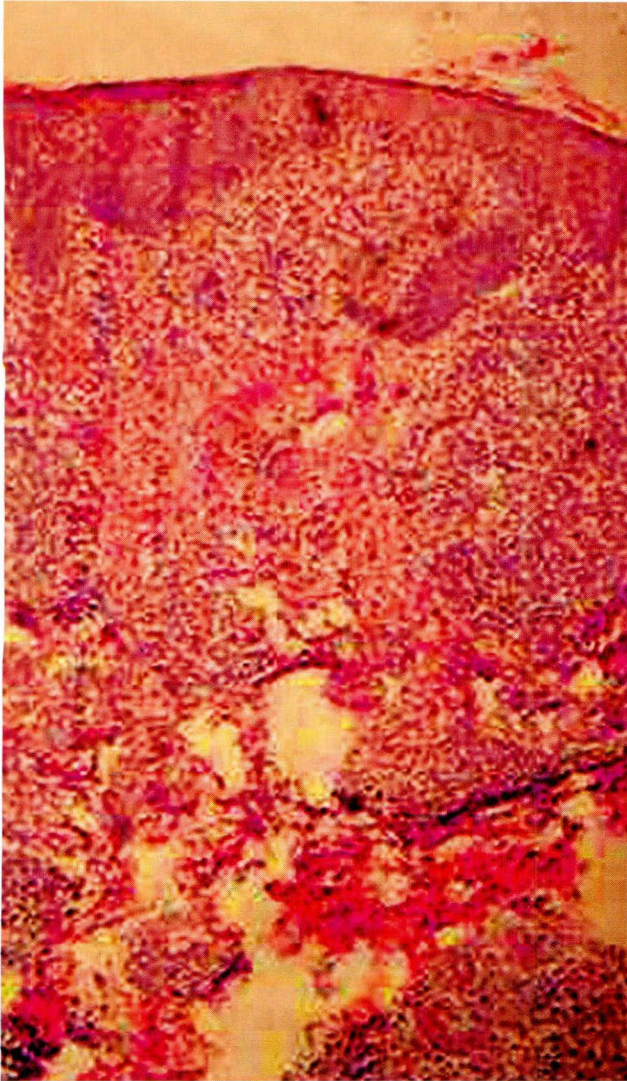


Figura 2. Histopatología que muestra una lesión neoplásica de origen linfoide en dermis y grasa.



Figura 3. Remisión completa de las lesiones después de seis ciclos de quimioterapia.

linfoma cutáneo de células B grandes. Los exámenes de extensión resultaron negativos. Se hace un diagnóstico de linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas y se remite al servicio de oncología clínica, donde se le inicia quimioterapia con esquema CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), con remisión completa de sus lesiones (Figura 3).

DISCUSIÓN

Los linfomas cutáneos primarios son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas que se originan de los linfocitos, y afectan la piel sin un compromiso nodal o sistémico al momento del diagnóstico.¹

Los linfomas cutáneos de células B comprenden aproximadamente el 25% de todos los linfomas cutáneos primarios de piel, y son el segundo grupo de linfomas células B extranodal después del tracto gastrointestinal. En la mayoría de los casos tienen un curso indolente y buen pronóstico, con una supervivencia a 10 años del 95%. Aunque las recurrencias cutáneas ocurren aproximadamente en 2/3 de los pacientes, su diseminación extracutánea es muy rara.¹

Su causa es desconocida. Se cree que la piel y los nodos linfáticos forman un sistema integrado, un equivalente cutáneo del compartimiento de células B del nodo linfático, donde un estímulo antigénico persistente y crónico puede estar presente y conducir a una hiperplasia linfoide persistente, desde la cual podrían evolucionar los linfomas. Algunos estudios han implicado a la *Borrelia burgdorferi* como agente causal, pero este hallazgo no ha sido consistente.

Se ha encontrado una sobreexpresión de IL-6 e IL-10 en los linfomas cutáneos primarios de células B, que actúan como factores de crecimiento de las células B. En los linfomas de células B nodales ocurren anomalías genéticas y cromosómicas. La traslocación inter cromosomal

Linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas

t(14;18)(q32;21) se encuentra en más del 85% de los linfomas nodales foliculares, en la que hay una yuxtaposición del gen Bcl-2 en el cromosoma 18, con el gen de la cadena pesada de inmunoglobulina en el cromosoma 14, lo que resulta en una sobreexpresión del producto proteico de Bcl-2, que es un agente antiapoptótico. Esta traslocación no se identifica consistentemente en los linfomas cutáneos primarios de células B, lo que sugiere que los linfomas cutáneos primarios de células B difieren de los linfomas nodales.²

Actualmente los patólogos tienen disponibles tres sistemas de clasificación de los linfomas cutáneos, como son la WHO, la EORTC (European Organization for Research and Treatment of Cancer) y la REAL (Revised European-American Lymphoma). Las dos primeras son las más favorables. La EORTC tiene la ventaja que divide la entidad, de acuerdo con su comportamiento, en indolente, intermedio y provisional; en esta última no hay suficiente información sobre su comportamiento biológico. Dentro de los indolentes se encuentran los linfomas centro-foliculares y los linfomas de la zona marginal o inmunocitoma; como intermedio está el linfoma de células B grandes de las piernas; provisionales son los linfomas de células B grandes intravasculares y el plasmocitoma.³

El linfoma cutáneo de células B grandes de las piernas comprende aproximadamente el 5% a 10% de los linfomas cutáneos de células B; característicamente afecta a pacientes ancianos (80% son mayores de 70 años) y tiene una relación hombre:mujer de 3-4:1. Clínicamente se caracteriza por la presencia de nódulos o tumores violáceos en una o ambas piernas, generalmente en su tercio inferior. Su pronóstico tiende a ser menos favorable, con una supervivencia a 5 años del 52%.²

Aunque tiene un origen centro folicular y comparte algunas características con el linfoma centro-folicular, como son un infiltrado difuso de células B grandes en dermis y tejido celular subcutáneo y ausencia de epidermotropismo, es con-

siderado una entidad diferente. El infiltrado tiene una proporción variable de células grande no clivadas (centroblastos), células grandes clivadas (centrocitos) e inmunoblastos y tiene muy pocas células pequeñas clivadas y linfocitos reactivos. Estas células expresan marcadores como CD19, CD20, CD22, CD79a y expresión monotípica de un subtipo de cadena liviana de inmunoglobulina (slg); a diferencia del centro-folicular, expresa fuertemente la proteína Bcl-2. El rearrreglo clonal de genes de Ig puede demostrarse.⁴

A estos pacientes se les debe descartar un compromiso extracutáneo y se les ha de realizar una historia clínica completa, e indagar por síntomas B como fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso. Además, practicar un examen físico completo buscando adenopatías y hepatoesplenomegalia; si se encuentra adenopatía, realizar biopsia de ésta. Dentro de los paraclínicos se solicita un hemograma completo, LDH, aspirado y biopsia de médula ósea, TAC de tórax y abdomen.⁴

La radioterapia es el tratamiento de elección de lesiones localizadas; también se puede plantear la excisión quirúrgica. Para lesiones más generalizadas o con compromiso nodal el tratamiento es la quimioterapia con el esquema CHOP. Recientemente se han usado los anticuerpos monoclonales anti-CD20 (rituximab) de forma sistémica o intraleSIONAL, con buena respuesta y pocos efectos tóxicos.⁴

SUMMARY

A case of a 63 year-old patient, with a 5-month history of tumoral lesions on his left leg which grew and converged, is presented. The histopathology biopsy and immunohistochemistry confirmed a large B cell lymphoma of the legs, with good response to polichemotherapy.

Key words: cutaneous lymphoma and B cell lymphoma.

Bibliografía

1. Prince HM, Yap LM, Blun R, et al. Primary cutaneous B-cell lymphomas. Clin Exp Dermatol 2003; 28:8-12.
2. Demierre MF, Kerl H, Willemze R. Primary cutaneous B-cell lymphomas: a practical approach. Hematol Oncol Clin North Am 2003; 17:1333-1350.
3. Connors J, Hsi E, Foss F. Lymphoma of the skin. Hematology 2002; 263-282.
4. Brogan BL, Zic J, Kinney M, et al. Large B-cell lymphoma of the leg: Clinical and pathologic characteristics in a North American series. J Am Acad Dermatol 2003; 49:223-228