

## LINFOMA T DE CELULA GRANDE, ANAPLASICO CD 30 POSITIVO CUTANEO PRIMARIO

*Morales Ruiz, Claudia  
Acosta de Hart, Alvaro*

### RESUMEN

Presentamos un paciente masculino de 23 años con diagnóstico de Linfoma T de célula grande, anaplásico CD30 (+) cutáneo primario; este tipo de linfoma cutáneo a diferencia de los linfomas nodales de célula grande tiene un buen pronóstico y un curso clínico favorable; se originan en piel y cuando se diseminan lo hacen a ganglios linfáticos regionales.

El caso que nos ocupa, fue de difícil diagnóstico, no hizo diseminación a ganglios regionales y muy posiblemente su pronóstico es reservado, por compromiso sistémico.

**Palabra clave:** Linfoma cutáneo de células.

### HISTORIA CLINICA

Paciente de 23 años, sexo masculino, quien fue remitido de la Liga Contra el Cáncer, seccional Villavicencio al Instituto Nacional de Cancerología (INC), por presentar una lesión pruriginosa de difícil tratamiento en muslo derecho de 4 años de evolución y masa inguinal izquierda de 5 meses de evolución. El paciente fue visto en la consulta de Dermatología, donde se evidenció una placa redondeada de 20x20 cm en la cara anterolateral proximal del muslo derecho, con bordes hipopigmentados y centro eritematoso, liquenificado; además presentaba un conglomerado ganglionar izquierdo de 5x5 cm y una adenopatía axilar derecha de 1 cm. (Fig. No. 1). El cuadro dermatológico fue interpretado inicialmente como un eczema de contacto crónico vs compromiso en piel por linfoma. Se realizó un estudio histopatológico el cual fue compatible con el primer diagnóstico y se dio tratamiento con esteroide tópico sin mejoría. El cuadro hemático mostró leucocitosis de 20.300, PMN: 73%, linfocitos: 27%, LDH: 342, Biopsia ganglionar inicial: negativa para malignidad. Radiografía de tórax y Ecografía abdominal: normales.

La nula respuesta a la terapia y la sospecha de compromiso cutáneo por linfoma nodal obligaron a repetir la biopsia de piel, encontrándose: Epidermis con hiperqueratosis y paraqueratosis focal, disminución del patrón de crestas y papilas, infiltrado de células mononucleares, linfocitos e histiocitos de tipo liquenoide en la dermis papilar y perivascular superficial, epidermotropismo y nidos de células mononucleares en la epidermis. UCHL-1 fuertemente positivo Dx: Linfoma cutáneo T (Fig. No. 2). Nueva



Fig. No. 1.

biopsia ganglionar: Linfoma anaplásico CD30 positivo, origen en linfocitos T. Antígenos de membrana epitelial: Negativa.

Se inició tratamiento con metrotexate con mejoría de la placa liquenificada en muslo y disminución del tamaño ganglionar.

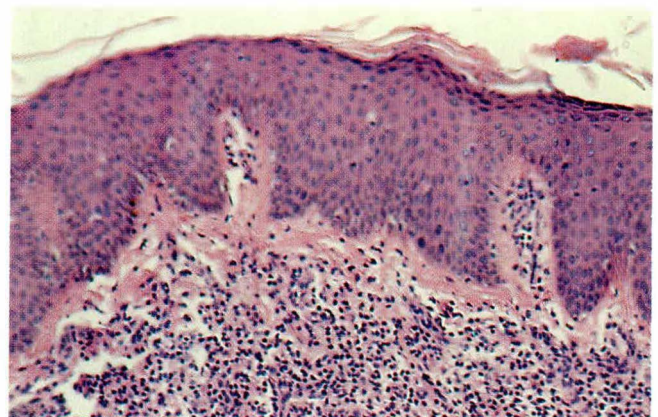


Fig. No. 2.

Claudia Morales Ruiz, MD, Residente III, Dermatología, Universidad Nacional.

Alvaro Acosta de Hart, Instructor Asociado Universidad Nacional, Jefe de Dermatología-Instituto Nacional de Cancerología.

Institución donde se realizó: Instituto Nacional de Cancerología, Santafé de Bogotá.

Correspondencia: Claudia Morales Ruiz, Diagonal 115 No. 33-42 Apto. 302, Santafé de Bogotá.

## DISCUSION

Los linfomas cutáneos de células T (LCCT) representan un 65% de todos los linfomas cutáneos primarios, siendo la micosis fungoide/síndrome de Sézary (MF/SS) las formas más comunes. Con las recientes técnicas de inmunohistoquímica y biología molecular, se ha aclarado que los LCCT son un grupo heterogéneo de entidades con diferente curso clínico y respuesta al tratamiento, lo que hace indispensable su clasificación.

Las lesiones tempranas de LCCT no muestran las características inmunofenotípicas aberrantes, que se ven en los estados avanzados, siendo indistinguibles de las condiciones cutáneas inflamatorias benignas por criterios de inmunotipificación.<sup>1</sup>

Hasta hace muy poco tiempo se pensaba que los LCCT no MF correspondían a manifestaciones cutáneas de enfermedad sistémica, sin embargo se ha encontrado que algunos tipos de linfoma maligno de células T pueden originarse en piel e inicialmente no tener compromiso extracutáneo. También se ha observado que los linfomas cutáneos primarios pueden tener un curso clínico y pronóstico diferente a los linfomas nodales del mismo tipo histológico.

La mayoría de LCCT primarios no MF/SS son linfomas de célula grande. El diagnóstico diferencial histológico inicialmente debe realizarse con carcinomas, melanomas, sarcomas y neoplasias histiocíticas. La diferenciación se confirma con el uso de anticuerpos monoclonales (Tabla 1).<sup>2</sup> Los LCCT grande, que expresan el antígeno CD30 tienen mucho mejor pronóstico que los CD30 negativos. La expresión del antígeno CD30 es el factor pronóstico más importante en este tipo de linfoma. No se han encontrado diferencias en la presentación clínica o pronóstico entre los LCCT anaplásicos y no anaplásicos.<sup>3</sup> Aunque no tenemos certeza de la evolución hacia el futuro de nuestro paciente, el compromiso sistémico nos hace pensar en un mal pronóstico.

Tabla 1.

Anticuerpo	Carcinoma	Melanoma	Linfoma	Ca Merkel
LCA	+	-	+	-
S100	-	-(-)	-	-(+)
HMB45	-	-(-)	-	-
Citoqueratina	+	-	-	+*
Neurofilamenta	-	-	-	+*
Ximentina	-	+	+	-

\* Focalmente positivo.

Las células tumorales CD30 positivas son grandes con núcleo redondo u oval, uno o varios nucléolos prominentes y abundante citoplasma. Puede haber células multinucleadas, similares a las de Reed Sternberg.<sup>4</sup> Los linfomas nodales primarios CD30 positivos son más frecuentes en niños y adolescentes; estos generalmente expresan el antígeno de membrana epitelial, e infrecuentemente el anticuerpo HECA-452, a diferencia de los linfomas cutáneos primarios CD30 positivos.<sup>3</sup>

En este paciente el diagnóstico de linfoma cutáneo primario se confirmó por la presentación del cuadro clínico y la no expresión del antígeno de membrana epitelial.

La mayoría de pacientes clínicamente presentan un nódulo o tumor ulcerado. La diseminación extracutánea sucede en una minoría de los pacientes y generalmente es a los ganglios linfáticos regionales. Nuestro paciente se comportó de manera diferente porque presentaba como única manifestación cutánea una placa eczematosa y el compromiso ganglionar curiosamente era contralateral.

El LCCT grande Ki-1 positivo a diferencia del compromiso cutáneo secundario a linfoma nodal, usualmente tiene buen pronóstico, a pesar de pertenecer al grupo de linfomas de alto grado de malignidad por sus características citomorfológicas.<sup>1,3</sup>

El tratamiento de elección en pacientes con enfermedad cutánea localizada es la radioterapia. Cuando hay compromiso de los ganglios linfáticos regionales se puede realizar radioterapia de las lesiones cutáneas y de los grupos ganglionares comprometidos, combinándolo o no con escisión quirúrgica, de los ganglios. En nuestro paciente se eligió como modalidad terapéutica la quimioterapia sistémica por presentar un estado más avanzado. En el momento de escribir estas líneas el paciente presentaba una respuesta parcial satisfactoria a la terapia.

## SUMMARY

This is a case report a 23 year-old man, who had a Lymphoma T of Giant Cells Anaplastic, CD30 (+), with skin primary compromise.

This cutaneous lymphoma type has a different behavior if compared with nodal lymphoma of giant cells, because the former has good prognosis, favorable clinical course, and metastases to regional lymph nodes.

The diagnosis of this especial case was difficult because it had not metastases to regional lymph nodes.

The prognosis of this case is poor, due to the systemic compromise.

Key words: Cutaneous Lymphoma of T Cells.

## BIBLIOGRAFIA

1. Willemze R, Beljaards RC, Rijlaarsdam V. Clasificación of primary cutaneous large cell lymphomas. *Dermatol Clin*. 1994; 12(2): 361
2. Cerroniil, Kerih. The use of monoclonal antibodies on paraffin sections in the diagnosis of cutaneous lymphoproliferative disorders. *Dermatol Clin*. 1994; 12(2): 219
3. Beljaards RC, Kaudewitz P, Berti E, et al: Primary cutaneous CD30 positive large cell lymphoma with a favorable prognosis. *Cancer*. 1993; 71: 2097
4. Gianotti R, Alessi E, Cavicchini S, et al: Primary cutaneous pleomorphic T-cell lymphoma expressing CD30 antigen. *Am J Dermatopathol*. 1991; 13: 503.