

Linfoma cutáneo primario de células B. Presentación de un caso

Primary skin lymphoma of cells B. Presentation of a case

Linfoma de células da pele primária B. Apresentação de um caso

Martha Mengana Medina ^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-3052-7666>Eduardo Enrique Fuentes Liens ¹ <https://orcid.org/0000-0001-8628-5796>Pedro Gilberto Parra Mengana ¹ <https://orcid.org/0000-0003-1086-7241>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Granma. Hospital General Docente Universitario Carlos Manuel de Céspedes. Bayamo. Granma, Cuba.

* Autor para la correspondencia. Email: mmenganam@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: el Linfoma cutáneo primario del centro folicular es indolente; la supervivencia es de 95% a cinco años; es el más común de los LCCB (35%). Tiene predilección por varones adultos mayores. Se manifiesta con pápulas, placas y tumores solitarios o agrupados principalmente en la piel cabelluda, la frente y el tronco. El objetivo de este trabajo es la presentación del caso por lo inusual de aparición en esta localización y ser el 1ero en nuestro servicio y provincia.

Caso clínico: paciente JVL de 58 años de edad, que se interconsulta con los médicos del servicio de Dermatología por presentar lesiones en cuero cabelludo de 3 meses de evolución. Examen físico: Presenta lesiones localizadas en el cuero cabelludo, tumorales en número de 4 redondeadas eritemato violáceas de centro ulcerado con secreción serohemáticas y telangiectasias en su superficie las cuales eran dolorosas. Adenopatías múltiples, pequeñas, movibles en región cervical bilaterales. Se le realizó estudio histopatológico de los tumores para confirmar el diagnóstico clínico planteado.

Discusión: los linfomas son tumores malignos del sistema linforreticular, representan un 25% del total de los LCP. Esta neoplasia aparece fundamentalmente entre los 40 y 60 años y es 2,2 veces más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, en nuestro caso la paciente tenía 58 años de edad. Si bien es cierto que esta patología es infrecuente, en nuestro caso aparece en mujer con lesiones en cuero cabelludo en una de las localizaciones menos reportada, pero con las lesiones clásicas de los linfomas cutáneos primarios de células B, la tendencia a las ulceraciones se pueden encontrar en la forma centro folicular y en los linfomas difuso de células B como en nuestro caso.

Conclusiones: realizamos esta presentación de linfoma cutáneo primario de células B enfermedad infrecuente que se ve mayormente en sexo masculino sin embargo en su variedad difuso se observa más frecuente en mujer en cuero cabelludo de forma ulcerada como apareció en nuestro caso y por ser el primero diagnosticado nuestra provincia.

Palabras claves: Linfomas cutáneo; Linfomas cutáneos primitivos b.

ABSTRACT

Introduction: the primary cutaneous lymphoma of the follicular center is indolent; 95% survival over five years; is the most common LCCB (35%). They have a predilection for larger adult males. It manifests with papules, plaques and solitary tumors or grouped mainly in the skinned hair, in front of the trunk. The purpose of this work is the presentation of the case due to the unusual appearance in this location and to be the first in our service and province.

Clinical case: JVL patient of 58 years of age, who is consulted with doctors at the Dermatology service for presenting injuries in the hair of 3 months of evolution. Physical examination: There are lesions located in the hair, tumors in the number of 4 rounded violet erythema of the ulcerated center with serohemic secretion and telangiectasias on their surface that are painful. Multiple, small adenopathies, movable in bilateral cervical region. The histopathological study of the tumors was carried out to confirm the planted clinical diagnosis.

Discussion: lymphomas are malignant tumors of the lymphorecticular system, representing 25% of the total PCL. This neoplasm appears fundamentally between 40

and 60 years and 2.2 times more often in men than in women, in case the patient had 58 years of age. If I believe that this pathology is unheard of, in one case it appears in many with lesions in the hair in one of the least reported locations, but with the classic lesions of primary cutaneous B-cell lymphomas, the tendency to ulcers is reduced. find in the form of follicular center and diffuse B-cell lymphomas as in this case.

Conclusions: we present this presentation of primary cutaneous B-cell lymphoma that is infrequently ill, seen mostly in men, but in a diffuse variety, it is observed more frequently in the hair in an ulcerated form as it appears in our case and because it is the first diagnosed in our province.

Keywords: Cutaneous lymphomas; Primitive cutaneous lymphomas b.

RESUMO

Introdução: o linfoma cutâneo primário do centro folicular é indolente; a sobrevivência é de 95% em 5 anos; é o mais comum dos LCCBs (35%). Ele tem predileção por homens adultos mais velhos. Manifesta-se na forma de pápulas, placas e tumores, solitários ou agrupados, principalmente no couro cabeludo, testa e tronco. O objetivo deste trabalho é apresentar o caso devido à sua peculiaridade neste local e ser o primeiro em nosso serviço e província.

Caso clínico: paciente JVL, 58 anos, que é consultado pelos médicos do serviço de Dermatologia por apresentar lesões no couro cabeludo com 3 meses de evolução. Exame físico: Apresenta lesões localizadas no couro cabeludo, tumores em número de 4 eritematosos violáceos arredondados com centro ulcerado com secreções cerimônicas e telangiectasias dolorosas na superfície. Linfadenopatia múltipla, pequena e móvel na região cervical, bilateral. O estudo histopatológico dos tumores foi realizado para confirmação do diagnóstico clínico.

Discussão: linfomas são tumores malignos do sistema reticular linfático, correspondendo a 25% de todos os LCP. Essa neoplasia surge principalmente entre 40 e 60 anos e é 2,2 vezes mais frequente em homens do que em mulheres, em nosso caso o paciente tinha 58 anos. Embora seja verdade que essa patologia não seja frequente, em nosso caso ela aparece em mulheres com lesões no couro cabeludo em uma das localizações menos relatadas, mas com as lesões clássicas dos linfomas

cutâneos primários de células B, a tendência à ulceração é pode ser encontrado no centro folicular e nos linfomas difusos de células B, como em nosso caso.

Conclusões: apresentamos esta apresentação do linfoma cutâneo primário de células B, uma doença rara observada principalmente no sexo masculino, mas em sua variedade difusa é observada mais frequentemente em mulheres no couro cabeludo de forma ulcerada como apareceu em nosso caso e por seja o primeiro diagnóstico em nossa província.

Palavras-chave: Linfomas cutâneos; Linfomas b primitivos cutâneos.

Recibido: 25/09/2020

Aprobado: 6/10/2020

Introducción

Los linfomas cutâneos (LC) constituyen un amplio grupo dentro de los linfomas no hodgkin. Incluyen varios tipos de desórdenes linfoproliferativo y se clasifican según su origen en T ó B, cuadro clínico y morfología.

Los linfomas cutâneos de Células B (LCCB) son proliferaciones clonales de linfocitos B perfectamente diferenciados de un compromiso cutâneo secundario o de los linfomas nodales, tanto en la clínica como en el pronóstico. ⁽¹⁾

En el caso de los linfomas cutâneos de células B, la incidencia anual se ha estabilizado en los últimos años y alcanza 3,9 casos por millón de habitantes, según el mismo registro. Representan 20 a 25% de los linfomas cutâneos primarios en Europa, y 4.5% en Estados Unidos. En sus inicios existe evidencia de enfermedad extracutânea en casi 20% de los pacientes; se extienden a ganglios linfáticos, médula ósea y órganos internos. El subtipo de linfoma determina el pronóstico, aunque la mayor parte muestra un curso benigno principalmente si las lesiones son solitarias, porque casi todos son linfomas de bajo grado. Los más comunes son los indolentes: el linfoma centrofolicular y el de la zona marginal o inmunocitoma. Los agresivos son el difuso de células B grandes, tipo pierna, y el de células B grandes intravascular. Para su

clasificación son importantes la presentación clínica el sitio y la evolución de la enfermedad, las características histológicas e inmunofenotípicos, y la clonalidad. ⁽²⁾

Los linfomas difusos de células B grandes pueden ser unilaterales o bilaterales, y son tumores de color rojo-púrpura solitarios o agrupados, de crecimiento rápido y agresivo que pueden ulcerarse; predominan en mujeres mayores de 70 años de edad. ⁽²⁾

Tienen diferente tratamiento y además diferencias en las traslocaciones cromosómicas específicas y en la expresión de oncogenes y secuencias virales, consecuentemente son un tipo distintivo de linfomas clínica y biológicamente. ⁽³⁾

Estos linfomas constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias linfoides de curso clínico indolente que tienden a permanecer localizados en la piel y sólo en raras ocasiones presentan una diseminación extra cutánea, como grupo los linfomas cutáneos primarios de células B presentan por tanto un mejor pronóstico que los de células T, una evaluación correcta de los pacientes en los que se sospeche la presencia de un linfoma cutáneo de células B requiere la correlación adecuada de la información clínica, los hallazgos histopatológico e inmunofenotípicos y los datos de biología molecular. ⁽⁴⁾ El diagnóstico definitivo además debe tener en cuenta el subtipo específico según las clasificaciones actuales de los linfomas presentan características particulares para cada tipo de linfomas, pero en general se observan tumores nodulares rojos, de superficie lisa, única o escasa en número, restringidas a un área anatómica, pueden ser solitarios o agrupados, que predominan en cabeza, cuello y tronco, raro en pierna, tienen crecimiento lento y diseminación extra cutánea infrecuente. ^(3, 4) Su incidencia anual estimada es de 1 por 100.000 habitantes. Dos tercios de los LCP son Linfomas Cutáneos a Células T (CTCL) y la mayoría de estos son Micosis Fungoide (MF).

Cuando después de una estadificación adecuada no hallamos manifestaciones en otro órgano, podemos decir que estamos frente a un linfoma primario cutáneo. ⁽⁵⁾

En la piel el 65% de los linfomas son T y sólo el 25% son B. Presentan características particulares para cada tipo de linfomas pero en general se observan tumores nodulares, de superficie lisa, con o sin tendencia a la ulceración, única o escasa en número, restringida a un área anatómica. Debe tenerse en cuenta el volumen y la masa tumoral, la velocidad de progresión, la edad y la localización. En ocasiones el

cuadro se inicia con lesiones algo infiltradas que no ceden a los esteroides tópicos o tumores pequeños difíciles de diferenciar de un seudolinfoma. ⁽³⁻⁵⁾

El Linfoma cutáneo primario del centro folicular es indolente; la supervivencia es de 95% a cinco años; es el más común de los LCCB (35%). Tiene predilección por varones adultos mayores. Se manifiesta con pápulas, placas y tumores solitarios o agrupados principalmente en la piel cabelluda, la frente y el tronco. ⁽⁶⁾

El objetivo de este trabajo es la presentación del caso por lo inusual de aparición en esta localización y ser el 1ero en nuestro servicio y provincia.

Caso clínico

Paciente JVL de 58 años de edad, que se interconsulta con los médicos del servicio de Dermatología por presentar lesiones en cuero cabelludo de 3 meses de evolución, comenzando por lesiones tumorales pequeñas que no supuraban, aumentando de tamaño y siendo dolorosas, le fue puesto tratamiento con antibiótico disminuyendo de tamaño algunas sin desaparecer del todo, comenzando a aumentar de tamaño de nuevo y haciéndose peladitos en el centro y comenzando a supurar, así es vista en la sala de Cardiología donde estaba ingresada por Insuficiencia Coronaria descontrolada en ese momento.

Examen físico: presentaba lesiones localizadas en los cueros cabelludos, tumorales en número de 4 redondeadas eritemato-violáceas de centro ulcerado con secreción serohemáticas y telangiectasias en su superficie y dolorosos. Adenopatías dolorosas múltiples, pequeñas, movibles en región cervical bilaterales. (Fig.)



Fig. Lesiones del cuero cabelludo, tumorales en número de 4 redondeadas eritemato-violáceas de centro ulcerado con secreción serohemáticas y telangiectasias en su superficie.

Exámenes complementarios: Hemograma: HB-104g/l, HTO-034mm, leucocitos: 15 000 x 10⁹/l P: 077 M: 004 L: 016 E: 001, eritrosedimentación: 80 x min, glicemia: 4.8 mm/L, transaminasa P: 18 U.I, transaminasa O: 8 U.I, triglicéridos 1.3 mm/l, colesterol: 3.2 mm/l, fosfatasa alcalina: 1.2 UB, proteínas totales 58 g/l, urea: 58 mm/l, creatinina: 41 mm/l, ácido úrico: 132mm/l, RX de tórax/AP: no lesiones Pleuro Pulmonares. Ultrasonido abdominal: Sin alteraciones. Biopsia de Lesión: B- 012/2358. Linfoma no hodgkin cutáneo de células B, con patrón mixto (nodular y difuso) que ocupa expansivamente la epidermis, dermis y tejido celular subcutáneo, en la dermis infiltrado linfoide nodular, entre haces de colágeno y distribución perivascular y perianexial en la parte superficial encontrando partes mucho más densas y que toman a la dermis más profunda correspondiente a linfoma cutáneo de células B.

Discusión

Los linfomas son tumores malignos del sistema linforreticular, representan un 25% del total de los LCP. ⁽²⁾ Esta neoplasia aparece fundamentalmente entre los 40 y 60 años y es 2,2 veces más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, en nuestro caso la paciente tenía 58 años de edad. ^(1,6,7) Si bien es cierto que esta patología es infrecuente, en nuestro caso aparece en mujer con lesiones en cuero cabelludo en una de las localizaciones menos reportada, ^(8,9) pero con las lesiones clásicas de los linfomas cutáneos primarios de células B, la tendencia a las ulceraciones se pueden encontrar en la forma centro folicular y en los linfomas difuso de células B como en nuestro caso. ⁽⁶⁾ Las características clínicas tan clásicas fueron comprobadas por histopatología examen fundamental para el diagnóstico del mismo, que en nuestro caso se encontraron hallazgos histológico clásico de esta entidad. No se pudo realizar el resto de estudios como hematológicos de laboratorio como la inmunohistoquímica; que permite establecer el inmunofenotipo estudiando así los marcadores de superficie de los infiltrados linfocíticos por la corta estadía por su fallecimiento.

En los estudios de laboratorio solo se encontró anemia ligera con discreta leucocitosis y 077 polimorfonucleares, Eritrosedimentación de 80 x min, RX P/A de Tórax sin alteraciones, así como en el ultrasonido abdominal no se encontraron toma ganglionar no otras alteraciones.

Actualmente existe una clasificación para los linfomas cutáneos primarios que fusiona las clasificaciones de la Organización Europea para la Investigación Tratamiento de cáncer (EORT, por sus siglas en inglés) y de la Organización Mundial de la Salud (OMS). A esta nueva clasificación se le denomina "Clasificación WHO- EORT", ⁽⁷⁾ fue creada con el fin de eliminar la controversia que existía entre las dos clasificaciones anteriores, sobre todo en lo concerniente a la clasificación y terminología de los linfomas cutáneos de células B.

Conclusiones

Realizamos esta presentación de linfoma cutáneo primario de células B enfermedad infrecuente que se ve mayormente en sexo masculino sin embargo en su variedad difuso se observa más frecuente en mujer en cuero cabelludo de forma ulcerada como apareció en nuestro caso y por ser el primero diagnosticado nuestra provincia.

Referencias bibliográficas

1. Kempf W, Miteldorf C. Pathologic diagnosis of cutaneous lymphoma. *Dermatol Clin* 2015; 33(4): 655-681.
2. Lacy-Niebla RM. Linfoma cutáneo primarios. En: Arenas Guzmán R, editores. *Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento*. 7ma ed. [Internet]. México: McGRAW-HILL; 2019. [citado 23/9/2020] p. 856-857. Disponible en: <https://booksmedicos.org/dermatologia-atlas-diagnostico-y-tratamiento-7a-edicion/>
3. Kim BK, Surti U, Pandya A, Swerdlow S. Primary and secondary diffuse large B-cell lymphomas. A multiparameter analysis of 25 cases including fluorescence in situ hybridization for (14;18) translocation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(3): 356-64.

4. Gunter B, Kempf W. Cutaneous Lymphomas. 1ra Ed. [Internet]. CRC Prees: Boca Ratón, Florida; 2005. [citado 5/8/2019]. Disponible en: <https://www.routledge.com/Cutaneous-Lymphomas/Burg-Kempf/p/book/9780824729974>
5. Tous V, Burgos G, Sevinsky L, Sehtman A, et al. Linfoma cutáneo primario de células B centrofolicular. A propósito de un caso con respuesta favorable a la radioterapia. Act Terap Dermatol 2005; 28: 94-101.
6. Mercado ML, Micheltorena MC, Braña M, Castillo A, Rueda A. Linfoma Cutáneo de Células B Centrofolicular. Rev Argent Dermatol 2020; 101(1): 42-54.
7. Swerdlow SH, Campo E, Pileri SA, Harris NL, Stein H, Siebert R, et al. The 2016 revision of the WHO classification of lymphoid neoplasms. Blood 2016; 127(20): 2375-90.
8. Acosta AC, Alperovich M, Andrade Miranda A, Arias M, Bertoncini C, et al. Consenso. Linfomas cutáneos primarios. Actualización 2018. [Internet]. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Dermatología; 2018. [citado 5/8/2019]. Disponible en: <https://docplayer.es/107537347-Consenso-publicacion-de-la-sociedad-argentina-de-dermatologia-linfomas-cutaneos-primarios-actualizacion-2018.html>
9. Morales C, Damiano S, Bertini D, De Boni D. Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes tipo pierna: primer reporte de presentación como úlcera de Marjolin sobre úlcera venosa crónica. Rev Méd Urug 2015; 31(1): 58-63.

Conflicto de interés

Los autores no declaran conflictos de intereses.

Contribución de autoría

La Dra Marta Mangana, como autor principal originó la idea del tema sobre: linfoma cutáneo. Realizó el diseño de la investigación y la redacción y corrección del estudio.

Dr. Eduardo Enrique Fuentes Liens, realizó el diseño de la investigación, búsqueda de bibliografía actualizada y contribuyó en la parte estadística de la investigación.

Dr. Pedro Gilberto Parra Mengana recogida y procesamiento de la información del artículo

Yo, Marta Mengana, declaro la veracidad del contenido del artículo: Linfoma cutáneo primario de células B.