

CASOS CLÍNICOS

Linfoma cutáneo primario de células grandes anaplásicas CD30+

Cutaneous CD30+ Anaplastic Large-Cell Lymphoma

Patricia Güere¹, Lucía Bobbio², Francisco Bravo³, Cesar Chian³.

RESUMEN:

El linfoma primario cutáneo de células grandes anaplásicas, es un trastorno linfoproliferativo que afecta principalmente a adultos, caracterizado por presentar tumores solitarios o localizados, que en la histopatología muestra un infiltrado de células CD30+ y tener buen pronóstico. Se presenta el caso de un paciente de 52 años con lesiones tumorales en miembro inferior izquierdo de 1 año de evolución.

Palabras clave: Linfoma Cutáneo Primario, CD30+, Linfoma Células Grandes Anaplásico

ABSTRACT:

Primary cutaneous lymphoma anaplastic large cell, is a lymphoproliferative disorder characterized by affect adult patients with solitary or localized tumors, the histopathology shows an infiltration of CD30 + cells and have a good prognosis. We report a male of 52 years with tumors in the left lower limb of 1 year of evolution.

Key words: Primary Cutaneous Lymphoma, CD30+, Anaplastic Large-Cell Lymphoma

INTRODUCCIÓN

Los linfomas cutáneos primarios de células T, son un grupo heterogéneo de neoplasias que se desarrollan en la piel, ocupando el segundo lugar de ubicación extranodal más común de desarrollo de linfoma luego de la ubicación gástrica. Conforman el 80% del total de linfomas cutáneos primarios siendo el más frecuente es la Micosis Fungoide y sus variantes.⁽¹⁾

Los trastornos linfoproliferativos cutáneos CD30+ ocupan el segundo lugar en frecuencia con una incidencia aproximada del 30 %, y comprenden al Linfoma Cutáneo Primario de Células Grandes Anaplásicas y la Papulosis Linfomatoide, los cuales tienen diferente cuadro clínico y evolución.⁽²⁾

El linfoma Cutáneo Primario de Células Grandes Anaplásico se caracteriza por afectar mas frecuentemente a varones entre los 45 a 60 años, manifestándose con tumores o nódulos (solitarios o múltiples) los mismos que pueden ser localizados o multifocales (20%), ubicados en tronco y extremidades y mostrando en su evolución buen pronóstico.⁽³⁾

CASO CLÍNICO

Varón de 52 años, natural y procedente de Chulucanas (Piura), Ocupación: Agricultor y comerciante de abono, que refiere desde hace 1 año aparición de lesión tumoral a nivel de muslo izquierdo, la misma que es asintomática, luego de aproximadamente 4 meses presenta diseminación de lesiones similares a lo largo de todo el miembro inferior izquierdo de crecimiento rápido, que se ulceran y llegan a eliminar secreción mal oliente.

Al Examen Físico, paciente en buen estado general, obeso que presenta lesiones tumorales en miembro inferior izquierdo, y una en miembro inferior derecho redondeadas de coloración eritemato violáceas, consistencia dura, tamaño variable la mayor de 7 cm, de diámetro, algunas ulceradas y con secreción purulenta. Resto del examen no contributorio.

Fotografías 1 y 2.

1 Médico Residente, Servicio de Dermatología del Hosp. Nacional Dos de Mayo.

2 Jefe de Servicio de Dermatología del Hosp. Nacional Dos de Mayo.

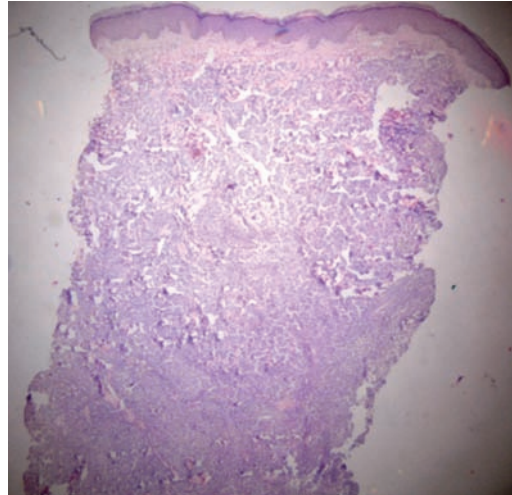
3 Dermatopatólogo. Servicio de Dermatopatología, Clínica Cayetano Heredia



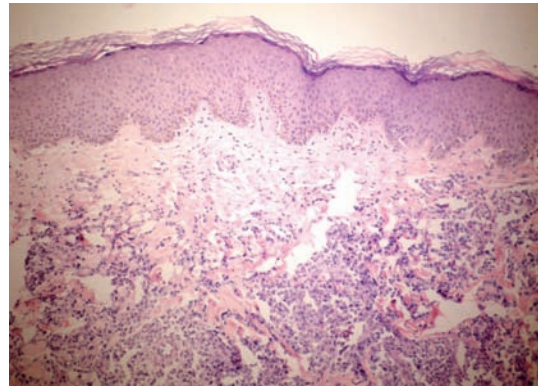
Fotografía 1: Lesiones tumorales y ulceradas en muslo izquierdo.



Fotografía 2: Lesiones tumorales en pierna en pierna izquierda.



Fotografía 3: Epidermis sin alteraciones, dermis superficial respetada infiltrado dérmico difuso. H-E, 10X.



Fotografía 4: Infiltrado dérmico difuso con células de núcleos hiper cromáticos, H-E 40X.

EXÁMENES AUXILIARES

Se le realizan Hemograma mostrando eosinofilia resto normal; DHL 734; HTLV1: Negativo; Aspirado de Medula Ósea: eosinofilia moderada; Biopsia de Piel: muestra epidermis no afectada, infiltrado dérmico difuso constituido por células de núcleos hiper cromáticos grandes (**Fotografías 3 y 4**).

Se realiza inmunohistoquímica Antígeno común leucocitario (ACL)+, CD3+, CD4+ , CD20-, CD30+(>75%) (**Fotografía 5**) llegando a la conclusión que se trataba tanto por los hallazgos clínicos como histopatológicos de un Linfoma Cutáneo Primario de Células Grandes Anaplásicas CD30+.



Fotografía 5: Inmunohistoquímica CD30+ muestra positividad difusa de células dérmicas >75%, 40X

DISCUSIÓN

El Linfoma Cutáneo de Células Grandes Anaplásico afecta a varones dos veces más que a las mujeres se presenta a cualquier edad con predominio en la sexta década, con lesiones tumorales que pueden regresar espontáneamente hasta en un 40%.⁽²⁾

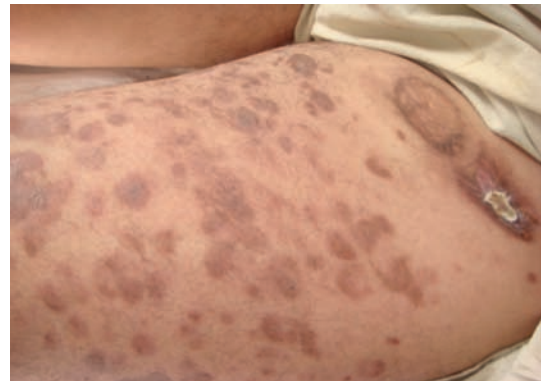
La histopatología de esta entidad muestra infiltrado difuso dérmico sin epidermotropismo, compuesto de células grandes anaplásicas CD30+, núcleos redondeados ovales o irregulares y en un 20% sin apariencia anaplásica. Estas células exhiben fenotipos de célula T CD4+, frecuente expresión de proteínas citotóxicas: granzima B, TIA 1 y perforina y expresión de CD 30 + en la mayoría (>75%). Además se muestra rearrreglo clonal para genes del TCR, y por medio del análisis de PCR demuestra que la mayoría de las células CD30+ son monoclonales^(1, 2, 3)

Es importante diferenciarlo de la Papulosis Linfomatoide Tipo C, compromiso cutáneo secundario del linfoma sistémico, Micosis Fungoide transformada a CD30+ y del Linfoma de células NK/T para lo cual se puede ver la expresión de ALK 1 y de EMA que en el linfoma de células grandes anaplásicas es negativo.⁽⁵⁾

El tratamiento depende de la extensión y gravedad de las lesiones; para formas localizadas que son las más comunes escisión quirúrgica y radiación local, para las formas generalizadas se utiliza terapia sistémica con quimioterapia con base en Doxorubicina o agentes biológicos como Interferón alfa-2a o Bexaroteno oral. También se describe el uso de Metotrexato, Etoposido⁽⁵⁾

El pronóstico en la mayoría de estos pacientes es excelente con una supervivencia de 90% a los 10 años, puede ocurrir afectación extracutánea en 10 a 25% de casos principalmente a linfonodos y se describen recaídas en un 40%.⁽¹⁻⁶⁾

En el caso de nuestro paciente fue tratado con quimioterapia CHOP (Prednisona, Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina) con evolución favorable de las lesiones tras una semana de la primera sesión (**Fotografía 6**).



Fotografía 6: Evolución post quimioterapia

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso por tratarse de un paciente con una forma no frecuente de linfoma cutáneo primario de células T que a pesar de lo florido de las manifestaciones clínicas es indolente y de buen pronóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. WILLEMZE R, JAFFE E, BURG G, CERRONI L, BERTI E, WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas, *Blood*, 2005;105: 3768-85
2. BEKKENK M, FRANCOISE G, VAN VORST VADER P, Geerts M. Primary and secondary cutaneous CD30+ lymphoproliferative disorders: a report from Dutch Cutaneous Lymphoma Group on the long-term follow-up data of 219 patients and guidelines for diagnosis and treatment, *Blood*, 2000; 95: 3653- 61
3. LEBOIT P.E., BURG G., WEEDON D, SARASAIN A. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Skin Tumours. IARC Press: Lyon 2006.
4. PARLETTE E, TABOR C, CD30+, large T-cell lymphoma: Diagnostic distinction and management, *Dermatol Online J*, 2006; 12: 8
5. LIU H, HOPPE R, KOHLER S, HARVELL J, REDDY S, KIM Y, CD30+ cutaneous lymphoproliferative disorders: The Stanford experience in lymphomatoid papulosis and primary cutaneous Anaplastic large cell lymphoma, *J Am. Acad. Dermatol* 2003; 49:1049-58
6. SANCHEZ J, ZAVALONI C, FESTA C, Processos linfoproliferativos da pele parte 2: Linfomas cutâneos de células T y de células NK, *An. Bras. Dermatol* 2006, 81: 7-25.