

Nódulos cutáneos abruptos en un varón de 70 años

Abrupt skin nodules in a 70-year-old male

María Dañino-García,* José Juan Pereyra-Rodríguez,* Mercedes Morillo-Andújar,*
 Teresa Zulueta-Dorado,† Julián Conejo-Mir*

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 70 años de edad que consultó por aparición de lesiones tumorales generalizadas de forma abrupta en el último mes, junto con astenia, pérdida de peso, hiporexia y sudoración nocturna. En la exploración presentaba múltiples nódulos de entre uno y dos centímetros de diámetro, duros e indoloros al tacto, que asentaban en el tronco y la raíz de los miembros (*Figura 1* y *Figuras 2A y 2B*). Además, tenía adenopatías duras y adheridas de hasta 4 cm a nivel submaxilar, cervical, axilar e inguinal. La biopsia de una de las lesiones cutáneas mostró una proliferación celular en sábana, ocupando la dermis de células

grandes (*Figura 3A*), con inmunofenotipo vimentina+, CD45+, CD43+, CD30+ (*Figura 3B*), MUM 1+, ALK- (*Figura 3C*) y TCR-BETA F1+, con un Ki 67 superior al 80% y un reordenamiento clonal del gen TCR gamma. En la biopsia de médula ósea no se evidenciaba infiltración histológica, mientras que la citometría de flujo sí revelaba una infiltración del 0.04% por una población CD30+. En el PET/TAC se observaron depósitos patológicos del trazador a nivel linfático supra- e infra-diaphragmático, óseo, en piel y tejido celular subcutáneo e hígado, todos sugestivos de malignidad. El estudio analítico realizado, que incluyó serologías virales, poblaciones linfocitarias y niveles de inmunoglobulinas, fue normal.

* UGC Dermatología.
 † Anatomía patológica.

Hospital Universitario
 «Virgen del Rocío» de
 Sevilla.

Conflicto de intereses:
 Ninguno.

Recibido:
 03/Diciembre/2018.
 Aceptado:
 20/Enero/2019.



Figura 1. Lesiones nodulares generalizadas en la espalda.

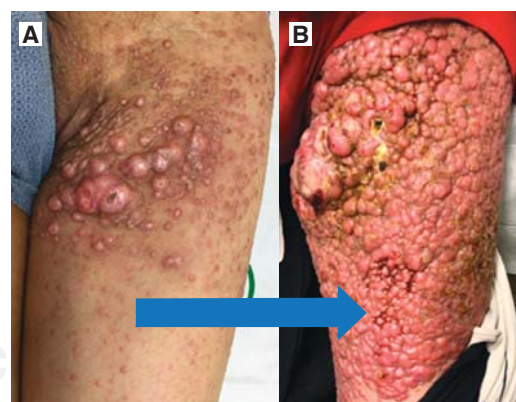


Figura 2. A) Lesiones en la raíz del muslo antes del tratamiento. B) Empeoramiento al finalizar el tratamiento.

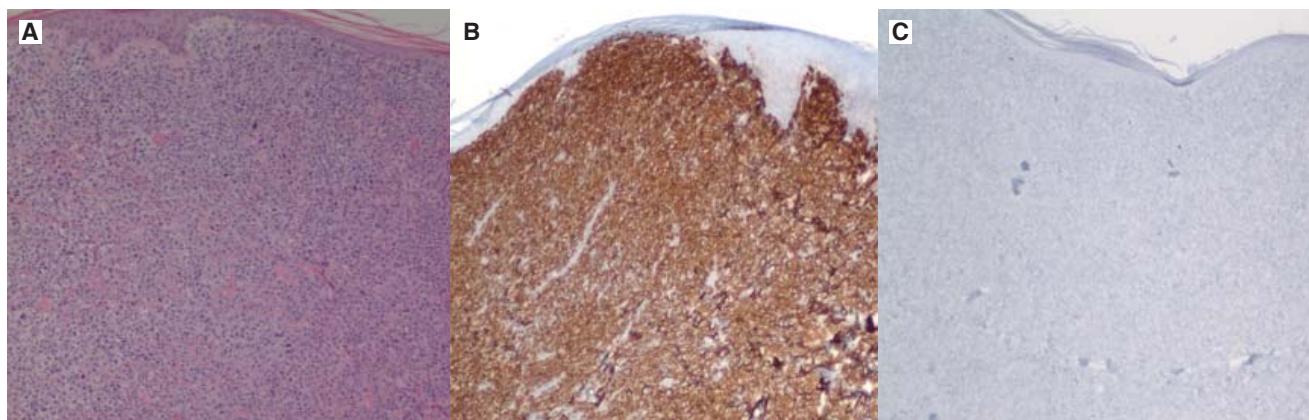


Figura 3. A) Denso infiltrado dérmico de células grandes anaplásicas. B) Expresión difusa CD30. C) Ausencia de expresión de ALK.

DIAGNÓSTICO: LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES SISTÉMICO

Con el diagnóstico de linfoma anaplásico de células grandes sistémico (LACG-S) ALK- en estadio IVB, se inició su tratamiento con quimioterapia, con el régimen CHOP × seis cada 14 días. Tras el cuarto ciclo presentaba mejoría de las lesiones cutáneas y el PET/TAC de control mostraba respuesta metabólica parcial, pero al completar el sexto ciclo, tuvo un claro empeoramiento cutáneo, sobre todo a nivel inguinal izquierdo (*Figura 2B*), asociado a pancitopenia por infiltración medular y sobreinfección de las lesiones cutáneas. Falleció, finalmente, a los seis meses del diagnóstico.

DISCUSIÓN

Dentro de los LACG se reconocen cuatro formas en función de las características clínicas y moleculares: LACG-S ALK+, LACG-S ALK-, LACG asociado a implantes mamarios y LACG primario cutáneo (LACG-C). El LACG-S suele ocurrir, como otros linfomas agresivos, con adenopatías que progresan con rapidez y síntomas B.¹⁻³ Dos tercios se diagnostican en estadios III/IV, estando presente la afectación cutánea en 10% de los pacientes con manifestaciones extraganglionares, habitualmente ALK+, en forma de pápulas y nódulos diseminados. El 80% muestra translocaciones cromosómicas en ALK; estos tienen mejor

pronóstico y aparecen en pacientes más jóvenes. La supervivencia a cinco años para los ALK- varía entre 15 y 45%, en comparación con 71-100% de los ALK+.^{2,3}

Por otra parte, el LACG-C cursa con nódulos únicos o localizados en una zona anatómica; la presentación multifocal y la afectación extracutánea son muy poco frecuentes. Para su diagnóstico es necesario excluir la presencia de afectación sistémica al inicio, ya que la clínica e histología son similares al LACG-S con afectación cutánea, siendo además, en la mayoría de los casos, ALK-.² La supervivencia a los 10 años en este caso es de más de 90%.

CONCLUSIONES

El LACG-S ALK- puede presentar metástasis cutáneas en el diagnóstico, siendo éstas indistinguibles clínica e histológicamente de las lesiones del LACG-C. Dada la diferencia significativa en el pronóstico, son necesarios estudios de extensión en todos los pacientes con lesiones cutáneas con histología de LACG para establecer el diagnóstico correcto. El caso presentado es un LACG sistémico ALK- con afectación cutánea generalizada; se han descrito escasos casos con esta manifestación, con un desenlace fatal.

Correspondencia:

José Juan Pereyra-Rodríguez

E-mail: josej.pereyra.sspa@juntadeandalucia.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Bird JE, Leitenberger JJ, Solomon A, Blauvelt A, Hopkins S. Fatal ALK-negative systemic anaplastic large cell lymphoma presenting with disseminated cutaneous dome-shaped papules and nodules. *Dermatology Online Journal*. 2012; 18 (5): 5.
2. Ferreri AJ, Govi S, Pileri SA, Savage KJ. Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2013; 85: 206-215.
3. Xing X, Feldman AL. Anaplastic large cell lymphomas: ALK positive, ALK negative, and primary cutaneous. *Adv Anat Pathol*. 2015; 22 (1): 29-49.