

Caso clínico

Linfoma de células T periférico con manifestación cutánea

Berenice Moreno Cruz,* Juan Pablo Castanedo Cázares,** Benjamín Moncada González***

RESUMEN

El linfoma de células T periférico es una variante poco frecuente de linfoma no Hodgkin. La neoplasia suele aparecer en edades medias de la vida. Se expresa como tumores o placas grandes, con frecuencia ulceradas, por lo que debe diferenciarse de la micosis fungoide. Su fenotipo corresponde a células T (CD3+, CD43+, CD4+, CD30-). La manifestación cutánea primaria es poco común. Su comportamiento es agresivo si no se establece el tratamiento específico; la quimioterapia con el esquema CHOP (ciclofosfamida, hidroxidaunorubicina, vincristina, prednisona) es el régimen de elección.

Palabras clave: linfoma de células T periférico, ciclofosfamida, daunorubicina, vincristina, prednisona.

ABSTRACT

The peripheral lymphoma T is a rare form of the mature nodal lymphoma's T family. It is more frequently seen in middle age. The clinical form are tumours or large plaques that can be ulcerated, therefore this kind of lymphoma must be differentiated from mycosis fungoides. Its phenotype is T (CD3+, CD43+, CD4+, CD30-). Onset on the skin is rarely seen. Their course is aggressive without specific treatment but the CHOP therapy is the standard of management.

Key words: peripheral lymphoma T, ciclofosfamida, daunorubicine, vincristine, prednisone.

El linfoma de células T periférico es una variante poco frecuente de linfoma no Hodgkin; su localización más común son los sitios extranodales, el pronóstico es malo (aun con la quimioterapia) y el promedio de supervivencia es entre 9 y 42 meses.¹

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años de edad, procedente de medio urbano y dedicada a labores del hogar, que acudió a consulta con padecimiento de tres meses de evolución, que consistía en

disnea, congestión nasal, astenia, hipodinamia y pérdida de peso no cuantificada. Un mes antes notó la aparición de pápulas asintomáticas de color rojo violáceo de crecimiento progresivo, localizadas en la cara (con afectación en las mejillas) y con posterior diseminación hacia el tórax, el abdomen y los brazos. Durante la exploración física se observó dermatosis diseminada, con nódulos y placas eritrovioláceas en la cara, el cuello, el tórax, el abdomen y los brazos; voz nasal y respiración oral (figuras 1 y 2). En la mucosa nasal y oral y en el paladar se observaron placas infiltradas de color púrpura. En el cuello, dificultad para la movilización de la tráquea e induración a la palpación. No se encontraron adenomegalias. La TAC de cuello informó aumento de volumen de tejidos blandos en la rinofaringe, con reducción en la amplitud de la columna aérea, sin alteraciones en la masa encefálica. Los exámenes de laboratorio resultaron normales. El estudio histopatológico de la biopsia de una de las lesiones cutáneas mostró infiltración difusa y nodular en la dermis y el tejido celular subcutáneo, caracterizada por linfocitos de mediano y gran tamaño, con citoplasma amplio y núcleos grandes, pero sin epidermotropismo (figuras 3 y 4). El estudio inmunohistoquímico mostró fenotipo de células T; el marcador CD43 resultó positivo (Dako 1:200), y CD20, CD30, CD56 y CD5 negativos. Con estos hallazgos se

* Residente de cuarto año.

** Médico adscrito.

*** Jefe del servicio.

Servicio de Dermatología, Hospital Central Ignacio Morones Prieto, San Luis Potosí, México.

Correspondencia: Dr. Juan Pablo Castanedo Cázares. Venustiano Carranza 2395, Zona Universitaria, CP 78210, San Luis Potosí, SLP. Correo electrónico: castanju@yahoo.com
Recibido: septiembre, 2008. Aceptado: enero, 2009.

Este artículo debe citarse como: Moreno CV, Castanedo CJ, Moncada GB. Linfoma T periférico con manifestación cutánea. *Dermatol Rev Mex* 2009;53(2):92-95.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx



Figura 1. Nódulos y placas eritrovioláceas localizadas en la cara.



Figura 2. Lesiones en el tórax posterior.

confirmó el diagnóstico de linfoma de células T periférico (figuras 5 y 6).

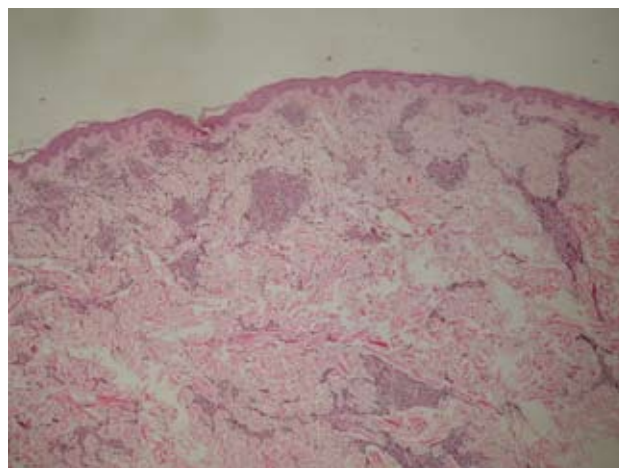


Figura 3. Infiltración difusa y nodular en la dermis y el tejido celular subcutáneo. Ausencia de epidermotropismo.

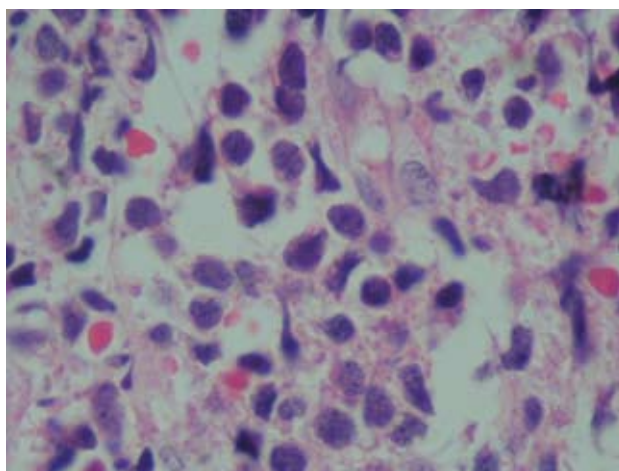


Figura 4. Linfocitos de mediano y gran tamaño con citoplasma amplio y núcleos grandes.

La paciente fue sometida a tratamiento con dexametazone, vincristina, dexametasona, epirrubicina y ciclofosfamida (CHOP). Su evolución inmediata fue buena, con disminución parcial de las lesiones cutáneas y ausencia de los síntomas respiratorios. Actualmente continúa en quimioterapia y no ha presentado recidiva.

DISCUSIÓN

El linfoma de células T periférico es una neoplasia poco frecuente de origen desconocido; representa menos de 10% de los linfomas no Hodgkin, afecta a individuos de uno y otro sexo, es muy agresivo y de evolución mortal,

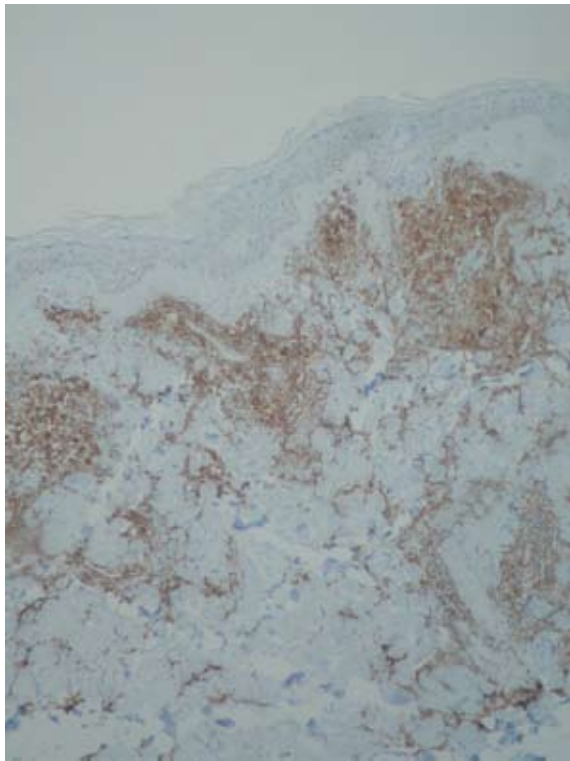


Figura 5. Inmunohistoquímica positiva para CD43.

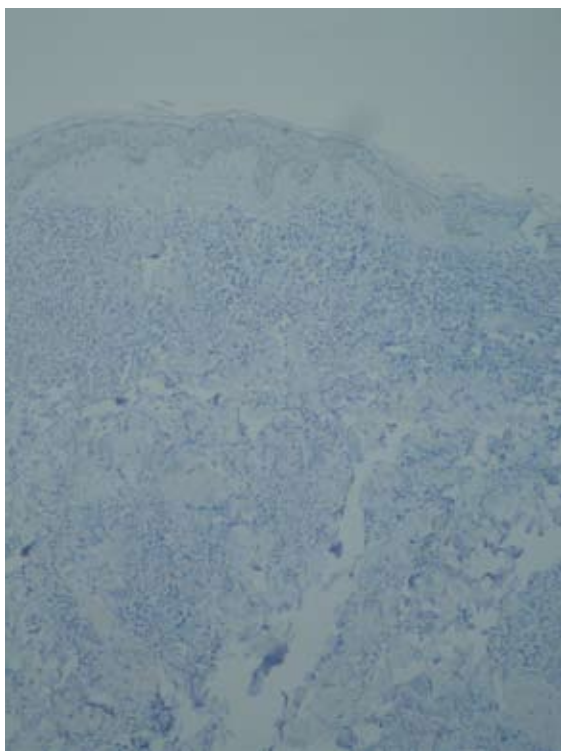


Figura 6. Inmunohistoquímica negativa para CD20.

su comportamiento es más agresivo que el del linfoma de células B, y la supervivencia a cinco años es de 15 a 30%.² La mayor parte de estos linfomas se manifiesta con afectación nodal, aunque los pacientes suelen tener enfermedad generalizada al momento de establecer el diagnóstico. Los hallazgos más frecuentes son infiltrados celulares en la médula ósea, el hígado, el bazo y el tejido extranodal, como la piel.³

En la sangre periférica se expresa, frecuentemente, como leucemia. Cuando se establece el diagnóstico, los pacientes suelen estar en etapas avanzadas de la enfermedad y manifestar síntomas constitucionales, como astenia, adinamia, hiporexia, adenopatías generalizadas e infiltración medular; en algunos casos puede haber signos paraneoplásicos, como eosinofilia, prurito o síndrome hemofagocítico.³ En el estudio histopatológico se observa gran variedad citológica: la mayoría de los pacientes tienen linfocitos de mediano y gran tamaño, con núcleo irregular y pleomórfico (puede ser hiper cromático o vesicular con nucléolo prominente), y alto índice mitótico; también se observa marcada proliferación vascular e infiltrado inflamatorio mixto.^{3,4} El diagnóstico se confirma por inmunohistoquímica; los marcadores CD3, CD43 y CD4 resultan positivos y CD30, negativo.

Esta variante de linfoma es poco frecuente, muy agresiva y de escasa respuesta a la quimioterapia convencional. Los resultados son deficientes si no se establece un tratamiento óptimo definido. En la actualidad se estudian los inhibidores acetilasa de histona, los anticuerpos monoclonales y el trasplante autólogo de células madre.^{1,5-7}

Es importante resaltar la importancia del dermatólogo para establecer el diagnóstico de la neoplasia; aunque quizá no cambie mucho el pronóstico de este tipo de linfomas, es posible reducir las complicaciones (en este estudio hubiera sido el riesgo de obstrucción de las vías aéreas que causaría la muerte) y ofrecer al paciente una mejor calidad de vida.

REFERENCIAS

1. Rezanía D, Cualing HD, Avala E. The diagnosis, management, and role of hematopoietic stem cell transplantation in aggressive peripheral T-cell neoplasm's. *Cancer Control* 2007;14:151-9.

2. Willemze R. Cutaneous T cell lymphoma: epidemiology, etiology, and classification. *Leuk Lymphoma* 2003;44(Suppl. 3):S49-54.
3. Savage KJ. Peripheral T-cell lymphomas. *Blood Rev* 2007;21:201-16.
4. Reznia D, Sokol L, Cualing HD. Classification and treatment of rare and aggressive types of peripheral T-cell/natural killer-cell lymphoma of the skin. *Cancer Control* 2007;14:112-23.
5. Hotta T. Treatment of T cell lymphoma. *Hematology* 2005;10(Suppl. 1):193-6.
6. Rodríguez J, Conde E, Gutierrez A, Arrans R, et al. Frontline autologous stem cell transplantation in high risk peripheral T-cell lymphoma: a prospective study from The Gel-Tamo Study Group. *Eur J Haematol* 2007;79:32-38.
7. Rodríguez J, Conde E, Gutiérrez A, Lahuerta JJ, et al. The adjusted International Prognostic Index and beta-2-microglobulin predict the outcome after autologous stem cell transplantation in relapsing/refractory peripheral T-cell lymphoma. *Haematologica* 2007;92:1067-74.

CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN DERMATOPATOLOGÍA

Servicio de Dermatopatología Hospital General de México, O.D.

Requisitos para presentar la solicitud como candidato al curso de especialización y residencia en **Dermatopatología:**

1. Ser dermatólogo con reconocimiento universitario o estar cursando el último año de la especialidad de Dermatología.
2. Presentar solicitud por escrito dirigida a la Dra. Patricia Mercadillo Pérez, profesora titular del Curso Universitario de la Especialidad en Dermatopatología, Jefa del Servicio de Dermatopatología, Hospital General de México, OD. Tel./fax: 5004-3845 y 5543-3794.
3. Anexar a la solicitud el Curriculum Vitae.
4. Entrevista con el profesor titular del curso. La documentación debe entregarse en el periodo del 1 de septiembre al 30 de octubre del 2009.
5. Se seleccionarán dos candidatos.
6. El curso tendrá una duración de dos años, iniciando el 1 de marzo del 2010 y concluyendo el 28 de febrero del 2012. El curso es de tiempo completo con una duración diaria de ocho horas.
7. Se extenderá diploma Universitario de la Especialización en Dermatopatología por la Universidad Nacional Autónoma de México.