

Caso clínico



REVISTA MEDICA DEL
HOSPITAL GENERAL
DE MEXICO

Vol. 73, Núm. 1 • Ene.-Mar. 2010
pp 35 - 38

Linfoma cutáneo de células B centrofolicular. Reporte de un caso

**Patricia Mercadillo-Pérez,* Maricruz Soto-Morales,*
Amelia Peniche-Castellanos,** Luis Miguel Moreno-López***

RESUMEN

El linfoma cutáneo de células B del centro folicular es un tumor de células neoplásicas del centro folicular conformado por células pequeñas y grandes hendidas (centrocitos) y por células grandes no hendidas (centroblastos). Se comunica el caso de un hombre de 39 años, con dermatosis localizada en hemitórax anterior izquierdo, constituida por varias neoformaciones subcutáneas, ligeramente elevadas y con eritema difuso de la piel suprayacente, de 10 años de evolución y crecimiento progresivo. El estudio histopatológico demostró una proliferación en dermis media y profunda formada por varios folículos linfoides, que en su interior presentan áreas claras, donde se observan células linfoides grandes, de núcleo claro y grande, algunos de aspecto plegado (centrocitos). Se estableció el diagnóstico de linfoma cutáneo de células B centrofolicular. Se dio tratamiento con radioterapia con buena respuesta.

Palabras clave: Linfoma, centrofolicular, radioterapia.

ABSTRACT

The cutaneous follicle center-B cell lymphoma is a malignant lymphoma and consist of small, medium and large cleaved cells (centrocytes) admixed with centroblasts. We report the case of a 39-year-old male with dermatosis localized to anterior trunk. Dermatoses consisted of nodules or tumors with history of ten years. Histopathological findings were: an infiltrate in dermis that consists of small, medium and large cleaved cells (centrocytes) admixed with centroblasts and tumor follicles. Diagnosis of cutaneous follicle center-B cell lymphoma was established. Treatment consisted on radiotherapy with good response of the tumors.

Key words: Lymphoma, follicle center, radiotherapy.

INTRODUCCIÓN

El linfoma cutáneo de células B del centro folicular es un tumor de células neoplásicas del centro folicular conformado por células pequeñas y grandes hendidas (centrocitos) y por células grandes no hendidas (centroblastos), que puede presentar formación de folículos linfoides. Este tumor se encuentra dentro de la clasificación de la Organización Mundial de la Sa-

lud y la Organización Europea para el Estudio y Tratamiento del Cáncer (WHO-EORTC, por sus siglas en inglés) de los linfomas cutáneos primarios de células B, de curso indolente. No existe predominio por género y se presenta entre la tercera y quinta décadas de la vida. Es el tumor más frecuente de los linfomas de células B junto con el linfoma cutáneo B de la zona marginal. Su etiología es desconocida.^{1,2,6}

Se localizan de manera circunscrita en tronco, cabeza y cuello, en general como lesiones únicas y rara vez múltiples; son neoformaciones nodulares de tamaño variable, infiltradas y eritematosas con una evolución de meses a años.³

En la histopatología se observan varios patrones de crecimiento: infiltrado folicular, difuso o una com-

* Servicio de Dermatopatología. Hospital General de México.

** Unidad de Dermato-Oncología. Hospital General de México.

Recibido para publicación: 07/01/10.

Aceptado: 16/02/10.

binación a nivel de dermis e infiltrando el tejido subcutáneo y formado por centrocitos y centroblastos, así como linfocitos T reactivos. En estadios avanzados aumenta la cantidad de centroblastos y se evidencia un infiltrado de células grandes y homogéneas del centro folicular. Mediante inmunohistoquímica se demuestra expresión de CD19, CD20, CD79a, Bcl-6, los folículos son positivos a CD21, cadenas ligeras, clonalidad positiva y células T reactivas entremezcladas.^{3,4}

Las lesiones primarias tienen excelente pronóstico y el modo de tratamiento preferido es la radioterapia y cirugía. Las recidivas son raras y siempre se debe descartar linfoma nodal. La supervivencia estimada a los cinco años es del 97%. La diseminación extracutánea es rara.^{4,5}



Figura 1. Dermatosis localizada en tórax anterior.



Figura 2. Neoplasias subcutáneas.

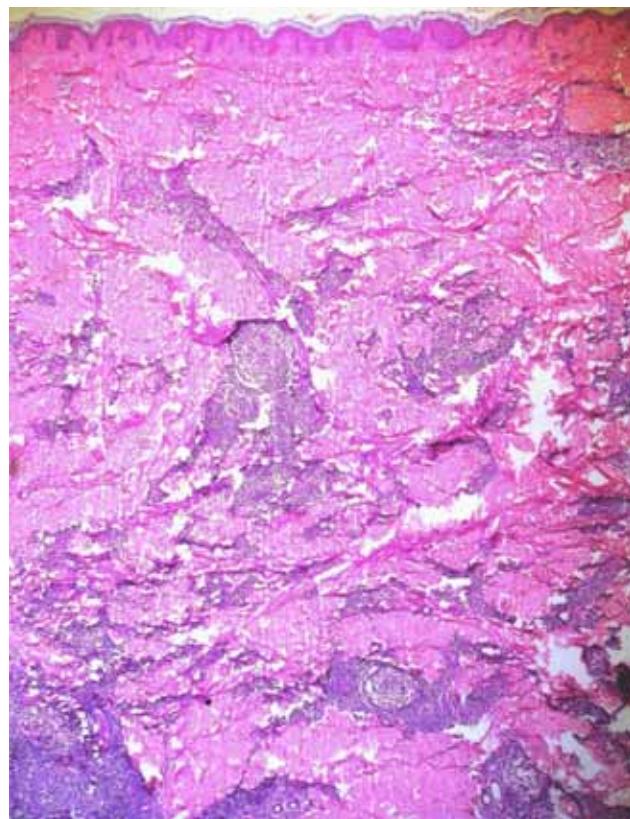


Figura 3. Denso infiltrado en dermis media y profunda. (H&E).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 39 años, originario y residente del Distrito Federal, ocupación taxista, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Presenta dermatosis localizada a hemitórax anterior izquierdo (Figura 1) constituida por varias neoformaciones subcutáneas ligeramente elevadas con eritema congestivo difuso de la piel suprayacente, de 0.5 a 2 cm de diámetro, poco móviles y no dolorosas (Figura 2). Evolución de 10 años con incremento progresivo en tamaño y número. El resto de la exploración física fue normal. Estudios de laboratorio: biometría hemática, química sanguínea y pruebas de función hepática dentro de parámetros normales. La tomografía axial computada se reportó sin alteraciones. Se realizó estudio histopatológico en el cual se identificó, a nivel de dermis media y profunda, una proliferación que diseña las fibras de colágena, la cual se encuentra formada por linfocitos pequeños de núcleo hipercromático, con formación de varios folículos linfoides que en su interior presentan áreas claras donde se observan células linfoides grandes, de núcleo claro y grande, algunos de

aspecto plegado (centrocitos) entremezclados con centroblastos (*Figuras 3 a 6*). La impresión diagnóstica fue de linfoma de células B centrofolícular. La inmunohistoquímica demostró positividad a los marcadores CD20, CD79a, CD21, Bcl6, CD45RO (*Figuras 7 y 8*) y cadenas κ y λ. Se estableció el diagnóstico de linfoma cutáneo de células B centrofolícular, estadio II. Se dio tratamiento con radioterapia local con acelerador lineal con siete sesiones de 200 cGy cada una, con resolución casi completa de las lesiones.

DISCUSIÓN

Los linfomas cutáneos de células B son un grupo heterogéneo de linfomas que se presentan en la piel y corresponden al 25% de los linfomas cutáneos primarios. Se clasifican actualmente en linfomas de comportamiento indolente y linfomas de comportamiento intermedio. El linfoma centrofolícular se encuentra dentro del primer grupo junto con el linfoma cutáneo de células B de la zona marginal, los cuales tienen excelente pronóstico.^{2,4}

Se consideran linfomas no Hodgkin por no detectarse en los ganglios linfáticos y son cutáneos primarios porque sólo comprometen la piel sin evidencia de lesiones extracutáneas durante al menos seis meses después de la presentación inicial. La clasificación actual para esta entidad es la de la Organización Mundial de la Salud y la EORTC, clasificándose como una neoplasia de células B maduras (periféricas) y de comportamiento indolente. Estos linfomas se estadifican, usando el sistema de estadificación de los linfomas no Hodgkin en adultos de Ann Arbor, en cuatro estadios: el estadio I cuando hay compromiso de un solo ganglio linfático regional o un solo sitio u órgano extraganglionar; el estadio

II cuando hay compromiso de dos o más ganglios linfáticos regionales del mismo lado del diafragma, o compromiso localizado de un sitio u órgano extraganglionar y uno o más ganglios linfáticos regionales del mismo lado del diafragma; en el estadio III hay compromiso de ganglios linfáticos regionales de ambos lados del diafragma, los cuales pueden estar acompañados de compromiso localizado de un órgano o sitio extraganglionar, o esplénico o ambos; y en el estadio IV hay compromiso diseminado o difuso de uno o más órganos extraganglionares distantes con o sin compromiso de ganglios linfáticos asociados.^{2,4,6}

El linfoma centrofolícular es el más común de los linfomas cutáneos primarios de células B, representando el 40% de ellos y el 10% de todos los linfomas cutáneos.

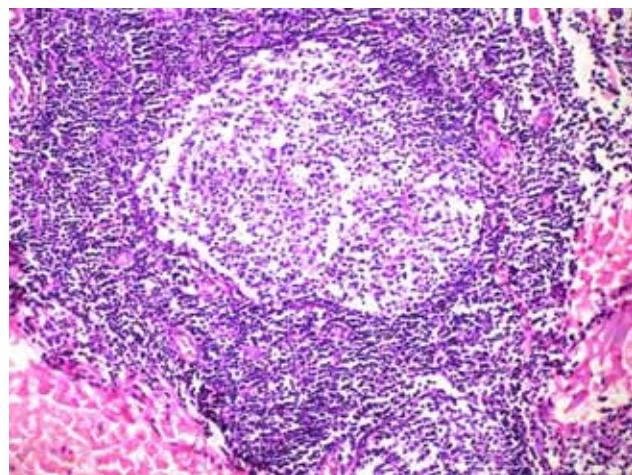


Figura 5. Folículo linfoide rodeado por linfocitos T reactivos y hacia el centro con centrocitos y centroblastos. (H&E).

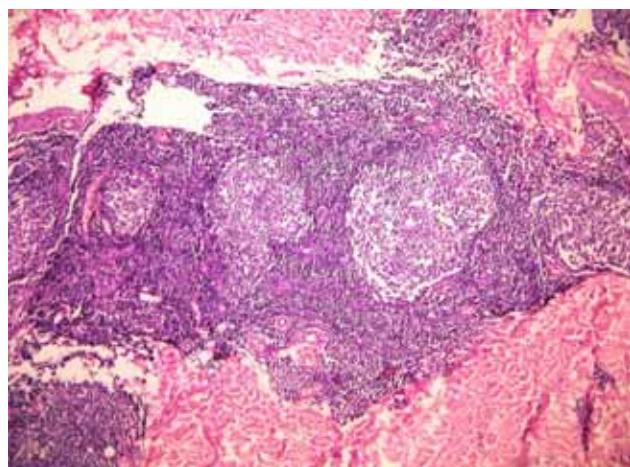


Figura 4. Formación de folículos linfoideos. (H&E).

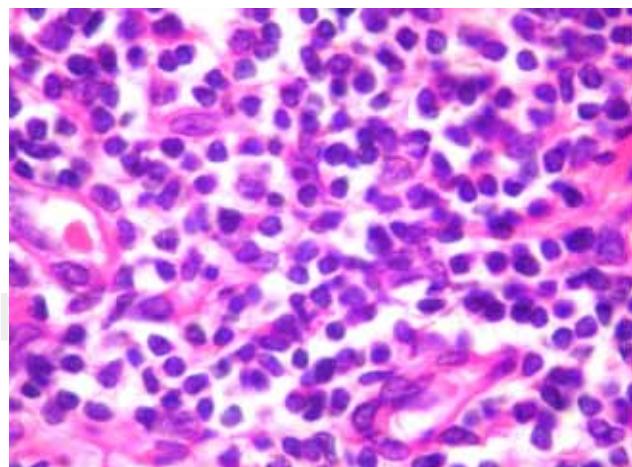


Figura 6. Centrocitos de núcleo hendido y centroblastos. (H&E).

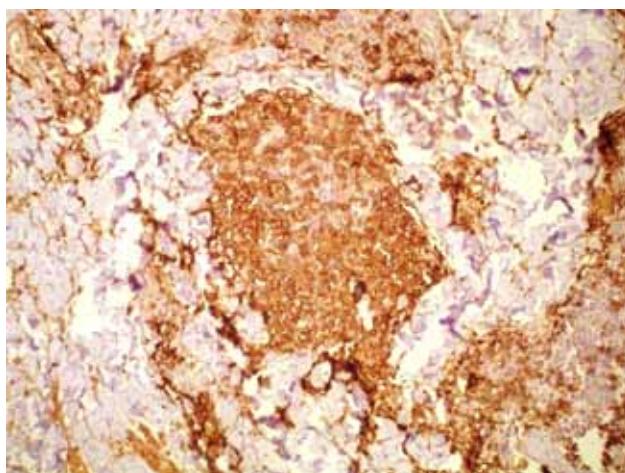


Figura 7. Tinción de inmunohistoquímica que muestra positividad al marcador CD20.

Se presentan clínicamente como lesiones nodulares, en placa o tumores únicos o múltiples; en su mayoría se encuentran agrupados y localizados en la cabeza y en el tronco. La histopatología presenta centroblastos y centroцитos; en lesiones precoces y pequeñas, hay predominio de células B neoplásicas con escasos centroцитos y células T entremezcladas. En las lesiones tumorales de mayor tamaño predominan los centroцитos y en menor número centroblastos e inmunoblastos. El inmunofenotipo de las células B neoplásicas muestra positividad a CD19, CD20 y CD22.⁷

Ante la presencia de un linfoma cutáneo de células B, se debe realizar un examen completo de la piel, descartar adenopatías, realizar estudios de laboratorio: biometría hemática, pruebas de función renal, pruebas de función hepática, determinación de deshidrogenasa láctica, β_2 microglobulina, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr, además de realizar radiografía de tórax, tomografía axial computada de tórax y abdomen, y biopsia de médula ósea, así como esperar seis meses antes de estadificar para descartar si existe o no afección sistémica.⁴

El diagnóstico diferencial debe realizarse con pseudolinfomas y linfomas cutáneos de células T. Mediante histopatología debe distinguirse del linfoma cutáneo primario de la zona marginal, linfoma de las células del manto y pseudolinfomas de células B.

Existen varios tratamientos de acuerdo al estadio de la enfermedad:

- Radioterapia (irradiación con haz de electrones), la cual penetra en la dermis, sin tener efectos sistémicos y con excelente respuesta.

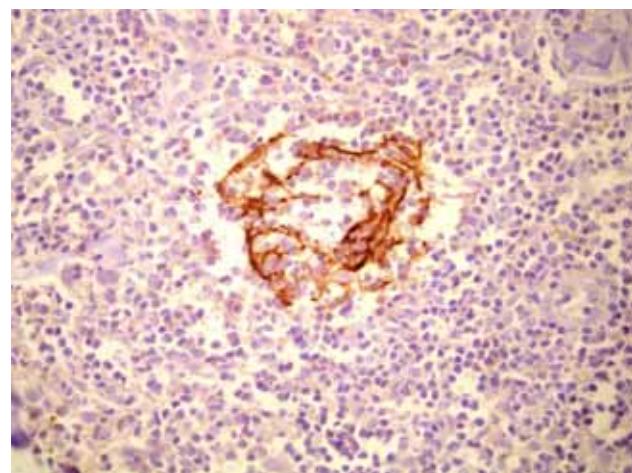


Figura 8. Tinción de inmunohistoquímica que muestra positividad a CD21.

- Quimioterapia con doxorrubicina o antraciclina tópica o sistémica.
- Escisión quirúrgica en casos localizados.
- Mostaza nitrogenada o carmustina tópica en lesiones de poca extensión.
- PUVA terapia combinada con retinoides, irradiación corporal o quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. LeBoit PE. Cutaneous Lymphocytic Infiltrates. Am J Dermatopathol 2005; 27 (2): 182-184.
2. Kerl H, Cerroni L. Primary cutaneous B-cell lymphomas: Then and now. J Cutan Pathol 2006; 33 (suppl 1): 1-5.
3. Díaz SC, Ariza SA, Rueda X. Linfoma cutáneo de células B centrofolicular: Reporte de un caso. Rev Asoc Col Dermatol 2008; 16 (2): 162-164.
4. Tous V, Burgos G, Sevinsky L, Sehtman A, Casas G, Allevato MA. Linfoma cutáneo primario de células B centrofolicular. A propósito de un caso con respuesta favorable a la radioterapia. Act Terap Dermatol 2005; 28: 94.
5. Dreno B. Standard and new treatments in cutaneous B-cell lymphomas. J Cutan Pathol 2006; 33 (suppl 1): 47-51.
6. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Meijer CJ et al. WHO-EORTC Classification for cutaneous lymphomas. Blood 2005; 105: 3768-3785.
7. Cerroni L, Helmut K. Cutaneous follicle center cell lymphoma, follicular type. Am J Dermatopathol 2001; 23 (4): 370-373.

Correspondencia:

Dra. Patricia Mercadillo Pérez
Hospital General de México
Servicio de Dermatopatología
Dr. Balmis 148, Col. Doctores
06720 México, D. F.
Tel: 50043845. Fax: 50043845.
E-mail: dermpathgm@yahoo.com.mx.