

Linfoma B cutáneo primario tipo piernas.

Fernández González R.¹, Lorenzo Vizcaya A.M.¹, Jiménez Martínez J.L.¹,
González Noya A.¹

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 86 años que consultó por úlceras en región glútea. Atendiendo a sus antecedentes personales se completó el estudio de la lesión, concluyéndose que se trataba de un linfoma B cutáneo primario tipo pierna. El interés del caso radica en la infrecuencia de esta patología, así como el hecho de que no es una entidad incluida habitualmente en el diagnóstico diferencial de las úlceras.

Abstract

A 86-year-old woman presented the with gluteal ulcers. Because her personal history we studied the lesion and concluded that it was a primary cutaneous B-cell lymphoma leg type. The importance of this case lies in the low frequency of this pathology as well as the fact that it is not an entity included in the differential diagnosis of ulcers.

Palabras clave: linfoma — cutáneo — célula-B — úlcera.

Keywords: lymphoma — cutaneous — B-cell — ulcer.

Correspondencia:

Raquel Fernández González

email: raquelferngonz@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El linfoma cutáneo primario de células B es una entidad con muy baja prevalencia dado que únicamente el 2% de los linfomas primarios son cutáneos; y dentro de éstos, sólo el 25% son de células B. A continuación exponemos el caso de una paciente que debutó con úlceras cutáneas y ante evolución tórpida a pesar de tratamiento antibiótico, fue diagnosticada de linfoma cutáneo tras realizar estudios complementarios.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 86 años con diagnóstico reciente de plasmocitoma vertebral a nivel D9-D10 tras debutar con dolor lumbar por

compresión medular, asociando pérdida funcional con imposibilidad para la bipedestación y tendencia al encamamiento. Tras tratamiento radioterápico se encontraba libre de enfermedad y en recuperación funcional. Consulta por lesión dolorosa en nalga izquierda de tres meses de evolución progresando hasta formación de úlcera. Ante sospecha de úlcera por presión sobreinfectada, se recogieron muestras del exudado para cultivo y recibió antibioterapia dirigida, presentando evolución tórpida por lo que ingresa para completar estudios con la sospecha de recidiva del plasmocitoma. En el momento del ingreso destacaba en la exploración la presencia de adenopatías en región inguinal izquierda de 2-3 cm y consistencia firme, adheridas a planos profundos, así como una úlcera profunda de 5 cm de diámetro en región perianal izquierda con bordes indurados (figura 1) y otra ulceración en área adyacente al labio mayor vaginal izquierdo de unos 2-3 cm con

¹Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Ourense

características similares al anterior. En las pruebas analíticas presentaba una discreta anemia (Hb 9.9 g/dL) sin alteraciones en las otras líneas, LDH normal, proteinograma normal con una débil banda monoclonal IgG Lambda. Un TC abdominopélvico muestra un conglomerado ganglionar en territorio inguino-femoral superficial y profundo izquierdo y una masa glútea de aspecto infiltrante. Ante ausencia de diagnóstico definitivo tras los estudios realizados (PAAF de adenopatía inguinal, estudio de médula ósea, estudios microbiológicos) se realizaron biopsias múltiples de las lesiones con diagnóstico de linfoma B de alto grado con diferenciación post-centro germinal (CD20+, Mum-1+, Bcl-6+, Bcl-2-, CD138-, CD10-, Ciclina-D1-, CD56-, CD3-, Ki67 90-95%). Se programó para tratamiento radioterápico radical con 50 Gy con fraccionamiento estándar sobre todo el volumen de la enfermedad, recibiendo finalmente una dosis de 42 Gy con evolución favorable. La paciente falleció por otras causas al cabo de varios meses.



Fig. 1. Úlcera profunda en región perianal izquierda con bordes indurados.

DISCUSIÓN

El linfoma cutáneo primario (LCP) es aquel linfoma de célula B o T que afecta a la piel sin evidencia de enfermedad extracutánea en el momento del diagnóstico⁽¹⁾, suponiendo el 2% de los linfomas⁽²⁾. Los LCP tienen un comportamiento y pronóstico diferente al de los linfomas sistémicos, por lo que es importante diferenciar una manifestación cutánea extraganglionar de un linfoma sistémico de un LCP⁽¹⁾. Las lesiones cutáneas se clasifican en función de localización y tamaño. T1: lesión solitaria (T1a < 5 cm, T1b > 5 cm), T2: afectación de una única región corporal o dos contiguas, pudiendo incluir varias lesiones (T2a < 15 cm toda la enfermedad, T2b 15-30 cm, T2c > 30cm), T3: lesiones cutáneas generalizadas (T3a afectando a dos áreas no contiguas, T3b afectando ¿ 3 áreas contiguas)⁽³⁾. Los linfomas B cutáneos primarios (LBCP) son mucho menos comunes que los de célula T, representando entre el 20-25% de los primarios⁽⁴⁾. La clasificación del LBCP más reciente es la propuesta por la OMS y la EORTC de 2005 donde se diferencian 5 tipos, siendo los principales: Linfoma B cutáneo primario de la zona marginal, linfoma B cutáneo primario centrofolicular y linfoma B cutáneo primario difuso de células grandes tipo pierna (LBCPDCG-TP)⁽¹⁾.

CONCLUSIONES

Atendiendo a las características de este caso, lo encuadramos dentro del tipo LBCPDCG-TP dado que es más frecuente en mujeres de edad avanzada afectando exclusivamente a miembros inferiores. Inmunohistoquímicamente presenta negatividad para CD10 y positividad para Mum-1 y Bcl-6. El subtipo LBCPDCG-TP tiene un comportamiento más agresivo y un peor pronóstico, con una supervivencia del 55% a los 5 años⁽¹⁾ y una progresión extracutánea en un 30% de los casos⁽⁴⁾. El tratamiento de primera línea es quimioterapia (R-CHOP), pero en el caso de lesiones únicas o múltiples limitadas a una sola región, podría considerarse de elección la radioterapia⁽⁵⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005;105:3768-85.
2. Carrasco PM, Morillo Andujar M, Perez Ruiz C, de Zulueta Dorado T, Cabrera Pérez R, Conejo-Mir J. Linfomas

Linfoma B cutáneo primario tipo piernas.

9

B cutáneos primarios: estudio de 22 casos. *Medicina Clínica* 2016; 147(5): 207-210.

3. Servitje O, Muniesa C, Benavente Y, Monsálvez V, García-Muret MP, Gallardo F, et al. Primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma: Response to treatment and disease-free survival in a series of 137 patients. *J Am Acad Dermatol.*2013;69:357–65.

4. Senff NJ, Noordijk EM, Kim YH, Bagot M, Berti E, Cerroni L, et al. European Organization for Research and Treatment of Cancer and International Society for Cutaneous Lymphoma consensus recommendations for the management of cutaneous B-cell lymphomas. *Blood* 2008; 112:1600-9.

5. Querfeld C, Guitart J, Kunzel TM, Rosen ST. Primary cutaneous lymphomas: a review with current treatment options. *Blood Rev* 2003; 17: 131–142.