

Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes CD30+

Primary cutaneous CD30 + large cell anaplastic lymphoma

Jorge Luis Idrogo-Bustamante¹, Zaida Gutiérrez-Ylave², Eberth Quijano-Gomero², Florencio Cortez-Franco², Sergio Rodríguez-Borrelli², María Esther Sanz-Castro³

RESUMEN

El linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+ (LCPCG), junto a la papulosis linfomatoide forma parte del espectro de las enfermedades cutáneas primarias linfoproliferativas CD30+. Se presenta generalmente en pacientes de edad avanzada. El estudio histológico e inmunohistoquímico demuestra la expresión del antígeno CD30 en más del 75 % de las células neoplásicas. Tiene buena respuesta a tratamientos como la radioterapia local, el metotrexato o la cirugía. En la mayoría de los pacientes el pronóstico es favorable, con una supervivencia media a los 10 años de aproximadamente el 90%. Presentamos el caso de un paciente varón de 73 años con nódulo en miembro inferior que fue biopsiado llegándose al diagnóstico de LCPCG.

PALABRAS CLAVE: linfoma cutáneo, Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes.

Dermatol Peru 2015; 25 (4): 212-215

ABSTRACT

Primary cutaneous anaplastic CD30+ large cell lymphoma (PCALCL), together with Lymphomatoid Papulosis is part of the spectrum of cutaneous diseases primary lymphoproliferative CD30 +. It occurs usually in elderly patients. The histological and immunohistochemical demonstrates the CD30 antigen expression in more than 75% of neoplastic cells. It has a good response to treatment as local radiotherapy, methotrexate, or surgery. In the majority of patients, the Outlook is favorable, with a median survival at age 10 about 90%. We present the case of a 73-year-old male patient with nodule in lower limb that was biopsied is coming to the diagnosis of LCPCG.

KEY WORDS: Cutaneous Lymphoma, lymphoma primary

INTRODUCCIÓN

El linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes CD30+ es un linfoma no Hodgkin que forma parte de los linfomas cutáneos primarios de células T junto a la papulosis linfomatoide.¹ Afecta más frecuentemente a varones entre los 45 a 60 años, manifestándose con tumores o nódulos (solitarios o múltiples) ubicados en tronco y extremidades y mostrando en su evolución buen pronóstico.²

La incidencia global de linfomas cutáneos de células T es de alrededor de 0,36 a 0,5 casos/100.000 habitantes/año, alcanza un pico en general en la sexta década de la vida y un promedio del 50 % de los casos se diagnostican en pacientes de edad 61.2 años.³

CASO CLINICO

Varón de 73 años, natural de Cerro de Pasco y procedente del Callao, Ocupación: vendedor en supermercado, que acude al Servicio de Dermatología del HNDAC por presentar desde hace tres meses lesión tumoral a nivel de pierna izquierda, la misma que es asintomática al inicio, hace 1 mes se torna dolorosa y se ulcera; además aparece otra lesión nodular en muslo ipsilateral.

1. Médico Residente, Servicio de Dermatología del Hosp. Nacional Daniel Alcides Carrión.
2. Médico Asistente, Servicio de Dermatología del Hosp. Nacional Daniel Alcides Carrión.
3. Médico patólogo. Instituto de Patología y Biología Molecular Aria Stella.



Figura 1. Lesión tumoral y ulcerada en pierna izquierda.



Figura 2. Lesión tumoral en muslo en pierna izquierda.

Al Examen Físico, paciente en buen estado general, presenta lesiones tumorales en miembro inferior izquierdo, una en la región pretibial de 7 x 6 cm, ulcerada y otra de 2 cm en cara interna de muslo, esta sin ulceración. Resto del examen no contributorio. (Figura N° 1 y 2).

EXÁMENES AUXILIARES

Se le realizan hemograma mostrando leve leucocitosis (13.800) con neutrofilia, resto normal; DHL 830; HTLV1: Negativo; VIH: no reactivo; VDRL: negativo; B-2 microglobulina; 2.82, aspirado de medula ósea: incremento de la serie eritroide, no presencia de células de neoplasia maligna; biopsia de piel: se aprecia epidermis ulcerada, en dermis infiltrado difuso con vasos de neoformacion, infiltrado dérmico difuso constituido por células atípicas, de núcleos hiper cromáticos grandes (Figuras N° 3 y 4).

Se realiza inmunohistoquímica, CD3+, CD20-, CD30+ (>75%), Ki67 +, ALK1 -, citoqueratina -(Figuras N° 5, 6,

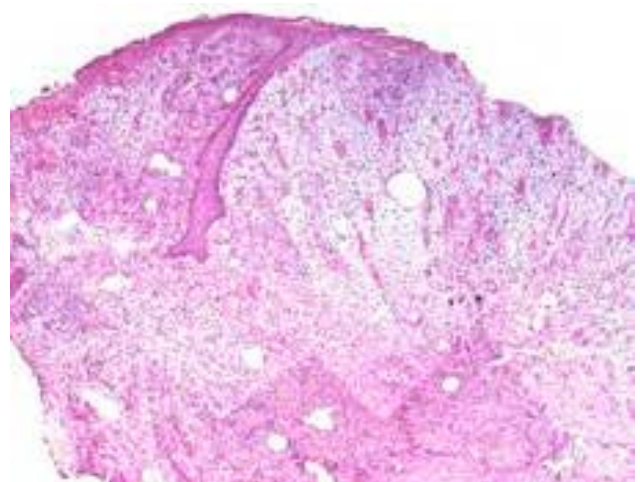


Figura 3. epidermis ulcerada. H-E, 10X.

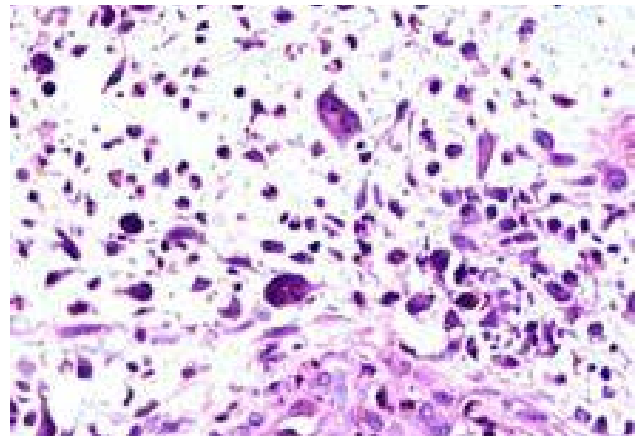


Figura 4. Infiltrado dérmico difuso con células de núcleos hiper cromáticos.

7 y 8) llegando a la conclusión que se trataba tanto por los hallazgos clínicos como histopatológicos de un Linfoma Cutáneo Primario de Células Grandes Anaplásicas CD30+.

DISCUSIÓN

El linfoma cutáneo de células grandes anaplásico CD30+ (LCPCG) es un linfoma no Hodgkin que afecta principalmente a hombres adultos. La mayoría de los pacientes tienen tumores o nódulos únicos, y en ocasiones pápulas que pueden presentar o no ulceración. En el 20% de los casos las lesiones son multifocales. Estas lesiones pueden auto resolverse hasta en el 40% de pacientes.^{2,4}

En la histología se observa en la dermis un infiltrado denso de células grandes CD30+ que puede comprometer hipodermis. El denso infiltrado nodular o difuso está compuesto por células grandes atípicas de núcleo irregular con nucleolo prominente, parecidas a las células de Reed-Sternberg, además se observan células grandes pleomórficas.⁵

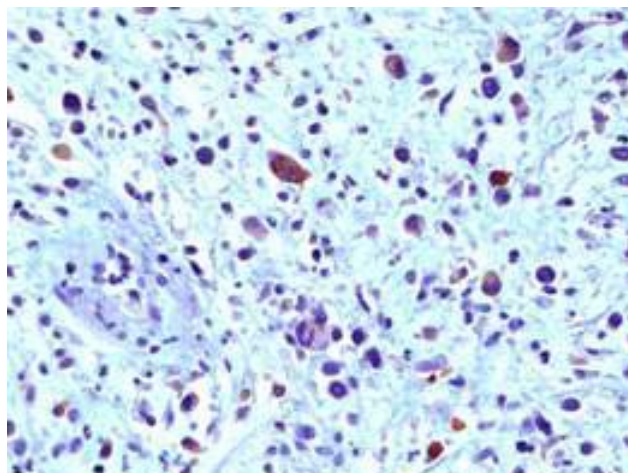


Figura 5. Inmunohistoquímica CD3+, 40X.

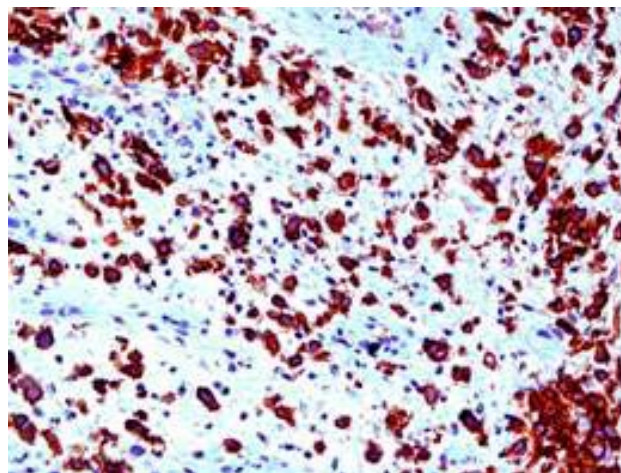


Figura 7. Inmunohistoquímica CD30+ muestra positividad difusa de células dérmicas >75%, 40X.



Figura 6. Citoqueratina: negativo.

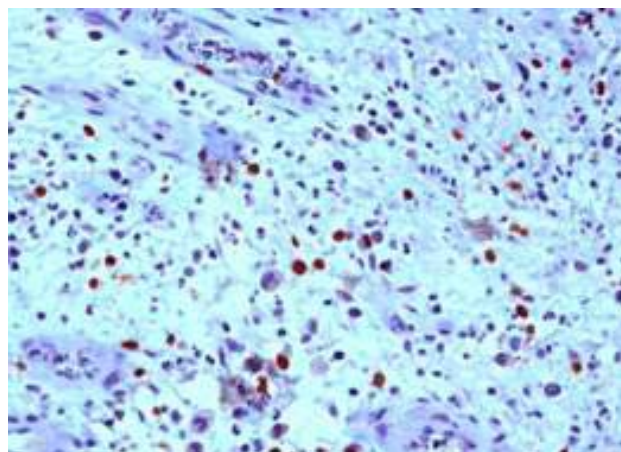


Figura 8. Inmunohistoquímica ki67+.

Las células tumorales son de fenotipo T activado (CD2+, CD3+, CD4+, CD45RO+, CD25+) y CD30+ (>75%). Menos del 5% presentan CD8+.⁶

Los tratamientos van a depender de la gravedad y extensión de la enfermedad. Se considera de primera línea la cirugía y la radioterapia en pacientes con lesiones cutáneas únicas. En pacientes con múltiples lesiones está indicada la radioterapia o bajas dosis de metotrexate. Si el compromiso es extracutáneo o con enfermedad rápidamente progresiva el tratamiento de elección es la doxorubicina o agentes biológicos como Interferón alfa-2a o Bexaroteno oral.^{4,8}

El pronóstico es bueno tanto en pacientes que solo presentan afectación cutánea como aquellos que tienen compromiso ganglionar. La supervivencia es de 80-90 % a los 10 años.⁹

Nuestro paciente fue tratado con quimioterapia CHOP (Prednisona, Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina) con

evolución desfavorable de las lesiones tras tres sesiones por lo que se decidió usar interferón alfa.⁹

CONCLUSIONES

Es cierto que esta entidad clínica es poco frecuentes en la práctica clínica. Pero ante la sospecha se debe hacer los diagnósticos diferenciales con otros linfomas cutáneos u otras lesiones cutáneas tumorales, por lo que se debe solicitar los exámenes necesarios para un rápido diagnóstico y un adecuado tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kempf W, Pfaltz K, Vermeer MH, Cozzio A, Ortiz-Romero PL, Bagot M, et al. EORTC, ISCL, and USCLC consensus recommendations for the treatment of primary cutaneous CD30-positive lymphoproliferative disorders: lymphomatoid papulosis and primary cutaneous anaplastic large-cell lymphoma. *Blood*. 2011; 118:4024-35.

- 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.
- Diamantidis MD, Papadopoulos A, Kaiafa G, Ntaios G, Karayannopoulou G, Kostopoulos I, et al. Differential diagnosis and treatment of primary, cutaneous, anaplastic large cell lymphoma: not always an easy task. *Int J Hematol.* 2009; 90:226-9.
- 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 followup data of 219 patients and guidelines for diagnosis and treatment, *Blood*, 2000; 95: 3653- 61.
- Vieites B, Suárez JM. Linfomas cutáneos de células T. Revisión de los aspectos histopatológicos más relevantes. *Rev Esp Patol.* 2004; 37 (2): 1-18.
- DeVega L. Inmunoisotiquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia [Internet]. Madrid: Universidad Autónoma de Madrid; 2013.
- FUNG MA, MURPHY MJ, HOSS DM, GRANT-KELS JM. Practical evaluation and management of cutaneous lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 2002; 46: 325-60.
- YOUNG H. KIM, REIN WILLEMZE, NICOLA PIMPINELLI, SEAN WHITTAKER, ELISE A. OLSEN, ANNAMARI RANKI, REINHARD DUMMER. TNM classification system for primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and Sézary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the Cutaneous Lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood*, 2007; 110: 479-84.
- 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.

Correspondencia:
Dr. Jorge Luis Idrogo Bustamante
coquimbo86@hotmail.com

Recibido: 01-06-15
Aceptado: 24-06-15