

# Linfoma cutáneo de células B centrofolicular: Reporte de un caso

*Primary cutaneous B-cell Lymphoma.*

Silvia Catalina Díaz,<sup>1</sup> Santiago Andrés Ariza,<sup>2</sup> Xavier Rueda.<sup>3</sup>

1. Residente III año Dermatología. Universidad CES.

2. Médico Dermatólogo. Especialista en entrenamiento en Dermatología Oncológica Instituto Nacional de Cancerología.

3. Dermatólogo Oncólogo. Instituto Nacional de Cancerología.

## Resumen

Los linfomas cutáneos de células B son un grupo heterogéneo de linfomas que se presentan en la piel sin evidencia de compromiso extracutáneo al momento del diagnóstico y corresponden entre 20% al 25% de los linfomas cutáneos primarios. Se presenta el caso de un paciente con un linfoma cutáneo de células B centrofolicular, localizado en el cuero cabelludo.

**PALABRAS CLAVE:** Linfoma, linfocito B, tratamiento.

## Correspondencia:

Santiago Andrés Ariza  
isabellarizaburbano@yahoo.com

*Recibido:* Diciembre 26 de 2007.

*Aceptado:* Marzo 25 de 2008.

No se reportan conflictos de intereses.

## Summary

Primary cutaneous B-cell lymphoma are heterogeneous group of lymphomas that present in the skin without evidence of extracutaneous disease at the time of diagnosis and constitute about 20-25% of all primary lymphomas. We report a case of cutaneous follicle center B-cell lymphoma, located on the scalp.

**KEY WORDS:** Lymphoma, B-lymphocyte, treatment.

## Caso clínico

Paciente de 68 años de edad, sexo masculino, nacido en Bogotá y residente de la misma ciudad, quien consultó por cuadro de tres años de evolución de una lesión de crecimiento progresivo en el cuero cabelludo asintomática. Posteriormente presentó aparición de dos lesiones similares en la misma área.

Como antecedentes de importancia se le había diagnosticado una enfermedad coronaria de tres vasos y recientemente, un aneurisma de aorta abdominal.

Al examen físico se evidenciaron en el cuero cabelludo una tumoración eritematosa de superficie brillante con telangiectasias de consistencia firme de 4 cm x 5 cm (FIGURA 1) y dos nódulos adyacentes menores de 0.7cm de características similares, localizados hacia la línea media. No se encontraron adenopatías cervicales, axilares ni ingui-

nales, ni tampoco visceromegalias.

Se realizó una biopsia de piel (FIGURAS 2 Y 3) en la que se observó una epidermis respetada con presencia de zona de Grenz y en la dermis una infiltración difusa y densa de células neoplásicas mononucleares atípicas con compromiso de los anexos foliculares. Los estudios de inmunohistoquímica mostraron positividad para los marcadores CD20, CD79, bcl-6 (FIGURAS 4 Y 5), bcl-2 y CD43, y negatividad para CD10, CD30 y Tdt.

Con lo anterior se estableció el diagnóstico de un linfoma cutáneo de células B de tipo centrofolicular de patrón de crecimiento difuso.

Se realizaron estudios de extensión: hemograma completo, LDH, biopsia de médula ósea, TAC toraco-abdominopélvico, que descartaron compromiso sistémico.

El paciente fue remitido al servicio de radioterapia para tratamiento donde se planeó un esquema de teleterapia



FIGURA 1: Tumor eritematoso en el cuero cabelludo.

con electrones de 9 MeV hasta una dosis total de 36Gy.

## Discusión

Los linfomas primarios cutáneos de células B se clasifican actualmente en linfomas de comportamiento indolente y linfomas de comportamiento intermedio.<sup>1</sup> Dentro del primer grupo se encuentran el linfoma de células B de tipo centrofolicular y el linfoma cutáneo de células B de la zona

marginal, ambos con un pronóstico excelente.<sup>1</sup>

El linfoma cutáneo de células B centrofolicular tiene una presentación clínica característica con la aparición de tumores solitarios, nódulos o placas eritematosos que se localizan frecuentemente en el cuero cabelludo, la cara, el tronco y raramente en las piernas.<sup>2</sup> Las lesiones multifocales son menos frecuentes y cuando se presentan no están asociadas con un peor pronóstico. Tienen un riesgo de diseminación sistémica bajo (10%)<sup>3</sup> y la supervivencia a 5 años es del 95%, ligeramente menor que el linfoma primario cutáneo de la zona marginal, cuya supervivencia a 5 años es del 99%.<sup>1</sup>

Desde el punto de vista histopatológico estos tumores están conformados por infiltrados densos nodulares o difusos que respetan la epidermis y pueden presentar un patrón de crecimiento folicular o difuso. En las lesiones iniciales se puede reconocer un patrón de crecimiento folicular o al menos remanentes de este y puede haber numerosas células T reactivas al infiltrado tumoral, las cuales disminuyen a medida que el tumor progresa, mientras que las células B tumorales aumentan tanto en tamaño como en número con la evolución neoplásica. Los folículos en las fases iniciales son mal definidos con una zona marginal disminuida o ausente y tienden a de-

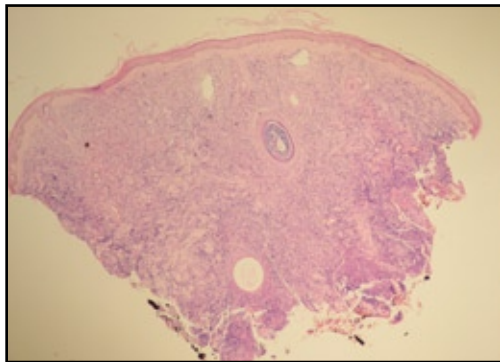


FIGURA 2: Infiltración dérmica por neoplasia hematolinfóide de patrón difuso

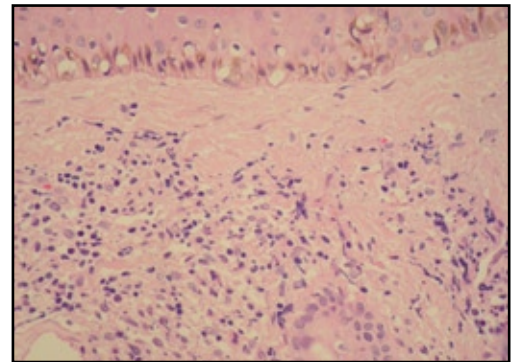


FIGURA 3: Atipia citológica en las células tumorales con respecto de la unión dermoepidérmica (zona de Grenz)

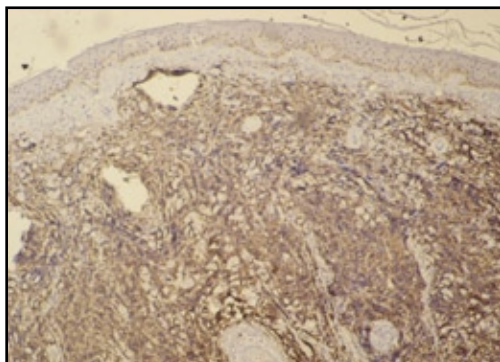


FIGURA 4: Expresión fuerte y difusa para el marcador CD 20 en la población tumoral

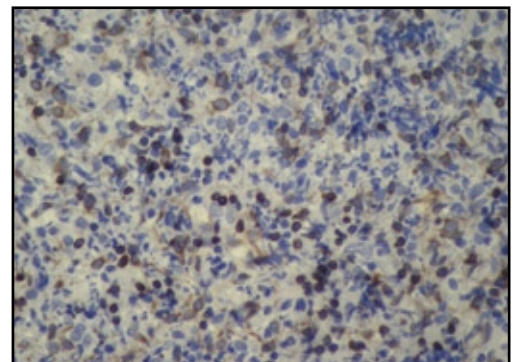


FIGURA 5: Positividad para el marcador BCL-6

saparecer con la progresión tumoral, fase en la cual los tumores presentan una población monótona y difusa de células grandes centrolíricas (centrocitos grandes) con una mezcla variable de centroblastos (células foliculocéntricas grandes no clivadas con nucleólo prominente) e inmoplastos.<sup>1,2</sup>

Las células tumorales expresan los antígenos característicos de las células B como son el CD20 y el CD79 y expresan positividad consistente para bcl-6 y CD10, especialmente cuando se presenta el patrón de crecimiento folicular; sin embargo, cuando se presenta el patrón de crecimiento difuso el CD10 tiende a ser negativo. El bcl-2 es negativo usualmente, pero puede ser positivo<sup>1,2</sup> como en nuestro caso. La inmunohistoquímica para CD5, CD43 y MUM-1 es negativa.<sup>1,2</sup>

Desde el punto de vista genético se pueden presentar rearrreglos clonales de los genes de inmunoglobulinas, pero la traslocación t(14:18) es infrecuente, mientras que se puede observar en la contraparte sistémica y en el linfoma primario cutáneo de células grandes de la pierna.<sup>1,2</sup>

Independientemente del patrón de crecimiento (folicular o difuso) estos linfomas tienen muy buen pronóstico como se mencionó inicialmente.

El tratamiento depende de la presentación clínica. En los casos con lesiones únicas se puede realizar la escisión quirúrgica con radioterapia complementaria o sin ella. Para los casos con lesiones localizadas o múltiples pero escasas, la terapia de elección es la radioterapia.<sup>3</sup> Esta técnica ha sido realizada con ortovoltage con dosis entre 6 y 46Gy<sup>4,5</sup> con respuestas iniciales del 99%, pero con recaídas hasta del 29%<sup>5</sup> que no indican progresión de la enfermedad. La radioterapia con electrones es una alternativa más reciente con menor cantidad de experiencia documentada.

En pacientes con lesiones múltiples muy extensas o enfermedad extracutánea la quimioterapia es el tratamiento de elección empleando regímenes de antraciclinas. También se ha utilizado el interferón (sistémico o intralésional) y recientemente el rituximab (anticuerpos monoclonales anti CD20) en forma sistémica o intralésional. Experimentalmente se han descrito otros tratamientos como la inmunoterapia con dinileukin difitox y la radioinmunoterapia.<sup>3</sup>

En conclusión, se presentó un caso ilustrativo de un linfoma cutáneo de células B centrolírico de patrón de crecimiento difuso, que como hallazgo inusual presentó expresión para el marcador bcl - 2.

## Referencias

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Meijer CJ *et al.* WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005; 105: 3768-85.
2. Willemze R. primary cutaneous B-cell lymphoma: classification and treatment. *Curr opin Oncol.* 2006; 18:425-31.
3. Dreno B. Standard and new treatment in cutaneous B-cell lymphoma. *J Cutan Pathol.* 2006; 33 (Suppl. 1):47-51.
4. De Sanctis V, Osti MF, Berardi F, Ardito F, Valeriani M, Martelli M y col. Primary cutaneous lymphoma: local control and survival in patients treated with radiotherapy. *Anticancer Res.* 2007; 27(1B):601-5.
5. Senff NJ, Hoefnagel JJ, Neelis KJ, Vermeer MH, Noordijk EM, Willemze R; Dutch Cutaneous Lymphoma Group. Results of radiotherapy in 153 primary cutaneous B-Cell lymphomas classified according to the WHO-EORTC classification. *Arch Dermatol.* 2007;143:1520-6.