

# Linfoma B cutáneo primario difuso a células grandes, rico en células T con involución espontánea

## Primary diffuse T-cell- rich B-cell lymphoma with a self-healing presentation

Andrés Cordero<sup>1</sup>, José M. López Bertrán<sup>1</sup>, Mario A. Marini<sup>2</sup>, Alberto E. Saponaro<sup>3</sup>, Félix A. Vigovich<sup>4</sup>

### RESUMEN

El linfoma B cutáneo primario difuso a células grandes, rico en células T o histiocitos, es una rara entidad de muy buen pronóstico, con pocos casos publicados en la literatura. Se presenta una paciente de 79 años con un tumor en zona submamaria derecha, cuya histopatología e inmunomarcación confirman el diagnóstico. Sería el segundo

caso publicado con involución espontánea y con un seguimiento a dos años después de revisar la bibliografía asequible.

**Palabras clave:** linfoma B cutáneo primario difuso, células grandes, células T, involución espontánea.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (3): 155-157

### ABSTRACT

*Cutaneous T-cell/histiocyte-rich B-cell lymphoma is a rare entity, with few cases reported in the literature, with good prognosis. We present a 79 year old patient with a tumour below the right breast, with histopathology and immunohistochemical stains confirming the diagnosis. After checking the bibliography this patient might be the*

*second published with selfhealing disease and two years follow-up.*

**Key words:** primary cutaneous diffuse large B cell lymphoma, T-cell/histiocyte-rich, selfhealing.

Dermatol. Argent. 2016, 22 (3): 155-157

<sup>1</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Británico de Buenos Aires

<sup>2</sup> Prof. Titular consulto UBA

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Dermatología

<sup>4</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Británico de Buenos Aires

Contacto del autor: Andrés Cordero

E-mail: andrescordero@speedy.com.ar

Fecha de trabajo recibido: 4/06/2014

Fecha de trabajo aceptado: 28/09/2016

Conflicto de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

### CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 79 años de edad que concurrió a la consulta por presentar un tumor localizado en zona submamaria derecha de dos meses de evolución. Al inicio fue de rápido crecimiento y luego se estabilizó.

Antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento con carvedilol. Además estaba medicada con 75 mg/día de ácido acetil salicílico y rosuvastatina por hipercolesterolemia.

Antecedentes heredofamiliares no significativos.

- Examen dermatológico: presentaba un tumor de 4x2 cm, con dos áreas de crecimiento exofítico, eritematoso, de consistencia duroelástica, asintomático, localizado en zona submamaria derecha (Foto 1).

- Exámenes complementarios:

- Anatomía patológica: infiltración linfomatosa dérmica no epidermotropa, presencia de células grandes en un porcentaje menor al 15% respecto de la población celular total (Foto 2).

- Inmunomarcación: CD20+, CD79a+ (Foto 3), CD30 y CD10 negativo en células grandes. CD45RO+, CD4+ y CD8+ en linfocitos T pequeños asociados. CD30+ en linfocitos activados. CD10 negativo. El porcentaje aproximado de linfocitos T CD8+ es del 50%.

• Diagnóstico: linfoma de células grandes B rico en linfocitos T.

• Laboratorio: hemograma completo con recuento plaquetario, hepatograma completo, glucemia, uremia, proteinograma electrofético, LDH dentro de parámetros normales.

• TAC de cuello, tórax, abdomen y pelvis, con y sin contraste oral y endovenoso normal.

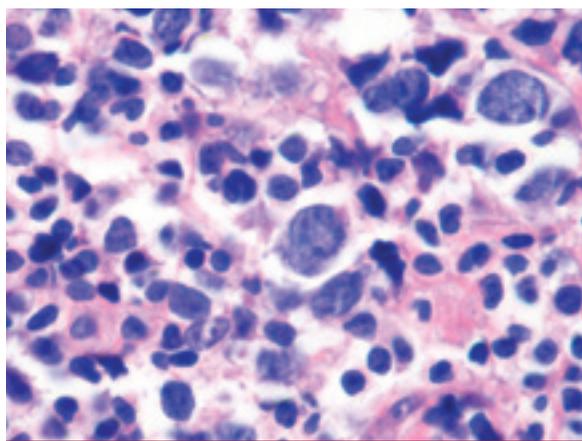
• Biopsia de médula ósea hipocelular, sin evidencias de infiltración linfomatosa.

• Tratamiento: ninguno porque luego de la biopsia se evidenció regresión parcial de la lesión.

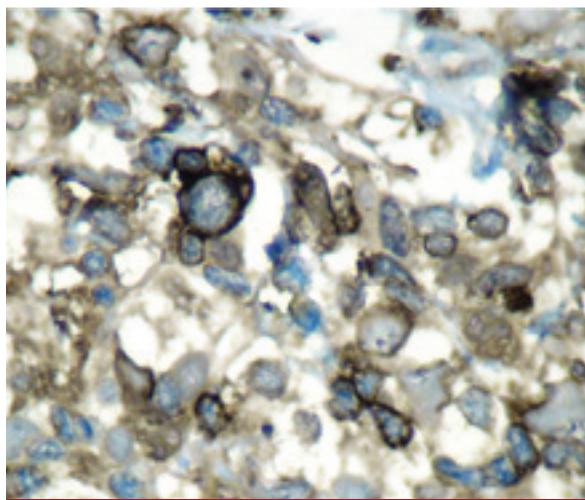
• Evolución y seguimiento: regresión espontánea. Seguimiento clínico a dos años libre de lesión cutánea (Foto 4), con exámenes complementarios (rutina de laboratorio y TAC) donde no se evidencian cambios significativos.



**FOTO 1:** Tumor eritematoso localizado en zona submamaria derecha.



**FOTO 2:** Células grandes de aspecto centroblastico rodeados de linfocitos pequeños maduros (HyE, 400x).



**FOTO 3:** Inmunomarcación con CD 79a+ a células grandes neoplásicas.



**FOTO 4:** Desaparición total de la lesión.

## COMENTARIOS

El linfoma B difuso primario a células grandes rico en células T fue publicado por primera vez por Ramsay en 1988 como una enfermedad linfoproliferativa de células B, con células grandes B acompañadas de gran cantidad de linfocitos T reactivos (>90%). Destacó también que las células grandes B representaban menos del 15% del infiltrado<sup>1</sup>. Delabie *et ál* luego identificaron un subgrupo rico en histiocitos no epiteloideos<sup>2</sup>.

El linfoma B cutáneo primario difuso a células grandes rico en células T o histiocitos ha sido incluido en la última clasificación (2008) de la OMS<sup>3</sup>.

Es una entidad rara, representa 1-2% de todos los casos de linfomas no Hodgkin<sup>4</sup>. Existen formas nodales y extranodales. En cuanto a la localización extranodal se puede ubicar en el hígado, tejidos blandos, bazo, nasofaringe, cerebro, lengua, mediastino e incluso en hueso. La presentación cutánea es muy infrecuente. Hasta el momento han sido publicados 17 casos.

La forma nodal con o sin compromiso cutáneo es de muy mal pronóstico dado que es muy agresiva. Cuando se diagnostica se encuentra en estadio avanzado IV, con compromiso de médula ósea y requiere tratamiento quimioterápico. En contrapartida, la forma extranodal cutánea sería de mejor pronóstico. Esta última es más frecuente en hombres; se publicaron casos de 14 hombres y 4 mujeres (incluido el presente caso), con edades entre los 20 y 86 años. Desde el punto de vista clínico se han descrito lesiones tumorales únicas localizadas en cabeza, miembros superiores y tronco<sup>5-7</sup>.

Con respecto a la histopatología se observa un infiltrado difuso multinodular representado por linfocitos pequeños o medianos CD3+, CD4+, CD8+ y Bcl2+ o bien histiocitos CD68+, con células blásticas (<15% del infiltrado) CD 20+ y CD 79a+. El histiocítico tendría peor pronóstico<sup>8</sup>.

Se puede realizar inmunohistoquímica para visualizar las inmunoglobulinas de cadenas livianas en las células B, como así también mediante estudios moleculares genéticos el rearreglo genético del gen de cadenas pesadas de inmunoglobulinas.

Se desconoce la patogenia; algunos atribuyen la gran cantidad de linfocitos T a un aumento de la interleuquina 4 en el área tumoral, mientras que otros la re-

lacionan al virus *Epstein Barr* encontrado en las células B, que serían las responsables de esta infiltración T<sup>7</sup>.

En cuanto a los diagnósticos diferenciales clínicos se lo debe diferenciar de los seudolinfomas, linfomas cutáneos T, algunos linfomas cutáneos B y al linfoma de Hodgkin con compromiso cutáneo. En cuanto a la histopatología, puede parecerse al linfoma T pleomórfico periférico o bien al linfoma de Hodgkin a predominio linfocítico, este último de difícil diferenciación<sup>1</sup>.

Los tratamientos descriptos son cirugía, radioterapia, quimioterapia e interferón alfa intralesional<sup>4-7</sup>.

De la revisión bibliográfica efectuada sólo hemos hallado un paciente publicado con este linfoma cutáneo primario que evolucionó con regresión espontánea<sup>5</sup>.

El interés de esta publicación es la presentación clínica característica de linfoma cutáneo B, destacar la importancia de la histopatología y de la inmunomarcación para determinar el subtipo de linfoma B y descartar otro linfoma nodal.

El subtipo de linfoma B cutáneo es infrecuente y de buena evolución, a diferencia del nodal que es muy agresivo. Llama la atención la regresión espontánea en nuestra paciente ya que pudimos recoger sólo un caso publicado con autoinvolución.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ramsay AD, Smith WJ, Isaacson PG. T-cell- rich B-cell lymphoma. *Am J Surg Pathol* 1988; 12:433-443.
2. Delabie J, Vandenberghe E, Kennes C, Ver- hoef G, *et ál*. Histiocyte-rich B-cell lymphoma. A distinct clínico pathologic entity possibly related to lymphocyte predominant Hodgkin's disease, paraganuloma subtype. *Am J Surg Pathol* 1992; 16:37-48.
3. De Wolf-Peeters C, Delabie J, Campo E, Jaffe ES, *et ál*. WHO Classification of tumours of haematopoieticand lymphoid tissues. *Lyon, IARC Press*, 2008, pp 238-239.
4. Venizelos ID, Tatsiou ZA, Mandala E. Primary cutaneous T-cell-rich B-cell lymphoma: a case report and literature review. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat* 2008; 17:177-181.
5. Vezzoli P, Fiorani R, Girgenti V, Fanoni D, *et ál*. Cutaneous T-cell/histiocyte-rich B-cell lymphoma: a case report and review of the literature. *Dermatology* 2011; 222: 225-230.
6. Li S, Griffin CA, Mann RB, Borowitz MJ. Primary cutaneous T-cell-rich B-cell lymphoma: clinically distinct from its nodal counterpart? *Mod Pathol* 2001;14: 10-13.
7. Watabe H, Kawakami T, Soma Y, Baba T, *et ál*. Primary cutaneous T-cell-rich B-cell lymphomain a zosteriform distribution associated with epstein-barr virus infection. *J Dermatol* 2002; 29 :748-53.
8. Tousseyn T, De Wolf-Peeters C. T cel/histiocyte-rich large B-cell lymphoma: an update on its biology and classification. *Virchow Arch* 2011; 459:557-563.