



Linfoma linfoblástico de presentación cutánea

Marcelo Joaquín Toro Arias

marcelo_toroa@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0001-9246-5865>

Especialista en Anatomía Patológica,
Universidad Central del Ecuador, Quito – Ecuador

Ana María Correa Jurado

amcoj286@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-3036-4302>

Médico Cirujano. Universidad UTE
Quito – Ecuador

Karen Andrea Aguirre Pinto

kaap0004@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5863-3893>

Médico, Universidad Central del Ecuador
Quito –Ecuador

Mirian Irene Duy Morocho

mirian.duy@yahoo.com

<https://orcid.org/0000-0002-4596-1011>

Médica, Universidad de Cuenca
Cuenca –Ecuador

Myriam Karina Solís Mora

kary1857.sol@hotmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5448-9126>

Médico, Universidad Central del Ecuador,
Quito –Ecuador

Correspondencia: marcelo_toroa@hotmail.com

Artículo recibido 21 noviembre 2022 Aceptado para publicación: 21 diciembre 2022

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Cómo citar: Toro Arias, M. J., Correa Jurado, A. M., Aguirre Pinto, K. A., Duy Morocho, M. I., & Solís Mora, M. K. (2022).

Linfoma linfoblástico de presentación cutánea. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, 6(6), 8655-8663.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i6.4025

RESUMEN

El linfoma linfoblástico de precursores B es una neoplasia infrecuente que representa cerca del 10% de los casos de linfoma linfoblástico y que afecta sitios extra ganglionares, como piel, tejidos blandos y hueso; con afección leucémica poco usual. Sin otros síntomas acompañantes; la afección se manifiesta únicamente por la presencia de tumor en el sitio afectado. Con quimioterapia intensiva sistémica, similar a la utilizada en la Leucemia Linfoblástica Aguda B se puede obtener buena respuesta. Presentamos un caso de una niña de 8 años que presenta placas hiperpigmentadas de entre 2 y 7cm de diámetro mayor, duras, no dolorosas, sin otra sintomatología y con exámenes normales. Se realiza biopsia con diagnóstico histopatológico e inmunofenotipo con inicio de tratamiento y respuesta favorable.

Palabras clave: *placas hiperpigmentadas en piel; linfoma linfoblástico B de presentación en piel.*

Lymphoblastic lymphoma of cutaneous presentation

ABSTRACT

B-precursor lymphoblastic lymphoma is a strange neoplasm that show about 10% of lymphoblastic lymphoma cases and affects ganglial swelling places such as skin, soft tissue, and bone, with unusual leukemic condition. Without other symptoms, the condition is manifested only by the presence of tumor at the affected place. With intensive systemic chemotherapy, similar to that used in B Acute Lymphoblastic Leukemia, a good response can be obtained. We present a situation of an 8-year-old girl who presented hyperpigmented plaques between 2 and 7cm in diameter, hard, painless, with no other symptoms and with normal exams. Biopsy with histopathological diagnosis and immunophenotype was performed with initiation of treatment and favorable response.

Keywords: *hyperpigmented plaques on the skin; B-lymphoblastic lymphoma showing on the skin.*

INTRODUCCIÓN

El linfoma linfoblástico es considerado por la Organización Mundial de la Salud como una neoplasia de células linfoides inmaduras, poco común en la infancia que puede infiltrar la médula ósea y tener un componente periférico ¹, es considerada una neoplasia maligna agresiva. Puede derivar de precursores B o T, o rara vez NK. El 90% de los linfomas linfoblásticos son T, y la mayoría de Leucemias linfoblásticas agudas son B.

Los linfomas linfoblásticos de células B aquejan generalmente áreas extraganglionares y extramedulares; deterioran la piel y los tejidos blandos de la cabeza y el cuello sin otro síntoma acompañante, pueden presentarse como lesiones tumorales en la piel, hueso y tejidos blandos con poca propensión a la fase leucémica. La sobrevida es mejor que en los linfomas linfoblásticos T con pronóstico favorable por ser localizado.^{2, 3} Se presenta el caso de una niña de 8 años en la que la manifestación inicial fue una placa en la piel de la espalda sin otra manifestación clínica, subrayando lo original del caso.

METODOLOGÍA CASO CLÍNICO

Niña de 8 años con dermatosis de 10 meses de evolución, que inicia con una lesión similar a una picadura de insecto, ligeramente pruriginoso, no dolorosa, fue creciendo progresivamente hasta tener el tamaño actual, adicionalmente se presentan dos lesiones similares a los costados de tamaño importante. Ha sido atendida por las áreas de cirugía vascular, cirugía plástica, cirugía pediátrica y no tiene diagnóstico por lo que es remitida a dermatología. Al examen físico se evidencian en piel de espalda a nivel de T12 una lesión tumoral dura, no dolorosa, hiperpigmentada, y dos tumoraciones similares, violáceas, de entre 2 y 2,5cm de diámetro.

Figura 1 Placas en piel

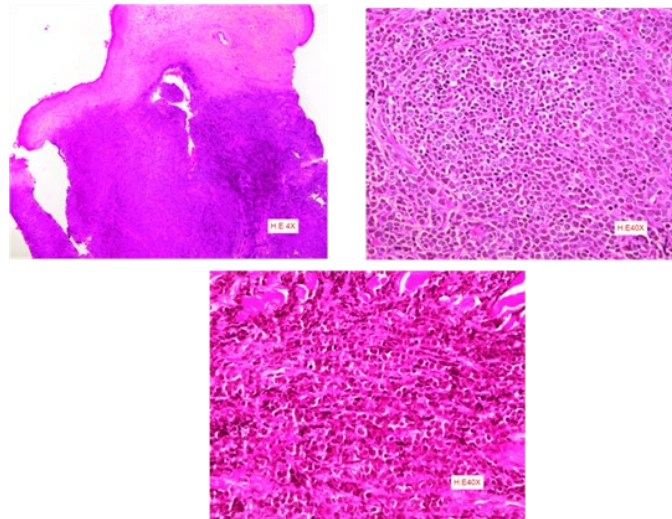


Se realizaron entonces los exámenes complementarios encontrando hemograma, perfil hormonal, y análisis de orina dentro de parámetros normales. Ecografía reporta a nivel toracolumbar engrosamiento focalizado de tejido celular con imagen de ecogenicidad heterogénea predominantemente hipo ecogénica con áreas anecoideas de contenido mixto sin vascularidad al doopler color, de 4,5cm x 1,5cm es su diámetro longitudinal y anteroposterior respectivamente.

La TAC de columna dorso lumbar con contraste describe una imagen con densidad de tejidos blandos de 8,3x6, 2x2cm con vasos aferentes y eferentes pequeños provenientes de ramas musculares del plano muscular subyacente, más otras dos lesiones de similares características, paralelas a derecha e izquierda. Se realiza aspirado medular.

Figura 2

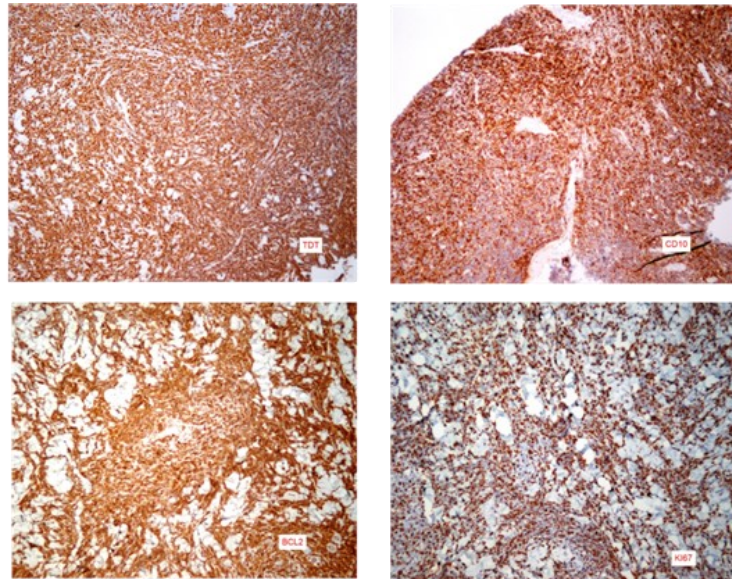
Cortes histológicos con tinción H y E



Se realiza toma de biopsia por dos ocasiones que muestra epidermis sin alteraciones, en la dermis presencia de infiltración linfocitaria, de tamaño mediano con moderado pleomorfismo, que diseca las fibras colágenas, en la dermis reticular se observa cierta nodularidad, los anexos cutáneos están rodeados pero respetados, se observan zonas de Grenz bien definidas. Inmunofenotipo: positividad para (CD10, TdT, Bcl2, CD79a, Ki 67 positiva 90%), y negatividad para Mum 1 y CD20. Los marcadores de línea T SON positivos en células acompañantes. Con los hallazgos obtenidos se establece el diagnóstico de linfoma/leucemia linfoblástica B de presentación cutánea.

Figura 3

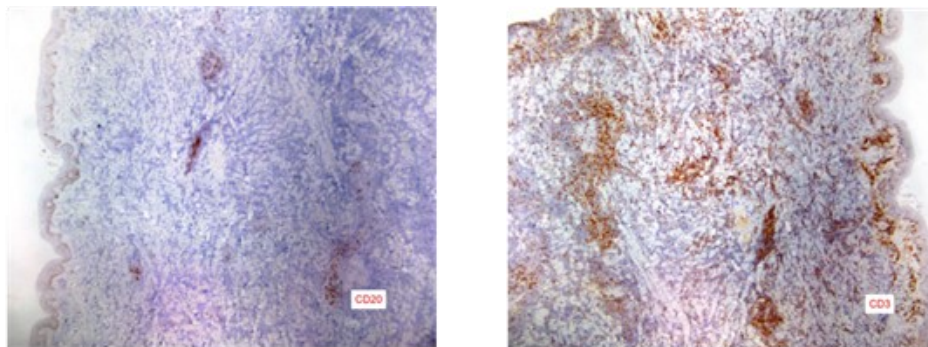
Marcadores positivos en células tumorales



En ese momento se inicia tratamiento con el protocolo rituximab, ciclofosfamida, clorhidrato de doxorubicina (hidroxidaunorubicina) (R CHOP), sulfato de vincristina (Oncovin) y prednisona, evidenciándose algunas complicaciones, pero después de mejoría cursa con el tercer ciclo de R CHOP con buenos resultados.

Figura 4

Marcadores positivos en células acompañantes



DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Las leucemias/ linfomas linfoblástico son neoplasias consideradas malignas y agresivas que derivan de células linfoideas progenitoras que no alcanzaron su maduración y están en un estado de inmadurez con fenotipo B o T ⁵⁻⁶.

Es difícil diferenciar mediante la clínica o la histopatología a los linfomas linfoblásticos de las leucemias linfoblásticas agudas (LLA). Según la Organización Mundial de la Salud el

diagnóstico de LLA se instaura cuando hay más de 25% de blastos (con características morfológicas y citoquímicas de linfoblasto).²⁻⁴

Para determinar el fenotipo B o T de los linfoblastos se puede utilizar inmunohistoquímica o citometría de flujo. En los linfomas no Hodgkin la medula puede afectarse en un 50%, más a menudo en los de bajo grado de 70 a 80% y con menos frecuencia en los de alto grado de 20 a 30 % ⁶⁻⁴

Los Linfomas no Hodgkin T linfoblásticos son más comunes en los niños, cuando son de fenotipo B generalmente se muestran de células pequeñas no hendidas, tipo Burkitt; los linfomas de células grandes tienen una baja incidencia en la infancia. Los linfomas linfoblásticos habitualmente se pueden ubicar en ganglios y mediastino, y menos común en la piel, hueso y tejidos blandos ^{4,8,9}. La afectación cutánea se manifiesta solamente en un 20% de los pacientes con diagnóstico de linfoma linfoblástico, ^{5,10}. Los linfomas T son los que afectan más frecuentemente a la piel, los linfomas linfoblásticos B lo hacen muy raramente. Se han publicado menos de 20 casos de linfoma cutáneo de células B en la infancia ^{7, 11, 12, 13}.

Generalmente en las neoplasias linfoideas B de la infancia se observa infiltración de medula ósea y expresión de la enfermedad en sangre periférica. Únicamente escasos procesos envuelven la piel, hueso o ganglios linfáticos, con o sin invasión de la médula ósea o expresión sanguíneo ^{1, 14,15}.

The Children's Leukemia Cooperative Group de la European Organization of Research of Cancer (EORTC) realizó una revisión en la cual las lesiones cutáneas en niños con LLA o linfoma linfoblástico, aparecieron con una media de 6 semanas antes del diagnóstico hematológico, con un rango desde pocos días a 8 meses ^{16,17}.

Es importante realizar una biopsia con diagnóstico histopatológico ante cualquier tumoración cutánea progresiva o que no desaparezca ya que macroscópicamente no se distinguen de una lesión no maligna. ^{8,18}, Es trascendental la remisión a un centro especializado para iniciar el tratamiento. El pronóstico de los linfomas linfoblásticos cutáneos con o sin afectación medular es similar al del LLA o LNH sin compromiso cutáneo, con supervivencias libres de enfermedad de incluso el 80% ^{4, 6, 15, 19}.

LISTA DE REFERENCIAS

Schmitt IM, Manente L, Di Matteo A, Felici F, Giangiacomi M, Chimenti S. Lymphoblastic lymphoma of the pre-B phenotype with cutaneous presentation. *Dermatology*

1997;195:289-92

Brunning RD, Browitz M, Matutes E, Head D, Flandrin G, Swerldon SH, Bennet JM. Precursor B lymphoblastic leukemia/ lymphoma (Precursor B-cell acute lymphoblastic leukemia). En: Tumors of lymphohematopoyetic and lymphoid tissue. Eds. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, Vardiman JW. WHO IARC Press LYON 2001;pp:111-4

Lin P, Jones D, Dorfman D, Medeiros LJ. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma: A predominantly extranodal tumor with low propensity for leukemic involvement. Am J Surg Pathol 2000; 24:1480-90

Maitra A, Mc Kenna RW, Weinberg AG, Schneider NR, Kroft SH. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma. A study of nine cases lacking blood and bone marrow involvement and review of literature. Am J Clin Pathol 2001;115:868-75.

Chimenti S, Fink-Puches R, Peris K, Pescarmona E, Putz B, Kerl H, et al. Cutaneous involvement in lymphoblastic lymphoma. J Cutan Pathol 1999;26:379-85.

Magrath IT. Malignant non-Hodgkin's lymphomas in children. En: Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and practice of Pediatric Oncology, 4.^a ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2002; p. 661-705.

Harris NL, Jaffe ES, Stein A, Banks PM, Chan JK, Cleary ML, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: A proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood 1994;84:1361-92

Perkins SL. Work-up and diagnosis of pediatric non-Hodgkin's lymphomas. Pediatr Dev Pathol 2000;3:374-90.

Molina FJ. Linfomas no Hodgkin. En: Madero López L, MuñozVilla A, editors. Hematología y Oncología Pediátricas, 1.^a ed. Madrid: Ergón, 1997; p. 447-66.

9. National Center Institute sponsored study of classification of non-Hodgkin's lymphoma: Summary and description of an only formulation for clinical usage: The non-Hodgkin's lymphoma pathologic classification project. Cancer 1982;49:2112-35.

Norton AJ. Classification of cutaneous lymphoma: A critical appraisal of recent proposals. Am J Dermatopathol 1999;21: 279-87

Link MP, Roger M, Dorfmann RF, Crist WM, Cooper MD, Levy R. Cutaneous lymphoblastic lymphoma with pre-B markers. Blood 1983 61:838-41.

- Sander CA, Medeiros LJ, Abruzzo LV, Horak ID, Jaffe ES. Lymphoblastic lymphoma presenting in cutaneous sites: A clinicopathologic analysis of six cases. *J Am Acad Dermatol* 1991;25: 1023-31.
- Neth O, Seidemann K, Jansen P, Mann G, Tiemann M, Ludwig WD, et al. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma in childhood and adolescence: Clinical features, treatment, and results in trials NHL-BFM 86 and 90. *Med Pediatr Oncol* 2000;35:20-7.
- Lin P, Jones D, Dorfman DM, Medeiros LJ. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma: A predominantly extranodal tumor with low propensity for leukemic involvement. *Am J Surg Pathol* 2000;24:1480-90
- Millot F, Robert A, Bertrand Y, Mechinaud F, Laureys G, Ferster A, et al. Cutaneous involvement in children with acute lymphoblastic leukemia or lymphoblastic lymphoma. The Children's Leukemia Cooperative Group of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Pediatrics* 1997; 100:60-4.
18. Willemze R, Meijer CJ. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: The best guide to good clinical management. European Organization for Research and Treatment of Cancer. *Am J Dermatopathol* 1999;21:265-73
- Kempf W, Dummer R, Burg G. Approach to lymphoproliferative infiltrates of the skin. The difficult lesions. *Am J Clin Pathol* 1999;111:S84-93.
- Grange F, Hedelin G, Joly P, Beylot-Barry M, D'Incan M, Delaunay M, et al. Prognostic factors in primary cutaneous lymphomas other than mycosis fungoides and the Sezary syndrome. The French study group on cutaneous lymphomas. *Blood* 1999;93:3637-42