

INFORME DE CASO

Linfoma de células B. Presentación de un caso

Dra. Grisel Fernández Jacomino¹

Dra. Araceli Marín Pérez²

Dra. Deysi González Pérez³

RESUMEN

Se hace el informe de un paciente con diagnóstico de linfoma de células B que se inicia con lesiones en la piel de la región inguinal y adenopatía cervical, posteriormente se diseminan las lesiones cutáneas y aparece cierta impotencia funcional en un miembro inferior. Se solicita una interconsulta con la especialidad de Dermatología donde se plantea liomiosarcoma o linfoma cutáneo y se realiza biopsia de la lesión, que informa un diagnóstico de metástasis de linfoma no Hodgkin de células B de alto grado de malignidad.

DeCS:

LINFOMA DE CELULA B/diagnóstico

SUMMARY

A report on a patient with a diagnosis of b-cell lymphoma is presented. The illness began with skin lesions on the inguinal region and cervical adenopathy; then, the cutaneous lesions spread to other regions and some functional disability of one of the lower limbs appeared. An interconsultation with the specialty of Dermatology was asked, and the clinical statements of leiomyosarcoma or cutaneous lymphoma were made. A biopsy of the lesion was done with a diagnosis of a B-cell non-Hodgkin lymphoma metastasis with a high level of malignancy.

MeSH:

LYMPHOMA, B-CELL/diagnosis

Los linfomas son un grupo heterogéneo de neoplasias que se originan en el sistema reticuloendotelial y linfático, los tipos principales son el linfoma Hodgkin y el no Hodgkiniano (LNH). Se pensaba que los linfomas eran totalmente diferentes de las leucemias; sin embargo, el mejor conocimiento de los marcadores de superficie y las mejores herramientas con las que se pueden evaluar; esos marcadores muestran que la diferenciación entre estos dos cánceres es -con frecuencia- imprecisa, además no siempre es cierta la noción de que un linfoma esté relativamente restringido al sistema linfático y a las leucemias de la médula ósea.¹ Los LNH son un grupo heterogéneo de trastornos que suponen la proliferación monoclonal maligna de células linfáticas en localizaciones linforeticulares como los ganglios linfáticos, la médula ósea, el bazo, el hígado y el tubo digestivo.² Los síntomas iniciales habitualmente incluyen linfadenopatías periféricas; sin embargo, algunas formas se

manifiestan sin adenopatías pero con linfocitos anormales en la circulación. El diagnóstico habitual se basa en la biopsia de los ganglios linfáticos y de la médula ósea o de ambos; el tratamiento incluye radioterapia y quimioterapia - o ambos- y el trasplante de células madres habitualmente se reserva como tratamiento de rescate después de una remisión incompleta o una recaída.¹

Prevalencia: el LNH es más frecuente que el linfoma de Hodgkin, es el 6to cáncer más frecuente en los Estados Unidos, cada año se diagnostican en este país 56 000 casos nuevos, aunque no es una única categoría sino una categoría de neoplasias malignas linfocíticas.¹

Etiología: la mayoría (80-85%) de los LNH se originan en los linfocitos B y el resto lo hacen en los linfocitos T y en los linfocitos asesinos naturales; se desconoce la causa de los LNH pero hay datos que indican una causa vírica.¹

Factores de riesgo: se citan inmunodeficiencias (secundarias a inmunodepresión postrasplante, SIDA, trastornos inmunitarios), infección por *Helicobacter pylori*, exposición a ciertos productos químicos y tratamiento previo por linfoma Hodgkin. Es el segundo cáncer más frecuente en pacientes infectados por VIH y algunos enfermos de SIDA tienen un linfoma como manifestación inicial;³ muchas personas con factores de riesgo no padecen esta enfermedad y muchos de los que la tienen no están sometidos a los factores de riesgo identificados.⁴ Sistema inmunológico debilitado. Virus: el virus humano T-linfotrópico tipo 1 (HTLV-1) y el virus de Epstein-Barr.

Edad y sexo: la probabilidad de padecer LNH aumenta con la edad y es más frecuente en hombres.

Medio ambiente: población que trabaja o está expuesta a productos químicos (pesticidas, disolventes o fertilizantes).

Clasificación: se ha utilizado una variedad de clasificaciones para los diferentes tipos de LNH, frecuentemente se agrupan en función de cómo se muestran las células cancerosas vistas al microscopio y lo rápidamente que tienden a crecer y extenderse.³

- Linfomas agresivos: también conocidos como linfomas intermedios o de alto grado, crecen y se extienden rápidamente y los síntomas son graves.

- Linfomas perezosos o indolentes o de bajo grado: crecen menos rápidamente y provocan menos síntomas; paradójicamente los indolentes no se pueden curar con quimioterapia y los agresivos si.

Síntomas:⁵ los más comunes son las linfadenopatías periféricas asintomáticas, puede ser localizada; la forma extraganglionar puede dominar el cuadro - digestivo, del sistema nervioso central (SNC), etc.-; hay afectación inicial de piel en los pacientes con linfomas agresivos, además de fiebre, sudor nocturno, astenia, pérdida de peso y prurito; manifestaciones clínicas por compresión (síndrome de la vena cava superior) y anemia en el 33% al inicio. Los pacientes con linfomas anaplásicos de células grandes tienen rápidamente lesiones cutáneas.

Estados:²⁻³

Estadio I: localizado a una región (generalmente un ganglio)

Estadio II: dos regiones separadas (nódulo linfático y una segunda área, confinadas ambas a un lado del diafragma)

Estadio III: cuando se extiende a ambos lados del diafragma

Estadio IV: cuando se extiende más allá del sistema linfático y afecta a uno o más órganos mayores incluidos médula ósea o piel

Diagnóstico diferencial:⁶

- Lupus vulgar
- Sarcoma de Kaposi
- Carcinoma de células de Merkel
- Metástasis de melanoma
- Micosis fungoide
- Linfadenosis cutánea benigna
- Lupus eritematoso hipertrófico

Tratamiento:^{5,7} depende del estado de la enfermedad, del tipo de células implicadas, si es agresivo o indolente, de la edad y el estado de salud del paciente; generalmente el LNH es tratado por un equipo de especialistas que puede incluir Hematólogo, Oncólogo y Radiólogo especialista en Oncología. En algunos casos el trasplante de médula ósea, la terapia biológica o la intervención quirúrgica pueden ser opciones. La quimioterapia y la radioterapia son los tratamientos más habituales, la combinación más frecuente de quimioterapia es CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona), más rituximab en ciertos casos.

Pronóstico: está dado por el tipo y el estadio del cáncer y la edad del enfermo; cuando se hable de supervivencia se utiliza el término remisión ya que el cáncer puede volver.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente de 67 años, blanco, masculino con antecedentes de neumotorax espontáneo hace 15 años y que refiere hace alrededor de cuatro meses le aparece una "pelotica" en la región inguinal derecha, dolorosa al tacto y acompañada de debilidad muscular del miembro inferior derecho, decaimiento y disminución del apetito. Fue estudiado anteriormente sin llegar a un diagnóstico y se le indicó tratamiento con ibuprofeno; hace tres días le aparece un "ganglio" en la región cervical, por lo que se ingresa en el Servicio de Medicina.

Antecedentes patológicos personales (APP): neumotorax espontáneo

Antecedentes patológicos familiares (APF): madre +/-cáncer de mama

Hábitos tóxicos: fumó varios años hasta hace siete que abandonó el hábito, café, alcohol ocasional

Ocupación: jubilado, ahora hace labores agrícolas en un autoconsumo

Al interrogatorio:

Aparato respiratorio (AR): tos seca en ocasiones

Sistema hemolinfopoyético (SHLP): adenopatía en la región cervical izquierda y en la inguinal derecha dolorosa

Sistema osteomioarticular (SOMA): debilidad muscular del miembro inferior derecho (MID)

Otros: lesiones en piel, astenia y anorexia

Examen físico:

Adenomegalia en la región cervical derecha y la izquierda de aproximadamente 2cm, blanda, movable y dolorosa. Se observa cercana a la región inguinal derecha una lesión de color rosado sobreelevada y dolorosa.

Ya en la sala se plantea un síndrome adénico en estudio, se evidencian las adenopatías -dolorosas y blandas (no pétreas)- y se señala una lesión en la piel cercana a la región inguinal; durante su estadía mantiene dolor en la pierna derecha. Se solicita la valoración de la Especialidad de Dermatología por la posibilidad de que la adenopatía y el dolor de la pierna derecha sean secundarios a la lesión cutánea.

Valoración dermatológica:

Paciente ingresado hace cuatro días para estudio por síndrome adénico y que refiere tiene lesiones en la piel, las que son dolorosas; la primera lesión apareció hace cuatro meses, después se han diseminado. Al examen físico de la piel se observa una lesión de aspecto tumoral de color eritematoso (rojo claro), al tacto poliglobulada, dolorosa, cercana a la región inguinal derecha y lesiones de aspecto nodular, eritematosas, más pequeñas, diseminadas alrededor de la lesión (figura 1).



Figura 1. Lesión de aspecto tumoral, poliglobulada. Lesiones pequeñas, nodulares y eritematosas alrededor de la lesión biopsada

Planteamientos clínicos: leiomioma o linfoma cutáneo; decidimos biopsiar dicha lesión.

Se solicita a la Especialidad de Cirugía la realización de la biopsia ganglionar.

Complementarios realizados:

Hemoglobina: 12,9g/l

Leucograma: leucocitos: $9.7 \times 10^9/l$ diferencial P 045, L 022, M 001, EO 032

Eritrosedimentación: 70mm/h

TGP: 10u/l

Glicemia: 3.68mmol/l

Tiempo de protombina: C12 P14

Coágulo retractil

Lámina periférica: eritrocitos y plaquetas normales, leucocitos número total normal, marcada eosinofilia.

Rayos X de tórax: lesiones de aspecto fibrótico en vértice derecho, elevación del hilio derecho por fibrosis. Índice cardiotorácico (ICT) normal

Ultrasonido (US) abdominal y prostático: glándula prostática que mide 30x49x 39mm. Vesícula sin cálculos, hígado uniforme que rebasa los 2cm. Reborde costal derecho (RCD). Riñón derecho (RD) con dilatación pielocalicial, riñón izquierdo (RI) y bazo normales. Se observan múltiples imágenes de posible etiología ganglionar retroperitoneal derecha que se extienden hasta la fosa iliaca derecha, la mayor mide 46mm; posterior a la unión cardioesofágica una de 20mm.

Heces fecales con técnicas especiales, negativo

VDRL no reactivo, antígeno de superficie negativo, anti C negativo

Prueba de toxoplasma: negativo

Biopsia de adenopatía: linfoma no Hodgkin de células B de alto grado de malignidad según clasificación REAL, linfoma difuso de células grandes tipo Burkitt según la Clasificación Workins Formulation, linfoma difuso de células grandes inmunoblásticas según Ripaport linfoms y según Kiel linfoma de células B inmunoblástico.

Biopsia de piel: metástasis de linfoma no Hodgkin de células B de alto grado de malignidad.

Se concluye como linfoma no Hodgkin de células B y el enfermo es trasladado para el Hospital Oncológico "Celestino Hernández" para su tratamiento y su seguimiento.

COMENTARIO FINAL

Los LNH son un grupo heterogéneo de trastornos que suponen la proliferación monoclonal maligna de células linfáticas en localizaciones linforeticulares como los ganglios linfáticos, la médula ósea, el bazo, el hígado y el tubo digestivo. Los síntomas iniciales habitualmente incluyen linfadenopatías periféricas; sin embargo, algunas formas se manifiestan sin adenopatías pero con linfocitos anormales en la circulación.^{1,6} El diagnóstico habitual se basa en la biopsia de los ganglios linfáticos y de la médula ósea o de ambas.⁷ Se informa un paciente que inició el cuadro con lesiones cutáneas seguidas de adenopatía cervical y posteriormente diseminación de las lesiones en la piel, lo que no es habitual en esta enfermedad y coincide con lo que plantean diversos autores.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Beers Mark H, Porter Robert S, Jones Thomas V, et al. Linfomas. En: El Manual Merck. 11^{na} ed. t.v. España: Elsevier S.A.; 2006. p. 1220-24.
2. Instituto Nacional del Cáncer. Linfoma no Hodgkin en adultos: Tratamiento (PDQ®) [Internet]. 2009 [actualizado 9 Ago 2009; citado 28 Abr 2009]. [aprox. 8 pantallas]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/no-hodgkin-adultos/Patient>.
3. Linfocito. Wikipedia, la enciclopedia libre [Internet]. 2009 [actualizado 15 Sep 2009; citado 28 Abr 2009]. [aprox. 4 pantallas]. Disponible en: <http://es.wikipedia.org/wiki/Linfocitos>.

4. Linfoma no-Hodgkin. Wikipedia, la enciclopedia libre [Internet]. 2009 [actualizado 15 Sep 2009; citado 28 Abr 2009]. [aprox. 9 pantallas]. Disponible en: http://es.wikipedia.org/wiki/Linfoma_no-Hodgkin.
5. Instituto Nacional del Cáncer. Diccionario de cáncer. Linfoma linfocítico pequeño [Internet]. 2008 [citado 28 Abr 2008]. [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: http://www.cancer.gov/Templates/db_alpha.aspx?CdrID=407751&lang=spanish.
6. Linfoma de células B. Dermatology Information System [Internet]. 2008 [citado 28 Abr 2008]. [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://www.dermis.net/dermisroot/es/12504/diagnose.htm>.
7. American Society of Clinical Oncology (ASCO). Linfoma no Hodgkin [Internet]. 2009 [citado 28 Abr 2009]. [aprox. 4 pantalla]. Disponible en: <http://www.cancer.net/patient/Cancer.Net+En+Espa%C3%B1ol/Tipos+de+c%C3%A1ncer/Linfoma+no+Hodgkin>.

DE LOS AUTORES

1. Especialista de I Grado en Dermatología. Master en Enfermedades Infecciosas. Profesora Instructora. UCM-VC.
2. Especialista de I Grado de Dermatología. Profesora Instructora. UCM-VC.
3. Especialista de I y II Grados en Dermatología. Profesora Consultante. UCM-VC.