

Claudia Ramos Rodríguez¹, Rafael López Pérez¹, Lucía González López¹, Isabel De Lara Simón¹, Natalia Villasanti Rivas¹, Ma. Prado Sánchez Caminero, Guillermo Romero Aguilera³ y Marcial García Rojo⁴.

¹Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General Universitario de Ciudad Real. ²Equipo de investigación de Brotes, NAMRU-6. Lima-Perú. ³Servicio de Dermatología, Hospital General Universitario de Ciudad Real. ⁴Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Jerez de la Frontera.

Introducción

El linfomas B cutáneo de la zona marginal (LCZM) es una entidad indolente caracterizada por una infiltración de células B pequeñas, que se ha asociado a infección por *Borrelia burgdorferi*.

El objetivo de éste estudio es caracterizar el comportamiento epidemiológico, clínico e histológico de los LZM.

Material y métodos

Estudio retrospectivo-observacional. La población son los pacientes diagnosticados histológicamente entre enero del 2003 y diciembre del 2012 en el HGUCR.

Resultados

Se hallaron 8 casos, la mayoría varones y entre 21 y 40 años. En 6 casos la lesión elemental fue un nódulo, de entre 0,8 y 4 cm., afectando cabeza, tronco y MMII. En todos los casos, el linfoma se limitaba a la piel.

Figura 1a) Nódulo eritematoso de superficie lisa en tronco. 1b) Imagen panorámica de morfología nodular en dermis. 1c) A mayor aumento es discretamente polimorfa linfocitaria. 1d) A mayor aumento linfocitos de pequeño tamaño, con escasas mitosis y figuras de apoptosis.

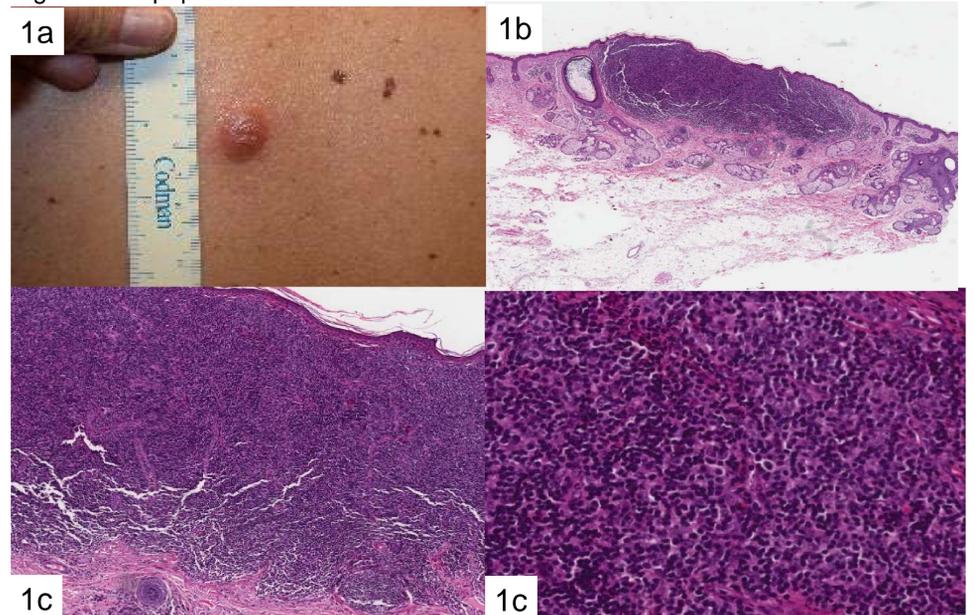


Tabla 1: Características clínicas de los casos de Linfoma de la zona marginal.

Nº Caso	Edad/sexo	Morfología clínica	Nº lesiones	Tamaño (cm)	Localización	Extensión	Manejo	Recidiva	Seguimiento (m)
1	23/M	Nódulo	Única	0,8	MMII	Sólo piel	Autoresolución	No	63
2	28/M	Placa	Multiples Agrupadas	1,5	Tronco	Sólo piel	Quirúrgico, RTx	Si	71
3	30/M	Nódulo	Única	1	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico, ATB	No	69
4	58/M	Nódulo	Multiples separadas	2	Tronco	Sólo piel	Quirúrgico	No	34
5	22/M	Nódulo	Multiples separadas	1,5	MMII	Sólo piel	Quirúrgico	No	38
6	39/F	Pápula	Única	0,6	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico; ATB	No	42
7	32/M	Nódulo	Única	4	Cabeza	N.D	Autoresolución	Si	44
8	32/M	Nódulo	Multiples Agrupadas	2,5	Tronco	Sólo piel	Quirúrgico	No	46

Tabla 2: Características Histopatológicas de los casos de Linfoma de la zona marginal.

Nº Caso	Fenotipo IHQ	Epidermis	Exocitosis L	Localización HP	Patrón HP	Celularidad	I. proliferativo
1	CD20, Bcl-2+, CD30 (esc), Bcl-6 -	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.D
2	CD20, Bcl-2+, Bcl-6, Cd1-, restricción K.	No afecta	No hay	Dermis reticular	PV y PA	polimorfa/mediana	N.D
3	CD20, Bcl-2+, Bcl-6, PD1-, restricción K.	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	Bajo
4	CD20, Bcl-2+, Bcl-6-	Interfase	Muy leve	Dermis reticular	PV y PA	polimorfa/mediana	N.D
5	CD20, Bcl-2+, Bcl-6, restricción K.	No afecta	No hay	TCSC	Nodular	polimorfa/mediana	N.D
6	CD20+, restricción K	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.D
7	CD20, Bcl-2+, Bcl-6, PD1-	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.C
8	CD20, Bcl-2+, restricción K.	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	Bajo

La serología para *Borrelia burgdorferi* fue negativa en el 100% de los casos en que se realizó (6/6).

Histológicamente, en la mayoría, se encontró una proliferación nodular de linfocitos de tamaño mediano con poco pleomorfismo e infrecuentes mitosis, que afectaba la dermis papilar y reticular.

Seis de los casos fueron tratados con cirugía, añadiéndose en 2 tratamiento antibiótico y en uno radioterapia. Los otros 2 casos se autoresolvieron luego de la biopsia. Dos, de los ocho casos, recidivaron.

Luego de un seguimiento promedio de 50,8 meses, hubo una supervivencia del 100%.

Discusión

El LCZM puede ser muy difícil de distinguir del pseudolinfoma B, principalmente de la foliculitis pseudolinfomatosa (FPsL). Sin bien, el LCZM tiene curso indolente y poca probabilidad de diseminación, su sobrediagnóstico generará un adicional coste económico en estudios de extensión y la estigmatización del paciente.

La multifocalidad y la tendencia a recidivar orientan más a linfoma MALT. Inmunohistoquímicamente se ha hallado que el PD 1 expresa más difusamente en los linfocitos de la FPsL que en el LCZM, y el CD1 tiñe alrededor de los nódulos de manera periférica en el LCZM. La presencia de células plasmáticas monotípicas se han considerado criterio mayor para su diagnóstico. La monoclonalidad apoyará el diagnóstico.

Otros diagnósticos diferenciales a plantearse son la metástasis de un linfoma MALT extracutáneo y la infiltración cutánea por leucemia linfocítica crónica.

Bibliografía

- Goyal A, Moore JB, Gimbel D, Carter JB, Kroshinsky D, Ferry JA, Harris NL, Duncan LM. PD-1, S-100 and CD1a expression in pseudolymphomatous folliculitis, primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma (MALT lymphoma) and cutaneous lymphoid hyperplasia. *J Cutan Pathol* 2015; 42: 6-15.
- Chui MH, Kukreti V, Wei C, Delabie J. Primary Marginal Zone Lymphoma of the Subcutis Associated With Panniculitis and Fat Necrosis. *Am J Clin Pathol*. 2015;144(2):341-6.
- Edinger JT, Lorenzo CR, Breneman DL, Swerdlow SH. Primary cutaneous marginal zone lymphoma with subclinical cutaneous involvement and biconality. *J Cutan Pathol*. 2011;38(9):724-30.
- Kempf W, Kerl H, Kutzner H. CD123-positive plasmacytoid dendritic cells in primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma: A crucial role and a new lymphoma paradigm. *Am J Dermatopathol*. 2010;32(2):194-6.