

LINFOMA CUTÁNEO PRIMARIO DE ZONA MARGINAL CON DOBLE CLONALIDAD B Y T

Giácaman von der Weth M, Ferrer Guillén B, Ortiz Salvador J, Hernández Bel P, Pérez Ferriols A, Alegre de Miquel V.

Servicio de Dermatología Hospital General Universitario. Valencia.

CASO: Mujer de 56 años, presenta múltiples placas violáceas de 4 meses de evolución, localizadas en brazos y tronco (Figura 1). Se realiza biopsia de una de la lesiones. Los hallazgos histopatológicos se presentan en la Figura 2. La población tumoral mostró CD20+, CD3+ en periferia, BCL2+, CD8+ en algunas zonas, CD10-, CD56-, BCL6-, Lambda+, CD30-, Kappa-, Ki67+ en zona marginal. Con el diagnóstico de linfoma cutáneo de zona marginal se realizó un estudio de extensión que fue negativo (Figura 3). El reordenamiento mostró clonalidad para receptores de linfocitos T (TCR) y policlonalidad para cadenas pesadas (IgH). Se repitieron los estudios en una segunda muestra de otra localización que dieron resultados inmunohistoquímicos superponibles, observándose una población intensamente positiva para CD2, CD3, CD4 y CD5. El reordenamiento en la segunda muestra confirmó la clonalidad TCR y detectó clonalidad para IgH (Figura 4). El estudio con PD-1 mostró positividad en algunas áreas.



Figura 1: Múltiples placas eritemato-violáceas menores de 3 cm en cara interna de ambos brazos.

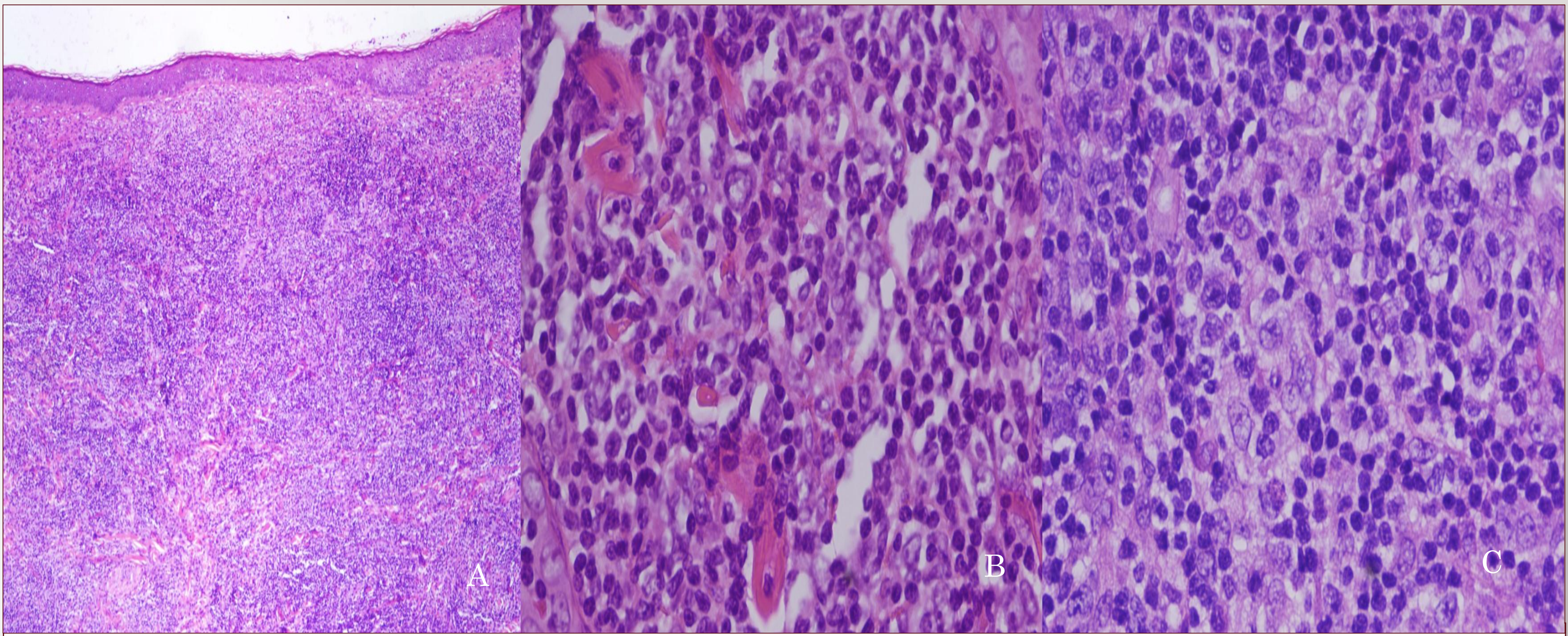


Figura 2: Hematoxilina - eosina a) Denso infiltrado nodular ocupando el espesor de la dermis, b) Infiltrado linfocitario, con presencia de células grandes, con moderada atipia y células de núcleo pequeño c) Células blásticas aisladas de mayor tamaño.

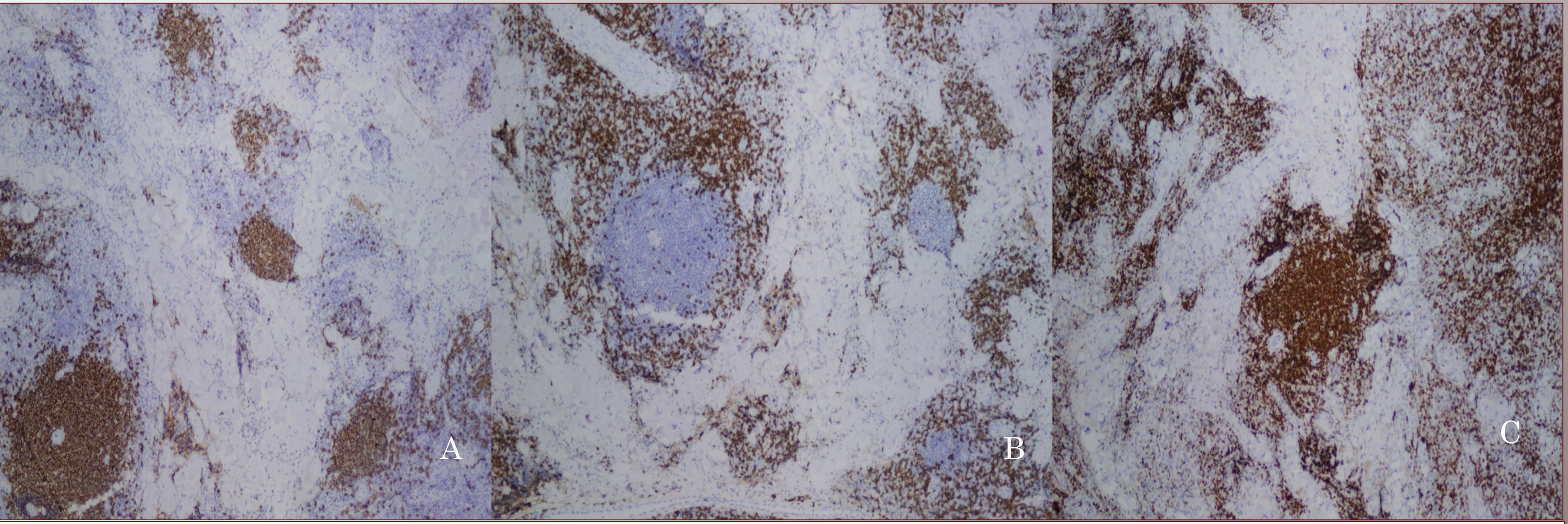


Figura 3: Inmunohistoquímica a) CD20+ con patrón nodular b) CD3+ en linfocitos acompañantes c) BCL2+

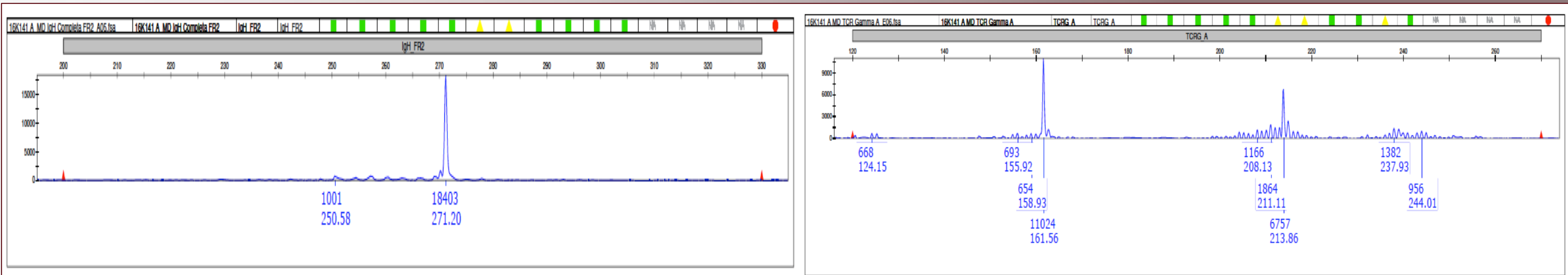


Figura 4: Reordenamiento a) Monoclonalidad IgH b) Monoclonalidad TCR

DISCUSIÓN: Ante la presencia de una doble clonalidad en un infiltrado linfoide debemos plantearnos las siguientes posibilidades: que se trate de una infidelidad de linaje o de un tumor compuesto.

La infidelidad de linaje es una condición muy poco frecuente en tumores cutáneos primarios caracterizada por el hallazgo de clonalidad de linfocitos T en linfomas B y viceversa. En la mayoría de casos se debe a un fallo en la enzima recombinasa debido a la presencia de secuencias homólogas de genes en TCR e IgH.

Por otro lado, se define linfoma cutáneo compuesto cuando existen dos tipos de linfomas morfológica y genéticamente no relacionados en el mismo tejido. La mayoría de ellos son linfomas cutáneos T asociados a un trastorno linfoproliferativo de células B. Se requieren técnicas diagnósticas de mayor sensibilidad para poder diferenciar entre estas dos entidades.

CONCLUSIÓN: Presentamos el caso de una paciente con clínica e histología sugerente de linfoma cutáneo de zona marginal con reordenamiento clonal de TCR de Linfocitos T en dos muestras diferentes, con clonalidad para IgH y positividad para PD-1+, lo que nos plantea un reto diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA: 1) Gallardo F, Pujol RM, Bellosillo B, Ferrer D, García M, Barranco C, Planagumà M, Serrano S. Primary cutaneous B-cell lymphoma (marginal zone) with prominent T-cell component and aberrant dual(T and B) genotype; diagnostic usefulness of laser-capture microdissection. Br J Dermatol. 2006 Jan;154(1):162-6. 2) Alessi E, Coggi A, Venegoni L, Merlo V, Gianotti R. The usefulness of clonality for the detection of cases clinically and/or histopathologically not recognized as cutaneous T-cell lymphoma. Dermatology 2005; 153:368-71.3) Sandberg Y, Heule F, Lam K, Lugtenburg P, Wolvers-Tettero ILM, van Dongen JM, et al. Molecular immunoglobulin/T-cell receptor clonality analysis in cutaneous lymphoproliferations. Experience with the BIOMED-2 standardized polymerase chain reaction protocol. Haematologica 2003;88:659-70. 4) Cerroni L, Arzberger E, Ardigo M, Pütz B, Kerl H. Monoclonality of intraepidermal T lymphocytes in early mycosis fungoides detected by molecular analysis after laser-beam-based microdissection. J Invest Dermatol 2000;114:1154-7.