

<https://doi.org/10.24245/drm/bmu.v67i5.9135>

Linfoma no Hodgkin primario de células T periférico en piel cabelluda con afectación del cráneo y las meninges

Primary cutaneous peripheral T-cell non-Hodgkin lymphoma in scalp with skull and meninges involvement.

Gerardo Barajas Llanes,¹ Mario Alberto Tapia Bravo,^{2,4} Luis Miguel Moreno López,³ Dalia Ibarra Morales,³ Andrea A Martínez Luna,¹ Jesús Zepeda Muñoz¹

Resumen

ANTECEDENTES: Los linfomas de células T no Hodgkin cutáneos en la piel cabelluda son poco frecuentes.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 24 años de edad quien manifestó aumento de volumen en la región fronto-temporal derecha con extensión parieto-occipital bilateral. Ante las múltiples lesiones en la piel cabelluda a nivel frontal, parietal y occipital derecha, parietal y occipital izquierda de aspecto queloide, multilobuladas adheridas a planos profundos, se decidió realizar toma de biopsia cutánea. En la resonancia magnética de cráneo se visualizaron imágenes hiperintensas en secuencia T2 fronto-parietal izquierda que cruzaban la línea media desde parietal, temporal y occipital. La biopsia de piel reportó tejido linfoide atípico y la inmunohistoquímica positividad para CD45-RO y CD2.

CONCLUSIONES: Las manifestaciones clínicas en relación con la invasión de piel cabelluda y cráneo, así como estructuras adyacentes dentro del mismo, hacen este caso inusual.

PALABRAS CLAVE: Linfoma no Hodgkin; piel cabelluda; inmunohistoquímica.

Abstract

BACKGROUND: The involvement of cutaneous T-cell non-Hodgkin lymphoma of the scalp is rare.

CLINICAL CASE: A 24-year-old female patient with swelling of the right frontotemporal region with dimension extending to the bilateral parietal-occipital region. The physical examination showed a lesion on the scalp region in the right frontal, parietal and occipital, left side parietal and occipital multilobed neof ormation, with a keloid appearance, adhered to deep planes. Magnetic resonance revealed hyperintense images in the left frontal-parietal T2 sequence that crossed the midline from right to left parietal, occipital and temporal. Biopsy revealed atypical lymphoid tissue and immunohistochemistry showed positivity to CD45-RO and CD2.

CONCLUSIONS: The clinical manifestations related to the invasion of the scalp and skull, as well as adjacent structures within it, make this case unusual.

KEYWORDS: Lymphoma, non-Hodgkin; Scalp; Immunohistochemistry.

¹ Departamento de Neurocirugía.

² Departamento de Hematología.

³ Departamento de Dermatopatología. Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

⁴ Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

Recibido: julio 2022

Aceptado: julio 2022

Correspondencia

Gerardo Barajas Llanes
gerald58rojo@hotmail.com

Este artículo debe citarse como:

Barajas-Llanes G, Tapia-Bravo MA, Moreno-López LM, Ibarra-Morales D, Martínez-Luna AA, Zepeda-Muñoz J. Linfoma no Hodgkin primario de células T periférico en piel cabelluda con afectación del cráneo y las meninges. Dermatol Rev Mex 2023; 67 (5): 682-686.

ANTECEDENTES

Los linfomas no Hodgkin de células T periféricos con afectación cutánea en región de piel cabelluda, con invasión hacia estructuras intracraneales, tomando como referencia la clasificación de *World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer* (WHO-EORTC), especifican su estructura morfológica, genética y características clínicas, también pueden ser catalogados como linfoma periférico de células T no especificado (LPCT-NES); por otra parte, llegan a tener afectación de incluso el 2% con frecuencia relativa.^{1,2,3} Este tipo de tumores malignos con afectación en el cráneo se considera una manifestación rara.² Sin embargo, existen tres posibles variantes que pueden ser: linfomas de células T CD8+ primarios agresivos epidermotrópicos, linfomas de células T cutáneos γ/δ + y linfomas primarios cutáneos CD4+ de pequeño/mediano tamaño de tipo pleomórfico, con base en la clasificación WHO-EORTC.¹ En este reporte de caso analizamos clínica y radiológicamente a una mujer de 24 años, se concluyó el diagnóstico histopatológico de linfoma no Hodgkin de células T periférico, con afectación a la piel cabelluda, el cráneo y las meninges.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 24 años de edad que inició su cuadro clínico tres meses previos a su revisión con aumento de volumen en la región fronto-temporal derecha con dimensiones de 5 x 4.5 cm, sin mostrar ningún síntoma asociado con la lesión. La evolución clínica continuó de manera rápida y constante; además, se reportó aumento de volumen en la región parietal y occipital derecha, posteriormente se extendió hacia la región parietal y occipital izquierda, observando una dermatosis localizada en los sitios de lesión que estaba constituida por placas de aspecto queiloide, adheridas a planos profundos, eritematovioláceas, infiltradas, con dimensiones

de 6 x 5 cm, de consistencia firme, indurada, no móvil, contornos y bordes regulares, sin dolor a la palpación. **Figura 1**

En la exploración general no se palparon adenomegalias ni organomegalias. Los estudios de biometría hemática y química sanguínea no revelaron alteraciones. En la resonancia magnética de cráneo se apreció aumento de volumen (hiperintensidad en secuencia T2 en tejidos blandos) en la región fronto-parietal izquierda que cruzó la línea media hacia la región parietal, occipital y temporal derecha. **Figura 2**

El tumor con afectación intra y extracraneal se confirmó por medio de estudio de neuroimagen (resonancia magnética de cráneo), de características y bordes lobulados, así como invasión hacia la duramadre en ambas regiones parietal, occipital y temporal, de igual forma en la región frontal izquierda. Sin embargo, no se observó afectación del parénquima cerebral. En la aplicación de medio de contraste con gadolinio se observó realce del tumor, con dimensiones de 119.5 x 139.9 x 115.2 mm. El seno sagital superior sin evidencia de estenosis en su lumen.



Figura 1. Imágenes clínicas en la piel cabelluda con neoformación multilobulada, de aspecto queiloide, adherida a planos profundos; implantación frontal y múltiples nodulaciones.

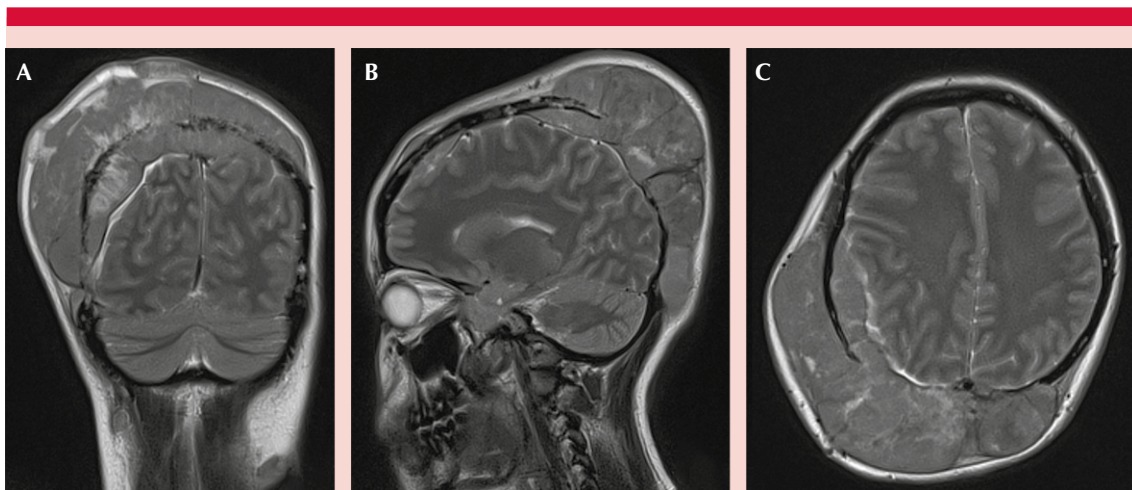


Figura 2. Resonancia magnética de cráneo que muestra hiperintensidad en secuencia T2. **A.** Corte coronal: lesión que cruza la línea media desde la región fronto-parietal derecha hacia la parietal izquierda. **B.** Corte sagital: región occipital y parietal derecha. **C.** Corte axial: en secuencia T2 se evidencia daño cráneo y meníngeo sin invasión al parénquima cerebral.

Las características del tejido óseo en cráneo fueron erosión en el trayecto de la lesión (**Figura 2**). Se decidió realizar biopsia de piel cabelluda dirigida hacia la región parietal derecha, en el reporte final histopatológico se concluyó el diagnóstico de linfoma primario de células T periférico e infiltrado linfoide difuso (**Figura 3A y B**). El estudio de inmunohistoquímica reveló positividad para CD45-RO y CD3 (**Figura 3C**) concluyendo con el diagnóstico de linfoma T periférico sin otra especificación (**Cuadro 1**). Al completar el protocolo de estudio se decidió egresar a la paciente; sin embargo, nunca regresó para seguimiento.

DISCUSIÓN

Los linfomas no Hodgkin de células T periféricos con afectación en el cráneo y la piel cabelluda son poco frecuentes. En una serie de casos realizada de 1991 a 2019, se contabilizaron 16 casos con subtipo de células T; se documentó daño cutáneo en la región de la piel cabelluda en 2

de los 16 casos, siendo esta manifestación poco frecuente.⁴ Asimismo, los linfomas periféricos de células T no especificados (LPCT-NES) pueden expresarse en ciertas ocasiones como fenotipos CD4+ con una o más proteínas, tomando en cuenta que pueden mantenerse en grupos de *natural killer*/linfoma de células T citotóxicos;⁵ en relación con la afectación cutánea, tomando en cuenta a otros LPCT-NES pueden llegar a distinguirse histológicamente de otro tipo de linfomas cutáneos agresivos en el contexto de expresión de linfoma pleomórfico de células T pequeñas CD4+.⁵ Los pacientes con crecimiento progresivo en la región de la piel cabelluda con múltiples lóbulos deben solicitar asistencia médica especializada aunque no muestren síntomas neurológicos.

A pesar de las herramientas diagnósticas de última generación, la clínica continúa siendo una parte fundamental para dirigir el protocolo diagnóstico, en el contexto de la determinación de la extensión de la lesión. La tomografía de

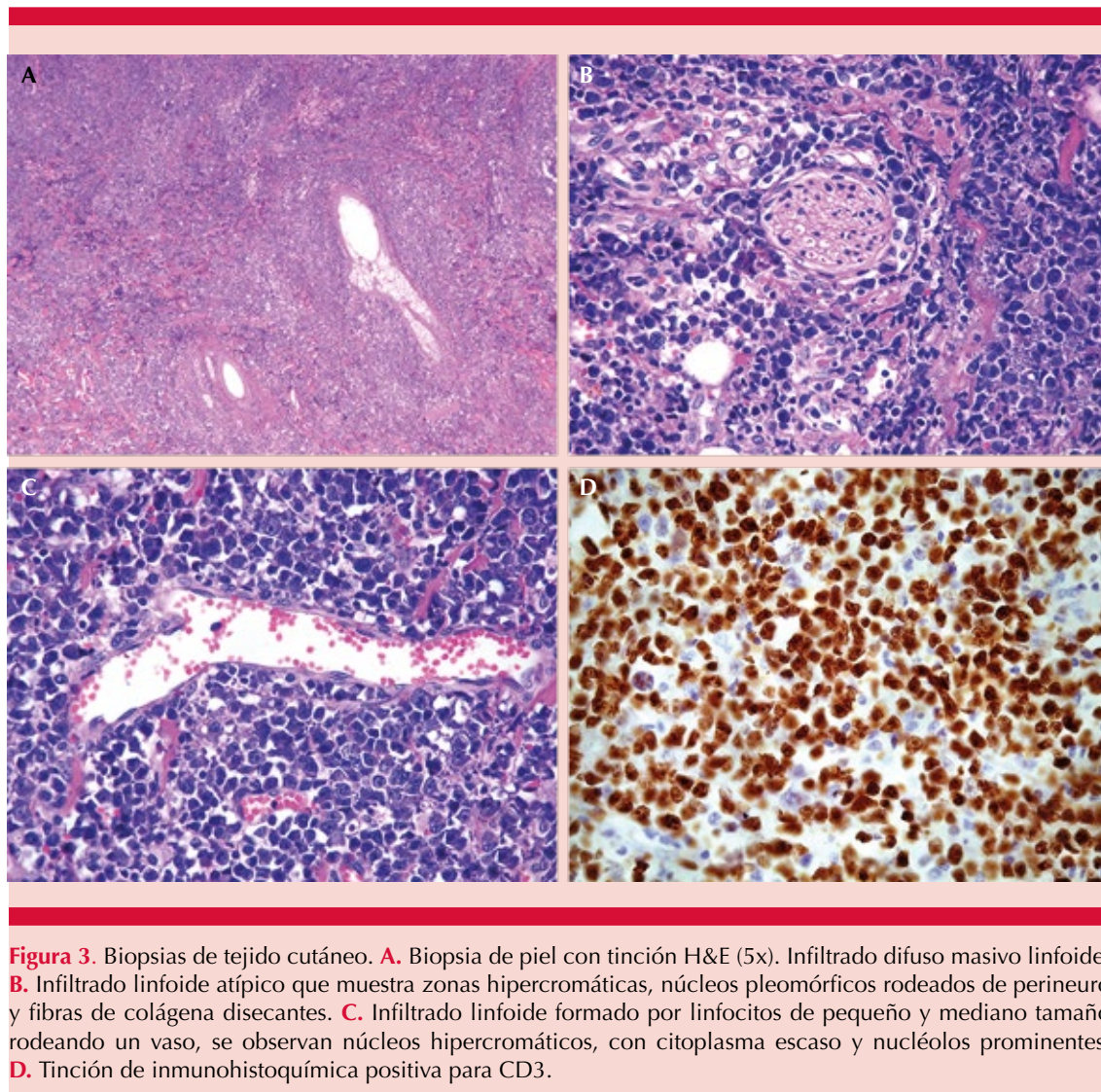


Figura 3. Biopsias de tejido cutáneo. **A.** Biopsia de piel con tinción H&E (5x). Infiltrado difuso masivo linfoide. **B.** Infiltrado linfoide atípico que muestra zonas hiper cromáticas, núcleos pleomórficos rodeados de perineuro y fibras de colágena disecantes. **C.** Infiltrado linfoide formado por linfocitos de pequeño y mediano tamaño rodeando un vaso, se observan núcleos hiper cromáticos, con citoplasma escaso y nucléolos prominentes. **D.** Tinción de inmunohistoquímica positiva para CD3.

cráneo arroja datos exactos de la extensión de la lesión intra y extracraneal, así como estructuras profundas cerebrales. En cuanto a la manifestación clínica con rápido crecimiento, los hallazgos histológicos con infiltrados difusos, núcleos pleomórficos y ausencia de epidermotropismo con linfocitos CD8+ son indicadores de un probable progreso meníngeo. El tratamiento farmacológico que ha demostrado mayor eficacia continúa siendo la quimioterapia con porcentaje de remisión a 5 años del 55 al 100%,

sin presencia de enfermedad⁴ en combinación con otra técnica de tratamiento.⁵ Con lo descrito previamente determinamos el diagnóstico definitivo de LPCT-NES, tomando en cuenta la realización del estudio de inmunohistoquímica para este caso en particular.

CONCLUSIONES

Las manifestaciones clínicas en relación con la invasión de piel cabelluda y cráneo, así como

Cuadro 1. Marcadores de inmunohistoquímica de la paciente con positividad para CD45-RO y otros que orientaron el diagnóstico de linfoma de células T

Positivo	Negativo
CD45-RO	PAX-5
CD3	CD79a
MUM1	Kappa, lambda
CD2 20% focal	CD20
KI67 90% positivo	CD30
BCL2	CD138
	BCL6
	ALK
	CD68
	TdT

estructuras adyacentes dentro del mismo, hacen este caso inusual; los marcadores inmunohistoquímicos reafirman lo previamente mencionado. Consideramos que este estudio puede abrir las posibilidades hacia nuevas terapéuticas quirúrgicas, coadyuvantes con quimioterapia. Por esta razón, realizamos el protocolo de estudio que

se consideró un reto para concluir el diagnóstico definitivo, así como el tratamiento de esta paciente.

REFERENCIAS

1. Fahad K, Ghulam H, Hassan A, Rekha J. Peripheral T-cell lymphoma not otherwise specified (PTCL-NOS) Variety in a 58 year old male patient in oncology ward J.P.M.C. Karachi: A case report. *Tumor Res* 2016; 2: 107. .
2. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Meijer Chris JL, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005; 105: 3768-3785. doi: 10.1182/blood-2004-09-3502.
3. Willemze R, Cerroni L, Kempf W, et al. The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood* 2019; 133 (16): 1703-1714. doi: 10.1182/blood-2018-11-881268.
4. Favaro C de FP, Bomtempo APV, Dos Santos BS, Filho RT, et al. T-immunophenotype lymphoblastic lymphoma with secondary cutaneous involvement associated with rapid regression followed up with positron emission tomography. *JAAD Case Reports* 2020; 6 (4): 374-377. doi: 10.1016/j.jdc.2020.01.024.
5. Khurana S, Beltran M, Jiang L, Roy V, et al. Primary cutaneous T-cell lymphoblastic lymphoma: case report and literature review. *Case Rep Hematol* 2019; 2019: 3540487. doi: 10.1155/2019/3540487.

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**.

Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

