

## Nódulos eritematovioláceos y telangiectasias en muslos

M.A. Pastor<sup>a</sup>, J.M. Mosquera<sup>b</sup> y B. Vasco<sup>c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. Hospital Santa Bárbara. Puertollano (Ciudad Real). España.

Servicios de <sup>b</sup>Anatomía Patológica y <sup>c</sup>Hematología. Hospital Virxe da Xunqueira. Cee (La Coruña). España.

### Historia clínica

Una paciente de 85 años de edad, con antecedentes personales de diabetes mellitus y cardiopatía isquémica, consultó por febrícula, astenia y lesiones cutáneas dolorosas en los muslos, de 7 meses de evolución.

### Exploración física

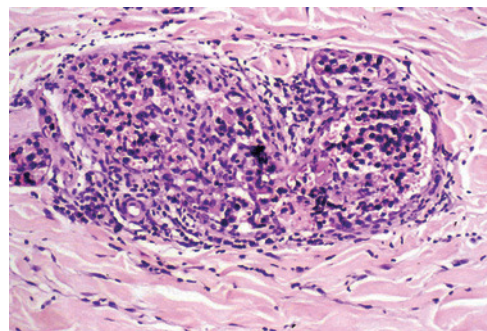
Las lesiones consistían en pápulas, placas y nódulos eritematovioláceos e indurados, de distribución lineal y reticular (fig. 1). En el muslo izquierdo presentaba una placa eritematosa, caliente y empastada con numerosas telangiectasias en superficie (fig. 2). No se palparon adenopatías en territorios accesibles ni presentaba hallazgos patológicos a la exploración del abdomen. La exploración neurológica fue normal.

### Otras pruebas complementarias

El hemograma y la bioquímica sanguínea fueron normales a excepción de un aumento de la velocidad de sedimentación globular (39 a la 1.<sup>a</sup> hora) y de la LDH (695 UI/l). La radiografía de tórax fue normal. La tomografía axial computarizada (TAC) craneal identificó una hipodensidad focal en el núcleo lenticular derecho compatible con un infarto lacunar. En la TAC toraco-abdominal se observó un nódulo en la glándula suprarrenal izquierda de 3 × 2 cm de diámetro que probablemente correspondía a un adenoma suprarrenal.

### Histopatología

La biopsia cutánea mostró vasos dilatados en la dermis media y profunda con endotelios prominentes, ocupados por



Hematoxilina-eosina, ×20.

una proliferación no cohesiva de células atípicas con núcleos grandes, pleomórficos e hiper cromáticos, y abundantes figuras de mitosis (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia:

María Antonia Pastor Nieto.

Servicio de Dermatología.

Hospital Santa Bárbara.

Ctra. Malagón s/n.

13500 Puertollano (Ciudad Real). España.

tonales@terra.es

Aceptado el 1 de marzo de 2007.

Linfoma B intravascular de células grandes.

## Evolución y tratamiento

El estudio inmunohistoquímico reveló que las células atípicas confinadas al interior de los vasos eran intensamente positivas para CD20. Los marcadores de células T, mieloperoxidasa, AE1/AE 2, CD34 y S-100 fueron negativos. La biopsia de médula ósea fue normal. La paciente fue tratada con corticoides orales y, a los 4 meses del diagnóstico, presentó astenia, diplopia, deterioro cognitivo y agravamiento de las lesiones cutáneas, falleciendo un mes después.

## Comentario

El linfoma B intravascular de células grandes es un raro subtipo de linfoma B difuso de células grandes extranodal, que se caracteriza por la localización de las células neoplásicas en la luz de los capilares y vénulas poscapilares. En el momento del diagnóstico suele encontrarse ampliamente diseminado. Los síntomas se derivan de la oclusión vascular y pueden ser muy heterogéneos. Más de la mitad de los casos se diagnostican post-mortem<sup>1</sup>. La mayoría de los pacientes presentan síntomas sistémicos, fundamentalmente fiebre<sup>1</sup>. El 34-85 % de los casos presenta síntomas neurológicos (déficits focales, afasia, disartria, apraxia, cuadros confusionales, demencia, epilepsia, mielopatía, alteraciones visuales, vértigo)<sup>1,2</sup>. Las lesiones cutáneas, signo inicial en el 39 % de los pacientes, pueden ser múltiples o solitarias y, generalmente, se sitúan en muslos, piernas, miembros superiores, abdomen y mamas. Se han descrito placas violáceas, edema con aspecto de «piel de naranja», nódulos dolorosos rojo-azulados, nódulos ulcerados, placas eritematodescamativas o telangiectasias<sup>1</sup>.

Un tercio de los casos presenta afectación de hígado, bazo y médula ósea con pancitopenia. La afectación ganglionar es excepcional (11 %)<sup>1</sup>. Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes son: disnea, hipertensión pulmonar<sup>1</sup>, síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, hipopituitarismo, insuficiencia suprarrenal, hiperprolactinemia, aumento de ACTH<sup>3</sup>, citopenias, hipoalbuminemia y gammapatía monoclonal<sup>1</sup>.

Se ha descrito una «variante asiática», en japoneses, que se manifiesta con síndrome hemofagocítico, invasión de la

médula ósea, hepatoesplenomegalia, anemia, trombocitopenia y fiebre<sup>4</sup>.

El estudio histopatológico muestra grandes células tumorales con núcleos vesiculosos, pleomórficos, nucleolo prominente y frecuentes figuras de mitosis ocupando la luz de los pequeños vasos<sup>1</sup>. Se han descrito células tumorales en el interior de hemangiomas cutáneos o hepáticos, carcinoma de células renales o hiperplasia prostática<sup>1</sup>. Generalmente se asocia con un inmunofenotipo B; el inmunofenotipo T es excepcional. El análisis genotípico suele mostrar un reordenamiento monoclonal del gen de las cadenas pesadas de las inmunoglobulinas. Con menor frecuencia se ha descrito reordenamiento genético del receptor de la célula T<sup>1</sup>. El estudio del cariotipo muestra alteraciones estructurales en los cromosomas 1, 6 y 18<sup>5</sup>.

Se trata de un proceso agresivo cuyo tratamiento de elección es la quimioterapia basada en antraciclina. Si se afecta el sistema nervioso central, debe asociarse metotrexate o citarabina. La radioterapia se reserva para pacientes ancianos con lesión cutánea única o como tratamiento de consolidación tras la quimioterapia en el caso de afectación del sistema nervioso central o enfermedad tumoral extranodal<sup>6</sup>.

## Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses

## Bibliografía

1. Ferreri AJM, Campo E, Seymour JF, Willemze R, Ilariucci F, Ambrosetti A, et al. Intravascular lymphoma: clinical presentation, natural history, management and prognostic factors in a series of 38 cases, with special emphasis on the «cutaneous variant». *Br J Haematol.* 2004;127:173-83.
2. Beristain X, Azzarelli B. The neurological masquerade of intravascular lymphomatosis. *Arch Neurol.* 2002;59:439-43.
3. Kraus MD, Jones D, Bartlett NL. Intravascular lymphoma associated with endocrine dysfunction: a report of four cases and a review of the literature. *Am J Med.* 1999;107:169-6.
4. Murase T, Nakamura S, Kawauchi K, Matsuzaki H, Sakai C, Inaba T, et al. An Asian variant of intravascular large B-cell lymphoma: clinical, pathological and cytogenetic approaches to diffuse large B-cell lymphoma associated with hemophagocytic syndrome. *Br J Haematol.* 2000;111:826-34.
5. Tsukadaira A, Okubo Y, Ogasawara H, Urushibata K, Honda T, Miura I, et al. Chromosomal aberrations in intravascular lymphomatosis. *Am J Clin Oncol.* 2002;25:178-81.
6. Ferreri AJM, Campo E, Ambrosetti A, Ilariucci F, Seymour JF, Willemze R, et al. Anthracycline-based chemotherapy as primary treatment for intravascular lymphoma. *Ann Oncol.* 2004;15:1215-21.