

UN CASO DI LINFOMA-B SOTTOCUTANEO A GRANDI CELLULE “OTHER” (T-CELL/HISTIOCYTIC RICH B-CELL LYMPHOMA)

Pamela Vezzoli¹, Valentina Girgenti¹, Sebastiano Recalcati¹, Simona Tavecchio¹, Ylenia Balice¹, Silvia Fossati², Valentina Merlo¹, Emilio Berti³, Carlo Crosti¹

¹Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano - Università degli Studi di Milano

²Unità Operativa di Dermatologia, Ospedale S. Antonio Abate, Gallarate (Va) ³Università degli Studi di Milano Bicocca

Secondo la nuova classificazione WHO/EORTC 2008, i linfomi cutanei rari rappresentano il 5-10% dei linfomi cutanei. Un'entità di eccezionale osservazione (1-2% di dei linfomi non-Hodgkin, 16 casi descritti in letteratura) è rappresentata dal linfoma cutaneo B diffuso a grandi cellule "other" definito T-cell- histiocytic rich B-cell lymphoma.

Tale entità è stata descritta per la prima volta nel 1988 e viene riconosciuta come una variante del linfoma B a grandi cellule diffuso. E' più frequentemente primitiva nodale, ma può esordire anche in sede extranodale, come cute, fegato, milza, nasofaringe.

Descriviamo il caso di un uomo di 20 anni in buone condizioni di salute; due anni prima il paziente aveva presentato linfadenopatia laterocervicale sinistra di verosimile natura reattiva. Da circa 1 anno una lesione eritemato-infiltrativa ad evoluzione ulcerativa centrale si sovrapponeva alla linfadenopatia. L'esame istologico evidenziava un abbondante infiltrato linfo-istiocitario nel derma con una quota di cellule blastiche con immunofenotipo B-linfocitario CD20+, CD79a+, Bcl-6+, MUM-1+; le indagini molecolari evidenziavano una banda di riarrangiamento per la catena pesante delle immunoglobuline. La diagnosi istologica e molecolare era suggestiva per un linfoma B diffuso a grandi cellule “other”, definito T-cell-histiocytic rich B-cell lymphoma; l'analisi citogenetica con microarrays-CGH non evidenziava sbilanciamenti cromosomici.

La stadiazione era risultata negativa per la presenza di localizzazioni secondarie/extracutanee del linfoma. Il paziente è stato sottoposto ad un trattamento di polichemioterapia “tradizionale”, secondo lo schema CHOP, con risoluzione del quadro clinico.

Nel nostro paziente l'interessamento primitivo cutaneo/sottocutaneo è stato associato ad un decorso favorevole con un approccio terapeutico adeguato ai primi stadi della patologia. Nelle forme extracutanee, la progressione della patologia è associata ad una prognosi generalmente sfavorevole, con frequente coinvolgimento midollare e splenomegalia.