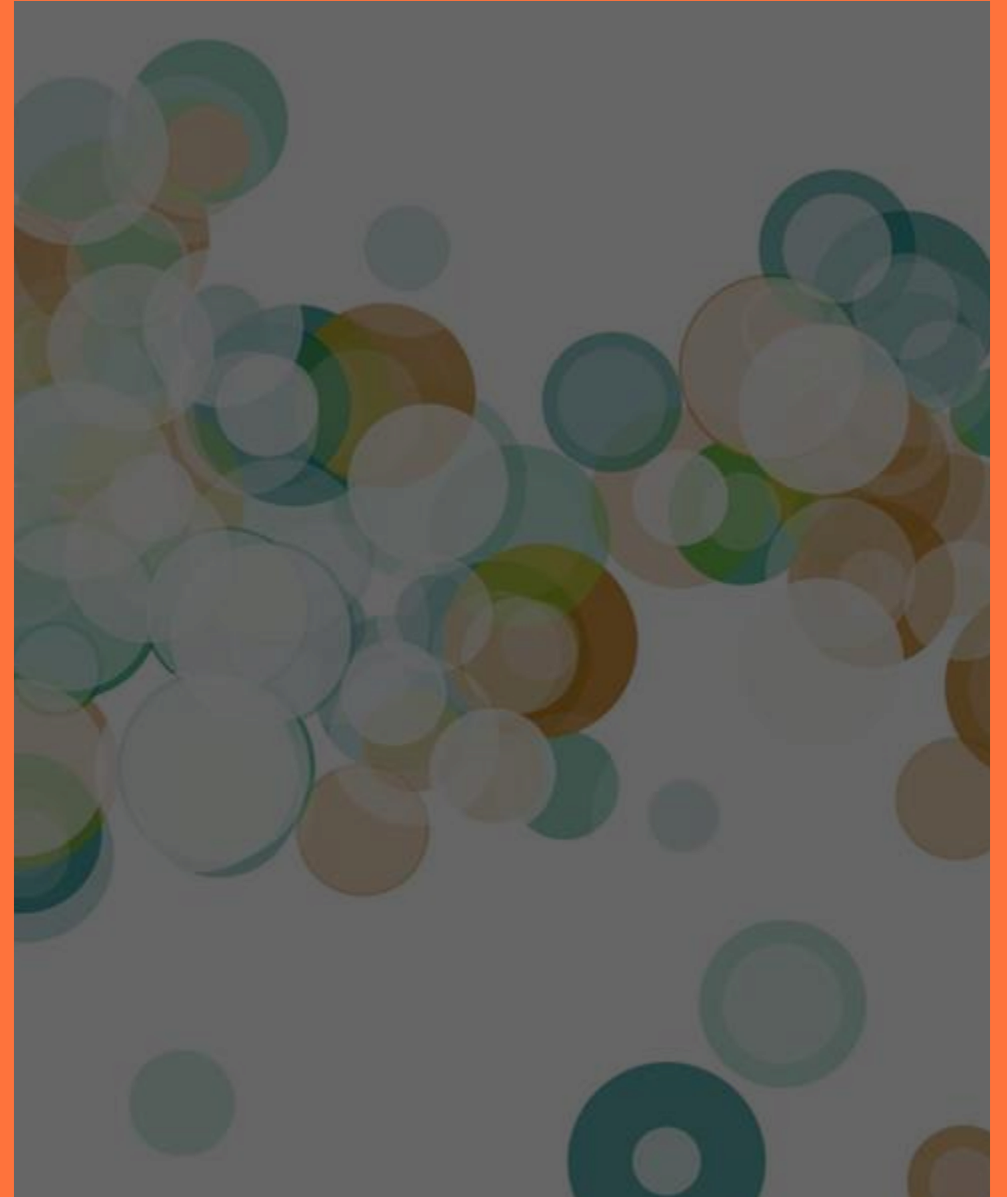


Caso clínico

2 DE ABRIL DE 2025

JULIA RODRÍGUEZ GONZÁLEZ

ALBERTO MUELA MOLINERO



Mujer de 80 años con síndrome general y edema parpebral

ANTECEDENTES PERSONALES:

- Intolerancia a la codeína. Hipersensibilidad al galio, germanio y níquel.
- FRCV: HTA de larga evolución. Dislipemia.
- Arteritis de células gigantes (dx. 2016), en tto con GC durante 14 meses.
- Diverticulosis de sigma
- Síndrome depresivo
- IQx: Prótesis de rodilla izquierda. Histerectomía por miomas.

TRATAMIENTO:

- Nimodipino 30 mg/d
- Sertralina 50 mg/d
- Atorvastatina 20 mg/d
- Mirtazapina 15 mg/d

Desde hace un mes...



Astenia, hiporexia y
pérdida de 4 kg de
peso



Cefalea holocreneal
frecuente, edema
parpebral y
coloración violácea
alrededor de los ojos.



Lesiones
exantemáticas y
pruriginosa en cara
anterior de tórax, y
mamas

Valorada por C.
General:

Ecografía y
mamografía

Lesión nodular

Fibroadenoma



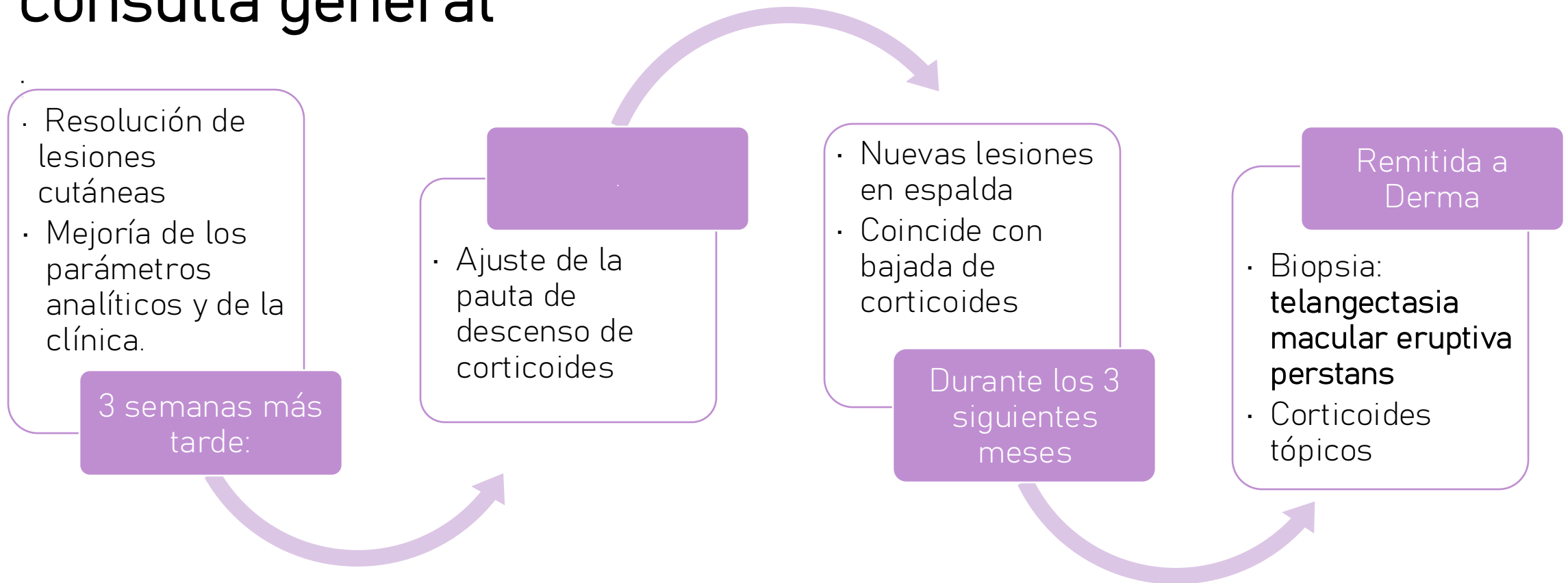
Exploración física

- TA 135/80. Afebril.
- Buen estado general. Eupneica. Palidez cutánea. No LY ni adenopatías periféricas. **Exantema macular pruriginoso** en cara anterior del tórax y ambas mamas, con incremento de la vascularización cutánea, con relleno lento tras la dígito-presión.
- AC: Rítmica a 80 lpm. AP: Ruidos respiratorios normales.
- ABD: Blando y depresible. No doloroso. No masas ni visceromegalias.
- MMII: No edemas ni signos flebíticos.

Se deriva a la UDR y se amplía estudio

- BIOQUÍMICA: FG 84, [PCR 107](#), resto normal. *Anemias*: [Ferritina 828](#), [IST 18%](#). B12 y Fólico normales. *Función tiroidea*: Normal. *Autoinmunidad*: ANA, nDNA, ANCA y screening de ENAs negativos.
- HEMOGRAMA: Leucocitos 5700 (FN), [Hb 10.8](#), VCM 88, Plaquetas 241000. [VSG 120](#).
- COAGULACIÓN: Normal.
- SEROLOGÍAS. VHB, VHC y VIH negativas.
- TAC TÓRACO-ABDOMINAL: Ligera hepatomegalia con diminutas lesiones hipodensas en segmento II, VII y VIII en relación con quistes. Colelitiasis. Moderado [edema generalizado del tejido celular subcutáneo](#) a nivel torácico y abdominal. Resto sin alteraciones reseñables.
- ECOGRAFÍA DE ARTERIAS TEMPORALES: [Discreto engrosamiento de forma segmentaria](#) de ambas arterias temporales con un sutil [halo hipoecogénico perivascular](#), algo más evidente en la arteria temporal derecha, hallazgos ecográficos que sugieren arteritis de células gigantes.

Tratamiento con corticoides a 1mg/kg y se revisa en consulta general



En la siguiente revisión...

- Dolor e inflamación en mama izquierda desde hace > de una semana

Urgencias:

- Valoración por Cirugía
- **Mastitis**
- Amoxicilina-clavulánico

• ¿?

Pendiente de revisión



En resumen...

Mujer de 80 años con AP de ACG, sin tratamiento actual

Inicialmente:
síndrome general +
edema parpebral +
lesiones
exantemáticas
pruriginosas en
tórax.

· (Fibroma)

PPCC: ↑ RFA (PCR,
VSG, ferritina),
anemia normocítica,
edema subcutáneo
en TC, ecografía
compatible con
ACG.

Buena respuesta
inicial a GC, con
reaparición ante
descenso.

Derma:
telangiectasia
macular eruptiva
perstans y GC
tópicos

¿Mastitis? izquierda,
amoxicilina-
clavulánico

A ver si esto es la ACG...

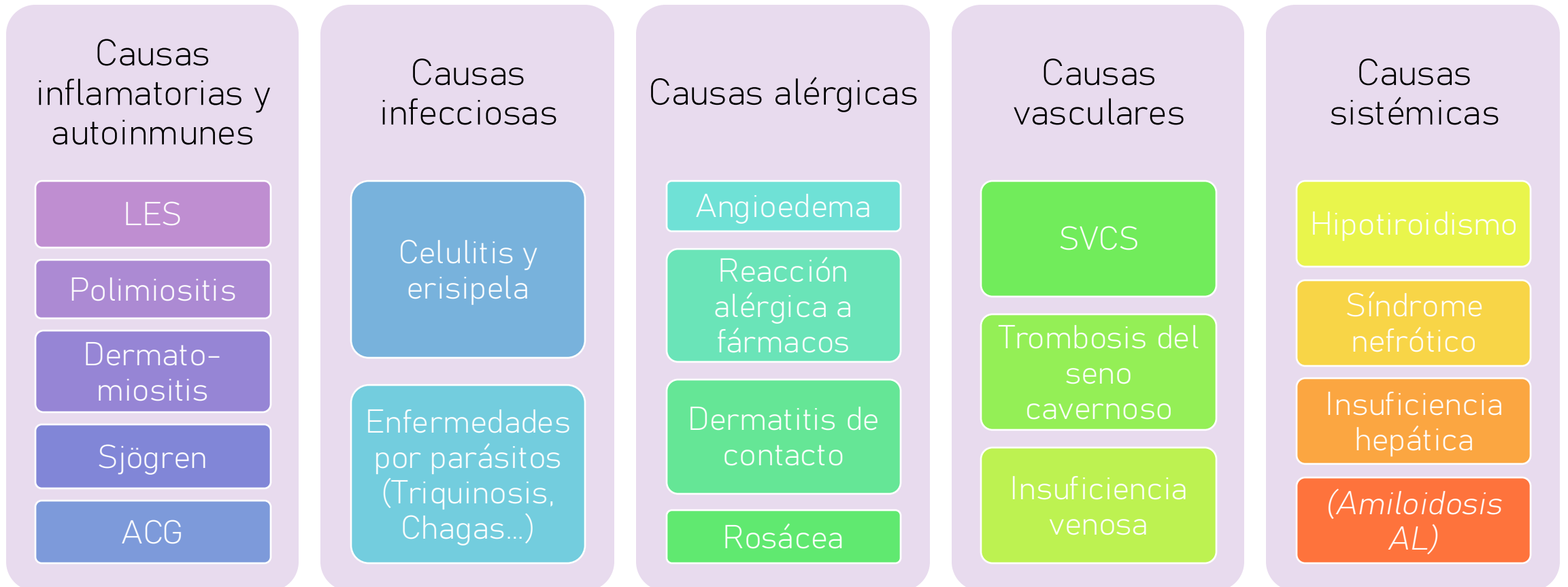
- Síndrome general + cefalea
- Ecografía compatible
- Elevación de los RFA (PCR, VSG>100)
- Anemia normocítica
- Raro: afectación mamaria, masa (¿fibroadenoma?).
- Vasculitis mamaria: puede relacionarse con vasculitis de vaso mediano y granulocíticas.
- Respuesta a corticoides

Telangectasia macular eruptiva perstans

- Forma infrecuente de mastocitosis cutánea.
- En tronco y raíz de EESS
- Patrón simético, prurito variable y signo de Darier positivo.
- Variante de la urticaria pigmentosa
- Puede relacionarse con afectación sistémica.



Empecemos por el edema parpebral...



Causas inflamatorias y autoinmunes

LES

Polimiositis

Dermato-
miositis

ACG

Causas infecciosas

Celulitis y
erisipela

Enfermedades
por parásitos
(Triquinosis,
Chagas...)

Causas alérgicas

Reacción
alérgica a
fármacos

Causas vasculares

SVCS

Insuficiencia
venosa

Causas sistémicas

Hipotiroidismo

(Amiloidosis
AL)

... asociado a síndrome general

- Neoplasia (sólida o hematológica)
- Enfermedad GI
- Trastornos psiquiátricos
- Endocrinopatías (hipertiroidismo, DM, insuficiencia adrenal)
- Enfermedades infecciosas
- Enfermedades crónicas avanzadas
- Enfermedades neurológicas
- Medicación (FEA, antidiabéticos, medicación tiroidea)
- Enfermedades autoinmunes

Causes of weight loss in older adults

Medications (eg, digoxin, theophylline, SSRIs, antibiotics)
Emotional (eg, depression, anxiety)
Alcoholism, older adult abuse
Late-life paranoia or bereavement
Swallowing problems
Oral factors (tooth loss, xerostomia)
Nosocomial infections (eg, tuberculosis, pneumonia)
Wandering and other dementia-related factors
Hyperthyroidism, hypercalcemia, hypoadrenalism
Enteral problems (eg, esophageal stricture, gluten enteropathy)
Eating problems
Low salt, low cholesterol, and other therapeutic diets
Social isolation, stones (chronic cholecystitis)

SSRIs: selective serotonin reuptake inhibitors.

Reproduced with permission from: Morley JE. Anorexia of aging: physiologic and pathologic. Am J Clin Nutr 1997; 66:760. Copyright ©1997 American Society for Nutrition.

Además, exantema pruriginoso

- Causas inflamatorias y AI
 - Dermatitis atópica
 - Eritrodermia
 - Urticaria crónica
 - Dermatomiositis
 - Vasculitis (Púrpura de S-H)
 - Mastocitosis
- Exantemas medicamentosos, Síndrome de DRESS
- Infecciones
 - Virus (varicela, sarampión, rubeola, parvovirus, exantema súbito, dengue, zika, chikungunya, mononucleosis)
 - Bacterianas
 - Parasitarias
- Neoplasias
 - Linfoma cutáneo de células T
 - Síndrome carcinoide
 - Síndrome paraneoplásico

Sin olvidarnos de la mastitis

- Infecciosa:
 - Mastitis bacteriana
 - Absceso mamario
 - Tuberculosis mamaria
 - Mastitis fúngica
- Inflamatoria:
 - Mastitis granulomatosa idiopática
 - Mastopatía diabética
 - Enfermedad de Mondor
- Tumoral:
 - Carcinoma inflamatorio de mama
 - Linfoma mamario
 - Papilomatosis ductal
- Otros:
 - Ectasia ductal
 - Necrosis grasa
 - Galactocele infectado.



Enfermedades autoinmunes: Dermatomiositis

- Erupción heliotropa
- Poikilodermia:
 - Pruriginosa
 - En áreas fotoexpuestas
- Asociación con enfermedades malignas
- ANA en hasta 80%
- ENAs (anti-RNP, anti-RO/SSA, anti-LA/SSB, anti-SM, anti-Jo-1) en 45-80%



Dermatomiositis y malignidad

- Por expresión de autoantígenos comunes
- Pacientes con DM: x5-7 veces más frecuencia de cáncer (aprox. 10%)
- Tipos: ovario, mama, páncreas, CCR, ORL, gástricos.
- Factores de muy alto riesgo:
 - Mayores de 40 años al debut de la miopatía
 - Alto nivel de actividad a pesar de tratamiento
 - Disfagia
 - Necrosis cutánea o ulceración

Otras entidades

SVCS

- Edema
- Síndrome general
- Formas crónicas
- Más asociado a catéter
- Distrés respiratorio
- Isquemia acral



MASTOCITOSIS MALIGNA

- Hepatomegalia
- Anemia
- Pérdida de peso
- Hipersensibilidad a múltiples agentes químicos o ambientales.

Otras entidades

AMILOIDOSIS PRIMARIA (AL)

- Equimosis periorbitaria
- Hepatomegalia
- Síndrome general
- Afectación cardíaca, renal y neuropática.

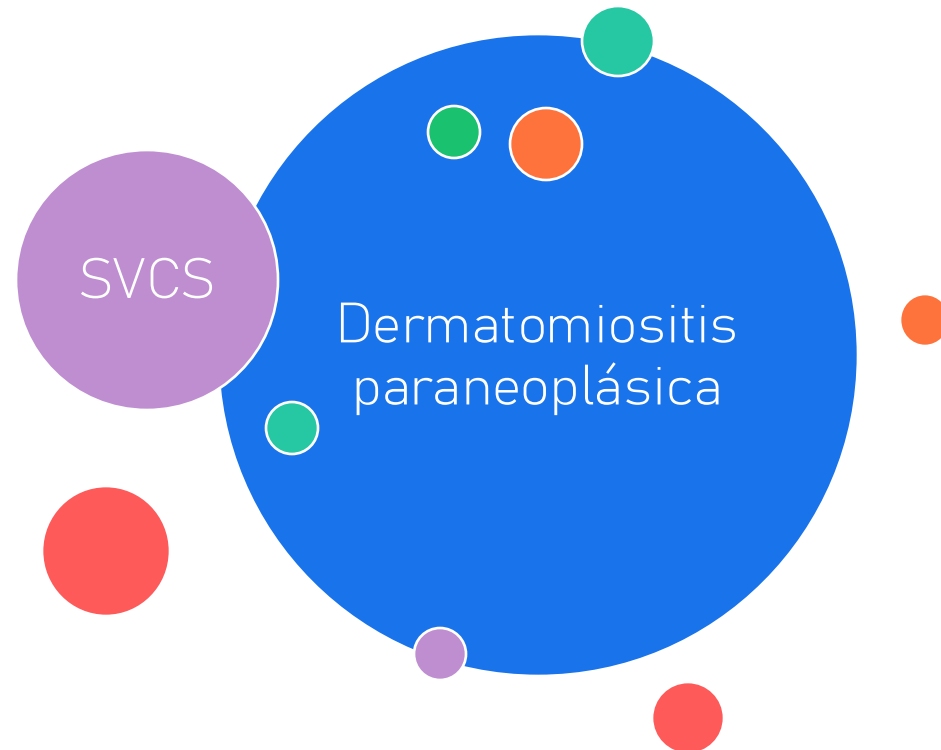


© MAYO FOUNDATION FOR MEDICAL EDUCATION AND RESEARCH. ALL RIGHTS RESERVED.

SÍNDROME CARCINOIDE

- Rubefacción (pruriginosa)
- Telangiectasia venosa
- Hepatopatía (metástasis)
- Tumores GI
- Rubefacción aguda (minutos)

Impresión clínica





¿Qué más podemos hacer?

- Ante la sospecha de síndrome paraneoplásico:
 - Imagen: PET-TC
 - Analítica: CK, aldolasa (¿miopatía?);
 - Biopsia de piel profunda
 - 5-HIAA en orina
 - Rojo Congo para amiloide

¡Muchas
gracias!



... la solución del caso

Remitir a: V741-1

Descripción Macroscópica:

Como biopsia cutánea en mama derecha se reciben 2 cuñas cutáneas de 0,5 cm. Inclusión total en un bloque.

Diagnóstico:

BIOPSIA CUTÁNEA DE MAMA IZQUIERDA:
LINFOMA B DE CÉLULA GRANDE INTRAVASCULAR.

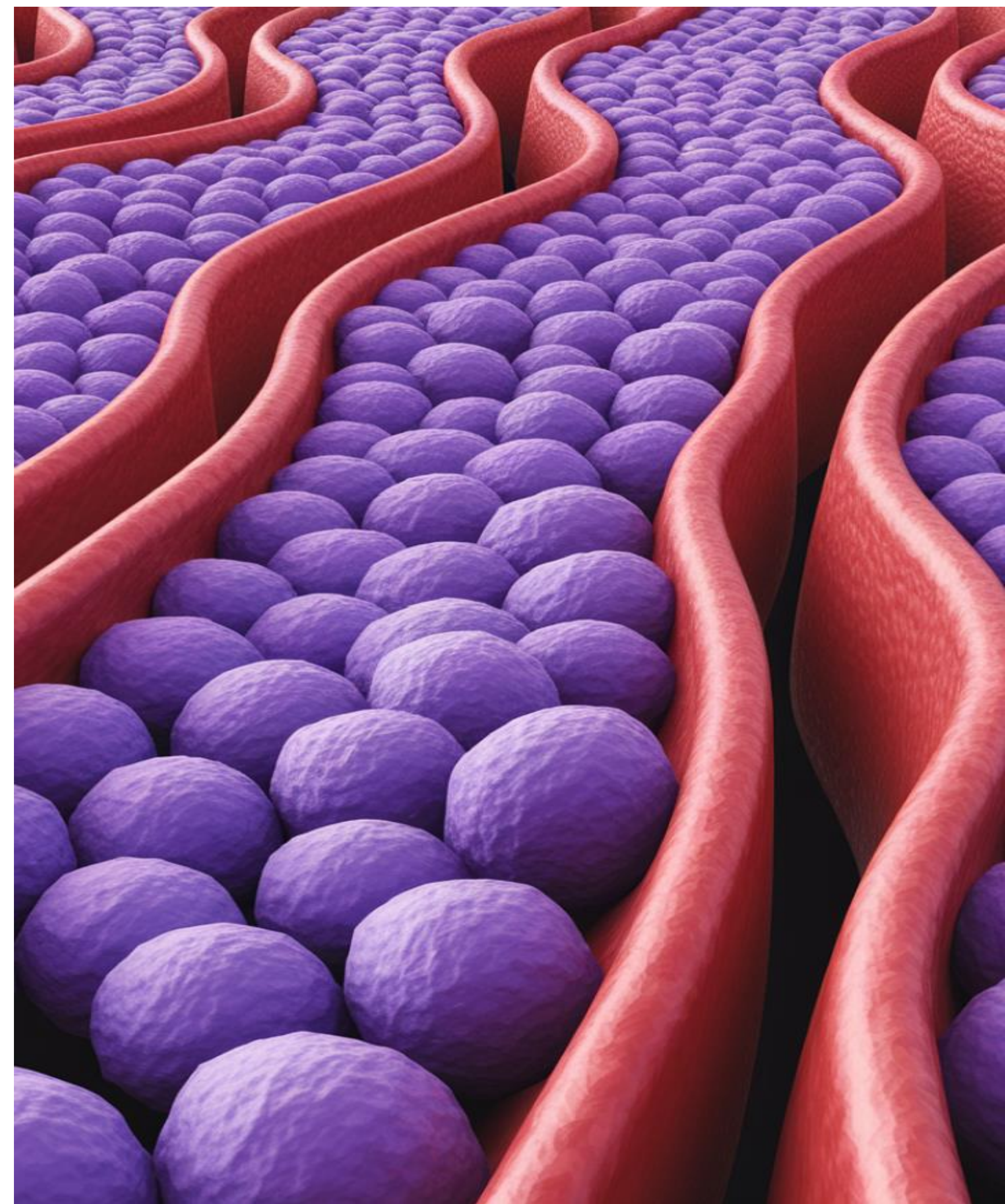
INFORME INMUNOHISTOQUÍMICO:

CD20 POSITIVO, CD79A POSITIVO, CD3 NEGATIVO, CD5 NEGATIVO, CD10 POSITIVO, BCL6 POSITIVO,
MUM-1 POSITIVO, KI67 POSITIVO 80%.

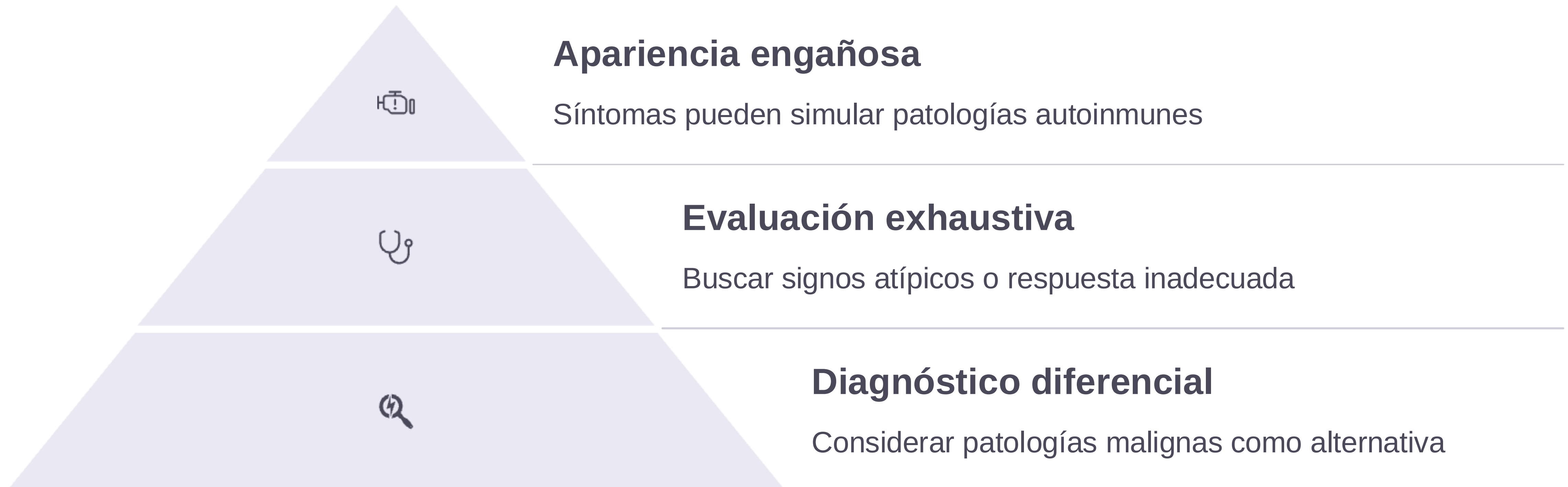


Dr. Alberto Muela Molinero

Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de León



Más allá de lo autoinmune...



Las manifestaciones clínicas pueden imitar procesos autoinmunes.

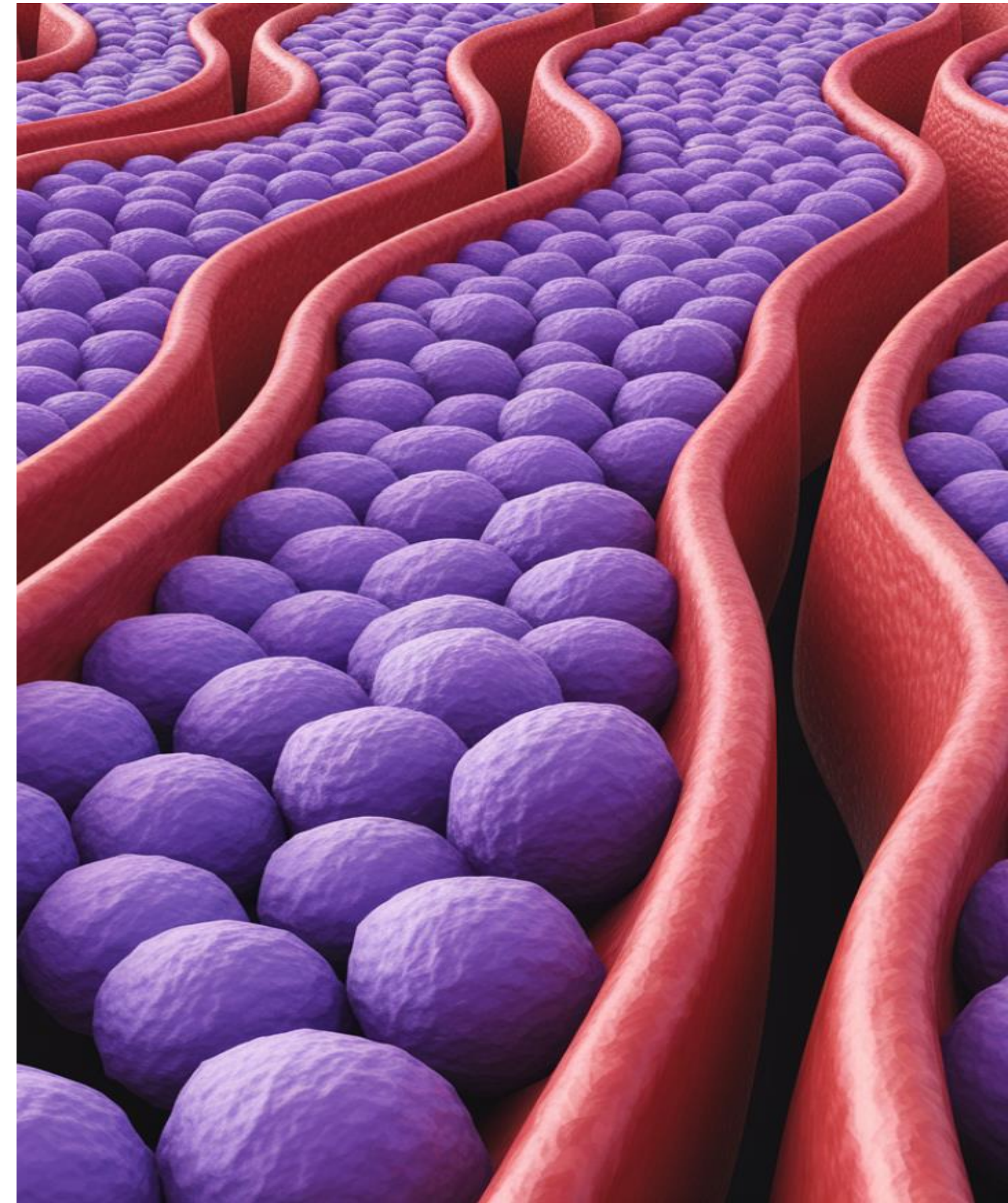
Respuesta inadecuada al tratamiento debe alertar.

Linfoma intravascular de células B

Un camaleón con múltiples caras

 **Dr. Alberto Muela Molinero**

Servicio de Medicina Interna. Complejo Asistencial Universitario de León



Linfoma intravascular de células B grandes (LIVBCG)

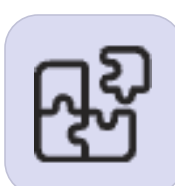
Entidad rara y agresiva caracterizada por la afectación en exclusiva de los vasos sanguíneos.

Previamente diagnóstico en autopsias... en los últimos años hasta un 80% se diagnostican ante mortem.



Origen y definición

Se caracteriza por el crecimiento predominante, si no exclusivo, de células grandes dentro del lumen de vasos de diferentes tamaños.



Aspectos poco claros

Las células neoplásicas raramente se detectan en frotis de sangre periférica (90-95% de los casos).



Limitaciones

Los datos disponibles se basan en informes de casos únicos o limitados, lo que dificulta extraer conclusiones definitivas.

1959

Descrito por primera vez por Pfleger y Tappeiner, inicialmente considerado de origen endotelial.

1

1986

Wick et al. confirmaron definitivamente el origen linfoide de la enfermedad.



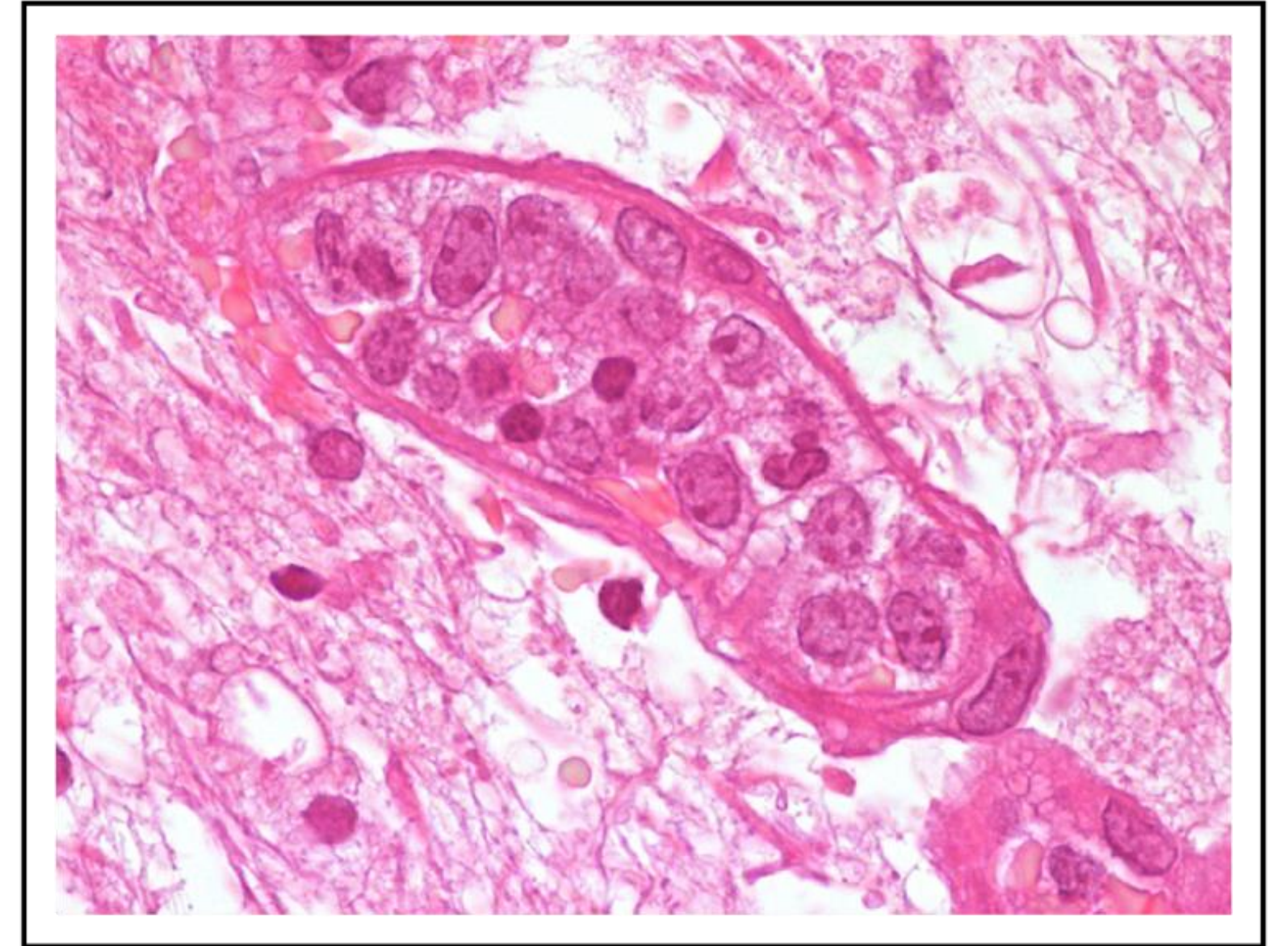
2

1982 Ansell et al. sugirieron un origen linfoide para esta patología.

Características histopatológicas

Las células neoplásicas son grandes, con alta relación núcleo/citoplasma y escaso citoplasma. El contorno nuclear suele ser liso, ocasionalmente irregular. Presentan nucleolo único prominente o múltiples nucleolos.

El lumen vascular no solo transporta la enfermedad sino que es sitio de replicación activa, evidenciado por figuras mitóticas y alto índice proliferativo en la inmunotinción Ki-67.



Patrón "Discohesivo"

Las células del LIVBCG se encuentran preferentemente dentro de la porción central de los vasos sanguíneos en una apariencia de flotación libre.

Patrón "Cohesivo"

Las células neoplásicas llenan casi por completo el lumen y la evaluación de la estructura vascular tiende a ser difícil.

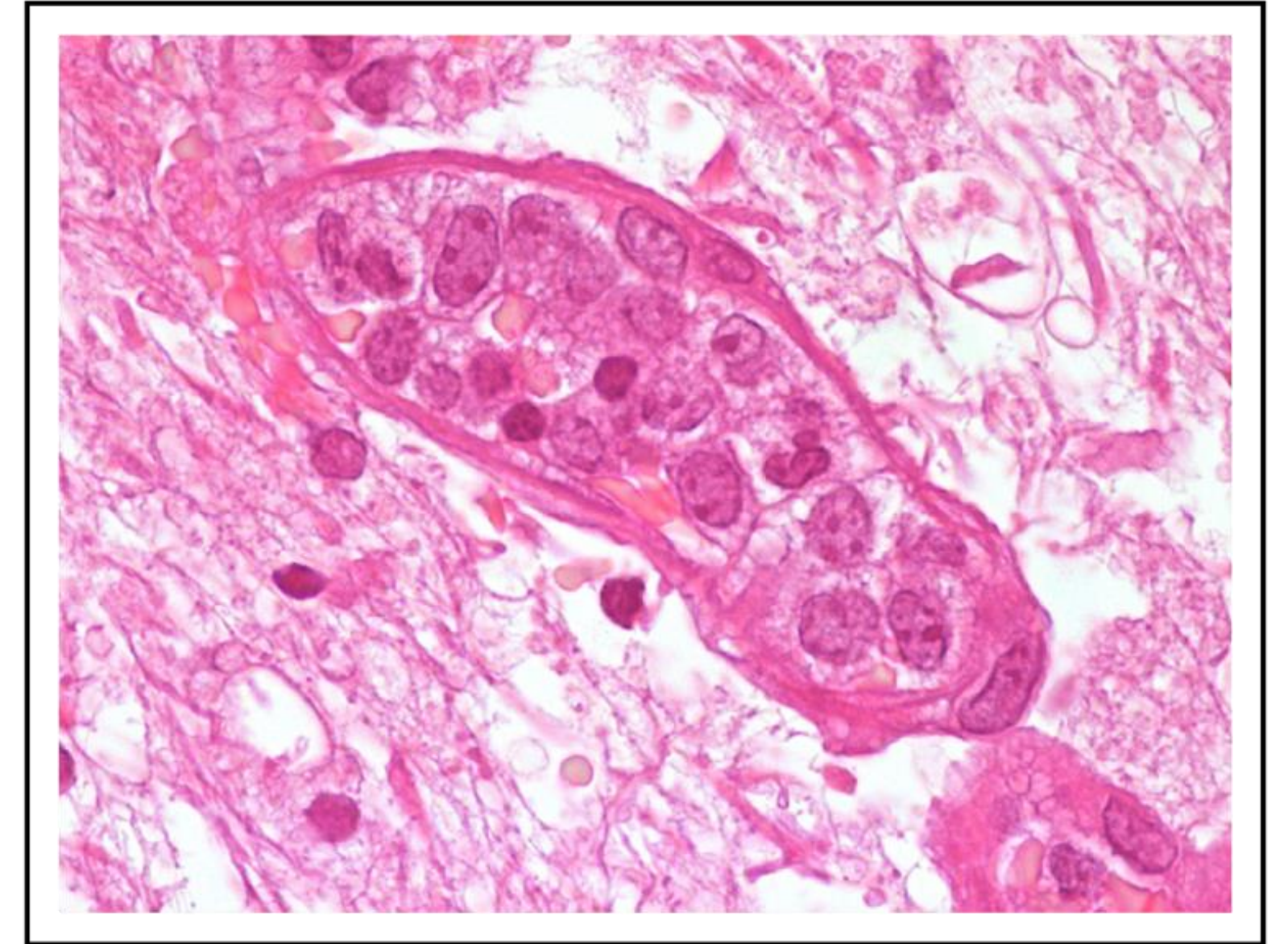
Patrón "Marginal"

El patrón menos frecuente, donde las células tumorales se adhieren preferentemente al endotelio dejando libre la porción central del lumen.

Características histopatológicas

Las células neoplásicas son grandes, con alta relación núcleo/citoplasma y escaso citoplasma. El contorno nuclear suele ser liso, ocasionalmente irregular. Presentan nucleolo único prominente o múltiples nucleolos.

El lumen vascular no solo transporta la enfermedad sino que es sitio de replicación activa, evidenciado por figuras mitóticas y alto índice proliferativo en la inmunotinción Ki-67.



Expresión de CD20

La expresión de CD20 es casi la regla, una característica crítica para su tratamiento.



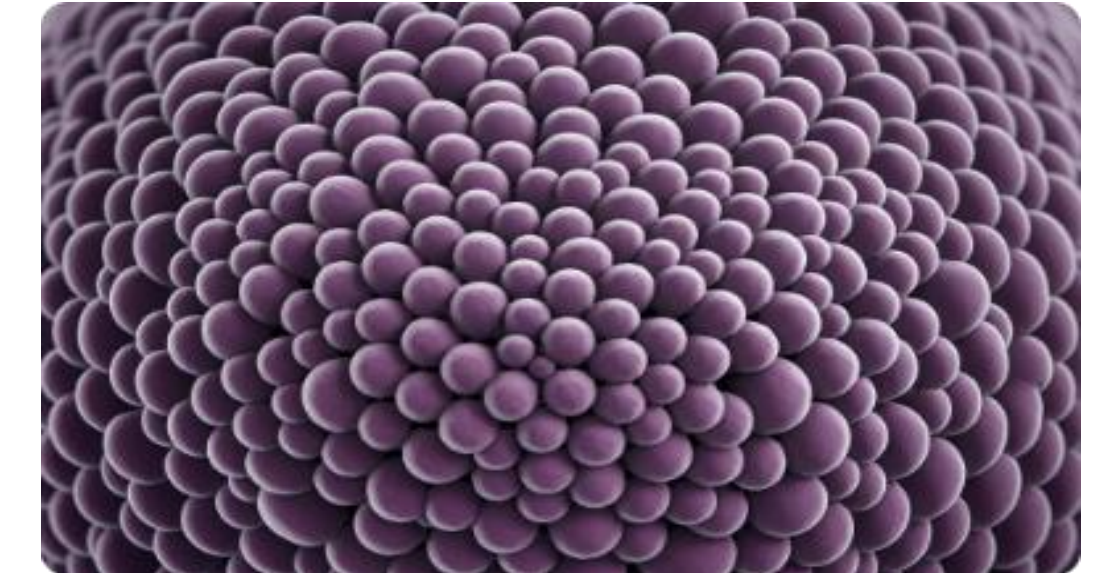
Mutaciones específicas

MYD88 L265P y CD79b Y196 ocurren en 44% y 26%



Anomalías cromosómicas

Algunos estudios han detectado anomalías en el cromosoma 6



Heterogeneidad marcadores

- CD5 (22-38%)
- CD10 (13-22%)
- Bcl-6 (22-26%)

Variantes del LIVBCG

Variante Occidental

- Predominan características neurológicas y dermatológicas.
- **Síntomas neurológicos:** alteración del nivel de conciencia, déficits motores y sensoriales, convulsiones, paresia, demencia.
- Estos síntomas son considerados claves para el diagnóstico.



Manifestaciones clínicas

Predominio de síntomas B

Afectación sistémica con predilección por el SNC y la piel (aunque puede producir afectación pulmonar y/o hepática).



Distribución geográfica

Poblaciones occidentales

Presentación típicamente agresiva y diagnóstico tardío debido a la heterogeneidad sintomática.



Hallazgos anatomopatológicos

Infiltración característica de pequeños vasos (capilares, vénulas y arteriolas) con escasa o nula afectación del parénquima circundante, lo que dificulta su detección en biopsias convencionales.

El diagnóstico diferencial incluye vasculitis sistémicas, enfermedades tromboembólicas y otras neoplasias hematológicas diseminadas.

Variantes del LIVBCG

Variante Occidental

- Predominan características neurológicas y dermatológicas.
- **Síntomas neurológicos:** alteración de la conciencia, déficits motores y sensoriales, convulsiones, paresia, demencia.
- Estos síntomas son considerados claves para el diagnóstico.



Predominio femenino

Casi todos los pacientes son mujeres con recuentos normales de leucocitos y plaquetas.

Mejor pronóstico

Edad media de 59 años (vs 72 años para el LIVBCG clásico). Los síntomas sistémicos en el 30% de casos (vs 65%).

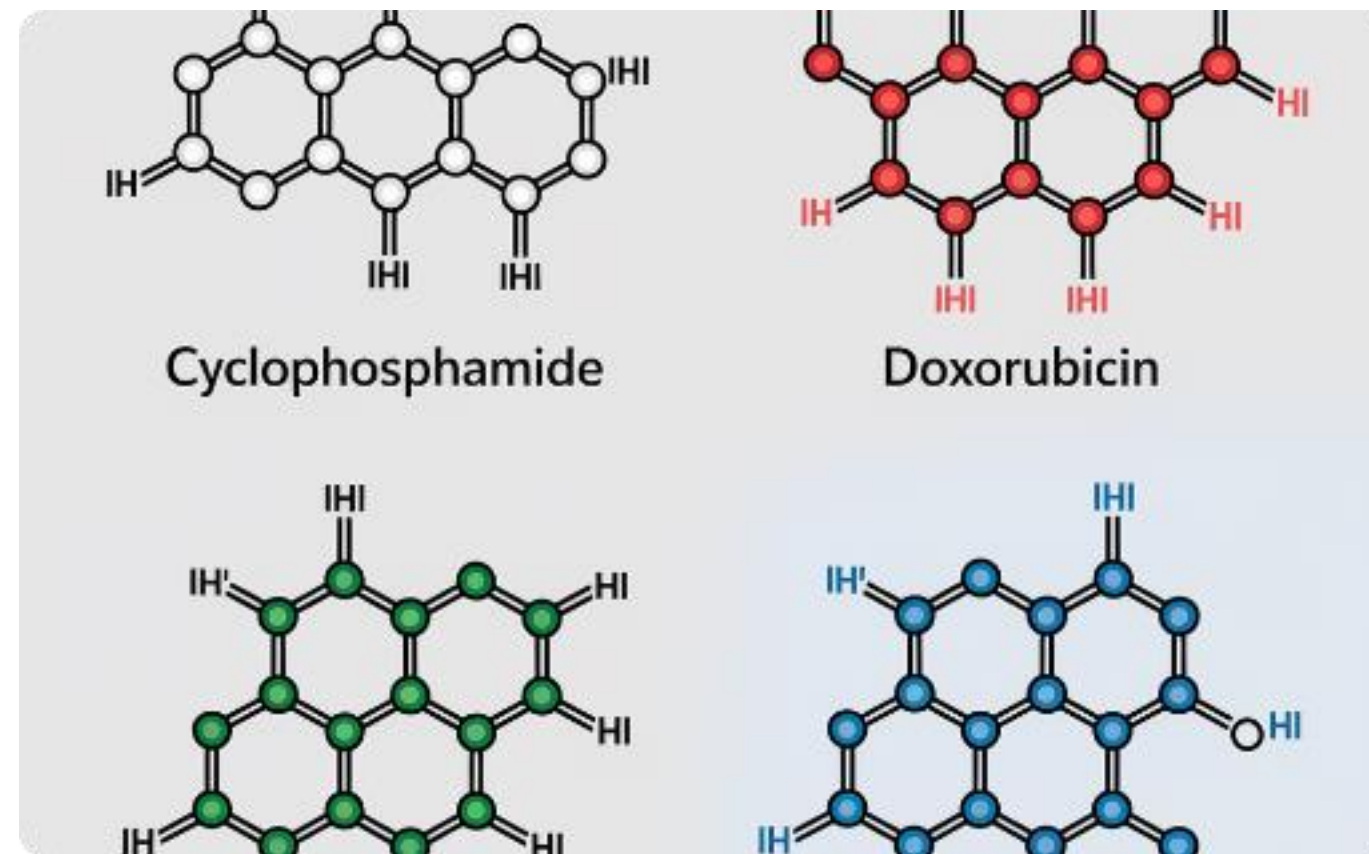
Variante cutánea



Mayor supervivencia

Supervivencia global a 3 años: 56% $\pm$ 16% vs 22% $\pm$ 10%).

Tratamiento



CHOP

El régimen de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona (CHOP) consigue una tasa de respuesta global del 59%.

33%

Supervivencia a 3 años

Con quimioterapia sin rituximab



R-CHOP

La adición de rituximab ha llevado a tasas de remisión completa del 88%, y una mejora en la supervivencia global.

81%

Supervivencia a 3 años

Quimioterapia basada en antraciclinas y rituximab



Profilaxis del SNC

La diseminación extravascular del SNC representa el principal sitio de enfermedad en LIVBCG recidivante tratados inicialmente con R-CHOP.

Fármacos con mejor biodisponibilidad en el SNC, como metotrexato en dosis altas, representan una posible estrategia.

Bibliografía

Ponzoni M, Campo E, Nakamura S. Intravascular large B-cell lymphoma: a chameleon with multiple faces and many masks. Blood 2018;132(15):1561-1567.

Obiorah IE, Ozdemirli M. Intravascular large B-cell lymphoma mimicking temporal arteritis. Case Rep Reumatol 2018; 5364985.

Brunet V, Marouan S, Routy JP, et al. Retrospective study of intravascular large B-cell lymphoma cases diagnosis in Quebec: a retrospective study of 29 case reports. Medicine (Baltimore) 2017;96(5):e5985.



Bibliografía

- https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-giant-cell-arteritis?search=arteritis%20de%20c%C3%A9lulas%20gigantes&source=search_result&selectedTitle=3%7E127&usage_type=default&display_rank=3#H36
- Hernández-Rodríguez, José MD; Tan, Carmela D. MD; Molloy, Eamonn S. MD; Khasnis, Atul MD; Rodríguez, E. Rene MD; Hoffman, Gary S. MD, MS. Vasculitis Involving the Breast: A Clinical and Histopathologic Analysis of 34 Patients. Medicine 87(2):p 61-69, March 2008. | DOI: 10.1097/MD.0b013e31816a8d1f
- Costa DL, Moura HH, Rodrigues R, Pineiro-Maceira J, Ramos-E-Silva M. Telangiectasia macularis eruptiva perstans: a rare form of adult mastocytosis. J Clin Aesthet Dermatol. 2011 Oct;4(10):52-4. PMID: 22010057; PMCID: PMC3196299.
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-of-dermatomyositis-and-polymyositis-in-adults?search=dermatomiositis&topicRef=13771&source=see_link
- Tomás-Velázquez A, Quan López PL, Calvo Imirizaldu M, España Alonso A. Síndrome de vena cava superior. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2021;112(5):471-3.
- https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-carcinoid-syndrome?search=sindrome%20carcinoide&source=search_result&selectedTitle=2%7E72&usage_type=default&display_rank=2#H1