

Papulosis linfomatoide. Presentación de un caso

Lymphomatoid papulosis. Report of a case

Dra. Ester María Trista Ricardo,^I Dra. María E. González Calzadilla,^{II} Dr. C. Isis Belkis Yera Alós,^{III} Lic. Luisa María Ledea Fernández^{IV}

^I Hospital Provincial Ginecobstétrico Julio Rafael Medina. Matanzas. Cuba.

^{II} Hospital Oncológico Provincial Docente Conrado Benítez García. Santiago de Cuba, Cuba.

^{III} Centro de Ingeniería Genética y Biotecnología. La Habana, Cuba.

^{IV} Policlínico Docente Edor de los Reyes Martínez Arias. Jiguaní. Granma. Cuba.

RESUMEN

La papulosis linfomatoide forma parte del espectro de los procesos linfoproliferativos cutáneos primarios de células T CD30+. Es una enfermedad rara de etiopatogenia incierta y compleja. El diagnóstico diferencial puede a veces resultar muy difícil. Se describió el caso de una mujer de 80 años con el diagnóstico, particularmente atípico desde la visión histopatológica, en el cual la correlación anatomoclínica ha sido un importante aspecto que lo hace interesante. El objetivo es comunicar un caso de presentación poco frecuente en la práctica médica.

Palabras clave: papulosis linfomatoide, linfoproliferación cutánea, correlación anatomoclínica.

ABSTRACT

Lymphomatoid papulosis is part of the primary skin lymph proliferative processes of the T CD30+ cells. It is a rare disease of complex and uncertain etiopathogenesis. The differential diagnosis could be very difficult sometimes. The described case was the one of a female patient, aged 80 years with that diagnosis, particularly atypical from the histopathological point of view, where the anatomoclinical correlation has

been an important aspect making it interesting. The objective is to inform a case of infrequent presentation in the medical practice.

Key words: lymphomatoid papulosis, cutaneous lymphoproliferation, anatomical correlation.

INTRODUCCIÓN

La papulosis linfomatoide (PL) es un trastorno linfoproliferativo de linfocitos T CD30+ cutáneo primario. Fue descrita inicialmente por Macaulay en 1968 como "erupción continua con autoreparación, clínicamente benigna e histológicamente maligna".⁽¹⁾ Se define como una enfermedad rara, cutánea crónica, recidivante y autorresolutiva,⁽²⁾ compuesta de pápulas o nódulos eritematosos crónicos y recurrentes con curación espontánea en la piel del tronco y las extremidades sin evidencia de afectación extracutánea al momento del diagnóstico.⁽²⁾ La etiología y patogenia son desconocidas,⁽¹⁾ y dentro de los factores propuestos están:⁽¹⁾

- Infección viral, disminución de la inmunovigilancia.
- Estimulación antigénica crónica, efecto oncogénico de fármacos inmunosupresores.
- Estrés o enfermedad.
- Expresión alta de factor 1 a TNFR y antígeno de linfocitos cutáneos (ligando E-selectina) en PL.

Epidemiológicamente, es más frecuente a edad mediana (hacia los 45 años),⁽¹⁾ aunque se puede presentar en intervalo de edad amplio, como los extremos de la vida (8 meses de edad y 84 años).^(2,3) La afección no muestra predilección por ninguna raza^(2,3) y respecto al sexo, el índice hombre-mujer es 2-3:1.⁽¹⁾ La localización más frecuente es en tronco y extremidades, y pocas veces hay afectación de mucosa bucal y genital.^(2,3)

Clínicamente, se presenta como lesión papulosa, papulonodular o papulonecrótica⁽¹⁾ en distintas etapas de desarrollo, en grupo o diseminadas. Las lesiones individuales remiten espontáneamente entre 3 y 12 semanas, quedando cicatrices hipo o hiperpigmentadas después de la resolución. La evolución clínica puede persistir durante décadas, confinada a la piel, aunque puede diseminarse a los ganglios linfáticos regionales y con muy poca frecuencia a otras localizaciones.⁽¹⁾

El pronóstico es excelente, con supervivencia a los 10 años de un 100%. La remisión espontánea puede ocurrir en más del 40% de los casos.

Entre un 10 y un 20% de los casos presentan un segundo linfoma: micosis fungoide (MF), linfoma anaplásico de células grandes cutáneo o linfoma Hodgkin. Los pacientes de PL tienen más riesgo de cáncer no linfomático.⁽¹⁾

Histopatológicamente, se identifican cuatro tipos histológicos que representan un espectro de la enfermedad.⁽¹⁾

- El tipo A es el más frecuente, y está compuesto por células Reed-Sternberg atípicas grandes CD30+ ALK– dispersas, acompañadas de numerosas células inflamatorias.
- El tipo B es infrecuente, presentándose en menos del 10% de los casos. Simula una micosis fungoide,⁽¹⁾ con epidermótopismo e infiltrado dérmico en banda, formada por linfocitos pequeños CD3+, CD4+, CD8- y CD30+, con núcleos cerebriformes. No es posible distinguirlo de la MF por histología o inmunofenotipo; la diferencia reside exclusivamente en la remisión espontánea de la PL. El diagnóstico debe basarse en la correcta correlación clinicopatológica.⁽¹⁾ Aunque con poca frecuencia, pueden presentarse tipos CD30- por pérdida variable de los antígenos pan-T.⁽⁴⁾
- El tipo C, compuesto por células linfoides atípicas grandes CD30+, ALK-, con relativas pocas células inflamatorias.
- El tipo D, caracterizado por linfocitos atípicos, con notable epidermótopismo CD8+, que ha sido descrito recientemente.

El diagnóstico diferencial de la PL es multidisciplinario,⁽²⁾ interviniendo el clínico y el patólogo, quien se vale de la aplicación de las técnicas de inmunohistoquímica.⁽¹⁻⁵⁾ Al tener este caso una edad de presentación y lesiones con histopatología poco frecuente, se decide hacer el reporte del mismo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 80 años de edad, de la raza negra, procedente del Hospital del IESS de Esmeralda, que refiere que hace 18 meses comenzó a notar la presencia de lesiones en la piel, más frecuentes en tronco, algunas en extremidades y muy pocas en la cara. Dichas lesiones, acompañadas de prurito, comenzaron como una roncha o habón, que llegaban a ulcerarse, apareciendo posteriormente una costra y luego sanaron, dejando una cicatriz. La paciente no sufrió pérdida de peso, ni fiebre, ni otros síntomas generales.

Con esta sintomatología, acudió con frecuencia a la consulta de dermatología, en la que le indicaron tratamiento con antihistamínicos y cremas, que provocaron poco alivio. Finalmente, se le realiza una biopsia que informa la presencia de una papulosis linfomatoide, pero al no disponerse de estudios de inmunohistoquímica, se decide la transferencia de la paciente al hospital del IESS de tercer nivel Teodoro Maldonado.

En la nueva consulta se realiza la anamnesis y el examen físico de la paciente. El interrogatorio corroboró los datos planteados anteriormente y el examen físico revela la presencia de lesiones redondeadas en la piel del tronco con mayor frecuencia y algunas en la cara y en las extremidades en diferentes estadios clínicos: pápulas, papulonodulares, ulcerocostrosas (figura 1,2) y cicatrices. No se hallan adenopatías periféricas, tumores ni visceromegalías.



Fig. 1. Papulosis linfomatoide. Lesión papulonecrotica, ulcerada.



Fig. 2. Papulosis linfomatoide. Lesión papulonodular.

Con los datos aportados hasta el momento por el interrogatorio, el examen físico y el estudio histológico, se procedió a indicar estudios hematológicos e imagenológicos de rastreo y se envió la biopsia al Departamento de Patología del Hospital IESS Teodoro Maldonado de la ciudad de Guayaquil para ser revisada.

En la siguiente consulta se recibieron los estudios de laboratorio dentro de límites normales y en las tomografías de cuello, tórax y abdomen no se detectó la presencia de ganglios linfáticos ni visceromegalias. Finalmente el estudio anatomopatológico realizado en la unidad informa los siguientes resultados: infiltrado perivascular superficial y profundo, perianexial de linfocitos medianos y pequeños con pleomorfismo, epidermótropismo focal aislado; los inmunomarcadores CD45+, CD4+, CD30+, y el CD20 positivo para linfocitos aislados acompañantes: papulosis linfomatoide. La paciente continuará con revisiones periódicas programadas y el tratamiento correspondiente.^(6,7)

La microscopía del caso que se reporta muestra como patrón interesante un infiltrado perivascular superficial y profundo, perianexial de linfocitos pequeños y medianos con pleomorfismo acompañados por linfocitos pequeños con epidermótropismo focal aislado,^(8,9) los inmunomarcadores fueron CD45+, CD4+, CD30+, CD20-⁽¹⁾; el CD20 fue positivo para linfocitos aislados acompañantes. (Fig. 3,4,5)

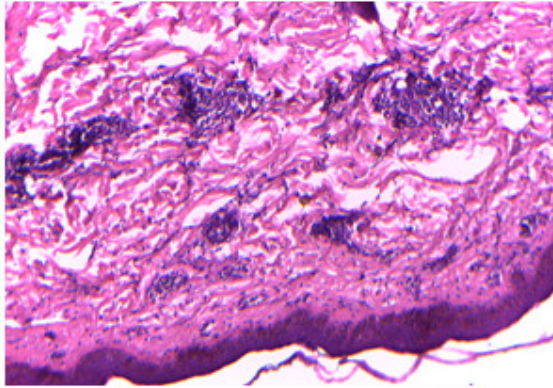


Fig. 3. Papulosis linfomatoide. Hematoxilina y eosina, x10.

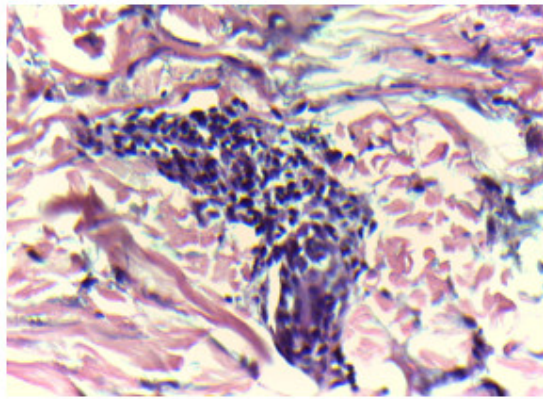


Fig. 4. Papulosis linfomatoide. Hematoxilina y eosina, x40.

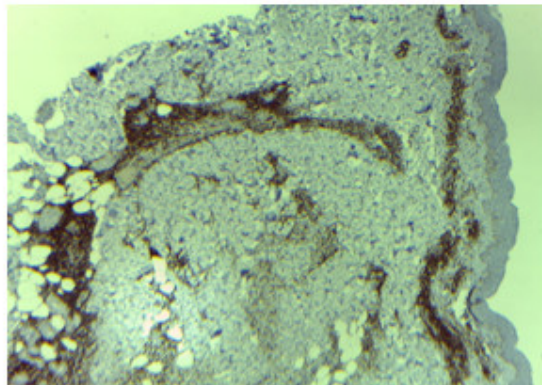


Fig. 5. Papulosis linfomatoide. Inmunohistoquímica CD4+.

DISCUSIÓN

La clasificación de la Organización Mundial de la Salud incluye la PL dentro de los procesos linfoproliferativos cutáneos. El diagnóstico diferencial es extenso,⁽¹⁾ pero para el presente reporte se consideran solo aquellas entidades con semejanza en el

cuadro clínico dermatológico, evolución de las lesiones y los marcadores inmunohistocíticos CD4+ CD30+. Estas entidades son MF CD4+, CD5+ CD30+ y el linfoma de linfocitos T pequeños/medianos CD4+ cutáneo primario CD3+ CD30+.

Este cuadro histológico no es el típico de la PL, excepto en lesiones iniciales, donde es indistinguible de la MF en etapa en parche,^(1,4) pero la buena anamnesis, la observación de las lesiones y su evolución, muestran que van hacia la resolución, dejando una cicatriz, lo que avala a la PL sobre la MF.⁽⁹⁾ Otro diagnóstico que se tuvo en cuenta fue el linfoma linfocítico T CD4+ pequeño/mediano cutáneo primario, que se caracteriza por lesiones en placa o nódulos solitarios sin parche y el infiltrado denso de dermis e hipodermis, predominando las células pequeñas a medianas mezcladas, con menos de 30% de células polimorfas grandes, morfología que lo diferencia de la PL. Los hallazgos descritos en el caso coinciden con las series de referencias.⁽¹⁻⁵⁾

Este estudio de caso muestra la importancia que tiene para el diagnóstico la correlación anatomoclínica, particularmente de un caso con papulosis linfomatoide con cuadro histológico atípico, lo que contribuye a incrementar el arsenal literario de esta entidad poco frecuente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Medeiros LJ, Miranda RN, Veja F. Patología diagnóstica: ganglios linfáticos y linfomas extranodales. 2da ed. España: Marbán; 2014.
- 2- Fernández M, Carrillo R, Jaén P. Papulosis linfomatoide: hallazgos clínico-patológicos en 18 pacientes. Actas Dermosifiliogr [Internet]. 2012 [citado 14 Mar 2014];103: (5): 388-93. Disponible en: <http://www.actasdermo.org/es/papulosis-linfomatoide-hallazgos-clinico-patologicos-18/articulo/S000173101100487X/>
- 3- Rossi MV, Lombardi A, Minvielle I. Papulosis linfomatoide. Arch Argent Dermatol [Internet]. 2014 [citado 14 Mar 2014];64 (3): 1261-33. Disponible en: <http://www.archivosdermato.org.ar/Uploads/Enprensa%20Forum-Rossi-Papulosis%20linfomatoide.pdf>
- 4- Agostini M, Jerónimo AM. Papulosis linfomatoide una patología a tener en cuenta. Intra Med J [Internet]. 2011 [citado 14 Feb 2014]; 3(3). Disponible en: http://journal.intramed.net/index.php/Intramed_Journal/article/view/350/146
- 5- Socarrás BB, del Valle LO, Marsán V. Linfomas cutáneos: Aspectos relevantes. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [Internet]. 2005 Abr [citado 18 Ene 2014];21(1). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892005000100001&lng=es
- 6- Bletrán B, Morales D, Quiñones P. Cutaneous lymphoma: a retrospective clinico-pathological study during the 1997-2004 Period in Edgardo Rebagliati-Martins Hospital, Essalud, Lima, Peru. Acta Méd Peruana [Internet]. 2008 [citado 13 Ene 2014]; 25(2). Disponible en: http://dev.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1728-59172008000200007&lng=en&nrm=iso

- 7- Rojas B, Villar V, Santiago L. Enfermedades de la piel: Un reto para el ojo clínico. Vox Pediátrica [Internet]. 2014 [citado 18 Ene 2014]; XXI(1):7981. Disponible en: <https://spaoyex.es/sites/default/files/voxpaed21.1pags79-81.pdf>
- 8- De Sa Marchi M, Domiciano J, Fabris A. Pseudolinfoma cutáneo relato de caso. Rev Soc Bras Clin Med [Internet]. 2014 [citado 18 Ene 2014]; 12(2). Disponible en: <http://dcmq.com.mx/edici%C3%B3n-enero-marzo-2016-volumen-14-n%C3%BAmero-1/431-pseudolinfoma-cut%C3%A1neo-en-una-gestante-en-boyac%C3%A1,-colombia-reporte-de-un-caso>
- 9- Achenbach RE, Sánchez GF. Papulosis linfomatoide. Rev Argent Dermatol [Internet]. 2015 [citado 18 Mar 2014]; 96(1). Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2015000100002

Recibido: 17 de diciembre de 2015.
Aprobado: 17 de octubre de 2017.

Ester María Tristá Ricardo. Hospital Provincial Ginecobstétrico Julio Rafael Medina. Matanzas. Santa Cristina esquina Santa Cecilia. Versalles. Correo electrónico: estermaria.mtz@gmail.com

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Trista Ricardo EM, González Calzadilla ME, Yera Alós IB, Ledea Fernández LM. Papulosis linfomatoide. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 Sep-Oct [citado: fecha de acceso]; 39(5). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1742/3605>