

Parapsoriasis retiforme

Retiform Parapsoriasis

Esperanza Martínez-Ruiz, Pedro Piera Torrella, Virgilio Navarro Fuentes, Pascual Meseguer García ^a

Servicios de Dermatología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Lluís Alcanyis. Valencia. España

Correspondencia:

Esperanza Martínez-Ruiz

Servicio de Dermatología. Hospital Lluís Alcanyis

Carretera Xátiva-Silla, Km. 2. 46800 Xátiva. Valencia. España

Fax: (+34) 961 350 770

e-mail: drmartin@terra.es

Resumen

La parapsoriasis retiforme es una enfermedad cutánea poco frecuente, la cual se englobaría dentro del grupo de las parapsoriasis de grandes placas. Clínicamente se caracterizan por la aparición de placas extensas, que evolucionan hacia la atrofia. Muestra un patrón de distribución típico reticulado. Existen casos descritos que progresan a linfoma cutáneo, por lo que es necesario, un seguimiento prolongado del paciente. Presentamos un caso de parapsoriasis retiforme de larga evolución.

(Martínez-Ruiz E, Piera Torrella P, Navarro Fuentes V, Meseguer García P. Parapsoriasis retiforme. Med Cutan Iber Lat Am 2003; 31(4): 259-262)

Palabras clave: parapsoriasis retiforme, linfoma cutáneo.

Summary

The retiform parapsoriasis is a rare cutaneous condition, classified within the large plaque parapsoriasis group. Clinically is characterized by a widespread plaque, which may show epidermal progressive atrophy. There is a typical generalized retiform pattern. These have been reported to progress to a cutaneous lymphoma, and for this reason to follow the patients for several years is necessary. A clinical case of retiform parapsoriasis with chronic evolution is presented.

Key words: retiform parapsoriasis, cutaneous lymphoma.

La parapsoriasis retiforme es una enfermedad cutánea poco frecuente, y existen sólo algunos casos publicados en la literatura médica.

Desde la primera vez que se describieron este grupo de enfermedades, y hasta la fecha actual, han recibido numerosas denominaciones: parapsoriasis retiforme, parapsoriasis variegata, paraqueratosis veteada, parapsoriasis atrófica de Brocq, paraqueratosis variegata[1]; siendo este último término histológico el más empleado. También han aparecido diversas clasificaciones. Esta proliferación terminológica ha contribuido a generar gran confusión.

Actualmente parece que se ha llegado a un consenso simplista, y casi todos los autores están de acuerdo en dividir a las parapsoriasis en tres grandes grupos[2]:

- Pitiriasis liquenoide
- Parapsoriasis de pequeñas placas
- Parapsoriasis de grandes placas

La parapsoriasis retiforme correspondería a una variante de este último grupo.

Otra de las controversias existentes con respecto las parapsoriasis, es su relación con el linfoma cutáneo. Debido a que puede evolucionar a micosis fungoide, es necesario una estrecha vigilancia de estos pacientes, incluso muchos

autores consideran que las parapsoriasis de grandes placas, son una forma temprana de micosis fungoide.

Presentamos un caso de parapsoriasis retiforme de larga evolución. Se discute su nosología, y relación con el linfoma cutáneo.

Caso clínico

Paciente varón, de 47 años de edad, sin antecedentes médicos de interés. Acudió a nuestra consulta hace 2 años, remitido por su médico de cabecera, por una lesión de más de 10 años de evolución, localizada de manera unilateral y asimétrica, en superficie flexora y extensora de antebrazo derecho (Figura 1). Presentaba una máculo-placa lineal, de aproximadamente 30 cm, formada por la coalescencia de pápulas de pequeño tamaño, eritematosas brillantes, de aspecto un poco atrófico (Figura 2). El paciente refería que era asintomático. Y debido precisamente a ese carácter indolente, no sabía especificar exactamente cómo le había aparecido la lesión, ni recordaba el curso de la misma.

Procedimos a realizar biopsia. En el estudio histopatológico a pequeño aumento, podemos observar el patrón parcheado o reticulado, formado por infiltrados inflamatorios de disposición liquenoide, con marcada atrofia de epidermis



Figura 1. Típico patrón clínico de distibición veteada de las lesiones.



Figura 2. Pápulas eritematosas, brillantes, de aspecto un poco atrófico, que coalescen linealmente.

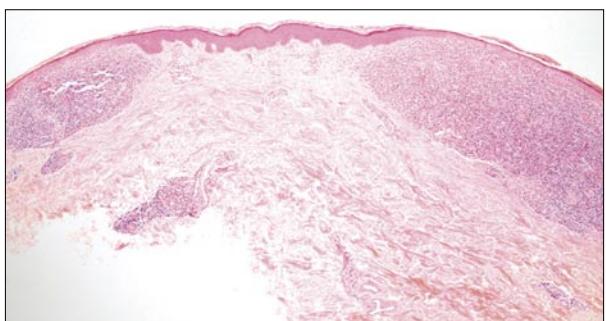


Figura 3. Patrón reticulado, formado por infiltrado inflamatorio liquenoide con epidermis suprayacente adelgazada, separados por islotes de piel sana

suprayacente, y separados por islotes de piel sana (Figura 3). A mayor detalle vemos que este infiltrado lo forman sobre todo linfocitos, que ascienden hasta epidermis, escasas células plasmáticas, y algunos histiocitos (Figura 4). Las células linfocitarias no muestran ninguna atipia evidente. En los estudios inmunológicos realizados, el resultado fue de CD3+ en el 90% de las celulas del infiltrado (Figura 5), con un predominio del subgrupo CD4+ de células T (Figura 6).

Con todo ello, llegamos al diagnóstico de paraqueratosis variegata.

Comenzamos tratamiento con emolientes y realizamos controles periódicos clínicos, por el riesgo que existe de evolución a linfoma cutáneo T. Durante los 2 años que acude a nuestra consulta, la lesión no ha presentado ningún cambio ni crecimiento progresivo, por lo que no le hemos realizado nueva biopsia. De cualquier modo acude a controles y revisiones sistemáticas.

Comentario

Las parapsoriasis son un grupo de enfermedades inflamatorias cutáneas decamativas, que tienen la peculiaridad con respecto a otras enfermedades inflamatorias, de poder progresar a procesos linfoproliferativos malignos.

Unna *et al.* en el año 1890, fueron probablemente los primeros en describir un caso de parapsoriasis, publicando un paciente con lo que ellos denominaron "paraqueratosis variegata" [1], similar al caso nuestro anteriormente descrito.

El término "parapsoriasis", hace referencia a un grupo relativamente poco frecuente, de dermatosis. Fue creado en 1902. Desde esa fecha, han aparecido numerosas clasificaciones, con diferentes nomenclaturas para designar procesos similares, lo cual ha contribuido a que exista gran confusión en el momento actual [2]. Para simplificar la cuestión, la mayor parte de los autores, acepta una sencilla clasificación basada en características clínicas, que divide a las parapsoriasis en tres grupos, cada uno de ellos con algunas variantes:

- 1) Pitiriasis liquenoide:
 - a) Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda (Mucha –Habermann)
 - b) Pitiriasis liquenoide crónica (Juliusberg)
 - c) Papulosis linfomatoide
- 2) Parapsoriasis de pequeñas placas.
Variante: Dermatosis digitada.
- 3) Parapsoriasis de grandes placas.
Variante: poiquilodermatosa, retiforme.

No todos los autores están de acuerdo en incluir a la papulosis linfomatoide como variedad de pitiriasis liquenoide, ya que es considerada por muchos como una entidad independiente.

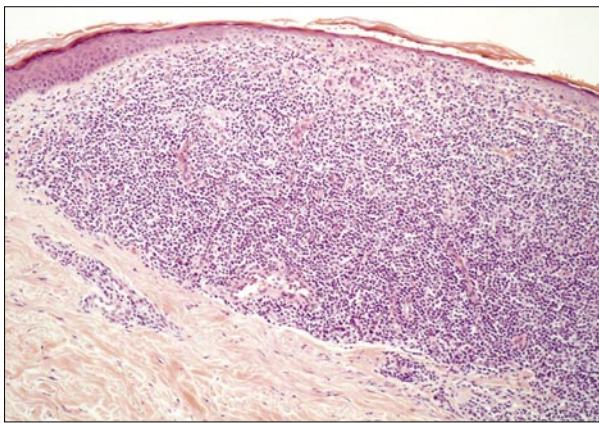


Figura 4. El infiltrado se compone sobre todo de linfocitos sin atipia, y escasas células plasmáticas.

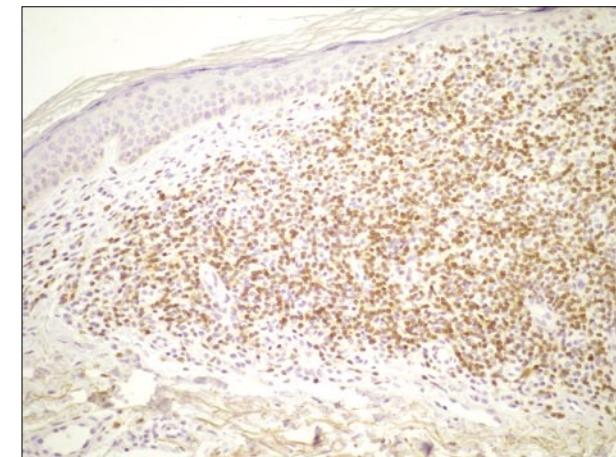


Figura 5. CD3+ en el 90% de las células.

Otra de las controversias existentes, es referente al hecho de que algunos de estos procesos, evolucionan hacia micosis fungoide. Siendo denominados por ello “erupciones premicóticas”[3]. En cambio otros autores niegan que determinados grupos de parapsoriasis puedan transformarse en micosis fungoide, porque afirman que son micosis fungoide desde un principio[4].

La parapsoriasis retiforme, al igual que el resto de estas dermatosis, ha recibido diferentes denominaciones desde la primera vez que fue descrita: parapsoriasis variegata, parapsoriasis atrófica, parapsoriasis liquenoide de Brocq, parapsoriasis veteada, paraqueratosis variegata. Siendo éste último término histológico el más utilizado actualmente, aunque como ya hemos dicho no existen muchos casos publicados al respecto.

Clínicamente se caracteriza por la presencia de máculas o placas extensas, formadas por la coalescencia de pápulas de color parduzco o eritematoso, acompañadas a veces de una fina descamación. La lesión se distribuye siguiendo un patrón reticulado, que recuerda a las rayas de una cebra, lo cual que le confiere un aspecto característico. Evoluciona hacia la atrofia, combinando áreas de hipo e hiperpigmentación, y recubriendose de finas telangiectasias[5]. Se localiza preferentemente en tronco y extremidades (como en nuestro caso). Suele ser asintomático, aunque a veces se acompaña de prurito.

Su etiología es desconocida, aunque recientemente se han descrito algunos casos que aparecieron tras contacto de manera prolongada, con sustancias químicas empleadas con fines agrícolas, como fertilizantes e insecticidas[6, 7].

Referente al estudio histológico de la parapsoriasis retiforme, éste se asemeja al de las parapsoriasis de grandes placas, cuando en estadios avanzados, han evolucionado

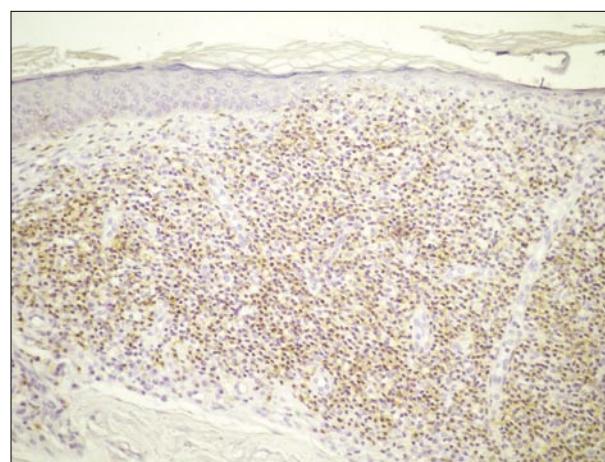


Figura 6. Predominio de células T, CD4+.

hacia la atrofia[8]. Se caracteriza por un infiltrado inflamatorio en banda, con epidermis suprayacente muy adelgazada. Este infiltrado lo forman sobre todo linfocitos, a veces con núcleos atípicos, y también eritrocitos extravasados. Puede haber vacuolización de la capa basal, y dilatación de los vasos superficiales.

En los estudios inmunohistológicos existen un predominio de linfocitos T, CD4+. También es frecuente la deficiencia del antígeno CD7 y una amplia expresión en la epidermis del antígeno leucocitario humano (HLA-DR). Estos hallazgos son similares en las parapsoriasis de grandes placas y en las micosis fungoideas incipientes, apoyando el punto de vista que considera que las parapsoriasis de grandes placas serían unas formas tempranas de micosis fungoideas [9, 10].

Un rasgo unificador dentro del grupo de las parapsoriasis, es que todas parecen ser un trastorno linfoproliferativo curáneo de células T, en muchos casos monoclonales, lo cual no equivale a malignidad clínica siempre.

Durante el seguimiento prolongado de estos pacientes, se observó la transformación en linfoma en el 11% de los casos de parapsoriasis en grandes placas, y en torno al 20% en los casos de parapsoriasis retiforme[11]. Algunos autores coinciden en señalar que la rara variante de parapsoriasis retiforme progresó a micosis fungoide en casi todos los casos [2]; pero como ya hemos comentado con anterioridad, otros autores se muestran categóricos en este sentido al afirmar con rotundidad que “las parapsoriasis en pequeñas y grandes placas, no pueden transformarse en micosis fungoide porque son micosis fungoide desde un principio”[4].

La parapsoriasis retiforme al igual que el resto de las parapsoriasis, responde de forma variable al tratamiento[12]. Se emplean diversos emolientes tópicos para tratamiento del prurito que a veces aparece, así como UVB y PUVA. Los corticoides tópicos deben utilizarse con precaución debido a que estas lesiones suelen evolucionar como ya se ha dicho, hacia la atrofia.

Debe realizarse un seguimiento periódico de los pacientes, para intentar descartar signos de progresión a linfoma cutáneo, así como biopsias repetidas de las lesiones sospechosas.

Para concluir, hemos creido interesante, aportar un caso de parapsoriasis retiforme, debido los pocos que aparecen publicados en la literatura médica, e incidir en las controversias existentes.

Bibliografía

1. Unna (PG), Santi, Pollitzer: Über die Parakeratosen im Allegemeinen und eine neue Form derselben (Parakeratosis variegata). Monatschr Praktische Dermatol 10: 404-412, 1890.
2. Lambert WC; Everett MA. The nosology of parapsoriasis. J Am Acad Dermatol 1981; 5: 373-95.
3. MacKie RM. Cutaneous Lymphomas and Lymphocytic Infiltrates, in Rook, Wilkinson, Ebling (ed):Text book of Dermatology. Oxford, Blackwell Science Ltd, 1998, pp 2383.
4. Ackermann AB, Schiff TA. If small plaque parapsoriasis is a cutaneous T cell lymphoma, even an abortive one, it must be mycosis fungoidea. Arch Dermatol 1996; 132: 562-6.
5. Popp C, Bacharach-Buhles M, Sterry W, Griesser H, Altmeier P. Considerations of the pathogenesis of parakeratosis variegata based on morphologic and molecular genetic findings. Hautarzt 1992; 43:634-9.
6. Rogozinski TT, Zekanowski C, Kaldan L, Blaszczyk M, Majewski S, Jablonska S. Parakeratosis variegata: a possible role of environmental hazards?. Dermatology 2000;201:54-7.
7. Spiewak R. Pesticides as a cause of occupational skin disease in farmers. Ann Agric Environ Med 2001;8(1):1-5.
8. Wätzig V, Roth H: Parakeratosis variegata. Dermatol Monatsschr 1984;170:683-8.
9. Haeffner AC, Smoller BR, Zepter K, Wood GS. Differentiation and clonality of lesional lymphocytes in small plaque parapsoriasis. Arch Dermatol 1995; 131: 321-8.
10. Burg G, Dummer R. Small plaque parapsoriasis is an abortive cutaneous T cell lymphoma, and is not mycosis fungoidea. Arch Dermatol 1995;131:336-8.
11. Howard MS, Smoller BR. Mycosis fungoidea: classic disease and variant presentations. Semin Cutan Med Surg 2000;19:91-9.
12. Wood GS, Hu CH. Parapsoriasis, en Fitzpatrick: Dermatología en Medicina General, Editorial Médica Panamericana S.A., Buenos Aires-Argentina, 2001; 586.