

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **12**

Número
Number **3**

Septiembre-Diciembre
September-December **2003**

Artículo:




Papulosis linfomatoide. Presentación de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

Otras secciones de este sitio:

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

Others sections in this web site:

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Papulosis linfomatoide. Presentación de un caso

Dra. Angélica Beirana Palencia,* Dr. Daniel Hinostroza Da Conceicao,** Dra. Josefa Novales Santa Coloma,*** Dra. Gisella Navarrete Franco,*** Dr. Alberto Ramos Garibay***

RESUMEN

El presente caso es una mujer de 32 años con el diagnóstico de correlación clínico-histopatológica de papulosis linfomatoide. Existe controversia en considerar esta enfermedad como parte de las parapsoriasis o como enfermedad linfoproliferativa, sin embargo los argumentos para clasificarla en el último grupo son más consistentes.

Palabras clave: Papulosis linfomatoide, parapsoriasis, linfoproliferativo.

ABSTRACT

The present case is a 32 years old woman with clinical-histopathologic diagnosis of Lymphomatoid Papulosis. Exists controversy in consider this disease as part of Parapsoriasis or as lymphoproliferative disorder, however the arguments to classify it in the last group are more consistent.

Key words: Lymphomatoid papulosis, parapsoriasis, lymphoproliferative.

INTRODUCCIÓN

La papulosis linfomatoide fue descrita por primera vez en 1968 por el dermatólogo Warren MacAulay "como clínicamente benigna, histológicamente maligna; erupción cutánea recurrente caracterizada por infiltrados de células grandes atípicas rodeados por células inflamatorias".¹

La prevalencia se estima en 1.2 a 1.9 casos por millón;² se presenta con más frecuencia en la edad adulta (36 años en promedio), menos del 10% de los casos reportados iniciaron antes de los 10 años de edad; predomina en varones.

Se caracteriza por brotes recurrentes de lesiones papuloides asintomáticas, color marrón rojizo que frecuentemente se hacen hemorrágicas o necróticas. En ocasiones se observan vesículas, pústulas o tumores de varios centímetros de diámetro; el número de lesiones es variable con predominio en tronco y región proximal de extremidades, aunque puede tener cualquier localización. Según el tamaño y tipo de lesión se resuelven espontáneamente entre 2 y 10 semanas¹ con alteración de la pigmentación o curan con cicatrices varioliformes.³ En 36 de 40 pacientes revisados por Weinman

et al. las lesiones continuaron desarrollándose por más de un año y algunas por más de 20 años.⁴

En la histopatología se distinguen 2 patrones: A y B.

El primero varía desde infiltrado perivascular superficial en lesiones tempranas y resolutivas hasta infiltrados superficiales y profundos en lesiones maduras; contiene células atípicas grandes (25 a 40 μ m), con nucléolo prominente y abundante citoplasma, algunas son multinucleadas y algunas semejan células de Reed Sternberg (son más abundantes en lesiones maduras) y existen numerosas mitosis.⁵

El infiltrado contiene además: histiocitos, neutrófilos, eosinófilos, eritrocitos, linfocitos; es común la inflamación de células endoteliales. La afectación epidérmica es tardía, las lesiones crónicas muestran paraqueratosis y acantosis con moderado infiltrado neutrofílico con necrosis y marcada exocitosis de neutrófilos, eritrocitos y mononucleares.

En el tipo B el infiltrado es perivascular superficial; contiene predominantemente células linfoides, células mononucleares cerebriformes semejantes a células de Sézary; los neutrófilos y eosinófilos son menos frecuentes que en el tipo A. La inflamación endotelial y la extravasación de eritrocitos es común. La epidermis muestra extensa invasión temprana por las células cerebriformes con poca necrosis.¹

Willenze et al.⁶ sugieren que estos patrones histológicos son los extremos opuestos de un espectro, más que entidades diferentes. Los estudios inmunohistoquímicos muestran predominio de linfocitos T ayudadores.⁷⁻⁹

* Servicio de Pediatría Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Médico residente del 2do año de Dermatología CDP.

*** Histopatólogo, CDP.



Figura 1.



Figura 2.

Figuras 1 y 2. Lesiones en costado del tronco y en cara posterior de muslos.



Figura 3. Lesiones papuloides de 2 a 4 mm rodeadas de eritema.

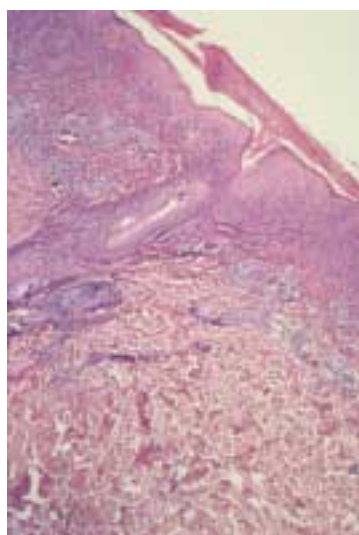


Figura 4.

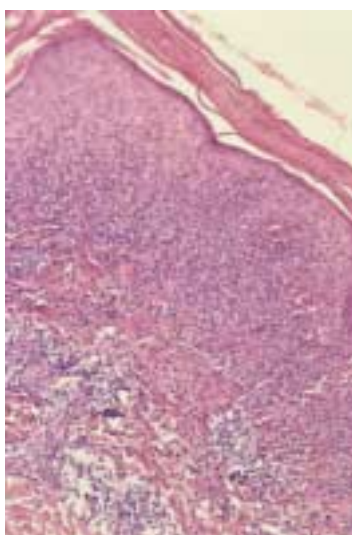


Figura 5.

Figuras 4 y 5. *Papulosis linfomatoide epidermis acantósica con paraqueratosis focal. Dermis superficial y media con infiltrados moderados de linfocitos que rodean e invaden capilares con extravasación de glóbulos rojos que penetran la epidermis (HE 4X y 10X).*

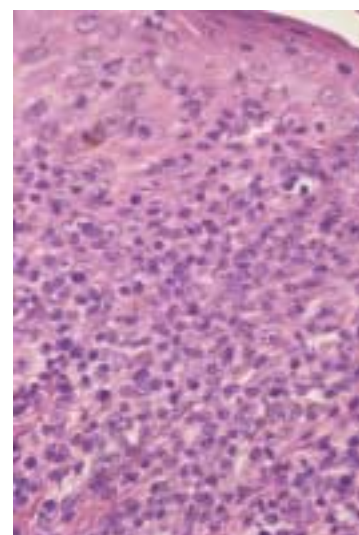


Figura 6. A mayor aumento se observan linfocitos con epidermotropismo y muestran atipias celulares (HE 20X).

Se ha reportado desarrollo de malignidad con una incidencia del 10⁴ al 19%;¹⁰ éstas incluyen: Micosis fungoide, enfermedad de Hodgkin y otros linfomas no Hodgkin.

Se han utilizado varias modalidades terapéuticas, la mayoría no son efectivas; así podemos mencionar este-

roides y antibióticos tópicos; esteroides orales, antihistamínicos, griseofulvina, sulfonas, penicilina, tetraciclina, eritromicina, rayos X, UVB con etretinato, PUVA, metotrexate. Todos los pacientes deben ser evaluados periódicamente; las lesiones atípicas de la piel deben ser biopsiadas; es

importante el interrogatorio dirigido y la exploración física minuciosa para descartar afectación sistémica.

CASO CLÍNICO

Femenino de 32 años, soltera, originaria de México D.F. y residente de Ciudad Netzahualcóyotl-Estado de México, católica, con escolaridad media y desempleada.

Presenta dermatosis diseminada a tronco, extremidades superiores e inferiores; de éstos afecta tórax anterior y posterior, abdomen; brazos y antebrazos; muslos y piernas en forma bilateral y asimétrica (*Figuras 1 y 2*).

Está constituida por algunas lesiones papuloides de 2 a 4 mm aproximadamente, de color marrón rojizo; algunas tienen en la superficie escama fina y blanca, otras tienen costras hemáticas; están rodeadas de eritema; la dermatosis es asintomática (*Figura 3*).

Resto de piel y anexos sin alteraciones.

Inició el padecimiento actual 6 meses previos a la consulta y se automedicó con ketoconazol crema, 2 veces al día durante una semana.

Los antecedentes heredofamiliares y personales patológicos sin importancia para el padecimiento actual.

Se realizó el diagnóstico presuntivo de Enfermedad de Mucha Habermann y se inició el siguiente protocolo de estudio:

Laboratorio: biometría hemática con 5,200 leucocitos sin alteración de la fórmula blanca, 214,000 plaquetas; VSG de 10 mm/h. Examen general de orina normal.

Biopsia de piel (N. 850-99): epidermis acantósica con paraqueratosis focal. Dermis superficial y media con infiltrados moderados de linfocitos que rodean e invaden capilares con extravasación de glóbulos rojos que penetran la epidermis (*Figuras 4 y 5*). Varios de los linfocitos tienen epidermotropismo y muestran atipias celulares. Resto del corte sin alteraciones (*Figura 6*).

En base a lo anterior se hizo el diagnóstico de correlación clínico-histopatológico de papulosis linfomatoide y se instituyó el siguiente tratamiento: novasulfón 100 mg/día, ácido retinoico al 0.025% crema, hidrocortisona 1% crema y crema inerte.

Las consultas de control mostraron un periodo de evolución favorable inicial y en las últimas revisiones aparición de lesiones necróticas.

DISCUSIÓN

Hasta el momento no hay consenso en la clasificación de esta enfermedad, hay 3 opiniones diferentes: es una variante de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda como se demuestra en las similitudes clínicas e histo-

patológicas; es un estadio inicial de un linfoma maligno por la transformación que sufren el 10% de los pacientes o finalmente es una entidad nosológica diferente.¹¹

La mayoría de los autores avalan la segunda opción; la clasificación de la OMS de enfermedades neoplásicas de tejidos hematopoyéticos y linfoides (1996) coloca a la papulosis linfomatoide en el grupo de neoplasias de células T y en el subgrupo de enfermedades linfoproliferativas primarias cutáneas de células T CD-30 positivas. El manual de manejo de Cáncer de la Agencia Canadiense de Cáncer (1995-1998) la clasifica en el grupo de Linfomas-like; la clasificación Americana-Europea de neoplasias linfoides (1994-1997) la ubica en las enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD 30 positivas.

La papulosis linfomatoide debe considerarse en el mismo espectro que el linfoma maligno, pero con diferente expresión; la patogénesis probablemente derive de proliferación clonal de células T cooperadoras activadas.

Se presenta el caso para contribuir con otro en la literatura; como primera parte se efectuó el diagnóstico, la paciente continuará con revisiones periódicas programadas y el tratamiento instituido será conservador mientras no haya datos histológicos de malignidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rogers M. Pityriasis lichenoides and lymphomatoid papulosis. *Seminars in Dermatology* 1992; 1(11): 73-79.
2. Lymphoma Information Network. Lymphomatoid Papulosis. <http://www.lymphomainfo.net/conditions/lyp.html>.
3. Yáñez S, Navarro O. Lesiones papulosas y papuloerosivas asintomáticas generalizadas. *Piel* 1996; 11: 31-33.
4. Weinman VF, Ackerman AB. Lymphomatoid papulosis: A critical review and new findings. *Am J Dermatopathol* 1981; 3: 129-164.
5. Lauzurika E et al. Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda: a propósito de dos casos en edad infantil. *Actas Derm-Sif* 1992; 83: 179-185.
6. Willemze R, Meyer CJLM, Van Vloten WA et al. The clinical and histological spectrum of lymphomatoid papulosis. *Br J Dermatol* 1982; 107: 131-144.
7. Willemze R, Sheffer E. Clinical and histologic differentiation between lymphomatoid papulosis and pityriasis lichenoides. *J Am Acad Dermatol* 1985; 13: 418-428.
8. Harnett T, Bhan AK, Murphy GF et al. Lymphomatoid papulosis and lymphomatoid granulomatosis: T cell subset populations, refined light microscopic morphology and direct immunofluorescence observations. *J Invest Dermatol* 1981; 76: 326.
9. Burg G, Hoffmann-Fezer G, Nikolowski J et al. Lymphomatoid papulosis: A cutaneous T cell pseudolymphoma. *Acta Derm Venereol* 1981; 61: 492-496.
10. Sánchez NP, Pittelkow MR, Muller SA et al. The clinicopathologic spectrum of lymphomatoid papulosis: Study of 31 cases. *J Am Acad Dermatol* 1983; 8: 81-94.
11. Erpaiboon P, Mihara I, Niimura M. Lymphomatoid papulosis: Clinicopathological comparative study with pityriasis lichenoides et varioliformis acute. *J Dermatol* 1991; 18: 580-585.