

**Revista del
Centro Dermatológico Pascua**

Volumen
Volume **13**

Número
Number **3**

Septiembre-Diciembre
September-December **2004**

Artículo:

Parapsoriasis en grandes placas tratada con PUVA.

Reporte de un caso

Derechos reservados, Copyright © 2004:
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

Parapsoriasis en grandes placas tratada con PUVA. Reporte de un caso

Dra. María Antonieta Domínguez,* Dra. Griselda Membrillo Venegas,** Dr. Alberto Ramos Garibay***

RESUMEN

La parapsoriasis en placas es una condición premaligna capaz de desarrollar un linfoma cutáneo de células T, caracterizada por placas eritematosas cubiertas por una fina capa de escamas, en apariencia “en papel de cigarrillo”, redondas u ovaladas de preferencia en el tronco. Las lesiones son generalmente resistentes al tratamiento, pero pueden responder a esteroides tópicos, protectores solares o PUVAterapia. Se presenta el caso de un paciente masculino de 24 años de edad, con una dermatosis de 4 años de evolución, diseminada al tronco y extremidades caracterizada por placas eritematoescamosas. La biopsia reveló zonas de epidermotropismo y de un infiltrado linfocitario en la dermis superficial. Se efectuó tratamiento con PUVA observándose clínicamente remisión de las lesiones. La biopsia de control presenta un escaso infiltrado linfocitario en la dermis sin epidermotropismo.

Palabras clave: Parapsoriasis en grandes placas y PUVAterapia.

ABSTRACT

Parapsoriasis en plaques is a premalignant condition capable of developing into cutaneous T-cell lymphoma. Is characterized by erythematous patches with a cigarette paper-like scale, round, oval on the trunk. The lesions are usually resistant to therapy, responding at times to steroid creams, artificial sunlight or PUVA therapy. A 24 years old male presented with a 4 years history of erythematous skin eruptions. Clinical examination revealed erythematous and slightly scaly confluent plaques in the trunk and extremities. Histologic examination showed epidermotropism and infiltrates of lymphocytes in upper dermis. Treatment was performed with PUVA therapy and the lesions were almost completely cleared. The control biopsy in the epidermis appears almost normal and the only a few lymphocytic infiltrates in the dermis and epidermotropism is absent.

Key words: Large plaque parapsoriasis and PUVA-therapy.

DEFINICIÓN

La parapsoriasis constituye un grupo de enfermedades cutáneas, de causa desconocida y evolución crónica, caracterizadas por placas eritematoescamosas persistentes y con un potencial de desarrollar trastornos linfo-proliferativos cutáneos de células T.

HISTORIA

La parapsoriasis fue descrita por vez primera en 1890 por Unna y colaboradores, quienes la denominaron parapsoriasis variegata. En 1894 Neisser y Jadassohn

describen la variante liquenoide y varioliforme aguda y a la pitiriasis liquenoide crónica como una sola entidad. En 1897 Brocq describe la eritrodermia pitirásica en placas diseminada.

En 1899 Juliusberg describe a la pitiriasis liquenoide crónica como una enfermedad definida.

En 1901 Fox y MacLeod reunieron a éstas y otras entidades similares en eritrodermias escamosas maculopapulares resistentes. Nuevamente Brocq en 1902 describe tres variedades de parapsoriasis: en gotas, liquenoide y en placas.

La variante en gotas presenta dos formas; la aguda (Mucha-Haberman) y la crónica, y las otras dos formas, suelen asociarse con la micosis fungoide.

En 1905 Radcliffe-Crocker utilizó el término de xantotirodermia pertans, que actualmente se conoce como una variante de la parapsoriasis en pequeñas placas. En 1948 Lapierre, Civatte en 1951 e Ingram en 1953,

* Dermatóloga Jefe de la Unidad de Fototerapia, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Médico residente de 6º año de Dermatología, CDP.

*** Dermatopatólogo, CDP.

describieron los criterios clínicos para diferenciar las distintas presentaciones y en 1959, Szymansky definió los criterios histológicos. En 1962 Palmer las clasificó en benignas de las potencialmente malignas.^{1,2}

Sin embargo, la revisión efectuada en 1994, las define en dos grupos: parapsoriasis digitiforme y parapsoriasis poiquilodérmica. La distinción proviene de dos calificativos semiológicos "digitiforme" en lugar de "pequeñas placas" y "poiquilodérmico" de "grandes placas".

EPIDEMIOLOGÍA

No se cuentan con datos epidemiológicos relacionados con el grupo de las parapsoriasis, sin embargo suele observarse en todos los grupos raciales, regiones geográficas, diferentes edades pero con un ligero predominio en la quinta década de la vida, así como en el sexo masculino 3:1.³

La parapsoriasis en grandes y pequeñas placas se considera como la forma clínica más común y la menos frecuente la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda y crónica.

A continuación se presenta la clasificación actual en que son divididas estas dermatosis:⁴

1. Parapsoriasis en grandes placas
 - Parapsoriasis retiforme (reticular) o variegata
 - Poiquilodermia atrófica vascular
2. Parapsoriasis en pequeñas placas (digital o digitiforme)
 - Xantoeritrodermia pertans
3. Pitiriasis liquenoide
 - Aguda (Mucha-Habermann)
 - Crónica (Juliusberg)

PARAPSORIASIS EN GRANDES PLACAS O POIQUILODÉRMICA

Considerada con un alto potencial de malignidad pero que tiene un curso benigno.

Burg y colaboradores han propuesto que junto con la papulosis linfomatoide, debería considerarse como un "linfoma latente", sin embargo para otros autores es sinónimo de micosis fungoide en etapa de parche, y como sólo un 10 a 30% de los casos evolucionan a linfoma, se justifica mantener este diagnóstico con la subsiguiente vigilancia estrecha.⁵

Manifestaciones clínicas:

Se caracteriza por la presencia de grandes placas mayores de 5 a 10 centímetros, de forma irregular u ovalada, de color rojo-café o rosa-salmón, que pueden estar ge-

neralizadas y que comúnmente se localizan en el tronco a nivel de los glúteos, axilas y en las mujeres en mamas, a menudo acompañadas de una fina escama y un grado de atrofia, lo cual les da el aspecto de "papel de cigarro".

Estas placas pueden estar ligeramente induradas, especialmente cuando la dermatosis está encaminada a evolucionar a un linfoma.

Por otra parte los cambios atróficos pueden estar ausentes los primeros 2 a 3 años. Generalmente suele ser asintomática o acompañada de leve prurito, el cual si es severo nos habla de malignidad. La forma retiforme tiene un aspecto característico que consiste en pápulas eritematosas o pardas con escama en su superficie, o bien o son brillantes y planas dispuestas en red a manera de "franjas de cebra", localizadas en las extremidades proximales y tronco.

La evolución de la parapsoriasis en grandes placas es crónica y en la mayoría de los casos benigna, pero se han reportado casos que evolucionan a estados linfomatosos en un 10 a 15%.⁶

• Histología

Los cambios histopatológicos son variables y dependen de la fase en que el paciente se encuentre.

La epidermis muestra desde una ortoqueratosis o parakeratosis, con presencia de acantosis leve a moderada con un patrón psoriasiforme, o bien de una atrofia con destrucción de las redes de crestas y degeneración hidrópica de la basal.

En la dermis superficial principalmente en las papillas dérmicas, se aprecia un infiltrado de predominio linfocitario dispuesto ya sea en banda, o de forma difusa a nivel perivascular, el cual en algunas áreas invade la epidermis (epidermotropismo), que en etapas avanzadas puede ser tan acentuado, que provoque la formación de microabscesos de Pautrier, cuyos linfocitos sean atípicos de núcleos grandes e hipercromáticos. Así también puede observarse la caída de pigmento melánico englobado por melanófagos, edema y dilatación de los capilares.^{7,8}

• Inmunotipificación del infiltrado linfocítico

El infiltrado se compone especialmente de linfocitos T, células de Langerhans y macrófagos. Las células del infiltrado son de fenotipo CD2, CD3, CD5, TCR beta y mayormente CD4, con una relación de CD4/CD8 de 2 a 4. Y en aquéllos con cuantificación baja de CD7, tienen un riesgo mayor de evolucionar a micosis fungoide.^{9,10}



Figura 1. Topografía general de las lesiones.



Figura 2. Detalle de las lesiones en miembro superior.



Figura 3. Aspecto morfológico constituido por escama hipopigmentación, pápulas foliculares ligeramente eritematosas que se agrupan formando placas.

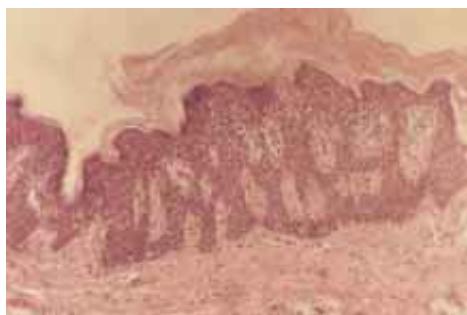


Figura 4. La biopsia muestra una epidermis con acantosis regular leve (H-E 10X).



Figura 5. Presencia de papilomatosis, edema así como infiltrados linfocitarios, que en algunas áreas muestran epidermotropismo e infiltrados perivasculares discretos. (H-E 20X).

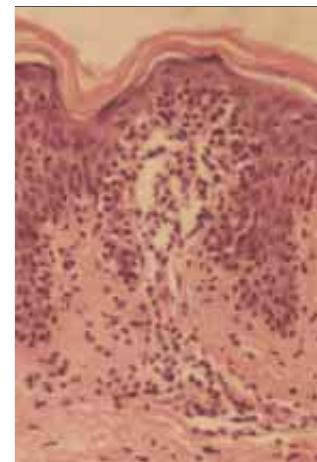


Figura 6. Infiltrados linfocitarios, con epidermotropismo e infiltrados perivasculares discretos (H-E 40X).



Figura 7.



Figura 8.

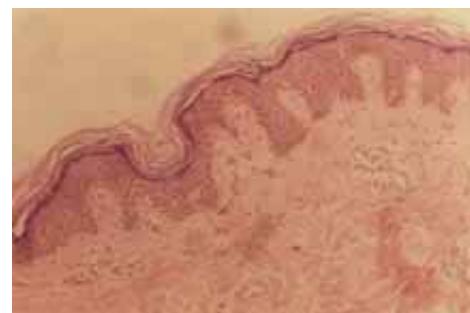


Figura 9.

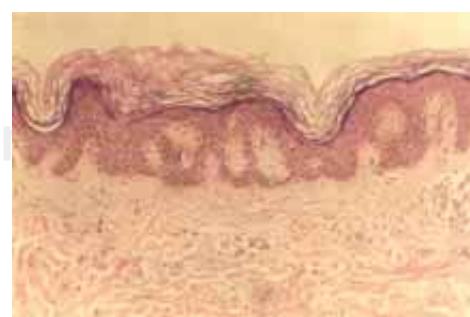


Figura 10.

Figuras 9 y 10. La biopsia de control reportó un infiltrado linfohistiocitario mínimo en dermis superior (H-E 10X).

Figuras 7 y 8. Figuras de control, sin lesiones después del tratamiento.

• Diagnósticos diferenciales

Se debe realizar con la pitiriasis rosada de Gilbert, sífilis secundaria, psoriasis y especialmente con la micosis fungoide en etapa I.

• Tratamiento

Éste es similar al utilizado en la micosis fungoide en etapas iniciales, por el riesgo de evolución linfomatosa posterior. Los esteroides tópicos tienen un efecto benéfico temporal ya que las lesiones regresan poco tiempo después de la suspensión del tratamiento.

La mostaza nitrógena, la clormetina y la carmustina son útiles, pero existe el riesgo de mielosupresión. Otra alternativa terapéutica con buenos resultados, debido a su efecto antiinflamatorio e inmunosupresor, es la PUVAterapia. La radiación UVA-1 (340-400 nm) se ha asociado con una sobreregulación en la expresión *in situ* de linfocitos T-cooperadores derivados de citocinas (básicamente la IL-10), con la consecuente reducción de linfocitos CD4 intradérmicos causados por apoptosis de células T.¹¹

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 24 años de edad, con fototipo IV que presenta dermatosis diseminada a tronco y extremidades, de las que afecta todas sus caras, constituida por: escama, hipopigmentación, pápulas foliculares ligeramente eritematosas, que confluyen formando placas de tamaño variado (*Figuras 1, 2 y 3*).

De dos años de evolución, ocasionalmente pruriginosa sin recibir tratamientos previos.

Con el diagnóstico clínico de parapsoriasis se efectúa biopsia incisional en cara lateral izquierda de tronco, la cual reportó una epidermis con acantosis regular leve. En dermis presencia de papilomatosis, edema así como infiltrados linfocitarios, que en algunas áreas muestran epidermotropismo e infiltrados perivasculares discretos (*Figuras 4, 5 y 6*).

Mediante la correlación clinicopatológica se hace el diagnóstico de parapsoriasis en grandes placas.

Se solicitaron exámenes de laboratorio: BHC, QS, PFH los cuales se encontraron dentro de parámetros normales, así como la valoración oftalmológica antes y después del tratamiento.

Tratamiento: Fase de aclaramiento: se administró una dosis de 0.6 mg/kg de peso corporal de 8-MOP VO, tres veces por semana después del desayuno; hora y media antes de la exposición a UVA, cuya dosis inicial se esta-

bleció por el fototipo de piel hasta llegar a 5 J/cm² (27 sesiones).

Fase de mantenimiento: Dos veces por semana (8 sesiones) con una dosis acumulada hasta el momento de 255 J/cm². Durante cada una de las sesiones, el paciente utilizaba goggles especiales y cubría genitales y pezones. Su evolución ha sido satisfactoria, actualmente se encuentra sin lesiones, continúa con fase de mantenimiento, lubricantes y protector solar (*Figuras 7 y 8*).

La biopsia de control reportó un infiltrado linfohistiocitario mínimo (*Figuras 9 y 10*).

COMENTARIO

La fotoquimioterapia es eficaz en el control de múltiples alteraciones cutáneas incluyendo la parapsoriasis en grandes placas, al inducir la remisión de las lesiones mediante reacciones fototóxicas repetidas y controladas, sin embargo pese a la buena respuesta se recomienda control y vigilancia a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Samman P. The natural history of parapsoriasis en plaques and prereticulotic poikiloderma. *Br J Dermatol* 1972; 87: 405-11.
2. Ross S, Sánchez J. Parapsoriasis. *Int J of Dermatol* 1990; 29: 329-30.
3. Groupe de travail. Pour une évolution de la terminología dermatologique en langue française. *Ann Dermatol Venérol* 1994; 121: 207-25.
4. Editorial: Revisión de la terminología dermatológica. *Ann Dermatol Venérol* 1990; 117: 269-70.
5. Burg G, Dummer R, Nestle FO et al. Cutaneous lymphomas consist of a spectrum of nosologically different entities including mycosis fungoidea and small plaque parapsoriasis. *Arc Dermatol* 1996; 132: 567-572.
6. Kikuchi A, Naka W, Nishikawa T. Cutaneous T-cell lymphoma arising from parakeratosis variegata: long-term observation with monitoring of T-cell receptor gene rearrangements. *Dermatology* 1999; 190: 124-127.
7. Lever W. *En linfoma y leucemia de histopatología de la piel*. Ed. Intermédica. 7 ed. Buenos Aires, Argentina. 1991; 34: 765-774.
8. McMillan EM, Wasik R, Martín D et al. Immuno-electron microscopy of T cells in large plaque parapsoriasis. *J Cutan Pathol* 1981; 8: 385-392.
9. Murphy M, Fullen D, Carlson A. Low CD7 expression in benign and malignant cutaneous lymphocytic infiltrates. *The Am J Dermatopathol* 2002; 24(1): 6-16.
10. Kikuchi A, Naka W, Harada T et al. Parapsoriasis en plaques: Its potential for progression to malignant lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29: 419-22.
11. Kobyletzki G, Dirschka T, Freitag M et al. Ultraviolet-A1 phototherapy improves the status of the skin in cutaneous T-cell lymphoma. *British J Dermatol* 1999; 140: 768-769.