

Caso para diagnóstico. Lesiones eritematosas y grisáceas en cuello, tórax y extremidades superiores

Dra. Larissa López,* Dr. Alberto Ramos Garibay,** Dra. Eldy Villagómez Llanos***



Figura 1. Aspecto clínico, con placas límites irregulares.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 34 años de edad, con una dermatosis diseminada a cuello, tronco y extremidades superiores; de cuello afecta caras anterior y laterales, de tronco cara anterior en su tercio superior y de extremidades superiores hombros y brazos, bilateral, con tendencia a la simetría.

La dermatosis está constituida por manchas hipercrómicas grisáceas, de número, tamaño y forma variable, siendo la menor de ellas de 2 cm de diámetro y la mayor de ellas de 20 cm de diámetro, intercaladas con placas eritematosas y eritema perilesional, de límites indefinidos irregulares, ligeramente elevadas de diversas formas y tamaños. De evolución crónica y asintomática (*Figura 1*).

En resto de piel y anexos numerosas cicatrices en picahielo postacné, en mejillas.

Antecedentes personales, alergia al piroxicán y antecedentes heredofamiliares negados.

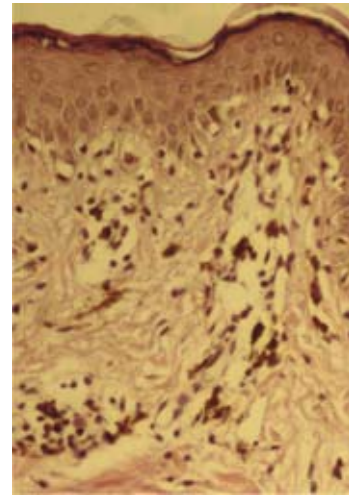


Figura 2. Degeneración hidrópica de la basal, infiltrado linfocitario.

Al interrogatorio refirió haber iniciado 4 años previos con manchas oscuras en cuello, por lo que acude con dermatólogo particular quien le realizó biopsia con diagnóstico de dermatitis de interfase con melanófagos, por lo que fue tratada con ácido láctico crema, dimetilsulfóxido al 10%, fotoprotector en spray, levocetirizina tabletas, desonida 0.05% crema (no especifica el tiempo), dermoliimpiadores en emulsión, aceite de almendras dulces e hidróxido de calcio crema, urea al 20% crema y loratadina tabletas sin notar cambios en las lesiones, por lo que acudió al Centro Dermatológico Pascua donde se repitió el estudio histopatológico y se encontró una epidermis con escasa capa córnea, tapones córneos, acantosis irregular leve, degeneración hidrópica de la capa basal y áreas con hiperpigmentación de la misma. Dermis superficial con infiltrados linfocitarios moderados dispuestos en focos que rodean vasos dilatados y en algunas zonas dichos linfocitos invaden la epidermis; además de la presencia de pigmento disperso y englobado por melanófagos (*Figura 2*).

Con los datos anteriores qué diagnóstico realiza?

* Dermatóloga Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Dermatopatólogo, CDP.

*** Residente de 2° año de Dermatología, CDP.

PARAPSORIASIS EN GRANDES PLACAS

Las parapsoriasis de un grupo de dermatosis de etiología desconocida caracterizados por una erupción inflamatoria descamativa persistente o por lesiones papuloescamosas o placas eritematoescamosas pequeñas o grandes, diseminadas a tronco y extremidades, con pocos o ningún síntoma, resistentes a toda terapéutica, de evolución crónica y con un potencial de desarrollar trastornos linfoproliferativos cutáneos de células T.^{1,2}

La clasificación actual más aceptada incluye tres entidades: parapsoriasis de grandes placas (PGP), parapsoriasis de pequeñas placas (PPP) y pitiriasis liquenoide.¹

La parapsoriasis fue descrita por primera vez en 1890 por Unna quien la denominó Paraqueratosis variegata. En 1894 Neisser y Jadassohn describen la variante varioliforme aguda y la pitiriasis liquenoide crónica como una sola entidad. En 1897 Brocq describe la eritrodermia pitirásica en placas diseminadas. En 1899 Juliusberg describe a la pitiriasis liquenoide crónica como una entidad definida. En 1901 Fox y Mac Leod reunieron a éstas y otras entidades similares en eritrodermias escamosas maculopapulares resistentes.³

Nuevamente Brocq en 1902 propuso el término de parapsoriasis y la dividió y la subdividió en tres grupos: en gotas, en placas y liquenoide.¹

Entre 1950 y 1970 las parapsoriasis se dividieron en dos categorías: Pitiriasis liquenoide y parapsoriasis en placas, y se mencionaba la posibilidad de que las últimas evolucionen hacia una micosis fungoide (MF). Ya en la década de 1970 la diferenciación propuesta con anterioridad por Degos y Montgomery en PGP y PPP fue aceptada en forma universal y se hizo válido el concepto de que los diferentes tipos de PGP eran variantes del estadio en placas de la MF.^{1,4}

Por último la clasificación efectuada en 1994, las define en dos grupos: Parapsoriasis digitiformes y parapsoriasis poiquilodérmica. La distinción proviene de dos calificativos semiológicos «digitiforme» en lugar de «pequeñas placas» y «poiquilodérmica» en lugar de «grandes placas».^{1,5}

La PGP es rara, afecta por lo general a personas de edad mediana y mayores, con mayor incidencia en mayores de 50 años, es algo más frecuente en varones, de distribución mundial, rara y se presenta en todas las razas.^{1,2,5}

Predomina en tronco y pliegues, a veces afecta también en las extremidades y la parte superior del tronco, en especial las mamas en las mujeres.^{1,2,5}

Es considerada como una dermatosis con un alto poder de malignidad pero con un curso benigno. Burg y col.

han propuesto que junto con la papulosis linfomatoide, debería considerarse como un linfoma latente, sin embargo para otros autores en sinónimo de MF en etapa de placa,^{3,6} y como en 10 a 30% de los casos evoluciona a linfoma, se justifica la vigilancia estrecha.^{2,3,6-8}

La mutación del gen p53, no parece tener papel alguno en la patogénesis de la PGP, y que estuvo muy raramente presente en los pacientes en estadio de parche o placa de la MF.^{9,10}

En otro estudio, denotan riesgo bajo de la PGP para desarrollar MF, verificando que ambas condiciones se presentan con clínica similar y esto debe designarse como MF tempranos y los esfuerzos deben concentrarse en identificar a esos pacientes que están en el riesgo de progresar a enfermedad agresiva.¹¹

Clínicamente se caracteriza por la presencia de grandes placas de forma ovalada o irregular o placas muy delgadas asintomáticas o algo pruriginosas; pueden tener bordes bien definidos o confundirse con la piel circundante, el tamaño es variable, la mayoría son mayores de 5 cm y muchas veces miden más de 10 cm de diámetro, su tamaño es estable, pero pueden aumentar en número en forma gradual, un poco elevadas, de color café-rojizo o rosado salmón, a menudo presentan fina escama en su superficie y cierto grado de atrofia, lo que le da el aspecto de «papel de cigarrillo».¹⁻⁵

La PGP ha sido clasificada en poiquilodérmica y en placas simples reticuladas; la primera se describe por la tríada de atrofia, telangiectasias y placas jaspeadas o moteado pigmentado, que son para muchos autores la fase inicial de la MF.^{3,4} La segunda es una variante rara, más extensa, que tiene una distribución en red o franjas de cebrá, con máculas y pápulas descamativas, rojas o pardas, brillantes y planas que puede volverse poiquilodérmica.^{1,4}

El aspecto histológico no es constantemente específico y puede confundirse con PPP. En lesiones tempranas hay epidermis con acantosis moderada e hiperqueratosis leve con zonas de paraqueratosis en dermis infiltrado linfocitario que tiende a ser perivascular y diseminado. En lesiones más avanzadas se observa infiltrado de interfase dermoepidérmico con epidermotropismo definido, a veces se observa espongiosis leve; la epidermis atrófica, dilatación de vasos sanguíneos y melanófagos.¹⁻⁴

En estudios inmunoquímicos e histológicos se observan características similares en la PGP y la MF incipiente.^{1,7,8}

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

En cuanto al tratamiento de esta patología, se menciona que no es satisfactorio, 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.^{1,3,4}

La mostaza nitrogenada, la clormetina y la carmustina son útiles, pero existe el riesgo de mielosupresión.³

Otra alternativa terapéutica con buenos resultados, debido a su efecto antiinflamatorio e inmunosupresor, es la PUVAterapia; se ha observado que hasta un 80% de los enfermos responde satisfactoriamente en la parapsoriasis en grandes placas, así como también en los estadios tempranos de la micosis fungoide, que no sucede en estadios avanzados de la misma.^{3,4} La radiación UVA-1 (340-400 nm) se ha asociado con una sobrerregulación 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.

Los efectos de la fotoquimioterapia no han sido satisfactorios ya que se ha observado que la recaída ocurre en aproximadamente siete meses en el 60% de los casos.⁴

Existen reportes de casos tratados con balneo fototerapia con resultados satisfactorios.¹²

Requieren además un estrecho monitoreo para tratar de frenar la evolución del proceso. Su pronóstico es variable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K. *Dermatología en Medicina General*. 6ª ed. McGraw-Hill, 2005: 515-520.
2. Arenas R. *Dermatología atlas, diagnóstico y tratamiento*. 3ª ed. Interamericana, McGraw-Hill, México; 2005: 401-403.
3. Domínguez MA y cols. Parapsoriasis en grandes placas tratada con PUVA. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2004; 13: 143-146.
4. Rodríguez AM, Ramos GR y cols. Parapsoriasis en grandes placas. Reporte de 2 casos. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2002; 11: 77-81.
5. Labille B. Parapsoriasis en placas (exceptuando la pitiriasis liquenoide). *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*—E-98-165-B-10.
6. Ross S, Sanchez JL. Parapsoriasis: A century later. *Int J Dermatol* 1990; 29: 329-330.
7. Liisa VA¹ KEVA¹, Seppo SARNA³, Annikki VAALASTI⁴ et al. A retrospective study of the probability of the evolution of parapsoriasis in plaques into mycosis fungoides. *Acta Derm Venereol* 2005; 85: 318-323.
8. Lazar AP, Caro WA, Roeningk HH et al. Parapsoriasis and mycosis fungoides: The Northwestern University experience, 1970-1985. *J Am Acad Dermatol* 1989; 21: 919.
9. JEADV. Analysis of p53 gene mutations in parapsoriasis. *European Academy of Dermatology and Venereology* 2006; 20: 868-902.
10. Dereure O, Levi E, Vonderheid EC, Kadin ME. Infrequent Fas mutations but no bax or p53 mutations in early mycosis fungoides: a possible mechanism for the accumulation of malignant T lymphocytes in the skin. *J Invest Dermatol* 2002; 118: 949-956.
11. Simon M, Flaig MJ, Kind P, Sander CA, Kaudewitz P. Large plaque parapsoriasis: clinical and genotypic correlations. *J Cutan Pathol* 2000; 27: 57-60.
12. Thilo Gambichler*, Antje Manke-Heimann. Balneophototherapy in small plaque parapsoriasis – four case reports. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* 1998; 10: 179-181.