

Linfoma cutáneo T/*natural killer* tipo hidroa vaccíniforme

Cutaneous T/*natural killer* cell, hidroa vaccíniforme type lymphoma.

Julio Álvarez-Endara, Susan Sardinias-Castellón, Silvia Vásquez-Rivera

Resumen

El linfoma tipo hidroa vaccíniforme es una enfermedad linfoproliferativa rara, generalmente mortal, causada por el virus de Epstein-Barr que afecta a niños de Asia, México y América del Sur. Las manifestaciones cutáneas imitan una fotodermatosis benigna. Los linfomas cutáneos en niños son poco frecuentes. Los datos disponibles por lo general son de adultos, cuya incidencia es de 0.3/1,000,000 habitantes. En ellos, la piel es la segunda localización de linfomas primarios extranodales. Se comunica el caso de un paciente de 13 años de edad con afectación cutánea generalizada, desencadenada por la luz solar. Se realizó biopsia cutánea con lo que se estableció el diagnóstico de linfoma cutáneo tipo hidroa, recibió tratamiento con dos ciclos de CHOP (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y prednisona) y posteriormente con COMP (ciclofosfamida, vincristina, metotrexato y prednisona), con lo que obtuvo remisión parcial de las lesiones de la piel. Se considera significativa la comunicación de este caso porque son pocos los casos reportados en la bibliografía internacional y en Bolivia no hay una casuística real de la aparición de este cuadro clínico.

PALABRAS CLAVE: Linfoma cutáneo de células T; células T; células T *natural killer*.

Abstract

Hydroa vaccíniform lymphoma is a rare, usually fatal, lymphoproliferative disease caused by the Epstein-Barr virus that affects children in Asia, Mexico and South America. Cutaneous manifestations mimic a benign photodermatosis. Cutaneous lymphomas in children are rare. The data available are usually from adults, whose incidence is 0.3/1,000,000 inhabitants. In them, the skin is the second location of extranodal primary lymphomas. We report the case of a male patient of 13 years with generalized cutaneous involvement, triggered by sunlight. A skin biopsy was performed, which led to the diagnosis of cutaneous hydrophilic lymphoma. He received treatment with 2 cycles of CHOP (cyclophosphamide, vincristine, doxorubicin and prednisone) and later with COMP (cyclophosphamide, vincristine, methotrexate and prednisone) obtaining a partial remission of the skin lesions. The report of this case is considered significant since there are few cases reported in the international literature and in Bolivia we do not have a real case history of the presentation of this clinical picture.

KEYWORDS: Lymphoma, T-cell, Cutaneous; T-lymphocytes; Natural killer T-cells.

Servicio de Oncohematología, Hospital del Niño Ovidio Aliaga, La Paz, Bolivia.

Recibido: 9 de abril 2019

Aceptado: 13 agosto 2019

Correspondencia

Julio Alberto Álvarez Endara
jaae_24@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Álvarez-Endara J, Sardinias-Castellón S, Vásquez-Rivera S. Linfoma cutáneo T/*natural killer* tipo hidroa vaccíniforme. Hematol Méx. 2019 octubre-diciembre;20(4):278-282.
<https://doi.org/10.24245/rhematol.v20i4.3517>

ANTECEDENTES

Los linfomas cutáneos son trastornos malignos que proceden de células linfoides, que afectan la piel, generalmente son tipo T. Los linfomas cutáneos en niños son raros, los datos disponibles por lo general son de adultos, cuya incidencia es de 0.3/1,000,000 habitantes.^{1,2}

Fue descrito por Bazin en 1862 como una fotodermatosis que se inicia en la infancia, en brotes intermitentes, desencadenados casi exclusivamente por la luz solar. Recibió este nombre por el tipo de lesiones que son ampollas que desaparecen dejando una cicatriz en las zonas expuestas, con periodos de actividad y de remisión.¹

Las ampollas aparecen 8-12 horas después de la exposición a la luz solar, una cicatriz vacciniforme aparece dentro de un periodo de seis semanas dependiente del caso, puede acompañarse de fiebre y síntomas sistémicos.³

El pronóstico es incierto. La quimioterapia, radioterapia o ambas son de poco beneficio. El efecto suele ser transitorio y no induce remisión sostenida, los pacientes tienen peor pronóstico y corta supervivencia debido a la sepsis y la insuficiencia hepática.^{4,5}

Se comunica un caso clínico de linfoma cutáneo tipo hidraa vacciniforme, de muy rara frecuencia; en la bibliografía no hay datos estadísticos exactos, solo reportes de casos.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 13 años de edad, que procedía de la comunidad de Charapxi en La Paz, Bolivia, se internó transferido de su comunidad al hospital pediátrico de tercer nivel Ovidio Aliaga de La Paz, Bolivia, el 21 de julio de 2014 en el servicio de infectología. El pa-

ciente no tenía antecedentes de enfermedades y la enfermedad se caracterizaba por un cuadro de evolución de dos meses aproximadamente con alzas térmicas intermitentes de predominio nocturno, acompañado de orinas fétidas y oscuras. En la piel de las zonas expuestas al sol se apreciaron múltiples lesiones dérmicas costrosas, algunas verrugosas en todo el cuerpo (**Figuras 1 a 3**), con predominio en extremidades apendiculares, algunos con datos de flogosis. El paciente ingresó al hospital con diagnóstico inicial de fotodermatosis.

Los estudios de laboratorios reportaron: hematócrito: 24%, hemoglobina: 10.3 g/dL, leucocitos: 5400/mm³, neutrófilos segmentados: 71%, eosinófilos: 7%, linfocitos: 17%, monocitos: 3% y plaquetas: 330,000/mm³. Se inició tratamiento con antibiótico (cloxacilina) y fue valorado por los servicios de dermatología e infectología; sin embargo, no había mejoría, por lo que posteriormente se le realizó una biopsia cutánea en la que se reportó muestra de piel con un infiltrado linfoide atípico positivo para CD3, CD30, CD14 y para virus de Epstein-Barr. Los hallazgos inmunohistoquímicos fueron concordantes con linfoma tipo hidraa vacciniforme.



Figura 1. Extremidad inferior con múltiples lesiones fotosensibles, dérmicas costrosas, algunas verrugosas.



Figura 2. Codo y antebrazo con lesiones fotosensibles, dérmicas costrosas, algunas verrugosas.

El paciente fue transferido al servicio de oncohematología y se inició tratamiento con talidomida y prednisona durante dos meses; sin embargo, no se apreció mejoría clínica, por lo que se dio tratamiento con CHOP 21 (ciclofosfamida, vincristina, doxorubicina y prednisona) en dos ciclos con alivio parcial y posteriormente se dieron dos ciclos con COMP (ciclofosfamida, vincristina, metotrexato y prednisona). Aproximadamente cuatro meses después del tratamiento se observó mejoría y se obtuvo remisión parcial de la enfermedad, con remisión de todas las lesiones descritas (**Figura 4**).



Figura 3. Región cervical con lesiones fotosensibles, dérmicas costrosas, algunas verrugosas.



Figura 4. Remisión de las lesiones después del tratamiento de quimioterapia.

Es un caso de bibliografía con escasa estadística; el diagnóstico diferencial debe tomar en cuenta porfirias hepatocutáneas, protoporfiria eritropoyética, erupción polimorfa lumínica,

prurigo actínico y lupus eritematoso buloso, el diagnóstico lo estableció la biopsia cutánea.^{6,7}

DISCUSIÓN

El hidroa vacciniforme es un linfoma tipo T/NK tipo nasal de mal pronóstico, causa un trastorno fotosensible crónico que se distingue por vesículas recurrentes y ulceraciones necróticas que aparecen en las áreas de la piel del cuerpo debido a la exposición al sol.² Este tipo de linfoma, antiguamente denominado granuloma maligno de la línea media, es una neoplasia agresiva que puede derivar de células NK (CD56+) o de células T (CD56-); es más frecuente en Asia y América Central y del Sur, con predominio en hombres jóvenes.⁵

En 1986 se determinó que este tipo de linfoma tenía estrecha relación con el virus de Epstein-Barr. Las exposiciones tempranas al virus de Epstein-Barr causan inmunotolerancia de las células infectadas que permitiría su proliferación permanente.^{3,8}

Algunos autores proponen mantener una conducta expectante y otros sugieren tratamiento con talidomida, ciclofosfamida o corticoesteroides.⁹⁻¹⁷

El caso clínico corresponde a un paciente que procedía de un área tropical del país, tenía lesiones en todas las áreas del cuerpo que estaban expuestas, como la región facial, los brazos y las piernas. Se siguió el protocolo de tratamiento con talidomida y corticoesteroides sin mejoría aparente, posteriormente se administraron dos ciclos de CHOP y COMP con buena respuesta. Una recomendación importante fue evitar que el paciente retornara a su pueblo de origen y permaneciera en la ciudad de El Alto, en donde las condiciones climáticas son más frías, así como tomar medidas para evitar la exposición al sol.

Es una enfermedad que afecta el estado físico y emocional del paciente con alto contenido social porque el paciente no puede volver a exponerse al sol ni retornar a áreas tropicales.

Creemos importante la comunicación de este caso porque no hay muchos casos reportados en la bibliografía nacional de Bolivia.

REFERENCIAS

1. Miranda MF. Hydroa vacciniforme - Linfoma de células T similares: otro caso brasileño. *Am J Dermatopathol* 2018;40:P 201-204.
2. Maldonado García CA, Beirana Palencia A. Hidroa vacciniforme, revisión del tema. *Rev. Cent Dermatol Pascua* 2006;15:198-20.
3. Lorangeira de Almeida H Jr, et al. Extensive hydroa vacciniforme. *An Bras Dermatol* 2013;88(4):620-2. doi: 10.1590/abd1806-4841.20131867.
4. Gallegos Riofrío X y col. Linfoma cutáneo de células T tipo hidroa vacciniforme. Reporte de caso. *Med Cutan Iber Lat Am* 2018;46(3):201-208.
5. Rosen S, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphomas. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 2006;323-30, 513. DOI: 10.1182/asheducation-2006.1.323.
6. Quintanilla-Martinez L. Hydroa vacciniforme-like lymphoma: a chronic EBV+ lymphoproliferative disorder with risk to develop a systemic lymphoma. *Blood* 2013;122:3101-3110. doi: 10.1182/blood-2013-05-502203.
7. Quero-Hernández A, Sánchez-Navarro LM, Socorro-López Z, Carrasco-Daza D. Linfoma cutáneo angiocéntrico de células T que semeja hidroa vacciniforme. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2005;62:50-55.
8. Iwatsuki K, Satoh M, Yamamoto T, et al. Pathogenic link between hydroa vacciniforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. *Arch Dermatol* 2006;142:587-95. DOI: 10.1001/archderm.142.5.587.
9. Wada T, Toga A, Sakakibara Y, et al. Clonal expansion of Epstein-Barr virus (EBV)-infected $\gamma\delta$ T cells in patients with chronic active EBV disease and hydroa vacciniforme-like eruptions. *Int J Hematol* 2012;96(4):443-449. doi: 10.1007/s12185-012-1156-0.
10. Duvic M, Edelson R. Cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 2004;51(1):43-45.
11. Feng S, Jin P, Zeng X. Hydroa vacciniforme-like primary cutaneous CD8-positive T-cell lymphoma. *Eur J Dermatol* 2008;18:364-365. doi: 10.1684/ejd.2008.0428.
12. Duque Giraldo VE, Velásquez Lopera MM. *Medellín Oct./Dec. Iatreia* 2011;24(4).

13. Huh SY, Choi M, Cho KH. A Case of Epstein-Barr Virus-associated hydroa vacciniforme. *Ann Dermatol* 2009;21:209-12. doi: 10.5021/ad.2009.21.2.209.
14. Lysell J, Wiegleb Edström D, Linde A, Carlsson G, Malmros-Svennilson J, Westermark A, et al. Antiviral therapy in children with hydroa vacciniforme. *Acta Derm Venereol* 2009;89:393-7. doi: 10.2340/00015555-0670.
15. Young Jae K, et al. Two cases of hydroa vacciniforme-like lymphoproliferative disease controlled by anti-inflammatory agents. *Photodermatology, Photoimmunology and Photomedicine* 2017;33:287-290. DOI: 10.1111/phpp.12318.
16. Magaña M, Massone C, Magaña P, Cerroni L. Clinicopathologic features of hydroa vacciniforme-like lymphoma: A series of 9 patients. *Am J Dermatopathol* 2016 Jan;38(1):20-5. doi: 10.1097/DAD.0000000000000385.
17. Sangwan A, Aggarwal K, Kaur S, Jain VK. Adult-onset hydroa vacciniforme: A rare occurrence or a lymphoma premonition? *Indian Dermatol Online J* 2017;8:490-1. doi: 10.4103/idoj.IDOJ_286_16.