

Caso clínico

Linfoma T paniculítico con manifestaciones cutáneas atípicas

Daniel Alcalá Pérez,* Isabel Cristina Valente Duarte de Sousa**

RESUMEN

El linfoma T tipo paniculítico es un linfoma cutáneo primario infrecuente que se distingue por placas y nódulos subcutáneos eritematosos, que aparecen preferentemente en las extremidades inferiores, sobre todo en mujeres adultas. Este linfoma tiene un curso indolente, con mal pronóstico y mala respuesta al tratamiento. Exponemos el caso de una paciente de 26 años de edad, con diagnóstico de linfoma T paniculítico centrorfacial con manifestaciones cutáneas atípicas.

Palabras clave: linfoma cutáneo, linfoma T paniculítico.

ABSTRACT

Paniculitic-like T-cell lymphoma is a rare variant of primary cutaneous lymphoma characterized by subcutaneous nodules and plaques that appear preferably in middle-aged women on the lower extremities. This subtype of lymphoma usually has an aggressive course with poor response to treatment. We present the case of a 26-year-old female patient with centro-facial paniculitic-like T-cell lymphoma with atypical cutaneous manifestations.

Key words: cutaneous lymphoma, paniculitic-like T-cell lymphoma.

El linfoma T cutáneo representa aproximadamente 75 a 80% de todos los linfomas cutáneos primarios.¹ El linfoma T tipo paniculítico es un linfoma primario postmítico infrecuente que representa menos de 1% de todos los linfomas no Hodgkin.² Fue descrito por primera vez por González y colaboradores (en 1991) como un linfoma T con características histopatológicas similares a las observadas en la paniculitis y con un curso clínico agresivo.³ Se distingue clínicamente por placas y nódulos subcutáneos eritematosos que aparecen preferentemente en las extremidades inferiores y en el tronco.^{2,4} Es más frecuente en mujeres en la tercera

y cuarta década de la vida, aunque también puede afectar a hombres y niños.^{2,4,5} Afecta preferentemente al tejido celular subcutáneo y expresa el fenotipo de los receptores T- $\alpha\beta$ y T- $\gamma\delta$, así como CD3, CD4 y CD8.^{4,6,7} La expresión de CD56 es infrecuente.⁸ Este subtipo de linfoma cutáneo primario tiene un curso indolente, con mal pronóstico y mala respuesta al tratamiento.²

Exponemos el caso de una paciente de 26 años de edad, con diagnóstico de linfoma T paniculítico centrorfacial CD45RO+, CD20-, CD56-, CD57- y CD34- con manifestaciones cutáneas atípicas.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 26 años de edad con dermatosis en la cara, de cuatro meses de evolución; la dermatosis afectaba la región supralabial y estaba constituida por una placa eritematosa con múltiples vesículas. Se estableció el diagnóstico de herpes simple y se inició tratamiento antiviral tópico. Como hubo recidiva a las tres semanas, fue tratada con antiviral sistémico. Hubo nuevamente recurrencia al mes con incremento de las vesículas; además, se manifestó en la mejilla izquierda

* Médico adscrito al servicio de Dermatología.

** Residente de tercer año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua, México, DF.

Correspondencia: Dr. Daniel Alcalá Pérez. Dr. Vértiz 464, colonia Buenos Aires, México 06780, DF. Correo electrónico: kiky08@hotmail.com

Recibido: agosto, 2011. Aceptado: septiembre, 2011.

Este artículo debe citarse como: Alcalá-Pérez D, Valente-Duarte de Sousa IC. Linfoma T paniculítico con manifestaciones cutáneas atípicas. Dermatol Rev Mex 2012;56(1):62-65.

www.nietoeditores.com.mx

un edema progresivo, ya que se extendió a toda la cara, y se agregaron neoformaciones de aspecto papular (Figuras 1 y 2), por lo que se tomó una biopsia incisional, que reportó linfoma paniculítico (Figuras 3 y 4). Se realizó inmunohistoquímica, que reportó CD45RO+, CD20-, CD34-, CD56- y CD57- (Figura 5). Con base en estos datos se estableció el diagnóstico final de linfoma paniculítico con inmunofenotipo T. Por medio de unos estudios de extensión se determinó un estadio clínico IIE (afección en la piel y la faringe). Se inició tratamiento con CHOP (ciclofosfamida [900 mg], adriamicina [60 mg], vincristina [2 mg] y prednisona [100 mg] por vía oral durante cinco días) y se administraron siete ciclos en total, con un intervalo de 21 días entre ciclos. Debido a la mala respuesta al tratamiento, se inició quimioterapia de segunda línea, con ciclofosfamida a 250 mg por vía oral cada semana, metotrexato a 27.5 mg por vía oral cada semana y prednisona a 100 mg diarios por vía oral durante cinco días. Hubo recurrencia de las lesiones en la cara, por lo que se decidió iniciar radioterapia local a 20 Gy, pero no hubo respuesta al tratamiento, ya que la enfermedad se diseminó al tronco y a las extremidades superiores, con deterioro progresivo del estado general; la paciente falleció tres años después del diagnóstico por proceso neumónico de focos múltiples, hipotensión y paro cardiorrespiratorio (no respondió a las maniobras básicas de reanimación).



Figura 1. Pápulas, vesículas, costras hemáticas y edema generalizado en la cara.



Figura 2. Cara lateral derecha. Se observan lesiones infiltradas de aspecto papular, así como costras hemáticas y edema.

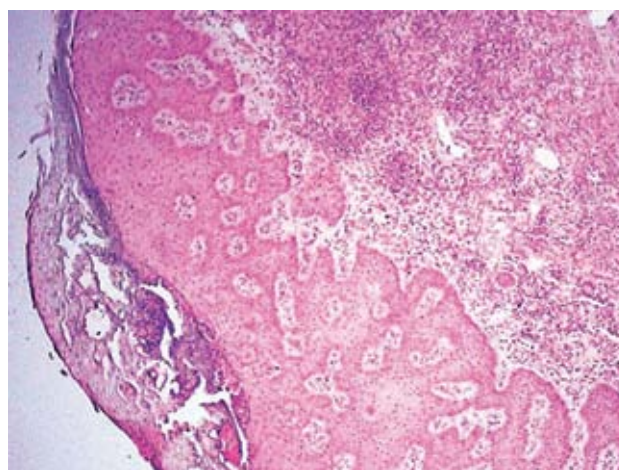


Figura 3. Infiltrado denso linfocítico (H y E, 4X).

DISCUSIÓN

El linfoma T paniculítico, un linfoma T cutáneo infrecuente, clínicamente se manifiesta con lesiones similares a la paniculitis.⁷ Está incluido en las clasificaciones de la REAL (Revised European-American Lymphoma Classification) y de la EORTC (European Organisation for Research and Treatment of Cancer) para linfomas cutáneos primarios bajo la categoría de linfomas T periféricos inespecíficos.^{8,9}

El linfoma T paniculítico se distingue clínicamente por placas y nódulos subcutáneos eritemato-infiltrados,

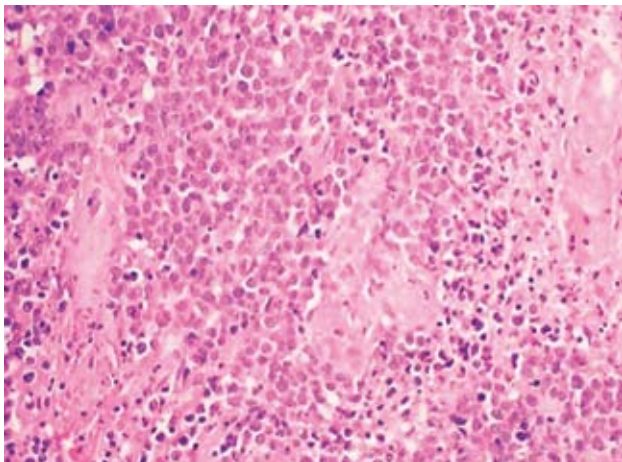


Figura 4. Linfocitos atípicos con pleomorfismo nuclear (H y E, 25X).

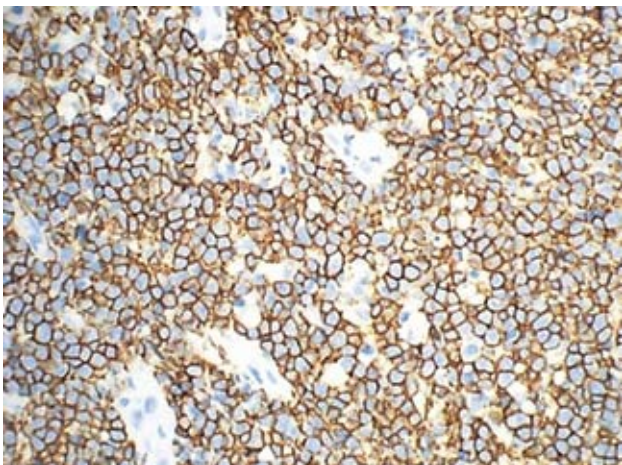


Figura 5. Inmunohistoquímica positiva para CD45RO.

recurrentes, dolorosos, ulcerados con poca frecuencia, solitarios o múltiples, que aparecen preferentemente en las extremidades inferiores y –con menor frecuencia– en el tronco.^{2,4,5} Los síntomas sistémicos –como la fiebre, la pérdida de peso y la fatiga– son infrecuentes, y se ha reportado afectación facial en únicamente 10% de los casos.^{5,10} Las complicaciones, como el síndrome hemofagocítico y la disfunción hepática, ocurren en 11% de los pacientes y se asocian con peor pronóstico.¹⁰

El diagnóstico de linfoma T paniculítico se establece con base en la histología y la inmunohistoquímica.² En términos histopatológicos se distingue por un patrón de paniculitis, con infiltración del tejido celular subcutáneo

por linfocitos T con citoplasma pálido abundante y núcleos redondos u ovales, pleomórficos e hiper cromáticos.^{2,5} La dermis y la epidermis resultan afectadas con poca frecuencia.⁵ El fenotipo inmunohistoquímico incluye la positividad de marcadores de células T (CD3, CD4, CD8, CD28 y CD45RO), así como ausencia de marcadores para linfocitos B (CD20 y CD22) y virus de Epstein-Barr.^{2,11} En los últimos años se ha hecho un intento por subdividir esta enfermedad en linfomas que expresan el fenotipo del receptor T- $\alpha\beta$ (75%) y en linfomas que expresan el fenotipo del receptor T- $\gamma\delta$ (25%), ya que estos últimos tienden a ser más agresivos y se asocian con un peor pronóstico; sin embargo, esta subdivisión aún no es aceptada en las clasificaciones actuales de linfomas.^{5,8,11,12}

A pesar de que en algunos pacientes la enfermedad puede tener un alivio espontáneo, la mayoría experimenta un curso rápidamente progresivo, con una supervivencia promedio de uno a dos años después del diagnóstico.^{2,5}

El tratamiento es difícil debido a la infrecuencia de la enfermedad y a que se han obtenido resultados inconsistentes con diferentes esquemas.² No existe un tratamiento estándar para estos pacientes.² Los tratamientos que se han reportado incluyen radiación local, esteroides, quimioterapia combinada a base de doxorubicina y trasplante de médula ósea; con todos los tratamientos se obtienen resultados variables, con mortalidad elevada.^{8,10}

Nuestra paciente pertenece al 10% de pacientes que padecen linfoma T-paniculítico con lesiones faciales; sin embargo, en los casos informados los pacientes experimentaron concomitantemente lesiones en las extremidades. En el caso aquí presentado las lesiones primero fueron faciales y posteriormente se diseminaron a las extremidades superiores. De igual forma, no se han descrito casos que inicien con vesículas y pápulas, como en nuestra paciente. Es importante tener en cuenta esta variedad morfológica para evitar retrasos en el diagnóstico y tratamiento.

REFERENCIAS

1. Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Horn TD y col. *Dermatología*. 1ª ed. Madrid: Elsevier, 2004;1921-1942.
2. Zhang H, Gupta R, Wang JC, Lipton JF, Huang YW. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma in a patient with long-term remission with standard chemotherapy. *J Natl Med Assoc* 2007;99:1190-1192.

3. Gonzalez CL, Medeiros LJ, Brazier RM, Jaffe ES. T-cell lymphoma involving subcutaneous tissue. A clinicopathologic entity commonly associated with hemophagocytic syndrome. *Am J Surg Pathol* 1991;15(1):17-27.
4. Nguyen NQ. Subcutaneous T-cell lymphoma. *Derm Online J* 2003;9(4):42.
5. Paschoal RS, Cardilli RN, Arruda D, Simões BP, Souza CS. Linfoma subcutâneo de células T paniculite-símile. *An Bras Dermatol* 2009;84(4):415-419.
6. Parveen Z, Thompson K. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: redefinition of diagnostic criteria in the recent World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133(2):303-308.
7. Francis A, Criton S, Acharya S, Shojan A, Philip RM. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma. *Indian J Dermatol* 2010;55(3):290-292.
8. Willemze R, Jansen PM, Cerroni L, Berti E, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: definition, classification, and prognostic factors: an EORTC Cutaneous Lymphoma Group Study of 83 cases. *Blood* 2008;111(2):838-845.
9. Slater DN. The new World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants. *Br J Dermatol* 2005;153(5):874-880.
10. Weenig RH, Ng CS, Perniciaro C. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: an elusive case presenting as lipomembranous panniculitis and a review of 72 cases in the literature. *Am J Dermatopathol* 2001;23(3):206-215.
11. Takeshita M, Imayama S, Oshiro Y, Kurihara K, et al. Clinicopathologic analysis of 22 cases of subcutaneous panniculitis-like CD56-or CD56+ lymphoma and review of 44 other reported cases. *Am J Clin Pathol* 2004;121(3):408-416.
12. Przybylski GK, Wu H, Macon WR, Finan J, et al. Hepatosplenic and subcutaneous panniculitis-like gamma/delta T cell lymphomas are derived from different Vdelta subsets of gamma/delta T lymphocytes. *J Mol Diagn* 2000;2(1):11-19.