

Linfoma de células T símil a hidroa vacciniforme

Hydroa vacciniforme-like T cell lymphoma.

Cándido Ulises Mejía-Padilla,¹ Marlyn Odalis Meléndez-Serrano²

Resumen

El linfoma cutáneo primario símil a hidroa vacciniforme es una enfermedad poco común descrita principalmente en niños y adolescentes de origen latinoamericano y asiático. Tiene afectación multisistémica y gran potencial maligno. Se manifiesta con edema facial y brotes recurrentes de pápulas y nódulos infiltrados y eritematosos, vesículas, ampollas, úlceras y costras que dejan cicatrices varioliformes. Se comunica el caso de un paciente de 15 años de edad con diagnóstico de linfoma cutáneo angiocéntrico que asemeja hidroa vacciniforme.

PALABRAS CLAVE: Hidroa vacciniforme; linfoma cutáneo.

Abstract

Hydroa vacciniforme-like cutaneous primary lymphoma is a rare disease mainly described in children and teenagers from Latin-America and Asia. It has multisystem involvement and great malignant potential. It manifests with facial edema and recurrent outbreaks of infiltrated and erythematous papules and nodules, vesicles, blisters, ulcers and crusts that leave varioliform scars. This paper reports the case of a 15-year-old male patient diagnosed with angiocentric cutaneous lymphoma that resembles hydroa vacciniforme.

KEYWORDS: *Hydroa vacciniforme; Cutaneous lymphoma.*

¹ Internista y Dermatólogo, Jefe del Servicio de Dermatología.

² Doctora en Medicina y Cirugía. Hospital Mario Catarino Rivas, San Pedro Sula, Honduras.

Recibido: abril 2018

Aceptado: mayo 2018

Correspondencia

Marlyn Odalis Meléndez Serrano
marlyn.odalis25@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Mejía-Padilla CU, Meléndez-Serrano MO. Linfoma de células T símil a hidroa vacciniforme. Dermatol Rev Mex. 2019 marzo-abril;63(2):174-178.

ANTECEDENTES

El linfoma símil a hidroa vacciniforme es una afección rara y agresiva, descrita por primera vez por Bazin en 1862.¹ En términos clínicos, se manifiesta con episodios recurrentes de edema facial, acompañado de vesículas (hidroa, del griego *hydor*, agua), úlceras y cicatrices varioliformes (vacciniforme, del griego *vaccinum*, semejante a la vacuna), en áreas fotoexpuestas y no fotoexpuestas (**Cuadro 1**).²

Se le ha denominado a lo largo de los años como hidroa maligno, linfoma cutáneo angiocéntrico similar a hidroa o paniculitis vasculítica edematosa cicatricial.³

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. En ellos, la piel es la segunda localización de linfomas primarios extranodales. En 50% de los casos se trata de micosis fungoide, síndrome de Sezary, 25% de linfomas T periféricos y 25% de linfomas de células B.⁴

Afecta a uno y otro sexo por igual, pero en los varones se describe un inicio más tardío del cuadro así como un curso más prolongado. Aunque la mayoría es de aparición esporádica, se han descrito casos familiares. Hace poco se propuso la relación entre la hidroa vacciniforme

y la infección latente por el virus de Epstein-Barr. El diagnóstico se establece con base en los hallazgos clínicos e histopatológicos y, en algunos casos, se ha utilizado la prueba de provocación con radiación.¹

El linfoma hidroa vacciniforme recientemente se categorizó por la Organización Mundial de la Salud como uno de los trastornos linfoproliferativos por el virus de Epstein-Barr en la infancia y adolescencia.⁵

El objetivo de este trabajo es informar el caso de un paciente con diagnóstico de linfoma de tipo angiocéntrico cutáneo y su respuesta al manejo con quimioterapia combinada, que tuvo características de la forma severa de la hidroa vacciniforme.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 15 años de edad, de raza mestiza, sin antecedentes relevantes, quien tenía edema facial de ocho meses de evolución al momento de su ingreso, principalmente periorbitaria izquierda, con eritema y formación de vesículas, costras melicéricas en el resto de la cara del mismo tiempo de evolución (**Figuras 1 a 3**). El paciente refirió fiebre intermitente sin cuantificar y sin predominio de horario de ocho meses de evolución acompañado de dos a tres episodios de epistaxis por semana.

Cuadro 1. Comparación entre hidroa vacciniforme típico y severo (*like*)^{3,8,10}

Variable	Hidroa vacciniforme típico	Hidroa vacciniforme <i>like</i>
Epidemiología	Mundial	Asia y América Latina
Dermatosis	Vesiculopápulas y cicatrices varioliformes en áreas fotoexpuestas	Cualquier topografía. Lesiones induradas ulceradas, edema facial, vesiculopápulas en áreas fotoexpuestas y no fotoexpuestas
Síntomas sistémicos	Ninguno	Fiebre, síndrome infiltrativo
Hallazgos hematológicos	Generalmente normal	Linfocitosis, leucopenia y trombocitopenia. Inmunomarcación positiva para CD3, CD4, CD8 o los tres
Pronóstico	Generalmente benigno	Malo en la mayoría



Figura 1. Edema unilateral.



Figura 2. Edema y costras melicéricas.

El hemograma reveló linfocitosis. La biopsia de la región infrapalpebral del ojo izquierdo y el estudio histopatológico reportaron infiltrado linfoide atípico angiocéntrico e intersticial superficial y profundo, con epidermotropismo focal y necrosis (**Figura 4**). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD3 y CD4.

El paciente ha recibido un ciclo de quimioterapia, con leve alivio de las lesiones. Sigue su tratamiento en curso.

DISCUSIÓN

Los linfomas cutáneos primarios representan un grupo heterogéneo de neoplasias de células B y T, con una amplia variabilidad de manifestaciones clínicas, cambios histopatológicos e

inmunofenotípicos, así como respuesta diferenciada al tratamiento y pronóstico.

El pronóstico de los pacientes con linfoma cutáneo depende del tipo de lesión, así como de la extensión de la piel afectada. Se reconocen como factor los que están en etapa tumoral y ésta se asocia con eritrodermia, placas o parches.⁴

En el esquema de tratamiento en las etapas localizadas se han prescrito desde radioterapia localizada o extensa, combinada con quimioterapia o esta última sola, con supervivencia libre de enfermedad a cinco años de 65 a 85% y los casos en que la piel está afectada en más de 10% la frecuencia de supervivencia a dos años es de 40%.⁴



Figura 3. Edema unilateral, sitio de toma de biopsia.

Muchos casos son inicialmente malinterpretados con procesos inflamatorios, como celulitis, reacciones a mordeduras de artrópodos y lupus.⁶

En el estudio realizado por Barrionuevo y su grupo,⁷ 5 de 8 pacientes que recibieron quimioterapia fallecieron primariamente debido a sepsis e insuficiencia hepática por poco alivio de las lesiones en la piel. En contraste, con terapias inmunomoduladoras como prednisolona, ciclosporina A, interferón α , cloroquina y talidomida se ha demostrado remisión temporal y alivio de los síntomas. Estos resultados indican que el abordaje conservador debe ser el tratamiento de primera línea en estos pacientes.^{8,9}

CONCLUSIÓN

Este tipo de linfoma cutáneo es poco común; sin embargo se observa más en pacientes pediátricos. Por lo general, tiene antecedente genético, afecta a la raza mestiza y de condición socioeconómica baja. En términos clínicos, es agresivo y con pronóstico adverso. Se sugiere seguimiento prolongado a pacientes que demuestren mejoría.

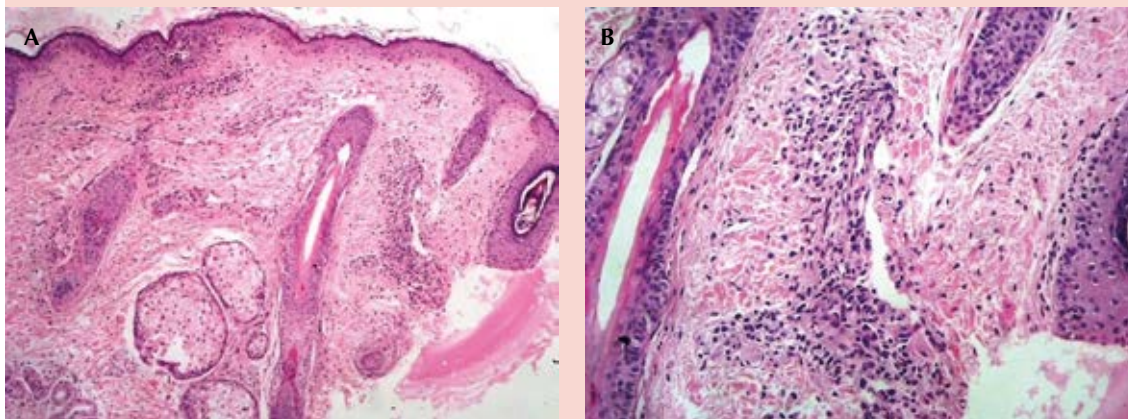


Figura 4. A. De la dermis papilar a la hipodermis se observa moderado infiltrado atípico constituido por linfocitos pequeños y medianos de contornos irregulares e hiperchromasia que se disponen de manera angiocéntrica e intersticial. **B.** Dermis con focos de necrosis y edema dérmico.

REFERENCIAS

1. Montes C, Álvarez F, Larralde M. Dermatología Pediátrica Latinoamericana 2011;9(2):51-5.
2. Martínez G, Cosentini R, Peralta O, Moreno M. Hidroa vacciniforme. Arch Argent Dermatol 2012;62:154-157.
3. Ortiz B, Barboza G, Moreno T, Valiente C, y col. Linfoma cutáneo tipo hidroa vacciniforme. Desorden linfoproliferativo asociado a infección por el virus de Epstein-Barr en la infancia. Hidroa vacciniforme-like lymphoma. Epstein Barr virus-positive lymphoproliferative disorder of childhood. Elsevier 2015;30 (7):420-423.
4. Quero-Hernández A, Sánchez-Navarro LM, Socorro-López Z, Carrasco-Daza D. Linfoma cutáneo angiocentrico de células T que semeja hidroa vacciniforme. Bol Med Hosp Infant Mex 2005;62:50-6.
5. Sangeza M, Plaza JA. Hidroa vacciniforme like cutaneous T-cell lymphoma: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. J Am Acad Dermatol 2013;69:112-9.
6. Plaza JA, Sanguenza M. Hidroa vacciniforme-like lymphoma with primarily periorbital swelling: 7 cases of an atypical clinical manifestation of this rare cutaneous T-cell lymphoma. Am J Dermatopathol 2015;37:20-25.
7. Barrionuevo C, Anderson VM, Zevallos-Giampietri E, Zaharia M, et al. Hidroa-like cutaneous T-cell lymphoma: a clinicopathologic and molecular genetic study of 16 pediatric cases from Peru. Appl Immunohistochem Mol Morphol 2002;10:7-14.
8. Fernández M, Cervini A, Chantada G, Pierini A. Linfoma cutáneo de células T hidroa vacciniforme-like. Arch Argent Dermatol 2013;63(6):219-225.
9. Quintanilla-Martinez L, Ridaura C, Nagl F, Sáez de Ocariz M, et al. Hidroa vacciniforme-like lymphoma: a chronic EBV1 lymphoproliferative disorder with risk to develop a systemic lymphoma. Blood 2013;122:18(3101).
10. Maldonado C, Beirana A. Hidroa vacciniforme. Rev Cent Dermatol Pascua 2006;15(3).

AVISO IMPORTANTE

Ahora puede descargar la aplicación de **Dermatología Revista Mexicana**. Para consultar el texto completo de los artículos deberá registrarse una sola vez con su correo electrónico, crear una contraseña, indicar su nombre completo y especialidad. Esta información es indispensable para saber qué consulta y cuáles son sus intereses y poder en el futuro inmediato satisfacer sus necesidades de información.

La aplicación está disponible para Android o iPhone.

