

Imágenes

Trastorno linfoproliferativo T CD30+ cutáneo primario: papulosis linfomatoide



Primary cutaneous T CD30 + lymphoproliferative disorder: Lymphomatoid papulosis

José Manuel Sáez Pérez

Centro de Salud y Hospital Clínico-Malvarrosa, Valencia, España

Paciente varón de 56 años, profesor, fumador de 30 cigarros al día y como antecedente de interés, lumbalgias de repetición por discopatía degenerativa en L4-L5 con severa esclerosis.

Hace 13 meses comenzó a notar la presencia de lesiones en la piel, más frecuentes en el tronco, y algunas en las extremidades superiores. Dichas lesiones, acompañadas de prurito ocasional,

comenzaron como una roncha o habón de aspecto ecematoide, que llegaban a ulcerarse siendo en ese momento dolorosas, apareciendo posteriormente una costra negruzca y luego curaron, dejando una cicatriz blanquecina con cierta profundidad. Las lesiones se encontraban en diferentes estadios (fig. 1A). El paciente no presentó pérdida de peso, ni fiebre, ni otros síntomas generales.

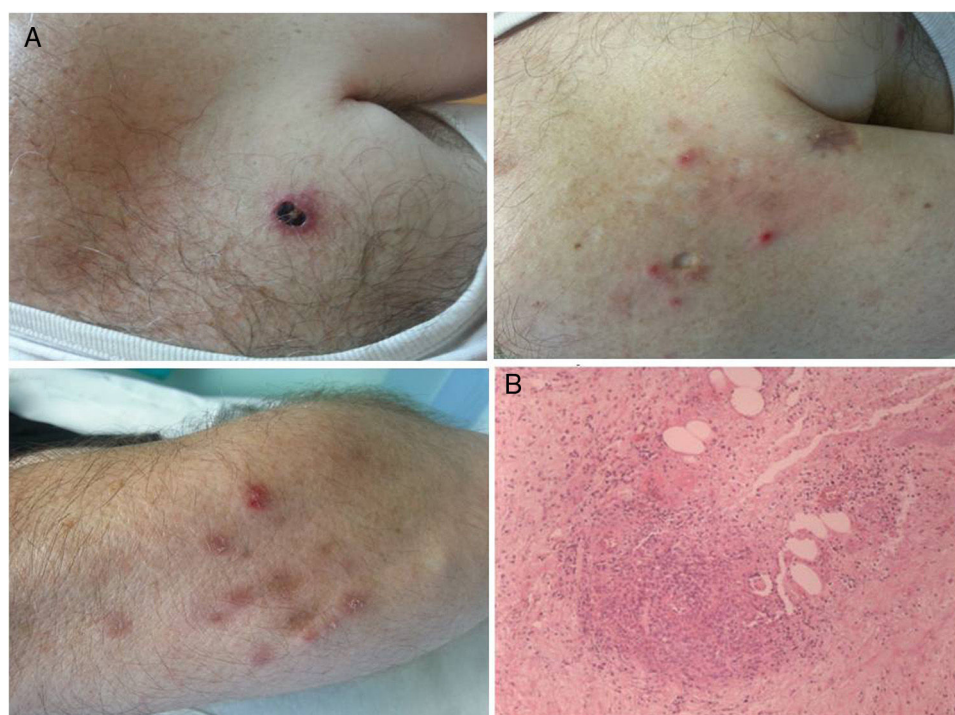


Figura 1. Diferentes estadios de la papulosis linfomatoide (A). Corte biopsia de papulosis linfomatoide (B).

Correo electrónico: navidadespirtu@hotmail.com

<https://doi.org/10.1016/j.appr.2019.02.001>

2605-0730/© 2019 El Autor. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Las exploraciones básicas fueron completamente normales, sin presencia de adenopatías, masas ni visceromegalias. De entrada se le solicitó analítica básica de salud, que puso de manifiesto un colesterol de 255 mg/dl, con LDL de 162 mg/dl, PCR de 13,6 mg/l y VSG a la 1.ª hora de 31 mm. Serología para virus y bacterias, negativas. Se remitió a la consulta de dermatología tras tratamiento corticoideo tópico, para valoración biopsica y tratamiento si procedía.

En consulta de oncodermatología se le citó para biopsia. La misma puso de manifiesto un denso infiltrado inflamatorio linfocitario, neutrófilo y eosinófilo a nivel intersticial con degeneración de fibras colágenas, destacando la presencia de linfocitos medianos y grandes de disposición perivascular, en dermis superficial y profunda, que tras el estudio inmunohistoquímico presentaron positividad para CD30 y CD8, con pérdida de CD5 y CD2, siendo negativos para CD56 y EBER (hibridación *in situ*). Se identificaron además estructuras vasculares trombosadas, asociadas a áreas de necrosis y hemorragia. La epidermis suprayacente se presentó ulcerada e hiperplásica, con espongiosis y exocitosis. No se detectaron microorganismos tras tinción histoquímica para Gram y Giemsa. Todo ello compatible con papulosis linfomatoide (PL) tipo E (fig. 1B).

El estudio de extensión para el diagnóstico diferencial se completó mediante TAC cérico-torácico-abdomino-pélvico con contraste que solo evidenció un enfisema centroacinar y paraseptal en campos pulmonares superiores.

El tratamiento administrado ha sido metotrexato 10 mg a la semana con ácido fólico 5 mg al día junto con corticoides tópicos.

La PL es un trastorno linfoproliferativo de linfocitos T CD30+ cutáneo primario. Fue descrita por Macaulay en 1968 como «erupción continua con autorreparación, clínicamente benigna e histológicamente maligna». Es una rara enfermedad cutánea

crónica recurrente, y de etiología desconocida¹. La PL se incluye en el grupo descrito, junto al linfoma cutáneo anaplásico de células grandes y las lesiones *borderline*. Hay varios tipos según los rasgos histoquímicos (A, B, C...). Su mecanismo etiopatogénico se ha vinculado con factores genéticos e inmunitarios. La PL es más propia de adultos y ancianos, con predominio en el sexo masculino. El curso clínico suele ser prolongado (varios años) y generalmente benigno, aunque el 10-20% progresa hacia linfomas². La PL se caracteriza por la presencia de lesiones exclusivamente cutáneas papulonodulares múltiples, con regresión espontánea en semanas y tendencia a recidivar. La anatomía patológica de estas lesiones muestra una infiltración dérmica por linfocitos T atípicos junto a un número variable de células inflamatorias con patrón histoquímico propio³. El diagnóstico diferencial puede a veces resultar muy difícil. El metotrexato es uno de los fármacos utilizados en su abordaje⁴. Por su potencial maligno incierto, los pacientes deben ser cuidadosamente estudiados, con un seguimiento a largo plazo. Para esto se impone el estudio multidisciplinario, que incluya al médico de familia, dermatólogo, anatomopatólogo y al hematólogo.

Bibliografía

- 1 Rossi MV, Lombardi A, Minvielle I. Papulosis linfomatoide. Arch Argent Dermatol 2014;64:161-4.
- 2 Achenbach RE, Sánchez GF. Papulosis linfomatoide. Rev Argent Dermatol 2015;96:185-92.
- 3 Saggini A, Gulia A, Argenyi Z, Fink-Puches R, Lissia A, Magaña M, et al. A variant of lymphomatoid papulosis simulating primary cutaneous aggressive epidermotropic CD8+ cytotoxic T-cell lymphoma. Description of 9 cases. Am J Surg Pathol 2010;34:1168-75.
- 4 Kamstrup MR, Biskup E, Gniadecki R. Notch signaling in primary cutaneous CD30 lymphoproliferative disorders: a new therapeutic approach? Br J Dermatol 2010;16:781-8.