

PAPULOSIS LINFOMATOIDE: PRESENTACION DE UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA

Dr. Carlos Chocrón*
Dra. Paola Pasquali*
Dra. Omaira Camejo**

Chocrón C, Pasquali P, Camejo O. **Papulosis linfomatoide: Presentación de un caso y revisión de la literatura.** Derm Venez 1993; 31: 69-72.

RESUMEN

Se presenta una paciente de 50 años de edad con diagnóstico de Papulosis linfomatoide. Se descartó, para el momento de la evaluación, la coexistencia de enfermedad linfoproliferativa maligna y se revisó la literatura.

SUMMARY

We report a case of a 50 year old woman with a diagnosis of Lymphomatoid papulosis; at the moment of evaluation, she had no malignancies associated. We review the literature.

INTRODUCCION

La Papulosis linfomatoide (PL) es una dermatosis crónica de comportamiento clínico benigno y aspecto histológico maligno descrita en 1968 por Macaulay.^{1,2} Desde el punto de vista clínico re-cuerda estrechamente la Pitiriasis liquenoide et varioliforme aguda (PLEVA o enfermedad de Mucha-Habemann) y se caracteriza por la aparición continua, autolimitada, de lesiones pápulo-necróticas, varioliformes, nodulares y ocasionalmente placas, que se resuelven dejando cicatrices hiperpigmentadas.^{1,2}

El estudio histopatológico presenta un infiltrado linfocítico denso en dermis superior e inferior, invadiendo epidermis y la presencia de células mononucleares atípicas.

Se reporta un caso de una paciente con diagnóstico de Papulosis linfomatoide.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 50 años quien inicia su enfermedad en abril de 1992 cuando presenta erupción papular que evoluciona hacia pápulas necrótico-descamativas que dejan cicatrices hiperpigmentadas residuales y la consecuente aparición de nuevas lesiones con el mismo comportamiento a lo largo del tiempo. En

cada episodio la distribución fue generalizada a predominio de tronco, miembros superiores e inferiores. Entre los antecedentes personales: intervención quirúrgica de tumor de ovario (1988); litiasis renal e hipertensión arterial. Al examen físico presentaba una piel blanca, normoterma e hidratada. Se observaban numerosas pápulas eritematovioláceas, lentiformes, con centro atrófico-necrótico alternando con máculas hiperpigmentadas residuales y pápulas eritematodescamativas múltiples localizadas en tronco, miembros superiores e inferiores (Fotos 1 y 2). Mucosas, pelo y uñas: sin lesiones. No presentaba adenopatías ni visceromegalias. Resto del examen físico sin alteraciones.

* Residente de dermatología,
Hospital Universitario de Caracas.

** Dermatopatólogo, Adjunto-docente,
Hospital Universitario de Caracas.



Foto N° 1



Foto N° 2



Foto N° 3

RESULTADOS

Todos los exámenes de laboratorio, radiografía de tórax, PPD y ecosonograma abdomino-pélvico no presentaban alteraciones.

El estudio histopatológico mostró una hiperqueratosis laminar difusa, un epitelio adelgazado con áreas de necrosis epidérmica, se observó una dermatitis de interfase (Foto 3). Presencia de un denso y difuso infiltrado mononuclear a predominio de linfocitos disponiéndose en banda y focalmente en dermis media, con escasos polimorfonucleares y algunos eosinófilos. Se observó pleomorfismo nuclear (Foto 4) con presencia de numerosas atiplas nucleares invadiendo áreas dermoepidérmica y dermis profunda.

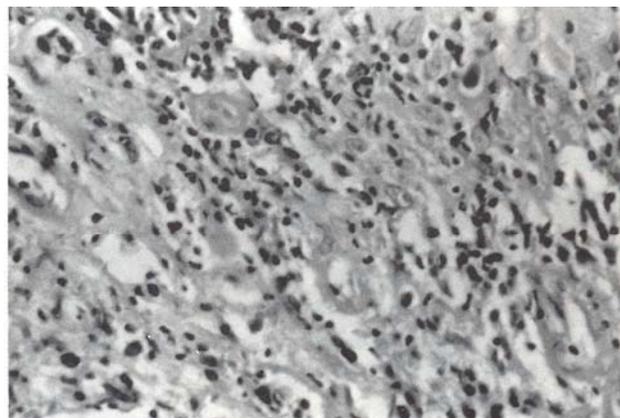


Foto N° 4

DISCUSION

La historia de la PL se remonta al año 1965 cuando Dupont describe 2 pacientes con hallazgos clínico-histológicos compatibles con esta enfermedad, luego en 1966 Verallo y Haserick reportan 2 pacientes con cuadros clínicos sugestivos de enfermedad de Mucha-Habermann pero con características histológicas de linfoma cutis.³ Sin embargo es en 1968 cuando Macaulay introduce el término de PL para designar la dermatosis caracterizada por un curso clínico benigno y prolongado pero con hallazgos histológicos de linfoma maligno.^{3,11}

En cuanto a la patogénesis se han propuesto numerosas hipótesis:

- 1.- La PL es una variante de la PLE-VA con características clínicas similares pero diferente histopatológicamente debido a la presencia de atipias celulares.
- 2.- La PL es una entidad dermatológica de características distintivas bien definidas y
- 3.- La PL es un proceso linfoproliferativo asociado con un curso clínico prolongado y benigno.⁶

Cabe destacar en cuanto a esta última hipótesis los estudios inmunogenéticos de Lawrence Weiss y cols. donde analizando del DNA de lesiones cutáneas encuentran un proceso linfoproliferativo clonal de células T de probable origen multiclonal concluyendo que la PL tiene características biológicas e histológicas que se asocian con neoplasias malignas de células T a pesar del curso clínico benignos

Más recientemente Thomas Davis y cols. reportan un caso que presentó PL en 1971, enfermedad de Hodgkin en 1975 y linfoma T-cutáneo en 1985 concluyendo por estudios inmunogenéticos el origen clonal de células T similar para las tres enfermedades.⁵

Por otro lado Herschel S. Zackheim y cols. estudiando pacientes con PL asociado con linfoma de Hodgkin encuentran resultados favorables de curación en pacientes con linfoma que reciben poliquimioterapia y sin cambios en PL lo que sugiere que deben existir diferencias biológicas entre ambas enfermedades.⁹

Desde el punto de vista clínico se distinguen 3 estadios evolutivos en las lesiones:

- 1.- Lesiones papulares.
- 2.- Lesiones pápulo-necróticas o pápulo-descamativas.
- 3.- Lesiones maculares tardías,⁸ teniendo predilección por personas del sexo femenino (relación 2:1), con un rango entre los 11-68 años de edad (edad promedio 35 años) y con una duración de la erupción cutánea de 3 meses a 38 años (promedio 9 años).³

Desde el punto de vista histológico se distinguen 4 tipos:

- 1.- Tipo A: presencia de grandes células atípicas CD30 Ki-1 positivas.
- 2.- Tipo B: predominio de células linfoides con núcleo cerebriforme CD30 negativas.
- 3.- Tipo mixto A y B
- 4.- Tipo de células grandes difusas.⁷

Aparte de los estudios histopatológicos hoy en día se han hecho estudios inmunohistoquímicos tales como inmunofenotipos¹⁰ e histogramas de DNA⁴ que orientan sobre origen y asociación de PL con otras enfermedades.

En la literatura venezolana hay que señalar el reporte de dos casos masculinos con diagnóstico de PL realizado por Planas y cols. en 1983. En dicho estudio la histopatología era similar a la nuestra y enfatizaba

la presencia de una vasculitis del tipo linfocítica y de hemorragia intraepitelial, secundaria a alteraciones de los capilares venosos de la dermis papilar. En los estudios ultraestructurales realizados por este grupo se observaron células que podían corresponder a linfoblastos T o células de Sézary.¹²

En cuanto a la terapéutica de la PL los fármacos utilizados no alteran sustancialmente el curso de la enfermedad, ocurriendo remisiones parciales durante el tratamiento y recurrencias posterior a la suspensión del mismo. Algunas modalidades terapéuticas son: PUVA, metotrexate, etretinato y antibioticoterapia (tetraciclina-penicilina-eritromicina) entre otras.^{3,4}

Finalmente en cuanto al pronóstico se encuentra que un 10-20% de los pacientes con PL desarrollarán linfoma maligno siendo usualmente el linfoma T-cutáneo, enfermedad de Hodgkin o linfoma de células grandes anaplásicas Ki-1 CD30 positivo.⁵ Sin embargo RC Beljaards y R. Willemze reportan 8% de desarrollo de linfoma maligno durante el seguimiento de 70 pacientes con PL.⁷

Cabe destacar también los señalamientos de Lawrence Gibson en conferencia dictada en el V Congreso Venezolano de Dermatología en Noviembre de 1991 donde concluye que los estudios genéticos no han ayudado a predecir el porcentaje de pacientes que desarrollarán linfoma maligno. Asimismo no está claro si la PL es un proceso reactivo o una malignidad localizada e inmunológicamente controlada. De tal forma que el seguimiento de los pacientes es esencial así como la necesidad de estudios histológicos, linfocitarios y genéticos para dilucidar de la forma más precisa esta enfermedad.¹³

En conclusión la PL es una enfermedad con un amplio espectro que va desde la enfermedad crónica benigna hasta la ocasional

asociación con linfoma maligno. Debe considerarse este diagnóstico cuando estemos ante la presencia de un paciente con lesiones sugestivas de PLEVA y debemos descartar la presencia de enfermedad linfoproliferativa asociada mediante una evaluación cuidadosa y un seguimiento continuo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Lever WF: histopathology of the skin. Seventh Edition. 1990. 178-179.
- 2.- Espinoza C, Bayzar EB, Fenske NA: Lymphomatoid papulosis: A premalignant T cell disorder. J Am Dermatol. 1985; 13: 736-43.
- 3.- Sánchez NP, Pittelkow MR, Muller SA, et al: The clinicopathologic spectrum of lymphomatoid papulosis: study of 31 cases. J Am Acad Dermatol. 1983; 8: 81-94.
- 4.- Thomsen K, Wantzin GL: Lymphomatoid papulosis. J Am Acad Dermatol. 1987; 17: 632-6.
- 5.- Davis TH, Morton CC, Miller R, et al: Hodgkin disease, lymphomatoid papulosis and cutáneo T-cell lymphoma derived from common T-cell clone. N Engl J Med. 1992; 326: 1115-22.
- 6.- Weiss LM, Wood GS, Trela M, et al: Clonal T-cell populations in lymphomatoid papulosis. N Engl J Med. 1986; 315: 475-9.
- 7.- Beljaards RC, Willemze R: The prognosis of patients with lymphomatoid papulosis associated with malignant lymphomas. Br J Dermatol. 1992; 126: 596-602.
- 8.- Baharm S, Burnett JW: Lymphomatoid papulosis. Arch Dermatol. 1983; 119: 189-97.
- 9.- Zackheim HS, LeBoit PE, Gordon BI, et al: Lymphomatoid papulosis followed by Hodgkin Lymphoma. Arch Dermatol. 1993; 129: 86-91.
- 10.- Tokura Y, Takigawa M, Oku T, et al: Lymphomatoid papulosis. Arch Dermatol. 1986; 122: 1400-5.
- 11.- Weinman VF, Ackerman AB: Lymphomatoid papulosis. A critical review and new findings. Am J Dermatopathol. 1981; 3: 129-63.
- 12.- Planas G, Bretaña A, Díaz L, et al: Papulosis linfomatoide. Derm Venez. 1983; 21(1-4): 97-108.
- 13.- Gibson L: Lymphomatoid papulosis. Derm Venez. 1992; 30(1): 32-3.

CRITICA DE LIBROS

LA DONOVANOSIS UNA ENTIDAD OLVIDADA

Como un postumo homenaje al Dr. Wenceslao Ollangue L. quién fuera director del curso de postgrado de dermatología de la Universidad de Guayaquil y Jefe del servicio de dermatología del I.F.S.S. de Guayaquil se publica la monografía "La Donovanosis una Entidad Olvidada", cuyos autores son los siguientes:

Dr. Wenceslao Ollangue L.

Dr. Gonzalo Calero H.

Dr. José Ollangue T.

Dra. Gladys Noblecilla C.

Dra. Yadira Freire O.

Una bien actualizada e importante revisión sobre este tópicico, que incluye: datos epidemiológicos, formas clínicas, diagnóstico que comprende: frotis, biopsia, cultivo, pruebas inmunológicas. Estudiaron 64 pacientes los cuales son clasificados por diferentes parámetros y al final muestran los resultados.

La primera parte es un resumen del curriculum vitae del Dr. Ollangue.

La monografía contiene 15 fotos clínicas-histológicas a color y 16 en blanco y negro.

Esta monografía resume una manera de trabajo que debe ser imitada, donde se presenten casuísticas propias y pacientes bien estudiados y controlados.

Dr. Antonio José Rondón Lugo