

Linfoma tipo hidroa: presentación de un caso

Hydroa-like lymphoma: a case report.

**Claudia Ramos R,¹ Florencio Cortez,² Eberth Quijano,² Dina Carayhua,³
Héctor Jiménez,¹ Angélica Rivera¹**

RESUMEN

El linfoma tipo hidroa es un linfoma cutáneo primario T/NK raro, que viene siendo reportado en países de Asia y Latinoamérica, en la que se ha hallado asociación con infección crónica activa por virus de Epstein-Barr. Se presenta el caso de una paciente de 14 años con un tiempo de enfermedad de tres años, en el que inicialmente presenta eritema y vesiculación de áreas foto-expuestas de manera episódica y que posteriormente presenta edema facial marcado con zonas violáceas, disminución de peso y falla multiorgánica a la que se le hace diagnóstico post mórtem de linfoma tipo hidroa.

PALABRAS CLAVE. Linfoma cutáneo. Virus Epstein-Barr. Hidroa,

ABSTRACT

Hydroa like-lymphoma is a rare T/NK primary cutaneous lymphoma, which has been reported in people from Asia and Latin-America and has been associated to Epstein-Barr virus (EBV) chronic latent infection. We present the case of a 14 year-old patient with a time since diagnosis of illness of three years. She initially has erythema and vesiculation in sun-exposed areas that appears in a episodic way and then adds overt facial edema and purpuric patches, wasting, weight loss and multiorganic failure. The diagnosis of hydroa-like lymphoma was done post-mortem.

KEY WORDS. Cutaneous lymphoma. Children. Epstein Barr virus. Hydroa.

INTRODUCCIÓN

El linfoma tipo hidroa es un linfoma cutáneo primario de células T/NK raro. También se la ha denominado a lo largo de los años como hidroa maligno, linfoma cutáneo angiocéntrico similar a hidroa o paniculitis vasculítica edematosa cicatricial.¹

Esta entidad ha sido reportada inicialmente en Asia, en China, Corea y Japón y, posteriormente, América Latina, en México y en Perú. Se presenta en pacientes jóvenes y, sobretodo, asociada a pacientes con antecedentes de hipersensibilidad a la picadura de insectos y a la infección crónica activa por virus de Epstein-Barr (VEB).²

Se presenta el caso siguiente por ser un ejemplo de esta patología fatal y aún poco sospechada, en Perú.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 14 años, natural y procedente de un caserío de la selva peruana (región San Martín), que negaba antecedentes personales o familiares de importancia. Era producto de primera gestación de una madre adolescente, nacida de parto domiciliario, desarrollo normal hasta el inicio de la enfermedad, cuando dejó de acudir a la escuela.

Su madre refirió un tiempo de enfermedad de tres años, con inicio insidioso y curso episódico-progresivo. Ella presentaba inicialmente vesiculación, edema y enrojecimiento de la zona expuesta de manera episódica. En el último año, las lesiones permanecieron, siendo el edema facial más marcado, añadiéndose disminución de peso de 10 kg en un año, malestar general, sensación de alza térmica y dolor en hipocondrios derecho e izquierdo. Días antes del ingreso se agregó tos y expectoración verdosa, por lo que es derivada a Lima.

1. Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Universidad Nacional Mayor de San Marcos (UNMSM). Callao, Perú.

2. Médico dermatólogo. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. UNMSM. Callao, Perú.

3. Médico anatomopatólogo. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. UNMSM. Callao, Perú.



Figura 1. Aspecto del edema y zonas purpúricas a predominio centrofacial.



Figura 2. Cicatrices hipopigmentadas en área fotoexpuesta y alopecia cicatricial..

Al examen físico, la paciente se notaba muy adelgazada (índice de masa corporal, 12,8 kg/m²), en mal estado general. Estaba taquicárdica y taquipnéica. Presentaba crépitos en el tercio inferior del hemitorax izquierdo; abdomen batraciano, con circulación colateral y ruidos hidroaéreos aumentados. Se palpaba el hígado 2 cm por debajo del reborde costal derecho y el bazo 2 cm por debajo del reborde costal izquierdo. Ruidos cardiacos rítmicos, soplo sistólico III/VI. Genitales infantiles, no presencia de botones mamarios. Neurológico, sin alteraciones.

Al examen de piel, además de lo mencionado, tenía edema sin fovea difuso y zonas violáceas en cara (Figura 1) y brazos, cicatrices hiperpigmentadas e hipopigmentadas, costras, úlceras en zona fotoexpuesta y alopecia cicatricial (Figura 2). Uñas en vidrio de reloj. Lecho ungueal pálido (Figura 3).

Se le realizaron varias biopsias de piel y se encontró un infiltrado difuso de células linfoides poco atípicas que



Figura 3. Lesiones en zona expuesta de los miembros inferiores. Véase los dedos en palillo de tambor y la palidez del lecho ungueal.

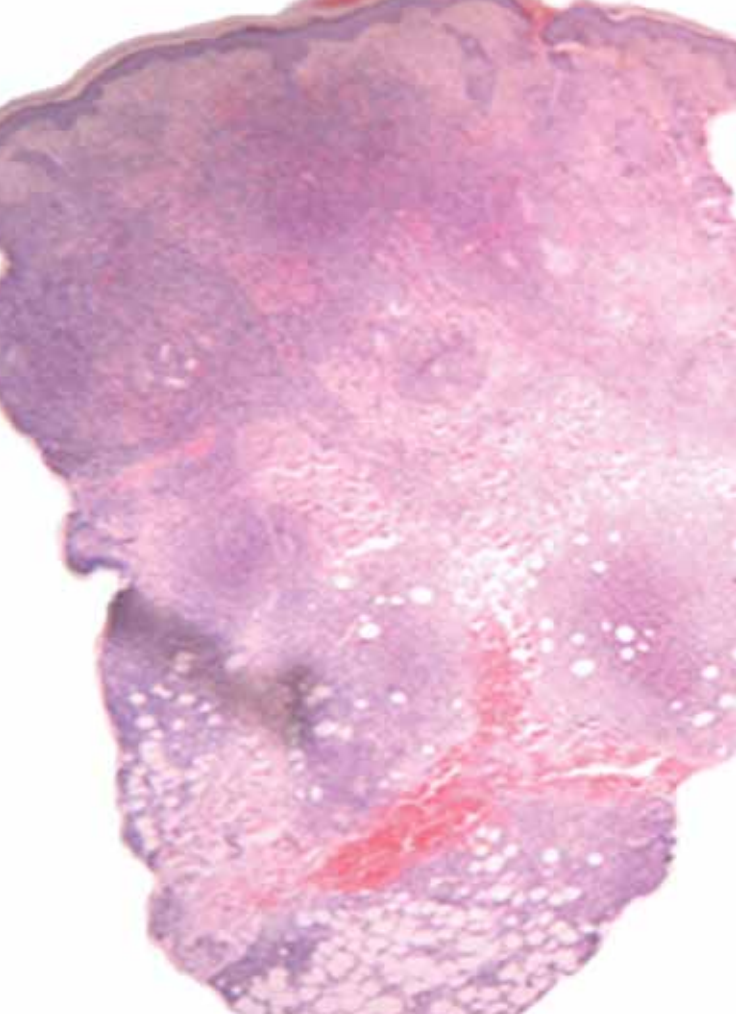
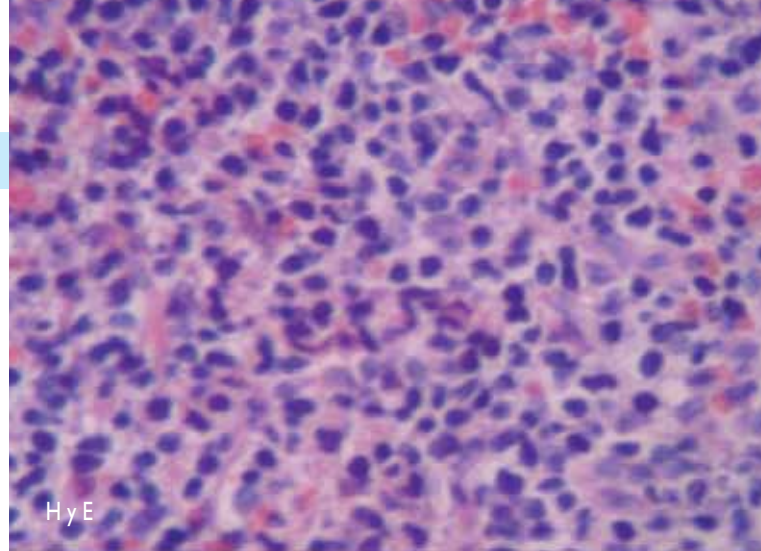
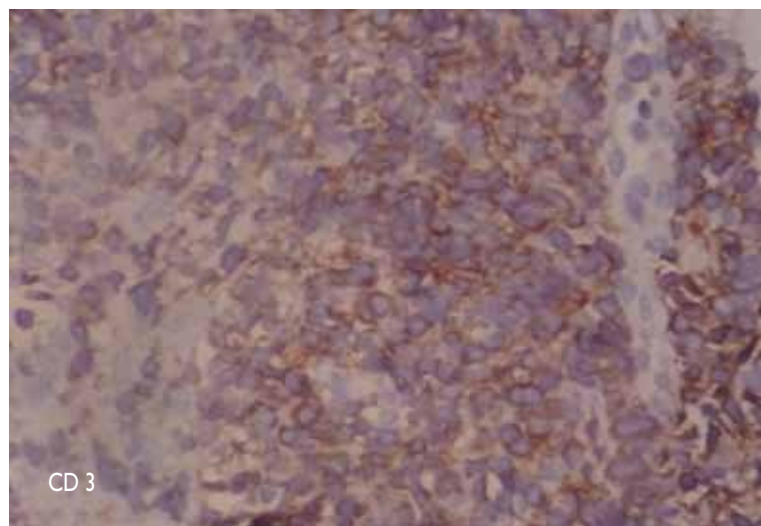


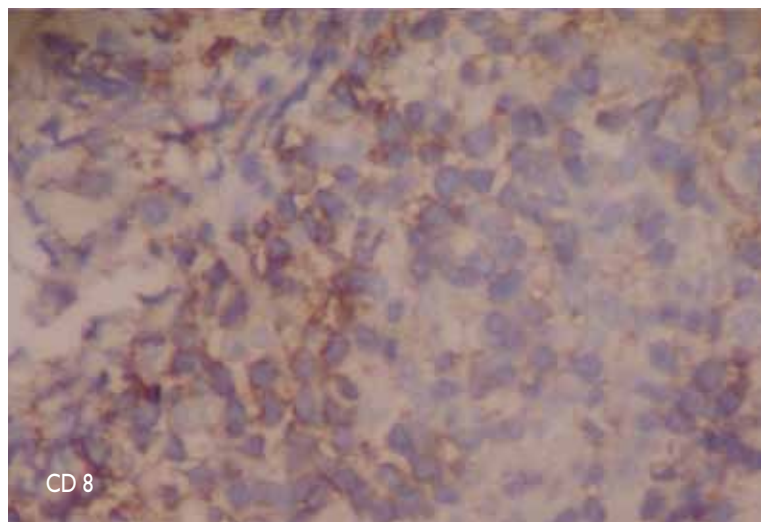
Figura 4. A menor aumento el patrón difuso de infiltrado linfocitario que compromete la piel hasta el pániculo adiposo.



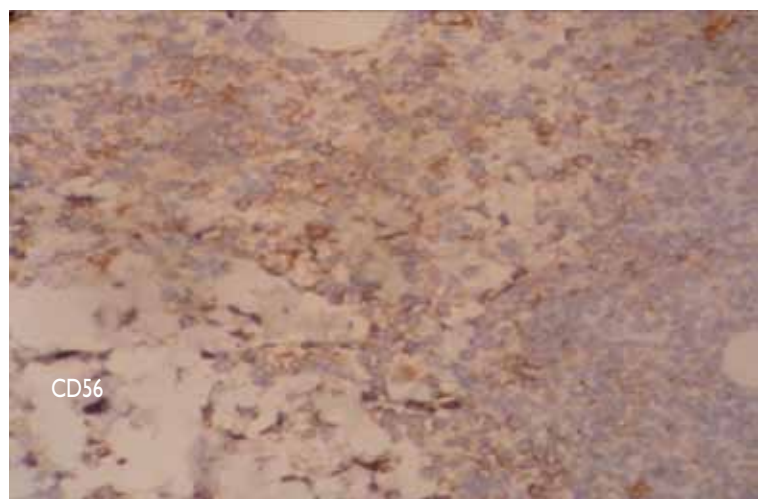
H y E



CD 3



CD 8



CD56

comprometía toda la dermis e incluso el tejido celular subcutáneo (Figura 4). Este infiltrado resultó CD3, CD8 y CD56 positivos (Figura 5).

En la lámina de sangre periférica se encontró anemia, macrocitosis, leucopenia y linfopenia. La bioquímica sanguínea y los perfiles lipídico y hepático estaban conservados, pero la albúmina estaba disminuida. El VDRL, el estudio de VIH, los anticuerpos antinucleares y el factor reumatoide resultaron negativos.

En la ecografía se encontró hepatoesplenomegalia.

La paciente falleció, al tercer día de la hospitalización por falla multiorgánica, antes de poder concluir que se trataba de un linfoma cutáneo primario tipo hidroa.

Figura 5. A. Apariencia de las células linfocíticas con poca atipia y núcleos hiper cromáticos. B-D. Positividad para la inmunohistoquímica.

DISCUSIÓN

El linfoma tipo hidroa es una malignidad rara que afecta a personas jóvenes de Asia y de América Latina.³ Como su nombre lo indica, comparte algunas características clínicas del hidroa vacciniforme.

Los pacientes afectados presentan edema facial y erupción papulovesicular, costras y cicatrices, clásicamente descritas como varioliformes, en cara y miembros. Para muchos autores estas lesiones no son inducidas o exacerbadas por la radiación ultravioleta, ni se circunscriben al área fotoexpuesta, a diferencia del hidroa benigno.^{4,5} La anamnesis revela erupciones recurrentes similares y, además, fiebre, malestar general, pérdida de peso, desnutrición, linfadenopatía, hepatoesplenomegalia, pancitopenia y alteración de las enzimas hepáticas.⁶

Se ha asociado fuertemente esta entidad con una infección crónica latente por virus de Epstein-Barr o una historia de hipersensibilidad a la picadura de insectos.⁷⁻⁹

En la histología de las lesiones la epidermis puede presentar degeneración y necrosis, infiltrado nodular denso en dermis conformado por linfocitos de mediano tamaño y núcleos hiper cromáticos. En algunos casos el infiltrado es angiocéntrico y angiodestructivo.¹⁰ Hay vasculitis septal o lobulillar.

En la inmunohistoquímica, los marcadores de linfocitos T (CD3, CD45Ro) son positivos, el CD30 es positivo de 10% a 40% de las veces y en algunos casos el CD56 es positivo también,¹¹ como era el caso de la paciente del presente caso.

La mortalidad de esta enfermedad es alta por ser el tratamiento poco efectivo y las recaídas frecuentes. En una serie peruana se vio mortalidad de 50%, sobretodo en casos con compromiso extracutáneo como hepatoesplenomegalia o linfadenopatía regional.¹² Estos pacientes fallecen usualmente por complicaciones infecciosas, coagulación intravascular diseminada y síndrome hemofagocítico.

Se presenta el caso por ser una patología infrecuente y muy agresiva, relacionada a su inmunofenotipo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruiz-Maldonado R, Millán F, Orozco-Covarrubias M, Ridaura C, Tamayo L, Durán C. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: A new multisystemic disease with malignant potential. *J Am Acad Dermatol*. 1995;32:37-44.
2. Xu Z, Lian S. Epstein-Barr virus-associated hidroa vacciniforme-like cutaneous lymphoma in seven Chinese children. *Pediatr Dermatol*. 2010; 27:463-9.
3. Quero A, Sánchez L, Socorro Z, Carrasco D. Linfoma cutáneo angiocéntrico de células T que semeja hidroa vacciniforme. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2005;(62):50-56.
4. Takeuchi T, Kamide R. Severe hidroa vacciniforme-like eruptions confined to sun-exposed areas. *J Dermatol*. 2011;38(4):386-9.
5. Oono T, Arata J, Masuda T, Ohtsuki Y. Coexistence of Hidroa vacciniforme and malignant lymphoma. *Arch Dermatol*. 1986;122:1306-9.
6. Yesudian P, Sharpe G. Hidroa vacciniforme with oral mucosal involvement. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:555-7.
7. Iwatsuki K, Satoh M, Yamamoto T, Oono T, Morizane S, Ohtsuka M, Xu ZG, Suzuki D, Tsuji K. Pathogenic link between hidroa vacciniforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. *Arch Dermatol*. 2006;142:587-595.
8. Ishihara S, Yabuta R, Tokura Y, Ohshima K, Tagawa S. Hypersensitivity to mosquito bites is not an allergic disease, but an Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative disease. *Int J Hematol*. 2000;72(2):223-8.
9. Cho KH, Lee SH, Kim CW, Jeon YK, Kwon IH, Cho YJ, Lee SK, Suh DH, et al. Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative lesions presenting as a hidroa vacciniforme-like eruption: an analysis of six cases. *Br J Dermatol*. 2004;151:372-380.
10. Magaña M, Sanguenza P, Gil-Beristain J, Sánchez-Sosa S, Salgado A, Ramón G, Sanguenza OP. Angiocentric cutaneous T-cell lymphoma of childhood (hidroa-like lymphoma): a distinctive type of cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:574-9.
11. Chen H, Hsiao Ch, Chiu HC. Hidroa vacciniforme-like primary cutaneous CD8-positive T-cell lymphoma. *Br J Dermatol*. 2002;147(3):587-91.
12. Barrionuevo C, Anderson V, Zevallos-Giampetri E, Zaharia M, Misad O, Bravo F, Cáceres H, Taxa L, et al. Hidroa-like cutaneous T cell lymphoma: A clinicopathologic and molecular-genetic study of 16 pediatric cases from Peru. *Applied immunohistochemistry and molecular morphology*. 2002;10(1):7-14.

Correspondencia: Claudia Ramos
caritocrr@yahoo.com.ar

Fecha de recepción: 20-6-2011

Fecha de aceptación: 27-6-2011