

Poiquilodermia vascular atrófica

Poiquilodermia vascular atrófica

Liliana María Tamayo Quijano
Guillermo Jiménez Calfat
Rodrigo Restrepo Molina

RESUMEN

Se presenta el caso de una poiquilodermia vascular atrófica (PVA) en relación con linfoma cutáneo de células T o micosis fungoide. El diagnóstico se basó en la clínica, los hallazgos histológicos característicos y los marcadores de inmunohistoquímica pertinentes.

Palabras clave: poiquilodermia vascular atrófica, micosis fungoide, inmunohistoquímica.

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de una mujer de 53 años de edad, con múltiples máculas y placas reticuladas de 15 años de evolución, con hiper e hipopigmentación, telangiectasias y atrofia de piel, localizadas en axilas, muslos, tronco y extremidades (Figura 1), acompañadas de algunas placas infiltradas eritematodescamativas en el tronco, pruriginosas, sin otras quejas (Figura 2). Se realizaron exámenes de laboratorio: glicemia, hemoleucograma, úrea, creatinina, transaminasas y fosfatasas alcalinas encontrados normales.

La biopsia de piel mostró epidermis con discreta acantosis e hiperqueratosis, además de exocitosis a expensas de linfocitos no asociada con espongirosis, con tendencia a conformar microabscesos de Pautrier. La dermis muestra infiltrado linfocitario, melanófagos ocasionales y fibroplasia (Figura 3).



Figura 1. Se observan varias máculas reticuladas, hiper e hipopigmentadas, con telangiectasias en zona interna del brazo derecho.

Liliana María Tamayo Quijano, R III Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Guillermo Jiménez Calfat, Médico Dermatólogo, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Rodrigo Restrepo Molina, Médico Patólogo, Docente Dermatología, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín.

Correspondencia: Liliana Tamayo Quijano, Clínica Universitaria Bolivariana, telefax: 4415900, calle 78-B No. 72-A-109, Medellín, Colombia.

Poiquilodermia vascular atrófica



Figura 2. Placa eritematosa, descamativa, pruriginosa e infiltrada en costado izquierdo.

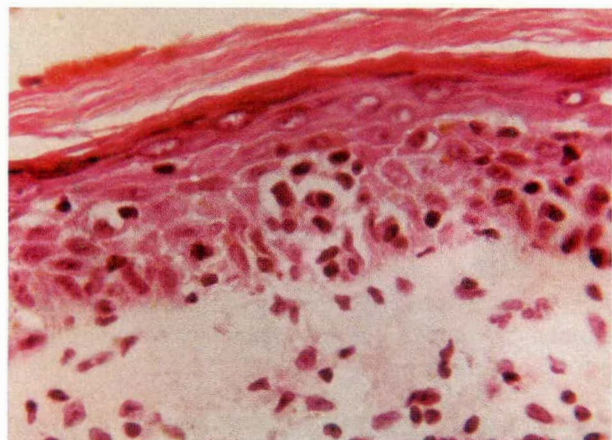


Figura 3. Fotografía microscópica con coloración de hematoxilina-eosina y a gran aumento (100 x), donde se aprecia la epidermis con ligera acantosis y exocitosis de linfocitos, sin espongiosis con tendencia a conformar microabscesos de Pautrier.

Se realizan marcadores de inmunohistoquímica CD3 positivo y CD20 negativo, con lo cual se corrobora el diagnóstico de poiquilodermia vascular atrófica

secundaria a micosis fungoides. Se inicia tratamiento con psoralenos más radiación ultravioleta A (PUVA) con buena respuesta clínica.

COMENTARIOS

La PVA es un término descriptivo, caracterizado por pigmentación reticular, macular, atrofia y telangiectasias.^{1,2}

Puede encontrarse esta característica semiológica en relación con enfermedades congénitas o trastornos adquiridos (Cuadro 1).

Los parches de PVA pueden permanecer sin cambios, desaparecer o evolucionar a micosis fungoide o más raramente a otro linfoma.¹⁻⁴

Para algunos autores como el doctor Ackerman, esta forma de presentación representa una regresión parcial del linfoma, debido a una respuesta activa del huésped.² La edad de presentación más frecuente es entre los 40-60 años. La clínica de los linfomas es evolutiva, desde un estadio inicial de parches, pudiendo continuar a placas, tumores y síndrome de Sézary. Con mayor frecuencia afecta las áreas del cuerpo cubiertas por doble ropa, siendo mayor la probabilidad de linfoma si se localiza en tronco o en cintura pélvica. Su evolución puede ser hacia la desaparición espontánea o perpetuarse por meses o años.¹⁻³ Sin embargo, en algunas publicaciones se menciona que la relación de la PVA o su progresión a micosis fungoide oscila entre un 67-100% de los casos.⁵

La mayoría presenta un infiltrado linfocitario correspondiente a linfocitos T CD₄, o ayudadores, aun cuando pueden encontrarse marcadores antigénicos diferentes como CD₈⁺, CD₂⁺, CD₇⁺, CD₂⁻, CD₇⁻, o células T gama delta.

Poikiloderma vascular atrófica

Cuadro 1

A. Adquirida en relación con:

Respuesta a la injuria (frío, calor, radiación ionizante, poikiloderma de civatte).
 Enfermedades del tejido conectivo (dermatomiositis, LES, esclerosis sistémica, Sjogren).
 Algunas dermatosis inflamatorias como el líquen rojo plano.
 Linfoma cutáneo de células T (micosis fungoides) en el estadio de parche.
 Poikiloderma de Civatte.
 Xeroderma pigmentoso.

B. Congénita en relación con:

Síndrome de Rothmund Thomson.
 Disqueratosis congénita.
 Sdr. de Mendes da Costa.
 Poikiloderma esclerosante hereditaria de Weary (AR).
 Poikiloderma acroqueratótica hereditaria de Weary (AD).
 Sdr. de Kindler.
 Dermatitis atrófica benigna.
 Sdr. de Degos Touraine.
 Sdr. de Cockaine.

La clasificación de los linfomas se basa en la extensión del mismo en piel (T), el compromiso o no de ganglios linfáticos (N) y la diseminación a sitios más distantes (M).

A la histología se encuentra en la epidermis aumento del número de linfocitos únicos o en grupo, con un parche de infiltrado liquenoide en dermis papilar y atrofia superficial, epidermis adelgazada con pérdida de la red de crestas y vasos sanguíneos dilatados en la dermis papilar, con colágeno engrosado e irregularmente orientado.²

El diagnóstico se basa en:

La clínica de las lesiones, la biopsia de piel, vista con hematoxilina-eosina, inmunohistoquímica, Southern Blot y reacción en cadena de la polimerasa (PCR), para conocer si hay monoclonalidad en el rearrreglo genético del receptor del linfocito T, biopsia de ganglios linfáticos y estudios de sangre periférica midiendo la relación de CD4 /CD8, densitometría de flujo y PCR.

Los diagnósticos diferenciales incluyen acrodermatitis crónica atrófica, morfea y líquen escleroso y atrófico.¹

El tratamiento de la poikiloderma vascular atrófica, secundaria a micosis fungoide, es el mismo de ésta última

y podrá realizarse con PUVA terapia. Si no hay respuesta a ésta sola, podrán adicionarse retinoides o interferón.

La quimioterapia tópica con mostaza nitrogenada o carmustina y la radioterapia son otras alternativas terapéuticas, obteniéndose remisiones en el 80-90% de los casos y curaciones si el tratamiento se inicia tempranamente.²

El pronóstico depende del estadio al diagnóstico, siendo peor a mayor progresión de la enfermedad; para un estadio en parches la sobrevida es 7-12 años, y para un estadio tumoral, eritrodérmico o con compromiso de ganglios linfáticos la sobrevida es 2-3 años.²

SUMMARY

The case of a poikiloderma atrophicans vasculare in relation to cutaneous T cell linfoma (mycosis fungoides) is presented. The diagnosis was based on clinical examination, characteristic histologic findings and the corresponding immunohistochemical features.

Key words: atrophic vascular poikiloderma, mycosis fungoides, immunohistochemistry.

Poikiloderma vascular atrófica

BIBLIOGRAFÍA

1. Watsky MG, Lynfield YL. Poikiloderma vasculare atrophicans. *Cutis* 1976; 17:938-941.
2. Heald P, Endelson R: Lymphomas, Pseudolymphomas and related conditions. En: Fitzpatrick T et al. *Dermatology in General Medicin*, 4ª ed, New York, McGraw-Hill 1993:1283-1307.
3. Dougherty J. Poikiloderma atrophicans vasculare. *Arch Dermatol* 1971; 103:550-552.
4. Bonvalet D, Colau-Gohm K, Belaich S, et al. The different forms of parapsoriasis in plaques. A report of 90 cases. *Ann Dermatol Venereol* 1977; 104:18-25.
5. Lawrence CM, Marks JM, Burrige A, et al. The nature of mycosis fungoides. *Q J Med* 1986; 58:281-293.