

LINFOMA T CUTANEO, ANGIOCENTRICO, EN UNA NIÑA CON HIDROA VACCINIFORME

*Durango Larios, María Bernarda
Gutiérrez Aldana, Guillermo
Barrera Arenales, Antonio*

RESUMEN

Se revisa el caso de una paciente de 9 años de edad, que presentó una Hidroa vaciniforme, quien desarrolló posteriormente un linfoma T cutáneo angiocéntrico confirmado por microscopía de luz, inmunotipificación y monoclonalidad.

Palabras Clave: Linfoma de Células T Cutáneo, Hidroa vaciniforme, Fotosensibilidad.

INTRODUCCION

El linfoma T cutáneo angiocéntrico es una entidad rara en la infancia y se caracteriza esta neoplasia por la distribución angiocéntrica de linfocitos T alrededor de los vasos.

La hidroa vaciniforme es una entidad de evolución relativamente benigna, producida por la radiación ultravioleta, se presenta en la piel expuesta a la luz solar y se manifiesta con lesiones eritematosas, ampollas, necrosis y costras melicéricas o sanguíneas, en niños de 3 a 5 años de edad y mejora espontáneamente con la adolescencia.

El linfoma T cutáneo es una patología más frecuente en adultos e incluye a la micosis fungoide, síndrome de Sezary y otras alteraciones linfoproliferativas.

Las lesiones por fotosensibilidad en la piel son múltiples, difíciles de clasificar, diagnosticar y en su terapéutica se incluyen aquí aquellas entidades en que la luz solar tiene un papel protagónico en su génesis como la hidroa vaciniforme y otros padecimientos en los que la radiación solar desencadena o exacerba una enfermedad pre-existente incluyéndose aquí a los linfomas cutáneos T.

La fotosensibilidad en los linfomas T fue descrita inicialmente por Jensen-Sneddon posteriormente Cono Arato-Masuda reportan casos de linfoma T cutáneo angiocéntrico en pacientes de hidroa vaciniforme.

Ibarra Durán presenta un caso de una niña con linfoma T cutáneo angiocéntrico con hidroa vaciniforme.

María Bernarda Durango Larios MD Dermatóloga,
Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta
Dermatología Oncológica Instituto Nacional de Cancerología
Guillermo Gutiérrez Aldana MD, Dermatólogo,
Jefe Honorario Servicio de Dermatología, Instituto Nacional de Cancerología
Antonio Barrera Arenales MD, Dermatopatólogo,
Jefe de Patología Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta
Santafé de Bogotá

Es evidente la relación entre linfocitos T, su proliferación y la radiación solar, los mecanismos que regulan esta relación no están completamente aclarados y parece ser que el daño al DNA, un defecto en la reparación del mismo o la liberación de mensajeros inmunológicos promueven, facilitan y permiten esta proliferación.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 9 años de edad, natural y procedente de Bogotá que presentó en 1987 dermatosis en rostro, dorso de manos, y antebrazos acompañado de edema en sitios afectados, por lo cual fue valorada en un Servicio de Dermatología Pediátrica donde le hicieron un diagnóstico clínico de porfiria eritropoyética, posteriormente las lesiones involucionan dejando cicatrices varioliformes acompañado de edema e infiltración. Es remitida al Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología donde se hace un diagnóstico clínico de hidroa vaciniforme y linfoma.

Se realizan los siguientes exámenes:

Cuadro hemático, parcial de orina, glicemia, transaminasas, fosfatasa alcalina, y biopsia de piel para inmunotipificación y monoclonalidad.

La microscopía de luz mostró una densa proliferación linfocítica que ocupa ampliamente la dermis siendo más compacta alrededor de los vasos, con moderado compromiso en la epidermis y con bajo grado de anisocitosis y anisocromia.

Por inmunotipificación e inmunoclonalidad se concluye que corresponde a un linfoma de bajo grado de malignidad de linfocitos T.

El resto de paraclínicos dentro de límites normales.

Se presenta conjuntamente el caso con los servicios de Pediatría, Radioterapia y Oncología donde se decide iniciar tratamiento con radioterapia dosis total de 3000 cGy con una mejoría significativa de sus lesiones cutáneas.

Posteriormente es valorada en el servicio de Pediatría Oncológica donde realizan mielograma y biopsia de médula ósea. El resultado del mielograma reporta que hay blastos linfoides en un porcentaje menor del 15%, la biopsia de médula ósea es normal.

Se decide iniciar tratamiento con quimioterapia esquema CHOP (Adriamicina, vincristina, prednisona) con una remisión total de la enfermedad.



Fig. No. 1. Se observa eritema y edema en párpados, pómulos y mejillas acompañado de pápulas y vesículas en dichas zonas.



Fig. No. 2. Se aprecia edema en párpados, dorso de la nariz, mejillas, labios y mentón acompañado de placas infiltradas con elementos pápulo vesiculosos que al resolverse dejan cicatrices varioliformes.

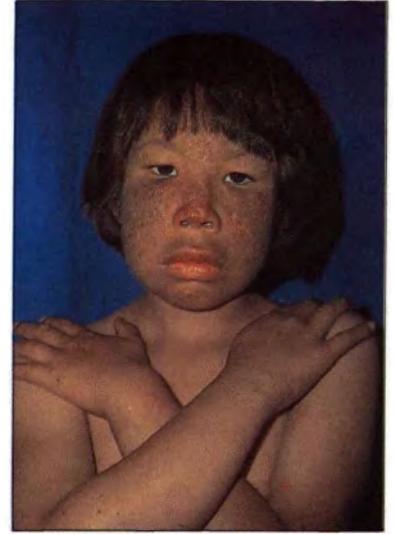


Fig. No. 3. Posterior al tratamiento con radioterapia resolución de sus lesiones en piel dejando cicatrices atróficas.

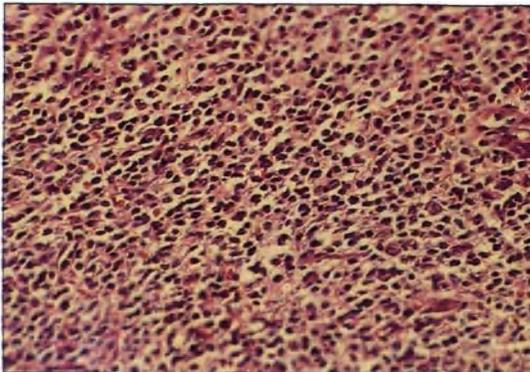


Fig. No. 4. Densa proliferación linfocitaria con anisocitosis y anisocorria.

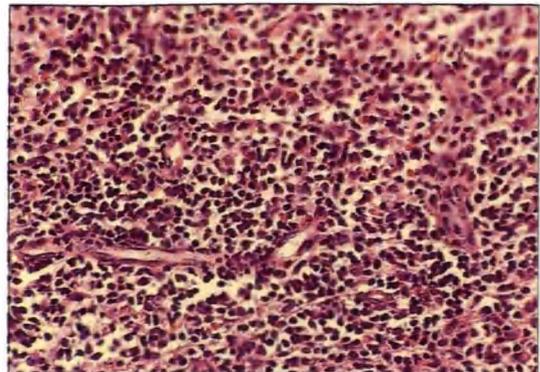


Fig. No. 5. Proliferación linfocitaria atípica perivascular.

COMENTARIOS

Se analiza el caso clínico de una paciente remitida al Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Cancerología y de acuerdo a las características clínicas de las lesiones y mediante los estudios de microscopía de luz, inmunotipificación y monoclonalidad se concluyó que el caso corresponde a una hidroa vaciniforme que posteriormente desarrolló un linfoma T cutáneo angiocéntrico.

En Colombia es el primer caso descrito de hidroa vaciniforme que evolucionó a linfoma T cutáneo angiocéntrico.

SUMMARY

We had reviewed a case of a 9 years old girl who had hidroa vacciniiforme and who later on presented an angiocentric cutaneous T lymphoma confirmed with light microscopy and monoclonality and immunotipification.

We presented this case as the first one reported in Colombia.

Key Words: Hydroa Vacciniiformis, photosensitivity, cutaneous T cell lymphoma.

BIBLIOGRAFIA

1. Gamboa JD, Ibarra G, Torres IE, Zagueta R, Sadowinski S. Hidroa Vacciniiforme. Presentación de 1 caso. Bol Med Hosp Inf Mex 1987; 10: 627-631.
2. Peters MS, Thibadeu SN, White JW, Kelmann RK. Mycosis fungoide in children and adolescents. J Am Acad Dermatol 1990; 22: 1011-1018.
3. Ouno T, Arata J, Masuda T. Coexistence of hidroa vacciniiforme and malignant lymphoma. Arch Dermatol 1986; 122: 1306-1309.
4. Berhard JD, Patak UA, Kocherak IR, Parris JA. Resúmenes anormales a la radiación ultravioleta. Fitzpatrick TB Eisen AZ, Medicina General. Buenos Aires. Edit. Médica Panamericana 1988; 2: 16441672.
5. Ibarra Durán G, Rodríguez Jurado R, Rodríguez-Moguell, Valencia-Mayoral P. Linfoma T cutáneo angiocéntrico en una niña con Hidroa Vacciniiforme.
6. Peters MS, Thibadeu SN, White JW, Kelmann RK. Mycosis fungoides in children and adolescent. J Am Acad Dermatol 1990; 22: 1011-1018.