

## CASOS CLÍNICOS

# Linfoma cutáneo de células T tipo hidroa

## *Cutaneous T-cell lymphoma type hydroa*

Patricia Güere<sup>1</sup>, Victoria Morante<sup>2</sup>, César Chián<sup>3</sup>, Carlos Torres<sup>4</sup>

### RESUMEN

El linfoma cutáneo tipo hidroa es un tipo de linfoma relacionado al virus Epstein Barr que afecta a niños y jóvenes, y se caracteriza por lesiones que semejan al hidroa vacciniiforme. Se presenta el caso de una paciente adulta sin antecedentes patológicos con compromiso cutáneo facial.

**Palabras clave:** Linfoma, Linfoma cutáneo de células T, Hidroa maligna.

### SUMMARY

The cutaneous T-cell lymphoma type hydroa is a type of lymphoma related to Epstein Barr virus that affects children and young people, and characterized by lesions that resemble the hydroa vacciniiforme. A case of a female adult patient without pathological history and with skin lesions in face.

**Key words:** Lymphoma, Cutaneous T-cell lymphoma, Malignant hydroa.

### INTRODUCCION

Los linfomas cutáneos primarios son procesos linfoproliferativos de linfocitos que afectan a la piel, sin evidencia de enfermedad extracutánea al momento del diagnóstico<sup>1,2</sup>. Del total de ellos, el 80% provienen de la proliferación clonal de linfocitos T, con comportamiento clínico y biológico heterogéneo, siendo el más común la Micosis fungoide y sus variantes como el síndrome de Sezary. Junto con los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos, conforman casi el 90% de todos los linfomas cutáneos de células T. El reconocimiento de nuevas categorías diagnósticas obligó a plantear nuevas clasificaciones<sup>3</sup>.

En la clasificación propuesta por la OMS, se reconoce una entidad llamada linfoma extranodal de células NK-T tipo nasal que se caracteriza por su afectación centro facial, angiocentricidad y su relación con el virus Epstein Barr, estas características son vistas también en una variante llamada linfoma cutáneo tipo hidroa, que afecta predominantemente a niños. Es llamado así debido a que las lesiones que presenta son semejantes al hidroa vacciniiforme, una fotodermatitis ampollar de curso crónico relacionada también con el virus

Epstein Barr, que se presenta en niños y sin afectación extracutánea, aunque en un pequeño porcentaje se describe progresión hacia linfoma cutáneo<sup>4</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 20 años de edad, natural y procedente de la provincia de Dos de Mayo, en Huánuco; estudiante de educación secundaria, sin antecedentes patológicos de importancia quien desde hace un año y cuatro meses refiere aumento de volumen en cara, de curso intermitente. Los episodios se repiten haciéndose cada vez más duraderos y comprometiendo el total del rostro (**fotografías 1-3**). Un año antes del ingreso se agregan lesiones faciales pruriginosas, y un mes previo fiebre, disfagia y odinofagia.

Al examen físico encontramos una paciente febril con edema facial a predominio palpebral asociado a múltiples lesiones erosivo-costrosas en rostro. Adenopatías de aproximadamente 1cm. no dolorosas, móviles y múltiples en región supraclavicular, axilar e inguinal, además de hepatomegalia. El resto del examen no fue contributivo.

1 Médico Residente de Dermatología, Hospital Nacional Dos de Mayo.

2 Médico Jefe de Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Dos de Mayo.

3 Médico Patólogo, SUA de Dermatopatología – UPCH, Departamento de Patología – Hospital Nacional Arzobispo Loayza

4 Médico Dermatopatólogo, MD Anderson Cancer Center, Houston-Texas

Correo electrónico: pattygueres@yahoo.es

En los exámenes auxiliares observamos un hemograma normal, VSG de 45mm/h, DHL en 582 U/L, perfil hepático normal, pruebas de ELISA para VIH y RPR negativas, y ANA negativo. El aspirado de medula ósea reveló anemia ferropénica y eosinofilia moderada. En la biopsia de ganglio se observó hiperplasia ganglionar reactiva no específica y en la biopsia de piel ulceración de la epidermis, exocitosis, infiltrado linfoide difuso dérmico y subdérmico, con compromiso perianexial (**fotografías 4-6**).



Fotografía 1. Nódulos verrucosos en párpado y rostro.

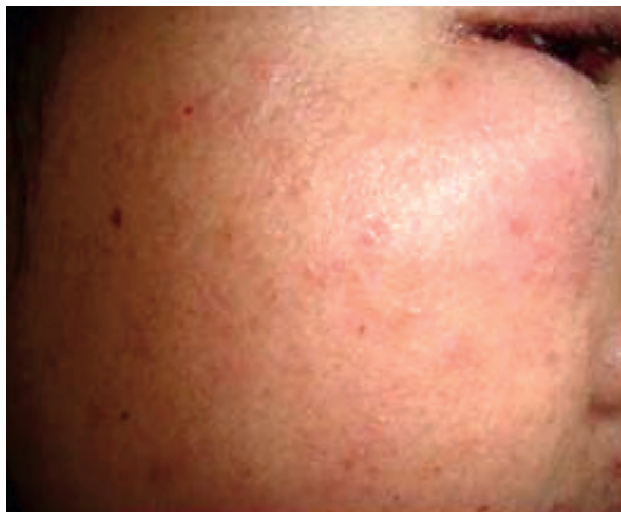


Fotografía 2. Edema y pápulas en rostro

El estudio inmunohistoquímico mostró antígeno común leucocitario positivo, CD20 negativo y CD3 positivo.

La paciente fue diagnosticada como linfoma cutáneo de células T tipo hidroa. Recibió quimioterapia mostrando mejoría temporal de las lesiones.

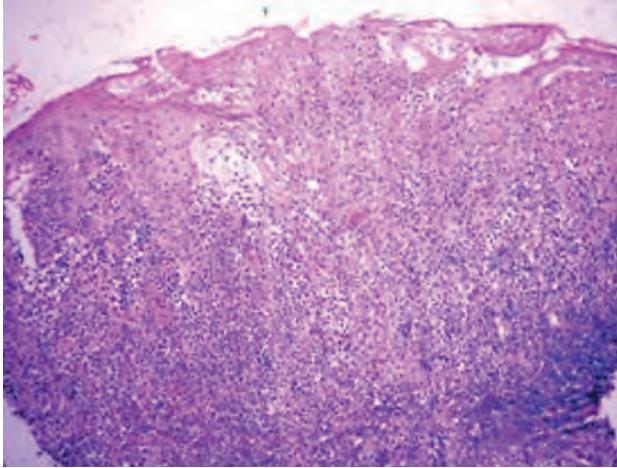
Se realizó la hibridación in situ (HIS) para EBV en el MD Anderson Cancer Center de la Universidad de Texas y se encontró positividad para el gen EBER (**fotografía 7**).



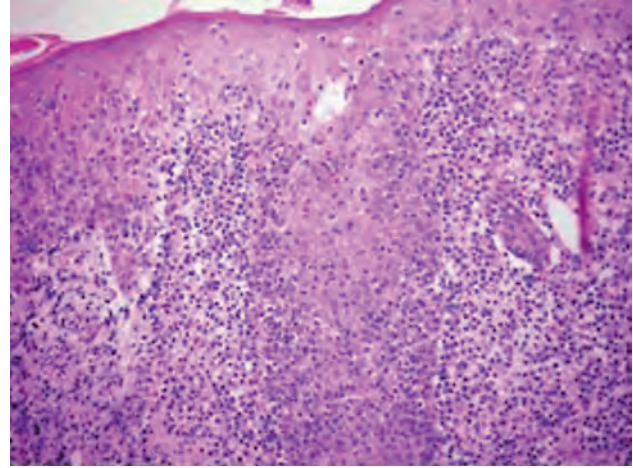
Fotografía 3. Lesiones erosivas y costrosas en mejilla derecha (acercamiento).

## DISCUSION

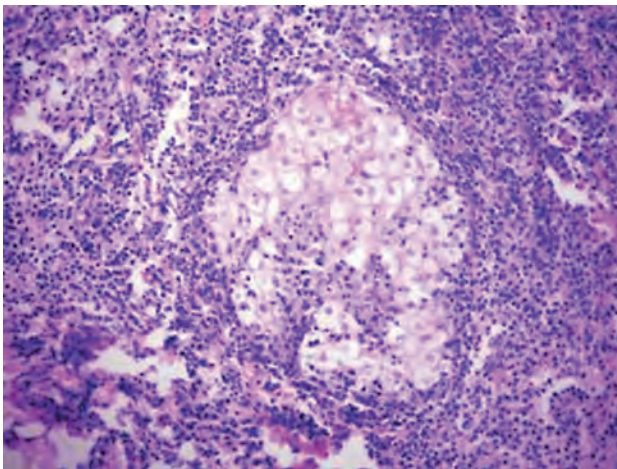
El linfoma tipo hidroa, también llamado paniculitis edematosa cicatrizal o hidroa maligna es una entidad que ha sido descrita desde 1986, cuando Oona reporta la presentación de linfoma e hidroa en un paciente pediátrico. Luego se presentarían diversos reportes de casos, principalmente en México, Bolivia, Perú, Corea y Japón<sup>5</sup>. Esta entidad afecta principalmente a niños, con algunos casos reportados en pacientes adultos. Su origen esta relacionado al virus Epstein Barr por el hallazgo de fragmentos de DNA viral<sup>4</sup>, lo cual plantearía la hipótesis de una secuencia de eventos en las que, sobre una población genéticamente susceptible (latinoamericanos y asiáticos), el virus Epstein



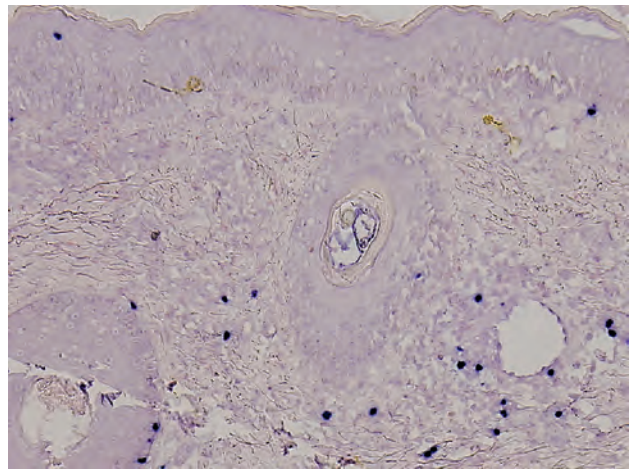
Fotografía 4. Biopsia de piel. Infiltrado de células linfoides. HE 10X



Fotografía 5. Biopsia de piel. Exocitosis infiltrado difuso dérmico. HE 20X



Fotografía 6. Biopsia de piel. Infiltrado de células linfoides, angiotropismo y crecimiento perianaxial. HE 40X



Fotografía 7. Biopsia de piel. Hibridación in situ (HIS) positiva muestra presencia del EBV y actividad para el gen EBER. 20X

Barr sería capaz de inducir, primero hipersensibilidad a la picadura de mosquitos, luego hidroa vacciniiforme y en un menor porcentaje hidroa maligna o linfoma centofacial<sup>5</sup>. La hibridación in situ (HIS) en tejido incluido en parafina es una prueba que detecta la actividad del EBV y la presencia del gen EBER del mismo, es un marcador biológico en la etiología de estos linfomas.

El cuadro clínico se caracteriza por edema y erupción papulo-vesicular en zonas foto expuestas, principalmente cara y brazos, así como fiebre, la hepatomegalia linfadenopatía e hipersensibilidad a la picadura de insectos son también comunes<sup>6</sup>. Algunos casos son acompañados por

un síndrome hemofagocítico reactivo asociado a tumores. Histopatologicamente se caracteriza por un infiltrado de células linfoides en un fondo inflamatorio que afecta la dermis haciéndose más denso y profundo mientras mas antigua sea la lesión. Además del angiotropismo, se muestra crecimiento perianaxial y perineural. Se observan células T maduras citotóxicas, CD8 positivas y negativo para CD56<sup>7,8</sup>. El pronóstico, según los reportes, no es favorable a pesar de la quimioterapia sistémica aplicada como tratamiento. Sin embargo hacen aún falta un adecuado seguimiento de los casos con este diagnostico y un mayor estudio del área<sup>9</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. QUERO A, SÁNCHEZ LM, SOCORRO Z, et al. Linfoma cutáneo angiocéntrico de células T que semeja hidroa vacciniforme. Caso Clínico. Bol Med Hosp Infant Méx. 2005;62(1):50-6.
2. ROSEN S, QUERFELD C. Primary Cutaneous T- Cell Lymphomas. Hematology. 2006;105(10):323-30.
3. WILLEMZE R, JAFFE E, GÜNTER B et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. BLOOD. 2005;105(10):3768-85.
4. IWATSUKI K, Satoh M, Yamamoto T et al. Pathogenic link between hidroa vacciniforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. Arch Dermatol 2006;142:587-95.
5. BRAVO F. Nuevas enfermedades dermatológicas inducidas por virus. Diagnostico. 2004;43(4):176-9.
6. Pathology and genetics: Skin tumors. WHO classification of tumours series: P.E. Leboit, G. Burg, D. Weedon, A. Sarasin; IARC Press: Lyon 2006, p192. ISBN 92 83 22414 0
7. BARRIONUEVO C, ANDERSON VM, ZEVALLOS-GIAMPIETRI E et al. Hydroa-like cutaneous T-cell lymphoma: a clinicopathologic and molecular genetic study of 16 pediatric cases from Peru. Appl Immunohistochem Mol Morphol. 2002 Mar;10(1):7-14.
8. CHEN H, HSIAO CH, CHIU HC. Hydroa vacciniforme-like primary cutaneous CD8-positive T-cell lymphoma. Br J Dermatol. 2002 Sep;147(3) 587-91.
9. WU Y, CHEN HC, HSIAO PF et al. Hydroa vacciniforme-like Epstein-Barr virus-associated monoclonal T-lymphoproliferative disorder in a child. Int J Dermatol. 2007 Oct;46(10):1081-6.