

PAPULOSIS LINFOMATOIDE TIPO E CON EXTENSA NECROSIS CUTÁNEA

Cristina Pindado Ortega¹, Pablo Fonda Pascual¹, Lourdes Peña Jaimes², Rosario Carrillo Gijón².

(1) Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Ramón y Cajal. (2) Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal.

INTRODUCCIÓN

La papulosis linfomatoide (PL) es un trastorno linfoproliferativo cutáneo primario CD30 + de la cual se distinguen cinco variantes histopatológicas (tipos A, B, C, D y E). La PL tipo E es una entidad poco frecuente, de reciente descripción, caracterizada por un infiltrado de células T CD30 + con patrón angiocéntrico y angiodestructivo, que puede confundirse con linfomas agresivos cutáneos angioinvasivos.

CASO CLÍNICO

- Varón de 69 años.
- No antecedentes personales de interés.
- Pápulas y nódulos eritematosos, asintomáticos, tamaño variable, con costra hemorrágica central adherente, de 2 meses de evolución (Figura 1).
- Inicio en extremidades superiores con posterior progresión a tronco y extremidades inferiores.
- Biopsia tipo punch 8 mm de una de las lesiones necróticas.
- Tratamiento con amoxicilina-clavulánico 875/125 mg cada ocho horas durante una semana por sospecha de ectima, sin mejoría de las lesiones.

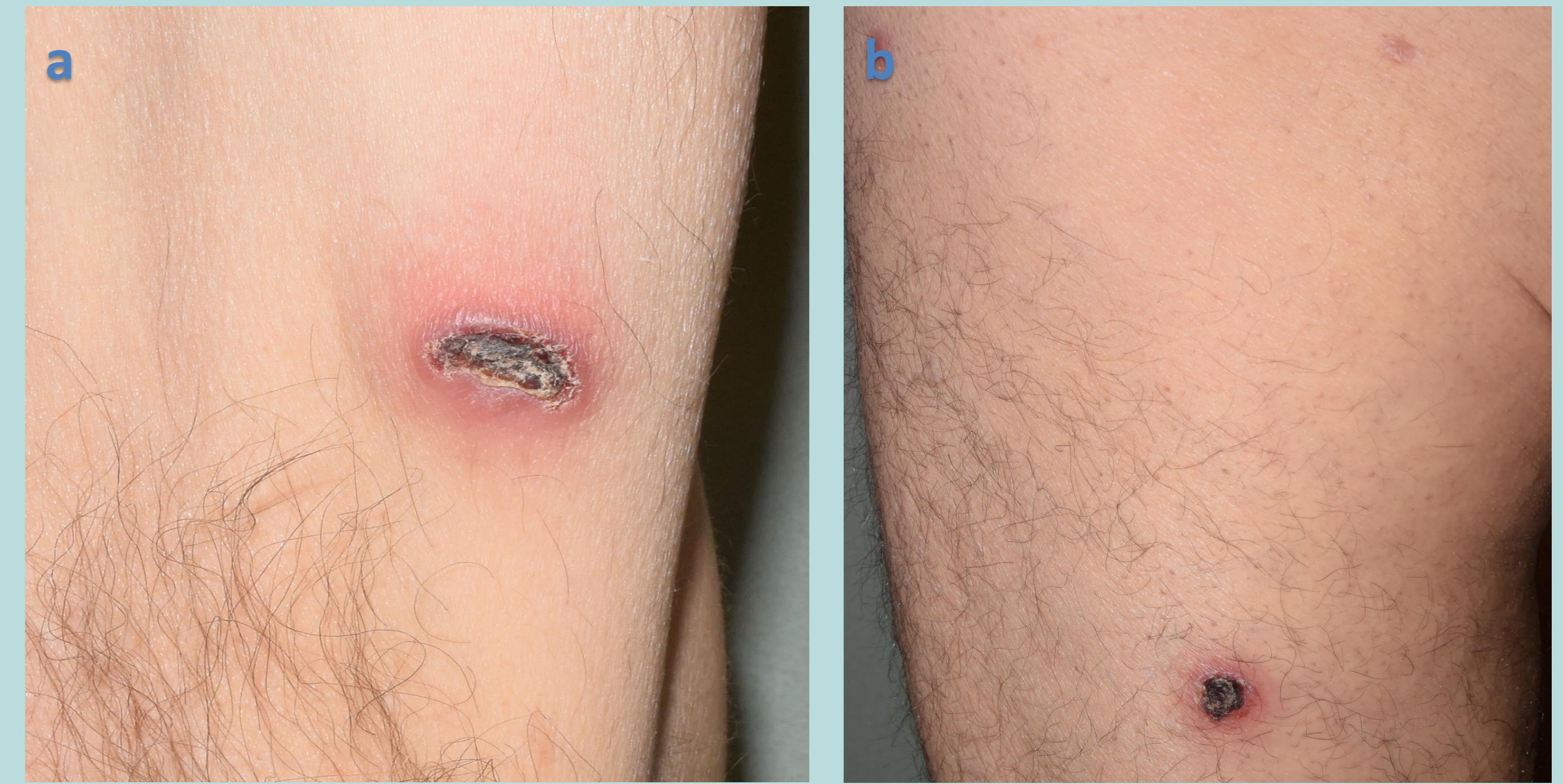


Figura 1. Nódulos eritematosos con costra hemorrágica central distribuidos en extremidades superiores (a) e inferiores (b).

HISTOPATOLOGÍA

- Extensa necrosis en V abierta hacia la epidermis afectando la parte central de la biopsia (Figura 2).
- Linfocitos atípicos ocupando dermis superficial y dermis profunda con prominente patrón angioinvasivo y trombosis asociada (Figura 3).
- Inmunohistoquímica:
 - CD30, CD8, CD3 y MUM-1 (+) (Figura 4).
 - CD5 y CD7 (+/-).
 - CD56 (-).
- Estudios moleculares:
 - Hibridación in situ para VEB (-).
 - Reordenamiento TCR gamma (+).

EVOLUCIÓN

Con estos hallazgos se realizó el diagnóstico de PL tipo E y se inició tratamiento con acetato de metilprednisolona tópico. Tras 3 meses de seguimiento, todas las lesiones se resolvieron, algunas dejando cicatrices atróficas.

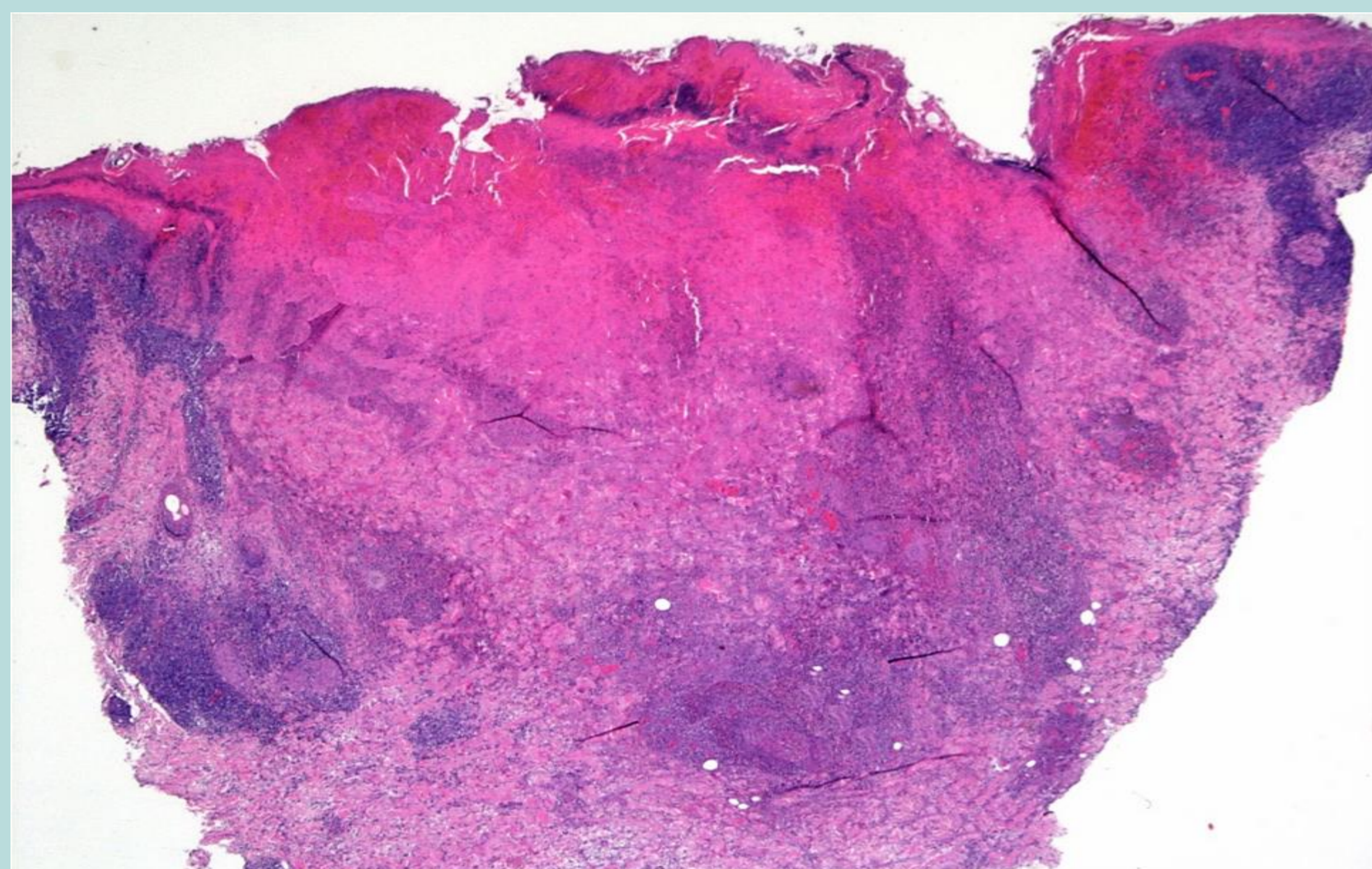


Figura 2. Extensa necrosis en forma de cuña afectando la parte central de la biopsia (H-E, x4).

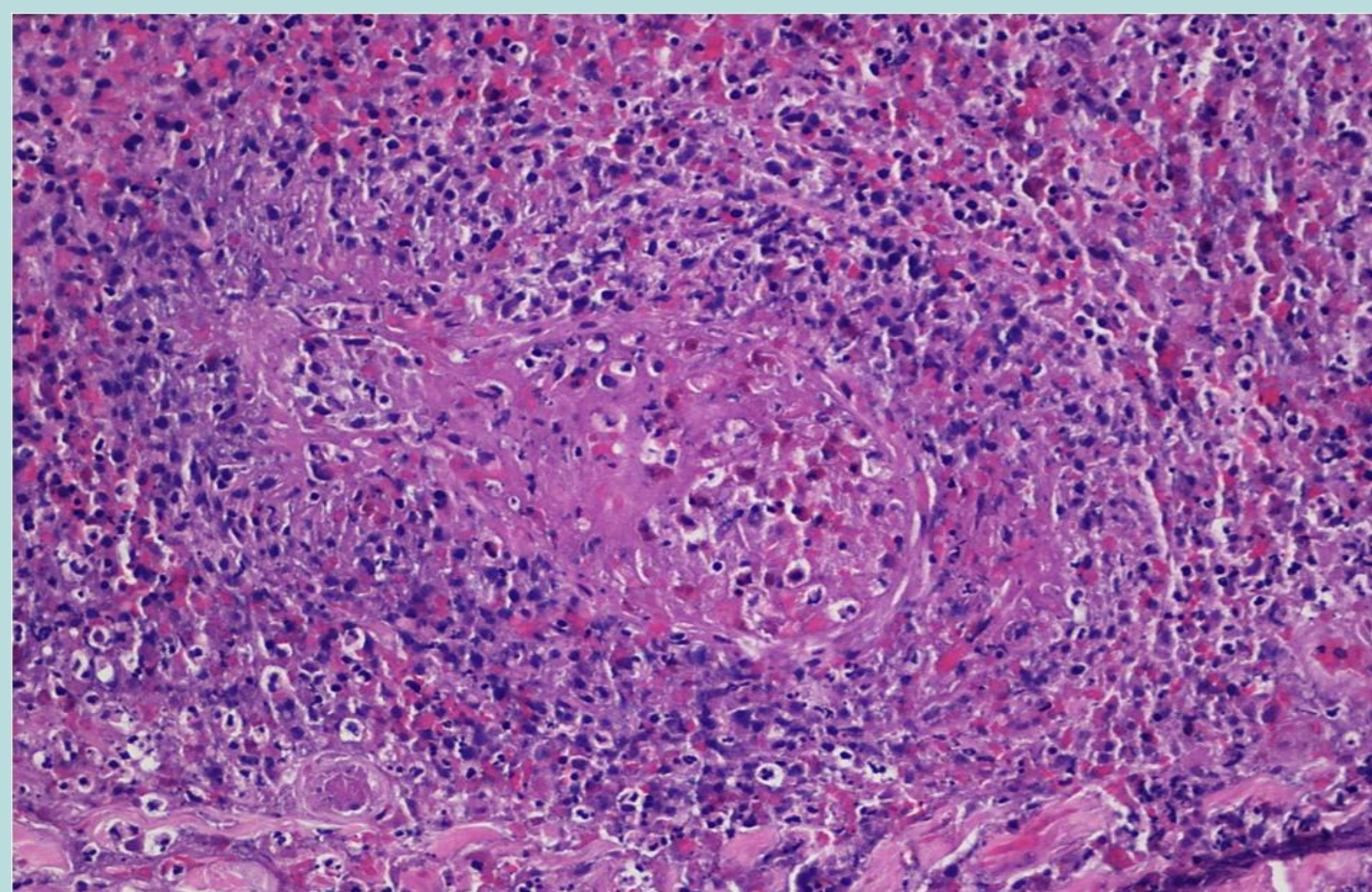


Figura 3. Infiltrado de linfocitos atípicos con patrón angiocéntrico/angiodestructivo (H-E, x40).

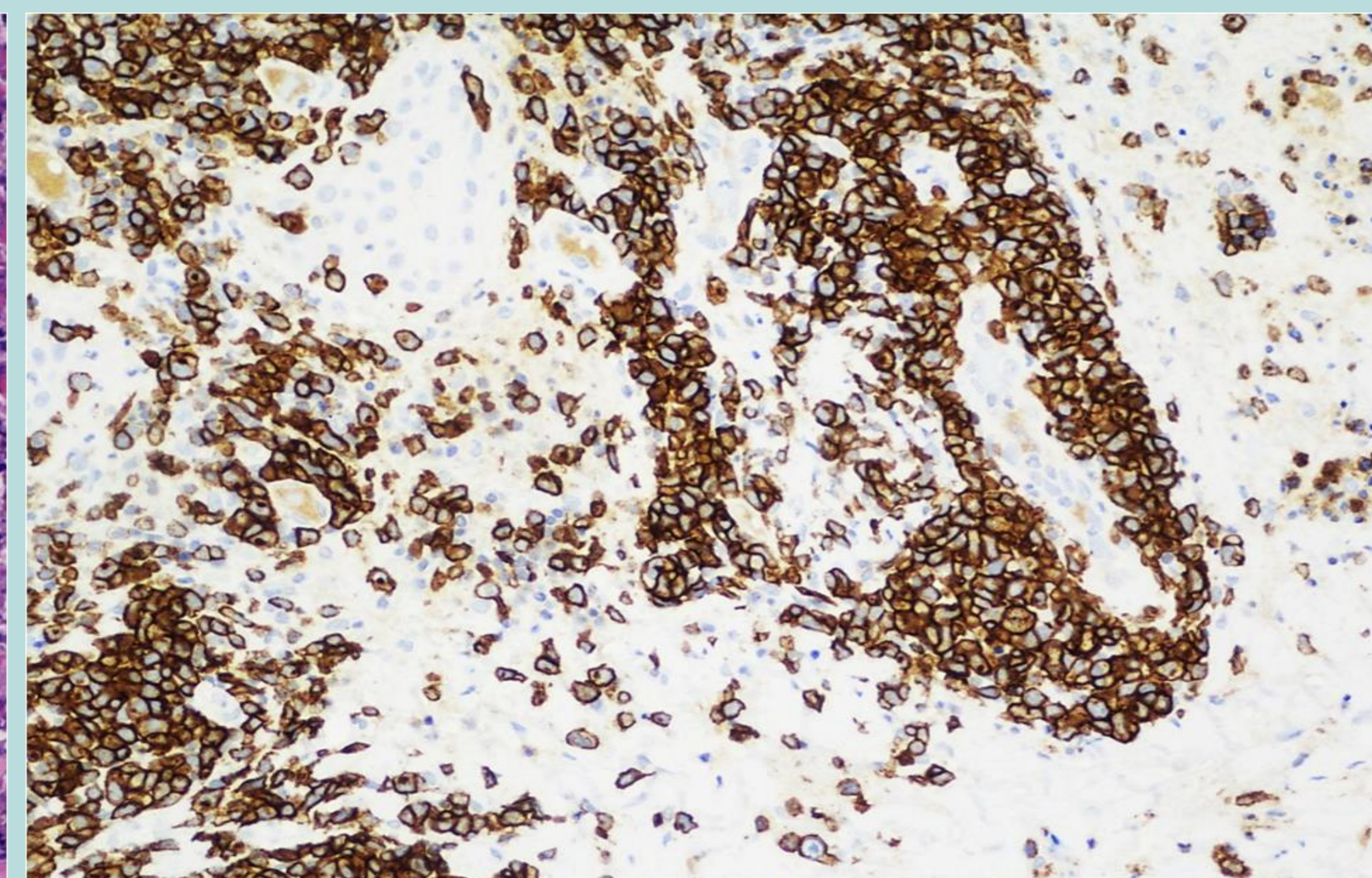


Figura 4. El infiltrado de linfocitos atípicos expresa CD30 (x40).

DISCUSIÓN

La PL tipo E fue descrita por Kempf en 2013 en una serie de 16 pacientes. Desde su descripción numerosas publicaciones se han llamado la atención sobre esta entidad que podría confundirse histológicamente con formas agresivas de linfomas citotóxicos en particular los que presentan angiocentrismo como el linfoma cutáneo NK/T de tipo nasal o el linfoma cutáneo de células T gamma-delta. Presentamos este caso por la llamativa necrosis cutánea observada tanto en la clínica como en la histología, en relación con la intensa trombosis vascular que presentaba el caso. Llamamos la atención ante la posibilidad de que la PL presente este marcado carácter necrotizante.

Bibliografía:

- (1). Kempf W, Kazakov DV, Schärer L et al. Angioinvasive lymphomatoid papulosis: a new variant simulating aggressive lymphomas. Am J Surg Pathol 2013;37:1–13.
- (2). Macaulay WL. Lymphomatoid papulosis. A continuing self-healing eruption, clinically benign—histologically malignant. Arch Dermatol 1968;97:23–30.
- (3). Wu W-M, Tsal H-J. Lymphomatoid papulosis histopathologically simulating angiocentric and cytotoxic T-cell lymphoma: a case report. Am J Dermatopathol 2004;26:133–5.