

# LINFOMA HIDROA VACCINIFORME-LIKE: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE CON UN AMPLIO ESPECTRO DE LESIONES CLÍNICO-PATOLÓGICAS

Arribas MP<sup>1</sup>, Vázquez-Benítez G<sup>1</sup>, Maroñas L<sup>2</sup>, Garrido M<sup>1</sup>, Rodríguez-Peralto JL<sup>1</sup>.  
Departamento de Anatomía Patológica<sup>1</sup> y Dermatología<sup>2</sup> del Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

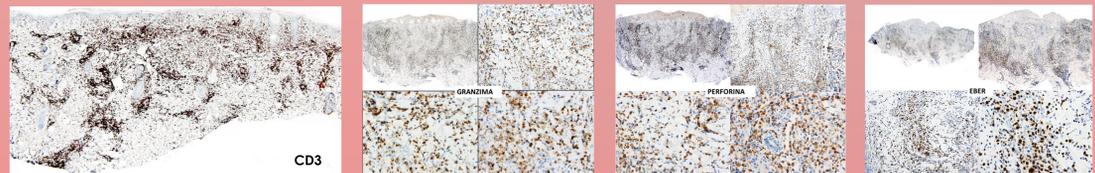
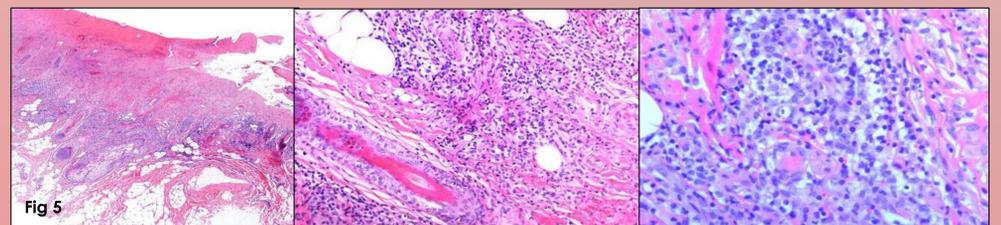
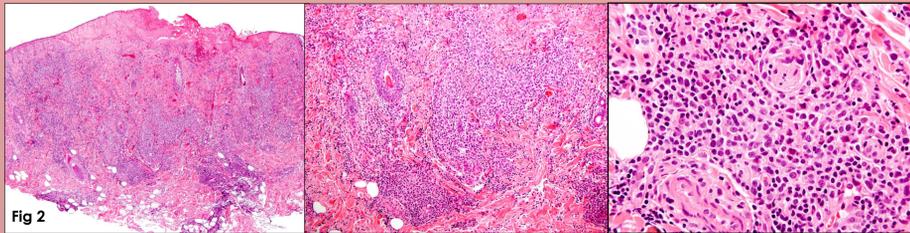


## INTRODUCCION:

El linfoma hidroa vacciniiforme-like (LHVL) es un linfoma raro y peculiar de células T/NK que se presenta casi exclusivamente en niños y adolescentes de América Latina y Asia y se asemeja clínicamente a un hidroa vacciniiforme. En el 2008 fue reconocida por la OMS como una entidad clínico-patológica distintiva dentro de los trastornos linfoproliferativos relacionados con el virus Epstein Barr (VEB) de la infancia.

**CASO 1:** Mujer de **15 años** procedente de **Ecuador**, que presenta episodios de fiebre, astenia y **úlceras orales**, en mucosa nasal y epiglotis. Posteriormente desarrolla **vesículas y lesiones erosivo-costrosas** en mejillas, mentón, dorso y caras laterales de la nariz (Fig 1), **edema facial** e hipertrofia parotídea. La analítica revela **anemia y títulos elevados de VEB por PCR**. Se realiza biopsia cutánea\* y es diagnosticada de **LHVL**. Tras estudio de inmunidad por neumonías y otitis de repetición se descubre una **inmunodeficiencia primaria**. Se mantiene estable durante 2 años hasta que presenta síntomas sistémicos: **esofagitis y miocarditis en el contexto de infección crónica activa por VEB con progresión de las lesiones cutáneas y orales** (Fig 3). Se repite la biopsia cutánea que confirma el diagnóstico de LHVL. Ha recibido rituximab y talidomida para el linfoma sin respuesta y actualmente está a la espera de recibir trasplante de progenitores hematopoyéticos para su inmunodeficiencia.

**CASO 2:** Mujer **española** de **37 años** con historia a los 9 años de edad de brotes de lesiones en zonas fotoexpuestas (facial y MMSS) que dejan hipopigmentación de aspecto varioliforme. Es **diagnosticada en la infancia** en otro centro de **hidroa vacciniiforme clásica** que se **autolimita** en el tiempo. Permanece asintomática hasta que acude en el momento actual a la consulta por aparición de **vesículas y lesiones erosivo-costrosas en pabellones auriculares, cara, incluyendo labios y escote** (Fig 4), además de **edema labial** de una semana de evolución. La Ig G para VEB es positiva. No ha presentado síntomas sistémicos. Se realiza biopsia cutánea\*.



\* **HISTOLOGÍA:** Las biopsias de ambos casos son superponibles. Presentan un moderado-intenso infiltrado linfocitario que ocupa todo el espesor dérmico, dispuesto en nidos y de forma intersticial entre los haces de colágeno. Los linfocitos son de tamaño pequeño-intermedio, presentan atipia leve y se identifican imágenes focales de angiocentricidad y afectación de anejos. En la epidermis se observa exocitosis linfocitaria abundantes y áreas de necrosis (Fig 2 y 5). Este infiltrado es mayoritariamente T, CD8 positivo, expresa Granzima y Tiamina y además es EBER positivo. Se ha demostrado reordenamiento monoclonal en el caso 2.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES:

- ❖ El nombre de LHVL proviene de las similitudes clínicas con el HV clásico; signos cutáneos que encontramos en ambas pacientes y que consisten en vesículas y lesiones erosivo-costrosas que dejan cicatriz en región facial y en miembros superiores (áreas fotoexpuestas, aunque no exclusivamente en el caso del LHVL). Otros **signos dermatológicos claves** que nos deben hacer sospechar un LHVL son el **edema facial** y periorbitario y las **úlceras orales de repetición** que pueden aparecer previamente a las lesiones cutáneas como en nuestra primera paciente.
- ❖ Aunque no hay casos descritos en la literatura que relacionen este **proceso linfoproliferativo con inmunodeficiencias**, creemos que esta condición ha favorecido el desarrollo de la enfermedad en el caso 1 por lo que recomendamos descartarla, sobretodo si hay infecciones de repetición asociadas además del VEB en los pacientes con LHVL.
- ❖ La **etnicidad** (nativos de Latinoamérica y asiáticos) y la presentación en la **infancia-adolescencia** son características **constantes y casi exclusivas** de este linfoma. Nuestra segunda paciente ha desarrollado la enfermedad en la edad adulta y es de origen caucásico, tratándose de un caso excepcional. En la literatura se encuentran escasos pacientes adultos con este diagnóstico y los autores describen diferencias en el comportamiento biológico que precisan de futuras investigaciones.
- ❖ La **relación entre el LHVL y la HV clásica** no se comprende bien aún. La clínica y la epidemiología son los datos iniciales básicos para un diagnóstico diferencial inicial pero es imprescindible el **estudio histológico habitual y con inmunohistoquímica para el diagnóstico definitivo**. En nuestra segunda paciente existía el antecedente de una HV clásica autolimitada, en el momento actual existen datos clínico-patológicos de hidroa vacciniiforme "borderline" ya que no muestra hallazgos concluyentes de linfoma. Existen casos similares en la literatura por lo que creemos **necesario el seguimiento a lo largo del tiempo** de los pacientes con HV clásica para **detectar lesiones atípicas que puedan progresar** a un síndrome linfoproliferativo T/NK. Algunos autores defienden que este linfoma representa el final maligno del espectro de la HV en individuos genéticamente predispuestos.

## BIBLIOGRAFÍA:

1. Cerroni L. *Skin Lymphoma-The illustrated Guide*. 4th ed. Oxford. United Kingdom. Wiley-Blackwell; 2014.
2. Sangüenza M, Plaza JA. Hydroa vacciniiforme-like cutaneous Tcell lymphoma: clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69:112-119.
3. Magaña M, Massone C, Magaña P, Cerroni L. Clinicopathologic features of Hydroa Vacciniiforme-Like Lymphoma: A series of 9 patients. *Am J Dermatopathol* 2016;38:20-25.
4. Wang M, Wang S, Yang Q. Hydroa vacciniiforme-like lymphoma of an adult: a case report with review of the literatura. *Diag Pathol* 2013;8:72.