

Parapsoriasis retiforme extensa o micosis fungoide: presentación de un caso

Extensive retiform parapsoriasis or mycosis fungoides: case report

**Claudia Ramos,¹ Eberth Quijano,² Héctor Jiménez,¹
Dina Carayhua,³ Angélica Rivera.¹**

RESUMEN

La parapsoriasis retiforme es una variedad muy rara de parapsoriasis en grandes placas, también considerada como un estadio premicótico. Se caracteriza por presentarse como pápulas milimétricas que confluyen formando placas reticuladas eritemato-violáceas con piel corrugada y finamente descamativa entre ellas con apariencia poiquiloterma. Se presenta el caso de un paciente anciano con compromiso extenso de la superficie corporal.

PALABRAS CLAVE. Parapsoriasis retiforme. Micosis fungoide. Linfoma T cutáneo.

ABSTRACT

Retiform parapsoriasis is a very rare variety of large plaque parapsoriasis. It was also considered by some authors like a pre-mycotic state. This entity is characterized by present like milimetric papules that confluence to form erythematous-violaceous plaques that have between poikilodermatous skin. We present a case of an older man with wide compromise of body surface area.

KEY WORD. *Parapsoriasis retiform. Mycosis fungoides. T cutaneous lymphoma.*

INTRODUCCIÓN

La parapsoriasis es un desorden inflamatorio que en su variedad de grandes placas afecta a personas de mediana edad y ancianos y predominantemente al sexo masculino. Se presenta en todos los grupos raciales y es de amplia distribución geográfica. La parapsoriasis retiforme es considerada una variedad muy rara de la parapsoriasis en grandes placas, que se caracteriza por placas formadas por pápulas violáceas que se agrupan de manera reticulada que atrapan zonas de piel sana, que se aprecia de aspecto

corrugado similar al aspecto del papel de cigarrillo o poiquilodermatósico.

Se ha discutido si es un estadio premicótico o una variedad de presentación micosis fungoide.

Presenta el caso de un paciente varón de 72 años con largo tiempo de evolución con compromiso amplio de la superficie corporal.

CASO CLÍNICO

Paciente varón 72 años, natural de Lima y procedente del Callao, estado civil casado y de ocupación ninguna (oficinista retirado).

Tenía antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento captopril, Negaba viajes recientes, hábitos nocivos, otras enfermedades y antecedentes familiares de importancia.

Refirió un tiempo de enfermedad de 12 años aproximadamente, iniciando su problema con la aparición de pápulas eritematovioláceas de 1 a 2 mm que confluyeran formando placas lineales ramificadas a manera de red con zonas de piel sana entre las lesiones, en muslo, muy ligeramente pruriginosas. Recibió fototerapia UVA en otra institución por nueve meses con moderada mejoría y abandono el tratamiento.

1. Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión, Callao (HNDAC), Perú. Universidad Nacional Mayor de San Marcos.

2. Médico dermatólogo. HNDAC, Callao, Perú.

3. Médico patólogo. HNDAC, Callao, Perú.



Figura 1. Se aprecian las lesiones de distribución reticulada en tronco.



Figura 4. Compromiso de MMII con ligero edema blando tronco.

Tiempo después de ello, las lesiones se reactivan y se expande el área comprometida de manera centrifuga en miembros inferiores hasta el dorso de los pies y la mitad proximal de los brazos. El tronco se afecto de manera ascendente dejando bien delimitada una línea de avance perpendicular al eje mayor del cuerpo. La piel lucía corrugada en la zona afectada entre las lesiones reticuladas, con aspecto de papel de cigarrillo especialmente en la

espalda y piernas. Además se apreciaba una descamación muy fina. Edema duro de miembros inferiores. No se comprometieron la zona púbica, perianal, palmas ni plantas. Se hallaron adenopatías inguinales de 1.5 cm móviles, no dolorosas pero no hepatoesplenomegalia.

El paciente negaba malestar general, fiebre, disminución de peso. Pero presentaba disfonía desde hacía meses con estudio para ello negativos.



Figura 2. Líneas netas delimitan la piel afectada de la normal.



Figura 5. Apariencia de papel de cigarrillo en el dorso.

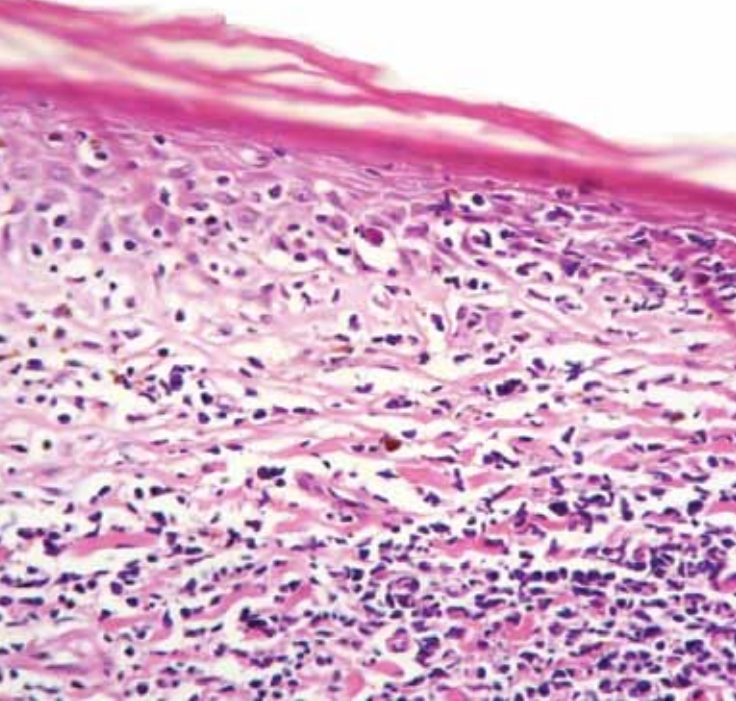


Figura 5. Se aprecia el infiltrado linfocitario algo atípico y epidermotropismo.

Se le realizaron múltiples biopsias, las cuales mostraron una epidermis ligeramente adelgazada, e infiltrado linfocitario perivascular superficial ascendente en fila india a la epidermis. Estos linfocitos, mostraban poca atipia, solo núcleos algo hiper cromáticos. Se le hizo inmunohistoquímica y se encontró CD3, CD4 y CD8 positivo y CD 20 negativo.

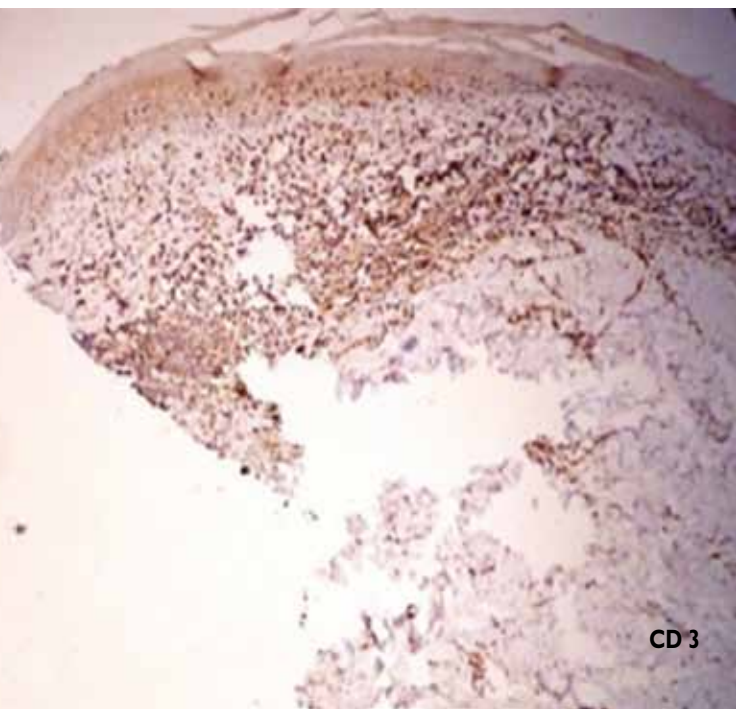


Figura 6. IHQ CD3, Véase la distribución de los linfocitos T, hasta la epidermis.

Se dio el diagnóstico de parapsoriasis variegata, pero al ser considerada esta entidad por algunos autores como micosis fungoide se le expandió el estudio.

Se encontró hemograma, hemoglobina, bioquímica, perfil de coagulación y perfil hepático dentro de los valores normales. La lactato deshidrogenasa (320 UI/L) y la beta-2 microglobulina (2,68 mg/L) estaban elevadas.

La serología para HTLV1 y VIH resultó negativa. En la ecografía y la radiografía de tórax no se encontraron alteraciones; sin embargo, la tomografía toracoabdominopélvica identificó ganglios paraaórticos de 2 cm. En el estudio de medula ósea, no se encontró alteraciones y en el estudio de ganglio inguinal se halló una linfadenitis dermatopática.

Recibió gencitabina, 1 200 mg/m² de superficie corporal (1,86 m²) en esquema días 1, 8, 15 y 28, por tres a seis ciclos. Pero, el tercer día de iniciado el tratamiento aparece eritema difuso, por lo que se suspende y se reinicia luego de dos semanas sin problemas. En el momento de la comunicación, el paciente ha terminado el primer ciclo y presenta mejoría en el eritema de las lesiones reticuladas, la descamación y en la disfonía.

DISCUSIÓN

La parapsoriasis variegata, también llamada parapsoriasis liquenoide, parapsoriasis atrófica o poiquilodermia prereticulótica, es una enfermedad muy rara con pocos casos reportados.¹

Esta enfermedad, descrita por primera vez por Colcott Fox, en 1901, se caracteriza por maculopápulas eritematovioláceas de 2 mm que coalescen formando una red que encierran áreas de piel normal, con epidermis plegada que da apariencia de papel de cigarrillo y que emite escamas muy finas.^{2,3}

Su distribución es en tronco, brazos y piernas, pero a pesar de ser tan llamativa a la vista no causa síntomas, excepto prurito luego de fricción involuntaria.⁴

Es una entidad de etiología desconocida y los escasos pacientes fueron varones adultos.^{5,6}

Puede evolucionar a micosis fungoides y es necesaria la estrecha vigilancia.⁷⁻¹⁰

En el caso de nuestro paciente asumimos que se trataba de una micosis fungoide de presentación clínica inusual y extensa.

Se presenta este caso por la dificultad del diagnóstico y la rareza de esta variedad clínica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MacLeod JMH Parakeratosis variegata or parapsoriasis lichenoide (Brocq). Proc R Soc Med. 1928;21(10):1709-1710.
2. Wigley J. Parapsoriasis, retiform variety. Br J Dermatol Syph. 1948;60(1):18.
3. Waddington E. Parapsoriasis en plaques, with retiform lesions. Br J Dermatol. 1952;64(11):423-4.
4. Lambert WC, Everett MA. The nosology of parapsoriasis. J Am Acad Dermatol. 1981; 5(4):373-395.
5. Bonvalet D, Colau-Gohm K, Belaïch S, Civatte J, Degos R. The difference forms of 'parapsoriasis en plaques'. A report of 90 cases. Ann Dermatol Venereol. 1977;104(1):18-25.
6. Wigley J. Parapsoriasis, retiform variety. JE. Proc R Soc Med. 1947;40(12): 699.
7. Samman PD. Natural history of parapsoriasis en plaque and prereticulotic poikiloderma. Br J Dermatol. 1972;84:405-11.
8. Kikuchi A, Naka W, Nishikawa T. Cutaneous T-cell lymphoma arising from parakeratosis variegata: long-term observation with monitoring of T-cell receptor gene rearrangements. Dermatology. 1995;190(2):124-7.
9. Raznatovskii IM. Differential diagnosis between Brocq's disease and mycosis fungoides. Vestn Dermatol Venerol. 1976;8:29-34.
10. Raznatovskii IM. Brocq's parapsoriasis, their relationship to poikiloderma, mycosis fungoides and skin reticulosis. Vestn Dermatol Venerol. 1976; 6:42-6.

Correspondencia: Claudia Ramos Rodríguez
clacrr@hotmail.com

Fecha de recepción: 16-10-11

Fecha de aceptación: 25-10-11