

## Linfoma de células T símil hidroa vacciniforme

Hydroa vacciniforme-like T cell lymphoma

**Marcelo Merchán,<sup>1,2</sup> Mauricio Coello,<sup>3</sup> Sayonara Zaputt<sup>1</sup>**

### RESUMEN

*El linfoma cutáneo primario símil hidroa vacciniforme es una enfermedad poco común descrita principalmente en pacientes pediátricos de origen asiático y latinoamericano. Esta entidad está relacionada con la infección crónica por Virus de Epstein-Barr. Clínicamente se caracteriza por una dermatosis que asemeja a la hidroa vacciniforme con compromiso del estado general y una evolución prolongada con períodos de exacerbación y remisión. Se presenta el caso de una paciente de 6 años de edad que cursa un cuadro de tres años de evolución de lesiones cutáneas en el rostro y las extremidades.*

**PALABRAS CLAVE.** Linfoma de células T, Hidroa vacciniforme, Virus de Epstein-Barr.

### ABSTRACT

*Hydroa vacciniforme-like cutaneous primary lymphoma is a rare disease mainly described in pediatric patients from Asia and Latin-America. This entity is related with chronic Epstein-Barr virus infection and clinically manifests as a hydroa vacciniforme eruption with systemic involvement, it has a long evolution intercalating exacerbations and remissions periods. We present the case of a 6 years old female patient with a three years evolution of skin lesions in face and limbs.*

**KEY WORDS.** Lymphoma, Hydroa vacciniforme, Epstein-Barr virus.

### INTRODUCCIÓN

La hidroa vacciniforme (HV) es una rara y esporádica fotodermatitis idiopática que se caracteriza por la formación de vesículas en áreas expuestas inducidas por foto-contacto que progresan a costras hemáticas y dejan pequeñas cicatrices atróficas similares a las de la varicela, de ahí su nombre; habitualmente no se acompaña de sintomatología sistémica. Inicia en edades tempranas de la vida y en la mayoría de los casos remite espontáneamente durante la adolescencia.<sup>1</sup>

A partir del 2008 la Organización Mundial de la Salud agregó a la clasificación de tumores linfoides una patología linfoproliferativa con predominio de linfocitos T, caracterizada por afectación sistémica y erupciones vesiculares costrosas que imitan a la HV, denominada linfoma símil hidroa vacciniforme (LSHV).<sup>2,3</sup>

El LSHV, también llamado hidroa maligna o vasculitis edematosa cicatrizal, es una patología que usualmente

1. Servicio de Dermatología. Hospital Vicente Corral Moscoso. Cuenca, Ecuador  
2. Facultad de Medicina. Universidad del Azuay. Cuenca, Ecuador.  
3. Servicio de Dermatología. Clínica Humanitaria Pablo Jaramillo. Cuenca, Ecuador.



**Figura 1.** A) Edema facial, pápulas, vesículas, exulceraciones cubiertas por costras hemática y cicatrices varioliformes. B) Edema en manos, eritema, vesículas y áreas necróticas en el dorso.

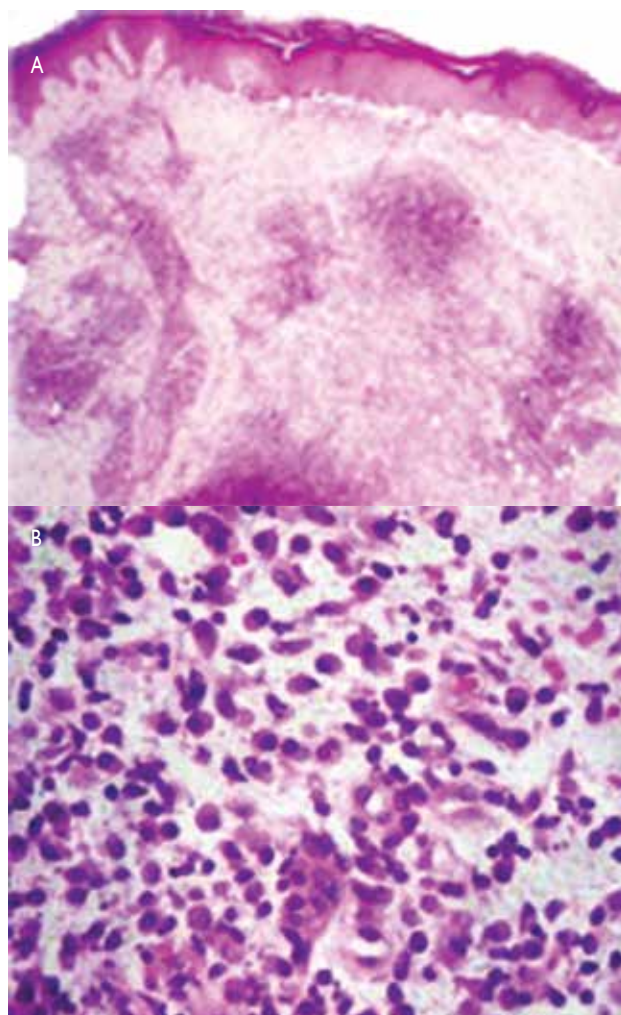
compromete los linfocitos T NK y de manera ocasional células T citotóxicas. Se lo ha asociado a la infección por virus Epstein-Barr (VEB).<sup>4</sup> Afecta frecuentemente a niños y adolescentes provenientes de Asia y América Latina aunque también se han reportado casos de adultos jóvenes. Clínicamente se caracteriza por la erupción de pápulas, vesículas y pequeñas úlceras necróticas que dejan cicatrices atróficas en áreas tanto expuestas como no expuestas a la radiación solar y se asocia con edema marcado de la zona afectada y sintomatología sistémica.<sup>5</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de cinco años de edad, sin antecedentes relevantes, presenta desde hace dos años episodios

recurrentes de dermatosis en el rostro y las extremidades superiores e inferiores, caracterizados por edema intenso, principalmente periorbitario, eritema y formación de vesículas, costras melicéricas y hemáticas que dejan lesiones cicatrizales de aspecto atrófico (Figura 1). Estos episodios se acompañan de fiebre y mal estado general.

Los estudios de laboratorio revelaron linfocitosis y anemia microcítica hipocrómica. Proteína C-reactiva: 42.13 mg/L (0,1-6 mg/L). La radiografía de tórax fue normal. El estudio histopatológico reportó un infiltrado mononuclear nodular angiocéntrico en la dermis y parte del tejido celular subcutáneo, compuesto por células linfoides con atipia y un incremento del número de mitosis en la parte profunda del infiltrado (Figura 2). El estudio inmunohistoquímico fue positivo para CD3, CD5, CD43 y CD56 (Figura 3).



**Figura 2.** A) Intenso infiltrado mononuclear superficial y profundo que forma granulomas. H/E 10X. B) Marcada atipia celular con núcleos hiperocrómicos y cierto grado de angiocentrismo. H/E 40X.

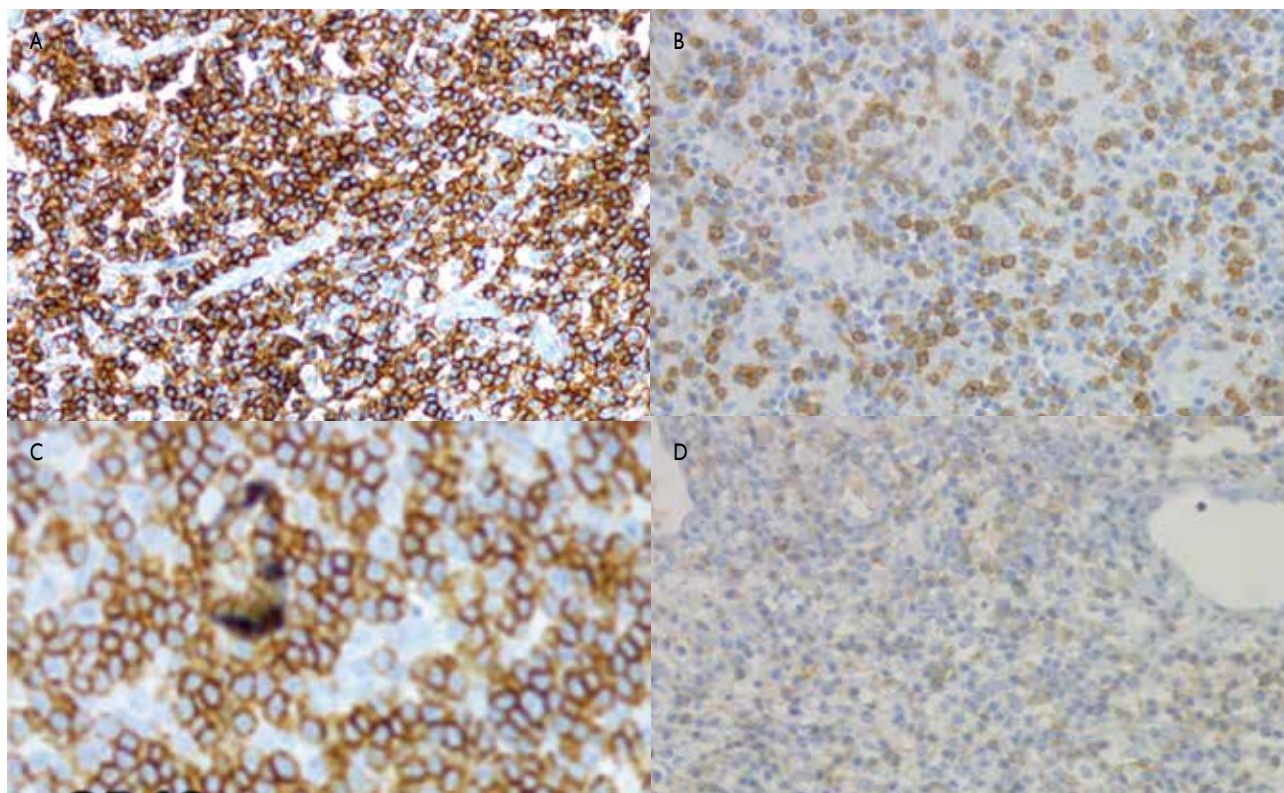


Figura 3. Marcadores de inmunohistoquímica positivos. A) ALK+. B) CD5+. C) CD43+. D) CD56+.

Se realizó el diagnóstico de LSHV y se inició tratamiento con ciclofosfamida, dexametasona, vincristina y metotrexato.

## DISCUSIÓN

El linfoma tipo hidroa también llamado paniculitis edematosa cicatrizal o hidroa maligna es una rara variante de linfoma de células T reportada por primera vez en 1986, cuando Oono y col. informaron de la coexistencia de linfoma e hidroa en un paciente pediátrico.<sup>6</sup>

El origen de esta entidad está relacionado con la infección por el VEB. El hallazgo de fragmentos de ADN viral en el tejido afectado ha llevado a plantear la hipótesis de que sobre una población genéticamente susceptible, el VEB induciría una secuencia de eventos que culminarían en hipersensibilidad a la picadura de mosquitos, luego, la aparición de HV y en un menor porcentaje hidroa maligno o linfoma centrofacial.<sup>2</sup>

En el caso que se presenta, las características clínicas de edema, eritema periorbitario, costras, lesiones en zonas fotoexpuestas y no fotoexpuestas y episodios recurrentes

con compromiso del estado general del paciente, contrastan con la clínica del HV clásico que afecta únicamente a zonas de la piel expuestas a la luz solar y no cursa con síntomas generales.<sup>1</sup> Los casos de HV atípicos pueden cursar con fiebre alta, daño hepático e inflamación de mejillas y párpados,<sup>7</sup> lo que los hace muy difíciles de distinguir clínicamente del LSHV, y en algunos casos constituyen un estadio previo a la aparición de este linfoma.

La posible asociación entre la infección latente por VEB y la aparición de hidroa clásico, hidroa atípico y LSHV ha dado pie a que se plantee que estas enfermedades podrían representar tres variantes dentro del espectro de un mismo trastorno linfoproliferativo.<sup>7</sup>

Para establecer el diagnóstico definitivo, es necesario realizar un estudio histopatológico donde se observa un infiltrado mononuclear nodular angiocéntrico compuesto por células linfoides atípicas. Esto debe complementarse con estudios inmunohistoquímicos, que en el caso reportado fueron positivos para los marcadores CD3, CD5, CD43 y CD56. La hibridación *in situ* es una prueba que detecta actividad del VEB y la presencia del gen *Epstein-Barr virus-encoded*

*small nonpolyadenylated RNA* (EBER), también es útil en el diagnóstico porque constituye un marcador biológico en la etiología de estos linfomas.<sup>2</sup>

El pronóstico de esta paciente, así como de la mayoría de los casos reportados, es desfavorable a pesar de la quimioterapia aplicada como tratamiento que incluye ciclofosfamida, dexametasona, vincristina y metotrexato. La supervivencia a los dos años no sobrepasa de 36 %.<sup>8</sup>

#### CONSIDERACIONES ÉTICAS

El consentimiento informado por escrito para la publicación de este reporte de caso, así como de todas las imágenes acompañantes fue obtenido del representante legal de la paciente.

#### CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores del presente artículo no reportan ningún conflicto de interés

#### AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al Dr. Xavier Merchán por su valiosa colaboración en la edición de este artículo, así como a los médicos residentes Nathaly Velástegui y David Barzallo, por la recolección de datos.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Quintanilla-Martinez L, Ridaura C, Nagl F, S´aez-de-Ocariz M, Dur´an-McKinster C, Ruiz-Maldonado R, et al. Hydroa vacciniforme-like lymphoma: a chronic EBV1 lymphoproliferative disorder with risk to develop a systemic lymphoma. *Blood*. 2013;122(18):3101-10.
2. Güere P, Morante P, Chián C, Torres C. Linfoma cutáneo de células T tipo hidroa. *Folia dermatol Peru*. 2008;19(1):19-22.
3. Wu Y, Chen H, Hsiao P, Tu M, Lin Y, Wang T. Hydroa vacciniforme-like Epstein-Barr virus-associated monoclonal T-lymphoproliferative disorder in a child. *International Journal of Dermatology*. [Case Report]. 2007;46:1081-6.
4. Xu Z, Lian S. Epstein-Barr Virus-Associated Hydroa Vacciniforme-like Cutaneous Lymphoma in Seven Chinese Children. *Pediatric Dermatology*. 2010;27(5):463-9.
5. Dacal M, Formentini E, Vaccarezza A, Arra A, Gagliardi L. Linfoma cutáneo T/NK tipo nasal símil hidroa vacciniforme. *Dermatología Argentina*. 2009;15(5):350-3.
6. Oono T, Arata J, Masuda T, Ohysuki Y. Coexistence of hydroa vacciniform and malignant lymphoma. *Arch Dermatol*. 1986;122:1306-9.
7. Chen H, Hsiao C, Chiu H. Hydroa vacciniforme-like primary cutaneous CD8-positive T-cell lymphoma. *British Journal of Dermatology*. 2002;147:587-91.
8. Wang M, Wang S, Yang Q, Liu Y, Gao L, Sun H, et al. Hydroa vacciniforme-like lymphoma of an adult: a case report with review of the literature. *Diagnostic Pathology*. 2013;8(72).

Correspondencia: Marcelo Merchán  
mmerchan@etapanet.net

Fecha de recepción: 4 de febrero de 2014.

Fecha de aprobación: 19 de febrero de 2014.