

# Linfoma cutáneo de células T/NK tipo hidroa: presentación de un caso

*Cutaneous T-cell lymphoma type hydroa: a case report*

**Alca E<sup>1</sup>, García Z<sup>2</sup>, Delgado V<sup>3</sup>, Torres T<sup>4</sup>**

## RESUMEN

*El linfoma cutáneo tipo hidroa es un tipo raro de linfoma cutáneo primario T/NK, que se ha asociado a una infección crónica activa del 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 de 12 años de edad que inicia desde hace 8 años con eritema y formación de vesículas en cara dejando cicatrices y 6 meses antes de su ingreso fiebre, nódulo en pierna y convulsiones tónico clónicas.*

**PALABRAS CLAVE:** Linfoma, Linfoma cutáneo de células T, Hidroa maligna.

*Dermatol Peru 2015; 25 (3): 157-160*

## ABSTRACT

*The cutaneous T-cell lymphoma type hydroa is a rare type of T/NK primary cutaneous lymphoma, which has been associated to Epstein Barr virus (EBV) chronic latent infection, that affects children and young people, and characterized by lesions that resemble the hydroa vacciniiforme. We present the case of a 12 years old patient, who initially had erythema and vesiculation on her face 8 years ago and had fever, nodule on her leg and convulsions 6 months ago.*

**KEY WORDS:** Lymphoma, Cutaneous T-cell lymphoma, malignant hydroa.

## INTRODUCCIÓN

Los linfomas cutáneos primarios son procesos linfoproliferativos de linfocitos que afectan a la piel, sin evidencia de enfermedad extracutánea al momento del

diagnóstico. Del total de ellos, el 90% provienen de la proliferación clonal de linfocitos T con comportamiento clínico y biológico heterogéneo, siendo más común la Micosis fungoide. El linfoma tipo hidroa ha sido categorizado por la OMS, como un trastorno linfoproliferativo de la infancia relacionada con la infección crónica activa del virus Epstein-Barr. Este linfoma es llamado así debido a que las lesiones que presenta son semejantes al hidroa vacciniiforme, una fotodermatitis ampollar de curso crónica 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. Esta entidad ha sido reportada inicialmente en Asia, en China, Corea y Japón y, posteriormente, América Latina, en México y en Perú. Se presenta en pacientes jóvenes y, sobretudo, asociada a pacientes con antecedentes de hipersensibilidad a la picadura de insectos.<sup>6</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 12 años de edad, natural y procedente de la provincia de Chachapoyas, en Amazonas; estudiante de educación secundaria, con antecedente de haber recibido tratamiento por diagnóstico de Leishmaniasis en el 2010, quien su madre refirió un tiempo de enfermedad

1. Médico dermatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
2. Médico dermatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
3. Médico anatomopatólogo. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.
4. Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen. La Victoria, Perú.



**Figura 1.** Pápulas, costras y edema facial.



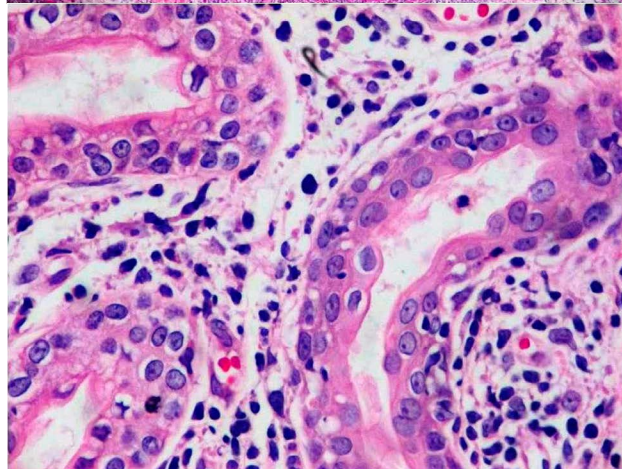
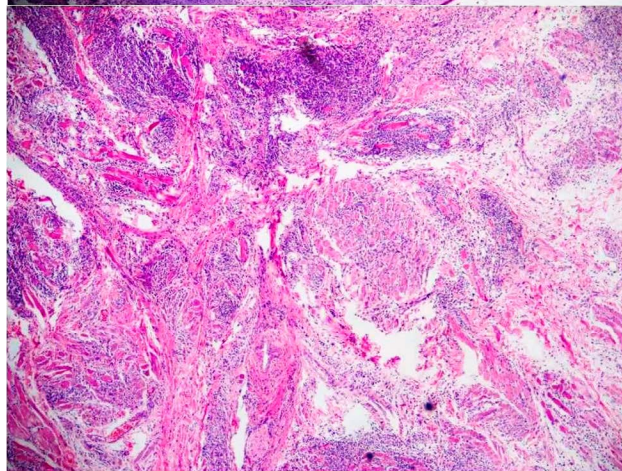
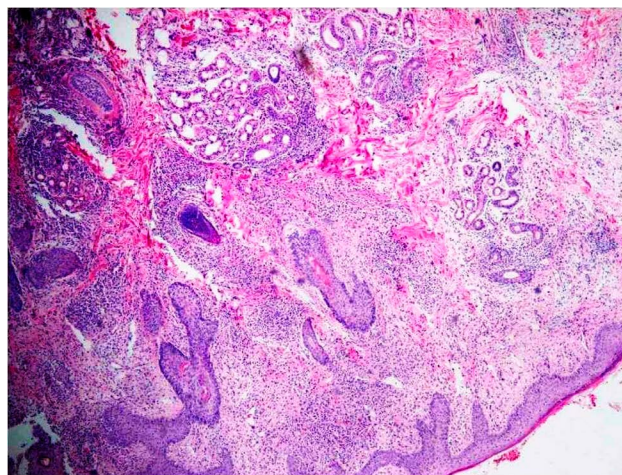
**Figura 2.** Zona de costras hemáticas donde se tomó la biopsia.

de 8 años, con inicio insidioso y curso episódico-progresivo. La paciente presentaba inicialmente máculas, pápulas, vesículas y edema leve en áreas fotoexpuestas de manera episódica. En los últimos 6 meses las lesiones

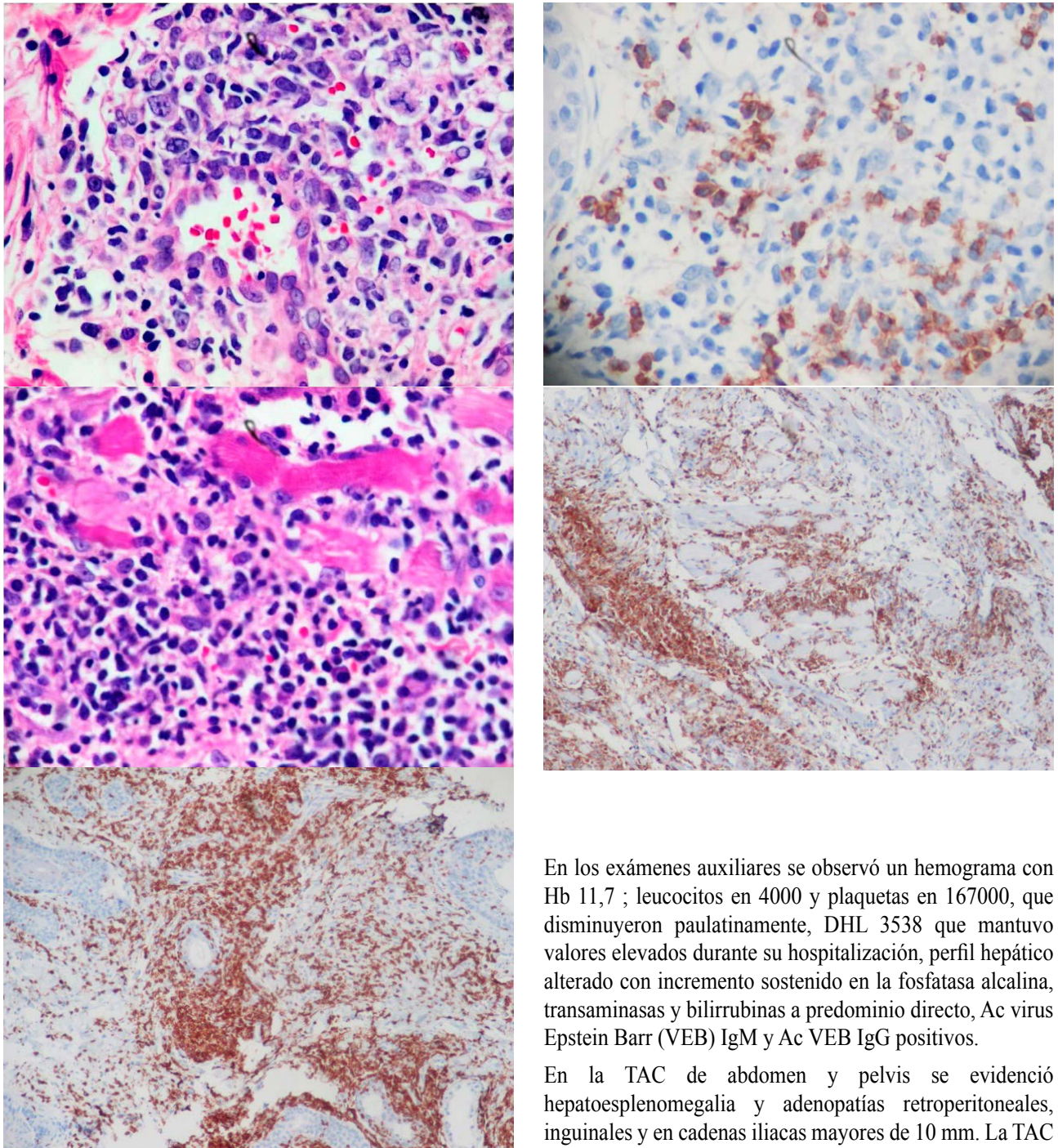


**Figura 2.** Cicatriz en cara anterior de pierna.

permanecieron dejando cicatrices varioliformes y siendo el edema facial más marcado a predominio del lado izquierdo. Así mismo nota la presencia de un nódulo en cara anterior de pierna izquierda de 2x2cm de diámetro. Concomitantemente se asocia sensación de alza térmica y convulsiones tónico-clónicas. Por cuadro clínico anterior es referida a nuestro nosocomio.



**Figura 4, 5 y 6.** Células linfocíticas atípicas con núcleos hiper cromáticos y distribución perianexial.



**Figura 7,8,9.** Inmunohistoquímica.

Al examen físico, la paciente se encontraba en regular estado general, taquicárdica, taquipneica, febril. Con presencia de una adenopatía preauricular izquierda. Y además de lo mencionado en cara se evidenció la presencia de una cicatriz en cara anterior de pierna izquierda. Se palpaba el hígado 2 cm por debajo del reborde costal derecho. Examen neurológico sin alteraciones.

En los exámenes auxiliares se observó un hemograma con Hb 11,7 ; leucocitos en 4000 y plaquetas en 167000, que disminuyeron paulatinamente, DHL 3538 que mantuvo valores elevados durante su hospitalización, perfil hepático alterado con incremento sostenido en la fosfatasa alcalina, transaminasas y bilirrubinas a predominio directo, Ac virus Epstein Barr (VEB) IgM y Ac VEB IgG positivos.

En la TAC de abdomen y pelvis se evidenció hepatoesplenomegalia y adenopatías retroperitoneales, inguinales y en cadenas ilíacas mayores de 10 mm. La TAC de tórax y de cerebro fueron informadas como normal.

Se realizaron varias biopsias de piel y se encontró un infiltrado difuso de células linfoides dérmico con compromiso perianexial y con núcleos hiper cromáticos.

El estudio inmunohistoquímico mostró CD20 y CD30 negativos; CD3, CD4, CD8, CD45, CD56, vimentina y granzima B positivos.

La paciente fue diagnosticada como linfoma cutáneo de células T tipo hidroa vacciniiforme estadio clínico IIIB

(por infiltración nodular, hepatoesplenomegalia y fiebre mayor de 3 meses). Recibió quimioterapia sin respuesta al tratamiento evolucionando a un síndrome hemofagocítico. A pesar de mal pronóstico los padres de la menor solicitaron su alta voluntaria.

## DISCUSIÓN

El linfoma tipo hidroa, se le ha denominado a lo largo de muchos años como paniculitis edematosa cicatrizal o hidroa maligna.<sup>1</sup> Es una entidad que ha sido descrita desde 1986, cuando Oono reporta la presentación de linfoma e hidroa en un paciente pediátrico.<sup>2</sup> Posteriormente casos similares fueron reportados en la literatura, principalmente en México, Bolivia, Perú, Corea y Japón. En el 2005 la OMS subclasificó al linfoma tipo hidroa como una variante extranodal del linfoma de células T/NK tipo nasal y la definió como un tipo raro de linfoma de células T citotóxicas CD8 + asociado a virus Epstein Barr. En la versión revisada del 2008 de la clasificación de la OMS, el linfoma tipo hidroa es ya considerada como una nueva entidad designada como desorden linfoproliferativo de células T de la infancia.<sup>3</sup> Los pacientes presentan edema cutáneo, ampollas, úlceras y cicatrices sobre la cara y en extremidades que son parecidas clínicamente a la hidroa vacciniiforme benigna; sin embargo esta lesiones tienden a ser más extensas, profundas y asociadas con cicatrices severas, necrosis y manifestaciones sistémicas.<sup>3,4,7</sup> Su origen está relacionado al virus Epstein Barr por el hallazgo de fragmentos de DNA viral, lo cual plantearía la hipótesis de una secuencia de eventos, en las que, en una población genéticamente susceptible (latinoamericanos y asiáticos), el virus Epstein Barr sería capaz de inducir, primero hipersensibilidad a la picadura de mosquitos, luego hidroa vacciniiforme y luego en un menor porcentaje hidroa maligna o linfoma tipo hidroa.<sup>5,6</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 (Epstein Barr-encoded RNA) del mismo, es un marcador biológico en la etiología de estos linfomas.<sup>3</sup> Que cabe hacer mención no se le practicó al espécimen de la biopsia de piel de nuestra paciente.

El pronóstico, según los reportes, no es favorable a pesar la quimioterapia sistémica aplicada como tratamiento.<sup>8</sup> Estos pacientes fallecen generalmente por complicaciones infecciosas, coagulación intravascular diseminada y síndrome hemofagocítico.

Los desafíos actuales radican en hacer el diagnóstico correcto del estadio, ya sea inflamatorio o neoplásico mediante hallazgos clínicos y de la laboratorio que puedan predecir esta progresión.<sup>9,10</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ruiz-Maldonado R, Millán F, Orozco-Covarrubias M, Ridaura C, Tamayo L, Durán C. Edematous, scarring vasculitic panniculitis: A new multisystemic disease with malignant potential. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:37-44.
2. Oono T, Arata J, Masuda T, Ohtsuki Y. Coexistence of Hydroa vacciniiforme and malignant lymphoma. *Arch Dermatol.* 1986;122:1306-9.
3. Sangueza, M y Plaza, A. Hydroa vacciniiforme-like cutaneous T-cell lymphoma: Clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2013;69:112-9
4. T akeuchi T, Kamide R. Severe hydroa vacciniiforme-like eruptions confined to sun-exposed areas. *J Dermatol.* 2011;38(4):386-9.
5. Bravo, F. Nuevas enfermedades dermatológicas inducidas por virus. *Diagnóstico.* 2004;43(4):176-9
6. Ishihara S, Yabuta R, Tokura Y, Ohshima K, Tagawa S. Hypersensitivity to mosquito bites is not an allergic disease, but an Epstein-Barr virus-associated lymphoproliferative disease. *Int J Hematol.* 2000;72(2):223-8
7. Iwatsuki K, Satoh M, Yamamoto T, Oono T, Morizane S, Ohtsuka M, Xu ZG, Suzuki D, Tsuji K. Pathogenic link between hydroa vacciniiforme and Epstein-Barr virus-associated hematologic disorders. *Arch Dermatol.* 2006;142:587-595.
8. Wu Y, Chen Hc, Hsiao Pf et al. Hydroa vacciniiforme-like Epstein-Barr virus-associated monoclonal T-lymphoproliferative disorder in a child. *Int J Dermatol.* 2007 Oct;46(10):1081-6.
9. Sangueza, M. Virus de Epstein-Barr y piel. *Dermatol. Argent.* 2011, 17(3):184-192.
10. Bravo, F. *Rev Perú Med Exp Salud Pública.* 2013; 30(1):79-84.

Correspondencia: Tania Torres Ríos  
taniatorresrios@gmail.com

Recibido: 27-03-15  
Aceptado: 14-04-15