

VARON JOVEN CON LESIONES ERITEMATO-ESCAMOSAS DE LARGA DURACIÓN

Young male with long standing erythematous-squamous lesions.

Beatriz Di Martino Ortiz^{1*}, Oilda Knopfmacher^{1**}, Javier Menárguez Palanca^{2***}

RESUMEN

La parapsoriasis agrupa un número de estados patológicos caracterizados por lesiones eritemato-escamosas recalcitrantes en piel que no llenan los criterios de malignidad, y reflejan situaciones intermedias. Presentamos el caso de un varón joven con lesiones eritemato-escamosas de largo tiempo de evolución sin alteraciones del estado general y sin compromiso visceral. Hacemos una breve revisión clínica de la enfermedad y sus hallazgos histopatológicos.

Palabras Clave: parapsoriasis en grandes placas, parapsoriasis, micosis fungoides, linfoma cutáneo.

Dermatol Perú 2008; 18(3): 298-300

ABSTRACT

Parapsoriasis brings together a number of pathological conditions characterized by erythematous-squamous skin lesions that do not meet the criteria for malignancy, and reflect intermediate situations. We present the case of a young male with erythematous-squamous lesions of long time of evolution, without alterations of the general statement and without visceral compromise. We make a brief review of the clinical disease and its pathological findings.

Keywords: large plaques parapsoriasis, parapsoriasis, mycosis fungoides, cutaneous lymphoma.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente varón de 34 años de edad, soltero, que trabaja como guardia de seguridad y procede de medio urbano, consultó por lesiones en abdomen de 6 años de evolución acompañadas de prurito. Antecedentes patológicos personales y familiares sin datos de interés.

En la exploración física se encuentra placas eritemato-escamosas de gran tamaño (>5 cm.), con escasas áreas purpúricas, confluentes, bien delimitadas, de bordes regulares, localizadas en miembros superiores, abdomen, flancos hasta porciones laterales de la espalda, región mamaria izquierda, glúteos y muslos hasta rodillas. Ausencia de infiltración cutánea a la palpación (Figuras 1 y 2).

HISTOPATOLOGÍA

El estudio histopatológico puso de manifiesto marcada atrofia epidérmica con pérdida de crestas interpapilares, paraqueratosis en parches no confluentes y degeneración vacuolar de la capa basal dermo-epidérmica, como principales hallazgos epidérmicos. En dermis superficial linfocitos en banda de morfología típica, presencia de escasos melanófagos y vasos dilatados. Epidermotropismo discreto (Figura 3).

* Médico especialista en Anatomía Patológica. Dermatólogo

** Profesor Adjunto y Jefe de Sala.

*** Médico especialista en Anatomía Patológica. PhD.

¹ Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de Asunción. Paraguay.

² Servicio y Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Correspondencia: Dra. Beatriz Maria Di Martino Ortiz. Calle Paraguairí 1033 caso Teniente Farina. C.P.: 1325. Tel. Y Fax: 595 21 446 991. beatrizdimartino@gmail.com. Asunción-Paraguay.

Recibido: 17-09-2008

Aceptado: 23-09-2008



Figura 1



Figura 2

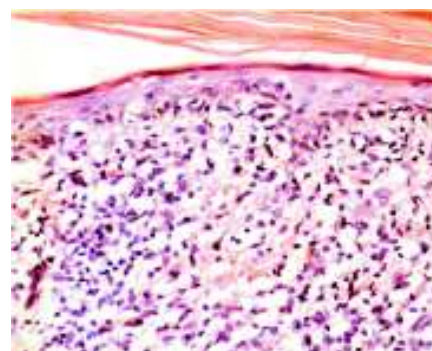


Figura 3

OTRAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Los análisis de sangre y la radiografía de tórax fueron normales.

Perfil IHQ:

- CD3/CD5/CD4+
- CD7/CD8/GzB/Perforina-

Estudio molecular (PCR):

- Gen TCR-gamma (VD/J): ¿policlonal? ¿insuficiente?.

Frotis de sangre periférica:

- Negativo para células micóticas.

DIAGNÓSTICO

Infiltración dérmica superficial y media por un linfoma T cutáneo CD4+ de bajo grado de malignidad (LCCT), con discreto epidermotropismo, desarrollado sobre una Poinquilodermia Vascular Atrófica/Parapsoriasis en grandes placas.

EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO

Se remite el paciente al servicio de hematología para completa evaluación que arroja datos negativos de sistematización.

Se le medica con corticoides tópicos y antihistamínicos orales. Se plantea terapia con PUVA.

COMENTARIO

La parapsoriasis agrupa un número de estados patológicos caracterizados por lesiones eritemato-escamosas recalcitrantes en piel que no llena los criterios de malignidad, y reflejan situaciones intermedias.

Tradicionalmente se ha dividido en dos grupos:

- *Parapsoriasis en pequeñas placas*: forma benigna, que NUNCA evoluciona a un linfoma, si bien existen reportes en la actualidad que contradicen esta afirmación⁽¹⁾; y,
- *Parapsoriasis en grandes placas con o sin poiquilodermia*: después de décadas evolucionan a una micosis fungoide (MF) o linfoma cutáneo de células T (LCCT) en más del 50% de casos.

La parapsoriasis en grandes placas es considerada un desorden inflamatorio premaligno con tendencia a evolucionar a una micosis fungoide. Algunos autores la consideran como una manifestación cutánea precoz de un LCCT⁽²⁾. Todos los grupos de edad se pueden afectar, con ligero predominio masculino. Las regiones mamarias y glúteas son las más afectadas.

Clínicamente, las placas son grandes (>5cm.) y escasas, con descamación pitiriasiforme (variante poiquilodermatosa), telangiectasias, pigmentación reticulada y sin infiltración cutánea.

Las lesiones pueden permanecer sin cambios durante décadas, o mostrar lento crecimiento en algunos casos. No hay placas ni tumores salvo cuando evoluciona a un LCCT.

Los hallazgos histopatológicos muestran atrofia epidérmica con pérdida de crestas interpapilares (forma poiquilodermatosa) bajo parches de paraqueratosis. La zona subepidérmica está libre de linfocitos, los que se acumulan en banda en dermis superficial. No hay epidermotropismo, como se ve en los estadios iniciales de la MF. La variante poiquilodermatosa muestra adicionalmente vasos dilatados en la dermis superior.



El diagnóstico diferencial se establece con la forma benigna de parapsoriasis o parapsoriasis en pequeñas placas, donde las mismas no sobrepasan los 5 cm. de diámetro, son ovaladas, más frecuentes en tronco y extremidades superiores y donde la expectativa de vida es comparable a la de la población general⁽³⁾. Otros diagnósticos diferenciales incluyen eccema crónico, eccemátide y psoriasis.

No hay diferencia significativa de supervivencia entre la población general y los pacientes con afectación cutánea inferior a 10%. Sin embargo cuando la afectación cutánea es >10%, como se ve en la parapsoriasis de grandes placas y tal como es el caso de nuestro paciente, casos esporádicos pueden mostrar transformación a MF, tras décadas de la enfermedad⁽⁴⁾.

En cuanto a los tratamientos de estas lesiones de parapsoriasis y MF en estadios precoces se ha propuesto a los corticosteroides tópicos, mostazas nitrogenadas, PUVA terapia, fototerapia, etc. con variables resultados^(5,6).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Belousova IE, Vanecek T, Samtsov AV, Michal M, Kazakov DV. A patient with clinicopathologic features of small plaque parapsoriasis presenting later with plaque-stage mycosis fungoides: report of a case and comparative retrospective study of 27 cases of "nonprogressive" small plaque parapsoriasis. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59(3):474-82.
2. Väkevä L, Sarna S, Vaalasti A, Pukkala E, Kariniemi AL, Ranki A. A retrospective study of the probability of the evolution of parapsoriasis en plaques into mycosis fungoides. *Acta Derm Venereol.* 2005; 85(4):318-23.
3. Burg G, Santucci M, Smoller B, Guitart J, Everett M, Kempf W. Parapsoriasis. Table 4.03 Criteria for distinguishing benign and premalignant forms of parapsoriasis en plaques. En: WHO Blue Book. Classification of tumours. Pathology & Genetics. Skin Tumours. Lyon: IARC Press; 2006: 215-6.
4. Kim Y, Liu H, Mraz-Gernhard S, Varghese A, Hoppe R. Long-term Outcome of 525 Patients With Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome. Clinical Prognostic Factors and Risk for Disease Progression. *Arch Dermatol.* 2003; 139: 857-66.
5. Clark C, Dawe R, Evans A, Lowe G, Ferguson J. Narrowband TL-01 Phototherapy for Patch-Stage Mycosis Fungoides. *Arch Dermatol.* 2000; 136:748-52.
6. Tamagawa R, Katoh N, Shimazaki C, Okano A, Yamada S, Ichihashi K, Masuda K, Kishimoto S. Lymphoma with large-plaque parapsoriasis treated with PUVA. *Eur J Dermatol.* 2005; 15(4):265-7.