

Xantomas planos normolipémicos y micosis fungoide

Mónica García-Arpa^a, María Rodríguez-Vázquez^a, Elena Vera^a, Guillermo Romero^a, Jesús González-García^b y Pilar Cortina^a

^aServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Ciudad Real. España.

^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario de Ciudad Real. España.

Resumen.—Los xantomas planos difusos normolipémicos se caracterizan por la presencia de placas amarillentas en párpados, cuello, parte superior del tronco, glúteos y flexuras. En la histología se objetivan histiocitos espumosos en la dermis. Aproximadamente la mitad de los casos se asocia a trastornos hematológicos. Raramente se han descrito en el contexto de linfomas cutáneos de células T. Presentamos el caso de una paciente con micosis fungoide tumoral que desarrolló xantomas planos normolipémicos coincidiendo con la aparición de nuevas lesiones de linfoma. Revisamos la literatura inglesa sobre la rara asociación de xantomas y linfomas cutáneos de células T.

Palabras clave: linfoma cutáneo de células T, xantomas, micosis fungoide.

NORMOLIPEMIC PLANE XANTHOMAS AND MYCOSIS FUNGOIDES

Abstract.—Diffuse normolipemic plane xanthomas are characterized by the presence of yellowish plaques on the eyelids, neck, upper trunk, buttocks and flexures. Histology shows foamy histiocytes in the dermis. Approximately half of all cases are associated with hematological disorders. On rare occasions, they have been described in the context of cutaneous T-cell lymphomas. We present the case of a female patient with tumor-stage mycosis fungoides who developed normolipemic plane xanthomas coinciding with the appearance of new lymphoma lesions. We review English-language literature regarding the rare association of xanthomas and cutaneous T-cell lymphomas.

Key words: cutaneous T-cell lymphoma, xanthomas, mycosis fungoides.

INTRODUCCIÓN

La xantomatosis plana normolipémica es un trastorno bien definido que histológicamente se caracteriza por la presencia de células espumosas en la dermis y clínicamente consiste en placas amarillo-anaranjadas fundamentalmente en cara, cuello y tórax. Es importante conocer esta enfermedad porque hay que descartar un trastorno linfoproliferativo de base asociada. Se presenta el caso de una paciente con micosis fungoide que desarrolló xantomas planos en las localizaciones típicas coincidiendo con la aparición de nuevas lesiones de linfoma.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 70 años de edad presentaba una micosis fungoide de más de 20 años de evolución sin ningún otro antecedente médico de interés. Al principio presentaba placas eritematoescamosas que ocupaban más del 10 % de la superficie corporal ($T_2N_0M_0$,

estadio IB) y desde 1990 comenzó con lesiones tumorales por lo que pasó a un estadio IIB ($T_3N_0M_0$) de la clasificación TNM. A lo largo de la evolución había realizado múltiples tratamientos (corticoides tópicos, mostaza nitrogenada e interferón α hasta 9 millones U/día subcutáneo en 3 ocasiones) pero la enfermedad fue progresando lentamente; finalmente en 1999, debido a la presencia de grandes tumores en el tronco recibió baño de electrones (dosis total de 30 Gy) con desaparición de aquellos. Desde esta fecha no había vuelto a tener ninguna lesión de linfoma. Sin embargo, en enero de 2003 comenzó con nuevas lesiones en la cara en forma de placas y una tumoral. A la exploración presentaba un nódulo asintomático en ángulo mandibular izquierdo, de consistencia firme y coloración violácea y placas eritematosas escamosas no infiltradas en ambas mejillas. Llamaba la atención una coloración amarillenta en regiones preauriculares y subauriculares, parte interna de los párpados, caras laterales de cuello y parte superior del tórax, que la paciente no había notado (figs. 1 y 2). No presentaba adenopatías cervicales, supraclaviculares, axilares ni inguinales ni hepatoesplenomegalia.

Se realizó biopsia de la lesión nodular de la mejilla y de la placa amarillenta del tórax. El estudio histológico del nódulo (fig. 3) revelaba en la epidermis un intenso epidermotropismo, con acumulaciones de linfocitos atípicos (microabscesos de Pautrier) y algunos linfocitos en halo. La dermis presentaba un

Correspondencia:

Mónica García-Arpa. Servicio de Dermatología. Complejo Hospitalario de Ciudad Real. Rda. del Carmen, s/n. 13002 Ciudad Real. España. monicagarpa73@mixmail.com

Recibido el 15 de junio de 2004.

Aceptado el 22 de marzo de 2005.

infiltrado denso compuesto por células linfocitarias atípicas con núcleos hiper cromáticos, grandes e irregulares, algunos claramente cerebriformes. La tinción con CD45 RO fue positiva. No se encontraron células xantomizadas. Con estos datos, se informó de lesión tumoral de micosis fungoide. La biopsia de la placa amarillenta del tórax (fig. 4) mostró un infiltrado difuso en la dermis superficial y media de células espumosas. No se observaban linfocitos atípicos. Estas células eran positivas para CD68 pero negativas para S-100, CD1 y marcadores de linfocitos T.

Las pruebas complementarias (hemograma, coagulación, bioquímica, orina, electroforesis, inmunoglobulinas, β_2 -microglobulina, subpoblaciones linfocitarias, sezaremia) y los estudios de extensión realizados (TC torácico-abdominopélvica) estaban dentro de la normalidad. Se inició tratamiento oral con bexaroteno en una dosis inicial de 150 mg/m² y posteriormente 300 mg/m², junto a clobetasol tópico; se asoció atorvastatina, 20-40 mg/día, para prevenir la hiperli-

pidemia secundaria al retinoide. La paciente precisó tratamiento hormonal tiroideo sustitutivo por hipotiroidismo secundario a bexaroteno. Durante un año de tratamiento la paciente ha tenido una respuesta parcial sin observar progresión de la enfermedad neoplásica. Los xantomas han disminuido de intensidad, a pesar de haber presentado hiperlipidemia en alguna ocasión.

COMENTARIO

Los xantomas planos normolipidémicos fueron descritos por primera vez por Altman y Winkelman¹ en 1962. Lynch y Winkelman² detectaron 4 años más tarde que podían encontrarse en el contexto de algunas enfermedades, sobre todo trastornos hematológicos y que pueden preceder al diagnóstico de la enfermedad de base en varios años. Ambos sexos se afectan por igual y suelen aparecer en mayores de 50 años¹⁻⁸.



Fig. 1.—Lesión nodular de superficie violácea y consistencia firme, junto con placas asintomáticas de coloración amarillo-anaranjada, algunas con tono purpúrico.



Fig. 2.—Placas amarillentas delimitadas y no infiltradas en parte superior del tórax.

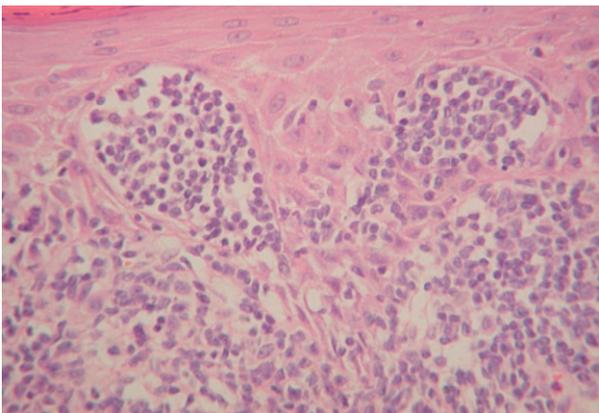


Fig. 3.—Biopsia del nódulo violáceo de la mejilla izquierda. Intenso epidermotropismo con acumulaciones de linfocitos atípicos en epidermis e infiltrado difuso de linfocitos atípicos que abarcaba todo el espesor de la dermis. (Hematoxilina-eosina, $\times 100$.)

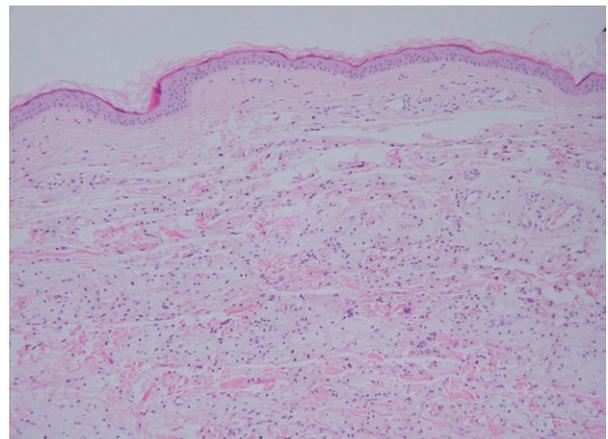


Fig. 4.—Infiltrado difuso en dermis superficial y media de células histiocitarias espumosas. No se observan linfocitos atípicos. (Hematoxilina-eosina, $\times 20$.)

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/9222159>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/9222159>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)