

Liquidano-Pérez Eduardo: Maza-Ramos Gibert, Sáez-de-Ocariz Marimar, Rodríguez Jurado Rodolfo, Ramírez Ristori Alfonso G; Cano de la Vega Rosa A; Cruz Muñoz MarioE; Altamirano Lazarte Fabiola, Salazar Rosales Haydeé, Uribe Ramirez Nidesha; Yamazaki Nakashimada Marco A; Espinosa Padilla Sara, Scheffler Mendoza Selma

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

El trastorno linfoproliferativo tipo hidroa vacciniforme (TLPHV), conocido como paniculitis vasculítica edematosa cicatricial, es un trastorno linfoproliferativo poco frecuente y agresivo de las células NK o T.

Se ha considerado un error innato de la inmunidad debido a la incapacidad que se presenta para controlar la infección por VEB.

Afecta a niños y adolescentes de América Latina y Asia. Hasta la fecha, no existe un tratamiento estandarizado para la afección. Presentamos el caso de un masculino mexicano tratado con éxito con Trasplante de células madre hematopoyéticas (TCMH)

PADECIMIENTO ACTUAL

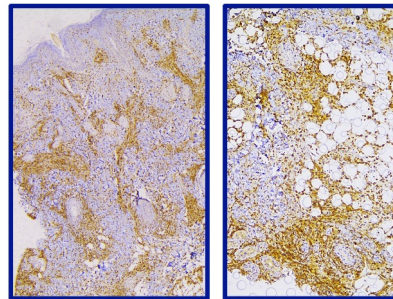
4 años



Fiebre intermitente
Pápulas, vesículas, ampollas, úlceras y cicatrices.
Cicatrizando: máculas hiperpigmentadas
Tratamientos tópicos por 2 años
Mejoría parcial

DIAGNÓSTICO

Biopsia de piel
Paniculitis vasculítica edematosa cicatrizante



Inmunohistoquímica con anticuerpo para CD3 y para CD8; el infiltrado inflamatorio es de inmunofenotipo T citotóxico (CD8+)

INMUNOLÓGICOS

IgG	2040 (650-1210)
IgM	54.1(130-370)
IgA	192 (70-220)
CD3+	2516 (1200-2600)
CD4+	695 (650-1500)
CD8	1755 (370-1100)
CD20	530 (270-870)
CD56	530 (100-480)

11 años

RECAÍDA



VEB
1.5 millones de copias

RITUXIMAB

CITOTOXICIDAD

Desregulación alterada en células CD56+

QUIMERISMO 100%
+ 200 DÍAS

TRASPLANTE DE PROGENITORES HEMATOPOYÉTICOS

6 Ciclos R-CHOP
8 Ciclos Rituximab

DISCUSIÓN

Hasta el momento, existe una disparidad significativa entre los estudios clínicos que describen el tratamiento de pacientes con TLPHV, lo que limita la estandarización de las decisiones terapéuticas entre los profesionales de la salud y favorece las intervenciones a conveniencia.

CONCLUSIÓN

El TCMH ofrece un tratamiento curativo de esta enfermedad, como se ejemplifica en este primer caso exitoso en latinoamérica.

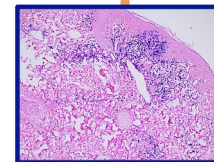
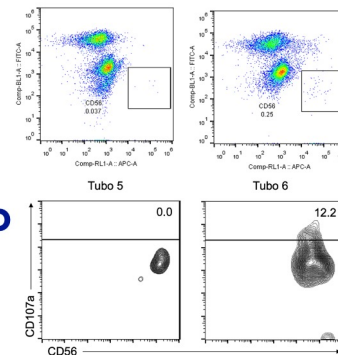


REFERIDO

8 años

TRATAMIENTO

Talidomida
Prednisona
Antibióticos
Hidroxicloroquina



EBER (+)

Persistencia de lesiones necróticas y úlceras

Biopsia de piel

LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T

Atipia marcada, con núcleos grandes, hiperromáticos, cromatina mal distribuida, nucléolos visibles y mitosis atípicas.