

Lo que el prurito esconde

Amparo Buforñ-Pascual¹ , Irene Salvador-Marí² , Ana Adela Ramírez-Boscá³ , Nataly Isabel Ibarra-Vega⁴ y Ana Maestre-Peiró¹ 

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

³Servicio de Dermatología, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

⁴Servicio de Hematología, Hospital Universitario del Vinalopó, Elche, Alicante, España

Recibido: 31/01/2023

Aceptado: 17/03/2023

En línea: 30/04/2023

Citar como: Buforñ-Pascual A, Salvador-Marí I, Ramírez-Boscá AA, Ibarra-Vega NI, Maestre-Peiró A. Lo que el prurito esconde. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (abril); 8 (1): 39-42. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a13>.

Cite this as: Buforñ-Pascual A, Salvador-Marí I, Ramírez-Boscá AA, Ibarra-Vega NI, Maestre-Peiró A. *What the itch hides*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2023 (April); 8 (1): 39-42. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a8n1a13>.

Autor para correspondencia: Amparo Buforñ-Pascual. amparobupa@gmail.com

Palabras clave

- Prurito
- Virus Epstein Barr
- Granulomatosis linfomatosa

Keywords

- Pruritus
- Epstein Barr virus
- Lymphomatoid granulomatosis

Resumen

El prurito es un síntoma frecuente pero inespecífico que puede presentarse en multitud de patologías. A través de este caso clínico veremos como este síntoma nos permite llegar al diagnóstico de una entidad hematológica rara y de mal pronóstico.

Abstract

Pruritus is a frequent but unspecific symptom that can occur in a multitude of pathologies. Through this clinical case we will see how this symptom allows us to reach the diagnosis of a rare hematological entity with poor prognosis.

Puntos destacados

- El prurito es un síntoma inespecífico pero que a su vez puede proporcionarnos información sobre una enfermedad subyacente sistémica.
- La importancia de un abordaje multidisciplinar en diagnósticos difíciles.
- Poner en valor una correcta evaluación de las manifestaciones cutáneas, así como una adecuada anamnesis y exploración física, como puerta de entrada a diagnósticos complejos.

Introducción

Las manifestaciones cutáneas son, en muchos casos, reflejo de patologías sistémicas. En algunas ocasiones forman parte de la presentación típica mientras que en otras se trata de la expresión de una enfermedad sistémica silente. Entre los síntomas que más frecuentemente podemos encontrarnos está el prurito, un síntoma muy inespecífico pero que a la vez puede suponer la puerta de entrada al diagnóstico de una enfermedad subyacente. Son varias las entidades que pueden cursar con este síntoma, como por ejemplo: reacciones adversas a medicamentos, enfermedad renal crónica, alteracio-

nes endocrinológicas como el hipertiroidismo o hipotiroidismo, colestasis o alteraciones hematológicas como la anemia ferropénica, síndromes linfoproliferativos o linfomas¹.

En el siguiente caso clínico presentamos cómo, a través de una manifestación cutánea, llegamos al diagnóstico de una entidad poco frecuente.

Caso clínico

Varón de 72 años, sin hábitos tóxicos conocidos. Como único antecedente, hipercolesterolemia en tratamiento con atorvastatina. No existen alergias medicamentosas conocidas.

Valorado en consultas externas durante varias semanas por intenso prurito generalizado que se acompaña de pápulas eritematosas puntiformes que confluyen formando placas, y lesiones de rascado de predominio en tronco y nalgas que no mejoran pese al inicio de tratamiento sintomático con corticoides y antihistamínicos. A esto se suma una importante afectación del estado general con pérdida de peso no cuantificada, hiporexia y astenia por lo que finalmente, ante la sospecha de síndrome paraneoplásico, se decide ingreso para completar el estudio.

Exploración física

Destaca la presencia de una masa palpable paraesternal izquierda que se acompaña de adenopatías a nivel cervical bajo y supraclavicular, izquierdas. Además, el paciente presenta lesiones pápulo-eritematosas que confluyen formando placas a nivel del tronco acompañadas de lesiones de rascado. Resto de exploración sin hallazgos de relevancia.



Figura 1. Pápulas eritematosas que confluyen formando placas.

Pruebas complementarias

Inicialmente se realiza una analítica sanguínea completa, incluyendo perfil de autoinmunidad, proteinograma y serologías, en el que no se hallan resultados de interés salvo una IgG positiva para el virus de Epstein Barr (VEB). Asimismo, se realiza biopsia de las lesiones cutáneas en las que se observa úlcera epidérmica activa inespecífica.

Ante la sospecha de un posible síndrome paraneoplásico se solicita un TC toraco-abdomino-pélvico que pone en manifiesto la presencia de una masa mediastínica en el espacio prevascular que sobrepasa la pared torácica. Además, múltiples adenopatías patológicas en espacios prevascular y paratraqueal derechos, así como en regiones cervicales bajas, sobre todo la izquierda.

Dado que la principal sospecha es de síndrome linfoproliferativo, se completa el estudio con un PET-TC que muestra captación tanto a nivel de la masa mediastínica como a nivel adenopático.

Se realiza biopsia escisional de la masa mediastínica mediante mediastinoscopia en la que únicamente se describe tejido de granulación, sin evidencia de síndrome linfoproliferativo. No obstante, se decide biopsiar una adenopatía supraclavicular izquierda palpable que muestra un infiltrado linfoide polimorfo angiocéntrico y angiodestructivo con positividad para CD4, CD20

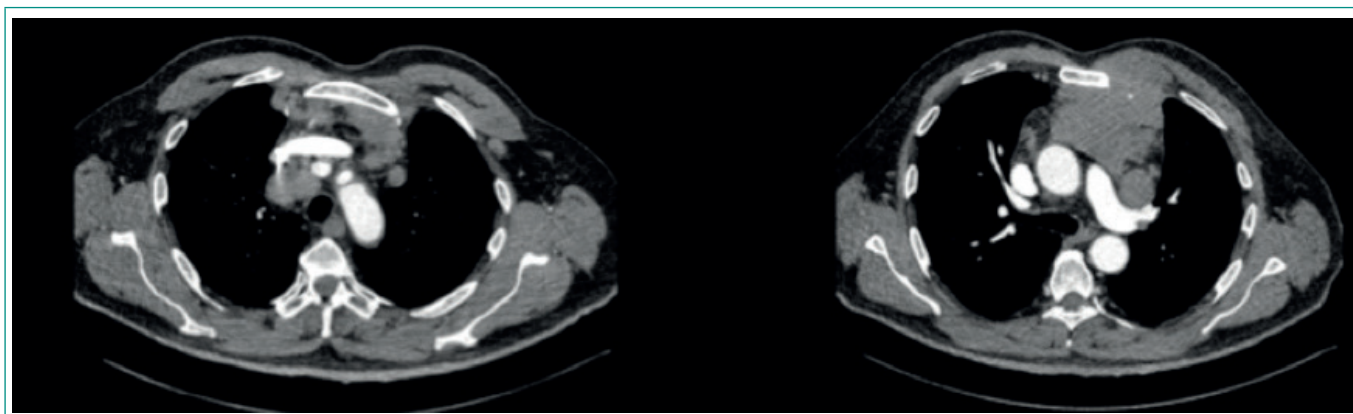


Figura 2. Masa mediastínica (7 x 9,4) en espacio prevascular que sobrepasa la pared torácica y adenopatías.

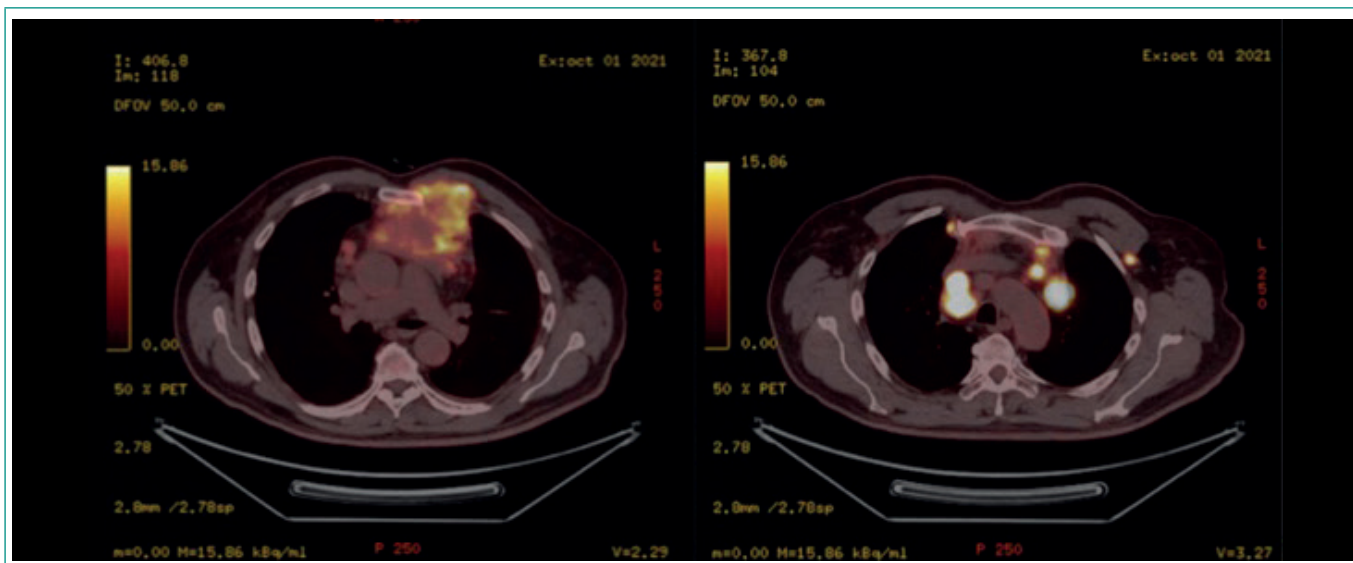


Figura 3. Captación masa mediastínica y adenopatías en PET-TC.

y BCL2, reordenamiento IGH/IGK y detección de DNA del VEB mediante PCR, aunque su determinación mediante latencia tipo II resulta negativo. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de granulomatosis linfomatoide. Se completa el estudio con una biopsia de médula ósea que descarta afectación a este nivel.

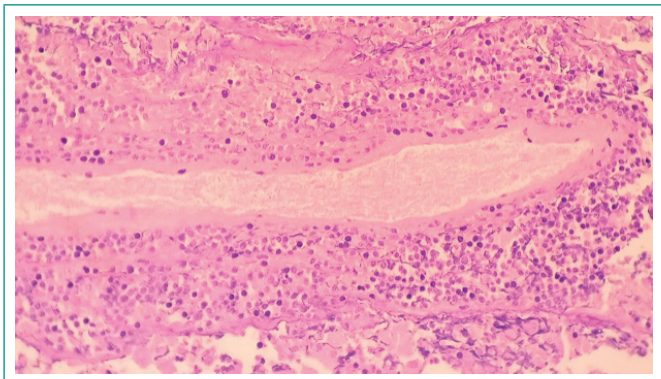


Figura 4. Hematoxilina-eosina (60x). Necrosis fibrinoide de la pared vascular con infiltración por linfocitos.

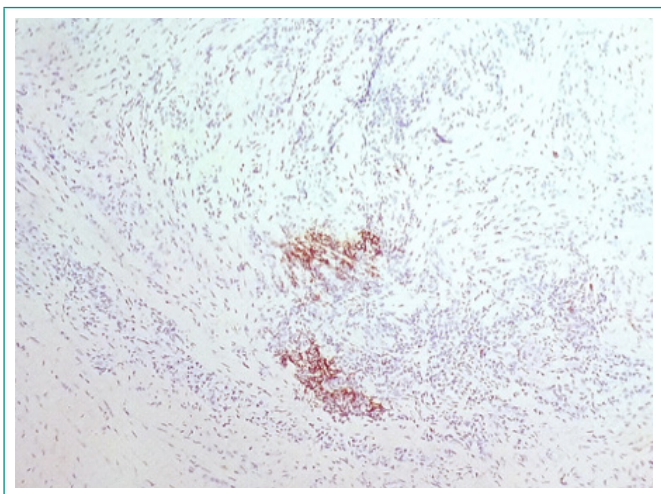


Figura 5. Inmunohistoquímica para CD20. Marcaje de linfocitos B CD20 positivos perivascular e infiltrando la pared del vaso.

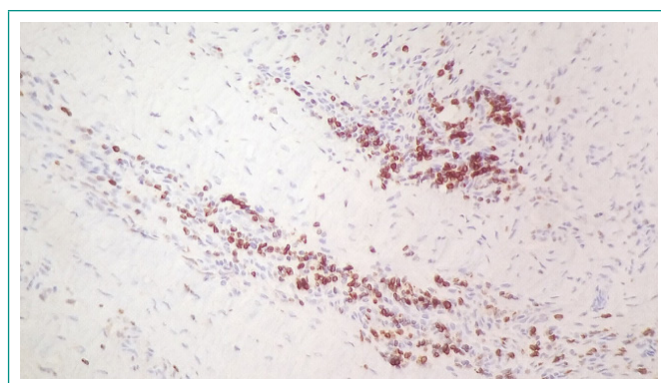


Figura 6. Inmunohistoquímica para BCL2. Marcaje de linfocitos B perivascular e infiltrando la pared del vaso.

Diagnóstico

Granulomatosis linfomatoide estadio IV (masa mediastínica).

Evolución

Bajo la orientación diagnóstica de granulomatosis linfomatoide estadio IV en paciente no candidato a trasplante, se decide realizar tratamiento con rituximab-ciclofosfamida-doxorrubicina-vincristina-prednisona (R-CHOP). Para las manifestaciones cutáneas se emplean corticoides. Tras 4 ciclos se consigue respuesta metabólica completa en pruebas de imagen y cese total de la sintomatología por la que consultó inicialmente, tanto cutánea como sistémica.

Discusión

La granulomatosis linfomatoide es un síndrome linfoproliferativo de células B angiocéntrico y angiodestructivo que se asocia al VEB^{2,3}. Se trata de una enfermedad rara, de prevalencia desconocida, más frecuente en varones que en mujeres con una ratio de 2:1. Debido a que se trata de una entidad muy infrecuente es escasa la información publicada, siendo la serie más larga de 152 casos⁴. Su afectación es predominantemente extranodal, correspondiendo la afectación linfática a estadios avanzados de la enfermedad. Puede presentarse con síntomas generales como astenia, fiebre, anorexia o pérdida de peso que se acompaña o no de otra sintomatología en función del órgano implicado. En

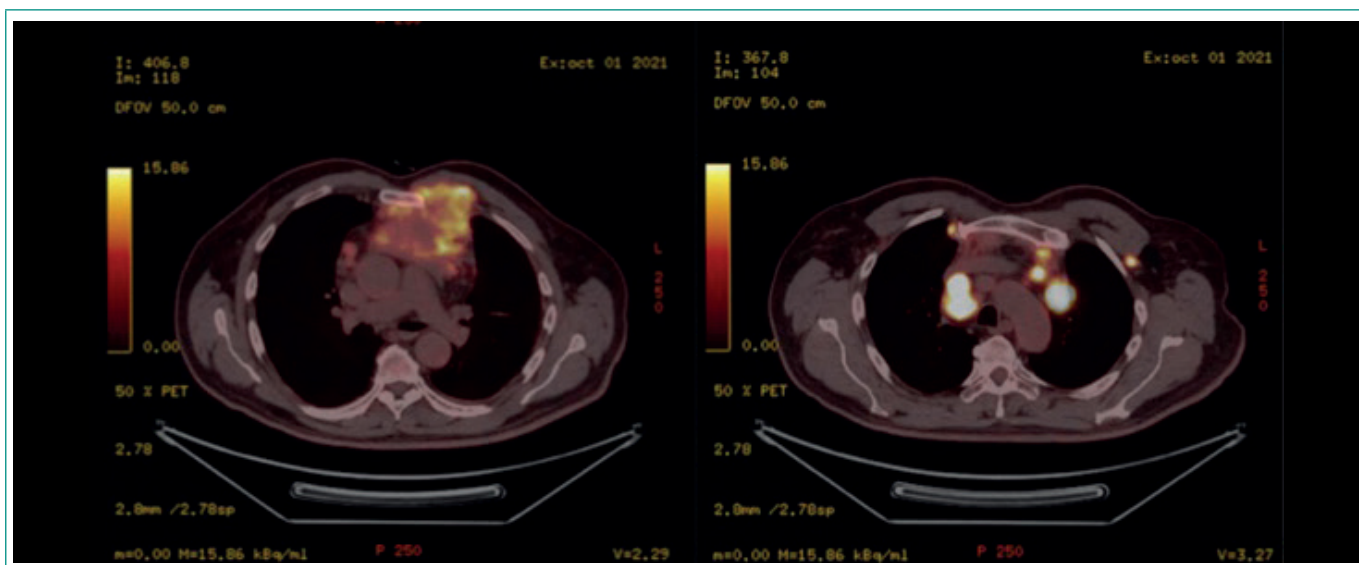


Figura 7. PET-TC control tras 4 ciclos de R-CHOP con respuesta metabólica completa.

el caso de afectación pulmonar, la más frecuente, el paciente puede referir dolor torácico o disnea. Respecto a la clínica cutánea, segunda localización más frecuente, suele expresarse como pápulas o nódulos eritematosos, lesiones tipo placas e intenso prurito, como es el caso de nuestro paciente.

El diagnóstico es fundamentalmente histológico y se caracteriza por infiltración linfocítica polimórfica transmural de arterias y venas, áreas de necrosis focal y detección de células con DNA-VEB+ de latencia tipo III²³. En nuestro caso, es la biopsia de la adenopatía la que permite llegar al diagnóstico tras encontrar el patrón histológico típico de esta entidad. Con el fin de confirmar el diagnóstico se opta por la detección de DNA del VEB mediante PCR que, finalmente, resulta positiva.

En el momento actual no existen esquemas terapéuticos específicos. Se propone etopósido-prednisona-vincristina-ciclofosfamida-doxorrubicina-rituximab (DA-EPOCH-R) en aquellos pacientes candidatos a trasplante de precursores hematopoyéticos o R-CHOP en los no candidatos²⁵. Nuestro paciente, pese a ser un varón con muy buena calidad de vida no es candidato a trasplante por criterio de edad por lo que se opta por un esquema R-CHOP.

A pesar de que está descrito hasta un 20 % de remisiones espontáneas sin tratamiento, el pronóstico suele ser desfavorable pese a un adecuado tratamiento, con una supervivencia media de entre 1-6 años².

Conclusiones

La granulomatosis linfomatoide es una enfermedad poco frecuente y que puede asociar manifestaciones cutáneas. Con este caso hemos querido

poner en valor la sintomatología cutánea, que tantas veces puede pasar desapercibida, sobre todo cuando va acompañada de un síndrome constitucional. Así como la importancia del abordaje integral del paciente con una correcta anamnesis y exploración física que nos permitirán elegir aquellas pruebas complementarias necesarias para poder llegar a un diagnóstico correcto.

Bibliografía

1. Yosipovitch G, Bernhard JD. Clinical practice. Chronic pruritus. *N Engl J Med*. 2013; 368(17): 1625-34. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJMcp1208814> (último acceso mar. 2023).
2. Melani C, Jaffe ES, Wilson WH. Pathobiology and treatment of lymphomatoid granulomatosis, a rare EBV-driven disorder. *Blood*. 2020; 35(16): 1344-1352. doi: <https://doi.org/10.1182/blood.2019000933> (último acceso mar. 2023).
3. Roschewski M, Wilson WH. Lymphomatoid granulomatosis. *Cancer J*. 2012; 18(5): 469-74. doi: <https://doi.org/10.1097/PP0.0b013e31826c5e19> (último acceso mar. 2023).
4. Katzenstein LA, Carrington CB, Liebow, AA. Lymphomatoid granulomatosis. A clinicopathologic study of 152 cases. *Cancer*. 1979; 43(1): 360-373. doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(197901\)43:1<360:AIDCNCR2820430151>3.0.CO;2-8](https://doi.org/10.1002/1097-0142(197901)43:1<360:AIDCNCR2820430151>3.0.CO;2-8) (último acceso mar. 2023).
5. Dcunha NJ, Sigamani E. Lymphomatoid granulomatosis. PathologyOutlines.com website. Accesible en: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/lymphomalymphomatoidgran.html>. (último acceso mar. 2023).