



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Nódulo en el pabellón auricular



Nodule on the External Ear

Historia clínica

Varón de 30 años, sin antecedentes médicos de interés, que acude a nuestra consulta por una lesión de varios meses de evolución localizada en la región inferior del hélix derecho. Esta era asintomática y con un crecimiento que se había mantenido estable desde su aparición inicial. El paciente negaba antecedente previo de traumatismo en dicha localización, así como la presencia de lesiones similares en otras áreas.

Exploración física

En la exploración física se objetiva una tumoración no dolorosa a la palpación de aproximadamente 1 cm de diámetro, sobreelevada, bien delimitada, eritematoviolácea, de consistencia blanda y superficie lisa (fig. 1).

Histopatología

La tinción con hematoxilina-eosina (figs. 2A y B) muestra en la dermis un infiltrado linfoide constituido por linfocitos de tamaño pequeño-mediano, con escasas atipias, sin figuras de mitosis y sin fenómenos de necrosis vascular ni epidermotropismo. Además, se observa una zona Grenz que separa la lesión de la epidermis, encontrándose esta



Figura 1

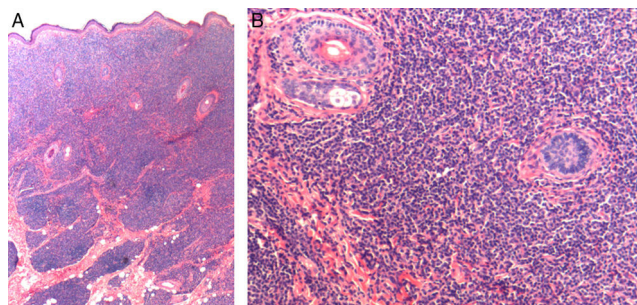


Figura 2 A. Hematoxilina-eosina $\times 40$. B. Hematoxilina-eosina $\times 100$.

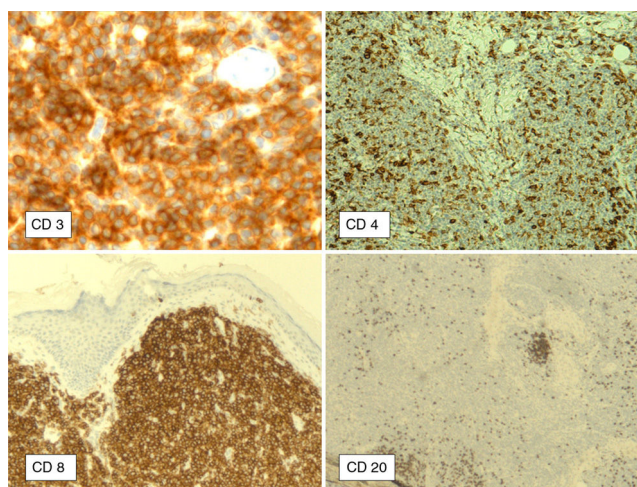


Figura 3

última íntegramente respetada. La tinción inmunohistoquímica mostró positividad clara para los marcadores CD3 y CD8, positividad parcial para CD4, mientras que CD20 y CD30 fueron negativos (fig. 3).

Otras pruebas complementarias

Se completó el estudio del paciente con una analítica sanguínea, que no mostró alteraciones, así como una TAC tóraco-abdominopélvica que también fue completamente normal.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Proliferación linfoide CD8+ indolente del pabellón auricular.

Evolución y tratamiento

Se decidió la exéresis completa de la lesión y su cierre mediante plastia, sin recidiva posterior tras 2 años de seguimiento.

Comentario

El término «proliferación linfoide CD8+ indolente del pabellón auricular», descrito por primera vez por Petrella et al. en 2007, es un raro proceso linfoproliferativo no incluido dentro de los linfomas cutáneos de células T de la *World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer* de 2005. A pesar de presentar características inmunofenotípicas de linfomas T CD8+ agresivos, probablemente este nuevo proceso linfoproliferativo de curso indolente represente una variante fenotípica del linfoma T cutáneo primario pleomórfico de células pequeñas/medianas CD4+, concepto propuesto por Beltraminelli et al. en 2009^{1,2}. Clínicamente se caracteriza por lesiones de lento crecimiento circunscritas a una sola ubicación en la piel, principalmente al nivel de las orejas o las zonas acrales. En los casos descritos hasta el momento su comportamiento clínico ha sido indolente sin evidenciarse afectación sistémica¹⁻³.

El grupo de los linfomas T cutáneos CD8+ fueron inicialmente considerados linfomas de comportamiento agresivo, con afectación extracutánea frecuente e infausto pronóstico. Posteriormente se observaron linfomas CD8+ de pronóstico favorable, que no se correspondían con las descripciones originales. En este sentido, Petrella et al. en 2007 publicaron por primera vez 4 casos de una proliferación linfoide monoclonal CD8+, no agresiva, no epidérmotropa y localizada en las orejas, que no parecía pertenecer a ninguno de los tipos de linfoma cutáneo de células T descritos³. Posteriormente se han publicado otros casos con las mismas características clínicas, histológicas e inmunofenotípicas, lo que ha llevado a proponer a distintos autores que esta nueva entidad pueda representar una nueva variante fenotípica de linfoma T cutáneo primario pleomórfico de células pequeñas/medianas CD4+^{1,2,4-6}.

En la exploración física de estos casos «indolentes» es habitual encontrar un nódulo eritematoso al nivel de hélix, de aproximadamente 1 cm de diámetro, asintomático y de lento crecimiento^{1,2}. El diagnóstico diferencial clínico de esta entidad incluye procesos tales como el pseudolinfoma cutáneo (linfocitoma cutis) por infección por *Borrelia burgdorferi* o por piercing en la oreja. Dentro del diagnóstico diferencial histopatológico habría que considerar, además del linfocitoma cutis, las reacciones por picaduras de insectos, el lupus discoide, el linfoma subcutáneo tipo paniculítico, la erupción polimorfa lumínica, la hiperplasia

angiolinoide con eosinofilia así como, menos frecuentemente, el linfoma cutáneo primario de células B. En cuanto al inmunofenotipo CD8+/CD4- puede verse en casos de micosis fungoides CD8+, reticulosis pagetoide, linfoma primario agresivo CD8+, variantes de leucemias prolinfocíticas o papulosis linfomatoide CD8+, entre otros¹.

Histológicamente se caracteriza por un denso infiltrado dérmico de linfocitos T CD8+ con apariencia linfoblástica, sin epidérmotropismo y clonalidad de células de T. El infiltrado linfoide está compuesto por linfocitos pleomórficos de mediano tamaño con núcleo irregular y escaso citoplasma. No se evidencian datos de necrosis, mitosis, ulceración o angiodesrucción⁶. La tinción con inmunohistoquímica expresa constantemente positividad para los marcadores CD3 y CD8, mientras que CD20, CD4, CD30 y CD56 muestran poca expresividad⁴⁻⁶.

Aunque la apariencia histopatológica sugiere en algunos casos un linfoma de alto grado, el comportamiento clínico de esta entidad es benigno, y por lo tanto resulta esencial diferenciarlo de otros linfomas cutáneos CD8 de peor pronóstico, de cara a evitar tratamientos agresivos e innecesarios^{2,3}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Swick BL, Baum CL, Venkat AP, Liu V. Indolent CD8+ lymphoid proliferation of the ear: Report of two cases and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2011;38:209-15.
- Beltraminelli H, Müllegger R, Cerroni L. Indolent CD8+ lymphoid proliferation of the ear: A phenotypic variant of the small-medium pleomorphic cutaneous T-cell lymphoma. *J Cutan Pathol.* 2010;37:81-4.
- Petrella T, Maubec E, Cornillet-Lefebvre P, Willemze R, Pluot M, Durlach A, et al. Indolent CD8-positive lymphoid proliferation of the ear a distinct primary cutaneous T-cell lymphoma. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:1887-92.
- Zeng W, Nava VE, Cohen P, Ozdemirli M. Indolent CD8-positive T-cell lymphoid proliferation of the ear: A report of two cases. *J Cutan Pathol.* 2012;39:696-700.
- Suchak R, O'Connor S, McNamara C, Robson A. Indolent CD8-positive lymphoid proliferation on the face: part of the spectrum of primary cutaneous small-/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma or a distinct entity. *J Cutan Pathol.* 2010;37:977-81.
- Greenblatt D, Ally M, Child F, Scarisbrick J, Whittaker S, Morris S, et al. Indolent CD8+ lymphoid proliferation of acral sites: A clinicopathologic study of six patients with some atypical features. *J Cutan Pathol.* 2013;40:248-58.

S. Heras-González*, L. Aspe-Unanue y R. González-Pérez

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Araba, Vitoria-Gasteiz, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: soniaherasgonzalez@gmail.com

(S. Heras-González).