

# Micosis fungoide purpúrica y pigmentaria

## Presentación de 2 pacientes y revisión de la bibliografía

Mario A. Marini<sup>1</sup>, Luz S. Parra<sup>2</sup>, Andrés Cordero<sup>2</sup> y José G. Casas<sup>3</sup>

**RESUMEN:** La micosis fungoide puede presentar diferentes formas clínicas: eritematosa, eczematosa, psoriasiforme, verrugosa, poikilodérmica, invisible o purpúrica y pigmentaria entre otras formas. Se presentan 2 pacientes jóvenes de sexo masculino con micosis fungoide purpúrica y pigmentaria. Se realiza una revisión de la bibliografía.

**Palabras claves:** micosis fungoide - púrpura pigmentaria.

**ABSTRACT:** Mycosis fungoides presents in a variety of clinical patterns including: erythematous, eczematous, psoriasiform, poikilodermatous, verrucous, invisible or pigmented purpuric patches. We present 2 male young patients, with pigmented purpuric mycosis fungoides. The pertinent literature is reviewed.

**Key Words:** mycosis fungoides - pigmented purpura.

Arch. Argent. Dermatol. 56:147-150, 2006

### INTRODUCCION

La micosis fungoide (MF) puede presentarse de diferentes formas clínicas en sus estadios tempranos<sup>1</sup>: eritematosa, eczematosa, psoriasiforme, verrugosa, poikilodérmica, invisible<sup>2,3</sup> o purpúrica y pigmentaria entre otras formas. Se presentan 2 pacientes jóvenes de sexo masculino con lesiones tipo púrpura pigmentaria como manifestación clínica inicial de micosis fungoide. Se discute el mecanismo patogénico de las erupciones purpúricas y pigmentarias y la relación entre la micosis fungoide y la púrpura pigmentaria crónica.

### CASOS CLINICOS

#### Caso Nº 1:

Paciente de sexo masculino de 42 años de edad, con antecedentes personales de tabaquismo, que consultó por presentar placas eritemato-escamosas y purpúricas salpicadas por áreas amarillo parduscas pruriginosas, localizadas en tronco y raíz de muslos (Fig. 1). La dermatosis había comenzado hace 2 años en la zona inguinal, con similares características clínicas a

las mencionadas, pero asintomáticas. Fue tratado por otros especialistas como eccema y eccema numular sin respuesta.

Se le practicó una biopsia cutánea que informó: exocitosis linfocitaria en epidermis con núcleos cerebriformes. En dermis alta, infiltrado en banda linfocitario. Presencia de extravasación eritrocitaria en dermis. Micosis fungoide estadio maculoso.

Con dicho diagnóstico se realizó interconsulta al Servicio de Hematología para realizar su estadificación. Descartándose compromiso sistémico, se indicó PUVA terapia con buena evolución, debiendo repetirla al año, encontrándose con aplicaciones semanales como mantenimiento.

#### Caso Nº 2

Paciente argentino, de sexo masculino, de 27 años de edad, con antecedentes personales de tabaquismo, que consultó en octubre de 2005 por presentar múltiples placas eritemato-purpúricas, de superficie liquenificada, de distintos tamaños, entre 3 y 8 cm, algunas tachonadas con discretas lesiones purpúricas, que se localizaban en la cara interna de las extremidades, flancos y arco interno de zona plantares de pies (Figs. 2, 3, 4). Estas eran levemente pruriginosas.

Como antecedentes de la enfermedad actual refería haber comenzado con placas eritemato-escamosas en cara interna de las zonas plantares hacia 2 años, siendo tratado como eccema y dermatoficia en varias oportunidades.

Servicio de Dermatología del Hospital Británico de Buenos Aires  
Cátedra de Dermatología, Facultad de Medicina, UBA.

<sup>1</sup> Jefe del Servicio de Dermatología del Hospital Británico y Profesor Titular de Dermatología, Facultad de Medicina, UBA.

<sup>2</sup> Médico de planta del Servicio de Dermatología.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Patología del Hospital Británico y Profesor Titular de Patología, Facultad de Medicina, UBA.

Recibido: 20-7-2006.

Aceptado para publicación: 25-7-2006.



Fig. 1: Paciente 1. Placas eritemato-escamosas y purpúricas en tronco.



Fig. 2: Paciente 2. Placas eritemato-purpúricas en extremidades inferiores.

Se le realizaron dos biopsias cutáneas que informaron: epidermis con fenómenos de exocitosis linfocitaria a expensas de células con núcleos hiper cromáticos, rodeados por halos claros. En dermis subyacente existe una población de células de similares características con presencia de hematíes extravasados. Micosis fungoide (lesión maculosa) con fenómenos purpúricos coexistentes (Fig. 5).

Se realizó interconsulta con el Servicio de Hematología del hospital, descartándose compromiso sistémico.

Se le indicó PUVA terapia, actualmente en tratamiento.

## DISCUSION

Se presentan 2 pacientes jóvenes de sexo masculino con micosis fungoide tipo purpúrica y pigmentaria.

La presencia de púrpura en la micosis fungoide fue descrita por primera vez por Bazin en la literatura francesa en 1876 y luego mencionada en una publicación alemana en 1939<sup>1</sup>.

La variedad purpúrica y pigmentaria de la micosis fungoide (MF) clínicamente se caracteriza por la presencia de placas eritemato-purpúricas con zonas de hiperpigmentación amarillento-parduscas y ocasionales petequias. La histología muestra un infiltrado denso en banda en dermis papilar, con epidermotropismo focal y presencia de linfocitos con núcleos cerebriformes e hiper cromáticos. También existe hemorragia y presencia de algún eosinófilo aislado.

Gordon realiza la primera publicación en la literatura en inglés de púrpura asociada a MF en 1950<sup>4</sup>. Luego Farrington<sup>5</sup> en 1970 publicó el primer caso de liquen aureus y Waisman y Waisman<sup>6</sup> observaron como este mismo paciente descrito por Farrington desarrolló con posterioridad una micosis fungoide. En 1988, Barnhill y Bra-

**TABLA I**  
**VARIANTES O SUBTIPOS DE MF INCLUIDOS POR WHO- EORTC EN LA CLASIFICACIÓN DEL LCCT PRIMARIOS<sup>13</sup>**

### Formas clínicas

- Clásica (mácula, placa, tumor)
  - Tumoral
  - Eritrodérmica
  - Ampollar
- Foliculotrópica (con o sin mucina)
  - Acrómica
  - Hiperpigmentada
  - Palmoplantar
  - Verrugosa
  - Hiperqueratósica
- Granulomatosa
- Reticulosis pagetoide
  - Unilesional
  - Invisible
  - Tipo dermatitis purpúrica y pigmentaria

### Histopatología

- Epidermotrópica (Reticulosis pagetoide o Woringer-Kolopp)
- Folicular
- Granulomatosa
  - Necrobiótica
  - Capilaritis (purpúrica)
  - Con siringotropismo
  - Hiperplasia de glándulas ecrinas





Fig. 3: Paciente 2. Localización en arco interno de pies.



Fig. 4: Paciente 2. Arco interno de plantas. Placas con aspecto liquenificado, salpicadas por discretas lesiones purpúricas.

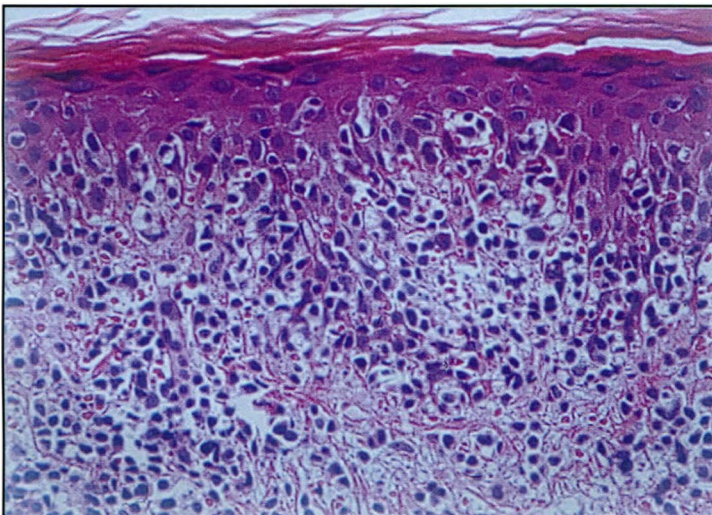


Fig. 5: Epidermis con acentuada exocitosis linfocitaria a expensas de células con núcleos grandes, rodeados por un halo translúcido. Estas células también están presentes en dermis, acompañadas por fenómenos de extravasación eritrocitaria.

verman<sup>7</sup> publicaron tres pacientes que presentaban erupciones tipo púrpura pigmentaria, que tras una media de 8,4 años desarrollaron una MF.

Toro y colaboradores<sup>8</sup> en 1997 analizaron un grupo extenso de pacientes con dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente, demostrando que la variante liquenoide de las dermatitis purpúricas y pigmentarias estaría probablemente relacionada a MF.

Recientemente, Georgala y colaboradores<sup>9</sup> comunicaron el caso de una paciente que presentaba una erupción purpúrica pigmentada pruriginosa en tronco y extremidades que al año desarrolló una MF. Morales Callaghan y colaboradores<sup>3</sup> publicaron una paciente con una MF invisible que tres meses posteriores al diagnóstico presentó lesiones en tronco y muslos de una micosis fungoide purpúrica y pigmentaria confirmada por biopsia.

Clay Cather y cols.<sup>10</sup> relataron a una paciente con MF purpúrica y pigmentaria asociada a un timoma maligno. En 1999 Puddu<sup>11</sup> presentó un paciente con MF purpúrica y pigmentaria asociada a una púrpura autoinmune, con buena respuesta al tratamiento con interferón alfa (INF- $\alpha$ ).

Los diagnósticos diferenciales que se plantean son: dermatosis purpúricas y pigmentarias crónicas (dermatosis purpúrica y pigmentaria progresiva de Schamberg, púrpura annularis telangiectoides de Majocchi, dermatosis purpúrica y pigmentaria liquenoide de Gougerot y Blum, púrpura tipo eczematoide y liquen aureus), erupción purpúrica por drogas y angiodermatitis ocre purpúrica y pigmentaria.

El diagnóstico diferencial entre las dermatosis purpúricas y pigmentarias (DPP) y la MF purpúrica y pigmentaria incluye:

- a. La localización preferentemente en miembros inferiores de las dermatosis purpúricas y pigmentarias, mientras que la MF no se presenta con una distribución típica (en tronco preferentemente).
- b. Placas de variados tamaños, formas irregulares (no ovales ni anulares) en la MF.
- c. El infiltrado linfocitario en banda en dermis papilar, junto a un alto grado de epidermotropismo y relativamente escasa espongirosis es característico de la MF.
- d. La presencia de células linfocíticas cerebri-formes en el infiltrado también es típico de la MF.

Se desconoce el mecanismo por el cual la MF presenta lesiones purpúricas. Ugajin y colaboradores<sup>12</sup> publicaron recientemente una paciente de 71 años con MF purpúrica y pigmentaria, sugiriendo que la púrpura se debía a una mayor fragilidad capilar. Los linfocitos CD4+ que formaban los microabscesos de Pautrier serían

los responsables del daño capilar durante la transmigración a la epidermis, como también los CD8+ distribuidos alrededor de los vasos sanguíneos de la dermis papilar, que podrían haber reaccionado frente a éstos, provocando la capilaritis.

La MF puede presentarse clínicamente como una púrpura pigmentaria crónica atípica. Aunque el número de pacientes publicados es bajo, esta forma clínica de MF se presentaría a una edad más temprana que la MF clásica y afectaría más frecuentemente al sexo masculino, con relativo buen pronóstico. Se requiere un cuidadoso examen de estos pacientes y el seguimiento es crucial para el manejo de la enfermedad. Sin embargo, todavía deberían realizarse más estudios para determinar si la púrpura pigmentaria crónica típica sería una manifestación premicótica de MF.

### BIBLIOGRAFIA

1. Brehmer- Andersson, E.: Mycosis fungoides and its relation to Sezary's syndrome, lymphomatoid papulosis and primary cutaneous Hodgkin's disease: a clinical, histopathologic, and cytologic study of fourteen cases and a critical review of the literature. **Acta Derm Venereol (Suppl) (Stockh)** 1976; 75: 1-142.
2. Pujol, R.M.; Gallardo, F.; Llistosella, E.; Blanco, A.; Bernabó, L. et al: Invisible mycosis fungoides: a diagnostic challenge. **J Am Acad Dermatol** 2002; 47: S168-S171.
3. Morales Callaghan, A.M.; Bassas Vila, J.; Bordel Gómez, M.T. et al: Micosis fungoide invisible. **Med Cut ILA** 2005; 33: 69-72.
4. Gordon, H.: Mycosis fungoides. **Br J Dermatol** 1950; 62: 177-178.
5. Farrington, J.: Lichen aureus. **Cutis** 1970; 6: 1251-1253.
6. Waisman, M.; Waisman, M.: Lichen aureus. **Arch Dermatol** 1976; 112: 696-697.
7. Barnhill, R.L.; Braverman, I.M.: Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoides: Report of three cases. **J Am Acad Dermatol** 1988; 19: 25-31.
8. Toro, J.R.; Sander, C.A.; Le Boit, P.E.: Pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both?. A study by light microscopy and molecular methods. **Am J Dermatopathol** 1997; 19: 108-118.
9. Georgala, S.; Katolius, A.C.; Symeonidou, S.; Georgala, C.; Vayopoulost, G.: Persistent pigmented purpuric eruption associated with mycosis fungoides: a case report and review of the literature. **J Eur Acad Dermatol Venereol** 2001; 15: 62-64.
10. Clay Catre, J.; Farmer, A.; Jackow, C.; Manning, J.T.; Shin, D.M.; Duvic, M.: Unusual presentation of mycosis fungoides as pigmented purpura with malignant thymoma. **J Am Acad Dermatol** 1998; 39: 858-863.
11. Puddu, P.; Ferranti, G.; Frezzalini, A.; Colonna, L.; Cianchini, G.: Pigmented purpura-like eruption as cutaneous sign of mycosis fungoides with autoimmune purpura. **J Am Acad Dermatol** 1999; 40: 298-299.
12. Ugajin, T.; Satoh, T.; Yokozeki, H.; Nishioka, K.: Mycosis fungoides presenting as pigmented purpuric eruption. **Eur J Dermatol** 2005; 15: 489-491.
13. Slater, D.H.: The New World Health Organization- European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas: a practical marriage of two giants. **Br J Dermatol** 2005; 153: 874-880.

#### Dirección postal:

M. A. Marini  
José Bonifacio 634  
1424. Buenos Aires  
Email: mmarini@fibertel.com.ar