

# Linfoma cutáneo de células T atípico: lesiones purpúricas, hiperqueratósicas y psoriasiformes en un mismo paciente

María Paula Bosch<sup>1</sup>, Enrique Valente<sup>2</sup>, Alejandro Ruiz Lascano<sup>3</sup> y María Kurpis<sup>4</sup>

**RESUMEN:** El linfoma cutáneo de células T (LCCT) es un grave desorden linfoproliferativo de linfocitos T derivados del timo, cuyas manifestaciones iniciales ocurren en piel.

La micosis fungoide (MF) constituye la forma más frecuente de LCCT, la cual puede expresarse en la piel en forma de parches, placas y tumores, aunque variantes atípicas han sido descritas.

Presentamos el caso de una variante atípica donde coexisten en un mismo paciente queratodermia, púrpura y lesiones psoriasiformes, todas ellas con histopatología de LCCT.

**Palabras clave:** linfoma cutáneo de células T - variantes atípicas - queratodermia - purpúrica psoriasiforme.

**SUMMARY:** Cutaneous T cell lymphoma (CTCL) is a chronic neoplasm of T lymphocytes. The initial clinical manifestations occur in the skin.

Mycosis Fungoides is the most frequent manifestation of CTCL and generally presents with patches, plaques and tumors. Unusual variants have been described.

We present a case of an unusual variant in which keratoderma, purpura and psoriasisiform lesions coexist, all of them with CTCL histopathology.

**Key words:** Cutaneous T cell lymphoma - unusual variants - keratoderma - purpura - psoriasisiform.

Arch. Argent. Dermatol. 56:143-146, 2006

## INTRODUCCION

Linfoma cutáneo de células T (LCCT) es el término propuesto por Lutzner y colaboradores (1975) que lo describe como un grupo de linfomas malignos con manifestaciones cutáneas<sup>1</sup>. Con el avance de la biología molecular y de la inmunohistoquímica se establece que el LCCT abarca un amplio espectro de neoplasias T que comprenden distintas entidades clínico-patológicas con pronósticos y respuestas al tratamiento variables<sup>2,3</sup>.

Estos desórdenes linfoproliferativos de células T cutáneos pueden presentar cuadros clínicos muy diferentes. De éstos, el cuadro más frecuente lo constituye la micosis fungoide (MF), que en su expresión clásica se presenta como máculas eritematosas con descamación fina pudiendo evolucionar a placa y tumor. Variantes atípicas de presentación pueden incluir a la hipopigmentada<sup>4-6</sup>, purpúrica<sup>7</sup>, hiperpigmentada<sup>8</sup>, folicular<sup>9,10</sup>, hiperqueratósica<sup>11-14</sup>, ictiosiforme<sup>15</sup>, unilesional<sup>16,17</sup>, eritema anular centrífugo<sup>18</sup> y ampollar<sup>19,20</sup>, entre otras.

Presentamos el caso de un paciente con hiperqueratosis palmar, lesiones purpúricas plantares, lesiones psoriasiformes en antebrazo, pierna izquierda y zona lumbar, con biopsia cutánea de LCCT en todas ellas.

## CASO CLINICO

Concurre a la consulta un hombre de 61 años que inicialmente presenta lesiones psoriasiformes localizadas en área lumbar, antebrazo izquierdo y piernas. Dos semanas después, ante la escasa respuesta a la terapéutica con esteroides y ácido salicílico tópico y la observación de lesiones purpúricas en arco plantar izquierdo, hiperqueratosis palmar y una mácula eritemato-descamativa en flanco izquierdo, se realizan biopsias cutáneas para descartar LCCT.

La histopatología confirma el diagnóstico presuntivo de micosis fungoide al evidenciar linfocitos macrocarióticos irregulares e hiper Cromáticos, de distribución perivascular y difuso con moderado epidermotropismo. Inmunohistoquímica: CD3: +/+ positivo, CD8: +/- positivo, CD20: negativo, Ki67: 5% (biopsias: informe P: 5193/04 y 4111/05).

Hospital Privado de Córdoba. Naciones Unidas 346. Córdoba.

<sup>1</sup> Médica Residente 1º año Servicio de Dermatología. Alumna del Postgrado en Dermatología. Universidad Católica de Córdoba.

<sup>2</sup> Médico de Planta del Servicio de Dermatología. Docente del Postgrado de Dermatología. Universidad Católica de Córdoba.

<sup>3</sup> Jefe del Servicio de Dermatología. Director de la carrera de Postgrado en Dermatología. Universidad Católica de Córdoba.

<sup>4</sup> Médica del Servicio de Anatomía Patológica.

Recibido: 16-6-2006.

Aceptado para publicación: 7-7-2006.



Fig. 1: Hiperqueratosis e hiperlinealidad palmar.



Fig. 2: Hiperqueratosis e hiperlinealidad palmar a mayor aumento.

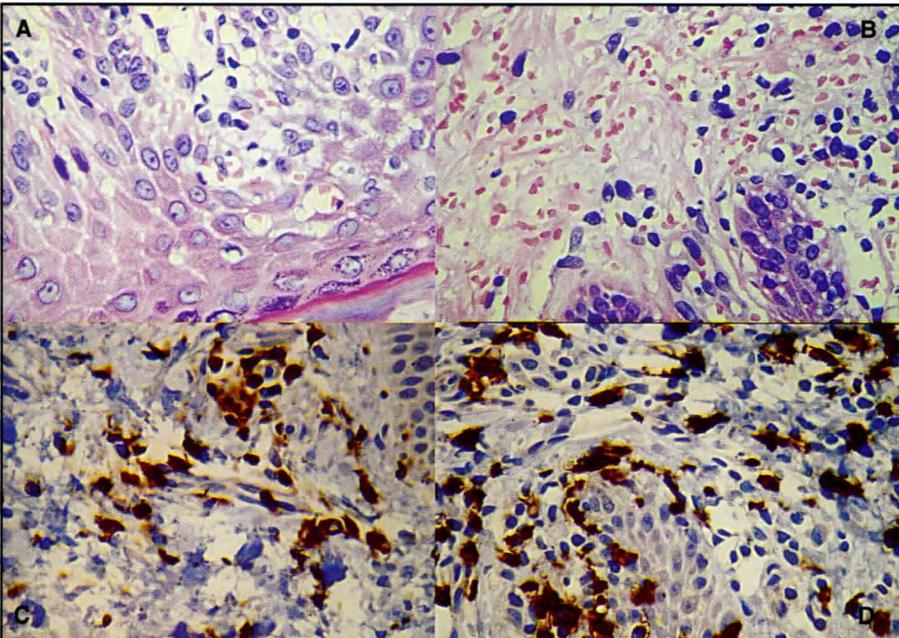


Fig. 3: A. linfocitos macrocarióticos irregulares e hiper cromáticos, epidermotropismo. B. biopsia de lesión purpúrica arco plantar izquierdo: OCT. C. Inmunohistoquímica: CD3: ++ positivo. D. Inmunohistoquímica: CD8: +/- positivo.

## DISCUSION

Los linfocitos cutáneos pueden dar origen a una neoplasia denominada linfoma cutáneo primario. Este representa un grupo heterogéneo de linfomas de células B y células T, con diferentes cuadros clínicos, histopatológicos, inmunofenotípicos y pronósticos. Estas neoplasias se presentan primariamente en la piel y sus manifestaciones extracutáneas son posteriores. El cuadro más frecuente lo constituye la MF, que en su forma clásica se presenta inicialmente con lesiones planas (máculas y parches), pudiendo persistir por años o resolver espontáneamente. El compromiso epidérmico típicamente se asocia con cambios clínicos de descamación y prurito. Con la proliferación de estas células neoplásicas las lesiones se tornan firmes, conformando placas, pudiendo progresar a nódulos y tumores o eritrodermia.

Variantes infrecuentes como: hipopigmentada<sup>4-6</sup> ampollar<sup>19,20</sup>, purpúrica<sup>7</sup>, hiperpigmentada<sup>8</sup>, folicular<sup>9</sup><sup>10</sup>, hiperqueratósica<sup>11-14</sup>, ictiosiforme<sup>15</sup>, unilesional<sup>16,17</sup>, granulomatosa, símil eritema anular centrífugo<sup>18</sup>, poiquilodermia vascular atrófica, psoriasiforme<sup>21</sup> y ampollar han sido descritas en la literatura como formas de presentación de micosis fungoide.

La púrpura ha sido citada como forma infrecuente de presentación de MF y habitualmente se trata de pacientes con curso crónico y asintomático, inclusive con biopsias iniciales de dermatitis purpúrica pigmentaria<sup>7</sup>. En nuestro caso el paciente evidenció lesiones purpúricas en arco plantar izquierdo y la biopsia confirmó el diagnóstico de micosis fungoide.

Por tanto, es prudente sospechar MF dentro de los diagnósticos presuntivos (púrpura traumática, trombocitopénica, dermatitis por estasis, farmacodermia, entre otros), cuando nos encontramos con un paciente con púrpura pigmentaria extensa, de evolución crónica y que excede el compromiso de piernas.

La queratodermia en nuestro caso se limitaba a palmas, aunque en la literatura Hallopeau<sup>11</sup> y Milian y Perin<sup>12</sup>, entre otros<sup>13,14</sup>, describen formas de hiperqueratosis palmo-plantar en pacientes con MF, con mayor compromiso cutáneo. Entre los diagnósticos diferenciales destacamos la psoriasis, queratodermia idiopática, la pitiriasis rubra pilaris y paraneoplasias.



Fig. 4: Lesión psoriasiforme área lumbar.



Fig. 6: Lesiones purpúricas en arco plantar izquierdo.



Fig. 5: Lesiones purpúricas en piernas.

La variante psoriasiforme<sup>21</sup> ha sido descrita en la bibliografía aunque como una variante poco frecuente de la MF. En nuestro caso las lesiones se presentan como placas eritemato-descamativas de aspecto psoriasiforme localizadas en área lumbar, antebrazo izquierdo y piernas. La biopsia de estas lesiones informa el diagnóstico de MF. Diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son psoriasis, eczema crónico y dermatoficia, entre otros.

### CONCLUSION

No hemos encontrado descripción de esta asociación en la literatura consultada. El hecho de conocer estas variantes atípicas llevará a una sospecha diagnóstica, posibilitando un diagnóstico temprano y permitiendo una terapia precoz.

### BIBLIOGRAFIA

1. Lutzner, M.A.; Elelson, R.L.; Schein, P. et al: Cutaneous T-cell lymphomas. The Sezry Syndrome, Mycosis Fungoides and related disorders. **Ann Intern Med** 1975; 3: 534-522.
2. Smith, N.P.: Histologic criteria for early diagnosis of cutaneous T-cell lymphoma. **Dermatol Clin** 1994; 12: 315-322.

3. Shapiro, P.E.; Pinto, F.J.: The histologic spectrum of mycosis fungoides, Sezary Syndrome. **Ann J Surg Pathol** 1994; 18: 645-667.
4. Zackheim, H.S.; Epstein, E.H. Jr; Grekin, D.A.; Mc Nutt, N.S.: Mycosis fungoides presenting as areas of hypopigmentation: a report of three cases. **J Am Acad Dermatol** 1982; 6: 340-345.
5. Goldberg, D.J.; Schinella, R.S.; Kechijian, P.: Hypopigmented mycosis fungoides. Speculations about the mechanism of hypopigmentation. **Am J Dermatopathol** 1986; 8: 326-330.
6. Whitmore, S.E.; Simmons-O'Brien, E.; Rotter, F.S.: Hypopigmented mycosis fungoides. **Arch Dermatol** 1994; 130: 476-480.
7. Viseux, V.; Schoenlaub, P.; Chudde, F. et al: Pigmented purpuric dermatitis preceding the diagnosis of Mycosis Fungoides by 24 years. **Dermatology** 2003; 207: 331-332.
8. David, M.; Shanon, A.; Hazaz, B.; Sandbank, M.: Diffuse, progressive hyperpigmentation: an unusual skin manifestation of Mycosis Fungoides. **J Am Acad Dermatol** 1987; 16: 257-260.
9. Lacour, J.P.; Castanet, J.; Perrin, C.; Ortonne, J.P.: Follicular mycosis fungoides. A clinical and histologic variant of cutaneous T-cell lymphoma: report of two cases. **J Am Acad Dermatol** 1993; 29: 330-334.
10. Monopoli, A.; Annessi, G.; Lombardo, G.A.; Baliva, G.; Girolmoni, G.: Purely follicular mycosis fungoides without mucinosis: report of two cases with review of the literature. **J Am Acad Dermatol** 2003; 48: 448-452.
11. Hallopeau, H.; Bureau, G.: **Sur un erythrodermie mycosique avec hyperkeratose plantaire et palmaire et peut-etre neoplastic initial.** *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1896; 7: 222.
12. Milian, G.; Perin, L.: Mycosis fungoide avec erythrodermie psoriasiforme et hyperkeratose vegetante. **Bull Soc Fr Dermatol Syph** 1923; 30: 394-398.
13. Aram, H.; Zeidenbaum, M.: Palmoplantar hyperkeratosis in mycosis fungoides. **J Am Acad Dermatol** 1985; 13: 897-899.
14. Hannah, M.; Jacyk, W.K.: Palmoplantar hyperkeratotic plaques. Hyperkeratotic mycosis fungoides restricted to the palms and soles. **Arch Dermatol** 1998; 134: 1021,1024.
15. Hodak, E.; Amitay, I.; Feinmesser, M.; Aviram, A.; David, M.: Ichthyosiform mycosis fungoides: an atypical variant of cutaneous T-cell lymphoma. **J Am Acad Dermatol** 2004; 50: 368-374.
16. Oliver, G.F.; Winkelmann, R.K.: Unilesional mycosis fungoides: a distinct entity. **J Am Acad Dermatol** 1989; 20: 63-70.
17. Evans, L.T.; Mackey, S.L.; Vidmar, D.A.: An asymptomatic scaly plaque. Unilesional mycosis fungoides (MF). **Arch Dermatol** 1997; 133: 231, 234.
18. Centeno, A.; Ruiz Lascano, A.; Kurpis, M.: Presentación de una micosis fungoide como eritema anular centrifugo. **Arch Argent Dermatol** 2004; 54: 109-111.
19. Kartsonis, J.; Brettschneider, F.; Weissmann, A.; Rosen, L.: Mycosis fungoides bullosa. **Am J Dermatopathol** 1990; 12: 76-80.
20. Bowman, P.H.; Hogan, D.J.; Sanusi, I.D.: Mycosis fungoides bullosa: report of a case and review of the literature. **J Am Acad Dermatol** 2001; 45: 934-939.
21. Zackheim, H.S.; Koo, J.; LeBoit, P.E.; McCalmont, T.H.; Bowman, P.H.; Kashani-Sabet, M.; Jones, C.; Zehnder, J.: Psoriasisiform mycosis fungoides with fatal outcome after treatment with cyclosporine. **J Am Acad Dermatol** 2002; 47: 155-157.

**Dirección postal:**

M.P. Bosch  
Celso Barrios 1502  
5016. Córdoba  
E-mail: dermatologia@hospitalprivadosa.com.ar