

CASOS CLÍNICOS

Linfoma cutáneo T CD8 epidermotrópico agresivo de presentación similar a eritema multiforme

Cutaneous CD8-positive epidermotropic T cell aggressive lymphoma of similar presentation to erythema multiforme.

Claudia Ramos¹, Soledad de La Cruz¹, Eberth Quijano², Florencio Cortez², Arturo Pereda¹

RESUMEN

Paciente varón de 44 años con lesiones ampollares y placas en iris, tórax, abdomen, miembros superiores e inferiores, palmas y plantas, de cuatro semanas de evolución. Tras repetida investigación anatomopatológica, sólo se demostró eritema multiforme, pero la evolución clínica fue desfavorable surgiendo lesiones tumorales ulceradas, las cuales, al estudio histológico, fueron compatibles con linfoma T CD8 citotóxico epidermotrópico y agresivo.

Palabras clave: Linfoma Cutáneo T, CD8, Eritema Multiforme.

SUMMARY

44 years-old male patient with blisters and plates lesions in iris, chest, abdomen, upper and lower limbs, palms and soles, for four weeks. After repeated pathological studies, we were able only to diagnose erythema multiforme, but the clinical course was unfavorable, with the arising of ulcerated lesions, which, in the histology, were compatible with cytotoxic CD8 T-cell lymphoma and aggressive epidermotrophism for this disorder.

Key words: Cutaneous T lymphoma, CD8, Erythema Multiforme.

INTRODUCCIÓN

El eritema multiforme es una enfermedad reactiva benigna y autolimitada. Se asocia frecuentemente a infecciones por virus Herpes simple y *Mycoplasma pneumoniae*. Se presenta como lesiones en iris las cuales pueden ser pápulas, placas, vesículas o ampollas. Comprometen característicamente palmas y plantas, y mucosas en menor medida. Seden generalmente en una a cuatro semanas sin secuelas, excepto por una pigmentación transitoria¹.

El linfoma T CD8 cutáneo epidermotrópico agresivo es un linfoma de estirpe CD8 raro, del cual sólo dos casos han sido reportados en el Perú². Clínicamente se presenta como pápulas, nódulos y tumores con ulceración central o necrosis, o manchas y placas hiperqueratósicas³, puede diseminarse a otros órganos pero generalmente no compromete ganglios linfáticos⁴.

En el caso que describiremos a continuación el paciente inicia el cuadro con infección herpética, apareciendo posteriormente lesiones en iris, compatibles clínica e histológicamente con eritema multiforme, sin embargo la evolución fue inusual para esta enfermedad benigna.

CASOS CLÍNICOS

Paciente varón de 44 años, natural de España y procedente del Callao, quien refiere inicio de enfermedad seis semanas antes de la consulta, con la aparición de pequeñas vesículas dolorosas en glande, las cuales anteriormente aparecían de forma recurrente y transitoria, y que en esta oportunidad persistieron más de lo usual. Dos semanas

¹ Médico residente de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Callao-Perú.

² Médico dermatólogo asistente del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Daniel A. Carrión. Callao-Perú.

después refiere la aparición de vesículas rodeadas de halo eritematoso en plantas, las cuales posteriormente confluyen y se erosionan impidiéndole la deambulacion. Se agregaron también lesiones similares en palmas.

Al momento de la consulta se encontró al paciente en aparente buen estado general, con una úlcera de 6x5cm que comprometía glande y cuerpo del pene (Fotografía 1), una úlcera en paladar duro de 1x1cm (Fotografía 2), placas en diana en cara, cuero cabelludo, tórax, abdomen y piernas, y

vesículas y ampollas rodeadas de halo eritematoso en muslos, palmas y plantas, algunas con centro violáceo necrótico (Fotografías 3 a 6). Las dos terceras partes anteriores de la planta izquierda y el tercio medio de la planta derecha presentaban lesiones ulceradas y con secreción purulenta (Fotografía 7). Se encontró una adenopatía inguinal ipsilateral al miembro más comprometido, no dolorosa, renitente y no adherida a planos profundos, no se encontró alteración de otros órganos.



Fotografía 1. Lesiones ulcerativas en glande y escroto.



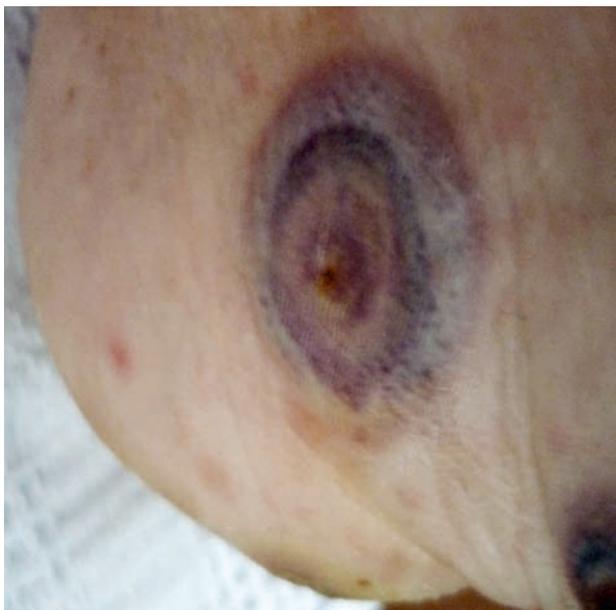
Fotografía 3. Lesión en diana en palma.



Fotografía 2. Lesión erosiva en paladar duro y lesión erosiva costrosa en bermellón.



Fotografía 4. Lesión en diana en pierna con componente eritematoso.



Fotografía 5. Lesión en diana en talón con contenido hemorrágico.



Fotografía 7. Lesión ulcerativa que compromete plantas.



Fotografía 6. Lesiones en espalda características al ingreso.

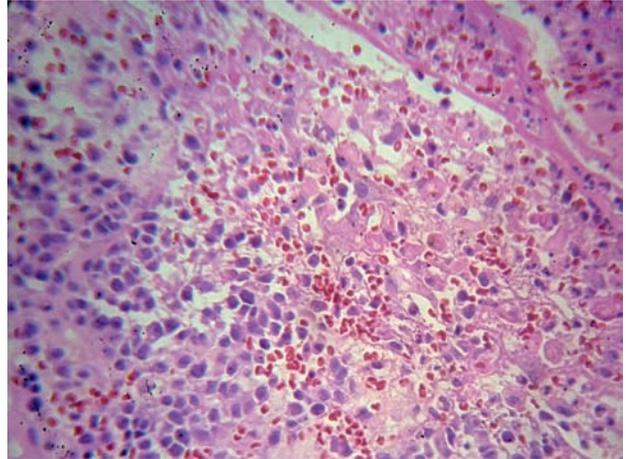
El paciente había recibido en repetidas oportunidades cuidados médicos de las lesiones de los pies, que consistían en antibioticoterapia y curaciones bajo analgesia. Durante toda la enfermedad el paciente negó haber tenido fiebre, prurito o dolor, excepto a la palpación de las lesiones de los pies. Fue internado y se le tomaron tres biopsias (de una vesícula, de una lesión en diana y de una necrótica) para tinción con hematoxilina-eosina, las cuales fueron informadas como compatibles con eritema multiforme, con la acotación de presentar un infiltrado inflamatorio más marcado de la morfología usual. Se envió una muestra para inmunofluorescencia, resultando IgA lineal en el estrato córneo, y una muestra para inmunohistoquímica, resultando un infiltrado CD3, CD4 y CD8 positivo.

Se brindó tratamiento de soporte, pero al no remitir las lesiones se inició terapia antiviral con aciclovir, con lo que tampoco se observó mejoría por lo que se inició corticoterapia, con pocos días de mejoría y posterior progresión del cuadro, extendiéndose las lesiones a bermellón, conjuntivas y mucosa nasal. Se hicieron otras tres biopsias sin variación en el diagnóstico anatomopatológico.

Las lesiones se extendieron en tamaño en plantas (**Fotografía 8**), el paciente además presentó fiebre y compromiso del estado general. En espalda surgió una lesión de tipo tumoral (**Fotografía 9**) con un crecimiento de 3mm/día, se obtuvo una biopsia donde se evidenció gran infiltración de todas las capas de la piel por células pleomórficas atípicas (**Fotografías 10 y 11**). La inmunohistoquímica resultó positiva para CD3 (**Fotografía 12**) y CD8 (**Fotografía 13**) y negativa para CD20, CD30, CD4, CD5 y CD56.



Fotografía 8. Incremento de las lesiones en pie izquierdo.



Fotografía 11. Infiltrado de células atípicas pleomórficas y extravasación abundante de hematíes. HE 40X.



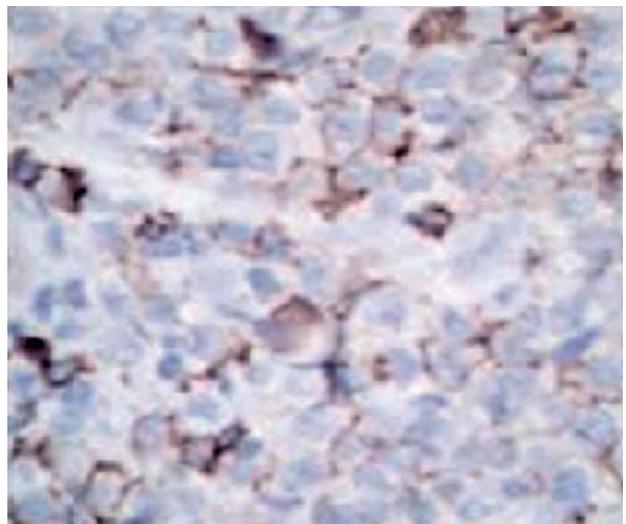
Fotografía 9. Lesión tumoral rodeada de pápulas infiltradas eritematosas en espalda.



Fotografía 12. Infiltrado de células de morfología atípica de estirpe T, CD3 positivo. CD3 10X.



Fotografía 10. Infiltrado celular que compromete todas las capas de la piel y anexos. HE 20X.



Fotografía 13. Receptores para CD8 en células atípicas. CD8 40X.

Se descubrió metástasis pulmonar por medio de radiografía de tórax y tomografía con lo que se hizo el diagnóstico de linfoma T cutáneo CD8 citotóxico epidermotrópico agresivo estadio IV B. El paciente fue referido al Instituto de Enfermedades Neoplasias donde recibió tratamiento y falleció con cuatro meses de enfermedad.

DISCUSIÓN

Los linfomas T cutáneos citotóxicos epidermotrópicos agresivos son malignidades raras y agresivas, con un promedio de supervivencia de 32 meses⁵. Suelen metastatizar a órganos internos sin compromiso ganglionar, como era el caso de nuestro paciente. Lo resaltable de este caso es que inicia con una forma clínica muy similar al eritema multiforme, situación

ya descrita en otros casos de linfomas T⁶; posteriormente se comporta de manera semejante al penfigoide paraneoplásico, con afectación llamativa del bermellón de los labios y otras mucosas, la aparición de lesiones a predominio vesículo-ampollar y la evolución tórpida nos hicieron sospechar de dicha patología, que sin embargo fue descartada por la inmunofluorescencia indirecta y la anatomía patológica. El cuadro también se comportó como un eritema multiforme, con infiltrado inflamatorio sin atipia y policlonal según la inmunohistoquímica⁷.

Lamentablemente para el paciente, el linfoma se presentó más agresivo de lo usual y al momento del diagnóstico tenía un estadio clínico avanzado por lo que, a pesar de recibir la quimioterapia adecuada, el desenlace fue desfavorable en un periodo de tiempo corto⁸.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. KLAUS W, GOLDSMITH L, KATA S, GILCHREST B, PALLER A, LEFFELL D. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 7ª ed. Florida: Mc Graw-Hill, 2008; p.1400.
2. BELTRÁN B, MORALES D, QUIÑONES P, HURTADO F, RIVA L, YABAR A, et al. Linfomas cutáneos primarios: estudio retrospectivo clinicopatológico durante el periodo 1997 - 2004 en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins. Acta med. Peru. 2008; 25(2):81-4.
3. BOLOGNA J, JORIZZO J, RAPINI R. Dermatology. 2ª ed. Madrid: Mosby Elsevier, 2004; p.2000.
4. BERTI E, TOMASINI D, VERMEER MH, MEIJER CJ, ALESSI E, WILLEMZE R. Primary cutaneous CD8-positive epidermotropic cytotoxic T cell lymphoma. A distinct clinicopathological entity with an aggressive clinical behavior. Am J Pathol. 1999;155(2):483-92.
5. GRANGE F, BAGOT M. Prognosis of primary cutaneous lymphomas. Ann Dermatol Venereol. 2002;129(1Pt1):30-40.
6. CHAN JK, SIN VC, NG CS, LAU WH. Cutaneous relapse of nasal T-cell lymphoma clinically mimicking erythema multiforme. Pathology. 1989;21(3):164-8.
7. BURG G, KENPF W. Cutaneous lymphomas. Florida: Taylor y Francis, 2005; p.557.
8. WILLIMZE R. New concept in the classification of cutaneous lymphomas. Arch Dermatol. 1995;131(9):1077-80.