

# ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at  
www.elsevier.es/ad



## CASO PARA EL DIAGNÓSTICO

### Púrpura extensa de largo tiempo de evolución

### Long-Standing Widespread Purpura

#### Historia clínica

Un varón de 47 años refería unas lesiones ligeramente pruriginosas de 8 años de evolución. Estas lesiones se habían iniciado en ambas axilas, posteriormente en el abdomen y en los muslos, y en los últimos meses habían aparecido en el dorso de los pies (figs. 1 y 2). En tres ocasiones habían sido biopsiadas con sucesivos diagnósticos de dermatosis purpúrica inespecífica, liquen aureus y púrpura pigmentaria crónica de tipo liquenoide. Se habían pautado múltiples tandas de tratamiento tópico con corticoides y tacrólimus, consiguiendo solo una mejoría parcial durante su uso y una posterior progresión tras su suspensión.

#### Exploración física

Las lesiones incipientes del dorso de los pies eran pequeñas Petequias purpúricas que no blanqueaban a la presión y tendían a la confluencia. Las lesiones plenamente establecidas del abdomen eran manchas marrones sin descamación



Figura 1

en superficie, bien delimitadas, y con respeto de la salida folicular.

#### Exploraciones complementarias

La analítica no objetivó alteración en el hemograma ni en los parámetros de coagulación.

La histología mostró en la dermis papilar un moderado infiltrado linfocitario de tipo liquenoide, positivo para los marcadores inmunohistoquímicos CD4 y CD8 y negativo para CD20, y extravasación hemática (fig. 3).



Figura 2

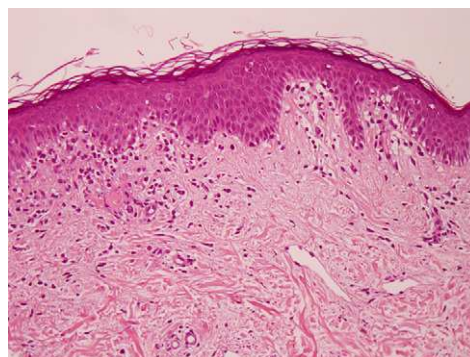


Figura 3 Hematoxilina-eosina ( $\times 40$ ).

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Micosis fungoide a tipo púrpura pigmentaria.

## Tratamiento

PUVA.

## Comentarios

La micosis fungoide (MF) a tipo púrpura pigmentaria es una variante muy poco frecuente de MF que fue descrita inicialmente por Bazin en 1876 y que comparte muchas características clínicas, histológicas y genotípicas con las púrpuras pigmentarias crónicas (PPC)<sup>1</sup>.

El diagnóstico de PPC engloba a varias entidades que, al igual que la MF a tipo púrpura pigmentaria, muestran clínicamente Petequias y discoloración bronce en la piel de inicio en miembros inferiores, e histológicamente un infiltrado linfocitario con hematíes extravasados y depósitos de hemosiderina.

La relación entre la MF a tipo púrpura pigmentaria y PPC no está del todo clara, y se han descrito en la literatura múltiples casos de pacientes que inicialmente fueron diagnosticados de PPC y que con el paso del tiempo evolucionaron a MF<sup>2-4</sup>.

Por estas dificultades en el diagnóstico diferencial de las dos entidades, diversos autores han buscado la presencia de una serie de criterios clínicos, histológicos y genotípicos que pudieran ayudar en su diferenciación, o bien indicar cuáles son los pacientes que deberían de ser subsidiarios de un seguimiento más estrecho.

Clínicamente, Lipsker et al sugirieron que los casos de PPC de distribución extensa, de largo tiempo de evolución (más de un año), de morfología reticular y en los cuales las pruebas de parche para descartar otras causas hayan sido negativas, deberían ser estrechamente vigilados por su mayor riesgo de evolución a MF<sup>3</sup>.

Histológicamente, Toro et al tras estudiar una serie de 56 pacientes diagnosticados de PPC, describieron como hallazgo común a ambas entidades tres patrones histológicos: el psoriasiforme liquenoide, el psoriasiforme liquenoide y con espongiosis y el atrófico liquenoide. Como hechos diferenciales observaron que el edema en la dermis papilar así como la mayor extravasación de hematíes eran más propios de la PPC, y que la mayor presencia de linfocitos atípicos y de epidermotropismo se asociaban a la MF<sup>5</sup>.

Desde el punto de vista molecular, se ha sugerido que los casos monoclonales se asocian a MF y a PPC con afectación cutánea extensa y con infiltrado linfocitario atípico predominantemente CD4 positivo. Por su parte, los casos policlonales no se suelen asociar a MF y muestran un infiltrado constituido predominantemente por linfocitos CD8 positivos<sup>6</sup>.

En el caso expuesto, el paciente no presentaba ninguno de los factores de riesgo que se han asociado al desarrollo de las PPC, como son la ingesta de determinados fármacos y el éstasis venoso, la clínica era más extensa que la descrita para esta entidad y el infiltrado que era compatible con MF mostraba un reordenamiento monoclonal.

En conclusión, las púrpuras pigmentarias extensas de largo tiempo de evolución, deben ser seguidas estrechamente puesto que pueden ser la manifestación inicial de una micosis fungoide.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Kazakov DV, Burg G, Kempf W. Clinicopathological spectrum of mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18:397-415.
2. Ugajin T, Satoh T, Yokozeki H, Nishioka K. Mycosis fungoides presenting as pigmented purpuric eruption. *Eur J Dermatol.* 2005;15:489-91.
3. Lipsker D, Cribier B, Heid E, Grosshans E. Cutaneous lymphoma manifesting as pigmented, purpuric capillaries. *Ann Dermatol Venereol.* 1999;126:321-6.
4. Farrington J. Lichen aureus. *Cutis.* 1970;6:1251-3.
5. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE. Persistent pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both? A study by light microscopy and molecular methods *Am J Dermatopathol.* 1997;19:108-18.
6. Magro CM, Schaefer JT, Crowson AN, Li J, Morrison C. Pigmented purpuric dermatosis: classification by phenotypic and molecular profiles. *Am J Clin Pathol.* 2007;128:218-29.

B. Echeverría\*, O. Sanmartín y C. Guillén

*Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* begoecheverria2@gmail.com (B. Echeverría).