

CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Micosis fungoide papular en las piernas, a propósito de un caso

Papular Mycosis Fungoides on the Legs: A Case Report

Presentamos el caso de un varón de 55 años de edad, sin antecedentes personales de interés ni toma de medicación habitual que acudió a la consulta presentando lesiones asintomáticas en las piernas, de aparición progresiva, desde hacía un año. En la exploración se apreciaron pápulas eritematosas no foliculares de tamaño comprendido entre 1 y 2 mm, distribuidas de forma simétrica en la superficie anterior e interna de las piernas ([fig. 1](#)), algunas cubiertas de



Figura 1 Pápulas rojizas de distribución simétrica en las piernas.



Figura 2 Detalle de superficie cutánea; pápulas rojas, algunas cubiertas de escamas.

una fina escama blanquecina ([fig. 2](#)). Se trataba de lesiones aisladas que no confluían formando placas.

Se realizaron biopsias de las lesiones en la superficie anterior de las piernas, y en ellas se apreciaron agregados de linfocitos ocupando la dermis superficial ([fig. 3A](#)) intercalados con áreas libres de infiltrado. Este infiltrado estaba compuesto de linfocitos atípicos de tamaño pequeño-mediano, con un núcleo irregular y con marcado epidermotropismo ([fig. 3B y C](#)) y algunas zonas aisladas de destrucción de la membrana basal. Las técnicas de inmunohistoquímica ([fig. 3D](#)) permitieron encontrar un infiltrado CD3+, CD4+ especialmente intenso, con menor intensidad CD8+, CD 30-. No se observó afectación de los folículos pilosos o de las glándulas eccrinas, ni tampoco depósitos dérmicos de mucina. El estudio mediante reacción en cadena de la polimerasa del reordenamiento del gen del receptor de célula T en la biopsia cutánea mostró una proliferación monoclonal linfocitoide T. Con estos hallazgos se llegó al diagnóstico de micosis fungoide papular.

En la analítica solo presentó una ligera hipercolesterolemia, mientras que el resto de valores, incluyendo LDH y β_2 microglobulina, estaban dentro del rango de la normalidad. No se palparon adenopatías inguinales ni axilares. La radiografía de tórax y la ecografía abdominal no mostraron hallazgos patológicos.

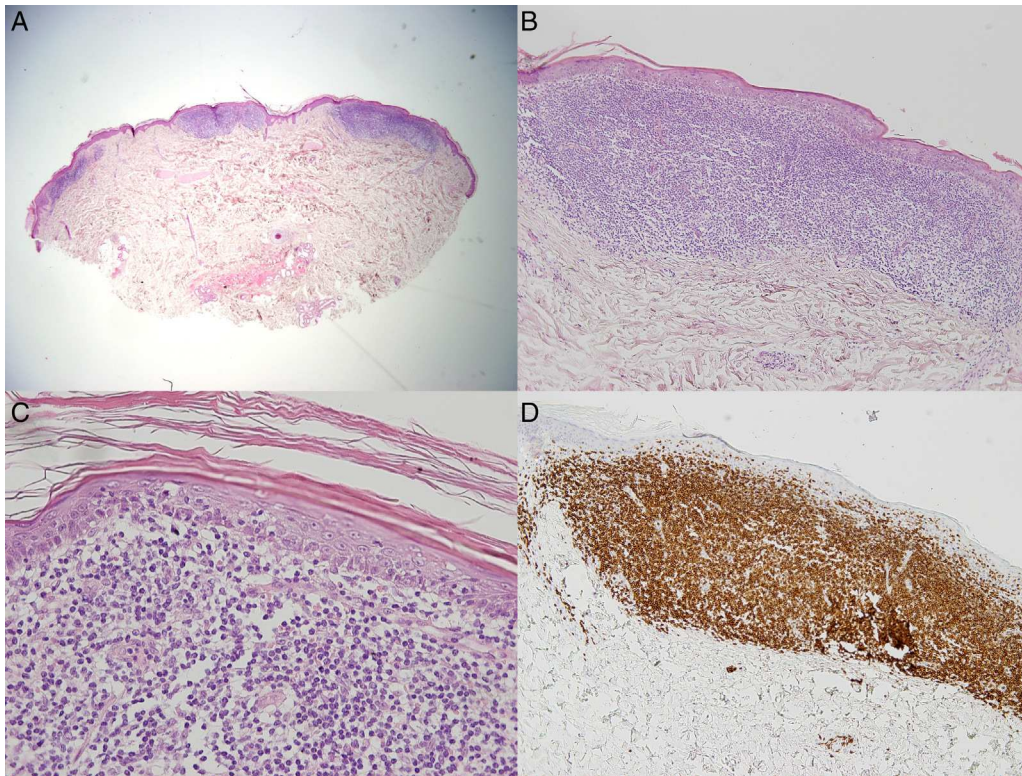


Figura 3 A. Infiltrados linfocíticos focales en la dermis superficial, resto de la dermis e hipodermis libre (H-E $\times 2$). B. Detalle de infiltrado linfocítico bien delimitado en la dermis (H-E $\times 10$). C. Linfocitos atípicos de pequeño y mediano tamaño. Visible epidermotropismo (H-E $\times 40$). D. CD3+ en todo el infiltrado (CD3 $\times 10$).

El paciente fue tratado con corticoides tópicos locales de alta potencia (clobetasol crema 0,05%) una vez/día, durante 3 semanas, obteniendo solo una ligera mejoría, por lo cual se decidió comenzar tratamiento con PUVA local durante 18 sesiones (metoxaleno 20 mg vía oral previa exposición a radiación UVA). Este tratamiento permitió la desaparición prácticamente total de la clínica cutánea. En la actualidad se mantiene sin lesiones y en ausencia de otros signos de micosis fungoide a los 18 meses de seguimiento.

La micosis fungoide (MF) es considerada la forma más frecuente de linfoma T cutáneo, y suele comenzar con la aparición de parches habitualmente en áreas fotoprotectadas. Sin embargo, es conocida la enorme diversidad de presentación clínica de la MF¹, de la cual se han diferenciado hasta 50 variantes². Una de estas es la MF papular, entidad poco frecuente descrita por primera vez por Kodama³ en 2005, y de la cual hasta el momento solo han sido publicados 11 casos en la literatura.

Suele presentarse como una erupción asintomática, persistente, de pápulas rojizas, habitualmente localizadas en el tronco en pacientes de mediana edad. Los datos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos encontrados en este paciente son similares a los hallados en los casos previos documentados³⁻⁷. Sus autores coinciden en señalar el carácter poco agresivo de esta presentación de MF³⁻⁶, al igual que en la necesidad de realizar seguimiento a estos pacientes, ya que se ha descrito la aparición de MF en placas³ en la evolución de uno de los casos. Se considera una variante de buen pronóstico, salvo en aquellos pacientes que presentaron previamente clínica de MF, en los que indica progresión⁵ de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial puede plantearse con la papulosis linfomatoide, especialmente la de tipo B^{3-5,8}, que suele presentarse con lesiones ulceradas y costrosas con tendencia a la resolución espontánea; con una pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda o con una pitiriasis liquenoide crónica, que suelen mostrar queratinocitos necróticos y neutrófilos intraepidérmicos⁵ en el estudio histopatológico; o incluso con una micosis fungoide folicular, donde se encontraría infiltrado afectando el epitelio folicular y/o cierto grado de siringotropismo⁹. Neri et al.⁷ plantean también un diagnóstico diferencial de la MF papular con el linfoma T citotóxico CD8 epidermotropo agresivo, ya que su caso presenta un infiltrado CD8+, CD4-.

Entre las alternativas terapéuticas empleadas se encuentra mayoritariamente el uso de psoralenos orales más radiación ultravioleta A (PUVA), por lo general con buen resultado^{3,5}. Otros tratamientos aplicados en estadios iniciales¹⁰ fueron los retinoides tópicos coadyuvantes⁷, la radiación UVB⁴ o únicamente corticoides tópicos⁶. Dada la buena respuesta obtenida con el tratamiento con PUVA en nuestro caso, junto con los publicados previamente, en los que se obtiene mejoría en 8 de 12 pacientes tratados, proponemos esta opción como alternativa terapéutica más adecuada, aunque aceptamos la limitación que el reducido número de pacientes afectados supone en la valoración de resultados.

Por último, quisiéramos recordar la gran variabilidad clínica de la MF, que puede pasar desapercibida manifestándose de manera anodina en una erupción papular, a menudo asintomática y de meses de evolución.

Bibliografía

1. Kazakov DV, Burg G, Kempf W. Clinicopathological spectrum of mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2004;18:397-415.
2. Nashan D, Faulhaber D, Ständer S, Luger TA, Stadler R. Mycosis fungoides: A dermatological masquerader. *Br J Dermatol.* 2007;156:1-10.
3. Kodama K, Fink-Puches R, Massone C, Kerl H, Cerroni L. Papular mycosis fungoides: a new clinical variant of early mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol.* 2005;52:694-8.
4. Uddin A, Bennett M, Nayeem K, Marren P, Abushaira H. A case of papular mycosis fungoides: New clinical variant of early mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2007;21:685-7.
5. Martorell-Calatayud A, Botella-Estrada R, Sanmartín-Jimenez O, Requena C, Guillén-Barona C, Sangüeza OP. Papular mycosis fungoides: Two new cases of a recently described clinicopathological variant of early mycosis fungoides. *J Cutan Pathol.* 2010;37:330-5.
6. Ze-Hu Liu, Yi-Ling Wang, Shu-Yue Chen, Jun-Hui Zheng, Gang Qiao, Hong Shen, et al. Papular mycosis fungoides: A new clinic variant of early and benign mycosis fungoides? *J Clin Oncol.* 2011;29:e381-3.
7. Neri I, D'acunto C, Pileri A, Reggiani C, Patrizi A. Papular mycosis fungoides: a new case expanding the expectrum of phenotypical and clinical findings. *G Ital Dermatol Venereol.* 2011;146:505-7.
8. Ackerman AB, Niven J, Grant-Kels JM. Lymphomatoid papulosis vs. mycosis fungoides plaque stage. En: Ackerman AB, Niven J, Grant-Kels JM, editores. *Differential diagnosis in dermatopathology.* Philadelphia: Lea and Febiger; 1982. p. 158-65.
9. Gómez-Díez S, Maldonado C, Fueyo A, Vázquez-López F, Fresno MF, Pérez-Oliva N. Micosis fungoide folicular. Estudio de cuatro casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:486-90.
10. Izu-Belloso RM, García-Ruiz JC. Actualización terapéutica en los linfomas cutáneos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2012;103:694-707.

A. Santamarina-Albertos^{a,*}, R. Muñoz-Martínez^a,
T. Alvarez-Gago^b y A. Miranda-Romero^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alba.santamarina@gmail.com
(A. Santamarina-Albertos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.11.007>

Enfermedad del injerto contra el huésped crónica liquenoide con patrón blaschkoide

Lichenoid Chronic Graft-vs-Host Disease Following Blaschko Lines

La enfermedad del injerto contra el huésped (EICH) es un síndrome clínico que se produce cuando las células inmunocompetentes del donante atacan a diferentes tejidos del huésped, siendo la piel, el tracto gastrointestinal

y el hígado los principales órganos diana¹. La afectación dermatológica en la EICH crónica suele aparecer después de 100 días postrasplante, y consiste básicamente en erupciones liquenoides y cuadros esclerodermiformes, pero se han descrito muchos otros patrones². Aportamos un nuevo caso de EICH crónica liquenoide siguiendo las líneas de Blaschko.

Un varón de 16 años consultó por una erupción pruriginosa y lineal en la extremidad superior izquierda y el tronco, de 2 semanas de evolución. Había tenido una neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitoides



Figura 1 A. Erupción liquenoide lineal con disposición blaschkoide en la extremidad superior izquierda. B. Erupción liquenoide lineal en el primer, tercer, cuarto y quinto dedos de la mano izquierda. C. Erupción liquenoide lineal con disposición en «S» itálica en el hemitronco izquierdo.