

Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana

Volumen
Volume **33**

Número
Number **2**

Marzo-Abril
March-April **2005**

Artículo:

Micosis fungoide invisible

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



edigraphic.com

Micosis fungoide invisible

Invisible mycosis fungoides

Ana M^a Morales Callaghan, Julio Bassas Vila, M^a Teresa Bordel Gómez, Elena Arnal Cardenal, Henar Aragoneses Fraile, Alberto Miranda Romero

Servicio de Dermatología. Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid.

Correspondencia

Ana M^a Morales Callaghan
C/ Manuel Azaña 19 7º A. 47014 Valladolid. España
e-mail: acallaghan@aedv.es

Resumen.

Presentamos el caso de una mujer de 80 años que acudió a la consulta por cuadro de prurito generalizado de 1 año de evolución, sin lesiones cutáneas evidentes salvo signos de excoriación. Una biopsia de piel sin lesiones fue compatible con una micosis fungoide. A los tres meses la paciente desarrolló unas placas de aspecto purpúrico en tronco y muslos cuya biopsia evidenció una micosis fungoide asociada a extravasación eritrocitaria, cumpliendo las características de la variante de MF púrpura pigmentada-like.

(Aragoneses Fraile H, Miranda Romero A. Micosis fungoide invisible. *Med Cutan Iber Am* 2005; 33(2): 69-72)

Palabras clave: prurito, micosis fungoide, púrpura pigmentada-like.

Summary

A 80-year-old woman who complain for a persistent pruritus, which began a year before it's reported. There were not evident lesions except for excoriations on the upper back. A biopsy from normal-looking skin was compatible with mycosis fungoides. Three months after the patient developed some purpuric patches on her trunk and thighs which also showed histopathological features of mycosis fungoides with hemorrhage, clinically compatible with the pigmented purpura-like variant of mycosis fungoides.

Key words: pruritus, mycosis fungoides, pigmented purpura-like.

El prurito es uno de los síntomas cutáneos más frecuentes, asociado a múltiples enfermedades cutáneas. El prurito localizado o generalizado es una manifestación frecuente de micosis fungoide. En la mayoría de las ocasiones el prurito se localiza en las áreas afectas por la enfermedad, es raro la presencia de prurito sin lesiones clínicamente evidentes. Hasta el momento sólo se ha descrito un caso de micosis fungoide invisible, con prurito como única manifestación clínica[1].

Caso clínico

Mujer de 80 años, con antecedentes personales de hernia de hiato, artrosis generalizada y colecistectomía, en tratamiento habitual con naproxeno y omeprazol, que consulta por la presencia de prurito generalizado, más intenso en tronco, de un año de evolución.

A la exploración se observa únicamente excoriaciones en ambas regiones escapulares, más marcadas en lado derecho (Figura 1). No se observa ninguna otra lesión cutánea. No existen adenopatías palpables ni visceromegalias.

Se practica una batería de pruebas complementarias, entre las que se incluyen un sistemático de sangre y orina y radiografía de tórax que no mostraron alteración alguna. El estudio inmunológico, determinación de parásitos en heces y ecografía abdominal no mostraron resultados de interés.

Finalmente se practicó una biopsia cutánea de región dorsal (zona de mayor prurito), que demostró un infiltrado superficial de células de hábito linfoide perivascular e intersticial, con marcado epidermotropismo. Estas células tienden a alinearse a lo largo de la interfase dermo-epidérmica y originan degeneración vacuolar de las células basales con ocasionales cuerpos de Civatte. Se agrupan en pequeño número en epidermis formando microabscesos de Pautrier.



Figura 1. Signos de excoriación en región escapular derecha sin otras lesiones cutáneas evidentes. Biopsia cutánea en zona dorsal.

Dichas células son de pequeño tamaño y muestran núcleos grandes y cerebriformes, con cromatina marginal (Figura 2). El estudio inmunohistoquímico evidenció expresión de células linfoides fenotipo T (CD3 positivo) (Figura 3). También se realizó tinción para descartar la presencia de mucina en dermis (azul alcián), que resultó negativa.

Una segunda biopsia de tórax, sin lesiones clínicamente evidentes, demostró el mismo tipo de infiltrado que la primera biopsia.

Con el diagnóstico de micosis fungoide tipo liquenoide en estadio inicial, la paciente fue tratada con PUVA durante cuatro semanas, mejorando significativamente el prurito. Sin embargo la paciente sufrió un importante eritema secundario a la fototerapia que obligó a la suspensión del tratamiento.

Se inició entonces tratamiento con acitretino oral a dosis de 25 mg/día y antihistamínicos orales con buen control de la sintomatología. Pasados dos meses del inicio del tratamiento con acitretino (y tres meses tras la primera consulta) la paciente desarrolla unas placas eritemato-purpúricas, que no desaparecen a la vitropresión, no infiltradas, distribuidas en abdomen, muslos y brazos (Figura 4). Se practica biopsia de una de estas lesiones que demuestra un infiltrado linfocitario superficial perivascular e intersticial, con tendencia a la invasión de epidermis, con acúmulos de linfocitos discretos en epidermis, asociado a extravasación eritrocitaria en dermis superficial. Los datos clínicos y hallazgos histopatológicos de estas últimas lesiones son compatibles con la variante púrpura pigmentada-like de micosis fungoide.

El prurito es uno de los síntomas cutáneos más frecuentes, asociado a múltiples enfermedades cutáneas. En ocasiones este síntoma precede a ciertas enfermedades cutáneas, pu-

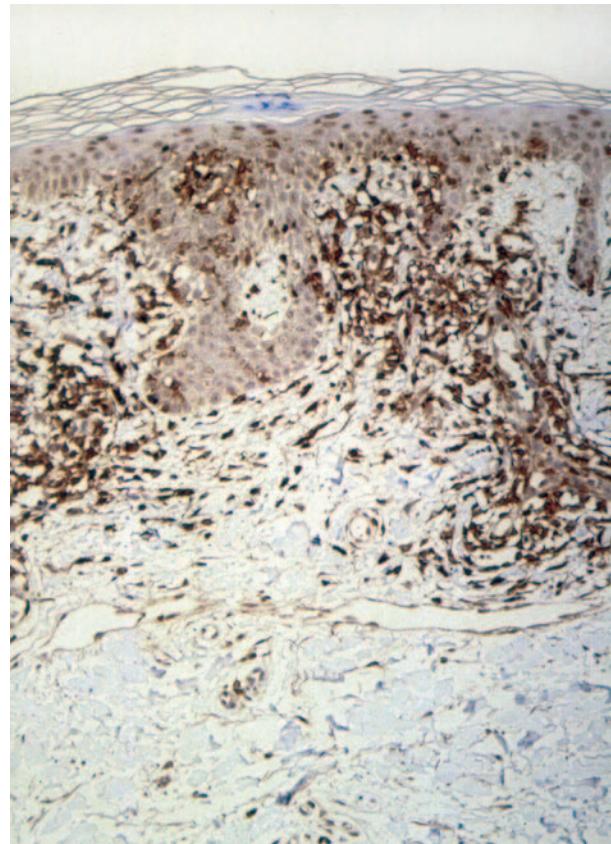


Figura 2. Infiltrado linfocitario con marcado epidermotropismo y tendencia a la alineación en la interfase dermo-epidérmica. Degeneración vacuolar de las células basales con ocasionales cuerpos de Civatte.

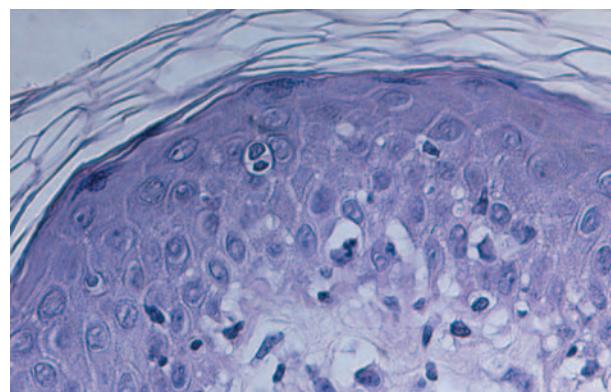


Figura 3. Inmunohistoquímica. Células del infiltrado positivas para CD3 con tendencia a la alineación en interfase dermo-epidérmica originando degeneración vacuolar de las células basales. Marcado epidermotropismo y formación de pequeños microabscesos de Pautrier.



Figura 4. Placas eritemato-purpúricas en tronco que no desaparecen a la vitropresión.

Comentario

riendo ser la única manifestación durante meses, incluso años.

El concepto de dermatosis invisible define aquella enfermedad que clínicamente no muestra lesiones evidentes pero que por el contrario manifiesta los cambios histológicos característicos de dicha enfermedad[2,3]. Este hecho se ha descrito en algunas entidades cutáneas como la sarcoidosis[3], lepra lepromatosa[4], liquen plano[5] y recientemente en la MF[1]. Los primeros en comunicar que podía existir un linfoma cutáneo de células T en piel aparentemente sana fueron Braverman et al. en 1987[6]. Estudiaron la piel asintomática de 9 pacientes diagnosticados de MF y observaron que existían linfocitos aislados en epidermis en ausencia de lesiones. Posteriormente, Bergman et al.[7] obtuvieron resultados similares en 18 pacientes.

Pujol et al.[1] son los primeros en describir el caso de una MF invisible. Se trata de una paciente que presentaba prurito como única manifestación clínica. Se practicó biopsia de la zona con mayor prurito y se evidenció un linfoma cutáneo de células T. Una segunda biopsia del mismo área confirmó el diagnóstico. No sabemos si esta paciente desarrolló otra clínica distinta posteriormente.

Nuestra paciente es un caso muy similar al de Pujol et al. sólo que tras quince meses del inicio del prurito y con el diagnóstico de MF, la paciente desarrolla una variante poco frecuente de esta entidad, el tipo púrpura pigmentada-like.

La micosis fungoide purpúrica fue descrita por primera vez por Bazin en la literatura francesa en 1876. Clínicamente

se caracteriza por la presencia de placas eritemato-purpúricas con zonas de hiperpigmentación amarillento-marronáceas y ocasionales petequias. Puede existir descamación superficial. La histología muestra un infiltrado denso en banda en dermis papilar, con epidermotropismo focal y presencia de linfocitos con núcleos cerebriformes e hiperclorámicos. También existe hemorragia y presencia de algún eosinófilo aislado.

En 1950, Gordon[8] describe el primer caso de MF asociado a púrpura. Posteriormente Farrington[9], en 1970, describió el primer caso de liquen aúreus y Waisman y Waisman[10] observaron como el paciente que había descrito Farrington desarrolló después una micosis fungoide. Más tarde, Barnhill y Braverman[11] describen tres pacientes que presentan erupciones púrpura pigmentada-like y tras una media de 8.4 años desarrollan una MF. Toro et al[12], en 1997, presentan dos pacientes con diagnóstico de MF y púrpura pigmentada simultáneamente. En el primer paciente coinciden ambos diagnósticos en el tiempo, y el segundo desarrolla la púrpura previamente. Más recientemente, Georgala et al.[13] comunican el caso de una paciente que presentaba una erupción purpúrica pigmentada pruriginosa distribuida en tronco y extremidades que un año después desarrolló una MF.

Nuestra paciente, a diferencia de la mayoría de casos comunicados, desarrolló la púrpura tras el diagnóstico de MF. El prurito era la única manifestación clínica que la paciente refería y al realizarse la biopsia sobre piel aparentemente sana fue cuando se evidenció la enfermedad. Quince meses después del inicio del prurito aparecieron las lesiones purpúricas. El diagnóstico diferencial entre una dermatosis purpúrica pigmentada (DPP) y la variante púrpura pigmentada-like de MF incluye: (1) la localización preferentemente en extremidades inferiores de la DPP, mientras que la segunda no muestra una distribución característica; (2) el infiltrado linfocitario en banda en dermis papilar junto a un alto grado de exocitosis (epidermotropismo) y relativamente escasa espongiosis característico de la MF; y (3) la presencia de células linfocíticas cerebriformes en el infiltrado también típico de la MF.

Queremos destacar la importancia del prurito, especialmente en pacientes ancianos, ya que es un síntoma poco valorado y a menudo no se realiza un estudio completo de su causa. Creemos que la MF se debería incluir en el grupo de dermatosis invisibles y considerarla como uno de los diagnósticos diferenciales del prurito. También, aunque es poco frecuente, debería considerarse como uno de los diagnósticos diferenciales de las erupciones purpúricas pigmentadas.

Bibliografía

1. Pujol RM, Gallardo F, Llistosella E, Blanco A, Bernado L, Bordes R et al. Invisible mycosis fungoide: a diagnostic challenge. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:S168-71.
2. Rietschel RL, Lewis CW. Invisible dermatoses. *Cutis* 1978;21:378-82.
3. Kligman AM. The invisible dermatoses. *Arch Dermatol* 1991; 127:1375-82.
4. Rea TH, Gottlieb B, Levan NE. Apparently normal skin in lepromatous leprosy. *Arch Dermatol* 1975;111:1571-4.
5. Cram DL, Muller SA. Unusual variations of lichen planus. *Mayo Clin Proc* 1966;41: 702.
6. Braverman IM, Klein S, Grant A. Electron microscopic sand immunolabeling studies of the lesional and normal skin of patients with mycosis fungoide treated by total body electron beam irradiation. *J Am Acad Dermatol* 1987;16:61-74.
7. Bergan R, Cohen A, Harth Y, Nahhas L, Shemer A, Ramon I et al. Histopathologic findings in the clinically uninvolved skin in patients with mycosis fungoide. *Am J Dermatopathol* 1995;17:452-6.
8. Gordon H. Mycosis fungoide. *Br J Dermatol* 1950;62:177-8.
9. Farrington J. Lichen aureus. *Cutis* 1970;6: 1251-3.
10. Waisman M, Waisman M. Lichen aureus. *Arch Dermatol* 1976;112:696-7.
11. Barnhill RL, Braverman IM. Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoide: Report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:25-31.
12. Toro JR, Sander CA, LeBoit PE. Pigmented purpuric dermatitis and mycosis fungoide : simulant, precursor, or both? A study by light microscopy and molecular methods. *Am J Dermatopathol* 1997;19:108-118.
13. Georgala S, Katolius AC, Symeonidou S, Georgala C, Vayopoulos G. Persistent pigmented purpuric eruption associated with mycosis fungoide: a case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001;15:62-4.