

Claudia Ramos Rodríguez<sup>1</sup>, Francisco Martín Dávila<sup>1</sup>, José Luis Sanz Trenado<sup>1</sup>, Fernanda Relea Catalayud<sup>1</sup>, Mónica García Arpa<sup>2</sup>, Margarita Delgado Portela<sup>1</sup>, Guillermo Romero Aguilera<sup>2</sup> y Marcial García Rojo<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Servicio de A. Patológica del HGUCR, <sup>2</sup> Servicio de Dermatología del HGUCR, <sup>3</sup> Servicio de A. Patológica del Hospital de Jerez de La

## Introducción

El linfoma T cutáneo de células pequeñas e intermedias (LTCCPI), es una entidad provisional de la clasificación de la OMS, caracterizada por una proliferación linfoide de células pequeñas y medianas CD4, con clínica diferente a la micosis fungoide y buen pronóstico. EL objetivo de éste estudio es caracterizar su comportamiento epidemiológico, clínico e histopatológico de los LTCCPI.

## Material y métodos

Estudio retrospectivo-observacional. La población son los pacientes diagnosticados histológicamente entre enero del 2003 y diciembre del 2012 en el HGUCR.

## Resultados

Se encontraron 7 casos de linfomas cutáneos de células pequeñas/intermedias, conformando el 16% del total de los linfomas cutáneos primarios T del periodo de estudio. En nuestra serie predominaba el sexo femenino (5/2). La edad promedio fue de 28 años con un rango de 22-74 años.

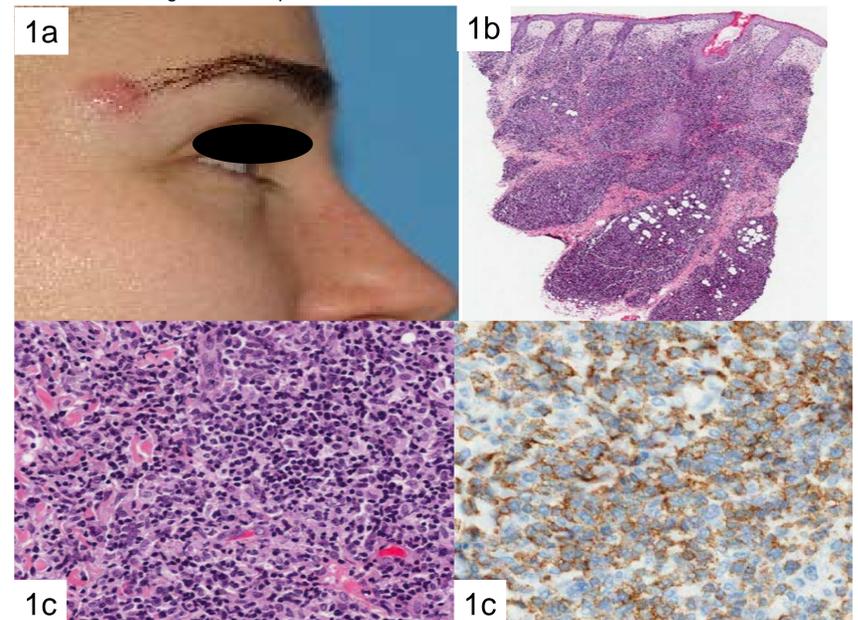


Figura 1a) Nódulo eritematoso brillante de 1,2 cm en cola de ceja. 1b) Panorámica de la infiltración nodular de la dermis y TCSC. 1c) Denso infiltrado inflamatorio polimorfo. 1d) Tumoración teñida con CD3, 20x.

Tabla 1: Características clínicas de los pacientes con linfoma T cutáneo de células pequeñas e intermedias.

Nº Caso	Edad/sexo	Morfología clínica	Nº lesiones	Tamaño (cm)	Localización	Extensión	Manejo	Recidiva	Seguimiento (m)
1	74/M	Nódulo	Única	1,8	MMSS	Sólo piel	Quirúrgico	No	86
2	25/F	Nódulo	Única	1	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico	No	63
3	48/F	Pápula	Única	0,5	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico	No	34
4	25/F	Placa	Única	1,2	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico	No	59
5	28/F	Placa	Única	1	Cabeza	Sólo piel	Observación	No	33
6	58/M	Nódulo	Única	1,4	Cabeza	Sólo piel	Quirúrgico	No	40
7	22/F	Pápula	Única	0,8	Cabeza	Sólo piel	Observación	No	30

Tabla 2: Características histológicas de las biopsias de pacientes con linfoma T cutáneo de células pequeñas e intermedias.

Nº Caso	Fenotipo IHQ	Epidermis	Exocitosis L	Localización HP	Patrón HP	Celularidad	I. proliferativo
1	CD4, Bcl2, PD-1	Acantosis	Muy leve	Dermis reticular	PV y PA	polimorfa/mediana	N.C
2	CD4	Atrofia	Leve focal	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.C
3	CD4, PD-1	Paraqueratosis	Leve focal	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	30
4	CD4	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.C
5	CD4, PD-1, CD30 (raras)	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	20
6	CD4	No afecta	No hay	TCSC	Nodular	polimorfa/mediana	N.C
7	CD4, PD-1, CD30 (raras)	No afecta	No hay	Dermis reticular	Nodular	polimorfa/mediana	N.C

Luego de un estudio de extensión, todos los casos se catalogaron de estadio I de la TNM.

Histológicamente se trataban proliferaciones nodulares, principalmente confinadas a la dermis, con ligero pleomorfismo e infrecuentes mitosis. La exocitosis fue focal y discreta en 3 casos. EL tratamiento recibido fue quirúrgico en 5 casos y los otros 2 se autoresolvieron tras la biopsia. El tiempo de seguimiento promedio fue de 49,2 meses, con una supervivencia de 100%.

## Discusión

El LTCCPI antes considerada una entidad rara, cada vez es diagnosticada con mayor frecuencia. Nosotros encontramos que nuestra proporción de LCTPI (16% de LCCT y 11,4 % de los LCP) es mayor al 3% reportado.

En coincidencia con lo encontrado en nuestro estudio, se caracteriza por nódulo único, 75% localizados en cabeza y cuello con evolución benigna.

En la microscopia encontraremos un infiltrado inflamatorio mixto donde los linfocitos pequeños y medianos (PD-1, BCL-6 y CXCL13), mezclados con un menor número de histiocitos, eosinófilos y células plasmáticas. Las células neoplásicas linfoides forman pseudorosetas alrededor células blastoides grandes (que constituyen menos del 30%) reactivas de linaje B (CD20, CD30, OCT-2+).

El diagnóstico diferencial más importante del LTCCPI es con el pseudolinfoma nodular. Dado que ambos pueden tener un TCR monoclonal y su parecido clínico e histológico marcado se ha propuesto denominarlos a ambos como "proliferación nodular cutánea de significado indeterminado".

Los LTCCPI tienen un excelente pronóstico, pudiendo autoresolverse, como en dos de nuestros casos, aunque una mala evolución en un pequeño número de casos se ha asociado a crecimiento rápido, lesiones múltiples, alto índice proliferativo y bajo número de CD8 en el infiltrado acompañante.

## Bibliografía

- García-Herrera, L., Colomo, M., Camos, J., Carreras, O., Balague, A., Martínez. Primary cutaneous small/medium CD4+ T cell lymphomas: A heterogeneous group of tumors with different clinicopathologic features and outcome J Clin Oncol 2008, 26:3364-3371
- Rodríguez Pinilla S, Roncador G, Rodríguez-Peralto JL, Mollejo M, García JF, Montes-Moreno S. Primary cutaneous CD4+ small/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma expresses follicular T-cell markers. Am J Surg Pathol 2009, 33: 81-90
- Beltraminelli H, Leinweber B, Kerl H, Cerroni L. Primary cutaneous CD4+ small-/medium-sized pleomorphic T-cell lymphoma: A cutaneous nodular proliferation of pleomorphic T lymphocytes of undetermined significance? A study of 136 cases Am J Dermatopathol 2009, 31; 317-322
- Battistella M, Beylot-Barry M, Bachelez H, Rivet J, Vergier B, Bagot M. Primary cutaneous follicular helper T-cell lymphoma: a new subtype of cutaneous T-cell lymphoma reported in a series of 5 cases. Arch Dermatol 2012; 148: 832.