

# Linfoma T tipo paniculitis en paciente con lupus cutáneo discoide crónico

## *Panniculitis-like T lymphoma in a patient with cutaneous chronic discoid lupus*

Lucía Alvela-Suárez<sup>1</sup>, Ignacio Novo-Veleiro<sup>1</sup>, José Mario Sabio<sup>2</sup>, Juan Jiménez-Alonso<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Medicina Interna Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca.

<sup>2</sup> Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

### Resumen

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de lupus discoide crónico que, tras un episodio de paniculitis lúpica, presentó lesiones de similares características que, una vez biopsiadas, fueron compatibles con un linfoma T cutáneo tipo paniculitis. El diagnóstico diferencial entre estas dos entidades es, en ocasiones, complejo y algunos autores defienden que se trata de diferentes formas de la misma entidad.

**PALABRAS CLAVE:** Lupus Discoide, Paniculitis Lúpica, Linfoma T Cutáneo Tipo Paniculitis.

El linfoma T tipo paniculitis es una forma rara de linfoma no Hodgkin, que afecta al tejido celular subcutáneo. Dentro del diagnóstico diferencial de dicha patología se incluye la paniculitis lúpica. Los síntomas acompañantes son variables: síndrome hemofagocítico, pancitopenia, fiebre y hepatoesplenomegalia. Su tratamiento no está estandarizado y puede asociar una elevada mortalidad.

### Caso Clínico

Varón de 29 años con antecedentes personales de lupus discoide crónico de 8 años de evolución diagnosticado mediante clínica y biopsia compatibles y en tratamiento con hidrociclo-roquina (200 mg/día). Dos años antes había sido ingresado por fiebre y lesiones cutáneas consistentes en placas induradas no pruriginosas ni dolorosas, localizadas en brazos y abdomen. Dichas lesiones fueron biopsiadas objetivándose un infiltrado lobular linfocitario en el tejido celular subcutáneo, en torno a una zona central de necrosis con depósito de fibrina, compatible con paniculitis lúpica. El cuadro se resolvió con prednisona oral, manteniéndose asintomático durante los dos años siguientes. Posteriormente, presentó un nuevo episodio de similares características, con fiebre y placas induradas en tórax anterior, región deltoidea derecha y cara anterior de muslo izquierdo. No refería ninguna otra clínica ni presentaba otras alteraciones en la exploración física. En la analítica destacaba unos niveles de lactodeshidrogenasa persistentemente elevados (>600 U/l), una velocidad de sedimentación globular de 73 mm/h, una beta-2 microglobulina de 3.72 mg/l y anticuerpos antinucleares positivos patrón homogéneo a título de 1/320. El resto del estudio de autoinmunidad fue negativo. Se realizó una PET para descartar un posible origen paraneoplásico del cuadro, ya que en esta

### Abstract

We report the case of a patient with chronic discoid lupus, after an episode of lupus panniculitis, he showed lesions of similar characteristics that, once biopsied, were compatible with cutaneous panniculitis-like T cell lymphoma. The differential diagnosis between these two entities is sometimes complex, some authors argue that both are different forms of the same entity.

**KEYWORDS:** Discoid Lupus, Lupus Panniculitis, Panniculitis-Like Cutaneous T-Cell Lymphoma.

ocasión no se obtuvo respuesta al tratamiento con corticoides, mostrando múltiples captaciones cutáneas en tórax y extremidades inferiores. El resto de pruebas complementarias, tanto microbiológicas como de imagen, fueron normales. Se realizó una biopsia cutánea compatible con una paniculitis lobulillar y septal, con presencia de numerosos elementos linfocitos de pequeño y medio calibre, algunos atípicos y con mitosis, con importante cariorrexis extracelular y en el seno de histiocitos macrofágicos; se apreciaban también focos de necrosis y algunos elementos linfocitos que infiltraban la pared de arteriolas pero sin necrosis; en la inmunohistoquímica el infiltrado era de estirpe T y con índice de proliferación alto (alrededor del 40%). El diagnóstico final fue de linfoma T tipo paniculitis. Se inició tratamiento con bexaroteno y prednisona, pero ante la progresión del proceso se sustituyó por ciclosporina A (75 mg/12 h) y corticoides con buena tolerancia y evolución favorable. Actualmente se encuentra en remisión completa, asintomático y sin datos de actividad tumoral en la PET.

### Discusión

González et al, describieron en 1991 las características de los linfomas T que afectaban al tejido celular subcutáneo<sup>1</sup>. En 1994 fueron incluidos dentro de la clasificación Europea-Americana de linfomas denominándose Linfoma Subcutáneo de Células T Paniculitis-Like (SPTCL)<sup>2</sup>. En 2005 se recogieron en la clasificación de linfomas cutáneos de la OMS<sup>3</sup> y en 2008 se agruparon dentro de los linfomas cutáneos T gamma/delta<sup>4</sup>. La presentación clínica habitual consiste en múltiples nódulos subcutáneos o placas induradas indoloras que aparecen fundamentalmente en tronco y extremidades, acompañados en ocasiones de

fiebre, mialgias y en un 50% de los casos de citopenias<sup>5</sup>. En el tejido afectado se observa un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos T con marcada atipia, núcleos grandes y cariorrhexis, que afecta a los lobulillos grasos formando un anillo alrededor de los adipocitos necróticos. Estos linfocitos expresan habitualmente CD3, TIA-1 y CD8<sup>6</sup>. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye paniculitis más benignas como la paniculitis lúpica, compartiendo ambas hallazgos histopatológicos, lo que hace necesarios estudios genéticos para poder diferenciarlas<sup>7</sup>, aunque por lo general la inmunohistoquímica suele facilitar el diagnóstico<sup>8</sup>. Ambas patologías se agrupan clásicamente dentro de un conjunto de alteraciones conocidas como paniculitis lobular linfocitaria y algunos autores defienden que se trata de diferentes formas de dicha paniculitis<sup>9</sup> e incluso que una puede evolucionar a la otra<sup>10</sup>, como podría ser en el caso presentado. El tratamiento de este linfoma no está plenamente estandarizado. Las variantes poco agresivas, en las que el síndrome hemofagocítico es poco frecuente, responden habitualmente a tratamiento estándar tipo CHOP. En las variantes más agresivas, actualmente incluidas dentro del subtipo de linfomas cutáneos T  $\gamma/\delta$ , la ciclosporina A suele ser eficaz<sup>11</sup>. La supervivencia a 5 años alcanza el 80% en los casos que responden inicialmente al tratamiento.

## Bibliografía

1. González CL, Medeiros LJ, Brazier RM, Jaffe ES. T-cell lymphoma involving subcutaneous tissue. A clinicopathologic entity commonly associated with hemophagocytic syndrome. *Am J Surg Pathol* 1991;15:17-27.
2. Harris NL, Jaffe ES, Stein H, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. *Blood* 1994;84:1361-92.
3. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 2005;105:3768-85.
4. Swerdlow SH CE, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, Fourth Edition. World Health Organization. 2008.
5. Parveen Z, Thompson K. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: redefinition of diagnostic criteria in the recent World Health Organization-European Organization for Research and Treatment of Cancer classification for cutaneous lymphomas. *Arch Pathol Lab Med* 2009;133:303-8.
6. Hoque SR, Child FJ, Whittaker SJ, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma: a clinicopathological, immunophenotypic and molecular analysis of six patients. *Br J Dermatol* 2003;148:516-25.
7. Massone C, Kodama K, Salmhofer W, et al. Lupus erythematosus panniculitis (lupus profundus): clinical, histopathological, and molecular analysis of nine cases. *J Cutan Pathol* 2005;32:396-404.
8. González EG, Selvi E, Lorenzini S, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma misdiagnosed as lupus erythematosus panniculitis. *Clin Rheumatol* 2007;26:244-6.
9. Magro CM, Crowson AN, Kovatich AJ, Burns F. Lupus profundus, indeterminate lymphocytic lobular panniculitis and subcutaneous T-cell lymphoma: a spectrum of subcuticular T-cell lymphoid dyscrasia. *J Cutan Pathol* 2001;28:235-47.
10. Pincus LB, LeBoit PE, McCalmont TH, et al. Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma with overlapping clinicopathologic features of lupus erythematosus: coexistence of 2 entities? *Am J Dermatopathol* 2009;31:520-6.
11. Rojnuckarin P, Nakorn TN, Assanasen T, Wannakrairot P, Intragumtornchai T. Cyclosporin in subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma. *Leuk Lymphoma* 2007;48:560-3.