

## CASOS CLINICOS

### POIQUILODERMIA ATROFICANS VASCULARE

Barrera Arenales, Antonio  
Meléndez Ramírez, Esperanza

#### RESUMEN

Describimos un caso de Poiquilodermia Atroficans Vasculare (PAV), variante de Micosis Fungoides con cuadro clínico clásico y confirmado por microscopía de luz y por técnicas inmunohistoquímicas. (PALABRAS CLAVE: Poiquilodermia Atroficans Vasculare, Micosis Fungoides y Anticuerpos monoclonales).

#### INTRODUCCION

La poiquilodermia atroficans vasculare (PAV) es un síndrome descrito por primera vez por Jacoby en 1906, caracterizado por eritema, pigmentación moteada, telangiectasias y atrofia. Puede ser la manifestación de una genodermatosis (S, Rothmund Thompson, S. de Bloom, Disqueratosis congénita), una Micosis fungoides o Dermatosis.

#### HISTORIA CLINICA

Varón de 50 años, natural y procedente de Bogotá, de ocupación comerciante quien consultó a nuestra Institución por enfermedad cutánea pruriginosa de 15 años de evolución.

Se observaron lesiones poiquilodérmicas descamativas, reticuladas que dejan áreas de piel sana, distribuidas en cuello, tronco y miembros. El resto del examen físico fue normal.

Antonio Barrera Arenales, Jefe Departamento Patología, Centro Dermatológico.

Esperanza Meléndez Ramírez, Residente II año, Centro Dermatológico.

Centro Dermatológico "Federico Ileras Acosta", Bogotá.

Dirección: Transversal 14 No. 126-11, Bogotá, Colombia.

#### Estudios Hematológicos

Se practicaron: cuadro hemático, extendido de sangre periférica, pruebas de funcionamiento hepático y renal, las cuales fueron normales.

#### HISTOPATOLOGIA

Se tomó biopsia de piel en lesión de tronco, que a la HE mostró en un extremo franco aplanamiento epidérmico con hiperpigmentación epitelial y en vecindad, moderada acantosis, numerosos infiltrados linfocíticos en banda, con epidermotropismo y tendencia a formar microabscesos bajos de Pautrier; la arquitectura celular mostró anisocromacia y anisocitosis. Además, había proliferación y dilatación de capilares con abundantes melanófagos.

#### Estudio Inmuno-histoquímico

Estas pruebas demostraron un inmunogenotipo T maduro, de predominio genotipo ayudador (leu3) con disminución importante de la expresión leu8 y leu9. Además expresión aumentada de leu6 (Células de Langerhans) en el área comprometida.

#### Tratamiento

Actualmente el paciente se encuentra bajo manejo con PUVA-TERAPIA.

#### COMENTARIOS

Anteriormente la PAV era considerada una pre-reticulosis, pero hoy los autores sostienen que es una manifestación de linfoma cutáneo de células T.<sup>1</sup> Esta neoplasia, originada en células T maduras, presenta 2 formas: la **epidermotrópica** con sus 2 variantes (leucémica: síndrome de Sezary y la no leucémica: micosis fungoides), y la **no epidermotrópica**.

En la etiopatogenia del linfoma cutáneo de células T se han comprometido diferentes células:

**Célula de Langerhans (CL):** la cual sería responsable de la persistencia crónica de antígenos presentados a la célula T, conduciendo a una estimulación proliferativa y transformadora sobre esta última. Cabe mencionar que se han encontrado partículas semejantes a retrovirus en la CL, que podrían actuar como antígeno o producir directamente fallas en la interacción CL/linfocito T. La célula de Langerhans predomina en el infiltrado de las lesiones de placa y parches pero está ausente en las lesiones tumorales de la micosis fungoides, lo que ha llevado a plantear la presencia de un papel protector por parte de esta célula<sup>2</sup>.

**Célula Natural Killer:** ésta se encuentra disminuida un 50% en su actividad para eliminar células transformadas, haciéndola responsable del desarrollo de la neoplasia<sup>3</sup>.

**Queratinocito:** está comprometido en el epidermotropismo, liberando en primera instancia Interleuquina 1<sup>4</sup> que es un potente quimioattractante para la célula T y además, expresando ICAM-1 el cual es el ligando para el antígeno de función linfocitaria 1 (LFA-1), expresado por el linfocito T. De esta manera, ocurre que el queratinocito actúe directamente sobre el linfocito T induciendo su transformación<sup>5</sup>.

Finalmente queremos resaltar que la PAV es un verdadero linfoma cutáneo de células T cuya etiopatogenia cada día se esclarece más gracias al concurso de nuevas técnicas diagnósticas.

## SUMMARY

We describe a case about poikyloderma atrophicans vascularis, a variant of mycosis fungoides with typical clinical features supported by light microscopy and immunohistochemical studies.



Fig. No. 1: Lesiones poiquilodérmicas reticuladas con áreas de piel sana.

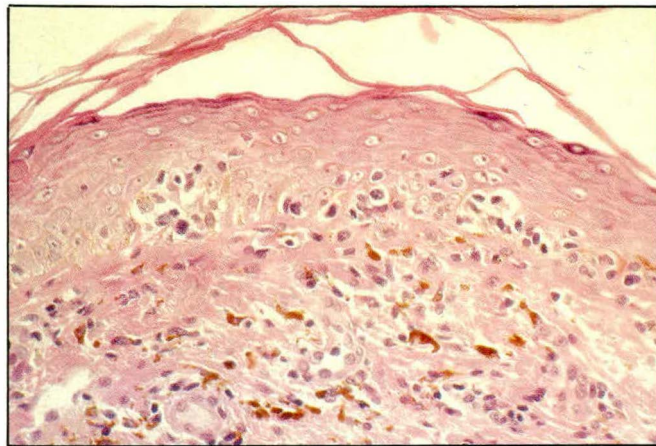


Fig. No. 2: Infiltrado linfocítico con epidermotropismo, microabscesos de Pautrier, anisocitosis y anisocromacia.

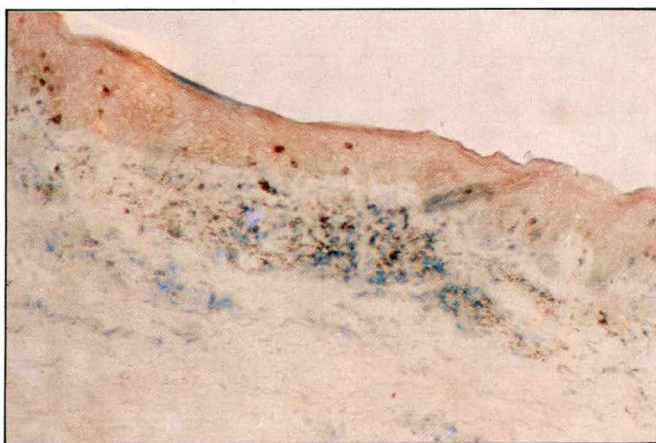


Fig. No. 3: Pérdida del marcador leu 9.

## BIBLIOGRAFIA

1. Bani D., Pimpinelli N., Moretti S et al. Langerhans cells and mycosis fungoides a critical overview of their pathogenic role in the disease. *Clin Exp Dermatol.* 1990; 45: 7-12.
2. Meissner K., Michaelis K., Rehenpening W et al. Epidermal Langerhans cell densities influence survival in mycosis fungoides and Sezary Syndrome. *Cancer.* 1990; 65: 2.069-2073.
3. Wood N., Kitces E., and Blaylock K. Depressed Lymphokine Activated Killer cell activity in Mycosis Fungoides. *Arch Dermatol.* 1990; 126: 907-913.
4. Tron V., Rosenthal D and Sauder D. Epidermal interleukin - 1 is increased in cutaneous T cell lymphoma. *J Invest Dermatol* 1988; 90: 378-381.
5. Vejlsgaard G., Ralkiaer E., Avnstopr Ch et al: Kinetics and characterization of ICAM-1 expression on Keratinocytes in various inflammatory skin lesions and malignant cutaneous lymphomas. *Am Acad Dermatol.* 1989; 20: 782-790.