

I LINFOMI CUTANEI RARI: LINFOMA-T CUTANEO GAMMA-DELTA, LINFOMA-T SOTTOCUTANEO CD8+ SIMIL PANNICULITICO E LINFOMA-B A GRANDI CELLULE “OTHER” (T-CELL/HISTIOCYTIC RICH B-CELL LYMPHOMA)

Emilio Berti¹, *Valentina Girgenti*¹, *Pamela Vezzoli*¹, *Simona Tavecchio*¹, *Ylenia Balice*¹, *Silvia Fossati*², *Raffaele Gianotti*¹, *Carlo Crosti*¹

¹Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Università di Milano; Fondazione IRCCS Ospedale Maggiore Policlinico, Mangiagalli e Regina Elena, Milano

²Unità Operativa di Dermatologia, Ospedale S. Antonio Abate, Gallarate (Va)

Secondo la nuova classificazione WHO/EORTC 2008, fra i linfomi cutanei, le varianti rare rappresentano il 5-10% e includono diverse entità cliniche.

Descriviamo 3 casi di eccezionale osservazione. Il primo caso riguarda una donna di 70 anni in buone condizioni di salute, che presentava da 2 anni lesioni sottocutanee a tipo lupus panniculite ad evoluzione necrotico-ulcerativa in prevalenza localizzate agli arti e trattate con steroidi per via orale. L'esame istologico ha mostrato un infiltrato linfocitario superficiale e profondo esteso al tessuto adiposo con cellule pleomorfe di piccola e media taglia CD2+, CD3+, CD56+, TCR-delta-1+. In base ai dati emersi è stata posta diagnosi di linfoma-T primitivo cutaneo gamma/delta, entità a prognosi sfavorevole con rapido coinvolgimento viscerale e scarsa risposta ai trattamenti polichemioterapici.

Il secondo caso riguarda un uomo di 37 anni in buone condizioni di salute, che presentava da 6 mesi lesioni sottocutanee localizzate agli arti inferiori a tipo eritema nodoso, trattate con steroidi per via orale, istologicamente caratterizzate da cellule pleomorfe di piccola e media taglia, con formazione di “rosette” periadipocitarie. L'immunofenotipo CD2+, CD3+, CD8+, TIA+, GR-B+, BF1+ era consistente con un linfoma-T sottocutaneo panniculitis-like (SPTL) alfa/beta. A differenza del linfoma cutaneo gamma/delta la prognosi è variabile con evoluzione sistemica solo in una minoranza dei casi.

Il terzo caso riguarda un uomo di 20 anni in buone condizioni di salute; due anni prima il paziente aveva presentato linfadenopatia laterocervicale sinistra di verosimile natura reattiva. Da circa 1 anno una lesione eritemato-infiltrativa ad evoluzione ulcerativa centrale si sovrapponeva alla linfadenopatia. L'esame istologico evidenziava un abbondante infiltrato linfo-istiocitario nel derma con una quota di cellule blastiche CD20+, CD79a+, Bcl-6+, MUM-1+; le indagini molecolari evidenziavano una banda di riarrangiamento per la catena pesante delle immunoglobuline. La diagnosi istologica e molecolare era suggestiva per un linfoma B diffuso a grandi cellule “other” definito T-cell-histiocytic rich B-cell lymphoma. Si tratta di un'entità di eccezionale riscontro a prognosi sfavorevole, anche se le localizzazioni primitive cutanee presentano un decorso più favorevole.