

LO SPETTRO DELLE PATOLOGIE LINFOPROLIFERATIVE CD8+

E. Berti, L. Venegoni, D. Fanoni, V. Merlo, S. Alberti Violetti

U.O. Dermatologia, Fondazione IRCCS Ca' Granda - Ospedale Maggiore Policlinico, Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Università degli Studi di Milano e di Milano-Bicocca, Milano.

Recentemente è stata riportata l'espressione di un immunofenotipo citotossico CD8+ in numerose entità linfoproliferative primitive della cute. Circa il 10% delle dei casi di micosi fungoide (MF) esprime un immunofenotipo citotossico CD8+, CD45RA+, TIA-1+, CD5+/- nella variante pagetoide (fortemente epidermotropa) oppure CD8+ CD45RO+, TIA-1+, CD5+ nella variante in banda. Le lesioni sono prevalentemente localizzate in regione glutea o agli arti con aspetti poichilodermici e ittiosiformi e mostrano un decorso estremamente indolente, come nella MF classica. Inoltre lesioni eritemato-squamose, spesso anulari o figurate, parapsoriasiformi caratterizzate da un infiltrato linfocitario CD8+, CD5+, CD45RO+, TIA-1+ ad evoluzione ipocromica si osservano con relativa frequenza in bambini, adolescenti o giovani adulti. Nel gruppo dei disordini linfoproliferativi CD30+ l'espressione del marker CD8+ è caratteristico della papulosi linfomatoide tipo-B (MF-like) e tipo-D (che può simulare un linfoma aggressivo epidermotropo) con lesioni papulo-necrotiche simili alla PLEVA e placche ad evoluzione necrotica. Sono stati osservati anche casi di linfoma anaplastico CD30+ a grandi cellule cutaneo CD8+, che secondo la nostra esperienza presentano una prognosi più sfavorevole rispetto alla forma classica CD4+, con possibile evoluzione viscerale. Nel gruppo dei linfomi rari le entità che esprimono un immunofenotipo CD8+ citotossico (TIA-1+) sono tre: a) Il linfoma sottocutaneo simil-panniculitico (SPTL) che origina dai linfociti T-alfa/beta-BF1+, caratterizzato da un infiltrato adipotropo, adipocentrico costituito da linfociti pleomorfi di piccole e medie dimensioni, con un decorso inizialmente indolente, con possibile comparsa di manifestazioni autoimmuni o di una sindrome emofagocitica. b) Il linfoma aggressivo epidermotropo citotossico (AETL), che mostra lesioni nodulo-tumorali, ulcerate o ipercheratosiche con rapida diffusione e disseminazione viscerale, caratterizzato da una proliferazione di cellule neoplastiche francamente atipiche, pleomorfe o immunoblastiche, di medie e grandi dimensioni fortemente epidermotrope e angiocentriche-angiodistruttive che esprimono un immunofenotipo difettivo CD8+, TIA-1+, CD45RA+, CD5-/+ , CD2+/- . c) Il linfoma pleomorfo a piccole e medie cellule pleomorfo, con un decorso indolente simile a quello dei più frequenti linfomi pleomorfi CD4+. Infine sono stati segnalati casi non classificabili (PTL/NOS a medie e grandi cellule) con un fenotipo citotossico inizialmente CD8- e successivamente CD8+, con variabile epidermotropismo e abbiamo osservato un paziente con un AETL EBV++ a prognosi rapidamente infausta. In rari casi anche I linfomi cutanei T-gamma delta e i linfomi NK/T extranodali nasali e nasal-type cutanei possono esprimere il marker CD8, così come i casi di hydroa vacciniforme EBV+.