

Micosis fungoides hipopigmentada en un niño

Hypopigmented mycosis fungoides in a child

Luis Fernando Cárdenas Cardona

Ana Francisca Ramírez

RESUMEN

LA MICOSIS fungoides (MF) en la infancia es una patología relativamente rara. Su forma hipopigmentada, encontrada con mayor frecuencia en jóvenes que en adultos, puede confundirse con dermatosis benignas, por lo que cualquier dermatitis crónica en un niño o en un adolescente nos debe hacer descartar esta enfermedad.

Palabras clave: micosis fungoides, hipopigmentada, infancia.

SUMMARY

Mycosis fungoides in the childhood is a relatively uncommon entity. Their hypopigmented form is more frequently found in youngsters than in adults. Dermatologist can mistake it for benign dermatoses, for this reason any chronic dermatitis in children or teenagers must make us disregard this condition.

Key words: mycosis fungoides, hypopigmented, childhood.

HISTORIA CLÍNICA

Presentamos el caso de un paciente de 12 años de edad, que desde el segundo año de vida presenta lesiones

tipo parches, hipopigmentadas, con discreta elevación y ligera descamación, bordes irregulares y mal definidos en el área glútea bilateral, refiriendo crecimiento insidioso pero continuo, por lo cual se ha sometido a múltiples tratamientos por médicos no dermatólogos, con poca respuesta (Figura 1). El paciente consultó por diseminación de su enfermedad hacia el flanco y el muslo izquierdos, en los últimos meses (Figura 2). Era claro que no comprometía más del 10% de la superficie corporal y no había compromiso de los ganglios linfáticos.

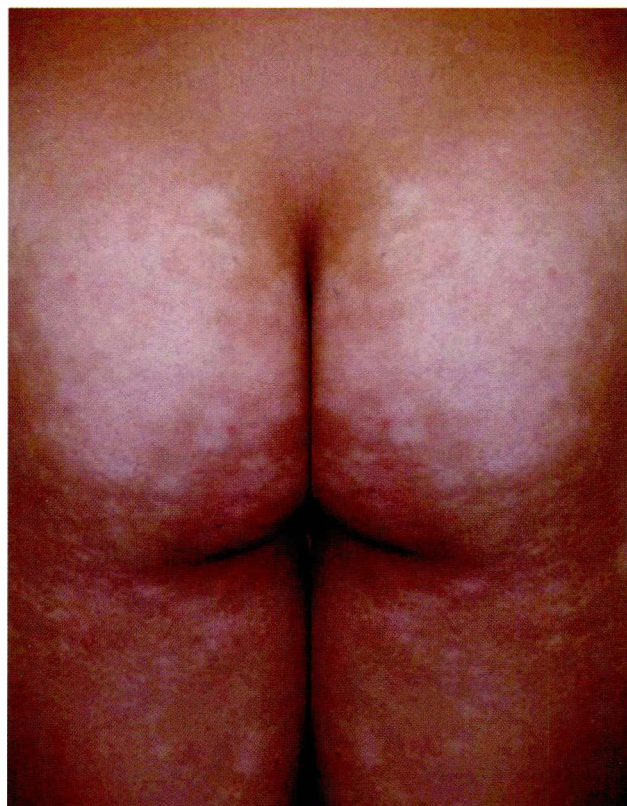


Figura 1. Placas hipopigmentadas en los glúteos, discretamente elevadas y con ligera descamación.

Luis Fernando Cárdenas Cardona, RIII Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Ana Francisca Ramírez, Dermatóloga Oncóloga y Cirujana de Mohs, Docente Dermatología, Universidad del Valle, Cali.

Correspondencia: Luis Fernando Cárdenas Cardona, Hospital Universitario del Valle, Calle 5 N° 36-08, telefax (2) 558 5412, teléfono (2) 556 0233, Cali, Colombia. E-mail: lfcardenas@uniweb.net.co.

Micosis fungoides hipopigmentada en un niño

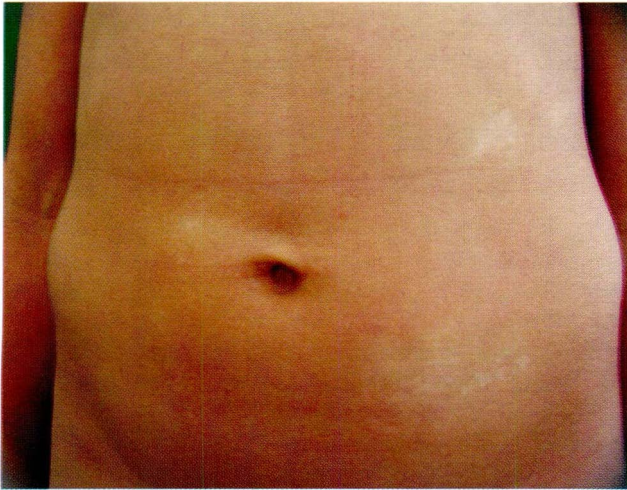


Figura 2. Extensión de las lesiones de los glúteos hacia el flanco izquierdo .

Desde la perspectiva de su clínica se planteó un diagnóstico presuntivo de micosis fungoides. La biopsia de piel mostró un infiltrado linfocitario atípico ocasional, y epidermotropismo marcado con formación de microabscesos de Pautrier (Figura 3).

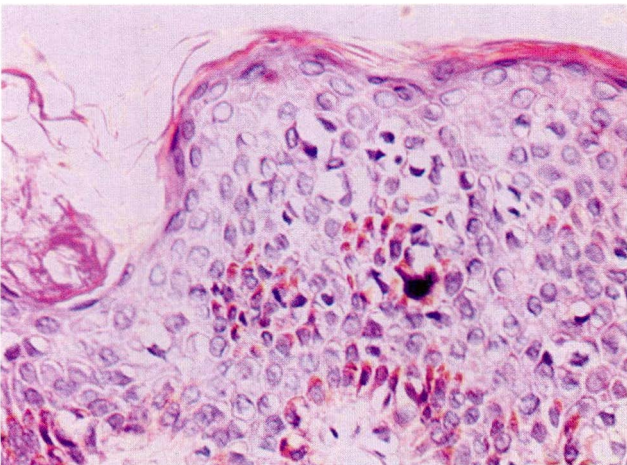


Figura 3. Ascenso de linfocitos, formación de microabscesos.

El estudio inmunohistoquímico para el marcador CD3 confirmó la presencia de linfocitos T en la epidermis, y en cuanto a las subpoblaciones de CD8-CD4 mostró un patrón con predominio de CD8/CD4, y CD7 ligeramente

disminuido. Se hizo un diagnóstico histopatológico de trastorno linfoproliferativo de células T, micosis fungoides en estadio de parche.

Se practicaron los siguientes exámenes de laboratorio para determinar la extensión del compromiso cutáneo y sistémico: LDH, función hepática y renal, serológicos (HTLV-1) y radiografía de tórax, los cuales fueron todos normales.

Pediatría oncológica consideró necesario realizar un examen de médula ósea, que fue negativo.

Con todos estos elementos se realizó diagnóstico de un linfoma cutáneo de células T tipo micosis fungoide, en su variedad hipopigmentada; según la clasificación TNM, un T1N0M0 estadio IA.

Se inició fotoquimioterapia con UVA más psoraleno 8-MOP, como un fototipo de piel III de Fitzpatrick. Se realizaron 60 sesiones con excelente respuesta y actualmente se encuentra en control periódico mensual y en fotoquimioterapia de mantenimiento, en muy estricto seguimiento (Figura 4).

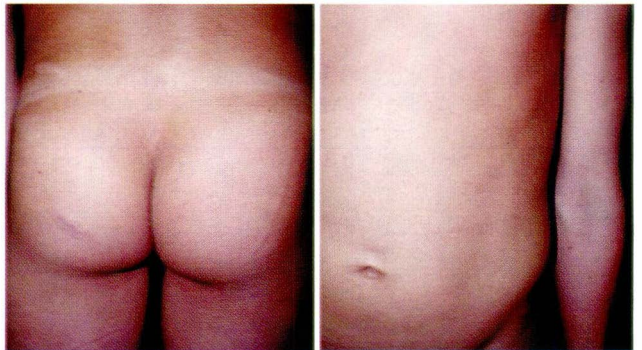


Figura 4. Paciente después de 60 sesiones de PUVA

DISCUSIÓN

La micosis fungoides es el linfoma cutáneo primario más frecuente en la población general, con una incidencia de 0.3 casos por 100.000 personas, por año. Generalmente se presenta más en la población adulta, precedida por años de dermatitis y una evolución lenta pero progresiva, con diferentes y bien conocidos estadios. Si se acepta que la población infantil es también un blanco, un estimado del 0.5% al 5% de los casos se desarrollarán en la infancia; su etiología es desconocida.¹

Micosis fungoides hipopigmentada en un niño

La mayoría de los pacientes con micosis fungoides que son diagnosticados durante la niñez y la adolescencia tienen una enfermedad limitada. La presentación clínica frecuente es en parches, localizada o generalizada, sin compromiso de ganglios en un estadio temprano.¹

La micosis fungoides hipopigmentada es una variedad encontrada más en jóvenes que en adultos, y más en pacientes con piel oscura o de raza negra. Tiende a confundirse con dermatosis benignas como la pitiriasis alba y la hipopigmentación postinflamatoria, y cursa asintomática, por lo que comúnmente la causa de consulta es cosmética.¹

El mecanismo de hipopigmentación no está muy claro, pero se cree que es por degeneración melanocítica o por una respuesta no específica al daño celular asociado con inflamación.²

El diagnóstico se establece fundamentalmente por el estudio histopatológico. En fases tempranas puede ser particularmente difícil y ocasionalmente se deben realizar múltiples biopsias hasta que haya un cuadro histológico concluyente, lo cual puede llevar muchos años. El epidermotropismo de los linfocitos, el infiltrado en banda de linfocitos atípicos con núcleos cerebriformes y los microabscesos de Pautrier son los hallazgos histológicos característicos de la MF.¹

El estudio inmunohistoquímico de la MF revela una proliferación de linfocitos T en la epidermis en el que, a diferencia del patrón usual de MF, predomina el fenotipo de supresores (CD8) sobre el de ayudadores (CD4), lo cual fue visto también en nuestro paciente. Además, durante la progresión de la enfermedad la pérdida de CD7, CD2 y CD5 puede verse especialmente en las células epidermo-trópicas cerebriformes.³

Otros estudios, como el reordenamiento del gen de TCR por PCR, demuestran clonalidad como un hallazgo común, principalmente en los estadios de placa y tumor. Igualmente también se han descrito pérdidas cromosómicas en 10q y anomalías en p15, p16 y p53.⁴

No existen recomendaciones específicas para el seguimiento de los pacientes pediátricos, pero es claro que ellos deben ser clasificados y establecer su estadio según el TNM, con base en la clínica y en exámenes que evalúen si hay compromiso sistémico. Se debe realizar un hemograma completo, exámenes para valorar la función hepática y renal, ácido úrico, valores de fósforo y calcio, LDH y β 2-microglobulina, serología viral (CMV, EBV, HTLV-1), determinación de células de Sezary circulantes, radiografía de tórax o tomografía computarizada (TC) de tórax, además de una TC abdominopélvica. Dependiendo de los hallazgos encontrados en la exploración física y en los paraclínicos, se solicitarán: biopsia de ganglio linfático, biopsias de vísceras afectadas y examen de médula ósea.⁵

El pronóstico depende del estadio, en particular de la extensión de la enfermedad y de si hay o no compromiso extracutáneo. En general, cuando está limitada tiene un curso favorable e indolente y el enfermo parece tener una expectativa de vida igual a la de la población general, pero hay pocos trabajos y son necesarios estudios de supervivencia a largo plazo.³

El tratamiento, cuando está confinada a la piel y especialmente en la población pediátrica, se realiza con PUVA o en su defecto UVB-NB (con pocos estudios a largo plazo). Hay algunos trabajos que evalúan la UVA-1, el IFN- α , la IL-12 y la retinoides (bexarotene), con resultados variables y sin obtener remisiones completas.⁴

En conclusión, presentamos este caso por ser una entidad poco frecuente; por ser la forma de MF más común en jóvenes, con un diagnóstico que se pensó de inicio, con una forma clínica en placa limitada, en general con buen pronóstico y una excelente respuesta al tratamiento; y para ilustrar que es un diagnóstico que hay que sospechar en la población pediátrica ante una dermatosis crónica que no responde a tratamiento convencional.

Micosis fungoides hipopigmentada en un niño

Bibliografía

1. Obon L. Micosis fungoide en la infancia Piel 2001;16 :9-14
2. Stone ML . Hypopigmented mycosis fungoides: A report of 7 cases and review of the literature Cutis. 2001 67; 2:133-9
3. WHO/EORTC. Classification of cutaneous lymphomas 2005: histological and molecular aspects J Cutan Pathol 2005; 32: 647-674.
4. Neuhaus IM. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescence. Pediatr Dermatol. 2000; 17:403-406.
5. Agnarsson BA, Kadin ME. Peripheral T cell lymphomas in children. Semin Diagn Pathol 1995; 12: 314 -324.