

Micosis fungoides hipopigmentada

Martha Patricia Robayo Montaña

Ana Francisca Ramírez Escobar

Xavier Rueda Cadena

Álvaro Acosta de Hart

Mariam Rolón Cadena

RESUMEN

LA MICOSIS fungoides (MF) es el linfoma cutáneo más frecuente en la población general; la micosis fungoides hipopigmentada (MFH) es una variedad poco frecuente de la MF, caracterizada por la presencia de parches hipopigmentados como principal hallazgo clínico de la enfermedad.

Se reporta una niña de cuatro años, con un cuadro clínico de un año de evolución, consistente en parches hipopigmentados en el abdomen, la región lumbar, los glúteos y los muslos. La histopatología reveló en la dermis un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial, con epidermotropismo de linfocitos atípicos y microabscesos de Pautrier. La inmunohistoquímica fue positiva para linfocitos CD3, estos linfocitos T tuvieron predominio CD4 sobre CD8. Con los hallazgos descritos se diagnosticó una MFH y se inició tratamiento con UVB de banda amplia.

CASO CLÍNICO

Niña de cuatro años de edad, quien presentaba parches hipopigmentados de un año de evolución, levemente pruriginosos, localizados en la región lumbar, los glúteos y los muslos. El diagnóstico inicial fue una pitiriasis alba, para la que recibió múltiples tratamientos tópicos sin mejoría clínica. Le realizaron entonces una biopsia de piel para descartar una MFH, cuyo resultado fue sugestivo de una MF, y por este motivo es remitida al Instituto Nacional de Cancerología.

Al examen físico se evidenció la presencia de parches hipopigmentados, levemente descamativos, localizados en el abdomen, la región lumbar, los glúteos y los muslos, que comprometían más del 10% de la superficie corporal (Figura 1). Con estos hallazgos se hizo la impresión diagnóstica de una MFH versus pitiriasis alba generalizada.

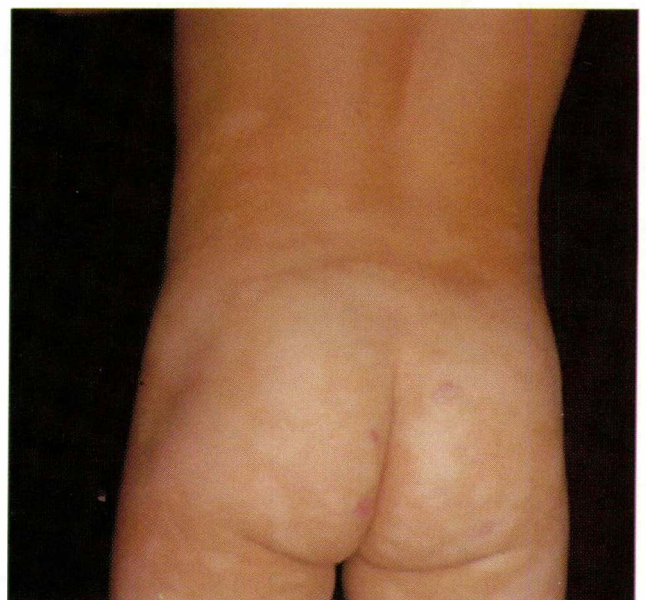


Figura 1. Presentación clínica al ingreso

Martha Patricia Robayo Montaña, *Dermatóloga, Hospital Militar Central, Bogotá D.C.*

Ana Francisca Ramírez Escobar, *Dermatóloga Oncóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.*

Xavier Rueda Cadena, *Dermatólogo Oncólogo, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.*

Álvaro Acosta de Hart, *Dermatólogo Oncólogo, Jefe Sección Dermatología Instituto Nacional de Cancerología, Profesor asociado Universidad Nacional de Colombia, Bogotá D.C.*

Mariam Rolón, *Dermatopatóloga, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.*

Institución en donde se realizó el trabajo: Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C.

Correspondencia: anafrancisca@hotmail.com

Micosis fungoides hipopigmentada

Se realizó una nueva biopsia para estudio con hematoxilina – eosina, en donde se observó en la dermis un escaso infiltrado inflamatorio perivascular superficial, con epidermotropismo de linfocitos atípicos y formación de microabscesos de Pautrier (Figura 2). La inmunohistoquímica en fresco fue positiva para CD43 y CD3, con predominio de CD4 sobre CD8 en los linfocitos atípicos, y un alto índice de proliferación (Ki – 67) en linfocitos epidermotropos. El CD20 y el CD79 fueron negativos.

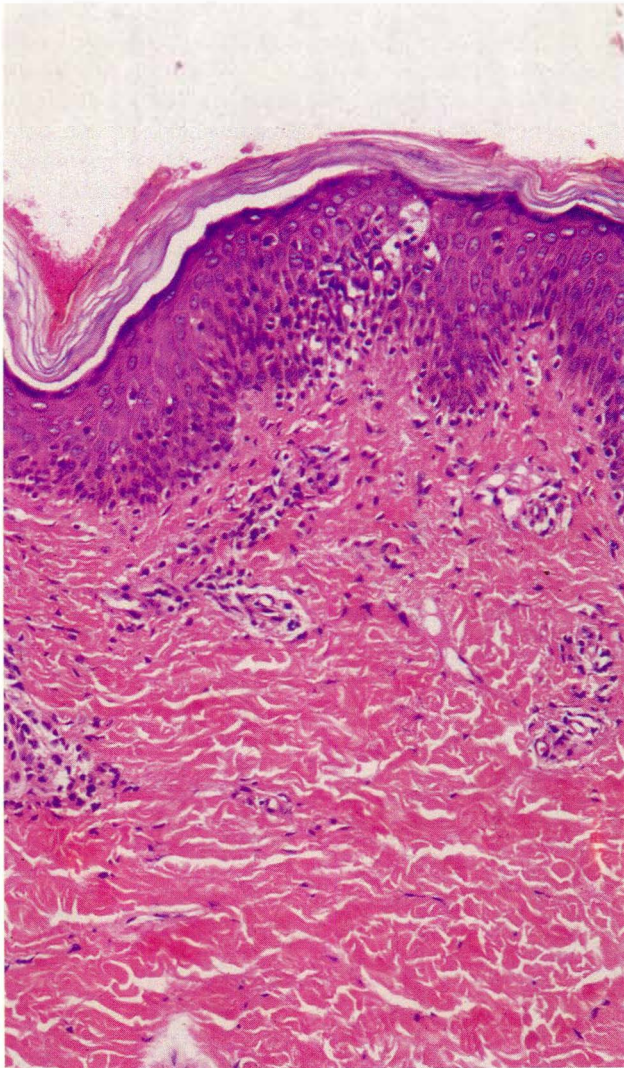


Figura 2. Se observan linfocitos atípicos en epidermis formando un microabsceso de Pautrier, en la dermis se observa un infiltrado perivascular superficial.

Con los hallazgos anteriores se realizó el diagnóstico de MFH. Se descartó compromiso sistémico, estadificándose como EIB (T2 – N0 – M0).

Se inició tratamiento con UVB de banda amplia, tres veces por semana; a los seis meses se pasó a la fase de mantenimiento semanal debido a la mejoría clínica (Figura 3), y al resultado negativo de la biopsia de control. Después de cuatro meses de tratamiento semanal se inició tratamiento quincenal; a los ocho meses de este tratamiento de mantenimiento quincenal, presentó de nuevo parches hipopigmentados en los glúteos. Una nueva biopsia confirmó una recaída de MF en estadio de parche y por ello se reanudó una nueva fase de aclaramiento con UVB tres veces por semana con respuesta clínica completa.

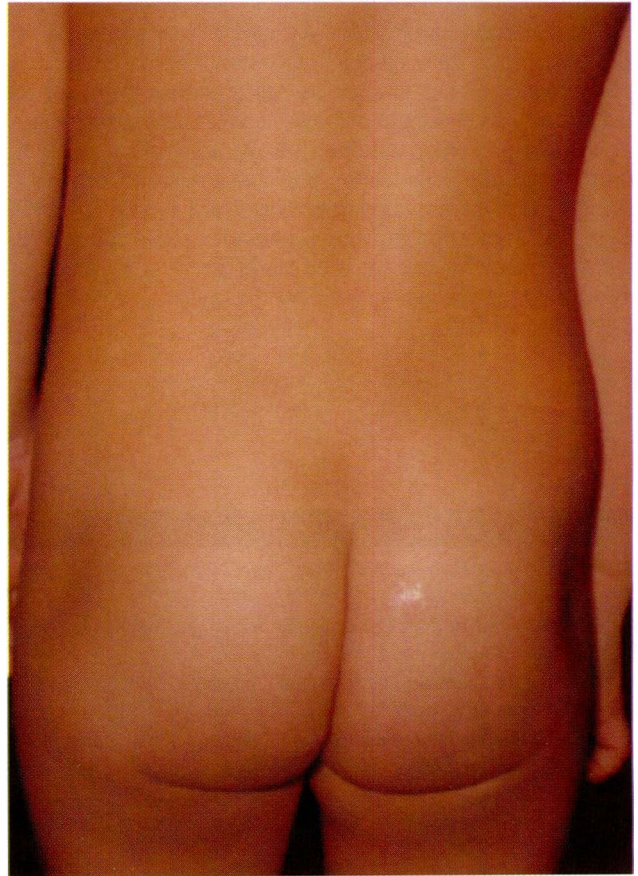


Figura 3. Estado seis meses después de iniciar el tratamiento con UVB.

Micosis fungoides hipopigmentada**COMENTARIO**

La MF es el linfoma más frecuente en la población general, con una incidencia de 0,3 casos por 100,000 habitantes por año. Usualmente aparece en adultos, pero también puede afectar la población infantil; se estima que aproximadamente del 0,5 al 4,3% de todos los casos de MF se desarrollarían en la infancia.¹

El inicio de la MF en la infancia es más frecuente de lo que se cree; generalmente se hace el diagnóstico en forma tardía dada la poca familiaridad con esta entidad y su semejanza con otras dermatosis crónicas como pitiriasis alba, eccemas crónicos, pitiriasis versicolor, vitiligo, lepra etc.;^{2,3} por esta razón, la MF debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las dermatosis crónicas de la infancia y de la adolescencia que no responden a tratamiento convencional.⁴

La MFH es una variante poco frecuente de la MF, caracterizada por la presencia de parches hipopigmentados como principal manifestación de la enfermedad. El inicio usual es en la infancia o en la adolescencia, pero el diagnóstico usualmente se demora varios años (entre dos y diez), debido a la dificultad tanto clínica como histológica que plantea la detección de MF en sus fases iniciales.³ Ocurre en ambos sexos y es más frecuente en individuos de razas oscuras, aunque también se ha descrito en raza blanca.^{4,5} Las lesiones consisten en máculas o parches hipopigmentados, asintomáticos, poco descamativos, sin atrofia y ocasionalmente pruriginosos, de predominio en el tronco y las extremidades.^{2,5}

El diagnóstico diferencial se debe hacer con pitiriasis alba, vitiligo, dermatitis atópica, tinea versicolor, hipopigmentación posinflamatoria, pitiriasis liquenoide crónica, liquen escleroso y atrófico, sarcoidosis, lepra y oncocerquiasis.^{2,3}

La histología de la MFH es similar a la de otras MF en parche. Se caracteriza por epidermotropismo de linfocitos atípicos, con formación de microabscesos de Pautrier. La inmunohistoquímica de la MFH confirma su estirpe de linfocitos T: el infiltrado neoplástico es positivo para CD3; puede haber pérdida de la expresión de CD5 y CD7. En la MFH, a

diferencia de otras MF, usualmente hay un predominio de linfocitos T CD8 / CD4,² lo cual difiere del caso que reportamos en el que el predominio fue de CD4. También se han descrito rearrreglos monoclonales del gen de la cadena TCR-[gamma], por técnicas de Southern blot y PCR.

La patogénesis de la hipopigmentación no es clara. Estudios ultraestructurales han documentado cambios degenerativos en los melanocitos, alteración en la transferencia de los melanosomas e incremento en el número de células de Langerhans intraepidérmicas, pero aún se desconoce la relevancia de estas observaciones.¹

Las terapias utilizadas para las MFH incluyen las mismas que para la MF clásica en estado de parche: esteroides tópicos, mecloretamina (mostaza nitrogenada), carmustina (BCNU), PUVA, UVB de banda amplia y de banda estrecha.^{2,5,6} La paciente fue tratada con UVB de banda amplia pues en el INC no se dispone de UVB de banda estrecha y por la edad de la paciente no se decidió iniciar PUVA.

Actualmente se piensa que el pronóstico es similar al de otros pacientes con MF en parches;^{2,5} como conclusión, la MFH es un diagnóstico que se debe plantear en pacientes con dermatosis hipopigmentadas, requiriéndose en ocasiones de varias biopsias para poder establecer el diagnóstico.

SUMMARY

Mycosis fungoides is the most frequent Cutaneous lymphoma. Hypopigmented mycosis fungoides is an infrequent subtype characterized by hypopigmented patches.

We report a 4- year- old girl with a 1 – year course of hypopigmented patches in abdomen, back and buttocks. Biopsy reported atypical lymphocytes in dermis and epidermis with Pautrier microabscesses. A diagnosis of hypopigmented mycosis fungoides was made and treatment with UVB was begun.

Key words: cutaneous T cell lymphoma, hypopigmented mycosis fungoides, UVB

Micosis fungoides hipopigmentada

BIBLIOGRAFÍA

1. Liu V, McKee PH. Cutaneous T-Cell Lymphoproliferative Disorders: Approach for the Surgical pathologist: recent advances and clarification of confused issues. *Advances in Anatomic Pathology*. 2002;9 (2):79-100.
2. Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented Mycosis fungoides in childhood and adolescence. *Pediatr Dermatol*. 2000; 17: 403 –6.
3. Neuhaus IM, Ramos-Caro FA, Hassanein AM. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescence. *Pediatr Dermatol*. 2000; 17: 403 –6.
4. Hickham PR, McBurney EI, Fitzgerald RL. CTCL in patients under 20 years of age: a series of five cases. *Pediatr Dermatol*. 1997; 14: 93-7.
5. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides: Treatment and a 6 -- year follow-up of 9 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42:33-9.
6. Gathers RC, Scherschun L, Malick F, Fiveson DP, Lim HW. Narrowband UVB phototherapy for early – stage mycosis fungoides. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 47 (2 part 1): 191-7.