

Leucemia cutis congénita

Leucemia cutis congénita

Martín Camilo Cárdenas Hernández
Gabriel Ceballos Cárdenas
Luis Alfonso Correa Londoño

RESUMEN

Se presenta un caso de leucemia cutis congénita en una niña de 7 meses de edad, con mácula violácea en espalda desde el nacimiento y formación posterior de nódulos. Los estudios histopatológicos y de inmunohistoquímica confirman el diagnóstico. Se revisa la literatura.

Palabras clave: leucemia cutis, leucemia linfocítica aguda.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de sexo femenino, 7 meses de edad, quien desde el nacimiento presenta mácula violácea en espalda, que fue aumentando de tamaño progresivamente, formando placa redondeada infiltrada y con aparición de lesiones nuevas a su alrededor y en cuero cabelludo, no dolorosas.

Al examen físico presenta lesión redondeada a manera de disco en piel de escápula izquierda, ligeramente violácea, con telangiectasias, borde bien definido, indurada, de 7x7 cm de diámetro (Figura 1). A su alrededor tres lesiones satélites de 1-2 cm de diámetro, con características similares, al igual que varios nódulos en cuero cabelludo y múltiples adenomegalias en cadenas ganglionares cervicales, axilares e inguinales.

Exámenes paraclínicos: Hb: 11 mg/dl, Hto: 33 mg/dl, leucocitos: 20.000 cél/ml, N: 38.8%, L: 56.7%, plaquetas 469.000 U/l, sedimentación: 55.

Glicemia, BUN, creatinina, ácido úrico, TGO, TGP, fosfatasas alcalinas, bilirrubinas, HDL, anticuerpos contra HIV y coprológico entre parámetros normales.



Figura 1. Placa violácea redondeada en región escapular.

Rx de cráneo y tórax normales. Biopsia de piel: infiltrado denso de células atípicas pleomórficas ocupando la dermis (Figura 2), marcadores CD3 y CD68 negativos, CD20 positivo (Figura 3).

Biopsia de médula ósea: infiltración por células al parecer por linfoblastos. Inmunohistoquímica negativa para

Martín Camilo Cárdenas Hernández, *RI Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.*
Gabriel Ceballos Cárdenas, *Dermatólogo, Docente Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Luis Alfonso Correa Londoño, *Patólogo, Docente de Dermatopatología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín.*

Correspondencia: Martín Camilo Cárdenas, Dermatología, Departamento de Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, fax: 263 7947, Medellín, Colombia.

Leucemia cutis congénita

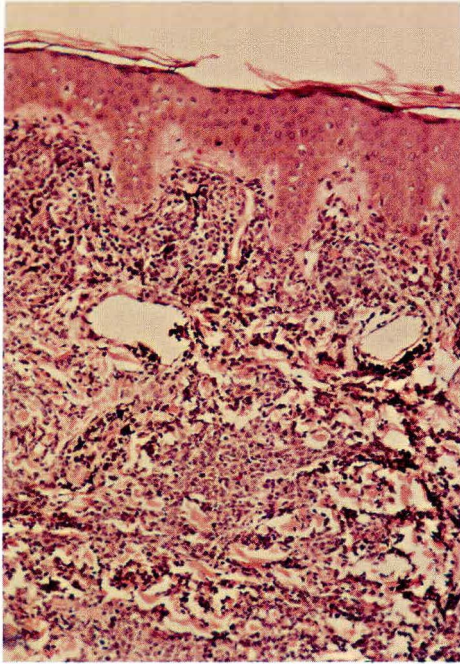


Figura 2. Infiltrado denso de linfocitos atípicos pleomórficos en dermis.

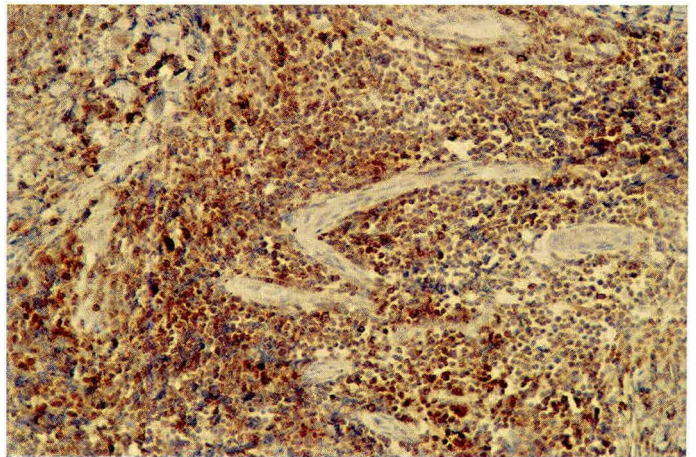


Figura 3. Coloración de inmunohistoquímica, linfocitos T francamente positivos para el CD20.

ENS, CD20, CD34, MPO. Se realiza inmunofenotipo en médula ósea: CD3 y MPO negativos, CD79 positivo (marcadores intracitoplásmicos). CD19, CD10 y CD45 positivos (marcadores de membrana). Se interpreta como leucemia linfocítica aguda pre B calla+.

Gamagrafía ósea normal, TAC de tórax normal, TAC de abdomen: bazo e hígado normales, masa densa de contornos irregulares, eleva la cámara gástrica y hace contacto con el riñón izquierdo y bazo. Adenopatías retrocavas y alrededor de la aorta, masa en espacio retrovesical que va hasta el piso pélvico y comprime la vejiga.

Cariotipo 46XX en el 82% de las metafases analizadas y 45XX-21 en el 18% restante.

Hemoleucograma 20 días después del anterior: Hb 12.3 mg%, L: 35.000 97% blastos y 3% linfocitos. Plaquetas: 92.000 U/l. Nuevas lesiones tumorales en cuero cabelludo y vulva.

Dx: leucemia linfocítica aguda más síndrome de lisis tumoral.

Se ordena tratamiento con quimioterapia, pero la familia no lo acepta y retira voluntariamente la paciente. Dieciséis días después presenta cuadro de sepsis y fallece.

Leucemia cutis congénita

DISCUSIÓN

La leucemia en la infancia se clasifica como congénita cuando se diagnostica al nacer, neonatal cuando se diagnostica durante el primer mes de vida, e infantil después del primer mes de vida.^{1,2} Sin embargo, el diagnóstico de leucemia congénita se aplica a aquellos casos que se desarrollan en las primeras 4-6 semanas de vida.¹

La leucemia es una enfermedad rara en los primeros meses de vida, y entre las malignidades de cualquier tipo en la infancia ocupa el segundo lugar en frecuencia después del neuroblastoma.²

El diagnóstico de leucemia congénita es más severo en el adulto, debido a la extraordinaria labilidad del sistema hematopoyético del infante. Para el diagnóstico de leucemia congénita deben cumplirse los siguientes criterios:

Proliferación de células sanguíneas blancas inmaduras, infiltración de estas células en tejidos extrahematopoyéticos, ausencia de alguna otra enfermedad que pueda causar reacción leucemoide mimetizando leucemia congénita, ejemplo sífilis, incompatibilidad sanguínea fetomaterna e infecciones intrauterinas causadas por rubeola, citomegalovirus, toxoplasmosis, herpes simple o bacterias.¹

La causa de leucemia congénita es desconocida, y nunca se han reportado madres con leucemia previa o durante el embarazo. Una teoría es que la leucemia cutis congénita refleja la aparición temprana de leucemia intrauterina, puesto que la hematopoyesis embrionaria comienza en el mesénquima diferenciado.^{1,3}

La leucemia cutis es una infiltración directa de la piel y tejido subcutáneo por células leucémicas; ocurre en 25-30% de infantes con leucemia congénita, y puede aparecer concurrentemente con compromiso de médula ósea o como manifestación inicial de leucemia.

El desarrollo inicial de infiltrados de leucemia cutánea significa transformación leucémica o predice la aparición de leucemia aguda.^{2,4}

La leucemia cutis se manifiesta más comúnmente como múltiples nódulos de 1-2.5 cm, pápulas y máculas únicas o múltiples en toda la superficie corporal. Las lesiones varían

de color azul a rojo, púrpura, verde, pardo; son móviles, generalmente no dolorosas. Es raro el compromiso de mucosa oral en los niños, mas no en los adultos.¹⁻⁴

Es difícil diferenciar leucemia congénita de proliferación leucémica transitoria. Esta delineación es crítica, puesto que la leucemia congénita está sujeta a protocolos terapéuticos agresivos, mientras que la proliferación leucémica transitoria no requiere otro tratamiento más que cuidados de soporte.¹

Estas entidades han sido distinguidas usando estudios citogenéticos serios, análisis cromosomales de más de un tejido (fibroblastos de la piel en asocio con sangre o médula ósea), y cultivos de líneas celulares de sangre y médula ósea.

La leucemia linfocítica aguda (LLA) casi nunca se presenta en neonatos, y raramente demuestra infiltrado cutáneo.²

El tipo mielógeno de leucemia es 9 veces más común que el linfático.

La historia natural de leucemia congénita es fatal si no se trata, en la mayoría de los casos, 2 meses después. Mientras que la leucemia cutis está asociada con un pronóstico muy pobre en los adultos, la historia natural de la leucemia congénita no es alterada por la leucemia cutis.¹

La clave para el diagnóstico de leucemia congénita vincula la demostración citoquímica y morfológica de células blancas inmaduras en el sistema hematopoyético, su infiltración en el tejido extrahematopoyético, y exclusión de desórdenes simulantes.^{1,5}

Los pacientes con leucemia infantil tienen pobre pronóstico, debido a su marcada leucocitosis, hepatoesplenomegalia, frecuencia incrementada de leucemia del sistema nervioso central y la falta de expresión del antígeno común de LLA (CD10).

Anormalidades citogenéticas indican pobre pronóstico. La traslocación 11q23 es el marcador cromosomal más frecuente en leucemia neonatal.²

La tasa de curación de leucemia depende de su tipo y de su terapia. La quimioterapia varía con el tipo de leucemia, en asociación con trasplante de médula ósea autólogo.⁵

Leucemia cutis congénita

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una niña con leucemia cutis congénita. Esta enfermedad rara, de etiología desconocida, es poco publicada en la literatura. Las manifestaciones cutáneas pueden ser los primeros hallazgos en una leucemia congénita, como en este caso, y su diagnóstico puede ser difícil, requiriendo múltiples estudios, entre ellos extendido de sangre periférica, aspirado de médula ósea e inmunohistoquímica. El tratamiento y pronóstico dependen del tipo de leucemia.

SUMMARY

A case of leukemia cutis congenita in a 7 month-old patient with a violaceous macule over the back since birth, and subsequent formation of nodules, is presented. Histopathological and immunohistochemical examination supports the diagnosis. A review of the literature is made.

Key words: leukemia cutis, acute lymphocytic leukemia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Resnik KS, Brod BB. Leukemia cutis in congenital leukemia. Arch Dermatol 1993; 129:1301 – 1306.
2. Yen A, Sánchez R, Oblender M, et al. Leukemia cutis: Darier's sign in a neonate with acute lymphoblastic leukemia. J Am Acad Dermatol 1996; 34: 375-378.
3. Wiemels JL, Cazzaniga G, Daniotti M, et al. Prenatal origin of acute lymphoblastic leukemia in children. The Lancet 1999; 354:1499-1503.
4. Ratnam KV, Khor CJL, Su WPD. Leukemia cutis. Dermatol Clin 1994; 12:419- 431.
5. Pierini AM, García DR. Skin Malignancies. En: Harper J, Oranje A, Prose N. Textbook of Pediatric Dermatology, Oxford, Blackwell Science 2000; 827-830.