

Linfoma cutáneo metastásico de células T en un niño

Linfoma cutáneo metastásico de células T en un niño

*María del Pilar Navarro V.
Guillermo Jiménez C.
Walter León H.
Ángela García*

RESUMEN

N iño de 10 años con placas hipopigmentadas y eritemato-escamosas de 4 años de evolución en tronco y extremidades, asintomáticas. Múltiples biopsias e inmunohistoquímica revelan Micosis fungoides. Exámenes paraclínicos demuestran compromiso mediastinal y óseo, clasificándolo como un linfoma cutáneo de células T en estadio IV b. Actualmente en quimioterapia.

Palabras clave: linfoma cutáneo de células T, estadio IV b.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, 10 años de edad, con cuadro de 3 años de evolución consistente en múltiples placas eritemato-descamativas y otras hipopigmentadas, localizadas en tronco y tercio proximal de extremidades, no pruriginosas. Ningún antecedente patológico de importancia.

Al examen físico se encuentra niño en buenas condiciones generales, fototipo V, con múltiples lesiones tipo placas eritemato-descamativas que al cicatrizar dejan zonas de hipopigmentación mal definidas, que comprometen el pecho, abdomen, espalda y zona proximal de extremidades (Figura 1).

Histología: infiltración de la epidermis por grandes células mononucleares atípicas, las cuales se disponen en acúmulos formando microabscesos de Pautrier. Dermis con infiltrado linfohistiocitario de menor intensidad que en epidermis (Figura 2).

Inmunohistoquímica: CD20 (-), CD3 (+) y CD68 (-).

El paciente es remitido a Oncología, en donde le realizan los siguientes exámenes paraclínicos: hemograma completo y sedimentación, pruebas de función hepática y renal, aspirado de médula ósea, extendido de sangre periférica y ecografía abdominal normales. TAC de tórax: ensanchamiento mediastinal por hiperplasia de tejido linfoide. Gamagrafía ósea: aumento de la densidad en radio derecho, fémur izquierdo e isquion (Figura 3).

Se clasifica como un linfoma cutáneo de células T en estadio IV b¹, por lo cual se decide iniciar tratamiento con quimioterapia combinada, LSA2-L2 (especial en linfomas linfoblásticos):

1. Inducción: ciclofosfamida, vincristina, MTX, daunorrubicina, prednisona.
2. Consolidación: citarabina, tioguanina, L-asparaginasa, MTX.
3. Mantenimiento: ciclos de 1-5:
 1. Tioguanina y ciclofosfamida
 2. Hidroxiúrea y daunorrubicina.
 3. MTX y BCNU.
 4. Citarabina y vincristina.
 5. MTX.

Se repiten los ciclos de 1-5 hasta completar 18 meses de terapia total.

María del Pilar Navarro V, RIII, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Guillermo Jiménez C, Dermatólogo, Docente Dermatología CES.

Walter León H, Dermatopatólogo, Docente Patología CES.

Ángela García, Dermatóloga CES, Medellín, Colombia.

Correspondencia: María del Pilar Navarro: E-mail: giraldonavarro@epm.net.co.

Linfoma cutáneo metastásico de células T en un niño



Figura 1. Placas hipopigmentadas, algunas eritemato-descamativas, mal definidas, en espalda.

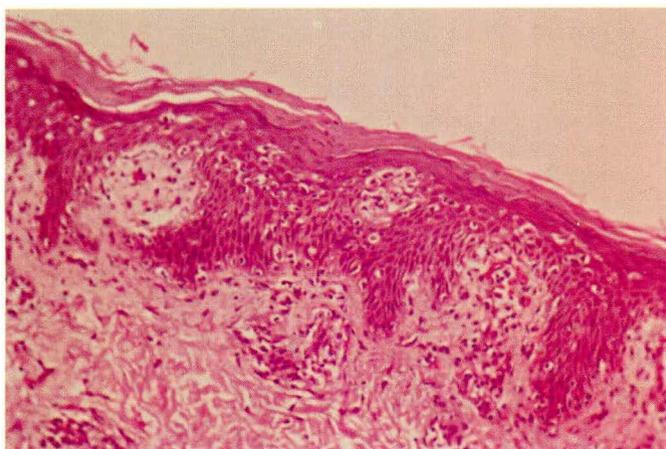


Figura 2. H-E: epidermotropismo, células atípicas y microabscesos de Pautrier.

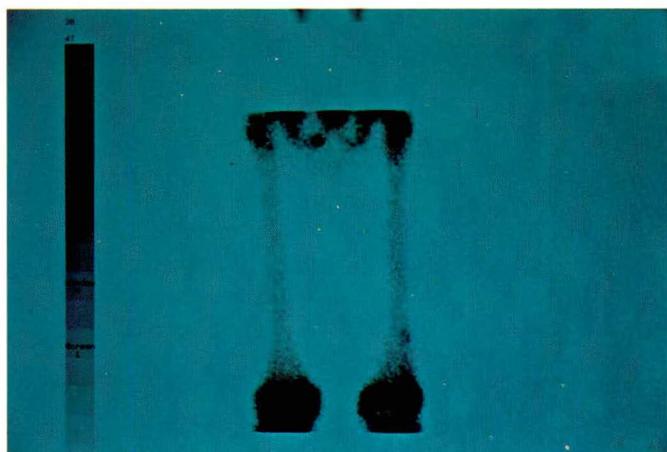


Figura 3. Gamagrafía ósea en donde se observa captación del medio de contraste en pubis y tercio distal de fémur izquierdo.

Linfoma cutáneo metastásico de células T en un niño

Al terminar la fase de consolidación se observó un niño en buenas condiciones generales, con lesiones maculares y algunas placas hipopigmentadas en resolución, persistiendo el atipismo celular en el estudio histológico. Se le realizaron exámenes paraclínicos, donde llama la atención la desaparición del ensanchamiento mediastinal y persiste solamente el aumento de la densidad del fémur en la gammagrafía ósea, indicando respuesta al tratamiento. Actualmente está en etapa de mantenimiento.

DISCUSIÓN

Alibert, en 1806, describe un severo desorden de la piel con grandes tumores necróticos que simulaban hongos, dándole el nombre de micosis fungoides. Bazin, en 1876, describe las 3 fases clínicas de la enfermedad, y en 1938, Sezary y Bouvrain, reconocen la variante leucémica eritrodérmica llamada síndrome de Sezary.¹

El linfoma cutáneo de células T es una malignidad linfoproliferativa rara localizada en la piel, siendo la micosis fungoides (MF) la forma más común de presentación. Ésta última es principalmente una enfermedad de adultos, aproximadamente el 75% de los paciente son diagnosticados después de los 50 años.

En la serie de Zackheim y colaboradores encontraron que, en el 4.3% de los pacientes, el diagnóstico de MF se realizó en las 2 primeras décadas de la vida. Es probable que la incidencia en este grupo de edad sea más alta, puesto que la enfermedad puede pasar clínicamente desapercibida y, a su vez, la renuencia del médico para la toma o repetición de biopsias en niños explica por qué hay un retardo aproximado de 6 años para su diagnóstico.

La MF en el paciente joven se presenta en ambos sexos por igual.²

La morfología de las lesiones en piel de la MF en niños es similar a la observada en adultos, con los mismos estadios de la enfermedad. En el estadio de parche se observan placas descamativas asintomáticas que pueden ser confundidas fácilmente con eczema numular y dermatitis atópica. Se han descrito variantes tales como: hipopigmentada, granulomatosa, pustular, ampollosa, purpúrica,

hiperqueratósica y verrucosa. La variante hipopigmentada (clínicamente prevalece en este paciente) es más común en pacientes jóvenes y predominantemente en la raza negra. Se presenta como placas hipopigmentadas, de disseminación difusa, leve descamación, usualmente asintomáticas, las cuales simulan pitiriasis versicolor, pitiriasis alba y vitiligo. Se desconoce el mecanismo responsable para la hipopigmentación en esta patología; los estudios realizados al respecto son contradictorios.³ Histológicamente hay una tendencia franca a la reticulosis pagetoide.

Con respecto al curso de la enfermedad, existen estudios que sugieren que ésta puede ser más agresiva cuando es adquirida a edad temprana. Se han informado estadios avanzados como el síndrome de Sezary y la asociación o el desarrollo de malignidades linforreticulares como el linfoma Hodgkin. Sin embargo, también se han descrito pacientes con un curso indolente. Por lo tanto, el pronóstico y la historia natural de la enfermedad son similares, tanto en los niños como en los adultos, y el estadio de la enfermedad determina su evolución y pronóstico. En otras ocasiones la MF puede estar precedida u ocurrir concomitantemente con pitiriasis liquenoide crónica (PLEVA), parapsoriasis de grandes placas (manifestación rara), poiquilodermia vascular atrófica y mucinosis folicular.^{1,2,4}

La histología en estadios tempranos puede confundirse con dermatosis inflamatorias crónicas, pudiendo estar ausentes el epidermotropismo, los cambios nucleares cerebriformes y los microabscesos de Pautrier, características diagnósticas de MF. La reticulosis pagetoide es una variante de esta patología, y se divide en la forma localizada (Woringer-Kolopp) y en la forma diseminada (Ketrón-Godman), correspondiendo posiblemente ésta última al caso en mención. La inmunohistoquímica, el inmunofenotipo y los estudios moleculares ayudan a hacer un mejor diagnóstico.⁵

El tratamiento de la MF en el paciente pediátrico es el mismo utilizado en los adultos y depende del estadio. En los estadios tempranos las alternativas de tratamiento son: PUVA, UVB, esteroides tópicos de alta potencia y quimioterapia tópica (carmustina, mostaza nitrogenada); en los estadios avanzados se recomienda el uso de radioterapia "electron beam", quimioterapia sistémica, interferon alfa, entre otras.^{1,2,5}

Linfoma cutáneo metastásico de células T en un niño

SUMMARY

A case of a 10 year-old boy with 4 years of onset of asymptomatic hypopigmented and erytemato-squamous plaques on the trunk and legs is described. Multiple biopsies and immunohistochemistry reported Mycosis

Fungoides. Mediastinal and skeletal compromise was demonstrated, for which the patients' condition was classified as a cutaneous T-cell lymphoma stage IV b. At present time he is undergoing chemotherapy.

Key words: cutaneous T cell lymphoma, stage IV b.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lorinez, A. Cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides). *Lancet* 1996; 347: 871-876.
2. Howard R, Tsuchiya A. Adult skin disease in the pediatric patient. *Dermatol Clin* 1998; 16:593-608.
3. Grunwald M, Amichai B. Localized hypopigmented mycosis fungoides in a 12-year-old Caucasian boy. *J Dermatol* 1999; 26:70-71.
4. Burns M, Ellis C, Cooper K. Mycosis fungoides-type cutaneous T-cell lymphoma arising before 30 years of age. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 974-978.
5. Duncan L. Cutaneous lymphoma. Update on Dermatopathology. *Dermatol Clin* 1999; 17:569-574.