

Micosis Fungoide Hipopigmentada en Pediatría: Reporte de Caso

Dafne Perez Gomez and
Diana Ramirez Rivera*

Hypo pigmented Mycosis Fungoides in Pediatrics: Case Report

Department of Therapeutics, University
of Sadat City, Egypt

Fecha de recepción: July 24, 2021, **Fecha de aceptación:** November 11, 2021, **Fecha de publicación:** November 18, 2021

Resumen


La micosis fungoide es una neoplasia maligna que se origina en los linfocitos T, que afecta principalmente a la piel y puede presentar afectación sistémica que compromete la médula ósea, los ganglios linfáticos y diversos órganos. Es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T y puede tener variedades clínicas, predominantemente hipopigmentadas. La papulosis linfomatoide puede preceder a esta neoplasia en el 5-20% de los pacientes. Presentamos el caso de una colegiala de 10 años con papulosis linfomatoide y que 5 años después presentó Micosis Fungoide hipopigmentada.

Palabras claves: Hipopigmentación; Micosis fungoide; Papulosis linfomatoide; Linfoma; Célula T; Cutáneo.

*Correspondencia:

Diana Ramírez Rivera

Tel: 20201090070566

 drehabhafiz2014@liver.menofia.edu.eg

Abstract

Mycosis Fungoides is a malignant neoplasm originating in T lymphocytes, which mainly involves the skin and can present systemic involvement involving the bone marrow, lymph nodes and various organs. It is the most common type of cutaneous T-cell lymphoma and may have clinical varieties, predominantly hypopigmented. Lymphomatoid papulosis can precede this neoplasm in 5-20% of patients. We present the case of a 10-year-old female schoolboy with lymphomatoid papulosis and that 5 years later presented Hypopigmented Mycosis Fungoides.

Keywords: Hypopigmentation; Mycosis Fungoides; Lymphomatoid Papulosis; Lymphoma; T-Cell; Cutaneous.

Introducción

La micosis fungoide (MF) es un linfoma cutáneo epidermotrópico de células T (CTCL), caracterizado por un curso clínico indolente histológicamente por una proliferación de linfocitos T CD4, que muestran afinidad por la piel, y especialmente por la epidermis (epidermotropismo) [1]. La MF es la forma más común de CTCL y representa del 54 al 72% de los casos; sin embargo, en la niñez y la adolescencia es inusual, asumiendo solo 0.5%-5% de todos los casos. La HFM hipocrómica o hipopigmentada (HFM) es la

variante clínica con mayor incidencia en la infancia [2]. Existe un caso de niñas escolares que presentó papulosis linfomatoide y posterior evolución a HFM.

Presentación Del Caso

Mujer que comienza a padecer a los 2 años de edad con presencia de dermatosis caracterizada por placas de diferentes tamaños, color rosado, bordes bien definidos y presencia de escamas finas en la superficie central, presentes principalmente en el tronco y extremidades, con presencia de prurito intenso, se

realiza biopsia de las lesiones siendo compatible con pitiriasis liquinoide crónica, por lo que se inicia manejo con psolarenos y exposición solar, con aparente mejoría y control de la enfermedad.

A los 5 años presenta reaparición de lesiones caracterizadas por pápulas con escamas finas en la superficie así como máculas hipocrómicas de límites mal definidos y nódulos con necrosis central y presencia de costra sanguínea, las cuales se diseminaron a todos los segmentos corporales respetando rostro, palmas y plantas (Ver (Figura 1 y Figura 2); de acuerdo con los nuevos hallazgos clínicos se decide realizar otra biopsia de piel. El estudio histopatológico reporta trastorno linfoproliferativo de células T CD30, CD4, CD10, CD5, CD3, CD8, CD45, CD68 y KAPPA positivo, compatible con Papulosis Linfomatoide Durante su evolución la paciente presenta múltiples exacerbaciones de la enfermedad, ameritando manejo con esteroide tópico durante estos episodios,

logrando remisión del cuadro mediante manejo con psoralenos y esteroide tópico.

A los 10 años se reinicia con lesiones caracterizadas por máculas hipopigmentadas de límites irregulares y mal definidos, algunas con escamas finas en su superficie, y otras de tipo eritematoso, levemente infiltradas, de predominio en abdomen y extremidades, así como áreas no fotoexpuestas (Ver (Figura 3 y Figura 4); ante el cambio en la clínica de las lesiones se decide realizar una nueva biopsia, la cual fue compatible con linfoma T epidermotrópico (Micosis Fungoide hipopigmentada), con Inmunohistoquímica CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD20, Granzima B negativo y TIA 1 negativo.

Ante el nuevo diagnóstico patológico se realizan estudios de extensión para determinar condición sistémica, por lo que se realiza PET/CT FDG en la que no se encontró actividad hipermetabólica maligna.



Figura 1 & 2 Paupulosis linfomatoide: Erupción linfomatoide en las extremidades.



Figura 3 Micosis fungoide: Nódulo rojizo con ligera descamación.

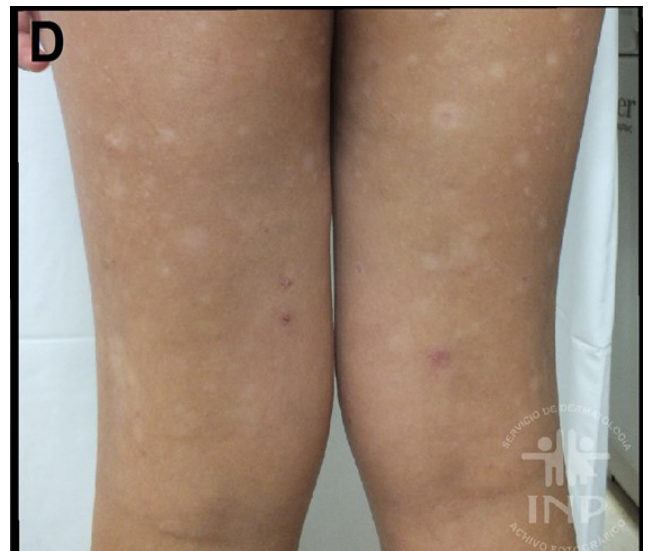


Figura 4 Micosis fungoide hipopigmentada: Máculas hipopigmentadas en los muslos.

Discusión

Los linfomas cutáneos primarios (LCP) pertenecen a un grupo heterogéneo de neoplasias linfoproliferativas malignas, que afectan principalmente a la piel sin afectación sistémica en el momento del diagnóstico (visceral, médula ósea o ganglios linfáticos) [3]. Hasta un 5-20% de los casos pueden estar asociados previamente con papulosis linfomatoide, que es un trastorno linfoproliferativo de células T, CD30 +, con riesgo de desarrollar linfomas secundarios, una condición que es rara entre los adultos y aún más rara entre los niños [4].

Se han descrito varias variantes clínicas de MF: hipopigmentada, hiperpigmentada, ictiosiforme, pitiriasis liquenoide, granulomatosa, foliculotrópica, reticulosis pagetoide, purpúrica, hiperqueratósica y verrugosa [5]. Puramente, la HFM es rara. El primer caso de HFM se describió en 1973 [6]. La edad media de los pacientes en el momento del diagnóstico es de 40 a 60 años para la MF clásica, a diferencia de la MF hipopigmentada que suele presentarse a edades tempranas, siendo la media de 18 años. La MF es más común en los hombres y se observa con mayor frecuencia en los afroamericanos que en los caucásicos [7].

Conclusión

MFH representa aproximadamente del 17 al 59% de los casos de micosis fungoide infantil; sin embargo, se desconoce la frecuencia real de la micosis fungoide hipopigmentada e incluso podría subestimarse porque muchas veces se confunde con algunos de sus diagnósticos diferenciales, como vitiligo, pitiriasis alba, dermatitis solar hipocromiante, hipopigmentación posinflamatoria, etc. representan un desafío diagnóstico, como

en el caso presentado en el que la transformación de la papulosis linfomatoide puede dificultar aún más el abordaje y lo convierte en un desafío diagnóstico, como es el caso presentado en el que la transformación de la papulosis linfomatoide puede hacer que el abordaje aún más difícil y lo convierte en un desafío de diagnóstico. La confirmación patológica e inmunohistoquímica es necesaria para proporcionar el diagnóstico definitivo.

Referencias

1. Scarisbrick JJ, Kim YH, Whittaker SJ, Wood GS, Vermeer MH, Prince HM, et al. Prognostic factors, prognostic indices and staging in mycosis fungoides and Sézary syndrome: Where are we now?. *Br J Dermatol* 2014; 170:1226-36.
2. Peña-Romero AG. Hypopigmented mycosis fungoides: Clinical-histopathological differences with respect to plaque mycosis fungoides. *Dermatol Rev Mex* 2016; 60:387-96.
3. Naeini FF, Abtahi-Naeini B, Sadeghiyan H, Nilforoushzadeh MA, Najafian J, Pourazizi M. Mycosis fungoides in Iranian population: An epidemiological and clinicopathological study. *J Skin Cancer* 2015. 2015:306543.
4. Wieser I, Wohlmuth C, Nunez CA, Duvic M. Lymphomatoid papulosis in children and adolescents: A systematic review. *Am J Clin Dermatol* 2016; 17: 319.
5. Furlan FC, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoides: A review of its clinical features and pathophysiology. *An Bras Dermatol*. 2013; 88:954-60.
6. Naeini FF, Soghrati M, Abtahi-Naeini B, Najafian J, Rajabi P. Co-existence of various clinical and histopathological features of mycosis fungoides in a young female. *Indian J Dermatol* 2015; 60:214.
7. Wilson LD, Hinds GA, Yu JB. Age, race, sex, stage, and incidence of cutaneous lymphoma. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk* 2012; 12:291-6.