

MICOSIS FUNGOIDE HIPOPIGMENTADA

*Hypopigmented mycosis fungoides*Marcela Leyva-Sartori¹, Sergio Rodríguez-Borrelli², Dina Carahyua³

RESUMEN

La micosis fungoide es un linfoma cutáneo de células T que a menudo permanece localizado por muchos años. Aunque las lesiones clásicas son parches, placas y tumores, se describen algunas variantes una de las cuales es la variedad hipopigmentada. Esta constituye un subgrupo especial con características propias que incluye: presentación en pacientes jóvenes, predilección por pacientes asiáticos y de piel oscura, histología característica y evolución lenta. Existen alrededor de 100 casos reportados en la literatura acerca de esta variedad de micosis fungoide. La importancia de esta forma de presentación radica en que imita otras entidades dermatológicas retrasando el diagnóstico por años. Se presenta un caso que tenía criterios epidemiológicos y clínicos de enfermedad de Hansen.

Palabras clave: Micosis fungoide, enfermedad de Hansen

Dermatol Peru 2005;15(3):233-236

ABSTRACT

Mycosis fungoides is a cutaneous T cell lymphoma. The classic lesion are patches, plaques and tumors but other variants are described like hypopigmented mycosis fungoides that is usually observed in young patients, dark-skinned and Asian individuals, with characteristic histologic features and a long period of evolution. About 100 patients have been well documented in the literature about this rare clinical variant. The diagnosis may be delayed for years because the confusion with others clinical different diagnoses. We present a case which has clinical and epidemiological features of Hansen disease.

Keywords: Mycosis fungoides, Hansen disease

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T y representa una neoplasia caracterizada por el epidermotropismo de células CD4⁺ (T helper). La

variedad hipopigmentada es una de las formas de presentación menos frecuente, fue descrita por primera vez en 1978⁽¹⁾. Se han reportado alrededor de 100 casos documentados en la literatura⁽²⁻⁵⁾. Generalmente se presenta en personas de raza negra⁽³⁾ y asiáticos, en niños o jóvenes, con un patrón histológico característico, predominio del fenotipo CD 8+ de células T supresoras en la mayoría de los casos^(1,3-5) y evolución lenta. En el presente trabajo presentamos un caso de micosis fungoide hipopigmentada en un paciente con criterios clínicos y epidemiológicos de enfermedad de Hansen.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 20 años de edad, natural de Iquitos (Perú) y procedente de Ventanilla, Callao (Perú). El paciente vivió en Tarapoto hasta los 9 años de edad, luego se trasladó al Callao, pero realizaba viajes anuales a Tarapoto hasta hace dos años. Acude con un tiempo de enfermedad de dos años, forma de inicio insidioso y curso progresivo. El cuadro se inició con máculas hipocrómicas, levemente descamativas, alopécicas, asintomáticas en muslo izquierdo que aumentaron progresivamente en tamaño y número hasta la actualidad (Figura 1).

1. Médico Residente de Dermatología del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión (HNDAC)

2. Médico Dermatólogo asistente del Servicio de Dermatología del HNDAC

3. Médico anatomopatólogo asistente del Servicio de Anatomía Patológica del HNDAC

Fecha de recepción: 3 de octubre de 2005

Fecha de aceptación: 10 de noviembre de 2005



Figura 1. Máculas hipopigmentadas, levemente descamativas, múltiples distribuidas en brazo, tórax, abdomen y muslos.

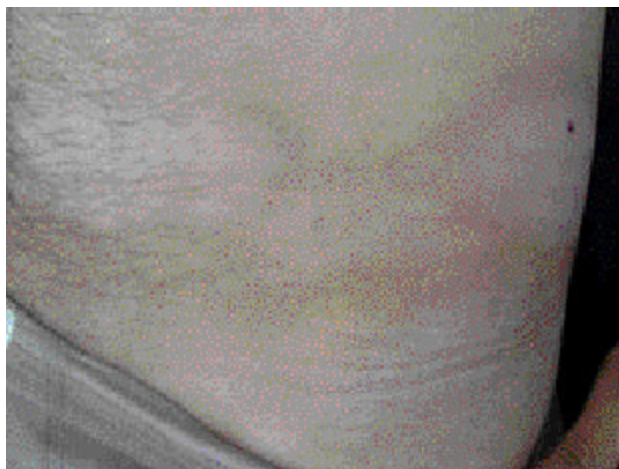


Figura 3. Detalle de las máculas hipopigmentadas de abdomen.

Al examen físico general, el paciente presentó funciones vitales estables; en los aparatos respiratorio y cardiovascular no se encontró alteraciones; en el abdomen, a la palpación, no se encontró visceromegalias ni masas. Se realizó un examen neurológico por un médico neurólogo del Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión; al examen, presentó disminución de las sensibilidades térmica, táctil y dolorosa, en las zonas comprometidas.

Al examen preferencial, el paciente presentó máculas hipopigmentadas, algunas con halo hiperpigmentado, alopécicas, de diferente tamaño, múltiples, distribuidas en el brazo izquierdo, el tórax anterior, el abdomen y los miembros inferiores (Figuras 2, 3 y 4).



Figura 2. Mácula hipopigmentada, alopécica con disminución de la sensibilidad térmica, táctil y dolorosa.

EXÁMENES AUXILIARES

Hemograma, bioquímica y serología

Leucocitos, $4\ 320/\text{mm}^3$ (abastados, 2%; segmentados, 78%; eosinófilos, 4%; linfocitos, 10%, y monocitos, 6%). Glucosa, urea y creatinina normales. VDRL no reactivo.

Imagenología

Ecografía abdominal: órganos intraabdominales sonográficamente normales. Radiografía de tórax: sin alteraciones. HTLV-1, no reactivo.

Baciloscopia

De secreción linfática, negativa.

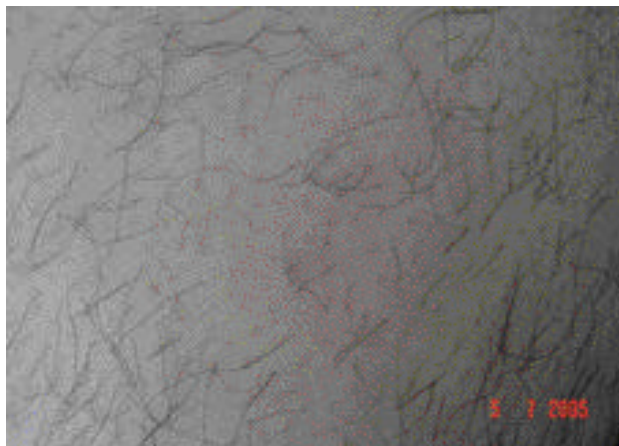


Figura 4. Mácula en estadio inicial, con pelos entrecortados y ausencia de ellos en algunas zonas.

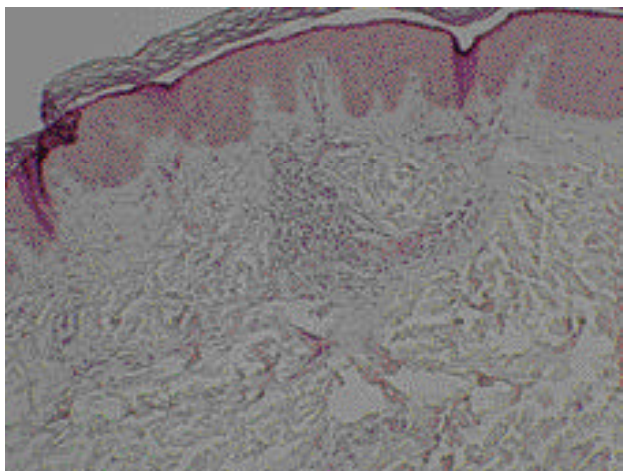


Figura 5 Primera biopsia: Hiperqueratosis en canastilla, sin mayores cambios epidermales e infiltrado linfohistiocitario perivascular superficial leve.

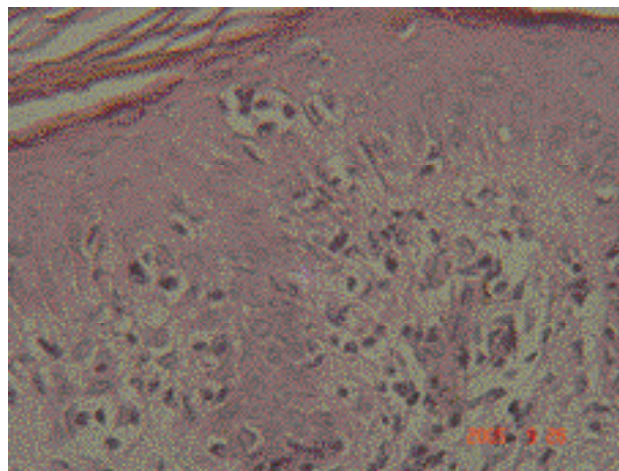


Figura 7. Epidermotropismo y formación de microabsceso de Pautrier.

Histopatología

En la primera biopsia se encontró hiperqueratosis en canastilla, sin mayores cambios epidermales e infiltrado celular perivascular leve de tipo linfohistiocitario (Figura 5). Coloración de Ziehl Nielsen negativo a bacilos ácido alcohol resistentes. En la segunda biopsia se halló hiperqueratosis en canastilla, hiperplasia psoriasiforme irregular leve, infiltrado linfocitario perivascular y disperso superficial moderado (Figura 6), se observa leve linfotropismo y presencia de un microabsceso de Pautrier (Figura 7). En la inmunohistoquímica observamos que los linfocitos eran CD 20(-), CD 3 (+) y CD 8 (+) (Figura 8).

DISCUSIÓN

La micosis fungoide hipopigmentada es una forma rara de presentación. La mayoría de casos corresponde a formas mixtas; es decir, conjuntamente con placas y/o tumores eritematosos⁽³⁾. La forma hipopigmentada pura, que fue la que presentó nuestro paciente, es aún más rara. Inicialmente, por las características clínicas y los antecedentes epidemiológicos nuestra primera posibilidad diagnóstica fue la de enfermedad de Hansen. Sin embargo, al tratar de hallar un filete nervioso en una de las biopsias que realizamos, encontramos las características ya descritas, propias de la micosis fungoide.

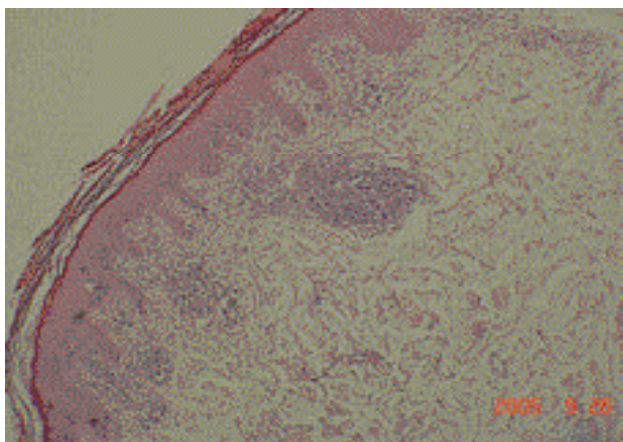


Figura 6. Hiperqueratosis en canastilla, hiperplasia psoriasiforme irregular leve, infiltrado linfocitario perivascular y difuso moderado.

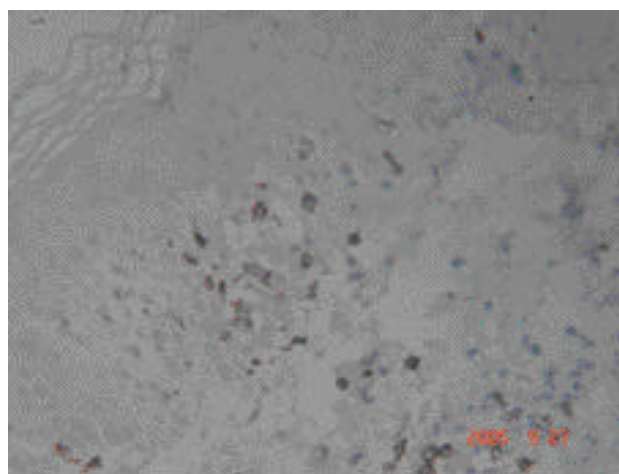


Figura 8. Inmunohistoquímica CD 8 (+).

Aunque la micosis fungoide es una enfermedad de adultos y ancianos, esta variedad se presenta con mayor frecuencia en niños y jóvenes⁽⁵⁻⁷⁾. Es más frecuente en personas de piel oscura y de raza asiática^(3,8). El paciente que presentamos correspondía al fototipo III.

Histológicamente es característico el escaso infiltrado linfocitario con epidermotropismo discreto^(2-4,9). En este caso pudimos encontrar un microabsceso de Pautrier, pero no es lo usual, por este motivo muchas veces no se puede llegar al diagnóstico preciso.

Se describe la predominancia de linfocitos CD 8 (+) en los infiltrados epidérmicos como característico de la variedad hipopigmentada⁽³⁻⁵⁾. Esto se ha observado mayormente en niños y en individuos de raza negra.

Fisiopatológicamente la hipopigmentación podría deberse al efecto citotóxico de los linfocitos T supresores sobre los melanocitos, por lo menos en aquellos casos CD8 (+)^(3,4).

Otros diagnósticos diferenciales incluyen vitiligo, dermatitis atópica, pitiriasis liquenoide crónica, hipopigmentación posinflamatoria, pitiriasis versicolor y pitiriasis alba extensa^(2,3,6,9-11). Muchas veces esta entidad permanece subdiagnosticada por años debido al curso indolente y prolongado, característico de esta forma de presentación^(1,3,4). Existen reportes de casos de vitiligo con infiltrados que simulan micosis fungoide, probablemente se trataba de esta forma de presentación⁽¹⁰⁾.

Los estudios acerca del pronóstico demuestran que en la clasificación TNM, el estadio T es el más importante para determinar la supervivencia; el mejor pronóstico corresponde al estadio T1^(12,13). La mayoría de casos se diagnostica en estadio Ia (T1N0M0)^(9,12).

En cuanto al tratamiento se han ensayado corticoides tópicos, corticoides sistémicos, mostaza nitrogenada, bexaroteno, radioterapia localizada, metotrexato, interferón, UVB, UVB de banda angosta y PUVA^(3,6,9,14,15). En el trabajo

publicado por Akaraphanth y col.⁽⁹⁾ se realizó un seguimiento de 6,5 años a pacientes con micosis fungoide hipopigmentada tratados con UVB, PUVA, mecloretamina y carmustina tópica; los pacientes presentaron periodos de remisión de hasta por 3 años, con buena respuesta a los retratamientos en las recaídas^(9,15).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cordel N, Duval Modeste AB, Courville P, et al. Hypopigmented mycosis fungoides. *Ann Dermatol Venereol*. 2005;132:455-7.
2. Bouloc A, Grange F, Delfau-Larue MH, et al. Leucoderma associated with flares of erythrodermic cutaneous T-cell lymphomas: Four cases. *Br J Dermatol*. 2000;143:832-6.
3. Ardigó M, Borrón G, Muscardin L et al. Hypopigmented mycosis fungoides in Caucasian patients: A clinicopathologic study of 7 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:264-70.
4. El Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LI, et al. Hypopigmented mycosis fungoides. Frequent expression of a CD-8+ T cell phenotype. *Am J Surg Pathol*. 2002;26:450-7.
5. Whittam LR, Calonje E, Orchard E, et al. CD-8 positive juvenile onset mycosis fungoides: An immunohistochemical and genotypic analysis of six cases. *Br J Dermatol*. 2000;143:1199-204.
6. Neuhaus JM, Ramo-Caro FA, Hassanein AM. Hypopigmented mycosis fungoides in childhood and adolescent. *Pediatr Dermatol*. 2000;17:403-6.
7. Zysman AG, Anderson DN, Glick SA, et al. Hypopigmented mycosis fungoides in children. *J Am Acad Dermatol*. 2004;50(S1):133.
8. Rebat MH, Camille IR, Pavan KN. Cutaneous diseases in the black races. *Dermatol Clin*. 2003;21:679-87.
9. Akaraphanth R, Douglass M, Lim H. Hypopigmented mycosis fungoides: Treatment and a 6-year follow-up of 9 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2000;42:33-9.
10. Cribier B, Santinelli F, Lipsker D, et al. Vitiligo with inflammatory raised border mimicking mycosis fungoides: A clinic-pathological study of 4 cases. *Am J Dermatopathol*. 2000;4:349-51.
11. Kazakov DV, Burg G, Kempf W. Clinicopathological spectrum of mycosis fungoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2004;18:397-415.
12. Demierre MF, Kim YH, Zackheim HS. Prognosis, clinical outcomes and quality of life issues in cutaneous T-cell lymphoma. *Hematol Oncol Clin N Am*. 2003;17:1485-1507.
13. Kim-James HY, Hefferman MP. The diagnosis, evaluation, and treatment of cutaneous T-cell lymphoma. *Curr Probl Dermatol*. 2001;13:307-32.
14. Rogalski C, Dummer R, Burg G. Immunomodulators in the treatment of cutaneous lymphoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 1999;13:83-90.
15. Mc Farlane J, Friedmann PS, Illidge TM. What's new in the management of cutaneous T-cell lymphoma? *Clinical Oncology*. 2005;17:174-184.