

Micosis fungoide hipopigmentada en adulto. Presentación de un caso

MARIVIC ORTIZ VÁSQUEZ

Médico residente segundo año dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

ANTONIO GIRÁLDEZ NOLASCO

Médico residente cuarto año dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

MARIEL ISA PIMENTEL

Médico dermatólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

RAISA ACOSTA

Médico dermatólogo, dermatopatólogo, cirujana dermatóloga, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: move927@hotmail.com

Resumen. La Micosis Fungoide (MF) es un linfoma cutáneo, caracterizado por una transformación maligna de linfocitos T auxiliares que clínicamente se manifiestan como máculas o parches, placas y nódulos, todos con características histopatológicas propias. La forma hipopigmentada de MF es una variante rara de esta enfermedad, presentándose principalmente en pacientes de piel oscura. Se presenta el caso de una mujer de 66 años diagnosticada y tratada en el Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel "Dr. Huberto Bogaert Díaz" de República Dominicana, por la baja incidencia de este tipo de linfoma cutáneo en pacientes adultos. Palabras claves: Micosis Fungoide, Linfoma de células T, Linfoma

Hypopigmented mycosis fungoide in adult. A case report

Abstract. Mycosis Fungoide is a cutaneous lymphoma, characterized by malignant transformation of T helper cells that clinically manifest as macules or patches, plaques and nodules, all with their own histopathologic characteristics. Hypopigmented form of MF is a rare variant of the disease, mainly appearing in dark skin patients. We report a case of 66 years old female diagnosed and treated at Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel "Dr. Huberto Bogaert Díaz" at the Dominican Republic, by the low incidence of this type of cutaneous lymphoma in adult patients. **Keywords:** Mycosis Fungoide, Lymphoma T cell, Lymphoma

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide (MF) es un linfoma cutáneo que se caracteriza por infiltración de la piel, en especial en la epidermis (epidermotropismo), por linfocitos T.¹⁻⁵ Corresponde a un linfoma de bajo grado de malignidad, con una progresión clínica por etapas. Se caracteriza por iniciar con áreas con máculas con evolución posterior a pápulas, placas, tumores y en ocasiones eritrodermia. Se han descrito varias formas de presentación clínica, siendo la variante hipopigmentada poco frecuente.⁶

A diferencia de la MF convencional que afecta 5ta o 6ta década de la vida, la MF hipocromiante se observa principalmente durante la infancia y adolescencia pudiendo corresponder 17-59% de las MF diagnosticadas en niños, afecta fundamentalmente a pacientes de piel oscura, con predilección por el sexo femenino.⁶⁻⁸

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

La MF hipopigmentada, con frecuencia es subdiagnosticada, al curso indolente y prolongado, característico de esta forma de presentación, por lo que es importante considerarla dentro del diagnóstico diferencial de lesiones hipopigmentadas incluyendo vitiligo, dermatitis atópica, pitiriasis liquenoide crónica, hipopigmentación posinflamatoria, pitiriasis versicolor y pitiriasis alba extensa.⁴⁻⁵

CASO CLÍNICO

Femenina de 66 años de edad, mestiza, fototipo V de Fitzpatrick, soltera, ama de casa, procedente y residente en Santo Domingo, quien acude a consulta por dermatosis que afecta tronco y extremidades superiores e inferiores de 7 años de evolución, asintomática.

Con antecedentes personales patológicos de hipertensión arterial tratada con Enalapril 20mg/día, Amlodipina 10mg/día v.o., Hidroclorotiazida 50mg/día v.o.; Diabetes Mellitus tipo 2 tratada con glimepirida 4mg/día.

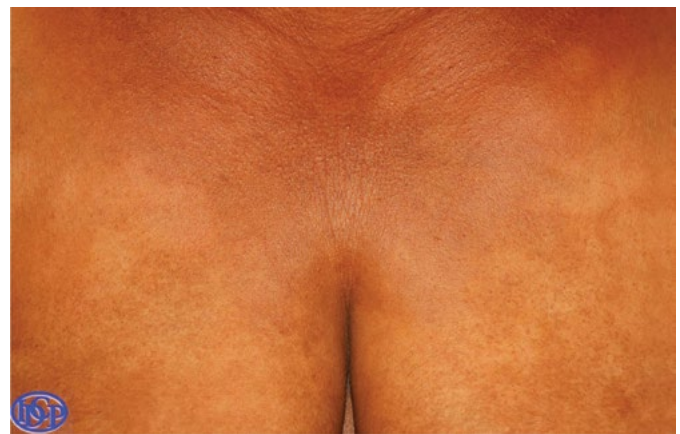


Fig. 1. Máculas hipopigmentadas, mal delimitadas en tórax

Al examen físico muestra dermatosis constituida por múltiples máculas hipopigmentadas, de límites mal definidos, de forma y tamaño variables. *Figura 1 y 2.*

Se realizó biopsia de piel que muestra placa dermoepidérmica caracterizada por epidermotropismo de células linfoides hacia el cuerpo mucoso de la epidermis, al igual que células de halo claro intentando formar los microabscesos de Pautrier. En dermis adyacente, denso infiltrado de células linfoides con núcleo hiper cromático, muchos irregulares, además de eosinófilos. *Figura 3 A, 3 B 3 C.*

Dentro de las analíticas se reportan elevados: VSG: 66 mm/l glicemia basal 134 mg/dl, AST: 60 U/L, el resto de los valores estaban dentro de límites de referencia. Ante estos hallazgos, se realiza inmunohistoquímica que reporta CD45, CD2,



Fig. 2. Máculas hipopigmentadas, mal delimitadas en brazos

DISCUSIÓN

La micosis fungoide hipocromiante representa una forma clínica poco frecuente de la MF.1-3 El primer caso descrito en la literatura corresponde a Ryan y Cols en el 1973, desde entonces se han descrito alrededor de 100 casos.1-5 Clínicamente se presenta como lesiones hipopigmentadas o acrómicas distribuidas en el tronco y la porción proximal de las extremidades, no obstante en pacientes con fototipo V, como es el caso de nuestra paciente, las lesiones hipopigmentadas o eritematosas pueden ser poco perceptibles. Estas máculas pueden ser la única manifestación o estar asociadas a placas, parches eritematosos o tumores. 4

Su patogenia es incierta, aunque se postula la hipótesis de un efecto citotóxico de los linfocitos T supresores neoplásicos sobre los melanocitos, así como el bloqueo en la transferencia de los melanosomas desde los melanocitos a los queratinocitos como respuesta inespecífica a la inflamación. 4-6

Se presenta con mayor frecuencia en niños y adolescentes, siendo diagnosticada en forma tardía debido a su baja incidencia y progresión lenta. 3 A pesar de que no se considera que exista predilección por género, algunos autores describen inclinación por el sexo femenino.

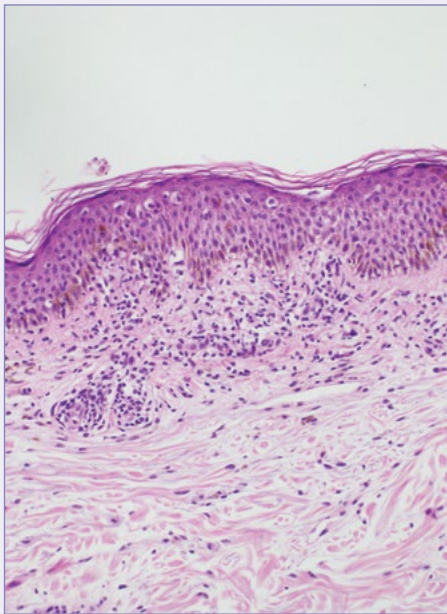


Fig. 3A. Placa dermoepidérmica caracterizada por epidermotropismo de células linfoides hacia el cuerpo mucoso de la epidermis, al igual que células de halo claro intentando formar los microabscesos de Pautrier. En dermis adyacente, denso infiltrado de células linfoides con núcleo hiper cromático, muchos irregulares, además de eosinófilos. HE10X

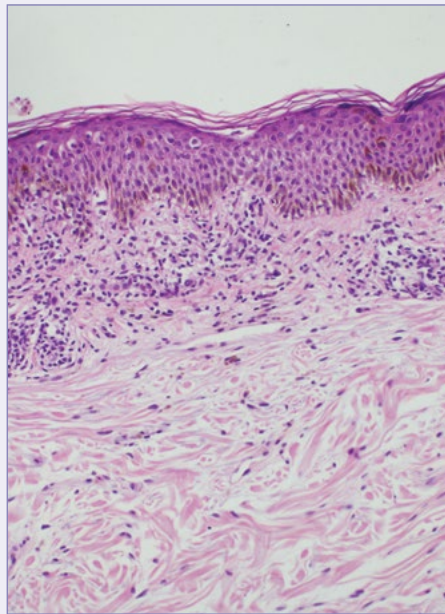


Fig. 3B. Placa dermoepidérmica caracterizada por epidermotropismo de células linfoides hacia el cuerpo mucoso de la epidermis, al igual que células de halo claro intentando formar los microabscesos de Pautrier. En dermis adyacente, denso infiltrado de células linfoides con núcleo hiper cromático, muchos irregulares, además de eosinófilos. HE20X

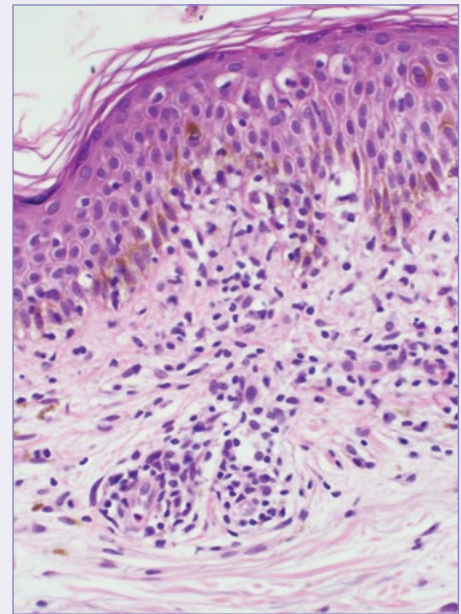


Fig. 3C. Placa dermoepidérmica caracterizada por epidermotropismo de células linfoides hacia el cuerpo mucoso de la epidermis, al igual que células de halo claro intentando formar los microabscesos de Pautrier. En dermis adyacente, denso infiltrado de células linfoides con núcleo hiper cromático, muchos irregulares, además de eosinófilos. HE40X

CD3, CD4, CD5 positivos, además, linfocitos neoplásicos tienen fenotipo de células T (CD3+/ CD20-) con restricción de subconjuntos de células T (CD4+/ CD8-).

Con el diagnóstico ya establecido, se realiza evaluación por departamento de hematología quien recomienda tratamiento con fototerapia. Se inició tratamiento con fototerapia UVB- banda estrecha y Propionato de Clobetasol 0.05 ungüento, presentando marcada mejoría de las lesiones. Actualmente paciente continúa en tratamiento, sin presentar evidencia de recidivas.

Desde el punto de vista histopatológico, la presencia de un infiltrado linfocitario epidérmico, con predominio del fenotipo CD8 corresponde al hallazgo típico de esta forma de MF.3

Debe plantearse diagnóstico diferencial con patologías con lesiones hipocrómicas: vitiligo, lepra, liquen esclero-atrófico, psoriasis, dermatitis atópica, pitiriasis alba, hipopigmentación post-inflamatoria y pitiriasis versicolor. Por tal razón el diagnóstico requiere una adecuada correlación clínico-patológica. 2-6

En cuanto al tratamiento se describen los corticoides tópicos de mediana y alta potencia con buena respuesta. Otra medida terapéutica es la fototerapia mediante PUVA, UVB de banda estrecha o baños de sol. Nuestra paciente fue sometida a fototerapia UVB, obteniendo mejoría de las lesiones, sin observarse progresión o periodos de exacerbación del cuadro.⁷

El pronóstico de la MF hipocromiante es similar al de la MF clásica, solo 20% de los pacientes fallecen por causas relacionadas con la enfermedad, el 80% restante, presenta buen pronóstico en el cual no evolucionan a estadios avanzados y con adecuada respuesta al tratamiento.¹¹

CONCLUSIÓN

La micosis fungoide en su variedad hipopigmentada, es una entidad sumamente rara en la consulta dermatológica, así como la presentación en pacientes adultos, por tal razón consideramos de interés la presentación de este caso.

Se destaca la importancia de tener presente esta patología ante lesiones hipopigmentadas de largo tiempo que no responden a tratamiento habitual, ya que por su similitud con este tipo de lesiones la MF hipopigmentada suele ser mal diagnosticada o realizarse un diagnóstico tardío. Además, presentamos la eficacia de la fototerapia UVB en el tratamiento de este tipo de linfoma cutáneo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. F. Cecanho; Hypopigmented mycosis fungoide: a review of its clinical features and pathophysiology. *An. Bras. Dermatol.* vol.88 no.6 Rio de Janeiro Nov./Dec. 2013.
2. Manuela Y. Micosis fungoide hipocrómica en la infancia; *Medigraphic* 200735(6):306-309.
3. Yamashita T, Abbade LPF, Marques MEA, Marques SA. Mycosis fungoide and Sézary syndrome: clinical, histopathological and immunohistochemical review and update. *An Bras Dermatol.* 2012;87:817-30.
4. Monserrat M. Micosis fungoide hipopigmentada: a propósito de un caso. *Dermatol Pediatr Lat* 2007; 5(1): 47-49.
5. Información general sobre la micosis fungoide y el síndrome de Sézary [citado 15 May 2013].
6. Tablada M. características clínico epidemiológicas de pacientes con micosis fungoide, *MEDISAN* vol.18 no.2 Santiago de Cuba feb. 2014
7. Correo G. Micosis fungoide hipopigmentada: reporte de 7 casos *Rev. chil. dermatol;*26(2):144-147, 2010. ilus, tab
8. Perez C. Tratamiento con UVB de banda estrecha de los estadios iniciales de la micosis fungoide. Estudio de 23 pacientes, *Actas dermo-sifilográficas*, Volume 98, Issue 4, May 2007, Pages 259–264
9. Ramos C. Micosis fungoide a propósito de un caso; *Dermatol. peru;*21(2):67-69, abr.-jun. 2011. Ilus.
10. Cordel N, Duval-Modeste AB, Courville P, Joly P. Hypopigmented mycosis fungoide. *Ann Dermatol Venereol.* 2005;132(5):455-7
11. Gómez E, Factores clínicos y analíticos de progresión y supervivencia en linfomas cutáneos de células T (micosis fungoide/síndrome de Sézary); *Actas Dermosifiliogr.*2003;94:356-67 - Vol. 94 Núm.6. Encontrado en: <http://www.actasdermo.org/es/factores-clinicos-analiticos-progresion-supervivencia/articulo/13049818/>