Micosis fungoide hipopigmentada: a propósito de un caso

Montserrat Molgó[1], Carolina Mora[1], Sergio González[2], Pablo Uribe[1]
[1]Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. [2]Departamento de Anatomía Patológica, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Dermatol Pediatr Lat 2007; 5(1): 47-49.

Resumen

La variedad hipopigmentada de la micosis fungoide (MF) es una variante rara de esta enfermedad, presentándose principalmente en niños de piel oscura. Presentamos el caso de una adolescente de 18 años, fototipo III, con diagnóstico clínico e histológico de MF hipopigmentada, tratado exitosamente con PUVA terapia (psoraleno asociado a fototerapia UVA). Reportamos este caso debido a la baja prevalencia y a la importancia de considerar esta patología dentro del diagnóstico diferencial de lesiones hipopigmentadas, especialmente en niños y adolescentes.

Palabras claves: Micosis Fungoide; Hipopigmentada; PUVA.

Abstract

Hypopigmented Mycosis Fungoides (MF) is an uncommon clinical variant of the disease, usually described in dark-skinned patients. We present an 18-years-old girl, skin type III (Fitzpatrick), with clinical and histological diagnosis of hypopigmented MF, who was successfully treated with PUVA therapy (psoralen associated to UVA phototherapy). We report this case due to the low prevalence of this condition, and the importance of considering the disease in differential diagnosis of hypopigmented lesion specially in children and adolescents.

Keywords: Mycosis Fungoides; Hypopigmented; PUVA.

Introducción

La micosis fungoide (MF) es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T. Existen varias formas de presentación clínica descritas en la literatura, siendo la variante hipopigmentada poco común[1]. Se observa principalmente en niños y adolescentes, siendo importante considerarla siempre en el diagnóstico diferencial de lesiones hipopigmentadas, ya que generalmente es subdiagnosticada[2]. Presentamos un caso en una adolescente con fototipo III, tratado exitosamente con PUVA terapia.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 18 años de edad, sin antecedentes de enfermedades previas. Presentaba lesiones acrómicas desde los ocho años de edad que fueron catalogadas como vitíligo. Al examen físico destacaban placas hipopigmentadas algo descamativas, con aspecto de papel de cigarrillo en ambos muslos, abdomen bajo y dorso (Fig. 1). Se realizó biopsia, la que se informó como dermatosis linfocitaria atípica concordante con MF, presentando las siguientes proporciones de linfocitos: CD4 80%, CD7 7%, CD8 50% y CD20

Correspondencia:
Dra. Montserrat Molgó
Av. Vicuña Mackenna 4686. San Joaquín. Santiago. Chile
Teléfono: 56-2-3548492
Fax: 56-2-5529974
Correo electrónico: mmolgo@vtr.net
Recibido: 17/03/07
Aceptado: 10/04/07

negativo (Fig. 2-4). Se inició tratamiento con PUVA terapia, tomándose una nueva biopsia cuatro meses después. Se realizó un estudio comparativo con la biopsia anterior apreciándose una disminución del 90% de los linfocitos atípicos tanto a nivel epidérmico como dérmico, por lo que se continuó con el tratamiento. La paciente evolucionó con resolución clínica completa de las lesiones, con una dosis de radiación de 196.7J/cm^2, momento en que se realizó una nueva biopsia con hallazgos compatibles con hiperpigmentación residual sin evidencia de neoplasia, con una proporción de linfocitos CD4 de 80%, CD7 de 60% y CD8 de 20% (Fig. 5).

Actualmente la paciente se encuentra en control periódico sin evidencias de recidiva.

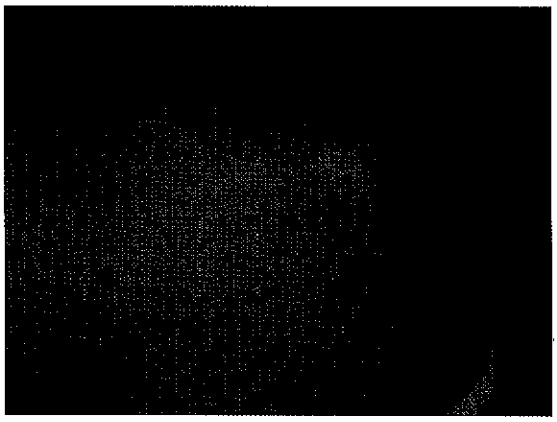

Fig. 1. Lesiones al momento de la primera consulta. Placas hipopigmentadas con aspecto de papel de cigarrillo en zona lumbar.

Fig. 2. Primera biopsia. Epidermotropismo, linfocitos atípicos con halo, aislados y formando microabscesos de Pautrier. H/E 200X.

Fig. 3. Inmunohistoquímica con reacción positiva de 50% para CD8. 80X.

Fig. 4. Inmunohistoquímica con reacción positiva para CD7 en 7%. 80X.

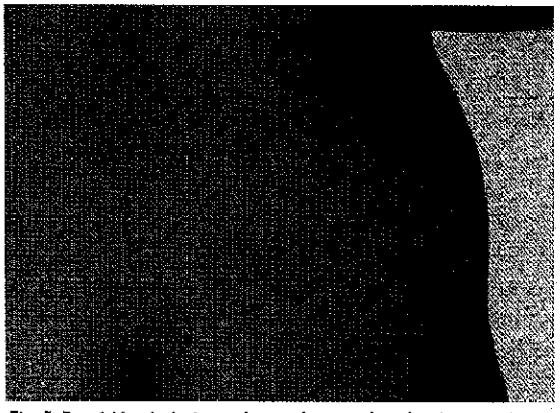

Fig. 5. Remisión de lesiones luego de completado el tratamiento con PUVA terapia.

Discusión

La MF hipopigmentada es una forma clínica poco común de MF. El primer caso en la literatura fue descrito en 1973 por Ryan y cols.[3]

y desde esa fecha se han descrito poco más de cien casos. Se cree que es subdiagnosticada, confundiéndose muchas veces con vitíligo, pitiriasis alba, hipopigmentación postinflamatoria, pitiriasis liquenoide crónica, dermatitis atópica, pitiriasis versicolor, entre otros. Generalmente se observa en pacientes de piel oscura o individuos asiáticos, siendo escasos los casos en población caucásica. Ardigo y cols. publicaron en el año 2003 una serie de siete casos con MF hipopigmentada en pacientes caucásicos los que presentaron, además de las placas hipopigmentadas, lesiones eritematosas "convencionales"[2].

Se presenta en niños y adolescentes principalmente, a los que la mayoría de las veces se les realiza el diagnóstico en forma tardía, dada la baja frecuencia de esta patología y el curso relativamente indolente y lenta progresión.

La patogénesis de las lesiones hipopigmentadas permanece aún desconocida. Se han postulado varias hipótesis semejantes a las del vitíligo. De hecho la hipopigmentación podría deberse al efecto citotóxico de los linfocitos supresores T CD8 sobre los melanocitos, al menos en los casos con un fenotipo positivo para CD8[4].

La presencia de linfocitos CD8 (+) en el infiltrado epidérmico ha sido descrito por algunos autores, como típico de MF hipopigmentada[5,6]. Estos hallazgos han sido encontrados en niños de piel oscura, no siendo concordantes con las series de casos de pacientes caucásicos, donde predominarían los linfocitos T helper.

En un estudio retrospectivo, en que se consideraron 15 pacientes con MF hipopigmentada, se observó que el pronóstico era similar a la MF clásica, con tasas de supervivencia similares. Además, no se observó progresión a enfermedad sistémica ni compromiso linfático. En la histología, las lesiones hipopigmentadas fueron indistinguibles de las placas eritematosas o hiperpigmentadas de la MF. Predominó el infiltrado de linfocitos T CD8, siendo monoclonales al reordenamiento genético[6].

Como se dijo anteriormente, el pronóstico es similar a la MF clásica, describiéndose los mismos tratamientos que para ésta.

Akaraphanth y cols., en un seguimiento por seis años y medio de nueve pacientes en estadio I según TNM, reportan el uso de PUVA, UVB y mecloretamina tópica. Ocho pacientes tuvieron una mejoría completa y uno parcialmente. El periodo de remisión fue de dos meses a tres años, respondiendo rápidamente en caso de recidiva[7].

Se reporta este caso dada la baja frecuencia de esta forma clínica de MF, su presentación en una niña con fototipo III y la buena respuesta a la PUVA terapia. Hacemos énfasis en la importancia de considerar esta patología en lesiones hipopigmentadas de larga data y con mala respuesta al tratamiento habitual.

Referencias bibliográficas

1. Cordel N, Duval-Modeste AB, Courville P, Joly P. Hypopigmented mycosis fungoides. Ann Dermatol Venereol. 2005;132(5):455-7.
2. Ardigo M, Borroni G, Muscardin L, Kerl H, Cerroni L. Hypopigmented mycosis fungoides in Caucasian patients: A clinicopathologic study of 7 cases. J Am Acad Dermatol. 2003;49:264-70.
3. Ryan EA, Sanderson KV, Bartak P, Samman PD. Can mycosis fungoides begin in the epidermis? A hypothesis. Br J Dermatol. 1973;88:419-29.
4. Castanet J, Ortonne J. Pathophysiology of vitiligo. Clin Dermatol. 1997;15:845-51.
5. Whittam LR, Calonje E, Orchard G, Fraser-Andrews EA, Woolford A, Russel-Jones R. CD8 positive juvenile onset mycosis fungoides: an immunohistochemical and genotypic analysis of six cases. Br J Dermatol. 2000;143:1199-204.
6. El-Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LJ, McCalmont TH. Hypopigmented mycosis fungoides: frequent expression of a CD8+ T-cell phenotype. Am J Surg Pathol. 2002;26(4):450-7.
7. Akaraphanth R, Douglass MC, Lim HW. Hypopigmented mycosis fungoides: treatment and a 6(1/2)-year follow-up of 9 patients. J Am Acad Dermatol. 2000;42(1 Pt 1):33-9.