Micosis fungoide hipopigmentada: informe de un caso

Hypopigmented mycosis fungoide: a case report

Melisa Corball^{1*}, Virginia García¹, María Kurpis² y Alejandro Ruiz-Lascano¹

¹Servicio de Dermatología; ²Servicio de Patología. Hospital Privado Universitario de Córdoba, Córdoba, Argentina

Resumen

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo primario de células T más frecuente. Se presenta de diversas formas clínicas, pero las lesiones típicas son máculas, placas y tumores, aunque se han descrito variantes atípicas como la hipopigmentada. Esta última constituye un subgrupo especial con características propias, entre ellas presentación en pacientes jóvenes, propensión por pacientes de piel oscura, histología característica y evolución lenta. La importancia de esta forma de presentación radica en que simula otras entidades dermatológicas y retrasa el diagnóstico por años. Se comunica un caso de micosis fungoide hipopigmentada con extensa afectación cutánea.

Palabras clave: Micosis fungoide hipopigmentada. Linfoma cutáneo. Células T.

Abstract

Mycosis fungoides is the most common primary cutaneous T cell lymphoma. The classic lesions are patches, plaques and tumors, but other variants are described like the hypopigmented. This one is a special subtype with its own characteristics: it is usually observed in young, dark-skinned patients, with characteristic histological findings and a long period of evolution. The diagnosis may be delayed for years because the confusion with others entities. We present a patient with hypopigmented mycosis fungoides with an extensive involvement of the skin.

Key words: Hypopigmented mycosis fungoide. Lymphoma cutaneous. T cells.

Introducción

Los linfomas cutáneos primarios son un grupo de trastornos linfoproliferativos caracterizados por linfocitos malignos localizados de modo primario en la piel; las dos terceras partes de estos linfomas cutáneos se originan en los linfocitos T. La micosis fungoide (MF) es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T¹. La WHO-EORTC clasifica a este último e incluye dentro de su clasificación a la MF típica y a sus tres

variantes: foliculotrópica, reticulosis pagetoide y cutis laxa granulomatosa². Sin embargo, la MF es una anomalía que tiene un amplio espectro de manifestaciones clínicas. La variante hipopigmentada es una de las menos frecuentes, por lo que es habitual diagnosticarla de forma errónea como otra dermatosis, hasta fases más avanzadas de la enfermedad³.

Se presenta a continuación el caso de una paciente con micosis fungoide hipopigmentada con extensa afectación de la superficie cutánea.

Correspondencia:

*Melisa V. Corball
E-mail: melisacorball@gmail.com

Fecha de recepción: 14-12-2020

Fecha de aceptación: 18-01-2021

DOI: 10.24875/MCUT.20000172

Disponible en internet: 06-10-2021

Med Cutan Iber Lat Am. 2021;49(Suppl 1):54-57

www.MedicinaCutanealLA.com

0210-5187/© 2021 Colegio Ibero Latinoamericano de Dermatología A.C. (CILAD). Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Caso clínico

Se informa el caso de una paciente de 28 años de edad, de sexo femenino, sin antecedentes patológicos ni hereditarios de relevancia, con fototipo IV de Fitzpatrick, oriunda del noroeste de Argentina (provincia de Salta), que consultó por presentar lesiones de inicio insidioso, localizadas en zonas no fotoexpuestas, de ocho años de evolución, las cuales aumentaron en tamaño y número de modo progresivo hasta la actualidad, asintomáticas. Negaba síntomas sistémicos. La exploración física dermatológica identificó múltiples máculas hipopigmentadas, redondeadas, de diámetros variables de 3 a 10 cm, que comprometían muslos, glúteos, abdomen y brazos. Se reconoció una lesión redondeada, cuyo borde era hipopigmentado y su centro hiperpigmentado, levemente indurada, en el glúteo (Figs. 1 a 3). No mostraba linfadenopatía ni organomegalia a la palpación. Los diagnósticos diferenciales fueron: micosis fungoide, enfermedad de Hansen, dermatitis atópica, vitiligo, pitiriasis alba extensa y pitiriasis liquenoide crónica. Se solicitaron estudios de laboratorio con hemograma, función renal, hepática y enzima lactato deshidrogenasa, que se encontraban dentro de límites normales.

Se realizaron tres biopsias de piel con estudio histopatológico (Protocolo 20584/19), que revelaron epidermis con acantosis regular y espongiosis leve a moderada, cuerpos apoptóticos aislados y epidermotropismo de linfocitos macrocarióticos ocasionales y núcleos hiper cromáticos y cerebriformes. En la dermis se identificó un infiltrado inflamatorio mononuclear difuso en banda entremezclado con aislados linfocitos de similares características a los descritos con anterioridad. Estos hallazgos se vincularon con un proceso linfoproliferativo cutáneo. Se solicitó inmunohistoquímica con sistema de ventana Roche Benchmark, cuyos resultados fueron: CD4 +, CD7 +, CD8 + y el Ki 67 positivo en el 2% de la población linfocítica (Figs. 4 y 5).

Gracias a la información clínica, histopatológica e inmunohistoquímica se estableció el diagnóstico de micosis fungoide, estadio Ib. La paciente se sometió a tratamiento fototerápico con psoraleno y radiación ultravioleta (PUVA) en su lugar de origen durante seis meses, con mejoría franca de la enfermedad (Fig. 6).

Discusión

La micosis fungoide hipopigmentada es una forma rara de presentación. La mayor parte de los casos corresponde a formas mixtas, es decir, en conjunción con placas o tumores eritematosos⁴, como en el caso

Figura 1. Múltiples lesiones maculares hipopigmentadas en abdomen, glúteos y región proximal de miembros inferiores. Vista posterior.

de esta paciente que presentaba dos placas. La forma hipopigmentada pura es aún más rara⁵.

Ryan, et al. describieron esta variedad por primera vez en 1973⁶. Se presenta con mayor frecuencia en niños y jóvenes, a diferencia de la micosis fungoide común, que se diagnostica durante la quinta o sexta décadas de la vida. Es más frecuente en personas de fototipos oscuros o individuos asiáticos, y los casos en la población caucásica son limitados⁷ (el fototipo de esta paciente era el IV de Fitzpatrick).

En términos fisiopatológicos, la hipopigmentación podría deberse al efecto citotóxico de los linfocitos T supresores sobre los melanocitos, por lo menos en los casos CD8 +⁸.

Las lesiones clínicas consisten en máculas o placas hipopigmentadas, mal definidas y, a medida que evolucionan la enfermedad y el infiltrado, puede haber poiquilodermia. Estas lesiones se disponen en

Figura 2. Múltiples lesiones maculares hipopigmentadas en abdomen, glúteos y región proximal de miembros inferiores. Vista anterior.

Figura 3. Lesión redondeada, con borde francamente hipopigmentado y su centro hiperpigmentado, levemente indurada, localizada en el glúteo derecho.

particular en zonas no fotoexpuestas: tronco, glúteos y parte proximal de las extremidades, en contraste con la micosis fungoide típica en estadio I, en la que la lesión elemental se integra con máculas eritematosas o pigmentadas, placas eritematoescamosas o ambas⁹.

Figura 4. Tinción con H-E (20x): se puede observar epidermotropismo de linfocitos macrocarióticos ocasionales, con núcleos hiper cromáticos y cerebriformes.

Figura 5. Inmunomarcación de CD8 +.

Otros diagnósticos diferenciales a considerar incluyen vitiligo, dermatitis atópica, pitiriasis liquenoide crónica, hipopigmentación posinflamatoria, pitiriasis versicolor y pitiriasis alba extensa. Muchas veces esta entidad permanece subdiagnosticada por años debido al curso indolente y lenta progresión, algo característico de esta forma de presentación¹⁰. En realidad, la paciente presentada tenía al momento del diagnóstico 28 años, pero la enfermedad, según lo refirió ella misma, llevaba ya ocho años de evolución.

Desde el punto de vista histológico es característico el infiltrado linfocitario con discreto epidermotropismo. Se describe el predominio del fenotipo CD8 + de las células T supresoras en los infiltrados epidérmicos como característico de la variedad hipopigmentada, a diferencia de

Figura 6. Notoria mejoría de la enfermedad tras seis meses de tratamiento con PUVA.

la micosis fungoide común, cuyos linfocitos no suelen expresar CD8. Estos hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos coinciden con los de esta paciente^{5,10}.

En lo que respecta al tratamiento, se han probado corticoides tópicos y sistémicos, mostaza nitrogenada, bexaroteno, radioterapia localizada, metotrexato, interferón, fototerapia con radiación ultravioleta B de banda angosta (UVB) y PUVA¹¹.

Akaraphant, et al., en un seguimiento de seis años y medio de nueve pacientes en estadio I, comunicaron el uso de PUVA, UVB y mecloretamina tópica. Ocho pacientes experimentaron una mejoría completa y uno parcial. El período de remisión fue de dos meses a tres años, con rápida respuesta en caso de recidiva¹².

Conclusión

Se presenta el caso de una paciente con elementos clínicos, histológicos e inmunohistoquímicos propios de una micosis fungoide hipopigmentada, diagnosticada de manera tardía; ante lesiones hipopigmentadas

persistentes o de aspecto inusual, está indicado practicar una biopsia para evitar así un diagnóstico tardío e instituir un tratamiento adecuado oportuno.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Fitzpatrick. Dermatología en medicina general. 9ª ed. Capítulo 119:2072-2084(201).
2. Williemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L. WHO EORTC classification for cutaneous lymphomas. Blood 2005;105:3768-3785.
3. Martínez-Piva MM, Zambrano-Franco EA, Kowalcuk AM, Enz PA. Variantes atípicas de micosis fungoide: estudio de cohorte retrospectivo de 15 años. Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana, 2018;45(3):185-190.
4. Ardigó M, Borrón G, Muscardin L. Hypopigmented mycosis fungoides in caucasian patients: a clinicopathologic study of 7 cases. J Am Acad Dermatol. 2003;49:264-70.
5. Leyva-Sartori M, Rodríguez-Borrelli S, Carahyua D. Micosis fungoide hipopigmentada. Dermatología Peruana. 2005;15(3):233-236.
6. Ryan EA, Sanderson KV, Bartak P, Samman PD. Can mycosis fungoides begin in the epidermis? A hypothesis. Br J Dermatol. 1973;88:419-29.
7. Peña-Romero AG, de Oca GM, Fierro-Arias L, Arellano-Mendoza I, Peniche-Castellanos A, Mercadillo-Pérez P. Micosis fungoide hipopigmentada: diferencias clínico-histopatológicas con respecto a la micosis fungoide en placas. Dermatología Revista Mexicana. 2016;60(5):387-396.
8. Shabrawi-Caelen L, Cerroni L, Medeiros LI. Hypopigmented mycosis fungoides. Frequent expression of a CD-8+ T cell phenotype. Am J Surg Pathol. 2002;26:450-7.
9. Khopkar U, Doshi BR, Dongre AM, Gujral S. A study of clinicopathologic profile of 15 cases of hypopigmented mycosis fungoides. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2011;77:167-173.
10. Correa H, Jara D, Mora C. Micosis fungoides hipopigmentada: reporte de siete casos. Rev Chil Dermatol. 2010;26(2):144-147.
11. Trautinger F, Knobler R, Willemze R, Peris K, Stadler R, Laroche L, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sezary syndrome. Eur J Cancer. 2006;42:1014-1030.
12. Akaraphant 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.