

Resolución del caso presentado en el número anterior

Leucemia cutis

Leukemia cutis

Dra. Noelia M. Gómez^a, Dra. Cristina Battagliotti^a, Dra. Silvina Sartori^a y Dra. Gabriela Gea Sánchez^a

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.391>

Paciente femenina derivada desde Reconquista, provincia de Santa Fe, a los 44 días de vida.

Antecedentes personales: recién nacida a término, peso adecuado para su edad gestacional, parto eutócico y serología materna positiva para toxoplasmosis.

Motivo de consulta: lesiones nodulares y máculas de 18 días de evolución, que comienzan en el cuero cabelludo y se generalizan con el tiempo. Es tratada en el lugar de origen con clindamicina, vancomicina y gentamicina durante 6 días, sin respuesta, por el hallazgo de 2 hemocultivos positivos para *Staphylococcus aureus* meticilino resistente.

Al momento del ingreso, se observa buen aspecto general con signos vitales conservados, eutrófica, con lesiones nodulares rojo-violáceas, duro-elásticas, móviles, indoloras, generalizadas, distribuidas en la cabeza, el tronco y los miembros superiores, de 1 a 2 cm de diámetro. No presenta hepatoesplenomegalia ni linfadenopatías.

Se realizan estudios de laboratorio, que informan: leucocitos: 46 200/mm³ (N: 18%; L: 56%; M: 24%; E: 2%; B: 0%); glóbulos rojos: 3 780 000/mm³; Hb: 11,8 g/dl; Hto: 33,3%; plaquetas: 312 000/mm³; BT: 2 mg/dl; BD: 0,67 mg/dl; GOT: 48,2 UI/L; LDH: 1652 UI/L; y serologías para toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y VIH (TORCH), que son negativas.

Se interconsulta con los servicios de Dermatología, Infectología, Hematología y Traumatología. Se amplían los estudios

complementarios con ecografía abdominal, radiografías de cráneo, columna vertebral, huesos largos, manos y pies, sin hallazgos, y biopsia cutánea. Agrega fiebre con alteración de los valores de laboratorio. Se toman nuevos cultivos.

Continúa medicada con vancomicina endovenosa y recibe una transfusión de glóbulos rojos. El estudio histopatológico informa infiltración dérmica y del tejido celular subcutáneo por células grandes con núcleos ovales e hipercrómicos, y nucléolos prominentes e inconspicuos, con inmunomarcación positiva para CD45 (antígeno común leucocitario). Se diagnostica leucemia cutis. Se llevan a cabo medidas antilisis tumoral y se deriva al Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" para iniciar el tratamiento oncohematológico.

La leucemia cutánea es una patología extremadamente infrecuente. Se puede presentar en diferentes tipos de leucemias, asociada o no a síndromes genéticos, como la trisomía 21, 9, 13 y el síndrome de Bloom.^{1,2} Ocurre en un 25%-30% de los pacientes con leucemia mieloide aguda (LMA), sobre todo en la monoblástica M5a y M5b.^{2,3}

En las leucemias congénitas, que se dan en el primer mes de vida, las lesiones cutáneas son la primera manifestación en el 50% de los casos.^{1,2,3} Estas se presentan de dos formas: una con lesiones inespecíficas o leucémides y otra con infiltrados de leucoblastos en epidermis, dermis o tejido celular subcutáneo, llamada leucemia cutis. Se manifiestan como maculopápulas o nódulos pequeños de 2 mm a 3 cm de diámetro, azulados o rojo-amarronados, firmes, indoloros y no adheridos a planos profundos ("bebé *muffin* de arándanos")^{1,3} (Figura 1).

Los diagnósticos diferenciales deberán orientarse a descartar, en primer lugar, el compromiso cutáneo de origen infeccioso en el contexto de la inmunodepresión del paciente.⁴ La mayoría de los que padecen LMA tienen recuentos leucocitarios cercanos a 20 000/mm³, y son inferiores a 50 000/mm³ en el 70%. El 10% de los pacientes no presentan blastos en sangre

a. Hospital de Niños "Dr. Orlando Alassia". Santa Fe.

Correspondencia:
Dra. Noelia Gómez, noeliame_87@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 8-1-2016
Aceptado: 29-2-2016

FIGURA 1. Imágenes fotográficas digitales de lesiones nodulares múltiples generalizadas, ubicadas en cabeza, tronco y miembros superiores.



periférica. Algunos niños evidencian coagulación intravascular diseminada asociada a LMA M3, M4 y M5, hiperleucocitosis e infección.⁵ Los patógenos más comunes son bacterias Gram-positivas (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus beta hemolítico*), Gram-negativas (*Pseudomonas*), micobacterias y agentes micóticos.⁴

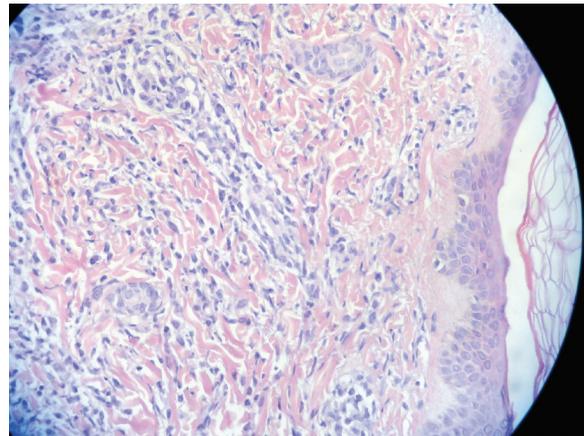
Las infecciones congénitas del grupo TORCH también deberán tenerse en cuenta, ya que los hallazgos clínicos, como hepatoesplenomegalia, anemia, trombocitopenia y erupciones cutáneas generalizadas maculopapulares purpúricas y de tipo "muffin de arándanos", son frecuentes.^{1,3}

El neuroblastoma estadio IV es otro diagnóstico diferencial; representa el 30%-50% de todos los tumores que ocurren en el primer mes de vida.³ Las metástasis cutáneas se ven en alrededor del 2% y pueden ser la forma de presentación de la enfermedad, con pápulas y nódulos firmes, azul-violáceos.³ En general, en estos casos, se asocia a compromiso hepático masivo e infiltración de la médula ósea en forma de rosetas, con menos del 10% de zonas comprometidas.

Por último, la histiocitosis de células de Langerhans se da entre el primer año y los 4 años, y suele manifestarse con pápulas rojo-amarillentas en el cuero cabelludo y las zonas de flexión.^{1,3}

Si bien la biopsia de las lesiones determina el diagnóstico, algunos hallazgos pueden simular una enfermedad inflamatoria o neoplásica.³ Por ello, es útil la inmunohistoquímica y las muestras de sangre periférica y médula ósea.³ El examen

FIGURA 2. Imagen con infiltrado inflamatorio linfocitario en dermis superior y media.



histológico de la leucemia cutis revela un infiltrado dérmico variable.² Se trata de células linfoides con figuras mitóticas atípicas entre los haces de colágeno de la dermis reticular¹ (Figura 2).

El grado de curación de la leucemia no depende solo del tipo, sino también del tratamiento, por lo que los niños deberían derivarse a un centro pediátrico oncohematológico para iniciar la quimioterapia, que es el tratamiento de elección.^{1,2}

Nuestro caso correspondió a una LMA tipo M5, que fue derivada al Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

En general, todas las lesiones son concomitantes en la presentación inicial de la enfermedad y resulta primordial el diagnóstico precoz para dar comienzo al tratamiento correspondiente.¹ ■

Agradecimiento

A la Dra. María Fernanda Riso, médica especialista en Anatomía Patológica, a la Dra. Evelin Muniz Cidral, pediatra del Hospital de Reconquista y a todos los médicos involucrados en la atención del paciente presentado.

REFERENCIAS

1. Peroni DS, Buján MM, Cervini AB, Bocián M, et al. Nódulos subcutáneos congénitos. *Arch Argent Dermatol* 2011;61(2): 79-81.
2. Pierini AM, García Díaz R. Malignant tumours of lymphoid structures: Leukemia. En: Harper J, Oranje A, Prose N. *Textbook of Pediatric Dermatology*. 2th ed. Oxford: Blackwells Sc. Publ.; 2006. Págs.980-3.
3. Paller AS, Mancini AJ. Histiocytoses and malignant skin diseases. En: *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*. 4th ed. Edinburgh: Elsevier Saunders; 2011. Págs.228-9.
4. Michelena MA, Garritano MV, Fleming C, Pianzola M, et al. Leucemia cutis en leucemia mieloide aguda. A propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2011;61:26-9.
5. Agriello E, Dourisboure R, Fazio P, Ferrari L, et al. Leucemia Mieloblástica Aguda. En: *Guía de diagnóstico y tratamiento*. Sociedad Argentina de Hematología; 2015:395-424.