



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

“Características clínicas e
histopatológicas de los pacientes
con Micosis Fungoides del Hospital
Infantil de México Federico Gómez
de 1990 al 2021.”

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN :

PEDIATRÍA

P R E S E N T A :

Dra. Pamela Alicia Palacios Vega

TUTOR:

M. en C. Mirna Eréndira Toledo Bahena



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

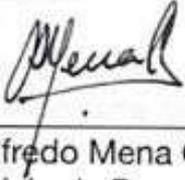
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

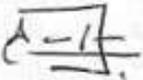
Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico



M. en C. Mirna Eréndira Toledo Bahena
Médico Adscrito al Servicio de Dermatología



Dr. Carlos Alfredo Mena Cedillos
Jefe de Servicio de Dermatología



Dra. Adriana M. Valencia Herrera
Médico Adscrito al Servicio de Dermatología

DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

En primera instancia a mi mamá, quien ha sido un pilar indispensable para poder llegar a mis objetivos, dedicando su vida a mi educación y formación, apoyándome con un amor incondicional y poniéndome siempre en manos de Dios.

A mi papá, quien me enseñó la importancia del trabajo duro, la disciplina y la perseverancia, quien me hizo creer en mi misma y quien me dio la fuerza para superar los momentos adversos siendo un ejemplo de resiliencia y fortaleza.

A mi hermana Diana, quien me ha inspirado para crecer y superarme, quien me ha enseñado a ser fuerte y siempre seguir adelante y ha sido mi compañera de vida.

A mi abuela Alicia, quien siempre ha creído en mí, quien me acompañó en los momentos difíciles para cumplir este sueño y me enseñó con su ejemplo la importancia de tener una buena actitud ante las adversidades.

A mi abuelo Alfredo, quien me enseñó e inspiró con su ejemplo de superación personal y generosidad y siempre me pidió que recordara que al final de la vida lo más importante es la familia.

A mi novio, Francisco, quien me ha acompañado durante este proceso, con quien estoy muy agradecida por siempre entenderme y brindarme su apoyo incondicional en los buenos y malos momentos y por siempre tratar de hacerme reír.

A mis amigos no médicos por comprender y apoyar mi estilo de vida y a mis amigos médicos y de la residencia los cuales han sido indispensables para sobrellevar este estilo de vida, llenándola de momentos y experiencias únicas.

A mis pacientes, quienes son y han sido un ejemplo de vida, enseñándome no solo pediatría, sino fortaleza, resiliencia y sobre todo a no dejar de ser feliz aún en los momentos más difíciles.

Finalmente a los maestros y doctores que han marcado y enriquecido mi vida, y en especial a mis tutoras, la Dra. Mirna Toledo y la Dra. Adriana Valencia, y al jefe de servicio el Dr. Carlos Mena por su ayuda, paciencia y dedicación para la realización de este proyecto.

ÍNDICE

I.INTRODUCCIÓN.....	1
II.ANTECEDENTES.....	2
III. MARCO TEÓRICO	3
A. GENERALIDADES	3
B. LINFOMAS CUTÁNEOS DE CÉLULAS T	4
C. VARIEDAD CLÍNICAS	4
IV. MICOSIS FUNGOIDES	6
1. GENERALIDADES	6
2. EPIDEMIOLOGÍA	6
3. BIOLOGÍA MOLECULAR	7
4. HISTOPATOLOGÍA	8
5. CUADRO CLÍNICO	9
6. ESTADIFICACIÓN	11
7. VARIEDADES CLÍNICAS-HISTOPATOLÓGICAS	12
8. DIAGNÓSTICO	18
9. TRATAMIENTO	19
V. MF EN PEDIATRÍA	23

1. EPIDEMIOLOGÍA	25
2. REPORTES EN LA LITERATURA	26
VI. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA	29
VII. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	30
VIII. JUSTIFICACIÓN	30
IX. HIPÓTESIS	30
X. OBJETIVOS	30
A. GENERAL	30
B. OBJETIVOS SECUNDARIOS.	30
XI. METODOLOGÍA	31
A. DISEÑO DEL ESTUDIO	31
B. POBLACIÓN	31
C. CRITERIOS DE SELECCIÓN	31

1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	31
2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	31
3. CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	32
D. METODOLOGÍA DEL ESTUDIO	32
XIII. VARIABLES	33
XIV. RESULTADOS	36
A. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS	36
B. PRESENTACIÓN CASOS CLÍNICOS	38
C. DISCUSIÓN DE RESULTADOS	43
XV. CONCLUSIONES.....	44
XVI. CRONOGRAMA DE TRABAJO	45
XVI. REFERENCIAS	46
XVII. ALCANCES Y LIMITACIONES	48
XVIII. ANEXOS	49

I. INTRODUCCIÓN

La Micosis Fungoides (MF) es la variedad más frecuente de presentación de los linfomas cutáneos. (1) Los linfomas cutáneos son trastornos monoclonales proliferativos y son los linfomas extraganglionares más frecuentes. (2) La MF se presenta en pacientes mayores de 40 años, siendo más frecuente entre la quinta a séptima década de vida, y en pacientes con tonos de piel más oscura de un 3 en adelante en la escala de Fitzpatrick. (2)

La MF es excepcional en el paciente pediátrico y, a menudo, se diagnostican erróneamente, ya que puede presentarse de manera similar a erupciones benignas, especialmente como la dermatitis atópica, eccema, pitiriasis alba o vitiligo. (2)

Existe poca información reportada en la literatura; sin embargo, la variante clínica que se presenta con mayor frecuencia en esta población es la variante hipopigmentada, esta se caracteriza por presentar placas y máculas hipopigmentadas y se presenta en pacientes con fototipos oscuros, en cuanto a los hallazgos en la histopatología se encuentra epidermotropismo para linfocitos atípicos. (3)

El pronóstico de esta variante es buena cuando se hace un diagnóstico oportuno y se instaura el tratamiento de manera adecuada, por lo cual la identificación de este cuadro es indispensable para disminuir la morbimortalidad de los pacientes. (3)

II. ANTECEDENTES

La MF pertenece al grupo de los linfomas cutáneos de células T, siendo la variante clínica más frecuente. (2) Fue descrita por primera vez en 1806 en Francia por Jean Louis Albert, quien describió los primeros casos de la variante clásica de esta enfermedad como “*Pian Fungoide*” y obtuvo su nombre por la semejanza que tenían los tumores con algunas clases de hongos en 1835. (1) Posteriormente en 1870 Bazin describió las 3 etapas clínicas de la enfermedad, con lo que contribuyó a una de las primeras descripciones del desarrollo de las neoplasias malignas, con un modelo en múltiples pasos. Besnier y Hallopeau describieron en 1892 la forma clínica de MF con eritrodermia. (1)

En 1938 Sézary reportó los casos que se presentaban con células mononucleares, reportando los primeros casos del actualmente conocido como síndrome de Sézary. (4) Al año siguiente Moringer y Kalopp describieron la variante con reticulosis pagetoide y finalmente Macaulay reporto la papulosis linfomatoide en el año 1968. (1)

El Dr. Carapeto en 1978 publicó 2 trabajos donde se mencionada la distribución en sangre periférica de los linfocitos T y B en los linfomas cutáneos y el papel del timo en esta patología. (5) Este mismo año, los doctores Crespo, Ramírez y Lendoyro hablaron sobre las características hematológicas de la enfermedad. (5)

Apartir de la década de 1980 los casos publicados comenzaron a aumentar; Sin embargo, es hasta el año 1982 cuando se publica la primera clasificación de los linfomas cutáneos conocida como REAL por sus siglas en inglés “Revised European American Classification of Lymphoid Neoplasms”, esta clasificación tuvo varias modificaciones, pero finalmente en 2005 se realizó la última actualización, la cual se utiliza hasta la fecha y que mencionaremos posteriormente. (5)

III. MARCO TEÓRICO

A. GENERALIDADES

Los linfomas cutáneos son trastornos neoplásicos proliferativos monoclonales, que se caracterizan por manifestarse como placas, tumores e incluso manchas. Los linfomas cutáneos se dividen en 2 grupos: los primarios y los secundarios. (2)

Los linfomas cutáneos primarios se caracterizan por ser una proliferación de linfocitos B o T principalmente y en algunos casos proliferación de células Natural Killer o células dendríticas. Estos linfomas primarios pueden estar limitados a piel o incluso pueden proliferar hasta volverse enfermedad sistémica. (2)

Por otro lado los linfomas cutáneos secundarios son infiltración a piel desde un órgano a distancia. (2)

Los linfomas cutáneos (junto con los linfomas de tubo digestivo) son los linfomas extraganglionares más frecuentes. (2) De estos linfomas 65% son linfomas cutáneos de linfocitos T, los cuales se presentan de manera más frecuente en países asiáticos mientras que un 25% son de linfocitos B y se presentan de manera más frecuente en Europa. (2) En nuestro país la MF es el linfoma cutáneo de presentación más frecuente. (2)

Los linfomas cutáneos de células T son un tipo de cáncer poco común que se caracteriza por la proliferación y acumulación de células T neoplásicas en la piel. (6) Los linfomas cutáneos son un grupo heterogéneo de linfomas con diferentes variedades, desde formas de presentación indolentes como la MF hasta subtipos más agresivos que incluyen el Síndrome de Sézary entre otros. (3)

B. LINFOMAS CUTÁNEOS DE CÉLULAS T

Los linfomas se caracterizan por presentarse como una invasión de la dermis y de la hipodermis por linfocitos T. (2) Los linfocitos cutáneos invasores pueden incluso derivarse de subpoblaciones específicas como las asociadas al sistema linfoide. (2)

Biología molecular

Los linfocitos T presentan afinidad cutánea ya que presenta un receptor de superficie único (*cutaneous lymphocyte-associated anti-gen* [CLA]) además las células de langerhans estimulan la expansión clonal tumoral. (2)

No se tiene conocimiento exacto sobre la etiología del linfoma cutáneo de células T, sin embargo existe la hipótesis de que el origen sea viral, algunos de los virus relacionados son el virus de Epstein Barr, Citomegalovirus, y el virus linfotrópico de células T humanas. (2)

C. VARIEDADES CLÍNICAS

Existen múltiples variantes de los linfomas cutáneos de células T, como por ejemplo: MF, síndrome de Sézary, leucemia/linfoma de células T del adulto, trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos, linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes Papulosis linfomatoide, linfoma de células T parecido a paniculitis subcutánea, linfoma de células NK/T extraganglionar tipo nasal, linfoma cutáneo primario de células T periféricas, no especificados linfoma cutáneo primario de células T CD8+ epidermotrópico agresivo, linfoma cutáneo de células T γ/δ , linfoma cutáneo primario de células T CD4+ pleomórfico de tamaño pequeño o mediano. (2). (TABLA 1).

TABLA 1.

Clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)-European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) de linfomas cutáneos primarios.

Clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)-European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC) de linfomas cutáneos primarios
Linfomas cutáneos de células T y células NK Micosis fungoides Variantes de MF y subtipos <ul style="list-style-type: none">• MF foliculotrópica• Reticulosis pagetoide• Piel laxa granulomatosa Síndrome de Sézary Leucemia/linfoma de células T del adulto Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos <ul style="list-style-type: none">• Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes• Papulosis linfomatoide Linfoma de células T parecido a paniculitis subcutánea Linfoma de células NK/T extraganglionar tipo nasal Linfoma cutáneo primario de células T periféricas, no especificado Linfoma cutáneo primario de células CD8+ epidermotrópico agresivo Linfoma cutáneo de células T gamma/delta Linfoma cutáneo primario de células T CD4+ pleomórfico de tamaño pequeño.
Linfomas cutáneos de células B Linfoma cutáneo primario de células B de la zona marginal Linfoma cutáneo primario del centro folicular Linfoma cutáneo primario difuso de células B grandes Linfoma intravascular de células B grandes
Neoplasias hematológicas precursoras Neoplasia hematodérmica CD4+/CD56+ (linfoma de células NK plásticas)

(Arenas R. Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento 5ª ed. México. Interamericana-McGraw-Hill. 2013)

D. MICOSIS FUNGOIDES

1. GENERALIDADES

La MF es la variedad más frecuente de presentación de los linfomas cutáneos. (2) Es un linfoma cutáneo multifocal de linfocitos T helpers, específicamente de los linfocitos T CD4+. (2)

Existen lesiones precursoras de la enfermedad como lo son las discrasias linfoides epiteliotrópicas, las cuales se caracterizan por ser dermatosis inflamatorias poco frecuentes que pueden progresar a linfomas cutáneos. (2)

Existen múltiples variantes de las discrasias linfoides de células T, como lo son: Variante de interfaz hipopigmentada, dermatosis purpúricas pigmentadas, paniculitis lobulillar linfocítica atípica, hiperplasia siringolinfoide con eosinofilia, mucinosis folicular idiopática/linfocitosis foliculotrópica de células T, pitiriasis liquenoide crónica, parapso-riasis de grandes placas eritrodermia clona. (6)

2. EPIDEMIOLOGÍA

Se presenta principalmente en pacientes mayores de 40 años, quinta a séptima década de vida, se ha reportado una mayor prevalencia en pacientes con tonos de piel más oscura de un 3 en adelante en la escala de Fitzpatrick. (7)

Existe una relación directa en personas expuestas a petroquímicos, infecciones virales, tabaquismo, exposición solar y exposición a pesticidas. (8). La supervivencia sin tratamiento es de 9 a 10 años. (3)

3. BIOLOGÍA MOLECULAR

Los linfocitos se adhieren y se desplazan por el endotelio de los ganglios gracias L-selectina (CD62L) y se activan por el receptor CCR7 con lo que se vuelven linfocitos T que poseen un marcador específico llamado CLA (antígeno de linfocito cutáneo) y receptores de quimiocinas (CCR4 Y CCR10) los cuales les permiten entrar y alojarse en la piel. (8)

Posteriormente la inflamación cutánea se regula por la vía de inducción de factor nuclear KB, estimulado por la IL-1 y por TNF-alfa, esto es regulado por los genes de E-selectiva, pépticos antibacterianos, ICAM-1 y VCAM-1.(8)

En la MF, en las primeras etapas las células se caracterizan por ser CLA + CRR4 + y tener una alta expresión de CCL17 y CCL22 por lo que hay un aumento de recreación de citrinas primarias. (8) Existen múltiples estímulos que causan la fosforilación de STAT3 con lo que existe una activación persistente de los linfocitos T y esto es evidente ya que expresan marcadores de activación como CD45RO e IL-2A .(8)

Se han identificado varias alteraciones a nivel genético en la MF como: la mutación de P53, deleciones cromosómicas de 1p, 17p y 10 q, ganancias cromosómicas de 4q, 18 q y 17 q, inestabilidad microsatélite, mutación de genes superiores de tumores con hipermetilación de genes hMLH1 y deleción o hiperventilación del gen P16 que codifica la proteína nuclear que bloquea la progresión del ciclo celular. (9) Inactivación por hiperventilación de genes superiores como BCL1A y P73, así como mutaciones Fas, causando la síntesis de una proteína Fas no funcional que evita la unión y la inducción de la apoptosis, así como una sobreexpresión del ligando Fas para eliminar linfocitos CD8 antitumorales. (8)

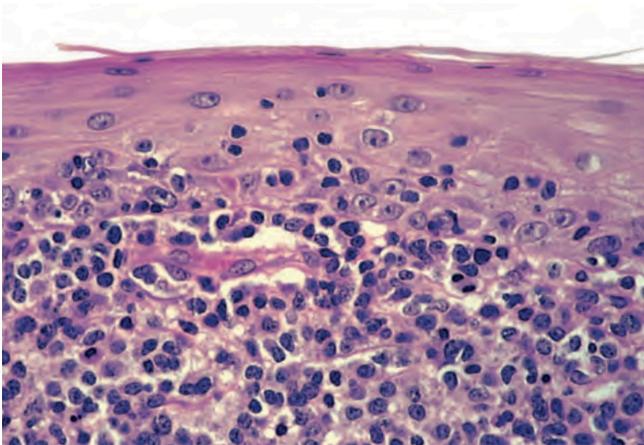
Por otro lado los linfocitos T activados producen IL-10 y TGF-B que inhibe la inmunidad celular. Condicionando un riesgo elevado de segundas neoplasias e infecciones. (8)

4. HISTOPATOLOGÍA

Las principales células en la MF son las células Sézary-Lutzner las cuales son linfocitos T helpers CD4+ que forman agregados en forma de bandas en la dermis superficial e invaden la epidermis, formando pequeñas agregaciones celulares conocidas como acúmulos de Darier-Pautrier. (7) (IMAGEN 1).

IMAGEN 1.

Infiltrado de linfocitos atípicos que se acumulan debajo de la epidermis e invaden la dermis.



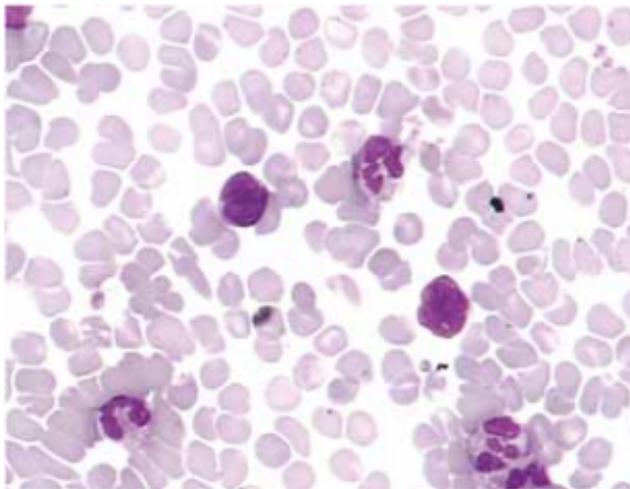
(Robbins y Cotran, “Patología Estructural y Funcional” , 8ªEdición, Elsevier Saunders, 2010)

Las células Sézary-Lutzner se caracterizan por tener membranas nucleares plegadas hacia el centro las cuales dan un aspecto cerebriforme con citoplasma basófilo y gran

cantidad de DNA. (7) En los primero 2 estadios de la enfermedad (fase de manchas y de placas) existe epidermotropismos (infiltración a epidermis) por lo que hay hiperqueratosis con acantosis, en la primera fase el infiltrado es mixto e inespecífico por lo cual es difícil diferenciarlo de un infiltrado inflamatorio, pero posteriormente en etapas mas avanzadas se pierde este tropismo y se distribuyen hacia el interior de la dermis y posteriormente se propaga por vía sistémica. (7) (IMAGEN 2).

IMAGEN 2.

Células de Sézary.



(Valencia et al. Diagnóstico y manejo del linfoma cutáneo de células T de tipo micosis fungoides y síndrome de Sèzary. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2010;18: 205-217)

5. CUADRO CÍNICO

La presentación característica de la MF es en 3 fases: La preinfiltrativa conocida como eccematosa (fase de mancha), la infiltrativa conocida como indurativa (fase de placas) y la última fase, la tumoral. (2) (IMAGEN 3).

IMAGEN 3.

Fases en orden progresión MF.



(González-Ramírez et al. Micosis fungoides: biología y terapéutica. DermatologíaCM-Q2006;4 (4):278-287)

La fase de mancha se caracteriza por la presencia de placas eritematoescamosas o color violáceas, con una topología localizada a tronco o extremidades. (2) El diagnóstico diferencial por su morfología debe de hacerse con el eccema o la psoriasis. Se asocia normalmente con la presencia de prurito y su evolución varía entre meses y años. (2)

En la fase de placas existe una evidente infiltración, se caracteriza por placas arciformes, con bordes bien delimitados de 2 a 15 cm, asociadas a prurito y alopecia y en algunos casos pueden manifestarse con adenomegalias inflamatorias. (2) La topografía suele ser la misma que en la fase previa. (2)

La fase tumoral se caracteriza por la aparición de lesiones tumorales semiesféricas, no dolorosas, no pruriginosas, con tendencia a ulcerarse. La topografía más frecuentemente en esta etapa es en cara, axilas, pliegues mamarios e ingle.(2) Se presenta con adenopatías, alteración del estado general e infiltración visceral. La evolución es rápida y esto condiciona un mal pronóstico para el paciente. (2)

6. ESTADIFICACIÓN

La MF se clasifica en 4 estadios:

En el primero solo se presentan manchas y placas, este estadio se subdivide en A y B, donde el A corresponde a las lesiones que comprometen menos del 10% de la piel y el B más de este porcentaje. (2) En el segundo estadio las lesiones ya se asocian a linfadenopatías o tumores cutáneos.(2) El tercer estadio se presenta como una eritrodermia y el cuarto estadio consiste de una infiltración maligna a ganglios linfáticos o infiltración visceral. (2) (TABLA 2).

TABLA 2.

Estadificación MF.

Estadio 1	Manchas y placas que comprometen menos (IA) o más (IB) del 10% de la piel.
Estadio 2	Se agrega linfadenopatía no maligna (IIA) o tumores cutáneos (IIB).
Estadio 3	Eritrodermia
Estadio 4	Infiltración maligna ganglios linfáticos (IVA) o vísceras (IVB)

(Arenas R. Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento 6^a ed. México. Interamericana-McGraw-Hill. 2015)

PASOS DETERMINAR ETAPA

EXAMEN FÍSICO COMPLETO

Se utiliza el instrumento de evaluación ponderada por gravedad (SWAT, Severity Weighted Assessment Tool). (9)

Estimar porcentaje de superficie corporal afectado por placas o máculas. (9)

Determinar número de tumores, volumen, tamaño y regiones afectadas. (9)

Identificar adenopatías o visceromegalias. (9)

ESTUDIOS DE LABORATORIO

Realizar biometría hemática completa, estudios de función hepática, DHL. (9)

Realizar citometría de flujo para contar células Sézary. (9)

Realizar exámenes de biología molecular para identificar los rearrreglos genéticos. (9)

BIOPSIA DE PIEL

Tomarla del área más indurada, realizar estudio de histopatología, inmunofenotipo y reacción en cadena de la polimerasa (PCR). (9)

ESTUDIOS DE IMÁGEN

Etapas tempranas, realizar rayos X o ultrasonido. (9)

Etapas avanzadas, realizar tomografía con emisión de positrones. (9)

BIOPSIA DE GANGLIOS LINFÁTICOS

Realizar biopsia de adenopatía cuando es mayor a 1.5 cm, es firme, irregular o son múltiples, realizar microscopio de luz, citometría de flujo y PCR. (9)

7. OTRAS VARIETADES CLÍNICAS-HISTOPATOLÓGICAS

Existen diferentes variantes clínicas de la MF, algunas se distinguen por su presentación clínica, sin embargo otras solo tienen cambios histopatológicos por lo que pueden identificarse únicamente por medio de biopsia y análisis del tejido. (10)

a) VARIANTES CLÍNICAS

Variantes sin cambios significativos histopatológicos en comparación con la MF clásica, sin embargo con manifestaciones clínicas específicas. (10)

MF HIPOPIGMENTADA

Es una variante caracterizada por presentar placas y máculas hipigmentadas, se presenta en pacientes con fototipos oscuros (Fitzpatrick 4,5,6). (10) Es la forma de presentación más frecuente en pediatría.(10) Tiene buen pronóstico ya que existe una buena respuesta al tratamiento con fototerapia UVB.(10) Histopatológicamente presenta cambios característicos de la MF clásica con epidermotropismo para linfocitos atípicos.(10) El inmunofenotipo característicos es una disminución de la expresión de CD7 y presencia en la epidermis de las células de Langerhans. (10)

MF ERITRODÉRMICA

Como lo dice su nombre la característica clínica de esta variante es la presentación de eritrodermia, puede ser la primera manifestación de la enfermedad o puede manifestarse después de otras etapas clínicas. (10) Histopatológicamente presenta los mismos cambios que la MF clásica. (10)

MF ICTIOSIFORME

Esta variante clínica se presenta como placas con patrón que semeja el adoquín, con formas geométricas, al igual que las anteriores sin cambios específicos en el estudio de la histopatología. (10) Recibe su nombre de la similitud evidente que tiene con la ictosis vulgar 7 al igual que esta patología puede presentar cambios como hipogranulosis e hiperqueratosis. (10)

MF PALMAR Y PLANTAS

Las lesiones se presentan en el dorso de manos y pies, muñecas e uñas con onicodistrofia. (10) El compromiso de otras áreas es excepcional. (10)

MF PAPILOMATOSA

Presencia de lesiones en zonas de flexión (axilas, pliegues inguinales, cuello, borde inframamario) presentan papilomatosis, acantosis e infiltrado de linfocitos atípicos en banda. (10) Las lesiones deben diferenciarse de una queratosis seborrea o de la acantosis nigricans. (10)

MF PAPULAR

Presencia de pequeñas pápulas sin parches y sin placas. (10) Los hallazgos histopatológicos son los mismos que en la forma clásica sin embargo en estos se encuentran de manera parchada y sin afectar el folículo. (10) El inmunofenotipo es CD30 negativo. (10)

MF SOLITARIA

Se caracteriza por la presencia de una lesión única, puede ser una mácula, pápula, placa o nódulo que al biopsiarse presenta las características típicas de la variante clásica. (10)

MF INVISIBLE

Sin presencia de lesiones cutáneas, piel aparentemente sana, con presencia de prurito que al biopsias presente características histopatológicas clásicas. (10)

b) VARIANTES CON CAMBIOS CLÍNICOS E HISTOPATOLÓGICOS

Estas variantes se caracterizan por presentar diferencias con la variante clásica, tanto en la presentación clínica como en los hallazgos histopatológicos. (10)

MF FOLICULOTROPA

La presentación clínica se presenta en pacientes adultos, de sexo masculino. (10) Se caracteriza por placas inducidas, eritematosas, con lesiones acneiformes (quistes y

comedones) y pápulas foliculares. (10) Se presentan en cuello y cabeza, condicionando la asociación con alopecia y mucinorrea. (10) Histopatológicamente presentan con foliculotropismo(infiltrado de linfocitos atípicos en seno del epitelio de la vaina radicular del folículo piloso). Inmunofenotipo CD30 positivo. (10)

MF CON QUISTES INFUNDIBULARES

Clínicamente se presenta con erupción folicular de quistes infundibulares y comedones, puede ser de manera generalizada o localizada. (10) Los hallazgos de histopatología son quistes infundibulares con densos infiltrados de linfocitos atípicos alrededor que condiciona el taponamiento y dilatación del infundíbulo. (10)

MF SIRINGOTRÓPICA

Pápulas, y placas eritematosas que causan anhidrosis y alopecia por la afección de las glándulas cerinas, con infiltrado de linfocitos atípicos y transformación escamosa del epitelio glandular (siringometaplasia). (110)

SÍNDROME DE PIEL LAXA GRANULOMATOSA

Esta variante se presenta en pacientes jóvenes, se puede asociar con un segundo linfoma (Hodgkin). (10) Clínicamente se presenta en pliegues de piel laxa (como áreas de flexión, axilas, ingles) con placas eritematosas. (10) Presenta invasión de toda la dermis hasta el tejido celular subcutáneo, con histiocitos y linfocitos atípicos, con células gigantes multinucleadas, dando un aspecto granulomatosos con fenómeno de elastofagostosis. (10)

RETICULOSIS PAGETOIDE

También conocida como “Enfermedad de Wornger-Kolopp” es una variante que crece con lentitud y por esto es de buen pronóstico.(10) Se presenta en zonas acrales con una lesión única psoriasiforme, con eritema e hiperqueratosis.(10) Presenta el epidermotropismo característico de la enfermedad pero con un infiltrado pagetoide con linfo-

citios atípicos con núcleos grandes e hiperpigmentados con hiperplasia de la epidermis, hiperqueratosis y paraqueratosis. (10) Inmunofenotipo CD8 positivo. (10)

MF POIQUILODÉRMICA

Clínicamente se presenta como placas atrofiadas con hipo o hiperpigmentación en mamas y glúteos.(10) Se asocia con la presencia de telangiectasias. Histopatologicamente presenta atrofia de la epidermis con aplanamiento de la unión dermoepidérmica, con infiltrado de linfocitos atípicos tipo liquenoide.(10) Se presenta con CD8 positivo. (10)

MICOSIS FUNGOIDE AMPOLLAR

Lesiones características con vesículas ampollas (tensas o fécidas) en extremidades y en el tronco que al romperse dejan erosiones.(10) Las ampollas pueden ser intraepidérmicas o subepidérmicas y se acompañan de infiltrado de linfocitos atípicos y microabscesos de Darier-Pautrier. (10)

MUCOSIS FUNGOIDES ANETODÉRMICA

Extremadamente rara, se caracteriza por elastofagostosis focal, con ausencia de fibras elásticas en la dermis, manifestándose clínicamente con placas atróficas. (10)

MF HIPERPIGMENTADA

Variante histopatológica con acúmulo de gránulos de melanina en queratinocitos e incontinencia pigmentaria, que se manifiesta con placas hiperpigmentadas. Inmunofenotipo CD8 positivo. (10)

MF PURPÚRICA

Lesiones tipo purpura que al biopsiarse presentan un infiltrado en banda con hemosiderófagos y eritrocitos extravasados. (10)

MF PUSTULOSA

Se presenta con vesículas y pústulas que evolucionan a las placas clásicas de la MF, con infiltrado clásico más pústulas subcórneas con linfocitos atípicos, eosinófilos y neutrófilos. (10)

MF VERRUCOSA

Infiltrado inflamatorio perivascular en la dermis, asociado a espongiosis y exostosis que se manifiesta con lesiones hiperqueratósicas y verrugosas. (10)

c) VARIANTES HISTOPATOLÓGICAS

Clínicamente son indistinguibles de la MF clásica, sin embargo, al realizar la biopsia los hallazgos histopatológicos difieren a la presentación clásica. (10)

MF GRANULOMATOSA

Se caracteriza por presentar granulomas sarcoideos perivasculares con infiltrado de histiocitos, linfocitos atípicos y células gigantes multinucleadas, invade toda la dermis. (10)

MF INTERSTICIAL

En esta variante el infiltrado es entre las fibras de colágeno de la dermis, con infiltración de histiocitos y linfocitos atípicos. (10)

MF CON TRANSFORMACIÓN EN CÉLULAS GRANDES

Lesiones con infiltrado de más de 25% pero menor al 75% se células pleomórficas, anaplásicas, grandes.(10) Puede evolucionar a linfoma anaplásico de células grandes al llegar al 75% de invasión. (10)

D) SÍNDROME DE SÉZARY

El Síndrome de Sézary se refiere a la variedad leucémica de micosis fungoide cuando existen las células de Sézary en sangre sistémica y en médula ósea, se instala luego de una etapa con placas y se caracteriza por melanoeritrodermia con prurito resistente a tratamiento y con edema, exfoliación y liquenificación; se acompaña de linfadenopatías persistentes y esplenomegalia.(2) La sobrevida a 5 años es del 11%. (2)

8. DIAGNÓSTICO

Para poder realizar el diagnóstico de MF se debe realizar una historia clínica completa, minuciosa y exhaustiva y un examen físico para determinar el grado de afectación de la piel.(11) Entre los estudios de laboratorio se debe realizar una biometría hemática completa para identificar células de Sézary.(11) Se debe realizar también una biopsia de la piel y de las adenopatías para obtener un diagnóstico patológico mediante inmunofenotipificación y ensayos moleculares.(11) Los pacientes con enfermedad avanzada se benefician de la evaluación sistémica con radiografía de tórax o tomografía computarizada y se puede utilizar también la tomografía por emisión de positrones para la estadificación. (11)

Los hallazgos de histopatología en la biopsia de la MF clásica se encuentra en la sección 6.4.4.

Lo característico en los resultados de Inmunohistoquímica con células CD2+, CD3 +, CD4+, CD45RO+, CD8- y CD30-.(8) Esto varia dependiendo del tipo de variante clínico patológica como ya mencionamos en sección anterior. (8)

El estudio de biología molecular se realiza con reacción en cadena de la polimerasa (PCR) amplificando el receptor de los linfocitos T.(8) La falta de expresión de CD7 y Leu8 es la alteración se encuentra mas frecuentemente en la MF. (8)

9. TRATAMIENTO

El tratamiento dirigido directamente a la piel es la piedra angular del tratamiento.(11) Para los pacientes con enfermedad limitada a la piel, el tratamiento tópico puede incluso lograr la remisión e involución.(11) Para los pacientes con una única lesión localizada, el tratamiento tópico por sí mismo puede lograr una tasa de sobrevida a largo plazo de más de 85%. (11) En el caso de estadios en etapas tempranas con menos de 10% de afectación de la piel, el tratamiento tópico tiene tasas de sobrevida entre el 30 y 50%. (11)

a) TRATAMIENTO DIRIGIDO A LA PIEL

MECLORETAMINA

El clorhidrato de mecloretamina tópico, es un agente alquilante que se usa como terapia inicial para el tratamiento de parches y placas de MF. (11)

CARMUSTINA

Otro agente alquilante, se relaciona con tasas de respuesta completa de 86%.(11) La carmustina se absorbe sistémicamente y puede producir supresión de la médula ósea, debe aplicarse a <10% del cuerpo, la duración del tratamiento debe limitarse a 4 meses. (11)

ESTEROIDES TÓPICOS

Los esteroides tópicos de alta potencia, son utilizados como primera línea para la enfermedad T1 y T2, pueden inducir la regresión de la lesión con tasas de respuesta completa de 63%.(11) La aplicación se limita a las lesiones activas. (11)

RETINOIDES TÓPICOS

El bexaroteno es un retinoide, un compuesto derivado de la vitamina A que se une a los receptores del retinoide X, controla la diferenciación y proliferación celular.(11) Debe reservarse para pacientes con menos del 15% de afección de la superficie corporal. (11)

TERAPIA CON LUZ UV

Para la MF se utiliza luz UVB (longitud de onda 320–290 nm), UVB de banda estrecha (longitud de onda 311 nm) y psoraleno más UVA (PUVA, longitud de onda 400–320 nm). (11) El agente fotoquimioterapéutico 8-metoxipsoraleno (8-MOP) se ingiere antes de la exposición a los rayos UVA. Los rayos UVA activan el 8-MOP, lo que produce entrecruzamiento del ADN y muerte celular apoptótica. (11)

Debido a su penetración cutánea limitada, la UVB se reserva para el tratamiento de parches delgados y ha dado como resultado una tasa de respuesta completa de aproximadamente 80%. PUVA, que penetra más profundamente, trata de manera eficaz algunas lesiones de placa produciendo tasas de respuestas completas de 80% a 100% para la enfermedad T1. (11)

Además la combinación de corticoides y PUVA disminuye la cantidad de células de Langerhans. (8)

RADIOTERAPIA

La radioterapia se puede administrar localmente a una sola lesión o grupo de lesiones o a toda la superficie de la piel mediante TSEBT.(11) Las tasas de respuesta completa y la supervivencia sin enfermedad a largo plazo para la radioterapia localizada se acercan a 91%. Existe una relación dosis-respuesta, con mejor éxito con dosis entre 20 y 30 Gy. (11)

b). TRATAMIENTO SISTÉMICO

INTERFERÓN

El interferón- α -2a (IFN- α ; Alferon, Roferon-A) es un tratamiento eficaz para la enfermedad del parche y la placa, debido a sus efectos inmunomoduladores directos.(11) El IFN- α puede usarse solo, pero ofrece mejor respuesta en combinación con retinoides, PUVA, o fotoféresis extracorpórea. (11)

RETINOIDES

Los retinoides orales como la isotretinoína y la acitretina influyen en la diferenciación celular y pueden combinarse de manera segura con otras terapias como PUVA, IFN- α y TSEBT.(11) La tasa de respuesta se acercan al 60%, aunque las tasas de respuesta completa son menos del 20%.(11) El bexaroteno oral está aprobado para todas las etapas de la MF refractaria y se puede combinar de manera segura con otras terapias. (11) La combinación de bexaroteno con PUVA, fotoféresis o IFN- α puede aumentar las tasas de respuesta al 69%. (11)

DENILEUCINA

Es una proteína de fusión recombinante intravenosa que combina la toxina diftérica con la porción de unión al receptor de la interleucina-2 (IL-2). Se puede utilizar en sinergia con el bexaroteno oral. (11)

INHIBIDORES DE LA HISTONA DESACETILASA

El Vorinostat (Zolinza), aumenta la acetilación de histonas, lo que conduce a una menor disponibilidad de ADN nuclear para unirse a factores de transcripción.(11) La transcripción reducida disminuye los niveles de proteínas intracelulares, lo que finalmente da como resultado la detención del ciclo celular y la apoptosis. (11)

FOTOQUIMIOTERAPIA EXTRACORPÓREA

Se utiliza en la la MF eritrodérmica y/o el síndrome de Sézary mediante la cual los leucocitos se eliminan mediante leucocitosis, combinados con 8-MOP, expuestos a ultravioleta A y reinfundidos en el paciente, causando la reticulación del ADN de las células T y la apoptosis de las células T MF recolectadas. (11)

QUIMIOTERAPIA SISTÉMICA

La quimioterapia sistémica se utiliza en la MF avanzada o refractaria.(11) Las tasas de respuesta son típicamente altas para la terapia de agente único o de combinación, sin embargo, las respuestas son de corta duración y pueden estar asociadas con una toxicidad significativa, que incluye mielosupresión y bacteriemia.(11) Los agentes quimioterapéuticos típicos incluyen agentes orales como metotrexato, etopósido (Toposar, VePesid) o clorambucil que evitan la necesidad de vías venosas centrales y el riesgo asociado de bacteriemia. (11)

TRANSPLANTE DE CÉLULAS MADRE EN SANGRE PERIFÉRICA

Se utiliza en etapas avanzadas y de mal pronóstico, los trasplantes alogénicos pueden alcanzar remisiones más prolongadas pero con un incremento del riesgo de muerte asociada al tratamiento. (8)

OTROS TRATAMIENTOS EN ESTUDIOS

Existen múltiples tratamientos que se han planteado para el tratamiento de la MF que continúan en fase de estudio, algunos ejemplos son: el anticuerpo antiCTLA4, el Alectuzumab (anti CD52), los oligodesoxinucleótidos y la talidomida. (8)

E. MF EN PEDIATRÍA

En Estados Unidos, la incidencia anual de MF se reportado para ser 0,64 pacientes por 100 000 personas y grandes series de casos han estimado que la MF pediátrica constituye aproximadamente un 4%- 5% de todos los casos reportados.(12) La edad promedio de diagnóstico de MF en pacientes pediátricos es de 10 años, siendo excepcional el diagnóstico en pacientes en lactantes y preescolares.(12) La relación hombre:mujer de MF aumenta de 1,1:1 en pacientes más menores de 30 años a 2.1:1 para los mayores de 60. (12)

La diferencia de la presentación es los pacientes pediátricos con MF es que pueden presentar placas y placas eritematosas clásicas con epidermotropismo linfocítico.(12) Sin embargo, la forma hipopigmentada es más del 50% de los casos pediátricos notificados son este tipo de presentación en comparación con la presentación en adultos las cuales son manifestaciones cutáneas heterogéneas; Las lesiones cutáneas iniciales más comunes incluyen placas y parches pruriginosos. (12) Tumores y eritrodermia

presentes en el 20% y el 15% de los pacientes, respectivamente como se mencionó previamente. (12)

IMAGEN 3. Máculas hipopigmentadas en paciente femenina de 13 años



(Arcila PM , Valencia OJ, Velásquez MM, Micosis fungoides en niños. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2010;18: 60-6.)

IMAGEN 4. Placas eritemato-escamosas en paciente femenina de 10 años.



(Kempf W et al. Pediatric CD8⁺CD56⁺ non-poikilodermatous mycosis fungoides: case report and review of the literature. Am J Dermatopathol. 2014 Jul;36(7):598-602).

La mayoría (77% de los pacientes pediátricos) muestran mejoría parcial en el plazo de 1 año desde el inicio del tratamiento y la progresión a una enfermedad más avanzada (estadio IIB o superior) es inusual. (12) El pronóstico general a largo plazo no está claro debido a la falta de estudios a gran escala que examinen la progresión de la enfermedad y los resultados en los pacientes pediátricos. (12) Por otro lado el pronóstico en adultos, los pacientes con MF con enfermedad del parche/placa en estadio temprano que afecta <10% (estadio IA) tienen una esperanza de vida general similar a la de la población normal y progresión a una enfermedad más avanzada.(12) Pacientes con MF generalizada en parche / placa (estadio IIB o IIA) tienen una esperanza de vida general de > 11 años, pero el 20% morirá por complicaciones relacionadas con la MF.(12) Los pacientes con eritrodermia generalizada o tumores cutáneos sin diseminación extracutánea (estadio IIB o III) tienen una esperanza de vida general de 4 a 6 años.(12) Los pacientes con diseminación extracutánea tienen una esperanza de vida global de < de 4 años. (12)

1. EPIDEMIOLOGÍA

En México no se cuenta con datos precisos sobre los linfomas cutáneos de células T y de células B. (13) Se registraron 102,657 tumores malignos que corresponden a 101.6 casos por 100,000 habitantes en 2001. (13) De los tumores registrados, se encontraron 105 casos de linfoma de células T periférico y cutáneo: 56 casos en hombres y 49 en mujeres.(13) En México no existen datos estadísticos completos; sin embargo, en la literatura internacional, se reporta que los linfomas de células T representan entre 70-80% de los linfomas cutáneos (la micosis fungoide es el subtipo más común y representa alrededor de 50% de todos los linfomas cutáneos) mientras que los linfomas de células B suponen entre 20-25% de las localizaciones cutáneas. (13) Tiene una incidencia anual de 0.2-0.4 casos por 100,000 habitantes y la relación hombre-mujer es de 2:1. (14)

2. REPORTES EN LA LITERATURA

La información reportada en la literatura sobre la MF en los pacientes pediátricos es muy limitada, ya que al ser una patología tan poco frecuente en esta población muchas veces es infra diagnosticada y no es considerada entre los diagnósticos diferenciales. (14) En la literatura que encontramos sobre esta patología en población menor a 18 años se reportan series de casos ya que es una patología poco frecuente en esta edad y no existen estudios estadísticamente significativos en esta población.(14) En linfomas cutáneos: serie de casos en México por Juárez-Villegas et al. en 2020 se reporta una serie de 5 casos de pacientes entre 4 años y 15 años realizado en el Hospital Infantil de México se reporta el pronóstico de la enfermedad de los pacientes con linfomas cutáneos sin embargo no específicamente de MF. (14)

El estudio con más casos reportados se realizó en Colombia en 2020 de pacientes de entre 2 y 17 años, realizado por Valecia Ocampo et al. se reporta que la variante hipopigmentada en la presentación clínica más frecuente en menores de 18 años. (15)

IMAGEN 5. Variedad hipopigmentada



(Valencia Ocampo OJ et al. Mycosis Fungoides in Children and Adolescents: A Series of 23 Cases. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed)*. 2020 Mar;111(2):149-156)

En 2018 Abdolkarim et al. reportaron un caso de un paciente de 10 años con MF hipopigmentada con evolución lenta. (16)

Dugo et al. en 2017 reportó 4 casos de pacientes entre 11 meses y 7 años en Argentina y reportó los hallazgos histopatológicos de los pacientes con linfomas cutáneos de células T donde los linfocitos mostraron atipia leve y disposición característicamente en la unión dermoepidérmica conformando una fila, con escaso epidermotropismo. (3)

En Canadá en 2016, Pope et al. Reportaron la segunda serie más larga de pacientes pediátricos con MF con 22 pacientes en los cuales al igual que en el estudio de Valencia Ocampo et al, la variedad más frecuente en esta población es el la variante hipopigmentada descrita previamente. (17, 18)

En 2010 Arcila et al. reportó 3 casos de pacientes de entre 12 y 14 años de edad, concluyen que el inmunofenotipo CD8+ es el que se presenta más frecuentemente en pacientes pediátricos, esto concuerda con lo reportado en 2016 por Erner Kempf et al. en el reporte de caso de un paciente de 10 años en Alemania. (19, 20).

De todos los casos reportados en general se ha establecido que la variante clínica más prevalente en la población pediátrica es la variedad hipopigmentada, con inmunofenotipo CD8+.(17,19,20) (TABLA 3)

TABLA 3.

Artículos reportados	Año	Autor/ País	Tipo de estudio	Edades	Resultados
Linfomas cutáneos: serie de casos en México	2020	Juárez-Villegas et al / México	Serie de casos	De 4 años 3 meses a 15 años 2 meses	El pronóstico depende del estadio de la enfermedad al diagnóstico, grado de afectación de la piel y presencia o ausencia de enfermedad extracutánea.
Micosis fungoide en niños y adolescentes: descripción de una serie de 23 casos	2020	Valencia Ocampo et al. / Colombia	Serie de casos	De 2 a 17 años	La MF hipopigmentada fue la presentación clínica más común en pacientes menores de 18 años. No se presentaron progresiones a estadios avanzados. Sin embargo, las recurrencias después de la interrupción del tratamiento fueron comunes.
Hypopigmented mycosis fungoides is a rare malignancy in pediatric	2018	Abdolkarimi et al. / Irán	Reporte de caso y revisión de la literatura	10 años	La MFH es una forma poco común de linfoma de celular T, Se puede presentar en pacientes pediátricos y se confunde con eccema, vitiligo o hipomelanosis máculas progresiva. El paciente presentado tuvo una evolución lenta sin Sx de Sezary.
Linfomas T cutáneos en pacientes pediátricos	2017	Dugo et al. / Argentina	Serie de casos y revisión de la literatura	De 11 meses a 7 años.	Los hallazgos histológicos en los estadios iniciales pueden ser muy sutiles, representando un verdadero desafío diagnóstico. Los linfocitos muestran atipia leve y se disponen característicamente en la unión dermoepidérmica conformando una fila, con escaso epidermotropismo.
Pediatric CD8+CD56+ Non-poikilodermatous Mycosis Fungoides: Case Report and Review of the Literature	2016	Werner Kempf et al. / Alemania	Reporte de 1 caso.	10 años	Los casos de MF CD8 + CD56 + son raros, sin embargo debe considerarse en los diagnósticos diferenciales de los infiltrados linfocíticos epidermotrópicos CD8 + en niños.

Linfoma cutáneo primario tipo micosis fungoide con epidermotropismo en fase tumoral sin afección sistémica	2011	Velázquez González et al. / México	Reporte de 1 caso	16 años	Paciente con lesiones de 2 años de evolución sin diagnóstico previo, con características clínicas e histológicas distintivas, presentación a edad temprana, la progresión relativamente rápida de las lesiones en mancha a la fase tumoral, con respuesta inadecuada a tratamiento y con evolución desfavorable.
Mycosis fungoides in the pediatric population: report from an international childhood registry of cutaneous lymphoma	2016	Pope et al./ Canadá	Serie de casos	No se menciona edad de los pacientes, solo que son pacientes pediátricos	Los pacientes pediátricos con MF se presentan en la 1era década de la vida, con enfermedad en estadio temprano y formas inusuales como la variante hipopigmentada.

VI. PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA

Aunque la MF se encuentre entre los linfomas cutáneos más frecuentes en adultos, es común que no se realice el diagnóstico adecuado debido a la baja incidencia en la población pediátrica lo que retrasa el tratamiento y ensombrece el pronóstico.

El diagnóstico se retrasa en promedio 2 años y 5 meses en la población pediátrica.

Hay escasos reportes en la literatura mundial en población pediátrica y no contamos con publicaciones en pacientes mexicanos y escasos en latinoamérica.

VII. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características clínicas, histopatológicas y evolución de los pacientes con micosis fungoides del Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1990 al 2021?

VIII. JUSTIFICACIÓN

Al poder identificar las características clínicas e histopatológicas de los pacientes con micosis fungoides se podrá reconocer la forma de presentación habitual de la patología en nuestra población y con esto se podrá realizar un diagnóstico oportuno para establecer terapéutica de manera precoz y mejorar el pronóstico de futuros pacientes.

El conocer las características clínicas y frecuencia de micosis fungoides ayudará a realizar diagnósticos precoces y evitar complicaciones.

IX. HIPÓTESIS

Este trabajo no requiere hipótesis.

X. OBJETIVOS

A. GENERAL

Identificar las características clínicas e histopatológicas de los pacientes pediátricos con MF.

B. OBJETIVOS SECUNDARIOS

Determinar la forma clínica de presentación más frecuente en nuestra población. Y su evolución.

Comparar los resultados obtenidos con los resultados reportados en la literatura nacional e internacional.

Describir las características demográficas de los pacientes con diagnóstico de MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

XI. METODOLOGÍA

A. DISEÑO DEL ESTUDIO

Es un estudio observacional, descriptivo, transversal, ambilectivo

B. POBLACIÓN

Expedientes de pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de micosis fungoides entre 1990 y 2021.

1. CRITERIOS DE SELECCIÓN

a) CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Expedientes de pacientes con diagnóstico de MF que hayan sido atendidos en el servicio de dermatología del Hospital Infantil de México y cuente con estudio histopatológico confirmatorio de la patología.

Edad menor a 18 años

Género femenino o masculino

b) CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Expedientes de pacientes que al ser revisados no coincida con el diagnóstico de MF.

c) CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes con expedientes incompletos o con expedientes depurados o perdidos.

D. METODOLOGÍA DEL ESTUDIO

Se realizó un reporte de los casos según los lineamientos CARE. (TABLA 4)

TABLA 4.

Lista de comprobación CARE (2013)

LINEAMIENTOS PARA REPORTE DE CASO: CARE 2013	
Título	Las palabras “informe de caso” deben aparecer en el título junto con lo más interesante de este caso
Palabras clave	Los elementos clave de este caso en 2 - 5 palabras clave
Resumen	Introducción ¿Qué es único en este caso? ¿Qué aporta de nuevo a la literatura médica? Los principales síntomas del paciente y los hallazgos clínicos importantes. Los principales diagnósticos, intervenciones terapéuticas y resultados. Conclusión ¿Cuáles son las principales lecciones que se pueden extraer de este caso?
Introducción	Breve resumen de los antecedentes de este caso haciendo referencia a la literatura médica pertinente
Información del paciente	Información demográfica (como edad, sexo, origen étnico, profesión) Principales síntomas de paciente Historial médico, familiar y psicosocial que incluya la dieta, el estilo de vida y la información genética pertinente Enfermedades concomitantes pertinentes, incluyendo intervenciones anteriores y sus resultados
Hallazgos clínicos	Describir los hallazgos pertinentes de la exploración física
Calendario	Describa hitos importantes relacionados con sus diagnósticos e intervenciones
Evaluación diagnóstica	Métodos diagnósticos Problemas para el diagnóstico Razonamiento diagnóstico, incluidos otros posibles diagnósticos tenidos en cuenta Características de pronóstico

LINEAMIENTOS PARA REPORTE DE CASO: CARE 2013	
Intervención terapéutica	Tipos de intervención (como farmacológica, quirúrgica, preventiva, autocuidados) Administración de la intervención (como dosis, concentración, duración) Cambios en la intervención
Seguimiento y resultados	Resultados evaluados por el médico y por el paciente Resultados importantes de la prueba de seguimiento Acontecimientos adversos e imprevistos
Discusión	Puntos fuertes y limitaciones en el manejo de este caso Discusión de la literatura médica pertinente Justificación de las conclusiones (incluida la evaluación de las posibles causas) Las principales lecciones que se pueden extraer de este informe de caso

XIII. VARIABLES

En la presente tesis se distinguen las siguientes variables (TABLA 5):

TABLA 5.

Resumen de variables a describir.

VARIABLES DE ESTUDIO	DEFINICIÓN	CLASIFICACIÓN	ESCALA MEDICIÓN
Edad	Tiempo cronológico de vida cumplido por el paciente al momento de la recolección de los datos (menores de 18 años)	Cuantitativa continua de razón	Medido en años De 1 año hasta los 18 años.
Género	Condición de un organismo que distingue entre masculino y femenino	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino o femenino.
Patología de base	Enfermedad o condición diagnosticada previa al estudio de la patología actual	Cualitativa nominal dicotómica	Presencia o ausencia de la enfermedad de base

VARIABLES DE ESTUDIO	DEFINICIÓN	CLASIFICACIÓN	ESCALA MEDICIÓN
Lesión dermatológica	Tipo de lesión elemental de la piel	Cualitativa nominal	Mácula Pápula Nódulo Vesícula Pústula Goma Exantema Fictena Nodosidad Absceso Quiste
Morfología	Descripción de la forma de las lesiones	Cualitativa dicotómica nominal	Monomorfa Polimorfa
Topografía	Segmento corporal afectado por lesión elemental	Cualitativa nominal	Cabeza Miembros superiores (2 segmentos) Miembros inferiores (2 segmentos) Tronco
Extensión	Grado de afección por número de segmentos corporales donde se presenta la lesión	Cualitativa nominal	Localizada Diseminada Generalizada
Cronología lesión	Tiempo de evolución en días de la lesión dermatológica	Cuantitativa continua de razón	Medido en días transcurridos desde el inicio de la lesión hasta el reporte de esta

VARIABLES DE ESTUDIO	DEFINICIÓN	CLASIFICACIÓN	ESCALA MEDICIÓN
Variedades clínicas		Cualitativa nominal	Clásica Hipopigmentada Eritrodérmica Ictiosiforme Palmar y plantar Papilomatosa Papular Solitaria Invisible Foliculotropa Con quistes infundibulares Siringotrópica Piel granulomatosa Reticulosis pagetoides Poiquilodérmica Fungoide ampollar Anetodérmica Hiperpigmentada Purpúrica Pustulosa Verricosa Granulomatosa Intersticial Con transformación de células grandes
Signos y síntomas asociados	Sintomatología acompañante extra cutánea	Cualitativa dicotómica nominal	Presencia o ausencia de sintomatología asociada
Características histopatológicas	Cambios en la células de los tejidos afectados evidenciados por estudio del tejido a través del microscopio	Cualitativa nominal	Células Sézary-Lutzner Epidermotropismo Hiperqueratosis Acantosis Acúmulos de Darier-Pautrier

XIV. RESULTADOS DEL ESTUDIO

A. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS

En el análisis de expedientes de pacientes con el diagnóstico de MF se identificaron 16 pacientes con cuadro clínico sugerente de la patología sin embargo de estos se descartaron 10 pacientes al contar con resultado de biopsia de piel con hallazgos histopatológicos para otra patología. De los 6 expedientes restantes se logró conseguir acceso a 4 de los expedientes de los cuales se recolectó toda la información que se presentará a continuación.

El 50% (N=2) de los pacientes procedían del Estado de México, mientras que el resto acudió de distintos estados del centro del país. La edad de presentación era variable, sin embargo, la mayoría de los pacientes acudió a valoración entre los 10 y 15 años de vida, predominó el género femenino, reportando 75% (N=3) en comparación con el género masculino que solo representaba el 25% (N=1) restante. La mitad de los pacientes presentaban una enfermedad de base, entre las que destacan la dermatitis atópica 25% (N=1) y la pitiriasis liquenoide crónica 25% (N=1). (GRÁFICAS 1 y 2.)

En cuanto a la presentación clínica el 50% (N=2) de los pacientes presento una variedad polimorfa. Todos los pacientes presentaron como lesión dermatológica principal una mácula hipocrómica acompañada con escama fina y solo un 25% (N=1) de los paciente presento de manera asociada la presencia de pápulas y petequias. Todos los pacientes presentaron una dermatosis diseminada, la cual en el 100% (N=4) de los pacientes afectaba la región del tronco, 75% (N=3) cabeza y miembros superiores e inferiores. (TABLA 7 Y GRÁFICA 3)

En cuanto a la cronología, el 100% (N=4) de los pacientes tenían más de 3 meses de evolución al diagnóstico, con un rango entre 1 año a 8 años de evolución. La mayoría de pacientes se encontraban en estadios tempranos de la enfermedad, 3 en estadio IA

75% (N=3) y solamente 1 paciente se presentaba en estadio IIIA 25% (N=1). La MF hipopigmentada fue la presentación clínica más frecuente, encontrándose en el 100% (N=4) de los pacientes, de los cuales 75% (N=3) se encontraban en fase de mancha y solo 25% (N=1) en fase de parche. Solo 1 paciente no tenía sintomatología asociada, el 75% (N=3) restante presentaba prurito como principal sintomatología asociada. Ningún paciente presentó involucro sistémico. (GRÁFICAS 4, 5 y TABLA 10)

Al analizar los hallazgos histopatológicos el 100% (N=4) presentó epidermotropismo, en el caso del 25% (N=1) asociado con acantosis y en otro 25% (N=1) con hiperqueratosis. También se realizó análisis con inmunohistoquímica donde CD8+ fue el marcador principal encontrado en el análisis de todos los pacientes, después CD3+ el cual se evidenció en 3 pacientes, posteriormente CD4+ y CD20+ que se encontraron en 2 pacientes cada 1 y por último CD7+ que se identificó únicamente en un paciente. (TABLAS 8 y 9)

El 25% (N=1) de pacientes recibió únicamente tratamiento con PUVA SOL con dosis de entre 9.5 y 10 J/cm². 25% (N=1) recibió tratamiento con PUVA SOL con dosis de 0.5J hasta 12 J totales asociado con meladina y 26 sesiones con fototerapia (PUVA 1300 J) asociado con tacrolimus 0.1%. El resto recibió únicamente manejo con fototerapia PUVA (dosis no especificada ya que fueron referidos a otro centro de atención para el tratamiento). (TABLA 9)

En el seguimiento, 1 de los pacientes presentó respuesta completa posterior a los 6 meses de manejo con PUVA SOL sin embargo presenta recaída por lo que se administra mismo manejo por 3 meses más logrando respuesta completa sin nuevas recaídas. El 50% (N=2) de los pacientes tuvieron respuesta incompleta, refiriendo mejoría de entre 40-60%. 1 paciente 25% (N=1) perdió seguimiento por lo que se desconoce evolución.

TABLA 6. Resumen de resultados, ver anexos.

B. PRESENTACIÓN CASOS CLÍNICOS

1. CASO CLÍNICO 1

Se trata de paciente masculino de 10 años de edad, originario y residente de Poza Rica, Veracruz, México, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, previo sano, que inicia su padecimiento actual a los 4 años presentando máculas hipopigmentadas en glúteos y región posterior piernas por lo que acude a valoración en medio privado donde se realiza biopsia con evidencia histopatológica de MF por lo que se refiere a nuestra institución. A la exploración física se evidencia dermatosis diseminada a tronco y extremidades inferiores que afecta glúteos y cara anterior y posterior de muslos, caracterizada por máculas hipopigmentadas mal delimitadas, confluentes, irregulares, algunas con escama fina. Niega sintomatología asociada. (Imagen 6.) Se realiza análisis de biopsia tomada de mancha hipopigmentada en muslo obteniendo las siguientes características histopatológicas: Epidermotropismo de linfocitos atípicos con núcleos hendidos y colecciones intraepidérmicas de linfocitos atípicos también llamadas colecciones de darier. Se realiza inmunohistoquímica la cual resulta positiva para CD3, CD4 y CD8 con una relación CD4:CD8 de 1:3. En el contexto clínico del paciente los cambios histológicos resultaron compatibles para MF hipopigmentada en fase de parche. Se procede a hacer evaluación completa con lo que se comprueba que no existe involucro sistémico por lo que se estadifica como IA. Se inicia tratamiento con PUVA-sol (9.5 J/cm²) asociado con metoxaleno durante 6 meses con mejoría de 100% de las lesiones, sin embargo 1 mes después presenta recidiva de las lesiones por lo que se administra nuevamente terapia durante 3 meses con PUVA-sol (10 J/cm²) con mejoría del 100% sin presentar nuevas lesiones.

IMAGEN 6. Máculas hipopigmentadas en glúteos y región posterior piernas.



2. CASO CLÍNICO 2

Se trata de paciente femenino de 10 años de edad, originaria y residente de Nicolás Romero, Estado de México, México. Con hermana de 7 años con diagnóstico de dermatitis atópica como único antecedente heredofamiliar de importancia. La paciente contaba con diagnóstico previo de dermatitis atópica diagnosticada a los 6 meses de vida, se desconoce tratamiento. Inicia su padecimiento actual 1 año y medio previo a su valoración presentando máculas eritematosas pruriginosas en abdomen que aumentan de tamaño y se diseminan progresivamente, tratadas como exacerbación de dermatitis atópica (emolientes y antihistamínicos dosis no referidas) en medio particular presentando máculas hipopigmentadas al resolverse la dermatosis previa, posteriormente sin mejoría por lo que se realiza biopsia con evidencia histopatológica de MF por lo que se refiere a nuestra institución.

A la exploración física se evidencia dermatosis diseminada a todos los segmentos que afecta párpados, región peribucal, tórax anterior, tórax posterior, hombros, brazos, antebrazos, dorso manos, muslos y dorso de pies caracterizada por placas eritematoescamosas, bordes regulares bien definidos de 0.5 cm de diámetro, máculas hipopig-

mentadas de límites mal definidos, regulares, algunas presentando escama fina. Asociadas a prurito.

Se realiza análisis de biopsia tomada de mancha hipopigmentada en cara anterior de muslo derecho obteniendo las siguientes características histopatológicas: Paraqueratosis, acantosis irregular, queratinocitos necróticos en tercios superiores, epidermotropismo de linfocitos pequeños y medianos con núcleos hiper cromáticos. Se realiza inmunohistoquímica la cual resulta positiva para CD3, CD4, CD8 y CD20 con una relación CD4:CD8 de 1:6. Cambios histológicos resultaron compatibles para Pitiriasis Liqueoide Crónica asociada a MF hipopigmentada en fase de mancha. Se procede a hacer evaluación completa con lo que se comprueba que no existe involucro sistémico, sin embargo presentando afección de más del 80% de la superficie corporal total por lo que se estadifica como IIIA (T4, N0, M0, B0). Se inicia tratamiento con PUVA-sol (12 J/cm²) asociado con con metoxaleno y 26 sesiones de PUVA (1300J/cm²) asociado con tacrolimus tópico al 0.1% con mejoría de 60% de las lesiones, sin presentar nuevas lesiones.

IMAGEN 7. máculas hipopigmentadas diseminadas.



IMAGEN 8 Y 9.



3. CASO CLÍNICO 3

Se trata de paciente femenino de 10 años de edad, originaria y residente de Valle de Chalco, Estado de México, México, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, con antecedente de 3 cuadros de púrpura de Henoch-Scholein tratada a base de esteroide sistémico. Inicia su padecimiento actual 1 año previo a su valoración con dermatosis crónica recurrente que inicia con máculas eritematosas que progresan a volverse hipocrómicas. A la exploración física se evidencia dermatosis diseminada a todos los segmentos caracterizada por múltiples placas eritematoescamosas de forma ovalada, máculas hipopigmentadas redondas y máculas eritematosas redondas de 3mm de diámetro. Niega sintomatología asociada. Se realiza biopsia de mancha hipopigmentada en muslo izquierdo obteniendo las siguientes características histopatológicas: dermatitis de interfaz vacuolar por linfocitos con extravasación de eritrocitos. Se realiza inmunohistoquímica la cual resulta positiva para CD8. En el contexto clínico del paciente los cambios histológicos resultaron compatibles para fase temprana de Pitiriasis Liquenoide asociada a MF hipopigmentada en fase de parche. Se realiza evaluación completa con lo que se comprueba que no existe involucro sistémico por lo que se es-

tadifica como IA. Se inicia tratamiento con PUVA (dosis no especificada) con mejoría del 50%.

IMAGEN 10 Y 11. Múltiples placas eritematoescamosas de forma ovalada, máculas hipopigmentadas redondas y máculas eritematosas redondas.



4. CASO CLÍNICO 4

Se trata de paciente femenino de 15 años de edad, originario y residente de Puebla, Puebla, México, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, previa sana, que inicia su padecimiento actual a los 9 años presentando lesiones en sal y pimienta que evolucionan a máculas hipopigmentadas en extremidades superiores e inferiores. A la exploración física se evidencia dermatosis diseminada a tronco y extremidades que afecta muslos piernas, antebrazos y tórax anterior y posterior, caracterizada por eritema, pápulas foliculares y mancha hipocrómica asociada a prurito. Se integra impresión diagnóstica de MF por lo que se realiza toma biopsia de piel de lesiones hipo e hiper-crómicas. Se realiza análisis de biopsia donde se evidencian las siguientes características histopatológicas: Áreas de hiperparaqueratosis focal en estrato córneo con elongación irregular de procesos interpapilares de estrato espinoso así como infiltrado lin-

foide en epidermis y dermis. Se realiza inmunohistoquímica la cual resulta positiva para CD3, CD7, CD8 y CD20 con una relación CD4:CD8 de 4:1 y una relación B:T 1:7. En el contexto clínico del paciente los cambios histológicos resultaron compatibles para fase temprana de MF hipopigmentada en fase de mancha. Sin aparente involucro sistémico. Se indica manejo con terapia PUVA, sin embargo la paciente pierde seguimiento por lo que se desconoce apego al tratamiento y evolución.

C. DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Presentamos 4 casos de MF en la edad pediátrica diagnosticados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1990 y 2021.

La presentación clínica más habitual fue la variante hipopigmentada, coincidiendo con lo reportado en la literatura. La edad de presentación era variable sin embargo el diagnóstico de los 4 pacientes se realizó en la etapa de la adolescencia pero ya tenían más de 1 año de evolución por lo que la edad de presentación coincide con mencionado en los reportes sobre la patología mencionado que es más frecuente durante la primera década de vida.

Es relevante mencionar la importancia que tiene el diagnóstico histopatológico en esta entidad ya que es la única manera objetiva de distinguir este cuadro entre los muchos diferenciales existentes siendo conocido que lo que característica a esta patología es el epidermotropismo, esto se ha evidenciado y reportado a nivel internacional y coincide con las características identificadas en el análisis histopatológico de nuestros paciente.

Así mismo la inmunohistoquímica nos orienta hacia el tipo de variante que puede presentar el paciente, siendo CD8+ el marcador identificado en mayor proporción en nuestra población, lo que igualmente coincide con lo encontrado en la literatura.

La evidencia indica que esta enfermedad tiene una evolución lenta e indolente lo que coincide con lo encontrado en nuestro estudio ya que aún al tener muchos años de evolución todos los pacientes se encontraban en un estadio temprano de la enfermedad y sin involucro sistémico, proporcionando un pronóstico favorable.

XV. CONCLUSIONES

En conclusión, la MF es una entidad poco común en la población pediátrica, probablemente es subdiagnosticada debido a los múltiples diagnósticos diferenciales que se pueden presentar con lesiones hipopigmentadas y la evolución crónica e indolente de la misma, es de suma importancia para los pediatras, los dermatólogos y los dermatólogos pediatras reconocer y distinguir esta enfermedad para realizar el diagnóstico clínico adecuado y dar tratamiento y seguimiento oportuno. Para esto se necesitan más estudios de investigación para identificar nuevas variantes y formas de presentación de esta entidad así como los factores asociados a las distintas presentaciones.

XVI. CRONOGRAMA DE TRABAJO. (TABLA 6)

ACTIVIDAD	Ago 2020	Sep 2020	Oct 2020	Nov 2020 – Dic 2021	Enero 2022	Feb 2022	Marzo -Abril 2022	Mayo 2022
Selección y entrega tema de tesis	X							
Búsqueda de la bibliografía		X	X					
Marco teórico, antecedentes y objetivos			X					
Revisión de expedientes				X				
Captura de información				X				
Cumplimiento de metas				X				
Redacción de casos					X			
Escritura de tesis						X		
Correcciones de tesis							X	
Entrega de tesis								X

XVII. REFERENCIAS

1. Bologna, J., Jorizzo, J., & Rapini, R. (2003). *Dermatology* (4th ed.). Mosby
2. Arenas R. *Dermatología Atlas, diagnóstico y tratamiento* 6ª ed. México. Interamericana-McGraw-Hill. 2015
3. Dugo R, Manente R. Et al. Linformas T cutáneos en pacientes pediátricos. *Hematología*. 21(3): 324-334. 2017.
4. González-Ramírez, Ocampo-Candiani, Méndez-Olvera, Gómez-Flores. Micosis fungoides: biología y terapéutica. *Dermatología CMQ* 2006; 4(4):278-287.
5. Izu Belloso, R. (2010). Perspectiva histórica de los linfomas cutáneos a través de actas Dermo-Sifiliográficas. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 101(5), 411-414. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2009.11.022>
6. Lacy-Niebla, Rosa & Toussaint-Caire, Sonia & Mares-Navarro, María. (2018). Discrasia linfoide epiteliotrópica de células T. Tratamiento con radiación ultravioleta. *Gaceta medica de Mexico*. 154. 10.24875/GMM.18004577.
7. Robbins y Cotran, "Patología Estructural y Funcional" , 8ª Edición, Elsevier Saunders, 2010.
8. González-Ramírez, Ocampo-Candiani, Méndez-Olvera, Gómez-Flores. Micosis fungoides: biología y terapéutica. *Dermatología CMQ* 2006; 4(4):278-287.
9. Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, *et al.* 2007. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood* 110:1713-1722.
10. Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Clinicopathologic Variants of Mycosis Fungoides. *Actas Dermosifiliogr*. 2017 Apr;108(3):192-208. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2016.08.009. Epub 2016 Nov 18. PMID: 27871620.
11. Galper SL, Smith BD, Wilson LD. Diagnosis and management of mycosis fungoides. *Oncology (Williston Park)*. 2010 May;24(6):491-501.

12. Wu JH, Cohen BA, Sweren RJ. Mycosis fungoides in pediatric patients: Clinical features, diagnostic challenges, and advances in therapeutic management. *Pediatr Dermatol.* 2020 Jan;37(1):18-28. doi: 10.1111/pde.14026. Epub 2019 Oct 20. PMID: 31630432.
13. González-González K, Alcalá-Pérez D, Medina-Bojórquez A, Torres- González S, Epidemiología de linfoma cutáneo en el Servicio de Dermatooncología del Centro Dermatológico “Pascua”: experiencia de 20 años. *Dermatología CMQ* 2008; 6(4): 221-226.
14. Juárez-Villegas LE, Díaz-Salazar Y, Palomo-Collí MÁ, Vega-Real EV, Moctezuma-Juan OLÁ. A case series of cutaneous lymphomas in Mexico. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2020;77(2):90-93. English. doi: 10.24875/BMHIM.19000126. PMID: 32226002.
15. Valencia Ocampo OJ, Julio L, Zapata V, Correa LA, Vasco C, Correa S, Velásquez-Lopera MM. Mycosis Fungoides in Children and Adolescents: A Series of 23 Cases. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2020 Mar;111(2):149-156. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2019.04.004. Epub 2019 Jul 2. PMID: 31277835.
16. Abdolkarimi B, Sepaskhah M, Mokhtari M, Aslani FS, Karimi M. Hypo-pigmented mycosis fungoides is a rare malignancy in pediatrics. *Dermatol Online J.* 2018 Nov 15;24(11):13030/qt8p63z7n0. PMID: 30695982.
17. Pope E, Weitzman S, Ngan B, Walsh S, Morel K, Williams J, Stein S, Garzon M, Knobler E, Lieber C, Turchan K, Wargon O, Tsuchiya A. Mycosis fungoides in the pediatric population: report from an international Childhood Registry of Cutaneous Lymphoma. *J Cutan Med Surg.* 2010 Jan-Feb;14(1):1-6. doi: 10.2310/7750.2009.08091. PMID: 20128983
18. Cervini AB, Torres-Huamani AN, Sanchez-La-Rosa C, Galluzzo L, Solernou V, Di-giorgio J, Rubio P. Mycosis Fungoides: Experience in a Pediatric Hospital. *Actas Dermosifiliogr.* 2017 Jul-Aug;108(6):564-570. English, Spanish. doi: 10.1016/j.ad.2017.01.008. Epub 2017 Mar 7. PMID: 28279399.
19. Kempf W, Kazakov DV, Broekaert SM, Metze D. Pediatric CD8⁺CD56⁺ non-poikilodermatous mycosis fungoides: case report and review of the literature. *Am J Der-*

matopathol. 2014 Jul;36(7):598-602. doi: 10.1097/DAD.000000000000011. PMID: 24698938.

20. Arcila PM , Valencia OJ, Velásquez MM, Micosis fungoides en niños. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2010;18: 60-6.

XVIII. ALCANCES Y LIMITACIONES

El proyecto se llevó acabo en el Instituto Nacional de Salud Hospital Infantil de México Federico Gómez

Recursos Humanos: residente de pediatría, asesor experto y metodológico.

Recursos materiales: expedientes de pacientes desde 1990 a 2021.

Limitaciones: únicamente se estudió a la población del instituto, siendo una institución de tercer nivel, previo a ser referido las manifestaciones clínicas tempranas podrían no correlacionarse a las manifestaciones con las que se presentan en nuestra institución.

Algunos expedientes antiguos fueron depurados y ya no se tomaron en cuenta para este estudio.

XIX. ANEXOS

A. TABLAS

TABLA 6. RESUMEN RESULTADOS

NOMBRE	EDAD	GÉNERO	LESION DERMATOLÓGICA	TOPOGRAFÍA	VARIEDAD CLÍNICA Y FASE	HISTOPATOLÓGIA E INMUNOHISTOQUÍMICA	TRATAMIENTO	EVOLUCIÓN
CASO CLÍNICO 1	10 años	M	Mácula + escama fina	Miembros inferiores y tronco	Hipopigmentada / Mancha	Epidermotropismo CD3 +, CD4 +, CD8 +, CD4:CD8 1:3	PUVA SOL	Mejoría 100% después recidiva, se reinicia tratamiento y después mejoría 100%
CASO CLÍNICO 2	11 años	F	Mácula + escama fina	Cabeza, MI, MS y tronco	Hipopigmentada / Mancha	Epidermotropismo y Acantosis CD3 +, CD20 +, CD8 +, CD4:CD8 1:6	PUVA-SOL + meladinina + PUVA + Tacrolimus 0.1 %	Mejoría 60%
CASO CLÍNICO 3	10 años	F	Mácula + escama fina + pápula + petequias	Cabeza, MI, MS y tronco	Hipopigmentada / Pache	Epidermotropismo CD8 +	PUVA	Mejoría 40%
CASO CLÍNICO 4	15 años	F	Mácula + escama fina	Cabeza, MS, Tronco	Hipopigmentada / Mancha	Epidermotropismo e Hiperqueratosis CD20 +, CD3 +, CD7 +, CD8 + CD4:CD8 4:1	PUVA	Sin seguimiento

B. GRÁFICAS Y TABLAS RESULTADOS

TABLA 7. DISTRIBUCIÓN DE LESIONES DERMATOLÓGICAS EN PACIENTES CON MF EN PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

Lesiones dermatológicas	Número de pacientes que presentan las lesiones.
Mácula	4
Escama fina	4
Petequias	1
Pápulas	1
Nódulos	0
Vesículas	0

Pústulas	0
Goma	0
Fictena	0
Nodosidad	0
Abceso	0
Quiste	0

TABLA 8. DISTRIBUCIÓN DE RESULTADO DE INMUNOHISTOQUÍMICA POSITIVOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE MF EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

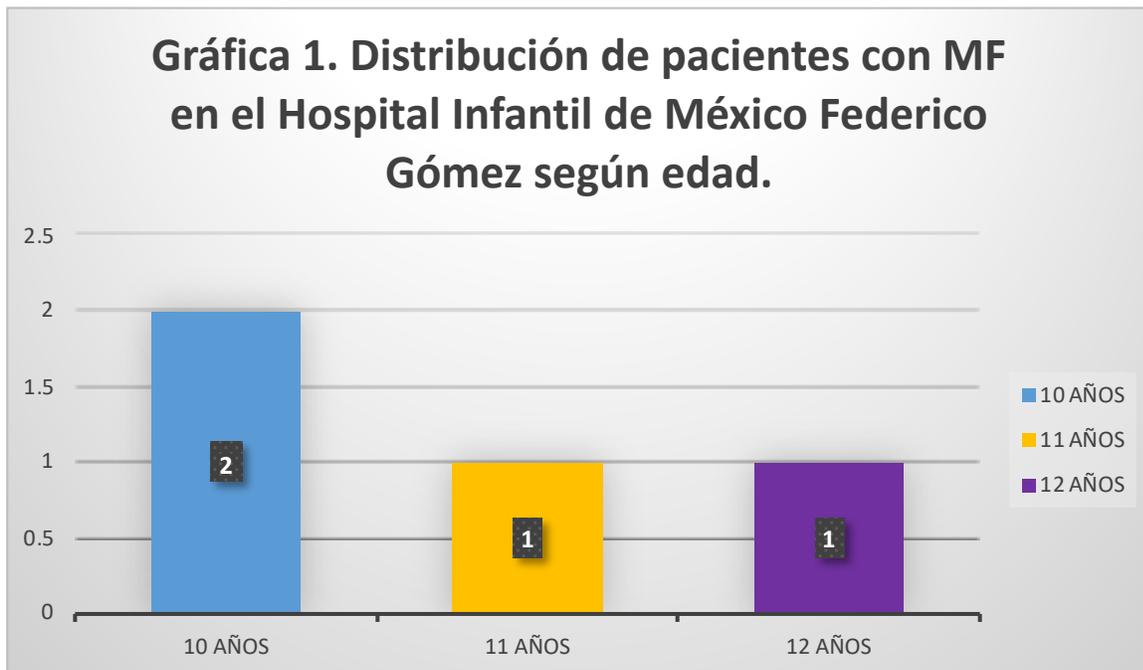
PACIENTES	CD3+	CD4+	CD7+	CD8+	CD20+
CASO CLÍNICO 1	SI	SI	NO	SI	NO
CASO CLÍNICO 2	SI	NO	NO	SI	SI
CASO CLÍNICO 3	NO	NO	NO	SI	NO
CASO CLÍNICO 4	SI	NO	SI	SI	SI

TABLA 9. DISTRIBUCIÓN DE RESULTADO DE HISTOPATOLOGÍA EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE MF EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

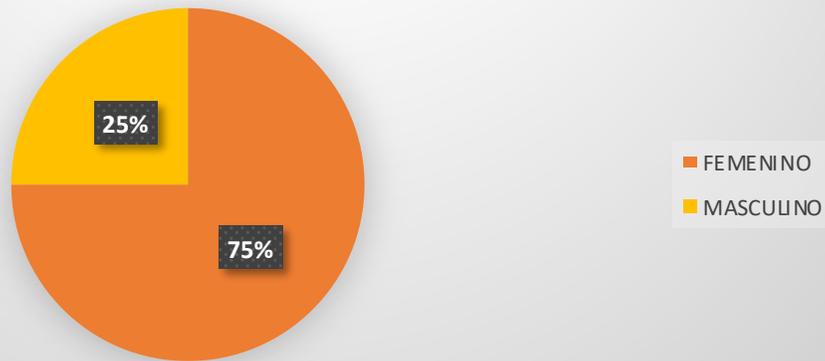
PACIENTES	CÉLULAS SÉZARY-LUTZNER	ACANTOSIS	HIPERQUERATOSIS	EPIDERMOTROPISMO
CASO CLÍNICO 1	NO	NO	NO	SI
CASO CLÍNICO 2	NO	SI	NO	SI
CASO CLÍNICO 3	NO	NO	NO	SI
CASO CLÍNICO 4	NO	NO	SI	SI

TABLA 10. DISTRIBUCIÓN DE SINTOMAS ASOCIADOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE MF EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

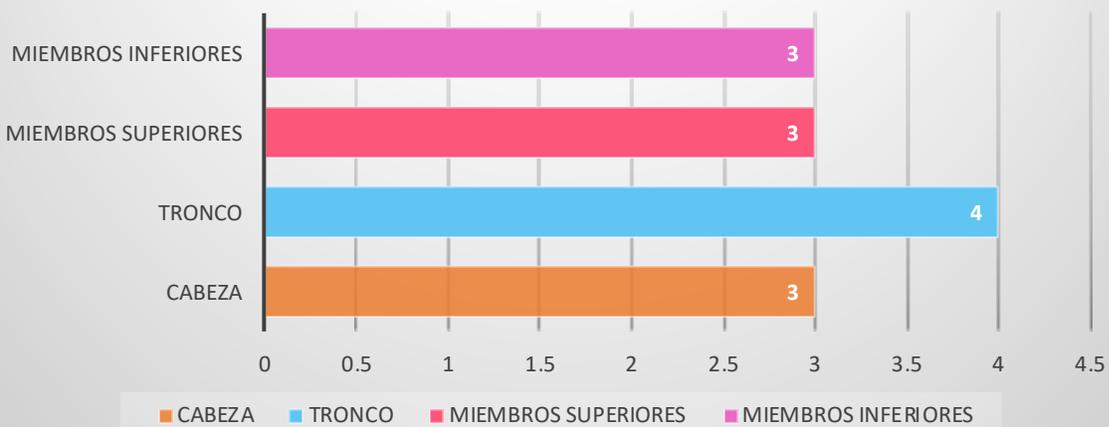
PACIENTES	ASINTOMÁTICO	PRURITO	SENSACIÓN CUERPO EXTRAÑO	MAL ESTADO GENERAL	SÍNTOMAS B	OTRO
NÚMERO DE PACIENTES AFECTADOS	1	3	0	0	0	2



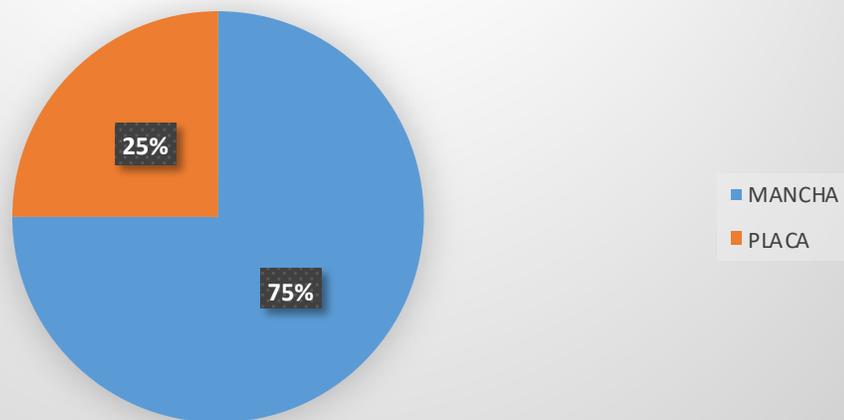
Gráfica 2. Distribución de pacientes con MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez según género.



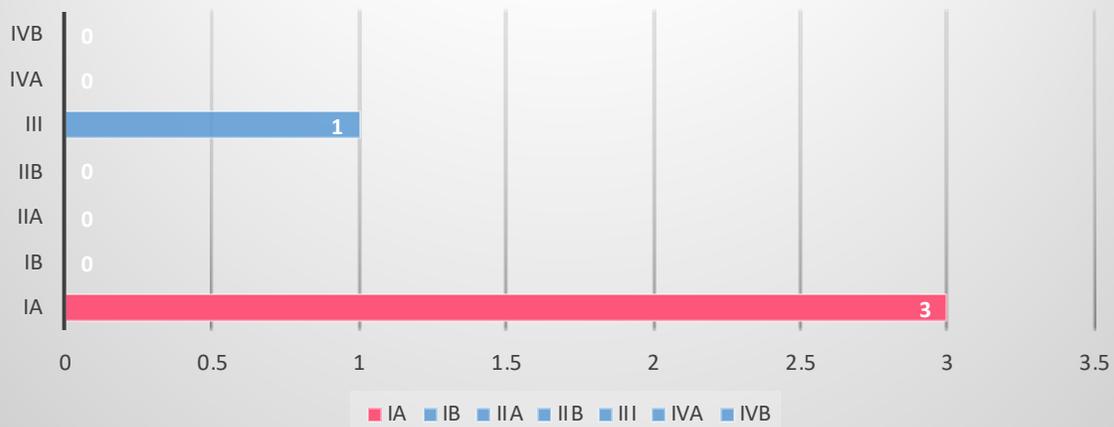
Gráfica 3. Distribución de pacientes con MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez según topografía.



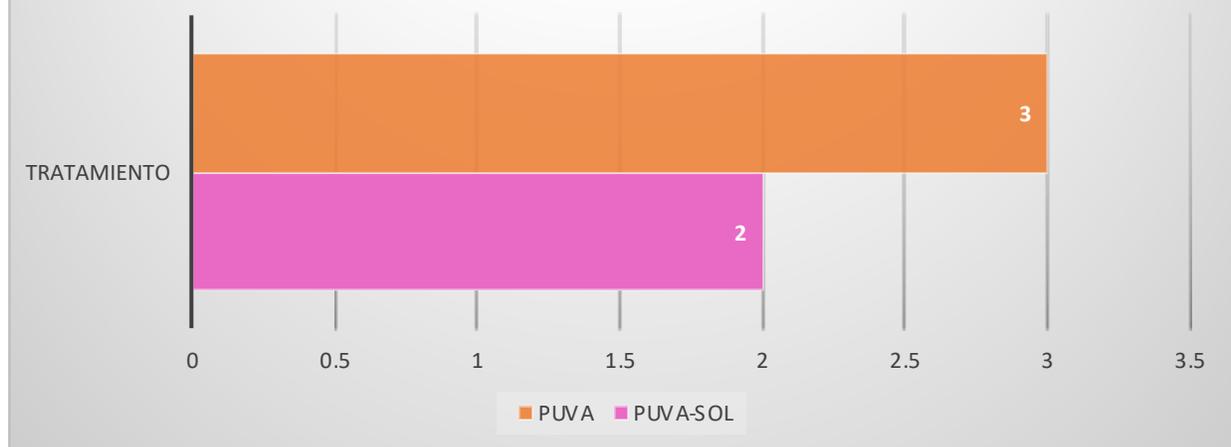
Gráfica 4. Distribución de pacientes con MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez según fase de presentación.



Gráfica 5. Distribución de pacientes con MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez según estadificación.



Gráfica 6. Distribución de tratamiento establecido en pacientes con MF en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.



C. HOJA RECOLECCIÓN DE DATOS

Nombre (Iniciales):

Expediente:

Fecha de nacimiento:

Edad:

Género: Masculino ()
Femenino ()

Diagnósticos de base: Si () Cual _____
No ()

Lesión dermatológica: Mácula ()
Pápula ()
Nódulo ()
Vesícula ()
Pústula ()
Goma ()
Exantema ()
Fictena ()
Nodosidad ()
Absceso ()
Quiste ()

Morfología: Monomorfa ()
Polimorfa ()

Topografía: Cabeza ()
Miembros superiores ()
Miembros inferiores ()
Tronco ()

Extensión: Localizada ()
Diseminada ()
Generalizada ()

Cronología lesión: Menos de 2 semanas ()
De 1 semanas a 1 mes ()
De 1 mes a 3 meses ()
Más de 3 meses ()

- Variedades clínicas:**
- Clásica ()
 - Hipopigmentada ()
 - Eritrodérmica ()
 - Ictiosiforme ()
 - Palmar y plantar ()
 - Papilomatosa ()
 - Papular ()
 - Solitaria ()
 - Invisible ()
 - Foliculotropa ()
 - Con quistes infundibulares ()
 - Siringotrópica ()
 - Piel granulomatosa ()
 - Reticulosis pagetoide ()
 - Poiquilodérmica ()
 - Fungoide ampollar ()
 - Anetodérmica ()
 - Hiperpigmentada ()
 - Purpúrica ()
 - Pustulosa ()
 - Verricosa ()
 - Granulomatosa ()
 - Intersticial ()
 - Con transformación de células grandes ()

- Características histopatológicas:**
- Células Sézary-Lutzner ()
 - Epidermotropismo ()
 - Hiperqueratosis ()
 - Acantosis ()
 - Acúmulos de Darier-Pautrier ()

- Sintomatología asociada:**
- Asintomático ()
 - Sintomático ():
 - Síntomas B () Cual: _____
 - Pruritos ()
 - Sensación cuerpo extraño ()
 - Mal estado general ()
 - Otro () Cual: _____

Tratamiento establecido:

Localizado ():

Mecloretamina ()

Carmustina ()

Esteroides tópicos ()

Retinoides tópicos ()

Terapia con luz UV ()

Radioterapia ()

Sistémico ():

Interferón ()

Retinoides ()

Denileucina ()

Inhibidores de la histona desacetilasa ()

Fotoquimioterapia extracorpórea ()

Quimioterapia sistémica ()

Transplante de células madre en sangre periférica ()

Evolución en la última cita:

Mejoría ()

Sin cambios ()

Empeoramiento ()

Se realizó nueva biopsia:

No ()

Si () Resultado: _____