



VI Taller de Enfermedades Raras Pediátricas

## Leucemia Linfocítica Aguda con infiltración a piel. Informe de un caso.

*Acute Lymphocytic Leukemia with skin infiltration. Case report.*

Dr. Adrian Isacc Nieto Jiménez. Especialista en I grado en MGI y especialista en I y II grado en Dermatología. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado.  
Hospital Provincial Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Villa Clara.  
Correo: [adrianisacnj@gmail.com](mailto:adrianisacnj@gmail.com)  
Teléfono: 53692848

Dr. Luis Alberto Monteagudo de la Guardia. Especialista en I grado en MGI y especialista en I y II grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor Auxiliar.  
Hospital Ginecobstétrico Universitario Mariana Grajales. Villa Clara.  
Correo: [luisalbertomg@infomed.sld.cu](mailto:luisalbertomg@infomed.sld.cu)  
Teléfono: 53099929

### RESUMEN:

La Leucemia Cutánea es una patología extremadamente infrecuente y se puede presentar en diferentes tipos de leucemias, asociada o no a síndromes genéticos. Es una forma muy poco común de presentación inicial de malignidad. Por sus lesiones inespecíficas en piel y la similitud con diversas patologías cutáneas representa un gran desafío diagnóstico para el Dermatólogo Pediátrico. Se presenta el caso de un niño de 5 años con antecedentes de Leucemia Linfocítica Aguda con lesiones papulosas descamativas de aspecto liquenoide diseminados en tegumento cutáneo. Se realizó una biopsia cutánea bajo la sospecha de infiltración a piel o leucemia cutis y se discute el caso, llegando a la confirmación diagnóstica de Leucemia cutánea e inició tratamiento por el servicio de Hematología Infantil. Esta enfermedad hematológica se manifiesta ocasionalmente en piel y cuando lo hace es necesario reconocerla para completar su diagnóstico y tratamiento, y salvar la vida al paciente afectado como en este caso.

Palabras clave: Leucemia Linfocítica, Leucemia cutánea, Dermatología.



## INTRODUCCIÓN:

La leucemia cutánea (LC) es una patología extremadamente infrecuente y se puede presentar en diferentes tipos de leucemias, asociada o no a síndromes genéticos. Es una forma muy poco común de presentación inicial de malignidad. <sup>(1)</sup>

Conceptualmente se define como la infiltración de la epidermis, dermis y tejido subcutáneo por leucocitos neoplásicos o por sus precursores, lo que resulta en lesiones cutáneas clínicamente identificables. <sup>(1,2)</sup>

La LC obedece a la proliferación local de células leucémicas en la piel, sin embargo, se desconoce cómo se produce la migración de esas células leucémicas. <sup>(2)</sup>

Algunos pacientes con trisomía 21 y síndrome de Noonan se encuentran en mayor riesgo de desarrollar LC. Aproximadamente un 25-30% de los recién nacidos con leucemia presentan leucemia cutis. <sup>(2,3)</sup>

En general, la LC tiene un pobre pronóstico. La presencia de LC en la leucemia mieloide Aguda (LMA) y Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) es indicadora de un curso agresivo y de baja supervivencia. Aproximadamente el 90% de los pacientes con LC presenta afectación extramedular a otro nivel, y un 40% infiltración meníngea. <sup>(4)</sup>

Múltiples estudios han demostrado que hasta un 50% de los pacientes con LMA M4-M5 desarrollan LC en algún momento de la enfermedad. <sup>(5, 6,7)</sup>

Las lesiones cutáneas que pueden presentarse asociadas a las leucemias se clasifican en dos grupos: 1) lesiones inespecíficas, también denominadas leucemides y 2) lesiones específicas o LC. <sup>(1)</sup>

Las manifestaciones clínicas tienen un amplio espectro y van desde la presencia de petequias y equimosis por trombocitopenia, infecciones asociadas a neutropenia, hasta las dermatosis paraneoplásicas tales como vasculitis, penfigoide ampollar, pioderma gangrenoso. <sup>(6)</sup>

Para el Dermatólogo representa un reto el diagnóstico de la LC en el niño, por las lesiones inespecíficas que se pueden presentar como en este caso que inició con lesiones cutáneas de aspecto liquenoide. La biopsia cutánea constituye un pilar indispensable para el diagnóstico certero de la LC. <sup>(4)</sup>

El empleo de técnicas de inmunohistoquímica y paneles de anticuerpos monoclonales es útil para caracterizar las células neoplásicas y definir el tipo de leucemia ante la cual nos encontramos. <sup>(5)</sup>

El tratamiento sistémico con quimioterapia logra la remisión de la enfermedad en médula ósea, pero habitualmente no controla la leucemia cutánea. <sup>(3,4)</sup>

El interés de esta presentación radica en que la aparición de lesiones cutáneas, aunque sean inespecíficas, en un paciente con leucemia, debe alertar al equipo médico tratante para su rápido estudio y así orientar la conducta terapéutica.

Objetivo General: Valorar el diagnóstico de Leucemia cutánea infantil ante un paciente con lesiones cutáneas inespecíficas y antecedentes de Leucemia Linfocítica Aguda.

## CASO CLÍNICO:

Se presenta el caso de un niño de 5 años de edad con APP de Leucemia Linfocítica Aguda en tratamiento actual y APF de padre fallecido por cáncer de pulmón, que fue valorado por el servicio de Dermatología Pediátrica en la sala de Hematología en junio del 2021 por lesiones cutáneas que al inicio



eran de aspecto liquenoide predominando a nivel del tronco y cuero cabelludo, acompañado de prurito ocasional. Fue interpretado como posible Liquen plano o reacción liquenoide secundario a drogas por el extenso tratamiento que mantenía por su enfermedad de base, se indicaron cremas esteroideas y antihistamínicos sin mejoría clínica evidente luego de 30 días de su reconsulta en sala.

Al examen físico se observaron lesiones en placa eritematopapulosas no infiltradas, con descamación blanquecina y múltiples máculas residuales a nivel del tronco, con pequeños nódulos con superficie costrosa. (Figura 1)

Este cuadro cutáneo se extendió a las extremidades inferiores y región genital, formándose pápulas con vesículas en su superficie que se rompían y evolucionaban a seropápulas, además aparecieron algunos tumores eritematosos pequeños como el observado en cara interna del muslo izquierdo. (Figura 2) y región lateral del tronco (Figura 3).

El prurito se incrementó y las lesiones comenzaron a infiltrarse y se diseminaron a cuero cabelludo. (Figura 4).

Luego de discutir el caso con el servicio de Hematología se realizó biopsia cutánea con los diagnósticos presuntivos de Leucemia cutánea, infiltración maligna a piel y erupción liquenoide por fármacos. El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de Leucemia cutánea y se inició el tratamiento según protocolo por la especialidad de Hematología Pediátrica.

#### DISCUSIÓN:

La leucemia cutis se define produce infiltración de la piel por células leucémicas y se presenta generalmente en el curso de una enfermedad hematológica conocida, aunque también puede ser su primera forma de manifestación.

Esta entidad presenta múltiples denominaciones según la estirpe hematológica a la cual deba su etiología. En el caso de que los precursores sean granulocíticos se la denomina sarcoma granulocítico, leucemia extramedular primaria o cloroma. <sup>(3)</sup>

Cuando los precursores son monocíticos se la llama también sarcoma monoblástico. Los términos sarcoma mielóide y tumor de células mieloides extramedular hacen referencia tanto a tumores de la estirpe granulocítica como monocítica. Cuando se trata de linfocitos, se denomina linfocítica como en el caso que nos ocupa. <sup>(2,5)</sup>

La prevalencia de la LC es del 2-10% en todas las leucemias, pero es más frecuente en LMA (10-15%), y dentro de esta, en las formas monocítica (M5) y mielomonocítica (M4). <sup>(2, 3,6)</sup>

En la LLA la infiltración cutánea es del 1%; se describen casos esporádicos, porque es la forma que menos infiltración a piel produce en edad pediátrica. <sup>(8)</sup>

El mecanismo patogénico por el cual se desarrolla la LC es desconocido. Algunas hipótesis plantean la existencia de clones de células tumorales en la médula ósea que presentarían especial afinidad por la piel y por ello migrarían hacia la dermis. <sup>(8)</sup>

La forma de presentación clínica es variable. La instalación de las lesiones cutáneas habitualmente sucede en un período de dos a tres semanas y las lesiones características consisten en pápulas, nódulos (60%) o placas infiltradas (26%). <sup>(2, 4,9)</sup> Estas pueden ser únicas o múltiples; eritematosas, purpúricas o pardas. Generalmente son asintomáticas, aunque en ocasiones pueden ser pruriginosas o dolorosas. <sup>(2)</sup>

Los sitios más afectados son los miembros inferiores, seguidos por los miembros superiores, el tronco, el cuero cabelludo y la cara. <sup>2-4</sup> Algunos trabajos describen formas de leucemia cutis con tendencia a infiltrar cicatrices, quemaduras, sitios de venopunción y áreas previamente afectadas por herpes simple, herpes zoster o leishmaniasis. <sup>(4,8)</sup>



Existen formas inusuales de presentación. Se han comunicado casos de leucemia cutis con manifestaciones clínicas similares a dermatosis acantolítica transitoria, ulceraciones genitales, lesiones eccematosas, lesiones ampollares, afectación conjuntival aislada, paroniquia crónica y nódulo de la hermana Mary Joseph. Por lo anterior se describe esta entidad como la gran simuladora en Dermatología. <sup>(10)</sup>

El 90% de los pacientes que presentan leucemia cutis tienen compromiso extramedular con compromiso meníngeo en un 40% de los casos, por lo que se recomienda siempre el estudio del líquido cefalorraquídeo. <sup>(5)</sup>

La biopsia de piel confirma en todos los casos el diagnóstico de leucemia cutis. El estudio histológico evidencia la infiltración de la dermis y la hipodermis por células blásticas (núcleo grande e irregular), con patrón perivascular, perianexial, difuso, intersticial o nodular. <sup>(10)</sup>

La LC se considera un signo de mal pronóstico a corto plazo debido a que la mortalidad al año de su aparición se estima entre 85% y 88%. <sup>(2,4)</sup>

El tratamiento debe iniciar oportunamente y debe utilizarse en conjunto la radioterapia con baño de electrones que permite controlar la expresión en piel de la leucemia. <sup>(3, 5,10)</sup>

De no ser tratada, puede actuar como reservorio y ser el origen de una recaída posterior. <sup>(3, 10)</sup> Es importante considerar que la administración de antraciclinas luego de la radioterapia con baño de electrones puede generar una toxicidad cutánea letal. Por esto, se recomienda espaciar ambas terapéuticas al menos por siete días o bien utilizar citarabina a altas dosis en reemplazo de las antraciclinas. <sup>(10)</sup>

La terapéutica tópica dependerá del estado de la piel y los síntomas acompañantes. <sup>(8)</sup>

#### CONCLUSIONES:

La Leucemia cutánea representa una rara dermatosis en el niño. La biopsia de piel constituye el pilar más importante para su diagnóstico y tratamiento oportuno.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Vishalakshi V, Torsekar RG, Shinde S. Aleukemic leukemia cutis. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2007; 73(2):109-11.
2. Franco C, Arias M, Buonsante ME. Leucemia cutis en leucemia mieloide aguda. *Dermatol Argent.* 2018; 14(3):225-7.
3. Miranda MP, Olivares L, Rodríguez Tolosa M, et al. Leucemia cutis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Dermatol Argent* 2016; 12(4):272-5.
4. Blázquez Sánchez N, Fernández Canedo I, Cardeñoso Alvarez E. Leucemia cutánea. *Piel.* 2018; 17(7):310-5.
5. Cho-Vega JH, Medeiros LJ, Prieto VG, et al. Leukemia cutis. *Am J Clin Pathol.* 2018; 129(1):130-42.
6. Markowski TR, Martin DB, Kao GF, et al. Leukemia cutis: a presenting sign in acute promyelocytic leukemia. *Arch Dermatol.* 2017; 143(9):1220-1.
7. López Pestaña A, Cascante L, Gallego M. Infiltración cutánea por una leucemia prolinfocítica T simulando una púrpura diseminada. *Actas Dermosifiliogr.* 2021; 90(9):443-6.
8. Blázquez Sanchez N, Fernández Canedo MI, Cardeñosos Alvarez E., et al. Leucemia cutánea aleucémica: presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr.* 2022; 93(7):451-6.
9. Sakalosky PE, Fenske N, Morgan MB. A case of acantholytic dermatosis and leukemia cutis: cause or effect? *Am J Dermatopathol.* 2021; 24(3):257-9.
10. Rodriguez Garcia H, Juárez Navarrete L. Leucemia cutánea. Comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Dermatología Rev Mex.* 2019; 51:20-4.

Anexos: Figuras



Figura 1: Lesiones polimorfas con predominio de pápulas eritematosas descamativas.



Figura 2: Lesión tumoral, irregular, dura a la palpación localizada en muslo izquierdo.



Figura 3: Tumor redondeado, sólido, de 6x8 cm de diámetro a nivel del tronco. Indoloro.



Figura 4: Lesiones diseminadas a cuero cabelludo.



ENFRARAS2022 | VI Taller de Enfermedades Raras Pediátricas

| 25-26 de febrero | Virtual

