

La piel como fuente de malignidad

Paola Castillo C.¹

La leucemia es el cáncer más frecuente del niño, la siguen los tumores cerebrales, linfomas, neuroblastomas y sarcomas de tejido blando. Los tumores cutáneos primarios son en su mayoría benignos y su importancia radica en el defecto cosmético o en su asociación con enfermedades sistémicas. Los tumores malignos son raros y existe poca información en relación a la frecuencia real, tanto de tumores malignos como benignos en la infancia. Una de las pocas publicaciones existentes muestra una incidencia de tumores cutáneos malignos de 0,15 por 1 000 pacientes pediátricos generales y 1,4 por 1 000 pacientes pediátricos dermatológicos. De estos, 51% corresponden a tumores primarios, apareciendo el 37% antes de los 2 años.

La piel tiene como funciones mantener la forma del cuerpo, establecer relaciones sensoriales con el ambiente y protegernos de las agresiones externas; además mediante su riqueza en glándulas y redes vasculares, participa en la regulación de la temperatura. Es un órgano altamente complejo, constituido por tres capas celulares: epidermis, dermis e hipodermis, y por los anexos: pelo, uñas, glándulas sebáceas y sudoríparas. La epidermis constituye el estrato superficial, un epitelio estratificado pavimentoso cuyas células superficiales se cornifican; está constituida fundamentalmente por queratinocitos, pero además por melanocitos, células de Langerhans, células de Merkel y células indeterminadas. Estas tres últimas son escasas y para visualizarlas se requieren técnicas tintoriales especiales o microscopía electrónica.

La piel puede expresar tumores derivados de líneas celulares propias o de otros sistemas, y su inmejorable localización la hace accesible a la sospecha y diagnóstico precoz.

CLASIFICACIÓN DE TUMORES MALIGNOS CON EXPRESIÓN CUTÁNEA

Dentro de los tumores malignos con expresión cutánea están los derivados del ectodermo como los de epidermis (carcinoma espinocelular) o de los anexos (carcinoma basocelular); los derivados del mesodermo como los sarcomas (rabdomiosarcoma, fibrosarcoma); los tumores derivados de células de la cresta neural como los de células pigmentarias (melanoma) y los de células nerviosas (neuroblastoma); los tumores derivados del sistema monocítico macrofágico (histiocitosis) y los tumores derivados de líneas linfoides y mieloides (leucemias y linfomas).

TUMORES CUTÁNEOS PRIMARIOS

La luz ultravioleta (LUV), especialmente la UVB (290-320nm), es capaz de producir quemadura solar, bronceado, condiciones premalignas como queratosis actínicas, carcinomas espinocelulares, basocelulares y melanoma. Los efectos carcinogénicos de ella son resultado de inmunosupresión y mutagénesis secundaria a la formación de dímeros de pirimidina en el DNA de queratinocitos y melanocitos.

Los carcinomas baso y espinocelulares son más frecuentes en zonas expuestas de adultos de tez clara y se desarrollan luego de exposiciones acumulativas a la LUV a lo largo de la vida. El melanoma, en cambio, puede ocurrir a cualquier edad y muestra una mayor tendencia a desarrollarse en superficies expuestas a una alta intensidad de radiación UV a intervalos infrecuentes; las quemaduras solares incrementan el riesgo de desarrollarlo.

Los individuos que tienen mayor riesgo de desarrollar queratosis actínicas y carcinomas no melanoma son de piel clara, ge-

1. Médico. Hospital Roberto del Río, Servicio de Dermatología.

neralmente de origen nórdico o céltico, de pelo rubio o colorín, ojos azules y con múltiples pecas; se queman con facilidad y nunca u ocasionalmente se broncean (piel tipo I-II). Estas patologías son raras en la edad pediátrica, salvo en condiciones hereditarias como defectos en la reparación del DNA (xeroderma pigmentoso), ausencia de melanina (albinismo), cicatrices de epidermolisis bulosa y otras condiciones heredadas que incluyen el síndrome de nevo basocelular, la disqueratosis congénita, la epidermodisplasia verruciforme y el síndrome de Basex. Los carcinomas no melanomas se asocian también a tratamientos con radioterapia, cicatrices de quemaduras, tractos fistulosos de osteomielitis crónicas y nevo sebáceo. El diagnóstico de un carcinoma cutáneo no melanoma en niños debe hacernos descartar estas condiciones.

LESIONES PREMALIGNAS

a) *Queratosis actínicas*

Son pequeñas máculas rosadas o parduscas lenticulares, descamativas y ásperas, con queratosis muy adherente, localizadas en zonas expuestas. Cuando presentan induración o dolor debe sospecharse un carcinoma espinocelular y requieren biopsia. Generalmente se ven en un contexto de léntigos múltiples, elastosis y otras evidencias de daño solar. Son un marcador de riesgo para el desarrollo de carcinoma baso o espinocelular, aun cuando el riesgo de la queratosis en sí es bajo. Histológicamente se comportan como carcinoma espinocelular in situ, el 25% puede constituirse en un carcinoma invasor con un riesgo mínimo de metástasis. Son muy raras en niños y adolescentes aun de pieles muy claras y con intensa exposición solar.

b) *Queilitis actínica*

La queilitis acínica es vista en adolescentes con alta exposición solar y en niños portadores de prúrigo actínico. Se caracteriza por eritema, descamación, induración y fisuras o úlceras en el vermillón.

LESIONES MALIGNAS

a) *Carcinoma basocelular*

Es el más frecuente de los tumores malignos cutáneos, deriva del germen epitelial primario que originará los anexos. Es de lento crecimiento y no metastatiza, pero es invasivo, se presenta principalmente en cabeza y cuello de adultos de edad media. Hay varias formas clínicas, la más frecuente es la nódulo ulcerativa que se observa como una pápula translúcida perlada con telanectasias y una erosión central costrosa que no cicatriza.

En niños ocurre esporádicamente o en asociación con Xeroderma Pigmentoso, con nevo sebáceo y con el síndrome de nevo basocelular, caracterizado por múltiples carcinomas basocelulares, pits palmo plantares y anomalías óseas. Cuando se presentan en el contexto de este síndrome, los tumores pueden ser múltiples y semejar papilomas o verrugas.

b) *Carcinoma espinocelular*

Es un tumor epidérmico invasor, derivado de las células de Malpighi, raro en niños, siendo la edad promedio de presentación los 68 años. Compromete piel y mucosas. Presenta tres formas clínicas, una papulonodular dura, cónica de cúspide queratósica, una ulcerada superficial de borde indurado y una forma vegetante ulcerada. Se localiza de preferencia en cara, dorso de manos y antebrazos. Ocasionalmente se presenta en piel normal, pero es más frecuente en piel expuesta a trauma, quemaduras o irritación crónica.

En niños puede verse en asociación con xeroderma pigmentoso, trasplante renal o en portadores de una epidermodisplasia verruciforme por la interacción de virus papiloma, LUV e inmunosupresión. Requiere un largo período de latencia antes de su aparición.

La profundidad de la lesión y la clasificación histológica son importantes para el pronóstico (clasificación de Broders). Este es variable desde lesiones pequeñas fácilmente tratables que surgen en zonas fotoexpuestas y con bajo grado de metástasis a lesiones que surgen en cicatrices de quema-

duras, radiodermatitis y úlceras crónicas, más agresivas y con incidencias de metástasis de 20 a 30%. Las lesiones que se originan en los labios tienen un riesgo de metástasis de 10 a 20%.

c) *Melanoma maligno (MM)*

Es un tumor derivado de melanocitos, extremadamente raro en la infancia, entre un 0,3-0,4% aparece en el período prepuberal. Sin embargo, la incidencia está aumentando en los adolescentes y adultos jóvenes, así como en individuos mayores. Algunos estudios muestran que los MM en niños tienden a ser de mayor espesor (> 1,5 mm) que lo visto en adultos y comúnmente son de tipo extensivo superficial o nodular.

El MM es más frecuente en sujetos de piel tipo I-II cuyas células pigmentarias tienen una capacidad limitada de síntesis de melanina; la incidencia en negros es muy baja. El 60 a 70% de los MM surgen en nevi preexistentes. El riesgo es mayor en los nevi melanocíticos congénitos y en pacientes con antecedentes familiares de MM y con alto número de nevi.

Clínicamente el MM es una mácula o maculopápula irregularmente pigmentada con varias sombras de rojo y azul mezcladas con blanco, negro y café. Puede ser profundamente pigmentado de forma irregular, moteado, con pérdida de líneas de piel y ocasionalmente con un halo eritematoso. Crece localmente, desarrolla satelitosis, metástasis linfáticas y hemáticas. Hay varias formas clínicas siendo la nodular la de peor pronóstico.

La detección precoz es de capital importancia, dado que hay una correlación directa entre el nivel de invasión histológica y el pronóstico (Índice de Breslow).

d) *Nevo atípico*

Es un concepto controvertido tanto desde el punto de vista clínico como del histológico. Representa un nevo adquirido, potencial precursor y marcador de individuos con mayor riesgo de desarrollar un MM.

Además del nevo atípico esporádico hay una forma familiar del desorden llamado síndrome de nevo atípico familiar. El esporádico ocurre en 2 a 5% de la población blanca, su riesgo de desarrollar un MM no está claro, se estima en un 6% aproximadamente a

lo largo de la vida. En pacientes con nevo atípico y dos o más familiares con nevo atípico o MM el riesgo de desarrollar un MM a lo largo de la vida es de 100%.

Los nevi atípicos surgen generalmente en la pubertad, pero pueden presentarse en niños de 5 a 6 años y continúan apareciendo a lo largo de la vida. Clínicamente se presentan como máculas o maculopápulas con sombras de varios tonos de café y rosa, de bordes irregulares y angulados que palidecen hacia la piel circundante. Son de mayor tamaño que los nevi comunes, miden entre 6 y 15 mm de diámetro. Tienen una apariencia de empedrado o en "huevo frito", pápulas oscuras centrales con halo claro periférico. Pueden ser únicos o múltiples y son más frecuentes en zonas expuestas de tronco, dorso y extremidades.

Hay criterios histológicos para el diagnóstico con dos rasgos indispensables, la hiperchromasia y anisocariosis de melanocitos individuales de la unión dermoepidérmica y la presencia de una respuesta predominantemente linfocítica en el dermis papilar subyacente.

e) *Neuroblastoma*

Es el tumor sólido maligno más frecuente del lactante. Deriva de células de la cresta neural primitiva que formarán la médula de la glándula suprarrenal y sistema nervioso simpático. Puede originarse en cualquier sitio de la migración celular.

Se manifiesta tempranamente; un 50% se diagnostica durante los dos primeros años. Las metástasis precoces son características y 2/3 de los casos las presentan al momento del diagnóstico. El tumor primario es retroperitoneal en 65% de los casos, manifestándose como una masa abdominal dura indolora de flanco, asociada a fiebre, baja de peso, sudoración, flushing, hepatoesplenomegalia y ascitis entre otros. Las metástasis son a huesos largos o planos, linfáticos regionales, hígado, médula ósea y celular subcutáneo.

Las manifestaciones cutáneas son raras, excepto en el recién nacido que hasta en un 30% presenta metástasis cutáneas. Se observan nódulos y pápulas azuladas de consistencia firme, no sensibles que blanquean al tacto o frote por liberación de catecolaminas. Se localizan en tronco y extremidades. También pueden verse los "ojos de mapa-

che", equimosis periorbitarias por metástasis en la zona.

La ecografía abdominal y la determinación de catecolaminas urinarias, elevadas en 90% de los casos, confirman el diagnóstico y las últimas permiten además el seguimiento postratamiento. El tratamiento y pronóstico varía ampliamente según la edad del niño y el estadio de la enfermedad. 75% de los recién nacidos con enfermedad metastásica y apariencia de *blue berry muffin* derivan en diferenciación y regresión tumoral sin tratamiento.

e) *Sarcomas*

Se presentan como grandes masas mal definidas en el tejido blando de extremidades, retroperitoneo, cabeza y cuello. En las extremidades están adheridos a fascias y músculos.

El rhabdomioma es el sarcoma más frecuente de la niñez, de origen en el músculo estriado. El 50% surge en menores de 5 años y un 2% está presente al nacer. Se localiza con mayor frecuencia en cabeza y cuello como un aumento de volumen duro. Es de rápido crecimiento y ampliamente destructivo. Aun cuando surge del tejido blando puede extenderse al dermis y manifestarse como una pápula o placa en el rostro. El pronóstico depende del tipo histológico y de la etapificación posquirúrgica.

El fibrosarcoma es el segundo en frecuencia; es derivado del tejido conectivo dérmico. Puede presentarse desde el nacimiento como un aumento de volumen duro, irregular, cubierto por piel normal que va adquiriendo un tono rojo violáceo o café rojizo. Se localiza de preferencia en zona distal de extremidades, principalmente tobillos y pies. Tiene alta tasa de recurrencia local poscirugía pero baja de metástasis. El pronóstico es mejor en los congénitos; los más tardíos tienen mayor tendencia a metastatizar.

f) *Histiocitosis*

Son un grupo raro e incompletamente entendido de desórdenes caracterizados por la proliferación anormal de histiocitos; fagocitos mononucleares y células presentadoras de antígenos pertenecientes al sistema reticuloendotelial. Los escritores de la Sociedad del Histiocito establecieron criterios de clasificación y diagnóstico, los que fueron

publicados en Lancet 1987 y hoy son reconocidos como criterios estándar (tabla 1). Las más frecuentes en la infancia son la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y la linfocitosis hemofagocítica primaria.

Las HCL, antiguamente llamadas histiocitosis X, son proliferaciones o acumulación de CL en distintos tejidos, raras, de causa desconocida y de comportamiento biológico variable, desde la remisión espontánea a una diseminación letal. Este comportamiento no puede ser establecido en base a las características histológicas. La presencia y grado de disfunción de órganos y la edad al momento del diagnóstico son los factores pronóstico más confiables. Hoy se consideran las HCL como un espectro de desórdenes con distintos grados de compromiso desde la afección de un único órgano al compromiso multisistémico. Esta etapificación, basada en la extensión de la enfermedad, tiene importancia en la elección del tratamiento. Así se clasifican en aquellas con compromiso de un sistema que involucra un sitio: hueso, piel o ganglio linfático; con compromiso de un sistema que involucra múltiples sitios y aquellas con compromiso multisistémico con o sin disfunción de órganos.

La piel se involucra en las HCL como órgano aislado, en 10% de los casos, o como parte de una enfermedad multisistémica con 80% de compromiso en formas agudas diseminadas. La clínica es variada y este puede ser el primer sitio de afección. Las lesiones

Tabla 1

Clasificación (Lancet 1987)

Clase I	Histiocitosis por células de Langerhans (HCL) Histiocitosis X Retículo histiocitosis autoinvolutiva congénita
Clase II	Histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a las CL Xantogranuloma juvenil Linfocitosis hemofagocítica familiar Xantoma diseminado Síndromes hemofagocíticos asociados a infección
Clase III	Desórdenes histiocíticos malignos Histiocitosis maligna

elementales son pápulas rojizas o parduscas que progresan y se ulceran o se despigmentan y cicatrizan. Puede haber un compromiso tipo dermatitis seborreica con Petequias. Una manifestación indirecta es la formación de tractos fistulosos dérmicos secundarios a enfermedad nodal local, más frecuente en axilas y cuello.

Las localizaciones más frecuentes de compromiso cutáneo son el cuero cabelludo con parches eritematoescamosos difusos con Petequias y pequeñas erosiones y costras serosas. El compromiso severo puede provocar alopecia que se recupera cuando la enfermedad regresa. Las áreas flexoras son el segundo sitio más frecuentemente comprometido, afectando ingles, área perianal, inframamaria en mujeres, cuello y axilas. Se inicia como una erupción eritematosa maculopapular que rápidamente se erosiona o ulcera. El compromiso de piel está dado por nódulos aislados eritematosos o discretamente Petequiales y/o erupción maculopapular escamosa en tronco que semeja una psoriasis guttata o pitiriasis rosada. Es raro el compromiso de los genitales externos y uñas en niños.

Desde el punto de vista evolutivo las HCL pueden ser agudas diseminadas, agresivas que amenazan la vida y crónicas de menor agresividad.

La HCL aguda diseminada (enfermedad de Letterer Siwe) es de curso progresivo, se manifiesta en menores de 2 años con fiebre, baja de peso, linfadenopatías, pancitopenias, púrpura y visceromegalia. Las lesiones cutáneas pueden ser el primer signo de enfermedad, se ven en el 80% de los casos.

La HCL crónica multifocal (enfermedad de Hand Schüller Christian) se presenta en pacientes mayores, entre 2 y 6 años, como una tríada de lesiones osteolíticas principalmente en cráneo, exoftalmos (10%) y diabetes insípida (50%), producto de infiltración parapituitaria. Las lesiones óseas pueden ser aisladas en la mandíbula soltando piezas dentales, en la mastoides con otitis media por infiltración o pueden manifestarse con dolor óseo crónico. Pueden verse úlceras gingivales y/o palatinas. El compromiso cutáneo se presenta en un 30 a 50% de los casos.

La HCL crónica focal (granuloma eosinofílico) es vista en niños mayores de 6 años y jóvenes. Es de inicio insidioso y rara vez presenta lesiones cutáneas. Es la forma

más benigna de HCL, solo un 10% presenta compromiso multifocal. Su curso es crónico y remite espontáneamente.

La reticulohistiocitosis autoinvolutiva congénita es una variante autolimitada de HCL cutánea que se inicia en período neonatal con una erupción nodular que remite en pocos meses. Requiere seguimiento a largo plazo por posibilidad de compromiso sistémico.

El diagnóstico de las HCL es fácil si se sospecha, la clínica es sugerente y la radiología muestra lesiones osteolíticas. La biopsia de piel o de ganglio documenta la infiltración con células S100(+), CD1(+) y la microscopía electrónica la confirma con la demostración de gránulos de Birbeck.

g) *Leucemias y linfomas*

Las enfermedades malignas sistémicas pueden expresarse en piel con lesiones específicas o inespecíficas. Las primeras son producto de la infiltración por células tumorales, son asintomáticas e indican enfermedad activa. Las segundas, más frecuentes, son consecuencia de pancitopenia, inmunosupresión, ya sea del tumor o de su tratamiento o de la respuesta inmune a antígenos tumorales.

Las lesiones específicas o primarias por infiltración en leucemias y linfomas es poco frecuente. El compromiso temprano se relaciona con un reconocimiento específico del tejido de la célula maligna, en tanto el tardío se debe a la gran carga tumoral. Las lesiones específicas se desarrollan más precozmente en enfermedades malignas de células T. El compromiso en leucemias y linfomas es similar, sin embargo hay algunas características de aparición y distribución que permiten orientar el diagnóstico. Clínicamente se presentan como pápulas o nódulos de color piel, eritematosos, café rojizos o de tono ciruela, de consistencia gomosa y tamaño variable desde milímetros a varios centímetros, distribuidos al azar. Las ulceraciones son raras, pero pueden observarse ante necrosis ganglionares. La infiltración de cuero cabelludo, cejas y mejillas en forma de fascies leonina es poco frecuente en leucemias y linfomas.

Las lesiones secundarias son más frecuentes que las primarias, pero poco frecuentes en niños. Las leucemides corresponden a lesiones por respuestas tóxicas o

inmunológicas a los antígenos tumorales, son pápulas tipo prúrigos, erupciones maculopapulares y vesicobulosas, urticaria, eritrodermia exfoliativa, hiperpigmentación, eritema nodoso, eritema multiforme, etc. Algunas pueden sugerir el tipo específico de neoplasia. Por otra parte las pancitopenias pueden manifestarse por petequias y sangramientos mucosos. También la inmunosupresión causada por la neoplasia o su tratamiento, puede determinar la aparición de lesiones cutáneas por infecciones bacterianas, micóticas y/o virales, enfermedades comunes atípicas, severas o producto de gérmenes poco usuales. Finalmente, pueden haber lesiones secundarias a quimioterapia.

LEUCEMIAS

Las leucemias son la neoplasia más frecuente de la infancia. Los niños generalmente se presentan con síntomas constitucionales, de infección o enfermedad sistémica. Las lesiones cutáneas pueden ser la manifestación inicial en el 50% de los lactantes con leucemia congénita, en 10 a 15% de pacientes con leucemia monocítica y 6 a 10% de aquellos con leucemia linfocítica y granulocítica.

La leucemia cutis puede surgir en cicatrices de quemadura, cirugía, traumatismos o cicatrices de herpes zoster o simple. La biopsia revela una infiltración difusa de células leucémicas alrededor de los vasos y entre los haces de colágeno, pero no permite diferenciar el tipo de leucemia, excepto en los sarcomas granulocíticos. El examen hematológico y el mielograma son indispensables. La leucemia cutis es más frecuente en las leucemias agudas mieloides (20%), principalmente la monoblástica aguda y es la forma de presentación de la leucemia congénita. En esta, las lesiones son similares al *blue berry muffin*. Tiene alto rango de mortalidad.

La hipertrofia gingival con infiltración leucémica de las encías es relativamente específica de las leucemias mieloides. La biopsia confirma el diagnóstico. El compromiso oral es raro en otras leucemias agudas y más aún en las crónicas y linfomas.

La leucemia granulocítica aguda puede ser precedida o acompañada por un sarcoma granulocítico caracterizado por un cloroma, pápula o nódulo de 1 a 3 cm de diámetro de color amarillo verdoso. La única

lesión patognomónica de leucemia. El color se debe a la presencia de mieloperoxidasa y desaparece al exponerse al aire. Es visto en niños y adultos jóvenes y compromete principalmente el tronco. La leucemia granulocítica crónica compromete la piel cuando se desarrolla una crisis blástica.

Es raro que la leucemia linfocítica aguda se presente como leucemia cutis. Esta puede verse como un signo de recaída tras la quimioterapia.

LINFOMAS

Los linfomas constituyen la tercera neoplasia maligna en niños. El 60% son linfomas no Hodgkin (LnH).

El linfoma de Hodgkin se observa generalmente en adolescentes, siendo raro antes de los 5 años. En el 90% de los casos está inicialmente limitado a los ganglios linfáticos, presentándose como un aumento de volumen indoloro, firme en ganglios cervicales, ocasionalmente supraclaviculares, axilares e inguinales. Las lesiones cutáneas específicas son raras tanto en adultos como en niños. Estas son tardías, nódulos, maculopápulas rosadas, café parduscas o violáceas localizadas en cuero cabelludo, cuello y tronco alto. Pueden ser secundarias a un flujo retrógrado de células tumorales desde ganglios linfáticos obstruidos. Otra forma de presentación es el crecimiento excesivo de un ganglio con necrosis de la piel que lo recubre.

Las manifestaciones inespecíficas son más frecuentes y pueden ser el signo de presentación que alerte a la búsqueda de ganglios. El prurito severo, intratable y exacerbado por el calor, es visto en 50% de los casos y es a veces la primera manifestación cutánea. Otras manifestaciones pueden ser hiperpigmentación, eritrodermia exfoliativa, ictiosis adquirida, eccema inespecífico, placas psoriasiformes, prúrigos nodulares, hiperqueratosis palmo plantar, distrofia ungueal, urticaria, pérdida de pelo corporal, mucinosis folicular, eritema nodoso, eritema multiforme, herpes simple y zoster.

El linfoma no Hodgkin comprende un grupo de neoplasias linfocíticas con diferentes hallazgos patológicos, comportamientos clínicos y pronósticos. Se presenta entre los 7 y los 11 años. Se manifiesta como una linfadenopatía indolora, sin embargo tiende a te-

ner más compromiso extranodal que el LH. El compromiso cutáneo es raro, excepto en los linfomas T cutáneos. Pueden verse nódulos múltiples, indurados e indolores en cuero cabelludo; los nódulos se agrupan en configuración anular o arciforme y son frecuentes las úlceras. El compromiso cutáneo puede verse en niños con LnH avanzado.

LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T (LCCT) O MICOSIS FUNGOIDE

El LCCT es una neoplasia de células T helper que afecta primariamente la piel con diseminación tardía a ganglios linfáticos, médula ósea y vísceras; se ve entre los 50 y 70 años, es muy raro en niños. Permanece confinado a la piel por años antes de manifestar compromiso sistémico. Clínicamente se distinguen tres etapas, pudiendo debutar en cualquiera de ellas. La etapa premicótica se caracteriza por prurito y áreas de eritema y descamación, eccematosas, psoriasisiformes o poiquilodermatosas. Semeja una dermatitis crónica inespecífica. La micótica tiene placas, lesiones infiltrativas, bien demarcadas que adquieren un tono rojo,

rojo pardusco o purpúrico y pueden presentar clareamiento central. Puede desarrollarse una eritrodermia exfoliativa. La etapa tumoral tiene lesiones de diverso tamaño cubiertas por piel atrófica con telangiectasias, puede haber necrosis y úlceras.

En la etapa premicótica el diagnóstico clínico e histológico es extremadamente difícil. El prurito con o sin lesiones cutáneas puede ser el único hallazgo. Se requiere un alto grado de sospecha y la realización de biopsias seriadas para pesquisarlo. La histología es diagnóstica pero no siempre es concluyente, por lo cual es indispensable el seguimiento histológico.

El síndrome de Sézary, muy raro en niños, es una forma menos frecuente de LCCT caracterizada por eritrodermia, linfadenopatías y linfocitos cerebriformes atípicos circulantes (> 10%).

REFERENCIAS

1. *Schachner L: Pediatric Dermatology, Second edition. 1995.*
2. *Hurwitz S: Clinical Pediatric Dermatology, Second edition. 1993.*
3. *Honeyman J, et al: Dermatología. 1997.*