

Respuesta a cuál es su diagnóstico

Micosis fungoide en estadio tumoral Tumor-Stage Mycosis Fungoides

Lázara Alacán Pérez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-9650-2966>Maika Figueredo Bernal¹ <https://orcid.org/0000-0002-0149-1556>Aura Catherine Rodríguez Estupiñán¹ <https://orcid.org/0000-0002-8669-2102>¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.*Autor para la correspondencia: lazara.alacan@infomed.sld.cu

RESUMEN

La micosis fungoide forma parte de los linfomas cutáneos de linfocitos T de tipo indolente, que son considerados como linfomas no Hodgkin, y este el más frecuente. Sus manifestaciones clínicas abarcan un amplio espectro de presentaciones típicas y atípicas; y son clásicas los estadios de parche, placa y tumor, que están asociadas a prurito intenso y una historia de larga data de evolución. Se presenta un caso de micosis fungoide en estadio tumoral a nivel de tórax anterior, de larga evolución, con múltiples tratamientos por sospecha clínica de otras patologías dermatológicas. Se realizó biopsia convencional y estudio inmunohistoquímico para determinar diagnóstico histológico, y posteriormente el paciente recibió tratamiento multidisciplinario por los servicios de Dermatología y Oncología, consistente en manejo con inmunomodulador y radioterapia. Presentó involución de la lesión tumoral. Es importante pensar en esta enfermedad ante la presencia de una lesión tumoral, para poder realizar el diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Palabras clave: micosis fungoide; linfoma cutáneo de células T; radioterapia; estadio tumoral.

ABSTRACT

Mycosis fungoides is one type of indolent cutaneous T-cell lymphomas, considered non-Hodgkin's lymphomas, among which this is also the most common. Its clinical manifestations cover a wide spectrum of typical and atypical presentations; while the patch, plaque and tumor stages are classic, associated with intense itching and long evolution. A case is presented of a tumor-stage mycosis fungoides on the anterior thorax, of long evolution, and with multiple treatments due to clinical suspicion of other dermatological pathologies. A conventional biopsy and an immunohistochemical study were performed to determine a histological diagnosis, and subsequently the patient received multidisciplinary treatment in the dermatology and oncology departments, consisting in management with an immunomodulator and radiotherapy. He presented involution of the tumor lesion. It is important to consider this disease in the presence of a tumor lesion, in order to make an early diagnosis and to provide timely treatment.

Keywords: mycosis fungoides; T-cell cutaneous lymphoma; radiotherapy; tumor stage.

Recibido: 18/09/2019

Aceptado: 25/10/2019

Introducción

La micosis fungoide forma parte de los linfomas cutáneos de linfocitos T considerados como linfomas no Hodgkin de tipo indolente según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Organización Europea para la Investigación y Tratamiento del Cáncer (EORTC). Es el más común de este tipo de linfomas (65 %), con una tasa aproximada de supervivencia de 5 años de 88 %.⁽¹⁾ Es considerada como una enfermedad simuladora dentro de la dermatología, por la variedad de presentaciones clínicas que simulan patologías cutáneas benignas, y

por la evolución crónica para llegar a un diagnóstico concluyente. Es habitual que se presente en adultos, pero puede afectar tanto niños como adolescentes.

Aunque se desconoce su fisiopatología se han planteado múltiples factores que la pueden generar como son: alteraciones genéticas, ambientales, e inmunológicas.^(2,3)

Esta patología se caracteriza por el gran espectro de manifestaciones cutáneas, siendo típicas los estadios de parche, placa y tumor progresivamente. Solo un 10 % de los pacientes evoluciona al estadio tumoral, donde hay combinación con los estadios anteriores. Hay lesiones únicas o múltiples de aspecto nodular que tienden a ulcerarse e infectarse y que aparecen en cualquier zona anatómica e indican el crecimiento vertical de la enfermedad.⁽⁴⁾

Como variantes atípicas más frecuentes de la micosis fungoide están la foliculotrópica, la reticulosis pagetoide y la piel laxa granulomatosa, estas últimas con baja incidencia.⁽⁵⁾ Aunque se conocen más de 18 tipos de presentaciones de esta patología, es importante señalar que todas han tenido en común, una historia de larga evolución de las manifestaciones clínicas que pueden ser inclusive de décadas.⁽⁶⁾ Además, ya han sido tratadas por otras patologías dermatológicas de diferente índole y con múltiples estudios patológicos que no son concluyentes para este tipo de linfoma cutáneo.⁽⁷⁾

Para el diagnóstico de esta entidad se necesita la clínica anteriormente descrita y hallazgos histopatológicos clásicos e inmunohistoquímicos.^(8,9)

Caso clínico

Paciente masculino de 54 años de edad, color de piel blanca, fototipo cutáneo tipo III, residente en La Habana, Cuba; con antecedentes patológicos personales de gastritis, hernia inguinal, enfermedad de Hansen multibacilar tratada en el 2015,

fumador de 15 cigarrillos al día durante los últimos 20 años, y niega antecedentes patológicos familiares.

Acude al servicio de Dermatología del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Manuel Fajardo en el año 2018, por lesiones en piel de 30 años de evolución, consistentes en manchas de diferentes tamaños a nivel de cara extensora de extremidades superiores y tronco anterior, asociado a prurito de intensidad moderada. Por este motivo se le realizó biopsia de piel en el año 2000 y el estudio histopatológico informó dermatitis crónica. Fue tratado con esteroides tópicos con persistencia de los síntomas, motivo por el cual en el año 2015 le realizan nuevo estudio histopatológico que reportó enfermedad de Hansen con baciloscopia positiva. Recibió tratamiento con poliquimioterapia para Hansen multibacilar durante 12 meses sin interrupción; sin embargo, al terminar el tratamiento persisten las lesiones pruriginosas que aumentan en número, tamaño, y algunas se convierten en placas que se entremezclaron con las lesiones iniciales. Asiste nuevamente en el año 2016 al dermatólogo, quien indica nuevo estudio histopatológico, concluyente con dermatitis crónica. En esa ocasión la baciloscopia fue negativa. En el año 2018 ingresa en el servicio de Dermatología de nuestro hospital por aparición insidiosa, de aproximadamente un mes de evolución, de lesión tumoral periareolar izquierda, con ulceración central, secreción seropurulenta, y marcado prurito, para lo cual había llevado tratamiento con triamcinolona crema 0,1 %, indicado por un médico general en los últimos 15 días, sin mejoría del cuadro.

Al examen dermatológico, el paciente presenta lesiones generalizadas, que respetan región facial, palmas y plantas, caracterizadas por placas de diferentes tamaños que oscilan entre los 5 y 20 cm, de color violáceo, con bordes bien definidos, y algunas de estas confluyen formando grandes placas de aspecto infiltrado. Además, se presentan múltiples máculas con bordes difusos, ovaladas, hipopigmentadas, con escamas blanquecinas finas de difícil desprendimiento, algunas de las cuales impresionan lesiones residuales. En tórax anterior izquierdo

presenta lesión tumoral rojo-violácea de aproximadamente 6 cm de diámetro, bien circunscrita, friable, periareolar con ulceración central y exudado serpurulento no fétido, que asienta sobre una base eritematosa infiltrada (Fig. 1).



Fig. 1 - Lesión tumoral rojo-violácea de aproximadamente 6 cm de diámetro, con ulceración central.

Mucosas: Sin alteraciones.

Anejos cutáneos: Cabello con alopecia difusa en cola de ambas cejas, uñas de pies con pérdida del lustre e hiperqueratosis distal.

Examen dermatoneurológico: Sin alteraciones.

Se indicaron estudios de laboratorio los cuales reportaron química sanguínea dentro de parámetros normales, en lámina periférica se observan células atípicas de aspecto cerebriforme 6 %, linfocitos atípicos, no presencias de blastos, VSG 16 mm/H, microbiología de lesión tumoral con *Staphylococcus aureus*, y micológico negativo.

Baciloscopia: Negativa

TAC toracoabdominal: Reporta imagen tumoral hiperdensa en región mamaria izquierda de 43*12 mm de diámetro en cuadrante izquierdo.

TAC de pulmón: Engrosamiento de lóbulo pulmonar derecho por probable adenopatía, además, presencia de adenopatías a nivel axilar y mediastinal sin

lesión osteolítica, ni osteoclástica, rastreo ganglionar muestra adenopatías en región axilar de aspecto inflamatorio, y ecografía abdominal total sin alteraciones. Biopsia de piel de la lesión tumoral: Informó Linfoma T cutáneo tipo micosis fungoide en estadio nodular (Fig. 2).

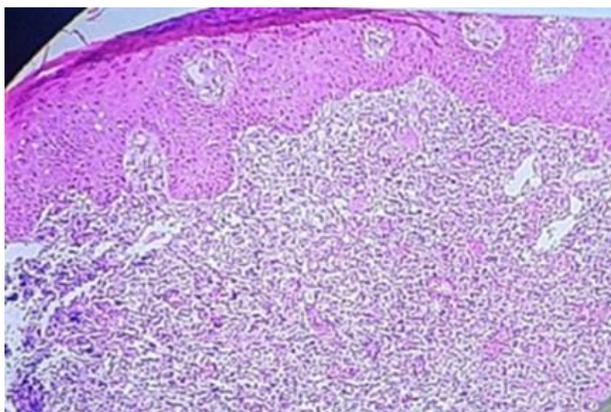


Fig. 2 - Linfoma T cutáneo tipo micosis fungoide en estadio nodular.

Estudio inmunohistoquímico: CD20 positivo en población B acompañante, CD3 positivo 80 %, CD4 positivo 80 %, CD5 positivo 20 %, CD8 positivo 20 %, CD30 negativo, K167 positivo 30 % (Fig. 3).



Fig. 3 - Estudio inmunohistoquímico.

Se discute en colectivo y se concluye el caso como una micosis fungoide tumoral estadio IIB (clasificación TNMB).

Se inició manejo multidisciplinario con los servicios de Oncología y Dermatología, y se trató con metrotexate ampolla de 25 mg endovenosa en infusión semanal, radioterapia superficial en lesión tumoral, clobetasol crema 0,05 % en lesiones tipo placas y máculas, 2 veces al día, fitoterapia con té de tilo y manzanilla, 2 veces al día. Se realizaron controles semanales por el equipo multidisciplinario, con involución total de lesión tumoral y disminución de las lesiones hipopigmentadas residuales (Fig. 4).



Fig. 4 - Imagen de la lesión posterior al tratamiento.

Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento, sin recurrencia de las lesiones en piel.

Comentarios

Para el tratamiento de la micosis fungoide debemos estadificarlo según el TNMB (T: Piel, N: ganglios, M: visceral y B: sangre periférica) para micosis fungoide y el síndrome de Sézary, ya que nos permite realizar tratamientos dirigidos, que van desde tratamientos tópicos con esteroides, quimioterapia, retinoides, radioterapia, fototerapia en estadios de parche y placas, manejos combinados de

tratamientos sistémicos dentro de los que se incluyen los interferones, retinoides, y los tópicos anteriormente descritos, así como manejo con monoterapia, poliquimioterapia y trasplantes alógenos en aquellos pacientes con eritrodermia o afectación ganglionar o visceral.

Estos tratamientos serán escogidos según riesgo/beneficio del paciente y del cuadro que presente, con pronósticos de más del 80 % a 5 años, en aquellos cuya enfermedad se limite a piel y, de 40 % a 5 años cuando existe afectación de los ganglios linfáticos.⁽¹⁰⁾

Este caso se concluye como un linfoma cutáneo de células T tipo micosis fungoide estadio tumoral, por las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas, con estadificación según TNMB IIB. Se inició manejo con monoterapia endovenosa, así como tratamiento tópico para la lesión tumoral. Se observó mejoría clínica de la lesión tumoral y de las lesiones hipopigmentadas tipo máculas y placas asociadas.

Es importante pensar en esta enfermedad ante la presencia de una lesión tumoral, para poder realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno.

Referencias bibliográficas

1. Bologna JL, Schaffer J, Cerroni L. Dermatología. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2019. p. 2127-37.
2. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General. 8 ed. Buenos Aires: Panamericana; 2014. p.1745-52.
3. Arenas R. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 5 ed. México: Mc Graw Hill; 2013.
4. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's textbook of Dermatology. 8th ed. Oxford: Blackwell Publishing; 2010. p. 57.1-57.17.
5. Reyes-Baraona M. Actualización en diagnóstico y manejo de micosis fungoide. Rev. Chilena Dermatol. 2015;31(4):338-53.

6. Pisauri MA. Factores pronósticos en micosis fungoide. EDUCACIÓN MÉDICA CONTINUA. 2015:1-12.
7. Candela Preti AG. Micosis fungoide ampollar y pustulosa. Dermatología Argentina. 2017; 23(4):188-92.
8. Mariaca-Flórez C. Fototerapia en el tratamiento de la micosis fungoide. Dermatol Rev Mex. 2017;61(2):115-36.
9. Patterson J. Weedon's Skin Pathology. 4th ed. USA: Elsevier; 2016. p. 1173-81.
10. Marcela Arcila P. Micosis fungoides en niños. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2010:1-7.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses con la elaboración de este documento.

Contribución de los autores

Lázara Alacán Pérez: Seguimiento del paciente desde la primera consulta, organización de la información, redacción del artículo y revisión final del mismo.

Maika Figueredo Bernal: Realizó el estudio histopatológico.

Aura Catherine Rodríguez Estupiñán: Realizó la biopsia de piel del paciente, la búsqueda de referencias bibliográficas y participó en la redacción del artículo.