

Micosis fungoide en fase tumoral

Mycosis fungoides in the Tumour Phase

Sindy Rentería Lozano¹ <https://orcid.org/0000-0001-8850-6927>

Sixta María Varela Villalobos^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5459-1617>

Juana Teresa Daza Vergara¹ <https://orcid.org/0000-0003-3668-0071>

Ana María Sanabria Cabrera¹ <https://orcid.org/0000-0003-1134-1516>

¹Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: clarasixta@infomed.sld.cu

RESUMEN

La micosis fungoide constituye el tipo más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Al presentar lesiones inespecíficas en la piel, e infiltrados inespecíficos en la primera fase de la histología es difícil su diagnóstico clínico e histopatológico en etapas temprana de la enfermedad. Se presenta paciente masculino de 46 años de edad, sin antecedentes patológicos personales, con cuadro de seis años de evolución, que inició con lesiones en placas en abdomen según refiere él. Estas posteriormente se extienden a toda la superficie corporal, para lo que se aplicaron múltiples medicamentos tópicos sin mejoría. Se presentan lesiones diseminadas que se caracterizan por cicatrices atróficas brillantes, con hiper- e hipopigmentación residual, placas, tumores y ulceraciones. Se realiza biopsia de piel e inmunohistoquímica que confirma el diagnóstico de micosis fungoide en fase tumoral. Se presenta el caso por la importancia de pensar en esta enfermedad para realizar un pronóstico temprano.

Palabras clave: linfoma cutáneo de células T; micosis fungoide; neoplasias cutáneas.

ABSTRACT

Mycosis fungoides is the most common type of cutaneous T-cell lymphoma. As non-specific skin lesions and non-specific infiltrates in the first phase of histology it is hard to diagnose clinically and histopathologically in the early stages of the disease. A 46-year-old male patient's case is presented, with no personal pathological history, with 6 years of evolution, who began, according to him, with lesions in plaques in the abdomen. These were then extending to the entire body surface, for which multiple topical medications were applied without improvement. Disseminated lesions characterized by bright atrophic scars, residual hyper- and hypopigmentation, plaques, tumors, and ulcerations are present. A skin biopsy and immunohistochemistry tests were performed, confirming the diagnosis of mycosis fungoides in the tumor phase. The case is presented because of the importance of thinking about this disease to make an early prognosis.

Keywords: cutaneous T-cell lymphoma; mycosis fungoides; cutaneous neoplasms.

Recibido: 11/12/22

Aceptado: 26/12/23

Introducción

La micosis fungoide (MF) constituye el tipo más frecuente de linfoma cutáneo de células T. Supone el 50 % de todos los linfomas cutáneos. Es una neoplasia maligna de los linfocitos T de la piel que puede extenderse a la médula ósea, ganglios linfáticos y diversos órganos internos.^(1,2,3,4)

En su evolución se presentan tres fases:

- Preinfiltrativa, inespecífica o eccematosa, conocida como fase de mancha.
- Infiltrativa, indurativa o pretumoral, o fase de placas.
- Tumoral.^(1,2,3,5,6)

La fase de mancha se localiza en tronco y extremidades. Origina placas eritematoescamosas o violáceas que recuerdan el eccema o la psoriasis. La evolución es de meses o años y se acompaña de prurito.^(1,2,3)

En la fase de placas las lesiones se presentan francamente infiltradas, tienen límites bien definidos y son arciformes. Varían desde 2 o 3 cm hasta 10 o 15 cm; dejan islotes de piel sana, se extienden de manera progresiva, son muy pruriginosas, suele haber alopecia, y puede haber adenomegalias inflamatorias.^(1,2,3,4,7)

La fase tumoral es indicativa de una fase de crecimiento vertical que afecta cara, axilas, pliegues submamarios e ingles, sobre lesiones previas, o en piel sin lesiones. Consta de tumoraciones semiesféricas u ovoides que pueden ulcerarse y son poco dolorosas; el prurito desaparece. En ocasiones evoluciona hacia eritrodermia y deja islotes de piel sin lesiones (signo de la persiana). Se acompaña de descamación, fisuras en las palmas, excoriaciones e infección secundaria. Se observan adenopatías, afección de vísceras y mal estado general. La evolución es rápida y de mal pronóstico.^(1,2,3,4,7,8)

En las variantes clínicas de MF hay lesiones ampollares, foliculares, granulomatosas, queratóticas hiperpigmentadas o hipopigmentadas, así como poiquilodermia; también pueden mostrar mucinosis folicular o cambios purpúricos.^(1,2,3,7,8,9)

La estadificación de la micosis fungoide permite establecer las pautas de tratamiento y determinar el pronóstico y la mortalidad.^(4,5)

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente masculino de 46 años de edad, natural de La Habana, sin antecedentes patológicos personales aparentes, con antecedente familiar de carcinoma de próstata (padre fallecido). Acude al servicio de Dermatología, del Hospital Universitario Clínico Quirúrgico Miguel Enríquez, con cuadro clínico que inició aproximadamente hace 6 años, por presentar por una mácula eritematosa que evolucionó a placa eritematodescamativa a nivel de abdomen, pruriginosa, única, de menos de 10 cm, por lo que inició tratamiento con corticoides tópicos y antibióticos orales, sin mejoría (fármacos automedicados). Hace aproximadamente un año, comenzó con exacerbación del cuadro, por aumento del número de lesiones, que esta vez iniciaron como pápulas y nódulos, confluyendo en placas eritematosas, violáceas, descamativas y costrosas, a nivel

de cuero cabelludo, tronco y extremidades, que respetaba palmas de las manos y plantas de los pies, acompañado de fiebre no cuantificada, astenia, adinamia y pérdida de peso. Al examen físico se observó aceptable estado general, con signos vitales estables, afebril. En el examen dermatológico se observaron placas eritematovioláceas costrosas y descamativas, que alternan con pápulas eritematopigmentadas, localizadas en cuero cabelludo, tronco y extremidades, que respetan palmas de manos y plantas de los pies (figs. 1 y 2).



Fig. 1 – Placas eritematocostrosdescamativas en tronco.



Fig. 2 – Lesiones papulocostrosas localizadas en miembro superior izquierdo.

Dado el cuadro clínico del paciente y el tiempo de evolución, se sospecha diagnóstico de micosis fungoide. Se indican complementarios, biopsia de piel, e inmunohistoquímica.

Complementarios realizados:

- Hemograma con diferencial: Leucocitos $7,8 \times 10^9/L$, a predominio de linfocitos, hemoglobina 13,1 g/L, hematocrito 0,41
- Conteo de plaquetas normal.
- VSG 48 mm/h (acelerada).
- Glicemia, creatinina, urea, colesterol, triglicéridos, ácido úrico y transaminasas dentro de límites normales.
- VDRL: no reactiva.
- HIV: negativo.

Biopsia de piel. Aspecto compatible con micosis fungoide (fig. 3).

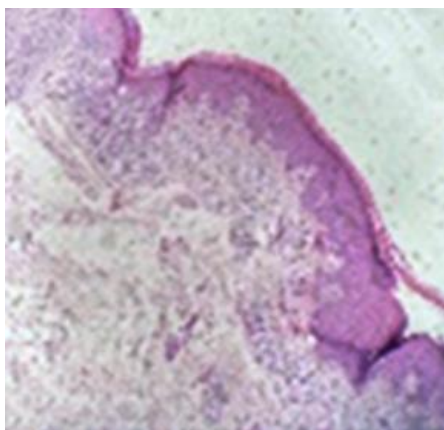


Fig. 3 – Imagen histológica compatible con micosis fungoide.

Inmunohistoquímica. Micosis fungoide en fase tumoral a predominio perianexial
CD4 (+++), CD8 (++) . KI 67 90 90

Se discute el caso en colectivo con la participación de especialistas de dermatología y oncología del hospital, se concluye como una micosis fungoide, y se comienza tratamiento con prednisona oral y ciclofosfamida.

Se mantiene seguimiento por las consultas de dermatología y oncología, y se observa una mejoría clínica (fig. 4).



Fig. 4 – Mejoría clínica de las lesiones, al mes de comenzar tratamiento con prednisona y ciclofosfamida.

Comentarios

La micosis fungoide es una de las variantes más frecuentes de linfomas cutáneos de células T, cuyas manifestaciones clínicas iniciales aparecen en la piel y pueden permanecer localizadas por largos períodos sin diseminación extracutánea.^(2,3,4,10)

Esta enfermedad es de curso lento y progresivo, y en las etapas iniciales semeja a otras enfermedades inflamatorias de la piel, tanto en sus características clínicas como histopatológicas, lo cual hace difícil establecer el diagnóstico temprano en un gran número de pacientes.^(3,4,5)

El diagnóstico puede tardar seis años como promedio. La micosis fungoide puede llegar a comprometer gravemente la piel, los ganglios linfáticos, la médula ósea y causar la muerte.^(4,5,6,7,8,9,10)

Referencias bibliográficas

1. Campo J, Méndez N, González R, Gómez M. Micosis fungoide: biología y terapéutica. *Dermatología CMQ*. 2016;4:278-87.
2. Valencia O, Pérez J, Velásquez M. Micosis fungoide. *Rev asc colombiana de dermatología*. 2016;18:205-17.

3. Arenas R. Dermatología. Atlas, diagnóstico y tratamiento. 6 ed. México: McGraw-Hill; 2015.
4. Ferrándiz Carlos CF. Dermatología clínica. 4 ed. España: Elsevier; 2014. p. 67-72.
5. Bologna JL, Schaffer J, Cerroni L, editores. Dermatología. 4 ed. Barcelona: Elsevier; 2018.
6. Manzur J, Díaz Almeida JA, Cortez M. Dermatología. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2002.
7. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI. Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. Tomo 3. Barcelona: Editorial Médica Panamericana; 2008.
8. Trautinger F, Knobler R, Willemze R, Peris K, Stadler R, Laroche L, *et al.* EORTC consensus recommendations for treatment of mycosis fungoides/Sèzary syndrome. Eur J Cancer. 2006;42:1014-30. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2006.01.025>
9. Criscione V, Weinstock M. Incidence of cutaneous T-cell lymphoma in the United States, 1973-2002. Arch Dermatol. 2007;143:854-9. DOI: <https://doi.org/10.1001/archderm.143.7.854>
10. Hodak E, Klei T, Gabay B, Ben-Amitai D, Bergman R, Gdalevich M, *et al.* Familial mycosis fungoides: report of 6 kindred and a study of the HLA system. J Am Acad Dermatol. 2015;52:393-402. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2003.12.052>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.