

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **13**

Número
Number **2**

Mayo-Agosto
May-August **2004**

Artículo:

**Micosis fungoide:
comunicación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Micosis fungoide: comunicación de un caso

Dra. Mirna Rodríguez Acar,* Dr. Octavio E Guzmán Vázquez**

RESUMEN

La micosis fungoide representa un espectro de procesos linfoproliferativos cutáneos de células T. Esta enfermedad fue clasificada clínicamente desde el siglo XIX en tres estadios: Eritema premicótico, periodo de placas y etapa tumoral. De etiología incierta y curso crónico e inexorable. Con una sobrevida media de 9 años.¹

Palabras clave: Micosis fungoide, linfoma cutáneo de células T.

ABSTRACT

The mycosis fungoide represents a spectrum of related cutaneous T cell lymphoproliferative disorders. By the end of the 19th century. It was observed that mycosis fungoide progressed through three stages: premycotic erytheme, infiltrated plaques and tumoral stage. Unknown cause. The course of mycosis fungoide is chronic and relentless, with a median survival of 9 years.¹

Key words: Mycosis fungoide, cutaneous lymphoma of T-cell.

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide representa un espectro de un proceso linfoproliferativo de células T. Actualmente, sólo se considera como micosis fungoide la forma clínica común denominada progresiva, trifásica de Alibert-Bazin. La forma que de inicio es tumoral o tumeur d'emblee, descrita por Vidal y Brocq en 1885. Actualmente clasificada entre las entidades nuevas, como linfomas de células grandes y linfomas pleomorfos de células pequeñas. La forma eritrodérmica descrita por Vencer y Hallopeau en 1892, no está incluida en la nueva clasificación EORTC (European Organization for Research and Treatment of Cancer). En la mayoría de los estudios, se observa un predominio masculino, pero casi todos los autores coinciden en que la supervivencia es igual en ambos sexos. Habitualmente la micosis fungoide es una enfermedad que afecta al adulto de edad media, alrededor de los 50 años, sin embargo, existen casos de micosis fungoide descritos en niños y adolescentes.²

CUADRO CLÍNICO

El cuadro clínico que predomina en esta enfermedad es el prurito, que no siempre está presente, sin embargo, suele ser el síntoma más temprano. Aparece de forma aislada, al comienzo de la enfermedad o más tarde. Generalmente persiste durante toda la evolución. Las lesiones cutáneas evolucionan en tres fases:

Estadio de eritema “premicótico”:

En el primer estadio, las lesiones se caracterizan por placas eritemato-escamosas, bien limitadas y pruriginosas. Estas lesiones evolucionan como dermatosis benignas y pueden parecer a eccemas, eccematides más pitiriasiforme que psoriasiforme, o tener el aspecto de parapsoriasis de grandes placas simples o poiquilodérmicas. En este caso, las lesiones son parecidas a lesiones de radiodermatitis, lo que se conocía como poiquilodermia vascular atrófica. Con frecuencia, estas placas de bordes circulantes o contorneados están claramente limitadas.

Estadio de placas infiltradas:

En el segundo estadio, las placas se infiltran habitualmente por el borde, formando placas de color cobrizo o arcos de círculo de color oscuro y duros. En otras

* Médico adscrito del Centro Dermatológico Pascua (CDP).
** Médico residente del Curso de Dermatopatología del CDP.



Figura 1.



Figura 2.

Figuras 1 y 2. Dermatosis diseminada con tendencia a la generalización, que afecta cabeza, cuello, caras anterior y posterior de tronco y ambas caras de extremidades superiores e inferiores.



Figura 3.



Figura 4.

Figuras 3 y 4. Manchas y placas parduzcas, ulceración con superficie sucia por material hematopurulento.



Figura 5. Aumento panorámico. Muestra hiperqueratosis paraqueratósica, atrofia con importante epidermotropismo de linfocitos y pérdida de la unión dermoepidérmica. Infiltrado linfocitario en banda.

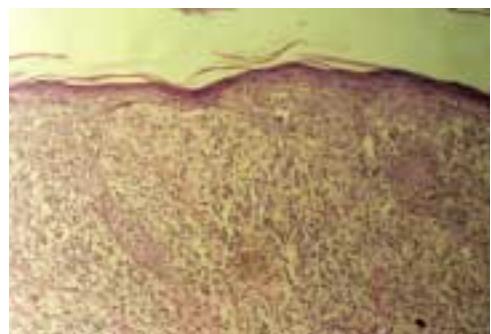


Figura 6. Aumento 10X atrofia, epidermotropismo, con numerosos linfocitos atípicos que muestran hiperchromatismo, rodeados algunos por un halo claro.

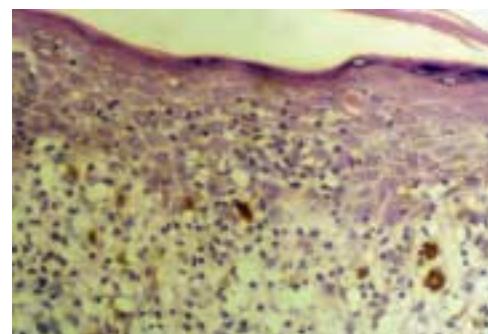


Figura 7. Epidermotropismo, linfocitos hiperchromáticos, atípicos con tendencia a formar microabscesos de Pautrier.

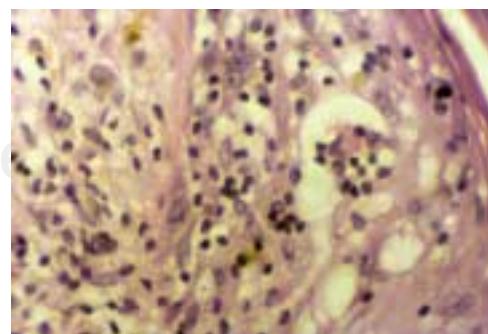


Figura 8. A mayor aumento se aprecian linfocitos atípicos y la presencia de microabscesos de Pautrier.

partes, las placas se hacen más gruesas en su conjunto. En realidad, el grado de infiltración no sólo varía de una lesión a otra, sino también pueden variar en una misma lesión, por ello, algunas lesiones pueden tener un aspecto serpiginoso. Estas lesiones infiltradas pueden localizarse en cualquier parte de la piel, aunque suelen tener una distribución asimétrica y predominar en nalgas, tórax anterior y posterior, así como axilas e ingles.

Estadio tumoral:

El tercer estadio se caracteriza por la frecuencia de lesiones tumorales en la piel sana, sobre lesiones no infiltradas o sobre placas infiltradas. Los tumores suelen tener una base ancha, son redondeados o hemisféricos y su tamaño variar. Existen casos mucho más raros, en los que se observan grandes placas tumorales. Estas lesiones pueden ulcerarse posteriormente y desarrollarse en cualquier parte, pero se localizan fundamentalmente en la cara y en los grandes pliegues.

Lesiones extracutáneas:

En la fase tardía de la enfermedad, se observan adenopatías en los territorios de drenaje de las lesiones cutáneas. Estas adenopatías son duras, móviles e indoloras. Las localizaciones viscerales, poco frecuentes y a menudo asintomáticas (hígado, bazo y sobre todo los pulmones), se descubren casi siempre en la autopsia. Las afecciones viscerales sintomáticas, neurológica o de otra índole, a menudo preceden o acompañan a la transformación a linfomas de células grandes. Finalmente la invasión a la médula es rara, reflejando de esta forma la diferenciación extramedular de las células malignas.³

ETIOLOGÍA

Aunque sigue siendo la forma más común de todos los linfomas primarios cutáneos de células T (44%), sigue siendo una enfermedad rara. La causa de la micosis fungoide es desconocida, pero han sugerido el papel de un antígeno crónico (posiblemente un retrovirus), estimulación de linfocitos T helper o CD4 por células de Langerhans intraepidérmica en su génesis. Esta teoría sugiere que la causa de la enfermedad puede ser un proceso proinflamatorio o policlonal, hasta la bien desarrollada forma clonal de la enfermedad explicada por la persistencia inmunológica del microambiente cutáneo. Otra teoría ha sido en relación al por qué de la progresión de la micosis fungoide. Esta teoría trata de explicar que la enfermedad se inicia con una

fase de exacerbación en la cual los linfocitos T helper circulantes son reclutados en la dermis papilar, posteriormente ocurre una selección de linfocitos T CD4 por citoquina 2, la cual además promueve su proliferación hasta determinadas poblaciones clonales causantes de la neoplasia.⁴⁻¹⁰

HISTOPATOLOGÍA

Los hallazgos histopatológicos más característicos de la micosis fungoide es el epidermotropismo y la presencia de microabscesos de Pautrier. El epidermotropismo puede originar distintas imágenes, dependiendo si las células están aisladas las unas de las otras, o por el contrario dispuestas en fila india, a lo largo de la capa basal o agrupadas en nidos en este caso se trata del clásico aspecto de los microabscesos de Pautrier, donde las células mononucleadas situadas en la epidermis, están rodeadas en un halo claro. Esta imagen es inconstante. El infiltrado también es característico por su composición celular. Además de ser de pequeños linfocitos, también lo es fundamentalmente de células interdigitadas y células de Langerhans, células mononucleadas de núcleo hipercromático y de forma irregular, conocidas como células atípicas que forman el infiltrado, pudiendo parecer a las células de Sezary (células de aspecto cerebriforme). De tal manera, que el carácter atípico de estas células, irregularidad en la forma e hipercromatismo nuclear y su epidermotropismo son los dos argumentos o criterios fundamentales para el diagnóstico histológico.¹¹⁻¹⁷

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 73 años. Campesino. Originario de México, D.F. y residente de San Pablo, Puebla.

Consulta en el Centro Dermatológico Pascua, por presentar una dermatosis con tendencia a la generalización (*Figuras 1 y 2*). Se presenta en la cabeza, cuello, tronco, extremidades superiores e inferiores y de éstas con lesiones en todas sus caras. Bilateral y simétrica. Constituida por numerosas placas parduzcas con escama, ovaladas o circulares y de tamaño variable. Así mismo, áreas de liquenificación (*Figuras 3, 4 y 5*). Resto de piel y anexos sin alteraciones. Es de evolución crónica y pruriginosa. Al interrogatorio, refiere el paciente un tiempo de más de 2 años de evolución aproximadamente, con ataque al estado general y caquexia. Los exámenes complementarios: bio-

metría hemática, química sanguínea, examen general de orina y las pruebas de funcionamiento hepático fueron normales. Se tomaron 2 biopsias, una de piel cabelluda en área parietal y otra del antebrazo del lado derecho. Se fijaron en formol al 10% y se procesaron por parafina. Los cortes se tiñeron con hematoxilina y eosina. El diagnóstico histopatológico definitivo: Mucosis fungoide (*Figuras 6, 7 y 8*).

Evolución y pronóstico

La enfermedad evoluciona durante años o incluso décadas. El enfermo suele fallecer como consecuencia de una infección secundaria bacteriana o viral. También puede morir a causa de la invasión tumoral. El índice de aparición de estas transformaciones varía según las series entre el 8% y más del 55%. Esta transformación, que puede ocurrir en cualquier estadio de la enfermedad, es más frecuente cuanto más avanzado está el proceso. Por lo que el pronóstico es peor cuando la transformación se ha producido en un estadio precoz de la enfermedad. Por lo que el paciente fue manejado por el Servicio de Dermatología Oncológica del Hospital General de México.^{18,19}

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

La importancia de presentar este caso, radica en el compromiso sistémico que presentó el paciente en el momento que acudió a nuestro Servicio. Con severo compromiso dermatológico y ataque al estado general, caracterizado por astenia, adinamia e hiporexia. Así mismo, presentando pérdida de peso desde el inicio de su padecimiento actual. De esta manera, aunque los linfomas cutáneos de células T inicián en piel; órganos y sistemas también pueden ser afectados, llevando a la muerte al paciente por las diseminaciones a hígado, pulmón, etc. Así como su alta predisposición a procesos infecciosos.

Aunque hay varios esquemas de tratamiento en relación a la etapa clínica a la cual se presenta, es importante señalar, que aún no hay tratamientos definitivos que combatan la enfermedad tal como sucede con otras enfermedades linfoproliferativas en la actualidad.

BIBLIOGRAFÍA

- Degos R. *Dermatologie: Mycosis Fungoide*. 2da. Edición. 1981: 897-910a.
- Farmer E, Antoinette F. *Pathology of skin cutaneous lymphoma*. 2000: 1369-95.
- Sauteyran P, D'Incan M, Gouyon. *Encyclopedie Médico-Chirurgicale: Linfomas cutáneos epidermotropicos*. Ed. Nuevo Mundo, Francia 2001; 6-98-680-A10.
- Lessin S, Vowels B, Rock A. Retroviruses and cutaneous T-cell lymphoma. *Dermatol Clin* 1994; 12: 243-253.
- Burg G et al. Semimalignant (pseudolymphomatous) cutaneous B cell lymphoma. *Dermatol Clin* 1994; 12: 18.
- Lange-Wautzin et al. Occurrence of human T-cell lymphotrophic virus(type-1) antibodies in cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 1986; 15: 598-602.
- Dummer R, Schwarz T. Cytokines as regulatory protein in lymphoproliferative skin infiltrates. *Dermatol Clin* 1994; 12: 283-294.
- Weinstock M, Horn J. Mycosis fungoide in the US: Increasing incidence and descriptive etiology. *JAMA* 1988; 260: 42-46.
- Lessin S, Vowels B, Rock A. Retroviruses and cutaneous T-cell lymphoma. *Dermatol Clin* 1994; 12: 243-253.
- Agnarsson B, Vonderheid E, Kadin M. Cutaneous T-cell lymphoma with suppressor cytotoxic (CD8) phenotype: Identification of rapidly progressive and chronic subtypes. *J Am Acad Dermatol* 1990; 325: 1078-81.
- Farmer E, Antoinette F. *Pathology of skin cutaneous lymphoma*. 2000: 1369-95.
- Smith NP. Histologic criteria for early diagnosis of cutaneous T-cell lymphoma. *Dermatol Clin* 1994; 12: 315-22.
- Emmerson R. Follicular mucinosis. *Br J Dermatol* 1969; 81: 395-413.
- Lambroza E et al. Hypopigmented variant of mycosis fungoide: Dermographic, histopathology and treatment of seven cases. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32: 987-93.
- Cerroni L et al: Histologic and immunophenotypic analysis of cutaneous Hodgkin's disease. *J Cutan Pathol* 1990; 17: 289.
- Chy A et al. *In situ* identification of Langerhans cells in the dermal infiltrate of cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol* 1982; 6: 350-59.
- Cerroni et al. Immunophenotyping of cutaneous lymphoid infiltrates in frozen and paraffin-embedded tissue sections: A comparative study. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 245-13.
- Weinstock M, Horn J. Population-based estimate of survival and determinants of prognosis in patients with mycosis fungoide. *Cancer* 1998; 62: 1658-61.
- Tuy E et al. A case control study of possible causative factors in mycosis fungoide. *Arch Dermatol* 1987; 123: 196-200.

