

Micosis fungoides. Presentación de un caso clínico

Sergio García Reyes,* Mónica Tejeda Romero**

RESUMEN

Introducción. La micosis fungoides es un linfoma cutáneo de células T, el más común en estos linfomas. **Caso clínico.** Masculino de 69 años, con padecimiento de siete meses, con mácula eritematosa en tórax, posteriormente en extremidades torácicas, con placas en región dorsal y tumoraciones en hombro izquierdo y región inguinal. **Resultado histopatológico.** Linfoma No Hodgkin difuso. Se inicia tratamiento con quimioterapia CHOP. Posteriormente con datos de infiltración de SNC, sin responder a quimioterapia de rescate, falleciendo por infiltración a SNC. **Discusión.** La estadificación establece el tratamiento y el pronóstico. El tratamiento se divide en topical y sistémico; la micosis fungoides no es curable. **Conclusión.** La estadificación clínica es de gran importancia debido a que establece factores pronósticos de la enfermedad y ayuda a determinar un tratamiento más adecuado. La quimioterapia es la más utilizada en nuestro medio, pero, a pesar de las nuevas formas de tratamiento, la micosis fungoides tiene elevada mortalidad.

Palabras clave: *Micosis fungoides, linfomas cutáneos de células T.*

ABSTRACT

Introduction. The mycosis fungoides is a cutaneos T-cell lymphoma, the most comun of this lymphomas. **Clinical case.** Male of 69 years old, seven months with erythematous patch in the thorax, plaques in the dorsal region, tumor in left shoulder and right groin. **Histopathologic result.** Diffuse Lymphoma No Hodgkin. The treatment is beginning with CHOP chemotherapy. Later, the patient with CNS infiltrate signs, without outcome to rescue chemotherapy, the patient died for involved in CNS. **Discussion.** The mycosis fungoides staging decree the treatment and prognosis. The treatment can be categorized into topical and systemic, however, the mycosis fungoides is not curable. **Conclusion.** The clinical staging is very important, because the predictive factors establemen the more optimal treatment. In our center the more usual treatment is the chemotherapy, however the mycosis fungoides have high mortality.

Key words: *Mycosis fungoides, cutaneous T cell lymphoma.*

INTRODUCCIÓN

El sistema inmune humano comprende aproximadamente 2×10^{12} linfocitos, los cuales se encuentran concentrados en los ganglios linfáticos, bazo y tejidos linfoides asociados a mucosas.¹ La piel contiene pocos linfocitos, que son exclusivamente de fenotipo T y muchos de éstos están dispersos alrededor de las vérulas postcapilares de la dermis papilar adyacente a los anexos cutáneos. Los linfomas cutáneos primarios son desórdenes linfoproliferativos que constituyen un amplio grupo dentro de los linfomas No Hodgkin; tienen como característica común la expansión monoclonal de células B o T. Pueden cursar como enfermedades asintomáticas con una larga supervivencia y pocas posibilidades de curación, hasta tumores

agresivos de evolución rápida con corta supervivencia y con pocas posibilidades de curación.

Los linfomas cutáneos ocupan el segundo lugar en frecuencia, dentro de los linfomas No Hodgkin extranodales, la incidencia anual de los linfomas cutáneos en general es de 0.5 a 1 por 100,000 habitantes y sólo son precedidos por los linfomas gastrointestinales. Los linfomas cutáneos incluyen varios tipos y se clasifican según su origen en T o B, cuadro clínico y morfología; siendo la micosis fungoides y el síndrome de Sézary los más frecuentes. Aparecen entre los 40 y 60 años y es 2.2 veces más frecuente en el sexo masculino que en el femenino.² La micosis fungoides es la forma más común de linfoma cutáneo de células T. Nombrado de esta manera por dermatólogos franceses por el aspecto de los tumores cutáneos similares a hongos, descrito por primera vez por Alibert y Bazin, en 1806.³ En general, la micosis fungoides es relativamente rara, de tipo linfoma No Hodgkin extranodal, con una incidencia de

* Residente de Medicina Interna, HJM.

** Médico Adscrito al Servicio de Hematología, Hospital Juárez de México.



0.36 a 0.90 por 100,000 personas por año,⁴ acontece en 1% de todos los linfomas No Hodgkin, afecta a adultos entre la 6a y 7a décadas de la vida, con una relación hombre/mujer de 2:1.

Se han asociado ciertos agentes infecciosos,⁵ agentes ambientales, mutaciones genéticas como factor etiológico, pero no se ha comprobado la relación de estos posibles factores.^{6,7} Las manifestaciones clínicas pueden ser muy variables, desde manchas, placas o tumores, teniendo predilección por áreas no expuestas a la luz, pero cualquier área de la piel puede ser afectada; en ocasiones se mal diagnosticaba como psoriasis, dermatitis atópica o dermatitis crónica por contacto. La piel de los pacientes puede presentar áreas de eritrodermia antes de progresar a máculas o placas. Existe una variedad de micosis fungoïdes, el síndrome de Sézary, caracterizado por eritrodermia y células atípicas circulantes. Los tumores cutáneos pueden surgir en donde existían máculas o placas o pueden surgir *de novo*; se caracterizan por tener una fase

de crecimiento vertical exagerado, con protrusiones importantes o lesiones ulceradas. La micosis fungoïdes tiene una clasificación y sistema de estadificación desarrollado en 1978 (Cuadro 1), de acuerdo con las características del tumor, nódulo (ganglios), metástasis y sangre (sistema TNMB del Grupo del Instituto Nacional de Cáncer de Estados Unidos).⁸⁻¹⁰ Además la micosis fungoïdes tiene diversas variantes de acuerdo con su aspecto, así como su distribución, la cual se muestra en el cuadro 2.¹¹

En el estudio inmunofenotípico, en la mayoría de los pacientes con linfomas de células T, predomina el patrón general de los linfocitos T con función auxiliadora CD3+, CD4+, y sólo en la minoría se expresan los marcadores con función citotóxica reconocida como CD3-, CD8+. Se utilizan otros marcadores de membranas con fines diagnósticos que identifican poblaciones de células T como el CD5, CD7 y CD28.

El estudio inmunofenotípico muestra la presencia de linfocitos T, con predominio de T cooperadores (CD3+, CD4+, CD8-). La mayoría de los casos presenta reordenamiento de los receptores de linfocitos T.¹²

Histológicamente se encuentra un infiltrado linfocítico en la dermis superficial, con linfocitos individuales que migran entre los queratinocitos epidérmicos, caracterizando el epidermotrofismo que caracteriza a este linfoma.¹³⁻¹⁵

La etapa de la enfermedad en el momento del diagnóstico está basada en la cantidad de piel afectada. El pronóstico depende del tamaño de los tumores cutáneos, el incremento de la superficie corporal afectada dentro de un estadio determinado y la detección de clonalidad en la sangre.¹⁶ La terapia más adecuada depende de una variedad de factores incluyendo la etapa,¹⁷ el estado de salud en

Cuadro 1. Estadificación TNM de la micosis fungoïdes.

Clasif.	Definición
Etapa	
T1	Máculas, placas o ambas que involucran < 10% del área de superficie corporal
T2	Máculas, placas o ambas que involucran > 10% del área de superficie corporal
T3	Uno o más tumores cutáneos
T4	Eritrodermia
N0	Sin compromiso de ganglios linfáticos
N1	Crecimiento de ganglios linfáticos pero sin manifestaciones histológicas
N2	Ganglios linfáticos clínicamente palpables pero sin manifestaciones histológicas
N3	Crecimiento de ganglios linfáticos con manifestaciones histológicas
M0	Sin enfermedad visceral
M1	Enfermedad visceral
B0	Sin células atípicas circulantes (células Sézary)
B1	Células atípicas circulantes (células Sézary)
Etapas por grupos	
IA	T1N0M0
IB	T2N0M0
IIA	T1-2N0M0
IIB	T3N0-1M0
IIIA	T4N0M0
IIIB	T4N1M0
IVA	T1-4N2-3M0
IVB	T1-4N0-3M1

Cuadro 2. Variantes de micosis fungoïdes.

Clásico (Alibert-Bazin)
Eritrodérmico (síndrome de Sézary)
Unilesional
Hipopigmentado
Reticulosis pagetoide
Folicular
Siringotrópico
Granulomatoso y granulomatoso con piel delgada
Buloso/Vesicular
Palmoplantar
Dermatosis pigmentada purpúrica
Micosis fungoïdes intersticial
Ictiosiforme
Hiperqueratósico/Verrugoso
Vegetante/Papilomatoso

general del paciente, la presencia de los síntomas, así como el acceso del paciente a los sistemas de salud.¹⁸

En el Hospital Juárez de México, la tasa de incidencia de linfomas cutáneos primarios es de un caso por cada 100,000 pacientes, con una edad de presentación promedio de 42 años \pm 32, con un rango de presentación de 10 a 74 años, predominando en el sexo femenino. Los linfomas de células T son más frecuentes que el de células B, siendo en 67% de los pacientes de tipo células T, 25% de pacientes de estirpe de células B y sólo 8% sin especificar estirpe.

De los casos de linfomas de células T, 25% corresponde a micosis fungoide, 17% a papulolisis linfomatoide, 17% a linfoma de células T tipo paniculítico y 8% linfoma difuso de células T.

En el Hospital Juárez de México, los linfomas cutáneos tienen una mortalidad de 58%, con una sobrevida de dos años.¹⁹

CASO CLÍNICO

Masculino de 65 años de edad, quien acudió por una dermatosis diseminada que afectaba tronco anterior y posterior, así como extremidades superiores e inferiores que estaban constituidas por placas eritematosas con escama, de diversos tamaños que variaban de 1 a 3 cm de diámetro y algunas placas hipocrómicas con escama fina que variaban en tamaño. En tronco posterior y en extremidad superior a nivel del codo izquierdo tenía tres tumoraciones exofíticas, exulceradas, fungantes, cubiertas por costra sanguínea que media la más pequeña 3 cm y la mayor de la tumoraciones media 7 cm. Con evolución de siete meses había iniciado con una mancha eritematosa de la que había notado desaparición espontánea, la cual progresó a formar nudosidades y en los sitios descritos evoluciona hacia tumoraciones (Figuras 1 y 2).

En sus estudios paracínicos la biometría hemática reportó Hb 16.4 g/dL Hto 46%, RBC 5.46×10^6 , VCM 84.2 fl, MCHC 35.7 g/dL MCH 30.1 pg RDW 13.3% leucocitos 8.98×10^3 , neutrófilos 72%, linfocitos 18.7%, monolitos 6.4%, eosinófilos 0.2%, basófilos 0.4% LUC 2.2%, bilirrubina total 1.16 mg/dL, bilirrubina directa 0.22 mg/dL, bilirrubina indirecta 0.94 mg/dL, albúmina 3.77 g/dL, calcio 8.78 mg/dL, creatin cinasa 67 u/L, colesterol total 115 mg/dL, DHL 394 u/L fosfatasa alcalina 95 u/L gamma glutamil transferasa 56 u/L, proteínas totales 6.96 g/dL, aspartato aminotransferasa 30 u/L, alanino aminotransferasa 26 u/L, triglicéridos 210 mg/dL, cloro 103 mmol/L, potasio 4.4 mmol/L, sodio 137 mmol/L, ácido úrico 9.3 mg/dL, creatinina 1.08 mg/dL, glucosa 103 mg/dL, urea 20 mg/dL, fibrinógeno 783 mg/dL, tiempo de protrombina 12.9 seg (85.57%), tiempo de tromboplastina parcial 31.6 seg.



Figura 1. Fotografía que muestra la presencia de máculas y placas en la cara anterior del tórax. Así como una tumoración en hombro izquierdo.



Figura 2. Micosis fungoide que muestra la presencia de tumoraciones.

En la biopsia de piel se encuentra un infiltrado por linfocitos a nivel de la dermis con epidermotropismo, así como la formación de abscesos a nivel de la epidermis (abscesos de Duputrier). Los linfocitos se encuentran con atípica, así como abundantes mitosis (Figura 3).

Aspirado de médula ósea: médula ósea normocelular, megacaricitos normales, sin infiltración por linfoma en la muestra.

Resultado histopatológico de piel: linfoma No Hodgkin difuso, con inmunohistoquímica que reporta CD45 positivo, CD68 positivo, CD 3 positivo, CD4 positivo, CD20

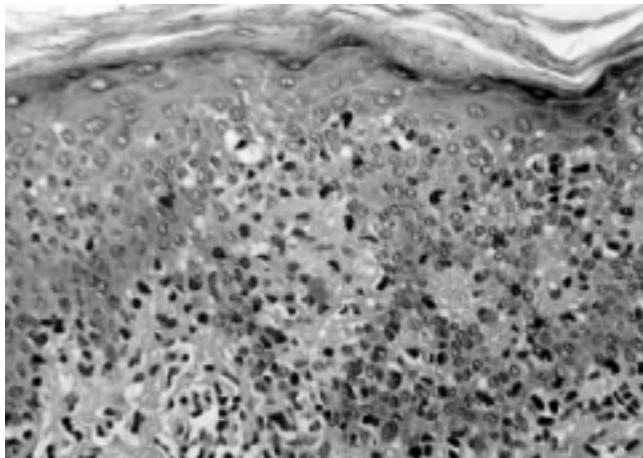


Figura 3. Infiltrado linfocítico epidermotrófico, con hematoxilina-eosina.

negativo, CD5 negativo, CD10 negativo, enzima TdT (dioxinucleotidil-transferasa terminal) negativa.

Resultado histopatológico de hueso (biopsia de hueso): médula ósea normocelular, sin evidencia de infiltración celular.

Tomografía axial computarizada de cráneo, cervical y toracoabdominal: lesión infiltrativa de brazo izquierdo, con adenomegalias cervicales.

Ecocardiograma: corazón estructuralmente sano.

Se considera al paciente en estadio clínico IIB, iniciándose quimioterapia con esquema CHOP-21 (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina, prednisona); cumpliendo seis ciclos del mismo.

En el cuarto ciclo de quimioterapia el paciente presentó dolor ocular, así como la presencia de ptosis palpebral derecha, no considerándose como complicación de la quimioterapia, realizándose resonancia magnética nuclear de cráneo (IRM) donde se reportó atrofia córtico-subcortical, con ligero reforzamiento meníngeo generalizado. El líquido cefalorraquídeo no muestra la presencia de células neoplásicas.

Se da tratamiento con quimioterapia intratecal metotrexato a 12 mg, en una sola dosis.

El paciente tiene evolución tórpida, con desorientación, deterioro neurológico poca respuesta a estímulos. Presenta paro cardiorrespiratorio y fallecimiento. Los familiares no aceptan realizar necropsia.

DISCUSIÓN

Este artículo se realizó con la finalidad de realizar una revisión de un caso clínico de un linfoma cutáneo primario del tipo micosis fungoides y comparar los datos que se

tienen en la literatura para mostrar lo difícil que puede ser llegar al diagnóstico de esta patología, ya que a pesar de contar con estudios de extensión e histopatológico, sólo 50-75% de los linfomas cutáneos se diagnostican, y si asocian estudios inmunohistoquímicos y genéticos se pueden diagnosticar hasta 80% de estos linfomas. Mostrar que a pesar de instaurar un tratamiento, existen complicaciones del padecimiento y del tratamiento que hacen que el linfoma cutáneo primario tenga una mortalidad elevada.

La micosis fungoides es la representación genuina más clara del linfoma cutáneo, es un linfoma postmico, si bien la micosis fungoides es el linfoma de células T más común, la enfermedad es relativamente rara. En un estudio retrospectivo, realizado en el Hospital Juárez de México, de junio del 2000 a octubre del 2005, se encontraron 12 pacientes con linfoma cutáneo primario, con una incidencia de un caso por cada 100,000 habitantes. En 58% fueron del sexo femenino y 42% del género masculino, con un rango de edad de 10 a 74 años. 67% de estos casos de linfomas cutáneos primarios fueron de linfomas de células T, 25% se clasificaron como micosis fungoides.

La estadificación de los pacientes es básicamente en la extensión de la piel, el tipo de lesión dérmica y la extensión hacia sitio extracutáneo, como el sistema nervioso central, vísceras o sangre periférica (Cuadro 3). En el caso presentado el paciente se estadificó en IIB (T3, N1, M0, B0).

La estadificación tiene importancia debido a que ayudan a determinar el pronóstico y el tratamiento más adecuado, donde los pacientes con extensión extracutánea tienen una media de supervivencia de sólo 13 meses.

La estadificación realizada en el paciente se llevó a cabo con estudio de tomografía axial computarizada de tres regiones, donde se encontraron ganglios a nivel cervical no accesibles para toma de biopsia, sin infiltración ningún otro órgano toraco-abdominal. La biopsia de hueso no muestra extensión de linfoma en médula ósea, así como ausencia de células de Sézary circulantes, lo que clasificó al paciente en estadio IIB, siendo de gran importancia la estadificación para establecer un tratamiento de manera adecuada y orienta acerca del pronóstico de esta enfermedad.

La inmunohistoquímica, de manera inicial, es de gran importancia para diferenciar el estirpe celular al que corresponden los linfomas cutáneos y sirve también como factor pronóstico, ya que clínicamente los linfomas cutáneos en un inicio se confunden con múltiples enfermedades propias de la piel que retrasan el diagnóstico. También permite establecer un tratamiento específico de acuerdo con la variante histológica, ya que en la actualidad se tienen ciertos blancos terapéuticos con anticuerpos monoclonales, como una terapia novedosa.

Cuadro 3. Tratamiento por etapa clínica de la micosis fungoide

Etapa	Terapia inicial	Terapia subsecuente	Terapia para enfermedad refractaria
IA	Terapias dirigidas a la piel		
IB/IIA	Quimioterapia Tópica Fototerapia Tratamiento con ondas electrónicas	Interferón Retinoides Terapia multimodal Quimioterapia tópica + agentes biológicos Fototerapia + agentes biológicos Dos agentes biológicos Denileucin diftifo	Terapias experimentales
IIB	Tumores pequeños Tratamiento con ondas electrónicas localizadas Interferón intralesional Quimioterapia tópica + agentes biológicos Tumores generalizados Tratamiento con ondas electrónicas Total Denileucin diftifo Terapia multimodal	Terapia multimodal Denileucin diftifo Quimioterapia simple	Terapias experimentales
IIIA, B	Fototerapia Retinoides Interferón Metotrexato Fotoféresis extracorpórea Terapia multimodal	Terapia multimodal Denileucin diftifo Quimioterapia simple	Terapias experimentales
IVA, B	Monoterapia sistémica Terapia multimodal (+ terapia dirigida a piel)	Radiación local paliativa adyuvante para enfermedad extracutánea Trasplante de médula ósea Quimioterapia	Terapias experimentales

Los signos histopatológicos que son indicativos de un peor pronóstico incluyen la presencia de un gran número de células CD30+ sugestivas de una transformación del tumor y ciertas variantes, así la presencia de infiltración tumoral de linfocitos CD8+ indican un pronóstico más favorable. El estudio citogenético y del genoma de los pacientes con micosis fungoide muestra rupturas cromosómicas y traslocaciones. El análisis de los cromosomas identifica aberraciones numéricas de los cromosomas 6, 13, 15, 17, y estructurales en los 3, 9 y 13.²⁰

La terapia varía en función del estadio de la enfermedad; en general el tratamiento se puede categorizar en directo (tópico), fototerapia y tratamiento sistémico, y para maximizar su efecto y minimizar efectos tóxicos, se prefiere combinar estos tratamientos.^{21,22} Sin embargo, con posí-

bles excepciones de las etapas tempranas, la micosis fungoide no es curable.

El tratamiento sistémico se prefiere para el linfoma con extensión visceral o linfática y se debe de evitar para las etapas avanzadas de la enfermedad; algunos estudios sugieren que no existe ninguna ventaja sobre la terapia convencional en términos de periodo libre de la enfermedad y la sobrevida en general en pacientes con micosis fungoide.

La terapia tópica incluye el uso de esteroides, los cuales son utilizados en etapas tempranas (IA); retinoides como el gel de bexaroteno, único aprobado por la FDA para el tratamiento de los linfomas cutáneos de células T; aplicaciones diarias o alternas de mostaza tópica (meclorotamina); fototerapia, que involucra el uso de luz ultravioleta-

leta del tipo A y B, los cuales han documentado eficacia, principalmente combinado con fotosensibilizadores como el psoralen.

Dentro de la terapia sistémica podemos utilizar los retinoides de manera oral como el acitretin, derivado de la vitamina A, los cuales han sido de gran interés en el manejo del acné; la quimioterapia se basa en el uso de ciclofosfamida, clorambucilo, bleomicina, doxorubicina, vinblastina y metotrexato; se prefieren los esquemas de poliquimioterapia, ya que pueden lograr mejores remisiones en un año. La radioterapia es uno de los tratamientos que se utilizaron de manera inicial en este tipo de linfomas, aunque actualmente se prefiere el uso del tratamiento con ondas electrónicas, ya que disminuyen la toxicidad hacia vísceras. El uso de interferones mejoran las condiciones de los pacientes hasta en 40-50% de los pacientes, existen tres formas de interferones recombinantes: interferón alfa, beta y gama, siendo el subtipo alfa el más utilizado de manera subcutánea. En otro tipo de enfermedades como la hepatitis, se utiliza la combinación de peginterferón alfa 2b con ribavirina con mejores resultados comparado con interferón y ribavirina, en micosis fungoides se ha utilizado esta combinación con peginterferón alfa 2b con ribavirina, ya que se ha demostrado que el tratamiento con interferón en ciertas etapas del tratamiento es adecuado, y obteniendo una eficacia significativa con esta nueva forma de tratamiento; sin embargo, aún requiere de más estudios para poder establecerlo como un tratamiento.²³

Las terapias novedosas para este padecimiento incluyen la fotoquimioterapia extracorpórea, también llamada fotoferesis, que consiste en un tipo de aféresis, la cual remueve sangre del paciente y es tratada con un agente fotosensibilizante y sujeta a luz ultravioleta, considerándose un tratamiento relativamente seguro con pocas alteraciones hemodinámicas, pero con un riesgo relativo para sepsis.^{24,25} Otro tratamiento en uso reciente es el Denileucin diftifo (DAB IL-2) es una proteína de fusión de hecha por tecnología recombinante, la cual se fusiona una toxina difteria con interleucina 2 (IL-2), encontrándose el receptor de IL-2 en las células clonales aberrantes de linfocitos en pacientes con linfomas cutáneos de células T, inhibiéndose el crecimiento celular al introducirse la toxina de la difteria a la célula, siendo administrada por vía intravenosa, con premedicación previa.

Las terapias en investigación incluyen los inhibidores histona deacetilasa, los cuales modulan la expresión de genes y son efectivos en otras neoplasias hematológicas, como el desipeptido y vorinostat. Otros tratamientos como los anticuerpos monoclonales, como el zanolimumab (anti

CD4) y alemtuzumab (anti CD52)²⁶ han mostrado beneficios potenciales para estos pacientes.

Los pacientes con micosis fungoides padecen de inflamación y descamación anormal, por lo que requieren de medidas generales de importancia para evitar la presencia de ulceraciones dolorosas con sobreinfecciones bacterianas, que ocasionan gran malestar generalizado, evitando agua muy caliente, usando cremas lubricantes, evitar el uso de esponjas que lesionen más la piel, utilizar humidificadores durante la época de frío. Estos pacientes son susceptibles a infecciones cutáneas secundarias, principalmente a *Staphylococcus aureus*, que amerita de un tratamiento agresivo con antibióticos para evitar la diseminación sanguínea.

En general, el tratamiento puede administrarse de acuerdo con su estadio, el cual se muestra en el cuadro 3.²⁸

El tratamiento establecido para el paciente se basó en quimioterapia combinada con esquema CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona), puesto que la enfermedad se encontraba en un estadio avanzado, con limitaciones para otro tipo de tratamientos ya que el paciente pertenecía a un nivel socioeconómico bajo, impidiendo el acceso a terapias más avanzadas; de manera inicial el paciente presentó buena respuesta y remisión de tumoraciones; sin embargo, se presentaron manifestaciones clínicas de extensión de la enfermedad hacia el sistema nervioso, lo que llevó al deterioro del paciente y a la muerte.

Además del tratamiento tópico y sistémico, los pacientes con linfoma cutáneo requieren de apoyo emocional, debido a la afección dermatológica que proyecta en el paciente una deformidad de imagen. Las organizaciones de apoyo son invalables para los pacientes con micosis fungoides, así como para sus familias, las cuales ofrecen una gama amplia de información, una de éstas es la Fundación del Linfoma Cutáneo (www.clfoundation.org).

CONCLUSIÓN

- La causa de la micosis fungoides aún se desconoce, y con excepción de etapas temprana es una enfermedad incurable. Se requieren monitoreo intenso y una terapia de larga evolución para un mejor manejo del paciente; las nuevas formas de tratamiento logran una remisión completa o parcial.
- La incidencia reportada en el Hospital Juárez de México corresponde con la reportada en la literatura internacional y es de un caso por cada 100,000 habitantes, el linfoma cutáneo de células T es el de mayor incidencia, dentro de éstos la micosis fungoides es el más común.

Coincidiendo con la edad de presentación de la literatura entre la 6a y 7a décadas de la vida.

- Debido a la diversidad clínica con la que se presenta esta enfermedad el diagnóstico puede confundirse con diversas patologías.
- La estadificación clínica es de gran importancia debido a los factores pronósticos²⁹ de la enfermedad y ayuda a determinar un tratamiento más adecuado, la estadificación en este caso no pudo completarse de manera satisfactoria por la imposibilidad de acceso de los ganglios linfáticos; sin embargo, se pudo administrar un tratamiento óptimo para este paciente.
- El tratamiento de la micosis fungoïdes en la mayor parte de los casos, en la experiencia del Hospital Juárez de México, se basa en quimioterapia combinada con esquema CHOP, principalmente por las limitaciones económicas de los pacientes para acceder a otro tipo de tratamientos. Se tiene una mala respuesta, debido a que los pacientes presentan complicaciones del padecimiento, con infecciones oportunistas y extensión de la enfermedad;³⁰ el tratamiento se ve limitado por la etapa avanzada en la que llegan los pacientes, así como la limitación que tienen las instituciones de salud como la nuestra para proporcionar más modalidades de tratamiento, además de los pocos recursos económicos con los que cuenta nuestra población atendida.
- La mortalidad en el Hospital Juárez de México en el caso de los linfomas cutáneos es de 58%, en la mayor parte de éstos (42%) por progresión de la enfermedad, como en el caso clínico presentado.
- Los linfomas cutáneos son enfermedades heterogéneas, con diversas formas de presentación, con diversas características histológicas, requiriendo de un tratamiento multidisciplinario, incluso para llegar al diagnóstico y proporcionar un tratamiento adecuado.

REFERENCIAS

1. Jahn S, Walden P. Cutaneous Malignant Lymphomas. *Inmunol Today* 1998; 19(3): 70-3.
2. Rojas-Espinosa O. Inmunología. 2a Ed. México: Panamericana; 2004, p. 374.
3. Girardi M, Heald PW, Wilson LD. Medical progress. The Pathogenesis of Mycosis Fungoïdes. *N Engl J Med* 2004; 350: 1978-88.
4. Robert C, Kupper TS. Inflammatory skin diseases, T cells, and immune surveillance. *N Engl J Med* 1999; 341: 1817-28.
5. Lessin S, Vowells B, Rock A. Retroviruses and cutaneous T cell lymphoma. *Dermatol Clin* 1994; 12: 243-53.
6. Morales Suarez-Varela MM, Llopis GA, Marquina VA, Bell J. Mycosis fungoïdes: review of epidemiological observations. *Dermatology* 2000; 201: 21-8.
7. Juárez NL, Rincón PC. Linfomas Cutáneos: Fisiopatología y Clasificación. *Rev Mex Dermatología* 2005; 49(3): 109-22.
8. Willemze R, Kerl H, Sterry W, et al. EORTC classification for primary cutaneous lymphomas: a proposal from the Cutaneous Lymphoma Study Group of the European Organization for Research and Treatment of Cancer. *Blood* 1997; 90: 354-71.
9. Kim EJ, Hess S, Richardson SK, Newton S, Showe LC, Benoit BM, Ubriani R, et al. Immunopathogenesis and therapy of cutaneous T cell lymphoma. *J Clin Invest* 2005; 115: 798-812.
10. Willemze R, Elaine S, Berti SE, et al. WHO-EORTC Classification for Cutaneous Lymphoma. *Blood* 2005; 105(19): 3768-85.
11. Wood GS, Greenberg HL. Diagnosis, Staging and Monitoring of Cutaneous T-Cell Lymphoma. *Dermatol Ther* 2003; 16(4): 269-75.
12. Drummer R, Schwarz T. Cytokines as regulatory protein in lymphoproliferative skin infiltrates. *Dermatol Clin* 1994; 12: 283-94.
13. Franck N, Carlotti A, Gorin I, Buffet M, Mateus Ch, Dupin N, et al. Pathology of skin cutaneous lymphoma. 2000, p. 1369-95.
14. Mycosis fungoïdes. *Arch dermatol/vol 138*, Feb, 2002.
15. Cutaneous Lymphomas. Mycosis Fungoïdes-Type Cutaneous T-Cell Lymphoma and Neutrophilic Dermatosis. *Arch Dermatol* 2005; 141: 353-6.
16. Smith NP. Histologic criteria for early diagnosis of cutaneous T cell Lymphoma. *Dermato Clin* 1994; 12: 315-22.
17. Warnke R, Kohler S, Hoppe RT, Kim YH. Staging Accuracy in Mycosis Fungoïdes and Sézary Syndrome Using Integrated Positron Emission Tomography and Computed Tomography. *Arch Dermatol* 2006; 142: 577-84.
18. Sareeta RS, Parker BB. Treatment of Cutaneous T-Cell Lymphoma/ Mycosis Fungoïdes. *Dermatology Nursing* 2006; 18(6).
19. Colín GEI. Linfomas Cutáneos. Revisión de Casos. México: UNAM Facultad de Medicina; 2006.
20. Smoller BR, Santucci M, Wood GS, et al. Histopathology and Genetics of Cutaneous T Cell Lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am* 2003; 17(6): 1277-311.
21. Tsai EY, Taur A, Espinosa L, Andrew Q, Johnson D, Dick S, et al. Treatment of Early-Stage Mycosis Fungoïdes With Twice-Weekly Applications of Mechlorethamine and Topical Corticosteroids. *Arch Dermatol* 2005; 141: 1117-20.
22. Kuzel TM. Systemic Chemotherapy for the Treatment of Mycosis Fungoïdes and Sézary Syndrome. *Dermatol Ther* 2003; 16(4): 355-61.
23. Yanagi T, Shimizu T, Ujiie H, Ito M, Abe R, Tsuji-Abe Y, et al. Peginterferon Alfa-2b for Mycosis Fungoïdes. *Arch Dermatol* 2006; 142.
24. Assaf C, Hummel M, Zemlin M, Steinhoff M, Geilen CC, Stein H, Orfanos CE. Transition of Sézary syndrome into mycosis fungoïdes after complete clinical and molecular remission under extracorporeal photophoresis. *J Clin Pathol* 2004; 57: 1325-8.



25. Heald P, Rook A, Perez M, et al. Treatment of erythrodermic cutaneous T-cell lymphoma with extracorporeal photochemotherapy. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 427-33.
26. Quiros P, Kacinski BM, Wilson LD. Extent of skin involvement as a prognostic indicator of disease free and overall survival in patients with T3 cutaneous T-cell lymphoma treated with total skin electron beam radiation therapy. *Cancer* 1996; 77: 1912-7.
27. Weder P, Anliker M, Itin P, et al. Familial Cutaneous Mycosis Fungoïdes. Successful Treatment with Alemtuzumab. *Dermatology* 2004; 208(3): 281-3.
28. Smith BD, Wilson LD. Management of Mycosis Fungoïdes. Part 1. Diagnosis, Staging and Prognosis. *Oncology* 2003; 17(9): 1281-8.
29. Diamandidou E, Colome-Grimmer M, Fayad L, Duvic M, Kurzrock R. Transformation of mycosis fungoïdes/Sezary syndrome: clinical characteristics and prognosis. *Blood* 1998; 92: 1150-9.
30. Weinstock MA, Gardstein B. Twenty year trends in the reported incidence of mycosis fungoïdes and associated mortality. *Am J Public Health* 1999; 89: 1240-4.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Sergio García Reyes
Calle Sur 79 No. 370
Col. Lorenzo Boturini
C.P. 15820, México, D.F.
Tel.: 5552-9853; 044-55-1796-7961
Correo electrónico: segar2001@hotmail.com