



Caso clínico

Micosis fungoide. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

César Raúl Aguilar García,* Román Morales Guadarrama,** Horacio Luna Álvarez,*** Elba Jiménez Jiménez****

RESUMEN

Reporte del caso clínico de un paciente de 23 años de edad, que inició con lesiones dérmicas a los nueve años de edad, con cuadro clínico de 14 años de evolución y diagnóstico final de micosis fungoide, que fue referido a un hospital de tercer nivel para su tratamiento. Las lesiones linfoproliferativas cutáneas, neoplásicas o reactivas con frecuencia dan problemas diagnósticos y de clasificación, de ahí que susciten el debate en la bibliografía médica. La micosis fungoide es una enfermedad relativamente rara, sobre todo en pacientes pediátricos.

Palabras clave: micosis fungoide, linfoma cutáneo de células T, linfoproliferativo.

ABSTRACT

This paper reports the case of a twenty-three years old patient who started showing skin lesions when was nine year old. The situation was recorded in a fourteen years evolution clinic file, whit an ending diagnostic: mycosis fungoides. The patient was moved to third level hospital for a suitable treatment. The cutaneous lymphoproliferative, neoplastic or reactivas skin injuries, often offer trouble in diagnostic and classification. It has been a great debate object in medical literature. The mycosis fungoide is relatively a rare disease, specially in pediatric age.

Key words: mycosis fungoides, cutaneous lymphoma of T-cell, lymphoproliferative.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 23 años de edad, soltero, empleado de mostrador, con antecedente de alcoholismo frecuente desde los 19 años de edad, sin especificar la cantidad ingerida, llegando al estado de ebriedad. El cuadro clínico se inició a los nueve años de edad, inicialmente con una lesión papular exofítica localizada en la región dorsal del pie, con extensión de la misma hasta el hueso poplíteo. (Figura 1) Recibió múltiples tratamientos dermatológicos, sin diagnóstico preciso ni disminución de los síntomas.



Figura 1. Lesiones papulares exofíticas.

Tres días previos a su ingreso presentó fiebre no cuantificada así como aumento de la temperatura en la pierna, edema, eritema y dolor en la pierna derecha en el sitio de las lesiones, región dorsal del pie y tibio maleolar que impedían la deambulaci3n, motivo de su ingreso.

Exploraci3n f3sica: cardiopulmonar sin fenómenos agregados, abdomen sin alteraciones, adenomegalias no dolorosas en la regi3n inguinal de predominio derecho, había edema importante con cambios trófic3s de la coloraci3n de la piel en el pie derecho en la regi3n dorsal

* Médico adscrito al servicio de Medicina Interna

** Médico adscrito al servicio de Patología.

*** Médico adscrito al servicio de Dermatología. Divisi3n de Medicina Interna.

**** Médico interno de pregrado.
Hospital General La Perla. Instituto de Salud del Estado de México.

Correspondencia: Dr. César Raúl Aguilar García. Calle Poniente 25, esquina Escondida. Colonia La Perla, Ciudad Nezahualcoyotl, Estado de México. CP 57820.

Recibido: diciembre, 2008. Aceptado: marzo, 2009.

Este artículo debe citarse como: Aguilar GCR, Morales GR, Luna AH, Jiménez JE. Micosis fungoide. Presentaci3n de un caso y revisi3n de la bibliografía. Med Int Mex 2009;25(4):317-20.

La versi3n completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

y tibio maleolar, dolor a la palpación y flexión del pie con eritema, edema y lesiones dérmicas verrugosas con costras melicéricas que abarcaban los metacarpianos y la región talar, incluso deformidad de los dedos de los pies con zonas ulceradas y costras hemáticas, dichas lesiones se extendieron al hueso poplíteo derecho con zonas verrugosas secas indolorosas. (Figura 2) Tenía otras lesiones en el dorso de la mano derecha con exfoliación de la piel y verrugosidades secas. (Figura 3)

Estudios de laboratorio al ingreso: glucosa 112, BUN 6, creatinina 0.6, urea 12.8 sodio 138, potasio 4.0, cloro 102, calcio 6.8, fósforo 3.3 magnesio 2.2 colesterol 106, triglicéridos 74, ácido úrico 3.3, tiempo de protrombina 6.9, albúmina 2.9, leucocitos 11,600, Hb 12.9, Hto 37.1, plaquetas 188,000



Figura 2. Lesiones dérmicas verrugosas con costras melicéricas.



Figura 3. Lesiones en el dorso de la mano derecha con exfoliación de la piel y verrugosidades secas.

VCM 83.3, linfocitos 9.83% totales 1,000, monocitos 6.22% neutrófilos 79.5% totales 9,000, eosinófilos 0.24% basófilos 3.82%, TP 13.7 seg, TTP 38.-3 segundos.

Se tomó una biopsia de las lesiones del pie con diagnóstico definitivo de micosis fungoide (figuras 4 y 5).

Se realizó una TAC toracoabdominal sin evidencia de adenomegalias en el tórax, abdomen ni afección visceral. Se dio tratamiento antibiótico debido a la infección sobreagregada de las lesiones con formación de un absceso el cual fue drenado. Fue referido a tercer nivel para tratamiento especializado.

DISCUSIÓN

La micosis fungoide es una neoplasia de células T maduras de tipo colaborador cuyas manifestaciones son preferente

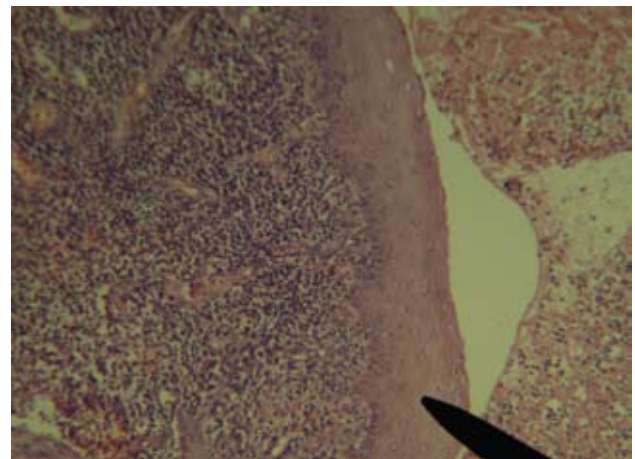


Figura 4. Epidermis hiperqueratosa con infiltrado psoriasiforme (acantosis).

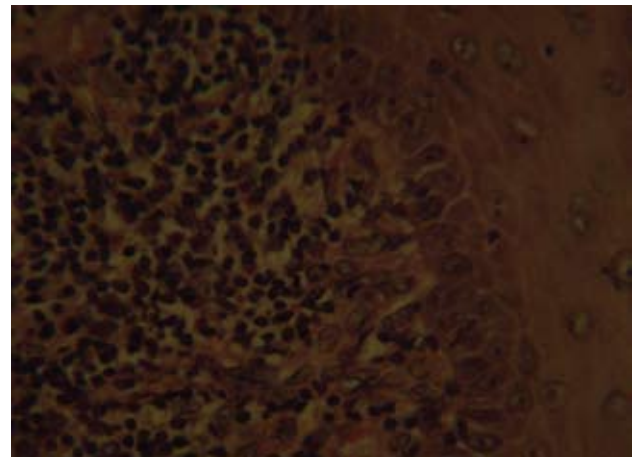


Figura 5. Infiltrado linfohistiocitario (formas atípicas).

o exclusivamente cutáneas. Es la forma más común de linfoma cutáneo de células T y, a la vez, el que presenta mayores dificultades diagnósticas particularmente en la fase inicial de su desarrollo.¹ Es más frecuente en adultos, en la infancia y adolescencia es sumamente rara su aparición. Se caracteriza por comenzar con áreas maculosas y evolución posterior a pápulas, placas, tumores y en ocasiones eritrodermia. Puede acompañarse de linfadenopatía y, a medida que progresa el proceso, de afectación visceral.²

Hasta el momento se desconocen sus causas específicas. Se han investigado varios de los posibles mecanismos, sobre todo aquéllos donde se sospecha la estimulación crónica del sistema inmunitario por medio de la exposición persistente a ciertos antígenos (químicos, luz solar, infecciones bacterianas, medicamentos, tabaco).³ La micosis fungoide puede revelar una amplia variedad de procesos inflamatorios y cualquiera de los criterios diagnósticos empleados para su reconocimiento histológico puede aparecer aisladamente en otras enfermedades. Las lesiones cutáneas de la micosis fungoide evolucionan en tres estadios:⁴

Estadio de eritema "premicótico". Es el primer estadio en el cual las lesiones se caracterizan por placas eritemato-escamosas bien limitadas y pruriginosas.⁵ Son placas de bordes circulares o contorneados que están claramente delimitadas y este signo es muy sugestivo. Estas lesiones evolucionan como dermatosis benignas y pueden parecer eccemas o tener aspecto de parapsoriasis. El aspecto histológico habitual es el de un infiltrado linfoide que no muestra una densidad celular particularmente alta, que afecta a la epidermis o dermis papilar.

Estadio de placas infiltradas. Es el segundo estadio, las placas se infiltran habitualmente por el borde formando placas de color café oscuro o hemicírculos de color rojo oscuro y consistencia dura. Hay infiltrado linfoide dérmico denso, dispuesto a modo de banda a lo largo de la epidermis la cual muestra hiperplasia psoriasiforme. El epidermotropismo de las células linfoides es la característica más destacada y las acumulaciones de linfocitos intraepidérmicos (microabscesos de Pautrier) son una característica habitual en este momento. Estas lesiones infiltradas pueden localizarse en cualquier parte de la piel, aunque suelen tener una distribución asimétrica y predominar en nalgas, tórax anterior, axilas e ingles.

Estadio tumoral. En este momento el epidermotropismo ya no es una característica llamativa del proceso y se aprecia

un denso infiltrado que ocupa la dermis papilar y reticular, que puede desplazar o destruir los anexos cutáneos. Este tercer estadio se caracteriza por la frecuencia de lesiones tumorales en la piel sana sobre lesiones no infiltradas o sobre placas infiltradas. Los tumores tienen base ancha, son redondeados y su tamaño es variable, pueden llegar a ulcerarse posteriormente y desarrollarse en cualquier parte, pero se localizan principalmente en la cara y grandes pliegues.⁶

El prurito, aunque no siempre presente, suele ser el primer síntoma, aparece de forma aislada al comienzo de la enfermedad o más tarde y generalmente persiste durante toda la evolución.⁷ En el cuadro clínico las lesiones iniciales se describen como máculas rojizas ligeramente descamativas que se localizan en la mitad inferior del tronco, los glúteos, la parte proximal de los muslos. Al menos alguna de las lesiones alcanza un tamaño notable y no es raro que sobrepasen los 10 cm, en ocasiones muestran un curso intermitente, con lesiones que aparecen y desaparecen, lo que dificulta aún más el diagnóstico.⁸ En etapas iniciales éste es difícil, pues puede confundir el aspecto de las lesiones con otras dermatosis benignas. La biopsia de las lesiones orienta hacia el diagnóstico, aunque en etapas tempranas es difícil hacerlo. Desde el punto de vista inmunocitoquímico en el infiltrado linfoide predominan los linfocitos T CD4 colaboradores. El diagnóstico habitualmente es tardío, en este retraso influye el curso prolongado y no agresivo de las lesiones, además del hecho de que las biopsias cutáneas se realizan después de varios años de diagnóstico de otras enfermedades, como dermatitis atópica o psoriasis.⁹ El pronóstico está condicionado fundamentalmente por el estadio evolutivo de la enfermedad, de manera que 90% de los pacientes que muestran afección exclusivamente cutánea del tipo parche en menos del 10% de la superficie corporal total en el momento del diagnóstico sobreviven más de cinco años.¹⁰ Diversos factores se han asociado a mal pronóstico, entre ellos, ausencia de células CD7 en las células neoplásicas, incremento de la deshidrogenasa láctica, gran tamaño en las células neoplásicas, así como elevado número de células circulantes. La enfermedad evoluciona durante años, incluso décadas. El enfermo suele fallecer como consecuencia de una infección secundaria bacteriana o viral o a causa de la invasión tumoral. La micosis fungoide se presenta en la edad adulta, principalmente después de los 50 años; sin embargo, también puede presentarse en la infancia o adolescencia. En esta etapa de la vida la principal diferencia clínica con la micosis fungoide de adultos radica en la mayor frecuencia de lesiones hipopigmentadas.¹¹ His-

tológicamente se ha descrito un incremento en el número de células de Langerhans intraepidérmicas sin que se conozca su importancia. El pronóstico no difiere con respecto a la de los adultos. El tratamiento de los linfomas cutáneos de células T puede dividirse en dos categorías: cutáneo y sistémico y dependerá de la etapa en que se encuentre la enfermedad, la edad del paciente y su estado general.¹² El dirigido a la piel incluye PUVA, quimioterapia tópica, inmunomoduladores tópicos (corticoesteroides, bexaroteno, tacrolimus), y radioterapia.

El tratamiento sistémico incluye quimioterapia y otros agentes citotóxicos, fotoforesis, interferón, retinoides.

La radioterapia es útil en casos de linfomas cutáneos en estadio tumoral principalmente, aunque es limitada debido a su toxicidad. El metotrexato también es de mucha utilidad debido a su accesibilidad y bajo costo.

La quimioterapia combinada se reserva para pacientes en estadios avanzados. Los regímenes más utilizados son CHOP (ciclofosfamida, vincristina, doxirrubicina, prednisona) y EPOCH (etopósido, vincristina, doxirrubicina, ciclofosfamida, prednisona).¹⁰

Se presenta este caso clínico debido a la poca frecuencia de la micosis fungoide en la infancia, ya que el paciente inició con las lesiones a la edad de 9 años y fue hasta 15 años después en que se realizó el diagnóstico.

REFERENCIAS

1. Rodríguez AM, Guzmán VO. Micosis fungoide, comunicación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2004;13(2):95-98.
2. Venadero AF, Ramos GA, Llergo VR. Linfoma cutáneo de células T. Presentación de un caso. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2006;15(3):158-63.
3. Girardi M. The pathogenesis of mycosis fungoides. *N Engl J Med* 2004;350:1978-88.
4. Pérez QB, Suárez PJ. Linfomas cutáneos de células T. *Rev Esp Patol* 2004;37(2):181-94.
5. Olguin MF, Zelarayan MF, Forero OL. Micosis fungoide en estadio tumoral. *Dermatol Arg* 2006;12(5):342-3.
6. Yuste CM, Sánchez EJ, Santos DJ. Micosis fungoide hipocrómica en la infancia. *Med Cutan Ibero Lat Am* 2007;35(6):306-9.
7. Kenneth BH. Linfoma Cutáneo de Células T: Micosis Fungoide y Síndrome de Sezary En. Friedman R, editor. *Cáncer de Piel*. Madrid: Elsevier, 2006;pp:349-62.
8. Morales SM, Olsen J, Kaerlev L. El consumo de alcohol y tabaco. ¿Están asociados con micosis fungoides? *Eur J Cancer* 2001;1:273-8.
9. De Quatrebarbes J, Esteve E, Bagot M. Treatment of early-stage mycosis fungoides with twice-weekly applications of mechlorethamine and topical corticosteroids. *Arch Dermatol* 2005;141(18):1117-20.
10. Amaya A. Micosis fungoides: presentación de un caso. *Rev Asoc Dermatol* 2008;1:55-56.
11. Scalia G, Enz P, Kowalczyk A. Placa persistente en mejilla. Presentación de un caso. *Rev Hosp Ital B Aires* 2005;26(4):155-57.
12. Reyes FO. Los disfraces de la micosis fungoide. *Dermatología Venezolana* 1996;34(1):2-3.