

Características clínicopatológicas de pacientes con micosis fungoide

Clinical and epidemiological characteristics of patients with mycosis fungoides

MsC. María Elena Tablada Robinet,¹ MsC. Natacha López Pupo,¹ Dra. Gisela Rodríguez Torres,^{1,2} MsC. Ana Lucia Jacas Portuondo¹ y MsC. Adelina Baltazar Green¹

¹ Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

² Policlínico Integral "Carlos M. Ramírez Corría", San Luis, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y trasversal de los 15 pacientes con micosis fungoide, ingresados en el Servicio de Dermatología del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba, desde enero del 2004 hasta diciembre del 2012, con vistas a determinar las manifestaciones clínicopatológicas de la enfermedad, para lo cual se analizaron las variables: edad, sexo, color de la piel, lesiones cutáneas predominantes, tiempo de evolución y estadio clínico en el momento del diagnóstico. Luego de evaluar los resultados de la serie, se concluyó que existían dificultades para diagnosticar la entidad clínica porque no se contaba con los medios necesarios, lo cual hubiese disminuido el tiempo de evolución entre la aparición de los síntomas y la confirmación de la presencia de esta dermopatía.

Palabras clave: micosis fungoide, linfoma de células T, Servicio de Dermatología, atención secundaria de salud.

ABSTRACT

A descriptive, retrospective and cross-sectional study of the 15 patients with mycosis fungoide, admitted in the Dermatology Service of "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba was carried out from January, 2004 to December, 2012, with the objective of determining the clinical and epidemiological manifestations of the disease, for which the variables age, sex, skin color, predominant skin lesions, clinical course duration and clinical stage at the moment of the diagnosis were analyzed. After evaluating the results of the series, it was concluded that difficulties existed to diagnose the clinical entity because there were not the necessary means, which would decrease the period of the clinical course between the emergence of the symptoms and the confirmation of the presence of this dermopathy.

Key words: mycosis fungoide, T cell lymphoma, Dermatology Service, secondary health care.

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide representa casi 40 % de todos los linfomas cutáneos y es el más frecuente de los linfomas cutáneos de células T.¹

Al respecto, la evolución clínica de esta enfermedad avanza en 3 etapas: la primera es premicótica o eritematosa, caracterizada por erupción localizada que suele causar picor

muy parecido al de las lesiones de la psoriasis o de una dermatitis atópica; la segunda fase se identifica por la aparición de manchas en forma de placas induradas, con bordes bien delimitados y ligeramente elevadas por encima del plano de la piel; finalmente, en la tercera etapa aparecen lesiones del tipo tumoral o en forma de placas protuberantes, que ocasionalmente pueden volverse violáceas y formar pequeñas úlceras.²⁻⁵

La evolución natural propia de la micosis fungoide es indolora. Antes de confirmarse la afección por medio de una biopsia, los síntomas pueden presentarse durante largos períodos de tiempo (promedio de 2 a 10 años) en forma de prurito intenso, unido a erupciones cutáneas crecientes y menguantes; después de un lapso variable puede extenderse a la médula ósea, los linfocitos sanguíneos, los ganglios linfáticos y diversos órganos internos.⁶

Resulta oportuno añadir que la micosis fungoide y el síndrome de Sézary son tratables con las terapias tópicas o las sistémicas (o ambas), disponibles hoy día. Cuando la afectación es únicamente cutánea, se obtienen buenas respuestas con tratamientos que pueden incluir la aplicación de corticoides tópicos, fototerapia con rayos ultravioletas de longitud de onda B o de onda A, de forma aislada o asociada a interferón alfa-2a. En las fases avanzadas pueden utilizarse la quimioterapia o la radioterapia, o ambas.^{7,8}

Sin embargo, hasta ahora ha sido difícil encontrar modalidades curativas, con la posible excepción de aquellas para pacientes con enfermedad mínima limitada a la piel.^{9,10}

Debido a que la micosis fungoide posee mayor incidencia entre los linfomas de células T, con una tasa global de 0,36 casos por un millón de habitantes en la práctica médica anual, se decidió determinar las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes atendidos con este diagnóstico en el Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba.

MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal y retrospectivo de los 15 pacientes con diagnóstico clínico e histopatológico de micosis fungoide, ingresados en el Servicio de Dermatología del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba, desde enero del 2004 hasta diciembre del 2012.

La información se extrajo del registro de pacientes existente en la sala y de las historias clínicas de los afectados, y se organizó en distribuciones de frecuencias, con el empleo del porcentaje como medida de resumen. Se elaboraron tablas de doble entrada, a fin de establecer la relación entre algunas variables de interés.

RESULTADOS

Entre los 15 afectados con micosis fungoide, predominó el grupo etario de 70 y más años (con 5 afectados, para 33,3 %) y el sexo masculino, con 11 pacientes, para 73,3 % (tabla 1).

Se observó una mayor frecuencia de los pacientes de piel blanca, con 6 de ellos, para 40,0 %, seguidos, en menor número, de aquellos de piel mestiza, con 5 afectados, para 33,3 %; los 4 restantes eran de piel negra (26,7 %).

Tabla 1. Pacientes según edad y sexo

Edad	Sexo				Total No.	% %
	Femenino No.	%	Masculino No.	%		
31-40			1	6,6	1	6,6
41-50	1	6,6	2	13,4	3	20,1
51-60	1	6,6			1	6,6
61-70	3	20,1	2	13,4	5	33,3
71 y más			5	33,3	5	33,3
Total	5	33,3	10	66,7	15	100,0

El período de evolución de la enfermedad desde las primeras manifestaciones clínicas hasta el diagnóstico, osciló entre 1 mes y 10 años, con un promedio de 2 años y medio (tabla 2).

Tabla 2. Tiempo de evolución de la enfermedad

Tiempo de evolución	No.	%
Menos 1 año	5	33,3
De 1 a 5 años	8	53,3
Más de 5 años	2	13,4
Total	15	100,0

Primaron las lesiones cutáneas del tipo máculas eritematosas infiltradas (figura 1) en 80,0 % de la serie. También se notificó la presencia de máculas hipocrómicas y máculas eritematosas papulosas, así como de lesiones tumorales en un paciente (figura 2). Todos los integrantes refirieron prurito como síntoma concomitante, con 14 afectados diagnosticados en los estadios iniciales de la enfermedad, para 93,3 %.



Fig. 1. Lesiones del tipo máculas eritematosas infiltradas



Fig. 2. Paciente con lesiones tumorales

Al momento del diagnóstico, 40,0 % padecía los estadios IA y IB de la enfermedad, es decir, solamente mantenían afectación cutánea. Por otro lado, 20,0 % presentaba estadio IVA, con afectación ganglionar y positividad de linfomas cutáneos de células T. No se registró ningún paciente con daño visceral (tabla 3).

Tabla 3. Estadificación de los pacientes diagnosticados

Estadios de la afección	No.	%
IA	3	20,0
IB	3	20,0
IIA	1	6,6
IIB	2	13,4
III	3	20,0
IVA	3	20,0

DISCUSIÓN

En la serie el grupo etario con mayor afectación por la micosis fungoide fue el de 71 y más años. Muchos autores¹¹⁻¹³ refieren una mayor frecuencia de la enfermedad en personas de más de 50 años, que es cuando la incidencia aumenta, y expresan, además, que la edad media de aparición es entre 45 y 55 años para aquellos pacientes afectados por la variedad que solo produce lesiones en la piel de tipo parches y placas; sin embargo, la edad media alcanza más de 60 años para los que presentan tumores o el síndrome de Sézary. En cuanto al predominio del sexo masculino en este estudio, los resultados coincidieron con casi la totalidad de las investigaciones consultadas,^{12,14-16} en las cuales se expresa que la micosis fungoide se diagnostica más en hombres que en mujeres, en una proporción de 2:1.

Respecto al color de la piel, la mayor tasa se registra, a nivel mundial, en personas de piel negra;¹⁷ dato del cual difieren los resultados de esta casuística, donde predominaron los pacientes de piel blanca, a pesar de que en la provincia de Santiago de Cuba existe un gran mestizaje.

Al analizar el tiempo de evolución de la enfermedad para poder diagnosticarla, se obtuvo que primara el período de 1 a 5 años de demora en la confirmación de este linfoma cutáneo. En el aspecto anterior no solo influyó la deficiencia en el reconocimiento de la afección en estadios iniciales, sino también el hecho de que los cambios hísticos característicos se manifiestan ya en estadios avanzados; de ahí la importancia de realizar los estudios de marcadores de membrana en las fases iniciales, los cuales ayudan a diagnosticar más tempranamente la entidad clínica; sin embargo, no se dispone de ellos en la provincia donde se efectuó la actual investigación.

Con referencia a lo anterior, en la bibliografía sobre el tema¹⁸ se plantea que la evolución natural característica de la micosis fungoide es indolora. Antes de confirmar la presencia de esta dermatosis por medio de una biopsia, los síntomas suelen presentarse durante largos períodos de tiempo (promedio de 2 a 10 años) en forma de erupciones cutáneas crecientes y menguantes. Otros autores¹⁹ coinciden en plantear que la fase premicótica puede durar meses o años y resulta difícil diagnosticar la enfermedad durante esa etapa.

Asimismo, en la serie predominaron las lesiones del tipo máculas eritematosas, características del estadio infiltrado, o en placas, de la variedad clásica de micosis fungoide, lo cual concordó con lo señalado en otra publicación, acerca de que la forma clásica es la más frecuente, aunque también se describen otras formas atípicas de la entidad: hipopigmentadas, hiperpigmentadas, granulomatosas, foliculares, ampollosas, pustulosas, con mucinosis foliculares, reticulosis pagetoide, piel laxa granulomatosa,

periorales, zosteriformes, poiquilodermatósicas, palmoplantares, ictiosiformes y ulcerosas.¹⁷

Igualmente se señala que el prurito, si bien no siempre está presente, suele ser el primer síntoma y puede aparecer de forma aislada en los comienzos de la enfermedad o más tarde, y generalmente persiste durante toda la evolución.¹⁵

La estadificación de este linfoma cutáneo requiere estándares uniformes para poder determinar las verdaderas estadísticas. El estadio en el momento del diagnóstico debe mantenerse para cada afectado, independientemente de que la enfermedad mejore o progrese. Por otra parte, el estadio del paciente no debe cambiar, aunque sí lo puede hacer la categoría de la entidad clínica.²⁰

Cabe agregar que la aplicación de una terapéutica apropiada en correspondencia con la etapa en que se encuentre la afección, permite lograr resultados beneficiosos, en especial si se realiza en los inicios.¹³

Finalmente, hay dificultades en el diagnóstico de dicha dermopatía, porque no se cuenta con los medios diagnósticos necesarios, lo cual pudiese disminuir el tiempo de evolución entre la aparición de los síntomas y la confirmación de la presencia de la entidad. En todos los integrantes de la serie se sospechó la existencia de micosis fungoide, pero para establecer el diagnóstico precisamente se requiere una correspondencia clínico-histopatológica que es muy inespecífica en las etapas iniciales, lo cual impide determinarlo precozmente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ducan LM. Cutaneous lymphoma. Understanding the new classification schemes. Dermatol Clin North Am. 1999; 17(3): 569-92.
2. Laskaris G. Atlas de enfermedades orales. Barcelona: Masson; 2005. p. 362.
3. Siles Briceño R, Garzona Navas L, Moreira Hidalgo F, BHidalgo Matlock B. Micosis fungoide: revisión de tema y presentación de un caso. Rev Costarric Salud Pública. 2007; 16(30): 46-53.
4. Friedman RJ, Dzubow LM, Reintgen DS, Bystryn JC, Marks R. Cáncer de piel. Madrid: Elsevier; 2006. p. 349-58.
5. EE. UU. Departamento de Salud y Servicios Humanos. Instituto Nacional del Cáncer. Micosis fungoide y síndrome de Sézary. Bethesda, Ma: Instituto Nacional del Cáncer.
6. Ferri FF. Ferri. Consultor clínico: claves diagnósticas y tratamiento. Madrid: Elsevier; 2006. p. 550.
7. Querfeld C, Guitart J, Kuzel TM, Rosen ST. Primary cutaneous lymphomas: a review with current treatment options. Blood Rev. 2003; 17(3): 131-42.
8. Trautinger F, Knobler R, Willemze R, Peris K, Stadler R, Laroche L, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome. Eur J Cancer. 2006; 42(8): 1014-30.

9. Gallardo F, Pujol RM. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos de células T primarios. Actas Dermosifiliogr. 2004; 95(8): 473-90.
10. Silva F, Molgó M, González S. Actualización en linfomas cutáneos. Características clínicas e histopatológicas de los linfomas cutáneos primarios. Actas Dermatol. 2004; 4(1-2): 5-21.
11. Información general sobre la micosis fungoide y el síndrome de Sézary [citado 15 May 2013]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/micosisfungoide/patient>
12. Bonadonna G, Robustelli della Cuna G, Valgussa P. Medicina oncológica. 8 ed. Milán: Elsevier Masson; 2007. p. 1442.
13. Alcalá Pérez D, González González KI, Medina Bojórquez A, Torres González S. Epidemiología de linfoma cutáneo en el Servicio de Dermatología "Pascua" experiencia de 20 años. Dermatología CMQ. 2008; 6(4): 221-6.
14. Vidarte Orrego G, Álvarez Llanos EG. Micosis fungoide en estadio de placas. Dermatol Perú. 2008; 18(2): 118-21.
15. Fitzpatrick TB. Dermatología en medicina general. 6 ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2005. p. 1736-59.
16. Moredo Romo E, Moreira Preciado M, Pérez López A. Uso de los interferones en Dermatología: experiencia con el alfa-interferón en la micosis fungoide. Rev Cubana Farm. 2004 [citado 15 May 2013]; 38(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75152004000200007
17. Collazo Caballero SE, Pesant Hernández O, Rodríguez García MA, García Gómez R. Comportamiento de la micosis fungoide hipopigmentada en pacientes del Hospital "Hermanos Ameijeiras". 1996-2006. Rev FDC. 2007 [citado 15 May 2013]; 1(1). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol1_01_07/fdc07107.htm
18. Smoller BR. Mycosis fungoides: what do/do not we know? J Cutan Pathol. 2008; 35(Suppl 2): 35-9.
19. Diamandidou E, Cohen PR, Kurzrock R. Mycosis fungoides and Sezary syndrome. Blood. 1996; 88(7): 2385-409.

Recibido: 4 de septiembre de 2013.

Aprobado: 16 de noviembre de 2013.

María Elena Tablada Robinet. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: tablada@hospclin.scu.sld.cu