

Micosis fungoide foliculotrópica

Folliculotropic mycosis fungoides

**Dayer Larrea-Gallegos¹, Reynaldo Pomar-Morante¹,
Wenceslao Castillo-Farneschi², César Chian-García³**

RESUMEN

La micosis fungoide (MF) es una de las variantes más comunes del linfoma cutáneo de células T. Desde el punto de vista histológico, se observa un denso infiltrado de células blastoides de mediano a gran tamaño con cromatina dispersa, sin un nucléolo claramente distinguible localizado en la dermis media y superior pero separada de la epidermis. El estudio con inmunohistoquímica de la micosis fungoide folicular o foliculotrópica es similar al de la micosis fungoide: CD3+, CD4+, CD8-. Se presenta un paciente varón de 51 años de edad que presenta hace dos años lesiones papulares eritematosas en raíces de miembros superiores e inferiores asociado a prurito.

PALABRAS CLAVE. Micosis fungoide, linfoma cutáneo de células T.

ABSTRACT

Mycosis fungoides (MF) is one of the most common forms of cutaneous T-cell lymphoma. There is a dense blast-cell infiltrate of medium to large size with dispersed chromatin without clearly distinguishable nucleoli located in the upper and middle dermis but separated from the epidermis. The immunohistochemical study is similar to mycosis fungoides: CD3+, CD4+, CD8-. We present a male patient of 51 years who presented two years ago erythematous papules lesions roots in lower upper limbs associated with pruritus.

KEY WORDS. Cutaneous T-cell lymphoma, mycosis fungoides.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 51 años de edad natural de Lima, sin antecedentes de importancia, que presenta dos años antes del ingreso, lesiones eritematosas pruriginosas en región

proximal miembros superiores e inferiores. Al examen físico el paciente se encuentra en regular estado general se evidencia pápulas eritematosas dispuestas a manera de parches en región lateral proximal de miembros superiores e inferiores. Figura 1.

Se solicitaron los exámenes basales siguientes: hemograma, glucosa, urea, creatinina, aminotransferasas (AST o TGO, ALT o TGP), lactato deshidrogenasa (DHL), HTLV I y II, VDRL, VIH, radiografía simple de tórax y biopsia de piel. Solo se encontró una elevación ligera de DHL, el resto de pruebas fue normal.

La histopatología evidenció infiltrado linfocitario en dermis superficial con presencia de algunas células atípicas (Figura 2), por lo cual se solicita inmunohistoquímica, que presenta marcadores CD3 y CD4 positivos (Figura 3).

DISCUSIÓN

La micosis fungoide (MF) es una de las variantes más comunes del linfoma cutáneo de células T. El pronóstico de la MF depende del tipo y la extensión de las lesiones cutáneas y enfermedad extracutánea.¹

1. Médico residente de dermatología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.
2. Médico asistente del Servicio de Dermatología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.
3. Médico asistente del Servicio de Anatomía patológica del Hospital Nacional Arzobispo Loayza.



Figura 1. Regiones proximales anterior y lateral de muslos en la que se puede observar lesiones papulares eritematosas agrupadas y con ausencia de folículos pilosos.

Los linfomas cutáneos ocupan el segundo lugar en frecuencia, entre los linfomas no Hodgkin extranodales, solo superados por los linfomas gastrointestinales. Su incidencia anual a nivel mundial es de 0,5 a 1 por 100 000 habitantes.

El 65 % de los casos corresponde a linfomas T; 25 %, a linfomas B y el resto, a otros linfomas (NK y precursores).³

Se han identificado múltiples tipos de MF, como la granulomatosa, la hiperqueratósica y la hipopigmetada, entre otras, con distintas presentaciones clínicas e histopatológicas.⁴

La MF folicular (MFF) o foliculotrópica es un tipo de MF descrita recientemente, caracterizada porque los linfocitos neoplásicos se localizan en el epitelio de los folículos pilosos (foliculotropismo).⁵ La MFF se caracteriza por la presencia de infiltrados linfoides atípicos foliculotrópicos. Muchos casos presentan degeneración mucinosa de los folículos pilosos. Se ha evidenciado que la presencia o no de mucinosis folicular no altera el comportamiento ni el pronóstico de la enfermedad.⁶

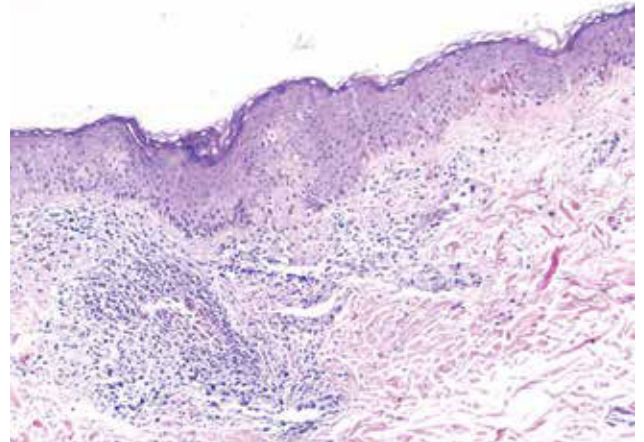


Figura 2. H-E 10X Se evidencia denso infiltrado linfocítico en dermis superficial y media con presencia de células atípicas.

Los hombres son más afectados que las mujeres. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares, lesiones acneiformes, placas induradas y, ocasionalmente, tumores

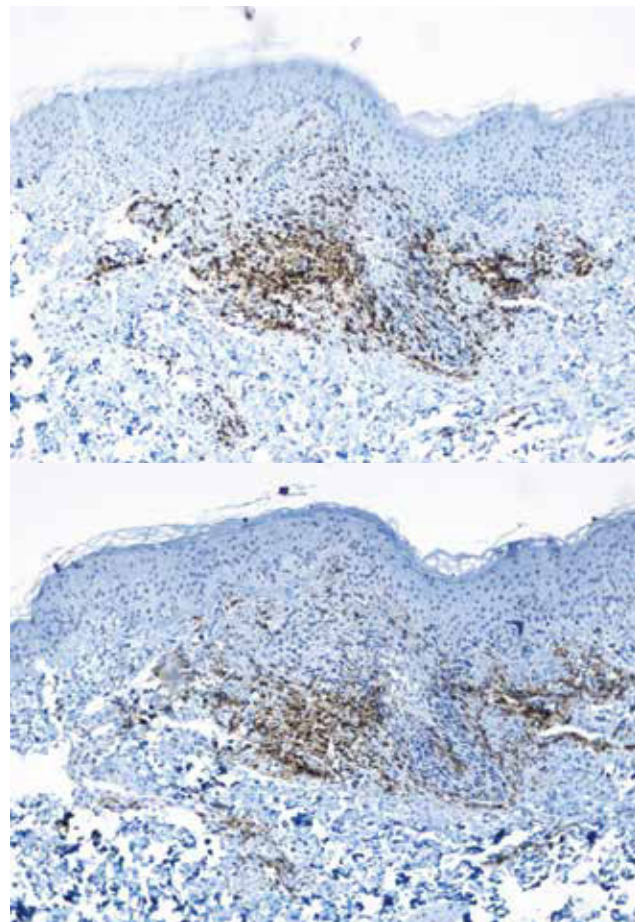


Figura 3. Inmunohistoquímica CD3 y CD4 positivos.

que de manera preferencial afectan la cabeza y el cuello. Las áreas afectadas presentan alopecia.⁷

Desde el punto de vista histológico, en la MFF se observa un denso infiltrado de células blastoides de mediano a gran tamaño con cromatina dispersa, sin un nucléolo claramente distinguible, localizado en la dermis media y superior pero separada de la epidermis por una delgada zona de Grenz. Son características abundantes figuras mitóticas y extravasación eritrocitaria.⁸

El estudio con inmunohistoquímica de la MFF es similar al de la MF: CD3+, CD4+, CD8- y, adicionalmente, pueden observarse células blásticas CD30+.^{9,10}

El diagnóstico diferencial de la MFF se establece principalmente con la papulosis linfomatoide folicular, en la que las lesiones tienden a resolverse espontáneamente, y con la mucinosis folicular asociada a MF que presenta un depósito de mucina en el folículo piloso, pero el infiltrado de linfocitos atípicos se localiza en la epidermis. También debe plantearse con procesos con lesiones comedonianas extensas, como el cloracné, la foliculitis u otros.¹¹⁻¹³

En cuanto al tratamiento, si se parte de la premisa que no existe ningún tratamiento definitivo o curativo, en fases iniciales son útiles los corticoides tópicos de mediana/alta potencia y la fototerapia mediante PUVA, aparte se ha demostrado la efectividad del tratamiento con UVB en caso de placas delgadas.⁸⁻¹⁰ En etapas más avanzadas, se utiliza la quimioterapia tópica con mecloretamina o carmustina, los retinoides tópicos o la radioterapia corporal total. La quimioterapia se reserva para pacientes con lesiones tumorales o enfermedad sistémica que no responden a otros tratamientos.¹⁴⁻¹⁶

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. American Society of Clinical Oncology. Clinical end points and response criteria in mycosis fungoides and Sezary syndrome; *J Clin Oncol*. 2011;29:2598-2607.
2. Eros N, Karolyi Z, Matolcsy A. Complex histologic, immunophenotypic and molecular genetic investigation in cutaneous T-cell lymphoproliferative diseases. *Orv Hetil*. 2004;1452:75-80.
3. Fung MA, Murphy MJ, Hoss DM, Grant-Kels JM. Practical evaluation and management of cutaneous lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 2002;46:325-60.
4. Sangüeza OP. Mycosis fungoides. *Arch Dermatol*. 2002;138:244-6.
5. Kim SY. Follicular mycosis fungoides. *Am J Dermatopathol*. 1985;7:245-7.
6. Rueda X, Cortes C. Linfomas cutáneos. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2008;16(2):143-158.
7. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005;105:3768-86.
8. Diamandidou E, Colome-Grimmer M, Fayad L, Duvic M, Kurzrock R. Transformation of mycosis fungoides/Sézary syndrome: clinical characteristics and prognosis. *Blood*. 1998;92:1150-9.
9. Dearden CE, Foss FM. Peripheral T-cell lymphomas: Diagnosis and management. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2003;17:1351-66.
10. Van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular mycosis fungoides, a distinct disease entity with or without associated follicular mucinosis. *Arch Dermatol*. 2002;138:191-8.
11. Requena L, Sánchez M, Coca S, Sánchez-Yus E. Follicular lymphomatoid papulosis. *Am J Dermatopathol*. 1990;12:67-7.
12. Cerroni L, Fink-Puches R, Bäck B, Kerl H. Follicular mucinosis. *Arch Dermatol*. 2002;138:182-9.
13. Miralles J, Pujol RM, Sole J, Casanovas JM, de Moragas JM. Micosis fungoide foliculotropa. *Actas Dermosifiliogr*. 1996;87:467-70.
14. Gallardo F, Pujol RM. Diagnóstico y tratamiento de los linfomas cutáneos de células T primarios. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:473-90.
15. Pabsch H, Rütten A, Stemm A, Meigel W, Sander CA, Schaller J. Treatment of childhood mycosis fungoides with topical PUVA. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:557-61.
16. Assaf C, Bagot M, Dummer R, Duvic M, Gniadecki R, Knobler R, et al. Minimizing adverse side-effects of oral bexarotene in cutaneous T-cell lymphoma: an expert opinion. *Br J Dermatol*. 2006;155:261-6.

CORRESPONDENCIA: Dayer Larrea Gallegos
dayerlarreagallegos@gmail.com

FECHA DE RECEPCIÓN: 15 de julio de 2013

FECHA DE ACEPTACIÓN: 31 de julio de 2013