

PRESENTACIÓN DE CASO

Micosis fungoide variedad liquenoide. Presentación de un caso

Lichenoid Mycosis Fungoides, a Case Report

Autores: Dra. Odalys Rufina Peña Pérez*, Dr. Vicente de Jesús Álvarez Yabor**, Dra. Andréa Brígida***.

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”. Las Tunas. Cuba.

** Especialista de II Grado en Dermatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesor auxiliar. Investigador Agregado. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”. Las Tunas. Cuba.

*** Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de II Año en Dermatología. Hospital General Docente “Dr. Ernesto Guevara de la Serna”. Las Tunas. Cuba.

Correspondencia a:

Dra. Odalys Rufina Peña Pérez

Correo-e: odapatol@ltu.sld.cu

RESUMEN

El linfoma cutáneo de células T comprende una amplia variedad de procesos linfocíticos malignos heterogéneos que se originan en la piel. La micosis fungoide es la expresión más frecuente del linfoma cutáneo de células T y se presenta como una afectación de la piel en la que aparecen brotes de lesiones planas, en forma de placas delgadas, o pequeños tumores, lo que constituye una gran variedad de formas clínicas, entre las cuales se pueden mencionar las variantes: hipopigmentada, d'emblee, granulomatosa, liquenoide, folicular y eritrodérmica, entre muchas otras, por lo que se le puede llamar “la gran simuladora”. En la práctica diaria aumentan los casos diagnosticados de esta enfermedad. El hecho de haber recibido una solicitud de biopsia de piel de un paciente con lesiones de aspecto de máculas hipercrómicas, de tres meses de evolución, sugerentes para el dermatólogo de liquen plano y la biopsia ser concluyente de micosis

fungoide variedad liquenoide, motivó a publicar este caso, por ser una de las formas clínicas de presentación y con ello incrementar el conocimiento general sobre dicha entidad.

Palabras clave: LINFOMA, MICOSIS FUNGOIDE, LIQUEN, BIOPSIA.

DESCRIPTORES:

MYCOSIS FUNGOIDES

MICOSIS FUNGOIDE

LYMPHOMA, T-CELL, CUTANEOUS

LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T

LICHEN PLANUS

LIQUEN PLANO

BIOPSY

BIOPSIA

ABSTRACT

The cutaneous T cell lymphoma (CTCL) includes a great variety of heterogeneous malignant lymphocytic processes that begin in the skin. The mycosis fungoides is the most frequent expression of the cutaneous T cell lymphoma; it shows a skin disorder in which sprouts of flat lesions appear in the shape of thin plaques or small tumors, making a wide range of clinical forms, such as the following variants: hypopigmented, d'emblee, granulomatous, lichenoid, follicular, erythroderma, etc; that's why it has been called "the great simulator". Considering that diagnosed cases of mycosis fungoides are increasing day by day, and the request of a skin biopsy from a patient with hypercromic macula lesions of three months of evolution, suggestive to the dermatologist of a lichen planus, but the biopsy concluded lichenoid mycosis fungoides, was the motivation to present this case for being one of the manifestations of its clinical presentation, and thus, to increase the knowledge about this disease.

Key words: LYMPHOMA, MYCOSIS FUNGOIDES, LICHEN, BIOPSY

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide (MF) es el término que recibe un trastorno progresivo, crónico y no contagioso de la piel que forma parte de los linfomas no-Hodgkin, caracterizado por una proliferación de células T a nivel cutáneo.^{1, 2} A menudo las lesiones pueden diseminarse a los ganglios linfáticos y otros órganos.^{2, 4} Clínicamente, las lesiones del linfoma cutáneo

de células T (LCCT) tipo micosis fungoide consisten en máculas infiltradas, descamativas inespecíficas, de diversos tamaños con prurito variable, difíciles de diagnosticar incluso con biopsia cutánea.⁴⁻¹⁰ Las lesiones de tipo eccematosas son los estadios incipientes de la enfermedad. Estas lesiones pueden desaparecer espontáneamente para reaparecer posteriormente.^{1, 3-5} La diseminación de la enfermedad a otros órganos o sistemas se asocia a formas de mal pronóstico o a una terapéutica deficiente.^{3, 4, 6} La causa de la MF es desconocida. Su etio-patogénesis se ha asociado a factores genéticos, inmunológicos y ambientales. Se sospecha que el HTLV-1 participa en la génesis de la micosis fungoide, así como los virus de herpes simple, el virus de Epstein-Barr y el citomegalovirus. Otros hechos asociados son las infecciones por bacterias y las dermatosis crónicas. Algunos estudios han descrito factores de riesgo ocupacional en los adultos que laboran en industrias de vidrio, cerámica y pulpa de papel, entre otras.^{1, 3, 6-8}

Para la estadificación del trastorno se suelen solicitar varias pruebas paraclínicas, incluyendo una evaluación médica de los ganglios linfáticos, pruebas bioquímicas en la sangre y en órganos internos afectados, aunque la mayoría de los pacientes presentan la enfermedad aparentemente limitada a la piel, en forma de manchas planas enrojecidas o violáceas y en forma de placas o ligeramente elevadas y arrugadas.^{6, 8-10}

Es preciso destacar que en la actualidad se describen múltiples variantes atípicas muy diferentes en su presentación clínica a las formas clásicas ya descritas, que establecen la denominación de gran simuladora para esta entidad; es por ello que se debe ampliar el pensamiento clínico y plantear esta posibilidad diagnóstica, lo que constituyó la motivación principal para presentar este interesante caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Motivo de consulta: Manchas en el cuerpo.

Historia de la enfermedad actual: Paciente masculino de 43 años de edad, de raza mestiza, procedencia urbana, con antecedentes de salud, que acude a consulta de dermatología porque hace aproximadamente tres meses comenzó a presentar una mancha oscura en las axilas que le fue creciendo y aparecieron, de aspecto parecido, en otras localizaciones. Refiere ligera picazón.

Datos positivos al examen físico:

Piel: cuadro cutáneo polimorfo, localizado en axilas, región hipogástrica e inguinal, además de ambos miembros inferiores dado por máculas hiperpigmentadas que confluyen formando algunas placas, siendo las de las axilas de color más oscuro y las

demás con una tonalidad violácea, todas ellas de bordes imprecisos e irregulares (**figura 1**). El cuadro se acompaña de prurito ligero.

FIGURA 1. Placas con hiperpigmentación localizada en región axilar



Hemo-linfopoyético: no adenopatías palpables.

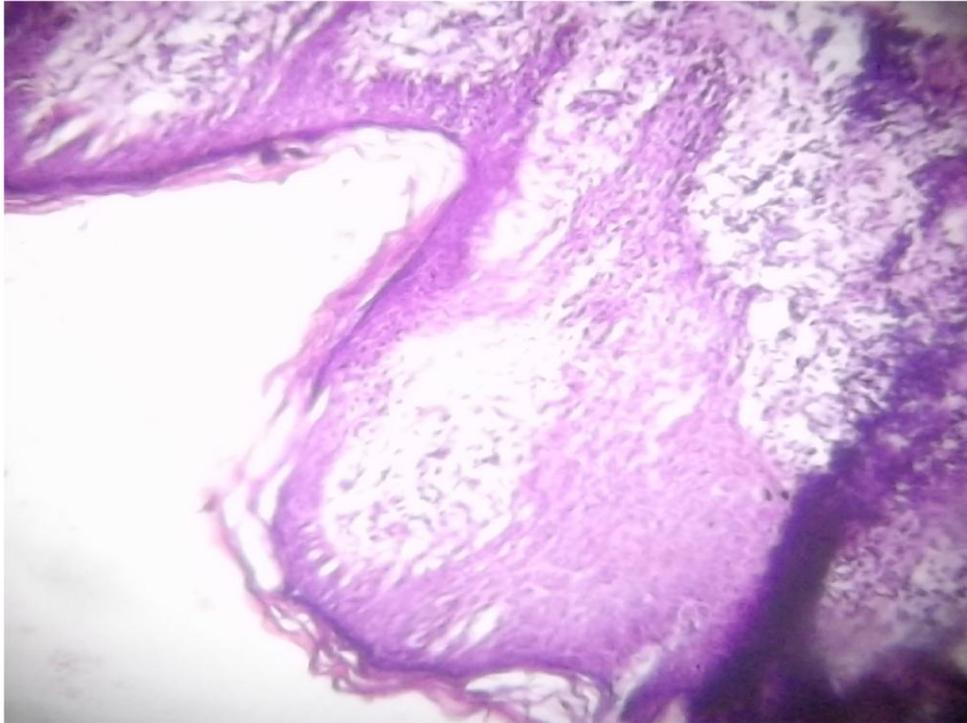
Complementarios:

Química sanguínea: normal.

Lámina periférica: presencia de células de Sézary en un 12%.

Solicitud de biopsia: biopsia de piel de paciente con lesiones de aspecto de máculas hipercrómicas de tres meses de evolución, sugerentes de liquen plano. Biopsia de piel 13-759: fragmento de piel que muestra epidermis con acantosis, alargamiento de las crestas inter-papilares como diente de sierra, infiltrado inflamatorio crónico con predominio de linfocitos atípicos, con tendencia al epidermotropismo y formación de micro-abscesos de Pautrier. Diagnóstico concluyente de micosis fungoide variedad liquenoide (**figura 2**).

FIGURA 2. Imagen histológica concluyente de micosis fungoide



DISCUSIÓN

El patrón de reacción liquenoide se caracteriza por daño en banda en la membrana basal epidérmica, acompañado de un infiltrado mononuclear en la dermis papilar. Este ha sido descrito en múltiples dermatosis. Las más relevantes son: fármaco-dérmicas, dermatitis de contacto, lupus eritematoso, neurodermatitis, linfoma cutáneo B y liquen plano, entre otras.¹¹

En este caso particular se recibió una solicitud de biopsia de piel de un paciente con lesiones de aspecto de máculas hipercrómicas, de tres meses de evolución, sugerentes para el dermatólogo de liquen plano; sin embargo, el diagnóstico concluyente fue micosis fungoide variedad liquenoide. Esto puede explicarse basándose en que el diagnóstico de esta enfermedad es a veces difícil porque las primeras fases de la misma suelen ser semejantes a otras enfermedades como el eccema, el liquen plano, la acantosis, la melanodermatitis tóxica o incluso la psoriasis; son solo pequeños datos histológicos los que pueden ayudar; las pruebas complementarias como la inmunofluorescencia directa y las técnicas moleculares resultan de utilidad en ciertas ocasiones. Ante la presencia de parches y placas de larga evolución que no resuelven con las terapéuticas empleadas, debe sospecharse de la existencia de una micosis fungoide y tomar biopsia de piel para histopatología y en los centros donde estén disponibles las técnicas, realizar estudios de inmunohistoquímica y de biología molecular.^{12, 13} En nuestro medio el diagnóstico es

generalmente verificado a través de una biopsia de la piel, para que éste sea más certero; a menudo se recomienda la toma de más de una biopsia. El diagnóstico se realiza a través de una combinación del cuadro clínico y el examen físico, y se confirma por los resultados de la biopsia. Este estudio permitió corroborar que, a pesar de los recientes avances científicos relacionados con su diagnóstico, la biopsia cutánea junto con la clínica (correlación clínico patológica) continúa siendo el patrón de oro para el diagnóstico de la MF.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de linfoma cutáneo exige un abanico amplio de estudios clínicos y patológicos para clasificar de forma correcta a los enfermos. Estos incluyen exámenes clínicos, radiológicos, histológicos y estudios moleculares, en los centros donde estén disponibles. Este estudio demuestra la importancia del diagnóstico diferencial de micosis fungoide, especialmente en etapa temprana, ya que puede diagnosticarse erróneamente como otras afecciones dermatológicas, por lo que el estudio histológico es sumamente importante y si este no es concluyente, deberán realizarse biopsias cada tres meses y establecer la correlación clínico patológica de la enfermedad hasta obtener un diagnóstico definitivo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Gladys Vidarte-Orrego, Edgar Genaro Álvarez-Llanos. Micosis fungoide en estadio de placas. *Dermatol Perú* 2008 [on line]; 18(2):118-121. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dermatologia/v18_n2/pdf/a07v18n2.pdf
2. Olguin MF, Zelarayan MF, Forero OL. Micosis fungoide en estadio tumoral. *Dermatol Arg* 2006; 12(5):342-3.
3. Mantecón Fernández B, Díaz Renon M T, Hernández Hernández B, Ruiz Popa M T; Comportamiento de tumores epidémicos de superficie. Congreso Nacional de Dermatología. La Habana; 2009.
4. Arcila P, Valencia Ó, Velásquez M. Micosis fungoides en niños. (Spanish). *Revista De La Asociación Colombiana De Dermatología Y Cirugía Dermatológica* [serial on the Internet]. (2010, June), [cited May 8, 2012]; 18(2): 60-66. Disponible en: <http://revistasocolderma.org/articulos.php?art=133>.
5. Victoria Bárzaga H. Q. Caracterización clínica e histopatológica del cáncer cutáneo no melanoma. *Revista Archivo Médico Camagüey versión Online* ISSN 1025-0255.V.14; n.3;

mayo-junio.2010. [Disponible en]:
<http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sciarttext&pid=s102502552010000300005&lng=es&nr=iso>

6. Arenas Roberto. Atlas de Dermatología Clínica. 3ed. Barcelona: EXPAXS; 2006

7. Pulgar F, Ruano M, Aboin S, Bea S, Medina I, Polo I et al. Micosis fungoide liquenoide atípica. Rev. Argent. Dermatol. [revista en la Internet]. 2011 Jun [citado 2012 Jun 27]; 92(2): Disponible en:
http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851300X2011000200005&lng=es.

8. A. Abeldaño, M. Arias, K. Ochoa, A. Benedetti, M.C. Kien, G. Pellerano, E. Chouela Micosis fungoide más allá de la forma clásica de Alibert-Bazin: comunicación de diecisiete variantes atípicas. Dermatol Arg, [revista en la Internet] 2008; Volumen XIV - Nº 2. Disponible en: <http://dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewFile/33/19>

9. González K, Alcalá D, Medina A, Torres S. Epidemiología de linfoma cutáneo en el Servicio de Dermatología "Pascua" experiencia de 20 años. Dermatología CMQ 2008; [revista en la Internet] 6(4):221-26. Disponible en: bvs.sld.cu/revistas/fdc/vol2_3_08/fdc03308.htm

10. Robbins y Catran. Patología Estructural y Funcional. 7ed. Madrid: Ed.Elsevier; 2007; 1252.

11. Achenbach RE, Lococo LJA, Sánchez GF, Monroy S, Jorge MI, Pittaro EH. Micosis Fungoide Intersticial: Diagnóstico diferencial con el Granuloma Anular Intersticial. Rev. argent. dermatol. [revista en la Internet]. 2011 Jun [citado 2012 Jun 27] ; 92(2):. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000200004&lng=es.

12. Valencia O, Pérez J, Velásquez M. Diagnóstico y manejo del linfoma cutáneo de células T de tipo micosis fungoides y síndrome de Sèzary. (Spanish). Revista De La Asociación Colombiana De Dermatología Y Cirugía Dermatológica [serial on the Internet]. (2010, Dec), [cited May 8, 2012]; 18(4): 205-217. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/micosisfungoide/Patient/page1/AllPages/Print>.

13. Garzona Navas Laura, Moreira Hidalgo Federico, Hidalgo Matlock Benjamín, Siles Briceño Randall. Micosis Fungoide: Revisión de tema y presentación de un caso. Rev. costarric. salud pública [revista en la Internet]. 2007 Jul [citado 2013 Dic 07] ; 16(30): 46-

53. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-14292007000100007&lng=es.