

<http://dx.doi.org/10.18233/APM43No5pp314-3182471>

Micosis fungoide. Revisión de la literatura

Mycosis fungoides. A literature review

Mónica Dávalos-Tanaka,¹ Carolina Palacios-López²

INTRODUCCIÓN

La micosis fungoide (MF) es la forma más frecuente de linfoma cutáneo de células T (aproximadamente 50% de los linfomas cutáneos primarios y 65% de todos los linfomas cutáneos primarios en pacientes pediátricos).^{1,2} Está causada por una proliferación clonal de células T maduras residentes de la piel.³ La mayor prevalencia es en personas mayores de 50 años, pero la MF que inicia antes de los 20 años representa entre un 0.5% a 7%.⁴

Estos suelen ser adolescentes que presentan características clínicas, histopatológicas e inmunofenotípicas similares a las de los adultos. Existen variantes de MF, la clásica descrita por Jean Alibert y Ernest Bazin, se presenta de manera inicial como máculas hipopigmentadas que pueden evolucionar a placas eritematoescamosas persistentes, que pasan por tres estadios hasta llegar a la forma tumoral. El diagnóstico de esta entidad tiene un retraso considerable, ya que sus manifestaciones clínicas son muy similares a otras dermatosis inflamatorias benignas comunes.

EPIDEMIOLOGÍA

La MF tiene una incidencia aproximada de 0.4 por 100 mil habitantes por año,⁴ en estadios tempranos es de 4.8 - 6.6 por 100 mil habitantes por año, aunque esta prevalencia depende de la localización geográfica y la etnia. La edad típica de inicio es entre los 55 y 60 años afectando más a hombres que a mujeres (1.6 - 2:1),⁵ en la edad pediátrica la media de edad de diagnóstico es a los 10 años.²

¹ Residente del Servicio de Dermatología.

² Adscrita al Servicio de Dermatología.

Instituto Nacional de Pediatría.

Recibido: 7 de marzo de 2022

Aceptado: 24 de agosto de 2022

Correspondencia:

Carolina Palacios-López
caroderma@yahoo.com.mx

Este artículo debe citarse como: Dávalos Tanaka M, Palacios López C. Micosis fungoide. Revisión de la literatura. Acta Pediatr Méx 2022; 43 (5): 314-18.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas son diversas y con una progresión lenta. La forma clásica de la enfermedad se caracteriza por el avance de lesiones cutáneas inespecíficas, inician con manchas hipopigmentadas o eritematosas, placas eritematoescamosas o violáceas, que pueden evolucionar hacia placas infiltradas, bien demarcadas, de color rojo purpúricas con aclaramiento central, con grados variables de atrofia, de diversos tamaños, en ocasiones pueden ser pruriginosas, por varios años de evolución, el tercer estadio se caracteriza por aparición de tumores únicos o múltiples, de color violáceo, que frecuentemente se ulceran. Se pueden observar en forma concomitante la presencia de lesiones correspondientes a las tres etapas. Los ganglios linfáticos pueden estar afectados en cualquier estadio de la enfermedad. Las lesiones de MF pueden ulcerarse progresar o sufrir involución espontánea.¹

En la infancia se observa la variante clínica más frecuente de MF hipopigmentada (hasta en un 50% de los pacientes comparado con los adultos 3.5%),³ en esta variante MF hipopigmentada de aspecto vitiligoide, se pueden observar máculas o manchas hipopigmentadas y placas hipopigmentadas, con escama fina en su superficie, bordes irregulares y sin atrofia (**Figura 1**). Se presentan en sitios no expuestos al sol (nalgas, tronco y extremidades), más notorias en pacientes con fototipos oscuros.⁶ Es importante tener en cuenta que muchos pacientes no progresan de la fase en placa y únicamente un 10% desarrollan tumores.¹ Estos últimos pacientes presentan lesiones de los 3 estadios.

Otras presentaciones de la MF son: pápulas foliculares o acneiformes, que rara vez progresan a una fase tumoral, las cuales son variantes no clásicas de esta enfermedad.²

Los diagnósticos diferenciales son diversos, a continuación se comentan los más comunes:



Figura 1. Micosis fungoides variedad hipopigmentada.

- a) Dermatitis atópica variedad hipopigmentada. Caracterizada por placas blanquecinas, con escama en su superficie, en sitios característicos de dermatitis atópica según la edad de presentación y asociada a prurito. **Figura 2**
- b) Pitiriasis alba. Se observa más comúnmente en adolescentes y escolares. Se caracteriza por placas hipopigmentadas y escama en zonas expuestas al sol, estas placas están asociadas a pacientes con piel seca y es mucho más común observarlo en fototipos oscuros. **Figura 3**
- c) Manchas postinflamatorias hipopigmentadas. Están caracterizadas por manchas blanquecinas, tienen formas variables y al interrogatorio hay antecedente de alguna afección cutánea asociada a inflamación. **Figura 4**



Figura 2. Dermatitis atópica variedad hipopigmentada.



Figura 3. Pitiriasis alba.

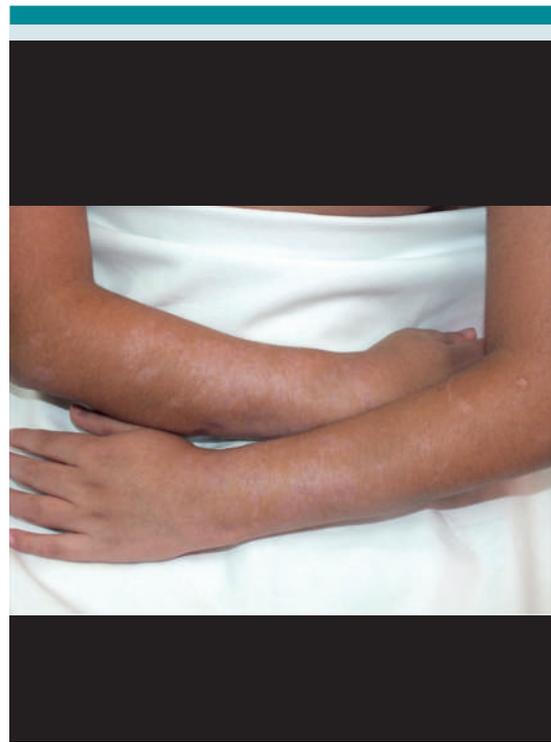


Figura 4. Manchas postinflamatorias hipopigmentadas.

- d) Vitíligo. Se presentan manchas totalmente sin pigmento (acrómicas) que se pueden ver en diferentes sitios, pero especialmente en las zonas con presión o trauma constante. **Figura 5**
- e) Psoriasis en placa. La forma más común de psoriasis, son placas eritematosas con escamas lamelares gruesas en su superficie, blanquecinas, descritas como yeso. Son monomórficas y bien definidas. Se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo aunque tiene predilección por las superficies extensoras de las extremidades, región periumbilical, perianal, retroauricular y piel cabelluda. **Figura 6**
- f) Tiña del cuerpo. Encontramos placas anulares, eritematosas con escama fina blanquecina en su superficie. Lo característico es observar un centro claro con bordes activos. Puede ser una lesión única o ser múltiples con tamaños diversos y tienen predilección por el tronco. **Figura 7**



Figura 6. Psoriasis en placas.



Figura 5. Vitíligo.



Figura 7. Tiña del cuerpo.

DIAGNÓSTICO

Debido a que se piensa más en los diagnósticos diferenciales antes mencionados, ya que son mucho más comunes que la MF, el diagnóstico tiene un retraso importante entre 2-5 años.²

Se debe sospechar que se trata de MF, cuando un paciente tiene síntomas atípicos y sin respuesta a un tratamiento convencional, de cualquiera de los diagnósticos diferenciales de MF; sin embargo, las manifestaciones clínicas no son suficientes y siempre se requiere de una biopsia de piel para un diagnóstico definitivo.²

TRATAMIENTO

Actualmente no existe una cura para la MF, sin embargo, existen tratamientos tópicos recomendados para las etapas iniciales, los cuales incluyen los corticoesteroides tópicos y la fototerapia.⁵ Ambos tratamientos son efectivos, pero existen efectos adversos tóxicos relacionados a su uso prolongado, los cuales incluyen: riesgo aumentado cáncer de piel y caída de pelo con uso de fototerapia y en el caso de los corticoesteroides pueden causar: atrofia cutánea, alteración en el eje hipotálamo – hipófisis - suprarrenal, retraso en el crecimiento, entre otros.

El pronóstico de esta enfermedad depende de la extensión del involucro cutáneo y la presencia o ausencia de enfermedad extracutánea. Generalmente el pronóstico en la infancia es mejor que el de los adultos, aunque faltan estudios a largo plazo para determinar su progresión.² Son frecuentes las recaídas posteriores al tratamiento

inicial, hasta el 77% de los pacientes pediátricos presentan resolución parcial posterior a 1 año de tratamiento. La progresión a etapas más avanzadas como la fase tumoral, MF eritrodérmica y transformación a células grandes es rara.²

CONCLUSIÓN

La importancia de este artículo radica, en que los médicos de primer contacto tengan en cuenta esta entidad dentro de sus diagnósticos diferenciales, ya que es un gran imitador de afecciones cutáneas mucho más comunes. Ante la sospecha diagnóstica de MF enviar el paciente al dermatólogo pediatra para diagnóstico oportuno, tratamiento adecuado y seguimiento.

REFERENCIAS

1. Willemze, R. Linfoma cutáneo de linfocitos T. En: Bologna, J., Jorizzo, J. L., Schaffer, J. V. Dermatología. 3ra ed., Elsevier Saunders; 2012. p. 2131-2137.
2. Wu JH, Cohen BA, Sweren RJ. Mycosis fungoides in pediatric patients: Clinical features, diagnostic challenges, and advances in therapeutic management. *Pediatr Dermatol.* 2020 Jan;37(1):18-28.
3. Hodak E, Amitay-Laish I. Mycosis fungoides: A great imitator. *Clin Dermatol.* 2019 May-Jun;37(3):255-267.
4. Jung JM, Lim DJ, Won CH, Chang SE, Lee MW, Lee WJ. Mycosis Fungoides in Children and Adolescents: A Systematic Review. *JAMA Dermatol.* 2021 Apr 1;157(4):431-438.
5. Maguire A, Puellas J, Raboisson P, Chavda R, Gabriel S, Thornton S. Early-stage Mycosis Fungoides: Epidemiology and Prognosis. *Acta Derm Venereol.* 2020 Jan 7;100(1):adv00013.
6. Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Clinicopathologic Variants of Mycosis Fungoides. *Actas Dermosifiliogr.* 2017 Apr;108(3):192-208.