

Micosis fungoides (LCCT), foliculotrópica y epidermotrópica (epiteliotrópica)

Guillermo Planas Girón

Dermatología - Dermatopatología. Centro Clínico Profesional Caracas. Caracas, Venezuela . planas.guillermo@gmail.com

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 32 años de edad quien acude por evidenciar erupción pápulo-folicular, discretamente eritematosa, extensa, en algunas zonas excoriada, en región interescapular y tórax posterior, pruriginosa, de 1 año de evolución (foto 1). Se observa caída del pelo en algunos folículos (foto 2). Se piensa clínicamente en mucinosis folicular vs. micosis fungoides folicular. En el estudio histopatológico de biopsia elíptica se tomaron varios folículos afectados a nivel de la región escapular derecha. Se observaron varios focos de infiltrado inflamatorio perivascular, algunos con contenido de moderado pleomorfismo celular. Epitelio irregularmente acantótico con moderada elongación de redes de crestas (foto 3). En algunos sectores del epitelio se observaron células linfoides individuales, rodeadas de un halo claro, ligeramente pagetoides y otras células que probablemente correspondan a células de Langerhans.

Se pudo observar la formación de dos microabscesos de Pautrier a nivel de la basal de dos crestas diferentes, conformados por células francamente linfoides (foto 3). Igualmente un infiltrado perifolicular con epiteliotropismo a expensas de linfocitos atípicos (foto 4) que invaden el epitelio folicular y el de algunas glándulas sebáceas (foto 5). Estas células linfoides tienen el núcleo arriñonado y voluminoso (foto 6). En los cortes examinados, no se apreciaron cambios mixoides. El diagnóstico histopatológico es de micosis fungoides folicular y epidermotrópica. Se solicita inmunocitoquímica con marcadores para LCCT y estudio de reagrupamiento genético (PCR).

Fotos 1 y 2: Erupción pápulo-folicular formada por lesiones equidistantes, sugestiva de fenómeno infundibulocéntrico, que forman en algunas zonas placas eritemato-pruriginosas con aparente caída del pelo, en tórax posterior.



Foto 3: Microabsceso de Pautrier (MAP) cabalgando la capa basal (HE 20 X).



Foto 4: Obsérvese en detalle los linfocitos atípicos en MAP de la foto N° 3 con presencia de células linfoides en sus alrededores (HE-100 X).

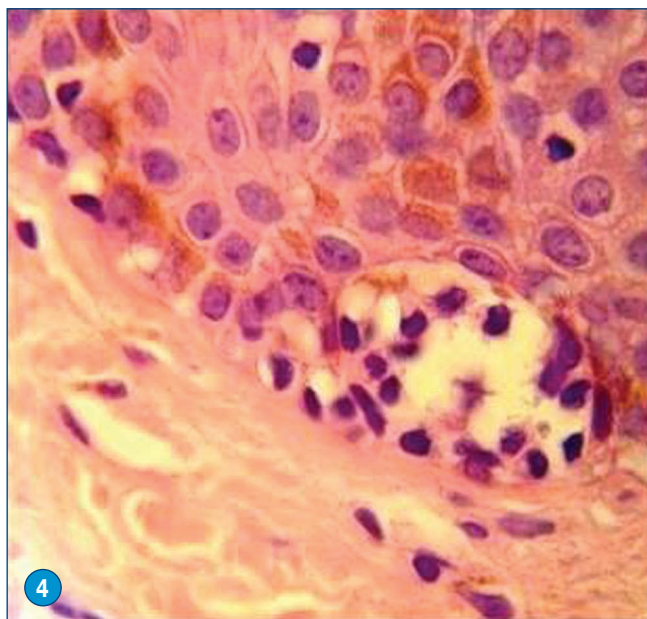


Foto 5: Folliculotropismo de células mononucleares de tipo linfoide en la pared de una unidad foliculo-sebácea. No se observaron cambios mucinosos (HE-20 X).

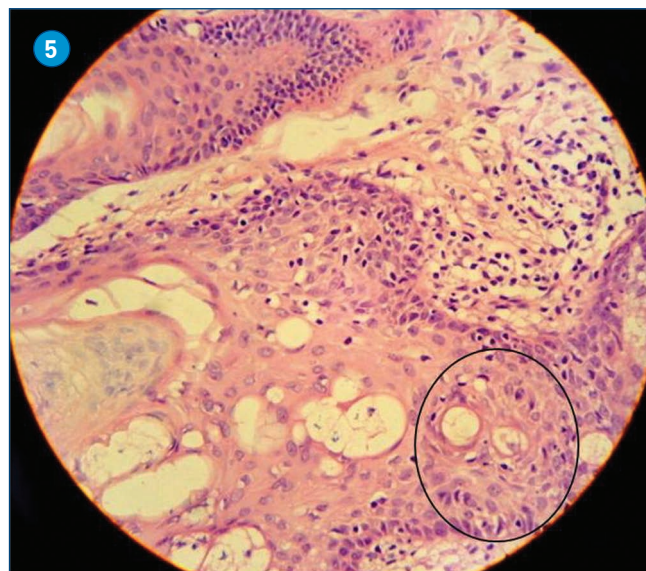
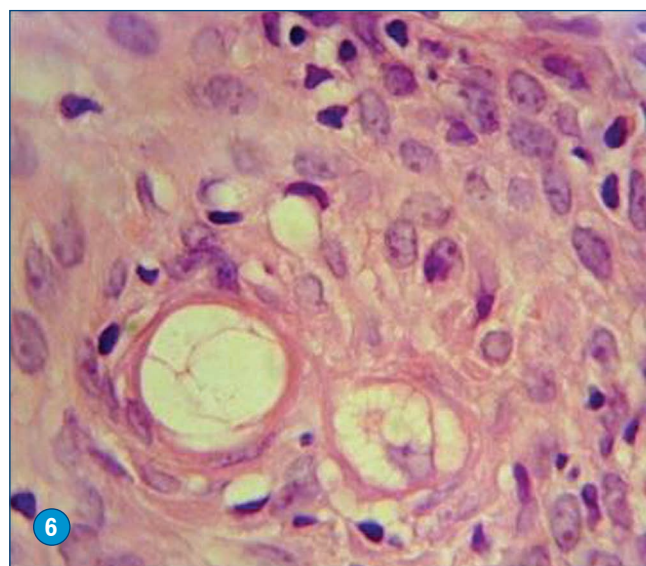


Foto 6: Células linfoides con hiperchromatismo nuclear, núcleos arriñonados, algunas con aspecto Pagetoides, a nivel de la pared folicular y del ducto sebáceo (HE-100 X).



Discusión

En la clasificación de la "WHO-EORTC -World Health Organization and European Organization for Research and Treatment of Cancer" de linfomas con manifestaciones cutáneas primarias, se incluye en el gran capítulo de linfoma cutáneos de células T y linfomas de células NK, a la Micosis Fungoides (MF), a las variantes y sub-tipos de MF (foliculotrópica, reticulosis pagetoide y a la forma granulomatosa *Slack Skin*).¹

La micosis fungoides foliculotrópica es una variante de MF, caracterizada por la presencia de infiltrados foliculotrópicos, va menudo con limitada invasión epidérmica. La ubicación clínica preferencial es el área de la cabeza y la nuca, pero puede encontrarse en otras áreas anatómicas como son miembros superiores, miembros inferiores, tórax anterior y posterior y otros. Ocurre principalmente en adultos, pero puede afectar a niños y adolescentes. Puede presentarse en forma de erupción eritemato-pápulo-folicular (foliculocéntrica), en ocasiones excoriadas por el rascado, que simula cercanamente una queratosis folicular, similar al caso que presentamos a nivel del tórax posterior. Otras presentaciones son: acneiformes, placas induradas, y ocasionalmente tumores. Las lesiones cutáneas son a menudo asociadas con alopecia y en algunos casos con mucinorrea. El prurito es severo y puede representar un parámetro de progreso de la afección. Hay mayor proporción de hombres que mujeres afectados por esta variante de MF. Cuando se asocia a mucinosis folicular es tradicionalmente designada MF-asociada a mucinosis folicular.

Casos similares, pero sin mucinosis folicular, como el caso que nos ocupa, han sido reportados como MF foliculocéntrica o MF pilocéntrica². Recientes estudios han demostrado que no hay diferencia en la presentación y la conducta clínica entre los casos de MF-foliculotrópica con o sin mucinosis folicular asociada y han sugerido que los casos con infiltración preferencial del folículo piloso con o sin presencia de

mucina deberían ser denominados MF-folicular o MF-foliculotrópica^{3,4}. La designación de Micosis Fungoides Foliculotrópica (MF-foliculotrópica), es la más aceptada por considerarse la más apropiada, según criterio del sistema de clasificación WHO-EORTC¹.

Estudios recientes reportan una supervivencia de 70%-80% en 5 años en MF-foliculotrópica, similar al estado tumoral de la MF-clásica, pero de un pronóstico significativamente peor al estado en placa de la MF-clásica.

Histopatológica e inmunocitoquímicamente se trata de un infiltrado perivascular y perianexial con variable infiltración del epitelio folicular con células hipercrómicas pequeñas, de mediano tamaño y en ocasiones de gran tamaño, núcleos cerebriformes, en algunos casos con patrón pagetoide (Foto N° 6). Nuestro caso no presentó mucinosis folicular, no obstante en la mayoría de ellos, la mucina está presente a nivel folicular o en los espacios intersticiales de la dermis. Se ha reportado una considerable mezcla de eosinófilos y plasmocitos, rasgos que no he observado en 4 casos que he revisado recientemente. En la mayoría de los casos, las células neoplásicas T son de fenotipo CD3+, CD4+, CD8-, como se presentan en la MF-clásica. Ocasionalmente puede observarse una mezcla de células CD30+.

Referencias

1. Willemze R, Jaffe ES, Burg G, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood* 15 de Mayo 2005. Vol 105, number 10, 3768-3785
2. Vergier B, Beylot-Barry M, Beylot C, et al. Pilo-tropic cutaneous T-cell lymphoma without mucinosis: a variant of mycosis fungoides? *Arch Dermatol*. 1996; 132:683-687
3. Flaig MJ, Cerroni L, Schuhmann K, et al. Follicular mycosis fungoides: a histopathologic analysis of nine cases *J Cutan Pathol*. 2001; 28:525-530
4. Van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular mycosis fungoides: a distinct disease entity with o without associated follicular mucinosis: a clinicopathology and follow-up study of 51 patients. *Arch Dermatol* 2002;138:191-8