



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas foliculares y placas eritematosas en espalda



Follicular Papules and Erythematous Plaques on the Back

Historia clínica

Mujer de 63 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que presentaba desde hace 13 meses una erupción cutánea formada por pápulas que coalescían formando placas, pruriginosa, situadas en el tercio superior de las espaldas, sin afectación de miembros, cara ni compromiso mucoso. Había sido tratada previamente durante 2 meses con corticoterapia tópica por su médico de familia sin respuesta alguna.

Exploración física

Pápulas eritematosas de predominio folicular y placas más extensas con infiltración moderada en la mitad superior de la espalda (fig. 1). No se palpaban adenopatías locorreregionales ni hepatoesplenomegalia.

Histología

El estudio histopatológico mostró una dermis infiltrada por un proceso linfoproliferativo distribuido a nivel perivascular y perianexial con escasa afectación epidérmica (fig. 2, HE $\times 20$). Los folículos pilosos presentaban un infiltrado



Figura 1

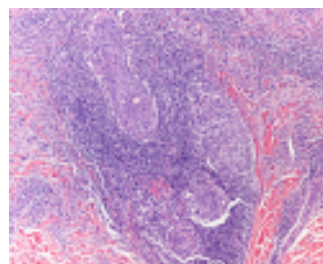


Figura 2 Hematoxilina-eosina $\times 4$.

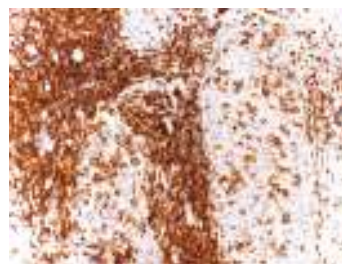


Figura 3 Inmunohistoquímica $\times 20$: CD3 positivo.

linfoproliferativo, con presencia de mucina intensamente positiva para azul Alcian a pH 2,5. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD3 (fig. 3, CD3 $\times 20$), CD5 y CD7, con delección de CD2 y parcialmente para CD4. Las células proliferantes fueron negativas para CD30, CD56, TIA-1, perforina y granzima B. Se realizó estudio molecular mostrando reordenamiento clonal para la cadena gamma del receptor de los linfocitos T (TCR).

Pruebas complementarias

El estudio de extensión (hemograma, bioquímica general, LDH, beta-2-microglobulina, punción-aspiración médula ósea, proteinograma y PET-TAC) ofrecieron resultados dentro de la normalidad.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Micosis fungoide folicular (MFF).

Evolución y tratamiento

Con los datos aportados por el estudio histológico y las pruebas complementarias se estableció el diagnóstico de micosis fungoide estadio IB (T2b, N0, M0, B0). Presentado el caso en el Comité de Oncología Cutánea se decidió comenzar tratamiento con PUVAterapia siguiendo el protocolo establecido al efecto, con escasa mejoría a los 3 meses de evaluación de la misma y pendiente de nueva evaluación de otras opciones terapéuticas.

Comentario

La MFF es una variante de MF caracterizada por la presencia de infiltrados foliculares afectando de forma preferente cabeza y cuello. Fue descrita inicialmente por Kim en 1985 al describir sendos casos de micosis fungoide limitada al folículo piloso y dermis perifolicular. Supone el 10% de los casos de pacientes con MF¹.

Desde un punto de vista epidemiológico parece no existir diferencias por sexos, aunque hay un discreto predominio en varones adultos. No hay diferencias de presentación en la edad con los pacientes con MF clásica.

La etiopatogenia no es bien conocida. Se postula que el epitelio del folículo piloso expresaría niveles más elevados de receptores para linfocitos selectivos de la piel (*skin-selective homing*) y moléculas de adhesión de la epidermis². Hodak et al.³ describieron la expresión selectiva de ICAM-1 en la membrana del epitelio folicular en las lesiones de MFF.

Clínicamente se presenta como pápulas foliculares, placas con acentuación folicular o quistes y comedones. Aunque se han descrito lesiones únicas en algunos pacientes, lo normal es la afectación en placas múltiples. Rara vez se presenta en forma de tumores, pseudotumores o eritrodermia. Cuando hay afectación de cuero cabelludo es frecuente la presencia de alopecia asociada. El prurito es frecuente, y en un 68% de los pacientes requiere tratamiento independiente.

El estudio histopatológico suele mostrar un infiltrado dérmico de distribución perivascular y anexial con infiltrado del epitelio folicular por linfocitos atípicos de tamaño folicular y núcleo cerebriforme. Puede asociarse mucinosis folicular, aunque es un hallazgo inconstante, siringotropismo e incluso siringometaplasia escamosa. Básicamente se consideran 5 patrones diferenciados: patrón clásico con o sin mucinosis folicular asociada, patrón folliculitis eosinofílica *like*, patrón quístico, patrón basaloide y patrón granulomatoso⁴.

Inmunohistoquímicamente los linfocitos T neoplásicos son CD3+, CD4+ y CD8-, y puede presentar CD30+ disperso. Si hay presencia de más del 15% de células blásticas CD30+ o

CD30- se considera un factor de mal pronóstico. De hecho se considera que la MFF tiene peor pronóstico comportándose de manera similar o equivalente al estadio tumoral de la MF clásica (estadio IIB)⁵.

En lo referente al tratamiento, la irradiación con haz de electrones se considera un tratamiento más efectivo que las terapias dirigidas a la piel como el PUVA y las mostazas nitrogenadas tóxicas. Hay autores que postulan un abordaje más conservador mediante UVA y bexaroteno como primera opción^{6,7}. Hay casos aislados de buena respuesta a isotretinoína, clorambucilo, radioterapia e interferón alfa, aunque suelen tratarse de respuestas transitorias⁴.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Van Doorn R, van Haselen CW, van Voorst Vader PC, Geerts ML, Heule F, de Rie M, et al. Mycosis fungoides: Disease evolution and prognosis of 309 Dutch patients. *Arch Dermatol.* 2000;136:504-10.
2. Pereyo NG, Requena L, Galloway J, Sangüeza OP. Follicular mycosis fungoides: A clinicohistopathologic study. *J Am Acad Dermatol.* 1997;36:563-8.
3. Hodak E, Feinmesser M, Segal T, Yosipovitch G, Lapidoth M, Maron L, et al. Follicular cutaneous T-cell lymphoma: A clinicopathological study of nine cases. *Br J Dermatol.* 1999;141:315-22.
4. Muniesa C, Estrach T, Pujol RM, Gallardo F, García-Muret P, Climent J, et al. Folliculotropic mycosis fungoides: Clinicopathological features and outcome in a series of 20 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2010;62:418-26.
5. Gerami P, Guitart J. The spectrum of histopathologic and immunohistochemical findings in folliculotropic mycosis fungoides. *Am J Surg Pathol.* 2007;31:1430-8.
6. Mantaka P, Helsing P, Gjersvik P, Bassarova A, Clausen OP, Delabie J. Clinical and histopathological features of folliculotropic mycosis fungoides: A Norwegian patient series. *Acta Derm Venereol.* 2013;93:325-9.
7. Gómez-Diez S, Maldonado C, Fueyo A, Vázquez-López F, Fresno MF, Pérez-Oliva N. Folliculotropic mycosis fungoides. Study of four cases [Article in Spanish]. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:486-90.

R. Ruiz-Villaverde^{a,*}, I. Pérez-López^a
y J. Aneiros-Fernández^b

^a Unidad de Dermatología Médico-Quirúrgica y Venereología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ismenios@hotmail.com

(R. Ruiz-Villaverde).