

Micosis fungoide ampollar de presentación en palmas y plantas



Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons de tipo Reconocimiento - No comercial - Sin obras derivadas 4.0 International

1 Médico, Tratante de Dermatología; Hospital General Docente de Calderón, Quito-Ecuador.

2 Médico Dermatólogo; Universidad Central del Ecuador, Quito-Ecuador.

Correspondencia: Dr. Augusta Valeria Alvarado
E-mail: avalvaradomd@gmail.com

Recibido: 14 - Mayo - 2016

Aceptado: 09 - Agosto - 2016

Palabras clave: Micosis fungoide; Linfoma cutáneo; Células-T; Reporte de caso

Forma de citar este artículo: Rosero-Arcos C, Madrigal-Ramos C, Alvarado AV. Micosis fungoide ampollar de presentación en palmas y plantas. Rev Med Vozandes 2017; 28: 57- 60.

Introducción

La micosis fungoide es el linfoma cutáneo primario de células-T más común y se caracteriza por presentar un amplio rango de variantes clínicas e histopatológicas [1]. La presentación ampollar de esta patología es muy rara y se han encontrado menos de una veintena de reportes en la literatura [2], por lo que se estima que la asociación con una presentación *palmaris et plantaris* sea aún menos común. A continuación, se presenta el caso clínico de una paciente de la ciudad de Quito-Ecuador quien cursaba con manifestaciones cutáneas de esta enfermedad sin afectación extracutánea.

Presentación del caso

Mujer de 39 años de edad sin antecedentes patológicos personales de importancia quien presentaba desde hace seis años lesiones ampollares dolorosas en palmas y plantas que cursaban con periodos de remisión y exacerbación. Al examen físico se apreció dermatosis localizada en palmas y plantas, caracterizada por ampollas tensas con contenido seroso, algunas placas denudadas, otras cubiertas de costras serohemáticas, entre las ampollas se evidencian múltiples placas eritematodescamativas; (**figuras 1a y 1b**). No se observó linfadenopatía ni organomegalia.

Se realizó una primera biopsia de las lesiones donde el resultado histopatológico inicial fue dermatitis vesicular espongiótica. Sin embargo, por la persistencia del cuadro se realizaron varias biopsias con intervalos de tres y seis meses. En uno de los estudios histopatológicos se evidenció ampollas subcórneas e intraepidérmicas con agregado seroso en la capa córnea, paraqueratosis, acantosis leve, hiperplasia irregular en redes, epidermotropismo linfocitario basal y en dermis abundante infiltrado linfocítico atípico; (**figura 2a**).



Figura 1a. Ampollas flácidas, escoriaciones con costras serosas y fisuras localizadas en palmas de ambas manos.



Figura 1b. Ampollas tensas con contenido seroso y placas escoriadas con costras serosas en pulgar de la mano derecha y en el dedo índice de la misma mano.

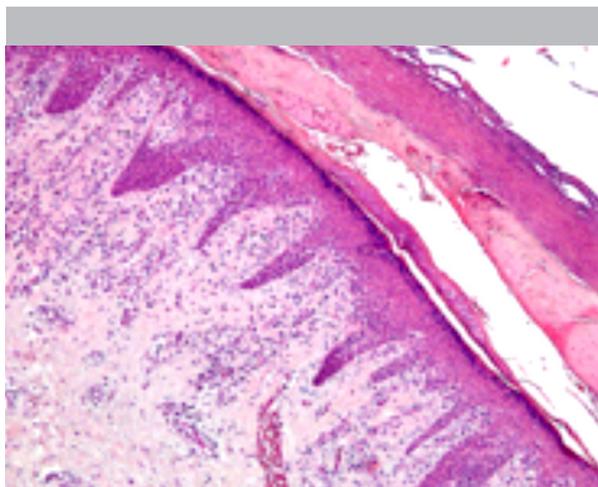


Figura 2a. Ampollas subcórneas e intraepidérmicas con agregado seroso en la capa córnea, paraqueratosis, acantosis leve, hiperplasia irregular en redes, epidermotropismo linfocitario basal. (Tinción HE 10x)

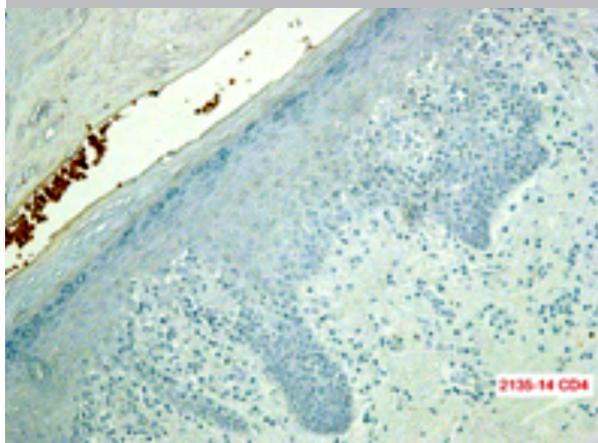


Figura 2b. Inmunoreactividad para linfocitos-T CD4+ dentro de la ampolla intraepitelial. (Inmunohistoquímica CD4, 10x)

En una última biopsia se detectó los cambios anteriormente descritos más formación de microabscesos en la epidermis. Se realizó inmunohistoquímica que reportó CD3+ CD4+ CD8+ CD5+ CD45+ en linfocitos tumorales (**figura 2b**) y CD1a+ en células dendríticas estableciéndose el diagnóstico de micosis fungoide ampollosa palmar y plantar.

Se solicitó valoración por el servicio de Oncología quienes descartaron afección sistémica. Por parte del servicio de Dermatología, se inició corticoide tópico y metotrexate sistémico, luego de observar evolución estacionaria con corticoides por vía oral, con lo cual hasta el momento de realizar este reporte se había obtenido una mejor respuesta terapéutica.

Discusión

La micosis fungoide ampollar (MFA) es extremadamente rara y más aún cuando se encuentra en palmas y plantas. La MFA se presenta como vesículas o ampollas flácidas o tensas, aisladas o múltiples, localizadas principalmente en tronco y extremidades y generalmente sobre placas o tumoraciones de MF^[3, 4]. De hecho, se ha visto el apareamiento de lesiones ampollares meses o años luego de los iniciales parches y placas clásicos de MF y pueden presentar signo de Nikolsky positivo en las ampollas flácidas [4]. Sin embargo, como observamos en nuestro paciente también se puede presentar en sujetos de edad media y sin antecedentes MF previa como primera manifestación clínica.

El primer reporte de MFA fue publicado por Kaposi en 1887 como "micosis fungoide tipo pénfigo" (*pemphigus-like micosis fungoides*)^[4]. La MFA se observa con una mayor frecuencia en pacientes ancianos, de raza caucásica y sin predilección de sexo^[2-5]. La MF en palmas y plantas es también poco común y se ha observado solamente un 0.6% de los casos de MF con localización en palmas y plantas^[6]. La presentación habitual de esta condición es variada pudiendo ser vesículo-pustulosa, hiperqueratósica, verrugosa, atrófica, o psoriasiforme^[7]. Se ha observado un caso similar al que presentamos en este reporte de un linfoma cutáneo de células-T CD4+ clínicamente similar a un eccema dishidrótico o una dermatomicosis localizado en la planta del pie^[8] y otro de presentación tipo vesículo-pústulas simulando pustulosis palmoplantar con afección ungueal^[9].

La MF en general es una gran imitadora de dermatosis benignas por lo que el clínico debe estar alerta ante esta entidad^[10]. La presentación concomitante de MFA con MF *palmaris et plantaris*, como en este reporte, dificulta el diagnóstico ya que es común pensar en afecciones cutáneas más frecuentes como

quemaduras, eccema dishidrótico y dermatitis de contacto^[6], como ocurrió en primera instancia en el caso descrito. Además, se pueden considerar enfermedades de tipo autoinmune como penfigoide ampollar, liquen plano ampollar y lupus eritematoso ampollar, así como enfermedades infecciosas por *Staphylococci* o virus del herpes^[2, 4].

Se podría esperar la formación de vesículas y ampollas en pacientes con MF en circunstancias como un diagnóstico concomitante de penfigoide ampollar o pénfigo seborreico, tratamiento tópico con mecloretamina o sistémico con interferón y tratamiento con PUVA^[4]. Por lo que Bowmann et al. propusieron los siguientes criterios para facilitar el diagnóstico de MFA: 1) lesiones vesiculoampollares en el examen físico; 2) características histológicas típicas de MF (células linfáticas atípicas, epidermotropismo, microabscesos de Pautrier); 3) inmunofluorescencia negativa para descartar procesos autoinmunes; 4) evaluación negativa de otras causas de lesiones vesiculoampollares^[5]. En el caso descrito se cumplen tres de los cuatro criterios expuestos, ya que no se realizó la inmunofluorescencia.

El estudio histopatológico de MFA demuestra ampollas subepiteliales, intraepiteliales o subcórneas explicando la variación clínica de lesiones tensas o flácidas indistintamente^[3], se observa epidermotropismo y linfocitos atípicos en la ampolla, comúnmente sin acantólisis^[5]. Los estudios de inmunofluorescencia directa e indirecta son negativos^[4].

Se desconoce el mecanismo por el cual se forman las vesiculoampollas en la MFA. Sin embargo, se piensa que podría estar causadas por la confluencia de los microabscesos de Pautrier, degeneración epidérmica por epidermotropismo o proliferación de linfocitos neoplásicos que resulta en la pérdida de adhesión entre queratinocitos y membrana basal o por la secreción de linfocinas provenientes de linfocitos atípicos^[2, 11].

Se ha descrito en la literatura una asociación entre MFA y la presencia de penfigoide ampollar sobre las placas de pacientes con MF quienes recibían PUVA con mostaza nitrogenada tópica^[12], también complicada con una erupción variceliforme de Kaposi^[13] y con ulceración extensa y reacción leucemoide severa^[11].

El manejo de esta condición se realiza en concordancia con el estadio y clasificación de MF y Síndrome de Sézary de la revisión de la Sociedad Internacional de Linfomas Cutáneos y la Organización Europea para Investigación y Tratamiento del Cáncer (ISCL-EORTC por sus siglas en inglés)^[14]. No obstante, un tratamiento específico estandarizado para MFA de presentación palmar y plantar es difícil de especificar debido a la rareza de esta variante clínica^[7].

Es importante diferenciar la MFA de otras variantes clínico-histopatológicas porque se ha observado que la MFA tiene un curso clínico menos indolente por lo que es necesario un manejo más agresivo^[5]. Además el pronóstico no es favorable y se ha visto una mortalidad de 50% en el primer año luego del diagnóstico^[5] y si existe una asociación con condiciones que signifiquen una mayor solución de continuidad de la piel como una úlcera el pronóstico es aún peor^[11]. En cuanto a la MF *palmaris et plantaris* presenta un curso clínico más indolente, casi siempre se mantiene en estadio IA limitándose

a las regiones de presentación inicial aunque existen reportes de extensión y progresión de la enfermedad^[7]. El sujeto de este reporte ha respondido de forma favorable al tratamiento prescrito y no se ha observado progresión de la enfermedad.

Conflictos de interés

Ninguno declarado por los autores

Financiamiento

Estudio financiado con fondos propios de los autores.

Contribuciones de los autores

Los autores declaran haber contribuido de forma similar en la realización del estudio y redacción del manuscrito.

Referencias

1. Bunata K, Jahan-Tigh R, Curry J, Duvic M. A verrucous presentation of mycosis fungoides. *Dermatol Online J* 2014; 20 (8): pii: 13030/qt6d97p2b9.
2. Kneitz H, Bröcker E, Becker J. Mycosis fungoides bullosa: a case report and review of the literature. *J Med Case Rep* 2010; 4: 78.
3. Yamashita T, Abbade L, Marques M, Marques S. Mycosis fungoides and Sézary Syndrome: clinical, histopathological and immunohistochemical review and update. *An Bras Dermatol* 2012; 87: 817-30.
4. Kamran B, Fatemeh M, Ahmadreza R, Azita N. Bullous mycosis fungoides: a case report. *Dermatol Online J* 2008; 14 (2): 11.
5. Bowman P, Hogan D, Sanusi I. Mycosis fungoides bullosa: report of a case and review of the literature. *J Am Acad Dermatol* 2001; 45: 934-39.
6. Ghislain P, Morant I, Alcaraz I, Beer P, Creusy C, Modiano P. Mycosis fungoides restricted to the palms: efficacy of methotrexate. *Acta Derm Venereol* 2003; 83: 63-64.
7. Wang CM, Duvic M, Dabaja BS. Acral erosive mycosis fungoides: successful treatment with localised radiotherapy. *BMJ Case Rep* 2013; (Apr 16); 2013. doi: 10.1136/bcr-2012-007120.
8. Fenot M, Maillard H, Sierra-Fortuny SD, Celerier P. [Syringotropic cutaneous T-cell lymphoma mimicking dermatomycosis]. *Ann Dermatol Venereol* 2012; 139: 50-53.
9. Toritsugi M, Satoh T, Higuchi TY, Nishioka K. A vesiculopustular variant of mycosis fungoides palmaris et plantaris masquerading as palmoplantar pustulosis with nail involvement. *J Am Acad Dermatol* 2004; 51: 139-41.
10. Wobser M, Geissinger E, Rosenwald A, Goebeler M. Mycosis fungoides: a mimicker of benign dermatosis. *World J Dermatol* 2015; 4: 135-44.
11. Sato S, Okamoto O, Kawamoto M, Oishi M, Yada N, Kohno K, et al. Bullous mycosis fungoides associated with an extensive ulcer and a severe leukemoid reaction. *Dermatol Report* 2011; 3: e54.
12. Korekawa A, Kaneko T, Nakajima K, Rokunohe D, Akasaka E, Nakano H, et al. Mycosis fungoides bullosa associated with bullous pemphigoid. *Int J Dermatol* 2015; 54: e366-68.
13. Xu X, Huang Y, Zhang M, Jiang Y. Bullous mycosis fungoides: report of a case complicated by Kaposi's varicelliform eruption. *J Dermatol* 2013; 40: 844-47.
14. Olsen E, Vonderheid E, Pimpinelli N, Willemze R, Kim Y, Knobler R, et al. Revisions to the staging and classification of mycosis fungoides and Sezary syndrome: a proposal of the International Society for Cutaneous Lymphomas (ISCL) and the cutaneous lymphoma task force of the European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC). *Blood* 2007; 110: 1713-22.
15. Ahn C, ALSayyah A, Saguenza O. Mycosis fungoides: an updated review of clinicopathologic variants. *Am J Dermatopathol* 2014; 36: 933-51.