

## Micosis fungoide folicular

# Micosis fungoide folicular

Clara Soto Abi-Saab  
Felipe Jaramillo Ayerbe

### RESUMEN

**L**a micosis fungoide (MF) es la forma de linfoma cutáneo de células T más común. Es considerada un linfoma indolente no Hodgkin, que afecta principalmente la piel de manera ampliamente variable, con máculas, placas y tumores.<sup>1</sup> Además de la forma clásica, se han reportado varios tipos subclínicos e histológicos que incluyen las formas hipopigmentada, vesicular, pustular, granulomatosa, ampollosa, hiperqueratótica y palmoplantar, entre otras. Recientemente un nuevo tipo ha sido descrito: micosis fungoide folicular.<sup>2</sup>

Se presenta el caso clínico de un paciente de 66 años de edad con micosis fungoide folicular en estadio tumoral, en quien se descartó compromiso sistémico y se inició manejo con monoquimioterapia.

**Palabras clave:** micosis fungoide folicular, mucinosis folicular.

### INTRODUCCIÓN

El término micosis fungoide folicular (MFF) hace referencia a la presencia de placas cutáneas con pápulas foliculares, en las cuales un infiltrado linfocítico típico de la MF compromete los folículos pilosos respetando la epidermis. La relación de la MFF con la MF clásica es paralela a la del liquen plano pilar con el liquen plano. Aunque el compromiso folicular de la MF en la mayoría de los casos se expresa como mucinosis folicular, ésta no es un hallazgo constante. Se desconocen los mecanismos por los cuales se produce este "foliculotropismo", pero se han planteado una serie de hipótesis que involucran al sistema inmunológico. Por su parte, la MFF se caracteriza

por la pobre respuesta al tratamiento, lo que obliga a un manejo más agresivo en relación con las otras formas de linfomas cutáneos y MF en general.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 66 años de edad, quien consultó por presentar cuadro de 3 años de evolución de aparición de lesiones cutáneas en cara, tronco y miembros superiores, que aumentaron progresivamente en número y tamaño, asociándose ocasionalmente con prurito. No tenía antecedentes de importancia.

Al examen físico se evidenció compromiso del 60% del tegumento cutáneo por nodulaciones firmes, algunas de ellas confluentes, lobuladas, de superficie telangiectásica y contenido amarillento. Además, placas irregulares y mal definidas, eritematosas e hiperqueratóticas (Figuras 1 y 2). No se encontraron adenopatías.

El estudio histopatológico mostraba hiperplasia epidérmica irregular y una infiltración dérmica densa y difusa de linfocitos atípicos sin epidermotropismo, asociados con histiocitos, plasmocitos y una gran cantidad de polimorfonucleares eosinófilos; el epitelio folicular exhibía

**Clara Soto Abi-Saab**, RII Dermatología, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales.  
**Felipe Jaramillo Ayerbe**, Docente Dermatopatología, Facultad de Ciencias para la Salud, Universidad de Caldas, Manizales.

Correspondencia: Felipe Jaramillo, calle 50 No. 25-65, cons. 210, Manizales, Colombia.

E-mail: [fjaramilloayerbe@hotmail.com](mailto:fjaramilloayerbe@hotmail.com)

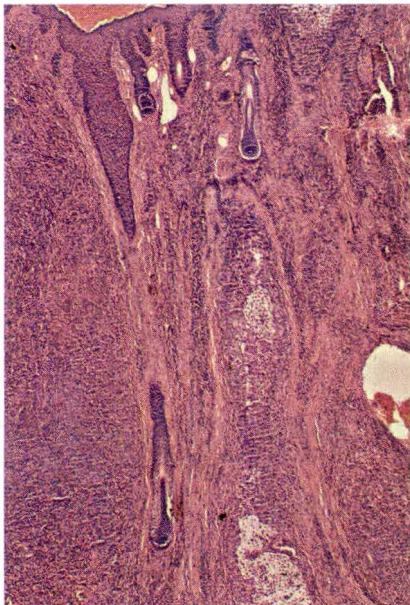
## Micosis fungoide folicular



**Figura 1, 2 - Infiltración facial leonina con nódulos eritematosos de aspecto queratinoso.**

espongiosis y en algunas áreas depósitos gránulo-fibrilares basófilos; así mismo, numerosas células mononucleares pleomórficas e hiper cromáticas entre el epitelio folicular y muy abundantes a nivel del lumen (Figura 3).

Se diagnosticó micosis fungoide folicular con mucinosis folicular asociada. Los exámenes paraclínicos descartaron compromiso sistémico y se inició monoquimioterapia con ciclofosfamida 100 mg/día.



**Figura 3 - Infiltrados dérmicos densos, difusos y perifoliculares con marcado foliculotropismo y disrupción del epitelio folicular sin epidermotropismo. (H&E 40X).**

## DISCUSIÓN

La MF, descrita por primera vez por Alibert en el siglo XIX, es considerada en la actualidad uno de los linfomas no Hodgkin indolentes CD4+, que afecta principalmente la piel en forma de máculas, placas, nódulos o tumores.<sup>1</sup> Aparte de la forma clásica de MF (tipo Alibert-Bazin), se han reportado varios subtipos clínicos e histológicos, incluyendo las formas hipopigmentada, vesicular, granulomatosa, ampollosa, hiperqueratótica, palmo-plantaris, entre otras, que en general tienen igual curso clínico, requiriendo la misma aproximación terapéutica que la MF clásica. Solamente la reticulosis pagetoide y la MF folicular han sido categorizadas como entidades separadas.<sup>2</sup>

Aproximadamente el 75% de los pacientes con MF están por encima de los 50 años, y sólo el 4.5% de los diagnósticos se han hecho durante las dos primeras décadas de la vida, predominando la variante hipopigmentada.<sup>3</sup> La MF folicular posee características clínicas e histológicas distintivas, es más refractaria al tratamiento y tiene peor pronóstico que la MF clásica, con un riesgo del 7% de compromiso linfático precoz.<sup>4</sup> Aunque se han

## *Micosis fungoide folicular*

intentado establecer criterios para el diagnóstico de MFF, todavía son muchos los desacuerdos entre los autores. En general, se acepta la presencia de células T atípicas, que muestran folículotropismo sin compromiso de la epidermis interfolicular (epidermotropismo) y un infiltrado predominantemente linfocítico, con ausencia relativa de eosinófilos y células plasmáticas. La presencia de mucina dentro del folículo ha sido motivo de debate y hay quienes opinan que se requiere de la ausencia de mucina en el folículo para hacer el diagnóstico de MFF<sup>5,6</sup>, mientras que otros consideran que la MFF y la mucinosis folicular pueden estar asociadas.<sup>4</sup> Para Pereyo y colaboradores la MFF constituye una entidad caracterizada por el folículotropismo en ausencia de epidermotropismo y de mucinosis folicular, donde la relación entre MFF y MF clásica es similar a la existente entre liquen plano pilar y liquen plano.<sup>5</sup>

En la MF folicular los linfocitos CD4 atípicos infiltran y rodean a los folículos pilosos (folículotropismo), usualmente sin evidencia de compromiso epidérmico (epidermotropismo). Estos linfocitos aparecen solos o agrupados (colecciones de Pautrier) dentro del epitelio del folículo piloso. En algunos casos los linfocitos neoplásicos destruyen los folículos pilosos dejando solamente fragmentos de epitelio, y la dermis que rodea al folículo se hace fibrótica con engrosamiento de las fibras de colágeno.<sup>2,5</sup>

Con mayor frecuencia las lesiones de MFF se localizan en zonas donde los folículos pilosos son abundantes, como el cuero cabelludo y la barba, y están representadas por placas eritematosas, descamativas, con o sin infiltración, asociadas con pápulas foliculares, lesiones tipo comedón, tapones foliculares, quistes epidérmicos y queratosis folicular.<sup>7</sup> El compromiso de las áreas pilosas generalmente causa alopecia y no es raro el prurito, que en muchos casos es severo y puede representar un buen parámetro de actividad de la enfermedad.<sup>2</sup>

La mucinosis folicular, que se encuentra en ocasiones asociada con la MFF, es un patrón de reacción epitelial caracterizado por el acúmulo de mucina dentro de los folículos pilosos, donde prima el folículotropismo sin el compromiso epidérmico evidente típico de los linfomas cutáneos de células T.<sup>1</sup> La mucinosis folicular puede

presentarse como un fenómeno idiopático primario, o puede surgir secundaria a enfermedades inflamatorias, infecciosas y neoplásicas, donde la MF es la asociación más frecuente (15%), presentándose antes, después o simultáneamente.<sup>8,4</sup>

La razón por la cual se presenta folículotropismo en la MFF es desconocida; sin embargo, se sabe que el epitelio de los folículos expresa niveles más altos de receptores específicos para moléculas de adhesión como la ICAM-1, la VCAM-1 y la E-selectina, que promueven la quimiotaxis, adhesión y proliferación de linfocitos. Adicionalmente, los pacientes con MF tienen niveles epidérmicos más altos de IL-1 e IL-8 que estimulan aún más la producción de dichas moléculas de adhesión.<sup>5,7</sup>

El principal diagnóstico diferencial de la MFF es la papulosis linfomatoide folicular, principalmente la variante linfocítica o tipo B; sin embargo ésta, a diferencia de la MFF, tiende a involucionar espontáneamente, dejando cicatriz. Adicionalmente, el examen histopatológico muestra un infiltrado linfocítico perifolicular, con folículotropismo escaso o ausente.<sup>5</sup> También cabe diferenciar la MFF de la foliculitis, donde el infiltrado inflamatorio típicamente es mixto, con disrupción frecuente del epitelio folicular y sin la presencia de linfocitos atípicos.<sup>6</sup>

Los pacientes con MF folicular, con o sin mucinosis folicular asociada, presentan un curso más agresivo de su enfermedad, y pueden requerir modalidades de tratamiento diferentes a las empleadas en la MF clásica. Estos pacientes siempre se deben considerar en estadio tumoral de la enfermedad, independientemente del aspecto clínico de las lesiones. En personas con lesiones únicas o escasas, la radioterapia es el tratamiento de elección. En pacientes seleccionados con lesiones superficiales y múltiples, la terapia PUVA puede ser el manejo de primera línea. En aquéllos con lesiones infiltradas que no responden a PUVA, la irradiación corporal total es la mejor alternativa.<sup>2</sup> También se han empleado con éxito variable las mismas terapias utilizadas para el manejo de los otros tipos de MF, como son los esteroides tópicos, la quimioterapia tópica y sistémica, el interferón alfa, los retinoides orales, la mecloretamina y la fotoféresis extracorpórea.<sup>4,9</sup>

## *Mycosis fungoide folicular*

### SUMMARY

Mycosis fungoides (MF) is the most common form of cutaneous T-cell lymphoma. It is an indolent CD4+ non-Hodgkin lymphoma that primarily affects the skin, with erythematous patches, plaques, and tumors. Aside from the classic type of MF, many clinical and histologic subtypes have been reported, including hypopigmented, vesicular, pustular, granulomatous, bullous, hyperkeratotic, palmaris

et plantaris, among others. Recently a new type of MF has been described: follicular mycosis fungoides.

We present the case of a 66 year-old male with follicular mycosis fungoides, who has tumor-stage disease without systemic involvement. Treatment with single-agent chemotherapy was prescribed.

**Key words:** follicular mycosis fungoides (FMF), follicular mucinosis.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Sangüeza O. Mycosis fungoides: new insights into an old problem. *Arch Dermatol* 2002; 138:244-246.
2. Van Doorn R, Scheffer E, Willemze R. Follicular mycosis fungoides, a distinct disease entity with or without associated follicular mucinosis. *Arch Dermatol* 2002; 138:191-198.
3. Zackheim H, McCalmont T, Deanovic F. Mycosis fungoides with onset before 20 years of age. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:557-562.
4. Bonta M, Tannous Z, Demierre MF. Rapidly progressing mycosis fungoides presenting as follicular mucinosis. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43: 635-640.
5. Pereyo N, Requena L, Galloway J. Follicular mycosis fungoides: a clinicohistopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36:563-568.
6. Goldenhersh M, Zlotogorski A, Rosenmann E. Follicular mycosis fungoides. *Am J Dermatopathol* 1994; 16:52-55.
7. Vergier B, Beylot-Barry M, Beylot C. Pilotropic cutaneous T-cell lymphoma without mucinosis. *Arch Dermatol* 1996; 32:683-688.
8. Cerroni L, Fink-Puches R, Bäck B. Follicular mucinosis: a critical reappraisal of clinicopathologic features and association with mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Arch Dermatol* 2002; 138:182-189.
9. Dummer R, Burg G. Introduction to cutaneous lymphomas. En: Demis DJ. *Clinical Dermatology*. New York, Lippincott-Raven 1998; 4:20-27.