

Linfomas T cutáneos

M. Bagot

Los linfomas T son los linfomas cutáneos más frecuentes; entre ellos, la micosis fungoide es la que se presenta más a menudo. Presenta una evolución asintomática en varios estadios sucesivos. El aspecto clínico y anatomopatológico es muy polimórfico. El diagnóstico puede ser difícil al principio de la enfermedad, aunque las técnicas de inmunofenotipificación y biología molecular pueden facilitararlo. Los linfomas relacionados con la micosis fungoide son la micosis fungoide foliculótropa con o sin mucinosis, el linfoma pagetoide y la chalazodermia granulomatosa. El síndrome de Sézary se caracteriza por eritrodermia pruriginosa, adenopatías, linfocitos atípicos en sangre y una evolución más agresiva. En los enfermos que presentan un linfoma T en estadio precoz, el objetivo consiste en obtener la remisión completa y duradera, así como minimizar las lesiones para que los enfermos dispongan de la mejor calidad de vida posible. Puede ser, aunque no está demostrado, que los tratamientos en este estadio impidan la evolución hacia una estadio más agresivo. Es importante limitar la toxicidad a corto y largo plazo de los sucesivos tratamientos. En los enfermos en un estadio avanzado, no existe un tratamiento curativo reconocido. El objetivo terapéutico en este estadio consiste en la utilización óptima de los distintos medios terapéuticos disponibles.

© 2008 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras Clave: Linfoma T cutáneo; Micosis fungoide; Micosis fungoide foliculótropa; Linfoma pagetoide; Chalazodermia granulomatosa; Síndrome de Sézary

Plan

■ Introducción	1
■ Epidemiología	1
■ Etiología	2
■ Clínica	2
Micosis fungoide	2
Formas clínicas de micosis fungoide y linfomas relacionados	3
Síndrome de Sézary	4
■ Diagnóstico	5
Anatomía patológica	5
Inmunofenotipo	5
Biología molecular	5
■ Estadificación y pronóstico	6
■ Fisiopatología	6
■ Tratamiento	6
Objetivos del tratamiento	6
Tratamientos locales	7
Tratamientos sistémicos	7
Algoritmos de tratamiento	9

■ Introducción

Los linfomas T cutáneos constituyen un grupo heterogéneo formado por diversas entidades que presentan cuadros clínicos, histológicos, inmunohistológicos y evolutivos muy diferentes. Estas distintas entidades están reconocidas en la Clasificación Organización Mundial de la Salud-Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (OMS-EORTC) de los linfomas T cutáneos ^[1] (Cuadro I). La micosis fungoide es el linfoma T cutáneo más frecuente: constituye alrededor de un 50% de todos los linfomas cutáneos. Este artículo se limita a la descripción y el tratamiento de la micosis fungoide, los linfomas relacionados con la micosis fungoide y el síndrome de Sézary.

■ Epidemiología

La media de edad en el momento del diagnóstico es de 55-60 años pero, de modo más infrecuente, algunos casos pueden presentarse en el adulto joven o incluso en el niño.

La incidencia anual en Estados Unidos es de 6,4 casos por millón de habitantes. Esta incidencia aumenta en 2,9 por millón y por década. Es más elevada en las personas de raza negra (9 por millón) que en los blancos (6,1 por millón) y más importante en varones (8,7 por millón) que en mujeres (4,6 por millón) ^[2].

Cuadro I.

Clasificación OMS-EORTC (Organización Mundial de la Salud-European Organization of Research and Treatment of Cancer) de los linfomas T cutáneos (según [1]).

Micosis fungoide (MF)

Formas clínicas de micosis fungoide y linfomas relacionados:

- MF foliculotropa
- linfoma pagetoide
- chalazodermia granulomatosa

Síndrome de Sézary

Leucemia/linfoma de células T del adulto

Linfoproliferaciones cutáneas CD30⁺:

- linfoma anaplásico de células grandes
- papulosis linfomatoide

Síndrome de Sézary

Leucemia/linfoma de células T del adulto

Linfomas T cutáneos periféricos (entidades provisionales):

- linfoma cutáneo agresivo epidermotropo CD8⁺
- linfomas cutáneos γ/δ
- linfoma pleomórfico de células pequeñas y medianas CD4⁺

■ Etiología

Se desconoce la etiología de los linfomas T cutáneos. Según la concepción actual, una activación linfocítica crónica debida a factores exógenos podría constituir la primera parte de un mecanismo multifactorial y crear las condiciones favorables para mutaciones sucesivas de genes con la aparición de un clon T más agresivo.

El papel de los factores medioambientales ha sido objeto de numerosos estudios. Datos recientes sugieren que la exposición laboral a hidrocarburos halogenados aromáticos podría constituir un factor de riesgo en el varón (odds ratio 4,6) mientras que la exposición a pesticidas, que pertenecen a la misma familia química, constituiría un factor de riesgo en ambos sexos (odds ratio 6,8 en el varón y 2,4 en la mujer) [3].

El papel de los virus ha sido objeto de numerosos estudios. El virus HTLV-1 es el agente causal de leucemias/linfomas vinculados al virus HTLV-1, pero el cuadro clinicobiológico, epidemiológico y evolutivo de estos linfomas es diferente del de la micosis fungoide; además, el virus HTLV-1 no se encuentra en la mayoría de enfermos con un linfoma T cutáneo. Sin embargo, se han encontrado partículas retrovíricas en estirpes inmortalizadas de linfoma T cutáneo y se han identificado secuencias de HTLV en algunos pacientes mediante Southern blot y PCR (reacción en cadena de la polimerasa). No puede, por tanto, descartarse que algunos retrovirus puedan estar asociados a algún subtipo de linfoma T cutáneo. Se ha encontrado el virus de Epstein-Barr (VEB) en las lesiones cutáneas y también se han comunicado tasas más elevadas de anticuerpos anti-VEB y de anticítomegalovirus (anti-CMV) en los enfermos; sin embargo, estas reactivaciones víricas podrían ser fenómenos secundarios. En cambio, el virus VHH-7 no se asocia a los linfomas T cutáneos.

■ Clínica

Micosis fungoide

La micosis fungoide clásica evoluciona en tres fases (máculas, placas, tumores) inicialmente descritas por Bazin en 1876. Forma máculas eritematosas no infiltradas (Fig. 1) o placas infiltradas de evolución muy lentamente progresiva a lo largo de varios años o décadas (Fig. 2). La persistencia de las lesiones o su carácter recidivante, su localización en los senos (Fig. 3), las nalgas y los grandes pliegues permiten sospechar el



Figura 1. Mácula eritematosa no infiltrada.



Figura 2. Máculas y placas infiltradas diseminadas.



Figura 3. Mácula poiquilodérmica de la mama con espacios respetados de la piel sana.

diagnóstico. Las placas infiltradas son de color rojo oscuro, con bordes claros y espacios respetados de piel sana. Pueden formar lesiones anulares o arciformes.

En el estadio inicial, los pacientes pueden presentar lesiones ecematiformes o placas eritematoescamosas psoriasiformes. La mayoría de autores considera la parapsoriasis en grandes placas como una forma inicial de micosis fungoide. Las lesiones también pueden ser atróficas, poiquilodérmicas pigmentadas y telangiectásicas (Fig. 4). El prurito es evocador pero puede estar completamente ausente al principio.

Existen formas clínicas de micosis fungoide que tienen el mismo pronóstico que la micosis fungoide clásica, como la micosis fungoide hiperpigmentada o hipopigmentada (Fig. 5), ampollosa, verrugosa, pustulosa o papulosa [4].

En el 15-20% de los enfermos pueden aparecer tumores, a menudo ulcerados o necróticos, que proporcionan un aspecto de facies leonina (Figs. 6 y 7), asociados de forma secundaria a invasión ganglionar y luego visceral. La evolución también puede producirse hacia una eritrodermia, con o sin células atípicas en sangre. En la actualidad se considera que los enfermos con tumores desde el inicio de la evolución del cuadro, no asociados

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3196999>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3196999>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)