

MICOSIS FUNGOIDE

¿Qué es la micosis fungoide?

La micosis fungoide (MF) es el tipo más común de linfoma cutáneo de células T (CTCL). Aunque los términos MF y CTCL se suelen usar indistintamente, esto puede ser una fuente de confusión. CTCL es un término general. Todos los pacientes con MF tienen CTCL, pero no todos los pacientes con CTCL tienen MF.

MF lleva un curso lento, crónico (indolente) y muy a menudo no se disemina más allá de la piel. MF puede progresar a los ganglios linfáticos y órganos internos alrededor de 10% del tiempo. Los síntomas de MF pueden incluir parches planos, rojos, y escamosos, lesiones elevadas más gruesas llamadas placas, y a veces grandes nódulos o tumores. MF se puede parecer a otras condiciones comunes de la piel como el eccema o la psoriasis y puede estar presente durante años o incluso décadas antes de que se diagnostique como CTCL. La enfermedad puede progresar durante muchos años, a menudo décadas.

Hay investigaciones continuas sobre posibles agentes ambientales o infecciosos que podrían contribuir a la MF. En este momento no se ha probado que un solo factor cause esta enfermedad. Una teoría sobre cómo podría ocurrir la MF se debe a la estimulación crónica de bajo nivel de las células T en la piel. La piel tiene aproximadamente el doble de células T que la sangre, alrededor de un millón por cm². Estas células T están muy ocupadas, respondiendo a los insultos externos y protegiendo nuestro órgano más grande del mundo exterior. A veces, algunas de las células T se estimulan, por ejemplo, por una picadura de insecto o un alérgeno tópico, y eso puede causar una estimulación crónica de bajo nivel. No hay investigaciones que indiquen que la MF es hereditaria. La exposición al Agente Naranja puede ser un factor de riesgo para desarrollar MF en los veteranos de la Guerra de Vietnam, pero no se ha establecido una relación directa de causa-efecto.

Es importante saber que MF no es contagiosa. No es una infección y no se puede transmitir de persona a persona.

¿Qué tan común es la micosis fungoide?

CTCL es una familia rara de enfermedades. Aunque el número de pacientes nuevos diagnosticados con CTCL es relativamente bajo (aproximadamente 3,000), se calcula que, dado que los pacientes tienen una supervivencia muy larga, puede haber hasta 30,000 pacientes que viven con linfoma cutáneo en los Estados Unidos y Canadá.

MF es más común en los hombres comparado con las mujeres y en las personas de raza negra comparado con personas de raza blanca. También es más común en pacientes mayores de 50 años en comparación con personas más jóvenes.

Debido a la dificultad de diagnosticar esta enfermedad en sus etapas iniciales, el curso lento de la MF y la falta de un sistema de notificación preciso, estas cifras probablemente sean estimaciones bajas.

¿Qué aspecto tiene la micosis fungoide?

Uno de los desafíos de la MF es que no se ve igual en todos los pacientes. La MF puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero suele afectar áreas de la piel protegidas del sol por la ropa. Parches, placas y tumores son los nombres clínicos de diferentes manifestaciones de la piel y generalmente se definen como “lesiones.”

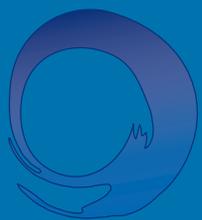
- **Los parches** generalmente son planos, pueden ser suaves o escamosos y se ven como una “erupción”.
- **Las placas** son lesiones más gruesas, elevadas y generalmente escamosas. Los parches y placas de MF a menudo se confunden con eccema, psoriasis o dermatitis “no específica” hasta que se realiza un diagnóstico exacto.
- **Los tumores** son “protuberancias” o “nódulos” elevados que pueden o no ulcerarse (formar llagas).

Aunque es posible tener los tres tipos de lesiones al mismo tiempo, la mayoría de las personas que han tenido la enfermedad durante muchos años experimentan sólo uno o dos tipos de lesiones, generalmente parches y placas. Rara vez los tumores son la primera lesión.

Un síntoma común de la MF es la comezón. Un 80 por ciento o más de las personas con micosis fungoide sufren de comezón.

¿Cómo se diagnostica la micosis fungoide?

La micosis fungoide es difícil de diagnosticar, especialmente en los estados tempranos. Los síntomas y los hallazgos de la biopsia de piel de MF son similares a los de otras condiciones benignas, como el eccema, la psoriasis, la parapsoriasis o la pitiriasis liquenoide. Los pacientes pueden pasar años o incluso décadas antes de que se establezca un diagnóstico definitivo de MF. A veces, MF es diagnosticada inicialmente solo por dermatólogos u oncólogos que se especializan en linfomas cutáneos.



Los procedimientos que típicamente se realizan para diagnosticar MF incluyen:

- Un examen físico completo (incluido un examen exhaustivo de la piel);
- Una biopsia de piel y/o ganglio linfático (extracción de una pequeña parte del tejido) para que un patólogo (un médico que estudia tejidos y células para identificar enfermedades) la examine bajo el microscopio;
- Exámenes de sangre: los análisis de sangre más comunes son un hemograma sanguíneo (CBC) y un panel metabólico (CMP);
- Y posiblemente imágenes como tomografías computarizadas (CT Scan) y/o tomografías por emisión de positrones (PET Scan).

Es importante que cualquier diagnóstico de MF sea confirmado por un patólogo (dermatopatólogo o hematopatólogo) que tenga experiencia en el diagnóstico de linfomas cutáneos.

¿Cuál es el pronóstico de la micosis fungoide?

Para la mayoría de las personas, MF es una enfermedad crónica e indolente, pero el curso de MF puede ser impredecible. El mismo puede ser lento, rápido o estático. Usualmente, cuando MF se extiende a los ganglios linfáticos u órganos internos podemos ver signos en la piel, como lo son las úlceras y/o tumores. Estas lesiones pueden empeorar con el tiempo, por lo cual el examen de la piel es una herramienta esencial para conocer la progresión de la enfermedad interna.

No existe una cura para la MF en estos momentos. Algunos pacientes logran una remisión a largo plazo con tratamiento, y muchos más viven con pocos o ningún síntoma por muchos años. Las investigaciones indican que la mayoría de los pacientes con MF tienen una etapa temprana de la enfermedad y tienen una esperanza de vida normal. Con los avances en la investigación y las nuevas opciones de tratamiento, que resultan de la colaboración de los médicos y los ensayos clínicos, los pacientes con MF reciben una mejor atención y una variedad de opciones de tratamiento efectivas que funcionan para ellos.

¿Cómo se trata la micosis fungoide?

El tratamiento de MF evoluciona y mejora continuamente. En todo momento, hay numerosos ensayos clínicos realizándose para determinar mejores tratamientos. Es importante hablar sobre los ensayos clínicos con su médico.

Seleccionar el tratamiento o la combinación de tratamientos adecuados para usted puede ser extenuante, por eso es importante trabajar con un especialista que tenga experiencia en el tratamiento de pacientes con MF.

Organizaciones como la Red Nacional Integral del Cáncer (NCCN) y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (EORTC) se dedican a mejorar la atención que se brinda a los pacientes con cáncer. Estas insti-

tuciones, y también la Asociación Británica de Dermatólogos (BAD), trabajan para brindar y mantener las guías para el cuidado de pacientes con MF actualizadas.

Es posible que le receten un tratamiento o una combinación de tratamientos.

Terapias dirigidas a la piel

En la mayoría de los pacientes con MF, las células de linfoma se limitan principalmente a la piel y se pueden obtener respuestas excelentes y duraderas con tratamientos dirigidos a la piel o “terapia dirigida a la piel”. Debido a que el tratamiento se dirige solo a la piel, la toxicidad de estos tratamientos es baja. Ejemplos de terapias dirigidas a la piel son cremas, ungüentos o geles que se aplican sobre la piel, como esteroides tópicos, mostaza nitrogenada tópica, retinoides y cremas inmunostimulantes (imiquimod). La luz ultravioleta (fototerapia) y la radioterapia también son tipos de terapia dirigida a la piel.

Terapias Sistémicas

La “terapia sistémica” se refiere a cualquier tratamiento que, después de la absorción, llega a la sangre y, por lo tanto, se distribuye por todo los “sistemas” del cuerpo. Cualquier fármaco que se tome por vía oral, se administra en forma de supositorio, se inyecte debajo de la piel, se tome debajo de la lengua o se aplique directamente a través de un vaso sanguíneo eventualmente llegará a todos los órganos y tejidos del cuerpo (incluida la piel), con la excepción del cerebro, que naturalmente está protegido por una “barrera” específica. Las terapias sistémicas se utilizan en MF cuando las terapias dirigidas a la piel no funcionan lo suficientemente bien, son difíciles de aplicar y/o la enfermedad se encuentra en un estadio avanzado. Las terapias sistémicas se pueden usar solas o en combinación, y a menudo se usan junto con terapias dirigidas a la piel (por ejemplo, usar una píldora para generar mayor sensibilidad a la terapia con luz ultravioleta). Casi todas las terapias sistémicas utilizadas en MF se consideran medicamentos “dirigidos”, lo que significa que funcionan de manera diferente a la quimioterapia “tradicional” o “estándar”.

Hay muchos ejemplos de terapias sistémicas que se utilizan en MF, incluida la fotoféresis extracorpórea, productos biológicos (interferón, retinoides y anticuerpos) y terapia dirigida (histona desacetilasa). La quimioterapia tradicional o estándar, que se usaría para otros tipos de cáncer de la sangre, rara vez se usa en MF debido a los efectos secundarios y a la alta tasa de recurrencia de MF después del tratamiento.

Revisado y actualizado:

Julio de 2022 - Consejo Asesor Médico de la Fundación de Linfoma Cutáneo

Traducido por el Spanish Translation Workgroup del Consejo Asesor Médico - Marzo de 2023