

CASO CLÍNICO: MICOSIS FUNGOIDE CON MANIFESTACIÓN PRIMARIA EN VULVA

Gutiérrez Salas, Nuria(1); Oliva García, Ana Belén(2); Pérez Ortega, Ana María(1); González López, Ana Belén(2); Villar Jiménez, Raquel(2), Tejada Martínez, Gabriel(1)
(1) Hospital General de Hellín; (2) Hospital General de Villarrobledo.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas son un grupo heterogéneo de tumores que se origina en los sistemas reticuloendotelial y linfático. Los tipos principales son linfoma de Hodgkin y linfoma no Hodgkin. Otros tipos menos frecuentes son el linfoma de Burkitt y la Micosis Fungoide.

La micosis fungoide es el linfoma T cutáneo más común, representa aproximadamente el 50% de todos los linfomas cutáneos primarios. A diferencia de la mayoría de los otros linfomas, es de comienzo insidioso y a veces se manifiesta por un exantema pruriginoso crónico difícil de diagnosticar. Comienza focalmente, pero puede diseminarse comprometiendo la mayor parte de la piel. Las lesiones son semejantes a placas, pero pueden volverse nodulares o ulceradas. Finalmente, aparece compromiso sistémico y da lugar a síntomas que incluyen fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso.

CASO CLÍNICO

Mujer de 50 años que acude a consulta de Ginecología por prurito vulvar y dispareunia. La exploración muestra eritema vulvar y leve descamación de la piel. Tras realizar distintos tratamientos y no obtener mejoría, se solicita valoración por Dermatología que cataloga el cuadro de dermatitis irritativa.

La paciente vuelve a consulta a los 6 meses por empeoramiento de la sintomatología, con dolor vulvar incapacitante. Se visualiza lesión eritematosa de ambos labios mayores, edematosa, que se extiende hasta cara interna de muslo izquierdo, de aspecto violáceo, sobreelevada y descamativa. Se realiza exploración bajo anestesia y toma de biopsias.

Se realiza biopsia vulvar y de cara interna de muslo izquierdo con resultado anatomo-patológico de Micosis Fungoide en Fase Eritematosa. La paciente es derivada a la consulta de Hematología, donde se biopsian lesiones axilares de nueva aparición, positivas para Micosis Fungoide. Al tratarse de una enfermedad diseminada se decide tratamiento combinado con radioterapia y quimioterapia. Se inicia régimen CHOP (ciclofosfamida, doxorrubicina, vincristina y prednisona), que se suspende por reacción toxicodérmica con eritema de tronco y cara. Se decide continuar sólo con tratamiento radioterápico.

En la evolución, presenta radiodermitis en piel vulvar grado II-III y sinequias en labios menores, precisa tratamiento analgésico oral y bloqueo pudiendo por la Unidad del Dolor. Actualmente sigue revisiones en la Unidad de Linfomas Cutáneos T de nuestro hospital de referencia.

CONCLUSIONES

Como conclusiones, destacar el difícil diagnóstico de este tipo de enfermedades, cuyo pronóstico va a depender del manejo rápido y multidisciplinar, por lo que consideremos muy importante la realización de biopsia vulvar o cutánea ante síntomas que aunque puedan parecer inespecíficos no mejoren con un tratamiento correctamente pautado. La importancia de este caso es lo inusual del diagnóstico, que se puso de manifiesto tras varios tratamientos fallidos en una paciente que consultaba por prurito vulvar y dispareunia.

Tabla 1

Clasificación de la OMS-EORTC de los linfomas cutáneos primarios
Linfoma cutáneo de células T y células NK
1. Micosis fungoides (MF)
2. Micosis fungoides, variantes y subtipos
1. MF foliculotropa (afinidad folicular)
2. Reticulosis pagetoide
3. Piel laxa granulomatosa
3. Síndrome de Sézary
4. Linfoma/leucemia de células T del adulto
5. Enfermedades linfoproliferativas cutáneas primarias CD30+
1. Linfoma anaplásico de células grandes, primario cutáneo
2. Papulosis linfomatoide
6. Linfoma T subcutáneo tipo paniculitis
7. Linfoma extranodal células T/NK, tipo nasal
8. Linfoma cutáneo primario de células T, sin otra especificación
1. Linfoma de células T CD8+, epidermotropo agresivo, primario cutáneo
2. Linfoma de células T γ/o cutáneo
3. Linfoma de células T de pequeño/mediano tamaño CD4+ primario cutáneo