

UNIVERSIDAD PRIVADA DE TACNA

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

ESCUELA PROFESIONAL DE MEDICINA HUMANA



**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE LINFOMA CUTÁNEO DE
CÉLULAS T EN PACIENTES DEL HOSPITAL CARLOS ALBERTO
SEGUIN ESCOBEDO DE AREQUIPA DURANTE EL
PERIODO 2010 – 2016”**

Tesis para optar el Título Profesional de:

MÉDICO CIRUJANO

Presentada por:

Jhoseph Klauss Sanchez Mejia

TACNA – PERÚ

2017

DEDICATORIA

A quien ha forjado mi camino y me ha dirigido por el sendero correcto, a Dios, el que en todo momento está conmigo. Eres quien guía el destino de mi vida.

A mi madre, quien ha formado el hombre que soy hoy en día. Mi eterno agradecimiento a mi amiga y cómplice de vida.

A Martha Julia, el motivo que Dios me mandó, por ti soy y seré la mejor versión de hermano y guía.

A mi amor eterno, la luz con la que abrí mis ojos, Mamá Tolo, ruego el Señor de Locumba nunca borre tu recuerdo.

AGRADECIMIENTOS

A mis jurados y asesor de tesis, por el tiempo y dedicación brindados a este trabajo.

A todos mis maestros, quienes me formaron y permitieron aprender de ellos.

Al Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de Arequipa, por el apoyo brindado para la realización de esta investigación.

A mis amigos, gracias porque cada uno y a su manera siempre me han apoyado y sido cómplices de mis proyectos.

ÍNDICE

| | |
|---|-----------|
| INTRODUCCIÓN | 1 |
| CAPÍTULO I | |
| EL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN | 2 |
| 1. Fundamentación del Problema | 3 |
| 2. Formulación del Problema | 4 |
| 3. Objetivos de la Investigación | 4 |
| 3.1. Objetivo General | 4 |
| 3.2. Objetivos generales | 4 |
| 4. Justificación | 5 |
| CAPÍTULO II | |
| REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA | 6 |
| 1. Antecedentes de la Investigación | 7 |
| 2. Marco Teórico | 11 |
| 2.1. Concepto | 11 |
| 2.2. Clasificación | 12 |
| 2.3. Epidemiología | 14 |
| 2.4. Característica Clínicas | 17 |
| 2.5. Estatificación | 22 |
| CAPÍTULO III | |
| VARIABLES Y DEFINICIONES OPERACIONALES | 29 |
| Operacionalización de las variables | 30 |

| | |
|--|-----------|
| CAPÍTULO IV | |
| METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN | 32 |
| 1. Diseño | 33 |
| 2. Ámbito de estudio | 33 |
| 3. Población de estudio | 33 |
| 3.1. Criterios de Inclusión | 33 |
| 3.2. Criterios de Exclusión | 34 |
| 4. Instrumentos de Recolección de datos | 34 |
| | |
| CAPÍTULO V | |
| PROCEDIMIENTOS DE ANÁLISIS DE DATOS | 35 |
| | |
| RESULTADOS | 36 |
| TABLA 1 | 37 |
| GRAFICO 1 | 37 |
| TABLA 2 | 38 |
| TABLA 3 | 39 |
| TABLA 4 | 40 |
| GRAFICO 2 | 40 |
| TABLA 5 | 41 |
| GRAFICO 3 | 41 |
| TABLA 6 | 42 |
| GRAFICO 4 | 42 |
| TABLA 7 | 43 |
| GRAFICO 5 | 43 |
| TABLA 8 | 44 |
| GRAFICO 6 | 44 |
| TABLA 9 | 45 |
| GRAFICO 7 | 45 |

| | |
|-----------------|----|
| TABLA 10 | 46 |
| GRAFICO 8 | 46 |
| TABLA 11 | 47 |
| GRAFICO 9 | 47 |
| TABLA 12 | 48 |
| GRAFICO 10 | 48 |
| TABLA 13 | 49 |
| GRAFICO 11 | 49 |
| DISCUSIÓN | 50 |
| CONCLUSIONES | 54 |
| RECOMENDACIONES | 56 |
| BIBLIOGRAFÍA | 58 |
| ANEXOS | 61 |

RESUMEN

Objetivo: Identificar las características clínico epidemiológicas de los pacientes con linfoma cutáneo de células T del hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

Material y método: Estudio observacional, de corte transversal y analítico. Se observaron los 30 casos de Linfoma cutáneo de células T diagnosticados durante el año 2010-2016 en el Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de Arequipa, recolectando los datos en el instrumento estructurado en base a investigaciones realizadas en nuestro país.

Resultados: Observando la totalidad de los casos durante el 2010 al 2016 se reconoce al masculino (60,0%) como el sexo con mayor frecuencia en LCCT, con edad más frecuente entre los 28 a 42, 43 a 57 y en mayores de 73 años representados por el 23,3% en cada rango, el año con mayor número de casos confirmados histopatológicamente fue el 2010, todos de raza mestiza, trabajadores en el 53,3%, con secundaria completa con 60,0% de los pacientes y con residencia en la ciudad de Arequipa en el 96,7% de los mismos. Se identifica a la Micosis Fungoide (70,0%) como el tipo de LCCT con mayor frecuencia. En su mayoría manifestándose con presencia de placas (50,0%) de coloración Eritematosa (46,7%) localizados principalmente en miembros inferiores (56,7%) y tronco (53,3%) y en su mayoría sin presentar síntomas agregados al cuadro (43,3%). El tiempo de enfermedad que presentan los casos es de 1 a 5 años (60,0%), quienes en su mayoría no cuentan con diagnóstico previo diferente a LCCT antes del estudio histopatológico (63,3%).

Conclusiones: El sexo masculino entre los 43 y 57 años fue la población con mayor incidencia de LCCT, la mayoría de estos diagnosticados en el 2010, La placa es la lesión que se observa en la mitad de los casos así como la coloración eritematosa sin síntomas agregados. La Micosis Fungoide es el tipo con mayor frecuencia que se reconoce en esta investigación con un tiempo previo de enfermedad de 1 a 5 años.

ABSTRACT

Objective: To identify the clinical epidemiological characteristics of patients with cutaneous T - cell lymphoma of the Carlos Alberto Seguí Escobedo hospital in Arequipa during the period 2010-2016.

Material and method: Observational, relational cross-sectional and analytical study. The 30 cases of cutaneous T-cell lymphoma diagnosed during the year 2010-2016 at the Carlos Alberto Seguí Escobedo Hospital in Arequipa were collected, collecting the data in the structured instrument based on research carried out in our country.

Results: In all cases, male (60.0%) is the most frequent sex, with a more frequent age between 28 to 42, 43 to 57 and in those older than 73 years represented by 23.3 % In each rank, the year with the highest number of cases confirmed histopathologically was in 2010, all of mestizo race, workers in 53.3%, complete secondary with 60.0% of patients and residing in the city of Arequipa In 96.7% of them. Mycosis Fungoides (70.0%) are identified as the most common type of CTCL. Most of them were present with plaques (50.0%) of Erythematous coloration (46.7%), located mainly in lower limbs (56.7%) and trunk (53.3%), mostly without presenting aggregate symptoms To the table (43.3%). The time of disease presented by the cases is from 1 to 5 (60.0%), who in the majority have no previous diagnosis other than CTCL (63.3%).

Conclusions: Conclusions: The male sex between the ages of 43 and 57 was the population with the highest incidence of CTCL, most of them diagnosed in 2010. The plaque is the lesion observed in half of the cases as well as the erythematous coloration without symptoms Aggregates. Mycosis Fungoides is the most frequent type that is recognized in this research with a previous disease period of 1 to 5 years.

INTRODUCCIÓN

Luego del linfoma gástrico, el linfoma cutáneo constituye el segundo grupo más frecuente de linfomas no Hodgkin extraganglionares⁽¹⁾, con una incidencia estimada de 0,4 a 1 caso por cada 100,000 habitantes⁽²⁾. Dentro de este grupo, los linfomas cutáneos primarios de células T constituyen el 75-80% de los casos de linfoma cutáneo, siendo su forma de presentación más frecuente la Micosis Fungoide (MF)⁽²⁾, caracterizándose por lo heterogéneo que resulta ser el cuadro clínico, dificultando de este modo el oportuno diagnóstico clínico.

El acertado diagnóstico de los linfomas cutáneos de células T, enfocado en la clínica, en sí es difícil, en especial las formas iniciales de Micosis Fungoide (MF) y las entidades provisionales o recientemente incluidas en la clasificación de linfoma cutáneo de células T⁽³⁾. Si bien es cierto, para llegar a un diagnóstico definitivo, es necesario valernos de estudios histopatológicos, la clínica será muy sugerente y habrá de encaminarnos al diagnóstico oportuno de esta enfermedad.

En nuestro medio, tanto el oportuno diagnóstico, y con éste, el reconocimiento de las poblaciones de riesgo, es un campo que con el presente proyecto pretendemos colaborar en el mayor y mejor entendimiento del linfoma cutáneo de células T en nuestro país, esta vez, estudiado en la ciudad de Arequipa en el Hospital de EsSalud IV Carlos Alberto Seguí Escobedo, que nos brinda un mayor número de casos diagnosticados por año en la región sur de nuestro país.

El autor.

CAPITULO I

EL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

1. Fundamentación del problema

El linfoma cutáneo constituye el segundo grupo más frecuente de linfomas no Hodgkin extraganglionar⁽¹⁾, con una incidencia estimada de 0,4 a 1 caso por cada 100,000 habitantes⁽²⁾, cifra que ha progresado en la última década en nuestro país. Dentro de este amplio grupo, los linfomas cutáneos primarios de células T constituyen 75-80% de los casos reportados de linfoma cutáneo en todo el mundo⁽²⁾, dicha incidencia, conforme se describe en la literatura tradicional varía de acuerdo a la edad, la raza, la región geográfica estudiada, entre otros.

La mayor parte de los datos estudiados que conocemos provienen de los registros de investigaciones Europeas y Norteamericanas. Dichos estudios poseen datos clínico patológicos propios de cada región, en poblaciones con características socio-culturales, raciales propias de cada caso. El Perú, cuenta con dos estudios en los que describen características clínico patológicas de esta afección; en dichos reportes no se han descrito datos epidemiológicos de los pacientes diagnosticados. Por otro lado, en el hospital IV de EsSalud Carlos Alberto Segúin Escobedo, gracias al apoyo del estudio histopatológico, en los últimos siete años se han diagnosticado más de 30 casos, los cuales nos ayudan a poder reconocer el comportamiento epidemiológico y clínico en pacientes de la región sur de nuestro país.

2. Formulación del Problema

¿Cuáles son las características clínico epidemiológicas del linfoma cutáneo de células T de los pacientes diagnosticados del Hospital Carlos

Alberto Segúin Escobedo de Arequipa durante el periodo 2010 – 2016

3. Objetivos de la Investigación

3.1. Objetivo General

Identificar las características clínico epidemiológicas de los pacientes con linfoma cutáneo de células T del hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

3.2. Objetivos Específicos

Identificar las características clínicas de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T del hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

Reconocer las características epidemiológicas en los pacientes con linfoma cutáneo de células T del hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

3. Justificación

El desarrollo del presente proyecto permitió describir las principales características epidemiológicas de pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T, permitiendo el mayor conocimiento de las poblaciones de riesgo para su oportuno screening y diagnóstico. Además de enriquecer los conocimientos teóricos de dicha enfermedad en nuestro país, registrando las características epidemiológicas y clínicas al momento del diagnóstico, el cual aportará la experiencia escrita de esta enfermedad en nuestra realidad. Creemos este estudio es trascendente para la sociedad y las ciencias clínicas, ya que los centros de primer nivel, como los centros especializados podrán identificar y reconocer, por un lado, el perfil epidemiológico de esta enfermedad, siendo útil en las áreas de promoción prevención del sistema de salud; Así como en centros especializados, el perfil clínico estudiado en pacientes de nuestro país ayudará a identificar lesiones y características clínicas relacionadas con las características epidemiológicas de los pacientes en estudio para el certero diagnóstico y oportuno manejo del linfoma cutáneo de células T.

CAPITULO II

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

1. ANTECEDENTES DE LA INVESTIGACION

1.1. Bletrán B, Morales D, Quiñones P, et al. Linfomas cutáneos primarios: estudio retrospectivo

clinicopatológico durante el periodo 1997 - 2004 en el

Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Essalud, Lima, Perú. 2008. ⁽⁴⁾

El presente estudio en el que se trabajó con 78 pacientes, en el periodo 1997-2004 se llegaron a los siguientes resultados: 67 de los casos estudiados (85,9%) fueron linfomas primarios cutáneos y 11/78 (14,1%) fueron linfomas cutáneos secundarios. El linfoma secundario cutáneo más frecuente fue el linfoma /leucemia T del adulto (ATLL) con 72% de los casos. El linfoma primario cutáneo más frecuente con 30 casos (44,7%) fue la Micosis Fungoide (MF), seguido del ATLL 13/67 (19,4%) y el linfoma T periférico no especificado 4/67 (6%). La sobrevivida a 5 años para la MF, ATLL cutáneo y ATLL sistémico fue de 77%. 18% y 0% respectivamente; pudiendo concluir que tanto MF y ATLL cutáneo fueron los linfomas primarios cutáneos más frecuentes en hospital Edgardo Rebagliati Martins.

1.2. Valdivia Z, Galarza V, Delgado V. Características clínicas e inmunohistoquímicas del linfoma cutáneo de células T, tipo micosis fungoide Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologúren, 2006-2010. 2011.⁽⁵⁾

Se incluyeron a 34 pacientes, con una mediana de 65 años, sin diferencia de géneros, 50% para cada uno de ellos, concluye que: Siendo el mayor grupo etáreo el comprendido entre los 61 y 70 años, los años en que se registró un mayor diagnóstico de MF fueron el 2009 y 2010, con 11 casos en cada año (32.3%); además, el tiempo de

enfermedad previo al diagnóstico fue de 1 a 5 años en 12 pacientes (35.3%), la forma de presentación clínica más frecuente fue el estadio de placa en 16 pacientes (47,1%) seguido de parches en 9 pacientes (26,5%). Las lesiones se localizaron con mayor frecuencia en las extremidades presentándose en el 70,6% en las inferiores y en 55.9% en las superiores; otras localizaciones incluyeron tronco (58,8%), glúteos (41,2%) y abdomen (38,2%). Las lesiones eritematosas se presentaron en la mayoría de los casos, correspondiendo al 76,5% de los mismos. Dieciocho pacientes (52,9%) tuvieron un diagnóstico previo diferente al de MF dentro de los cuales los más frecuentes fueron 5 casos de parapsoriasis (14,7%), 4 casos de dermatitis inespecífica (11,8%) y 2 casos de psoriasis, urticaria y liquen plano respectivamente (5,9%).

1.3. Rueda X, Cortés C, Acosta A. Experiencia de linfomas cutáneos entre enero de 1995 y abril de 2008 en el Instituto Nacional de Cancerología. Bogotá – Colombia. 2011.⁽⁶⁾

Se incluyeron a 160 pacientes de los cuales se identificaron 139 casos de linfomas T (87%) y 21 linfomas B (13%). El linfoma más común fue la Micosis Fungoide, siendo el 63% de los casos estudiados. Dentro de las variantes descritas de MF llamó la atención la frecuencia de MF hipopigmentadas (13%). El grupo de enfermedades linfoproliferativas CD30+ fue el segundo en frecuencia dentro de los linfomas T. Concluyendo que linfomas cutáneos primarios son tumores raros, entre ellos predominan los linfomas de células T sobre los B, además, la mayoría de los casos son linfomas de bajo grado, y deben tratarse con terapias dirigidas a la piel.

1.4. Cieza D. Caracterización clínico-epidemiológica de los pacientes con linfoma cutáneo de células T. Madrid. 2014.

(2)

Cieza concluye que: Los linfomas cutáneos de células T en general se presenta en mayores de 16 años, además de un incremento significativo entre los años 2002 a 2005. La incidencia de 0,57 casos por 100,000 habitantes y año es elevada en comparación con lo descrito en Europa y Estados Unidos, y es similar a la descrita en pacientes de raza árabe. La edad al diagnóstico es significativamente menor en esta serie (mediana de 49 años) que lo descrito en países de Europa y en Estados Unidos. Existe mayor proporción de mujeres con Micosis Fungoide además de tener una tasa de supervivencia de 100% a los 5 años y 93% a los 10 años, por otro lado, los pacientes diagnosticados con síndrome de Sézary presentan una tasa de supervivencia al 95% a los 5 años y 88% a los 10 años.

1.5. Ortiz P. Factores clínicos de progresión tumoral y supervivencia en linfomas cutáneos de células T

(miosis fungoide-síndrome de Sézary). Madrid. 2002. (7)

Se concluye que: La mayoría de los pacientes (67%) tenían únicamente afectación cutánea en el momento del diagnóstico, un 12% tenían adenopatías palpables y un 13% afectación visceral o ganglionar. Además hay una asociación con neoplasias viscerales y cáncer cutáneo no-melanoma superior a la población general. Se ha producido un aumento del número de pacientes diagnosticados hasta la última década, manteniéndose posteriormente más o menos constante. El tiempo medio transcurrido entre comienzo de la enfermedad y diagnóstico se ha reducido sensiblemente en esta última década. Ni el tiempo comienzo-diagnóstico ni la fecha de diagnóstico influyen en la respuesta al tratamiento, progresión o mortalidad por linfoma.

Responden mejor al tratamiento inicial los pacientes con menor estadio T y con menor estadio N y los pacientes en estadio IA. La no respuesta al primer tratamiento fue una variable predictora de mortalidad por linfoma. Un 17% de los pacientes han fallecido específicamente por

linfoma, mientras que un 11% ha fallecido por otras causas. Casi 2/3 de pacientes están vivos tras un tiempo medio de seguimiento de 8 años.

2. MARCO TEORICO

LINFOMA CUTANEO DE CELULAS T

2.1. CONCEPTO

“Linfoma” es el nombre que reciben diferentes tipos de cáncer que se originan en las células inmunitarias (linfocitos), de los que existen tres tipos: linfocitos B (células B), linfocitos T (células T) y células citolíticas naturales. Los linfocitos B forman anticuerpos para combatir las infecciones; los linfocitos T tienen muchas funciones, entre ellas ayudar a los linfocitos B; y las células citolíticas naturales atacan a las células del cáncer y a los virus. El linfoma se puede originar en cualquiera de estos tipos de linfocitos ⁽²⁾. En general, los linfomas de células B son más comunes; aunque, en la piel, los linfomas de células T son el tipo más común⁽⁴⁾. Aproximadamente el 20 por ciento de los glóbulos blancos en la sangre son linfocitos. La mayoría de los linfocitos se encuentran en el sistema linfático, la parte principal del sistema inmunitario del cuerpo. El sistema linfático consta de una red de órganos, entre ellos el bazo, los ganglios, los vasos linfáticos y partes del tracto gastrointestinal. El linfoma se divide en dos grandes categorías: Linfoma de Hodgkin (HL, por sus siglas en inglés) y linfoma no Hodgkin (NHL, por sus siglas en inglés). Los linfomas cutáneos de células T (CTCL, por sus siglas en inglés), tipos de cáncer de los linfocitos T, constituyen un grupo raro de linfomas no Hodgkin que se originan principalmente en la piel y presentan signos y síntomas variados⁽⁸⁾.

2.2. CLASIFICACIÓN

En el año 2005 se publicó la clasificación conjunta de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y de European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) de los linfomas cutáneos primarios⁽⁸⁾. Posteriormente, en 2008, se publicó una nueva clasificación por parte de la OMS⁽⁸⁾. En la tabla 1 se comparan ambas clasificaciones.

Tabla 1. Comparación de la clasificación conjunta de la OMS-EORTC (2005) y la clasificación de la OMS (2008).

| Clasificación OMS-EORTC 2005 | Clasificación OMS 2008 |
|---|---|
| Micosis fungoide | Micosis fungoide |
| Variantes de micosis fungoide y subtipos <ul style="list-style-type: none"> • Micosis fungoide foliculotropa • Reticulosis pagetoide • Piel laxa granulomatosa. | |
| Síndrome de Sézary | Síndrome de Sézary |
| Linfoma/leucemia de células T del adulto | Linfoma/leucemia de células T del adulto |
| Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos <ul style="list-style-type: none"> • Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes • Papulosis linfomatoide | Trastornos linfoproliferativos primarios cutáneos CD30 positivos <ul style="list-style-type: none"> • Linfoma primario cutáneo anaplásico de células grandes • Papulosis linfomatoide |
| Linfoma subcutáneo de células T, tipo paniculítico | Linfoma subcutáneo de células T, tipo paniculítico |
| Linfoma de células T/NK extraganglionar, tipo nasal | Linfoma de células T/NK extraganglionar, tipo nasal |

| | |
|---|--|
| Linfoma cutáneo primario de células T periférico (no especificado) | Linfoma de células T periférico (no especificado) |
| Linfoma cutáneo primario agresivo de células T epidermotropo CD8+ (provisional) | Linfoma cutáneo primario agresivo de células T citotóxico epidermotropo CD8+ (provisional) |
| Linfoma cutáneo de células T γ/δ (provisional) | Linfoma cutáneo primario de células T de célula pequeña/mediana CD4 + (provisional) |
| Linfoma cutáneo primario de células T pleomorfo de célula pequeña/mediana CD4 + (provisional) | |
| | Linfoma cutáneo primario de células T γ/δ |
| | Linfoma tipo hidroa vacciniforme |

Como se puede observar al comparar ambas clasificaciones, las únicas diferencias son la inclusión como entidades nuevas del linfoma cutáneo primario de células T γ/δ y del linfoma tipo hidroa vacciniforme y la ausencia de subclasificación de los diferentes tipos de Micosis Fungoide en la clasificación de la OMS de 2008.

El motivo para subclasificar diferentes variantes de Micosis Fungoide se debe al diferente pronóstico que presentan. Clásicamente se definía la forma foliculotropa como de peor pronóstico ⁽⁹⁾, similar a la Micosis Fungoide estadio tumoral (IIB). Las otras variantes (reticulosis pagetoide y piel laxa granulomatosa) se caracterizan por un curso muy indolente.

2.3. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia global de todos los linfomas cutáneos primarios está estimada en 1/100,000 habitantes, siendo el grupo más numeroso de linfomas no Hodgkin extraganglionares después de los linfomas del

tracto gastrointestinal⁽²⁾. La incidencia de los linfomas cutáneos de células T está en aproximadamente 0,6 casos /100,000 habitantes ⁽³⁾. En Estados Unidos, esta incidencia es mayor en personas de raza negra en comparación con personas de raza blanca; y también es mayor en hombres que en mujeres⁽⁸⁾.

La forma más frecuente de linfomas cutáneos primarios de células T es la Micosis Fungoide (MF). En segundo lugar están los trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos y ambas entidades se caracterizan por un curso relativamente indolente en comparación con la mayor parte del resto de linfomas de células T que tienen un curso más agresivo⁽³⁾.

2.3.1. Micosis Fungoide

La MF es típica de pacientes mayores de 50 años, afectando fundamentalmente a varones en una proporción de 2:1 ⁽³⁾.

Las personas de raza no blanca, suelen tener una edad al diagnóstico de MF más precoz (media de 51-53 años), que los pacientes de raza blanca (media de 59 años)⁽²⁾.

2.3.2. Otras variantes de Micosis Fungoide

Aparece generalmente en adultos aunque también se puede observar en niños y adolescentes. Afecta con mayor frecuencia a los varones ⁽⁹⁾.

2.3.3. Síndrome de Sézary

Es la forma leucémica del LCCT. Se trata de una enfermedad rara que ocurre exclusivamente en los adultos, afectando con más frecuencia a varones con edad media de 66 años⁽⁸⁾.

2.3.4. Leucemia/linfoma de células T del adulto

Es endémica en áreas con una elevada prevalencia de la infección como el suroeste de Japón, el Caribe, América del Sur y regiones de África Central⁽⁸⁾. Es una enfermedad asociada con la infección por el HTLV1 ⁽³⁾. Menos del 5% de la población seropositiva desarrolla la enfermedad tras más de 2 décadas de persistencia viral ⁽¹⁰⁾.

2.3.5. Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos

2.3.5.1. Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes

Afecta a adultos con una proporción en varones de 2-3:1⁽³⁾.

2.3.5.2. Papulosis linfomatoide

Como el linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes, afecta también a adultos con una proporción en varones de 1,5:1⁽³⁾.

2.3.6. Linfoma subcutáneo de células T, tipo paniculítico

Es un subtipo infrecuente donde se engloba la forma paniculítica con fenotipo α/β ⁽²⁾. Suele afectar a adultos jóvenes, el 20% aproximadamente son menores de 20 años y la edad media al diagnóstico es de 36 años⁽³⁾. Predomina en mujeres con una proporción de 2:1⁽³⁾. En cerca del 20% de los casos se asocia con enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso, artritis reumatoide juvenil, enfermedad de Sjögren, diabetes mellitus tipo I, trombocitopenia idiopática, esclerosis sistémica, enfermedad de Raynaud, enfermedad de Kikuchi ⁽¹⁰⁾).

2.3.7. Linfoma de células T/NK extraganglionar, tipo nasal

Este linfoma afecta de forma preferente a la cavidad nasofaríngea y, en segundo lugar, a la piel⁽³⁾. Las manifestaciones cutáneas pueden ser primarias o secundarias pero como el comportamiento clínico y el tratamiento son similares, no se distingue entre linfoma primitivamente cutáneo o afectación secundaria⁽²⁾. Se asocia en prácticamente todos los casos con la infección por el virus de Epstein-Barr. Predomina en adultos ⁽¹⁰⁾.

2.3.8. Linfoma cutáneo primario agresivo de células T epidermotropo CD8+

Es un subtipo raro que suele afectar con más frecuencia a varones adultos con una edad media de 60 años⁽²⁾.

2.3.9. Linfoma cutáneo de células T γ/δ

Es también otro subtipo muy raro que predomina en mujeres con edad media de 60 años⁽²⁾.

2.3.10. Linfoma cutáneo primario de células T pleomorfo de célula pequeña/mediana CD4 +

Puede afectar a cualquier grupo de edad aunque la media suele ser de 50 años, sin predominio de sexo⁽³⁾.

2.3.11. Hidroa Vacciniforme

Suele presentarse en la primera década de la vida y mejora espontáneamente en la adolescencia ⁽¹²⁾ . Las lesiones se presentan durante el verano y ocasionalmente en el invierno. Predomina ligeramente en varones con una relación 2:1. El 25% de los pacientes cuentan con historia familiar de fotosensibilidad ⁽¹²⁾.

2.4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

2.4.1. Micosis Fungoide

La Micosis Fungoide suele tener un curso indolente con la aparición de manchas y placas de predominio en zonas no fotoexpuestas que pueden evolucionar a placas más infiltradas y eventualmente a tumores⁽²⁾. En fases avanzadas de la enfermedad puede haber afectación ganglionar y visceral así como expresión en sangre periférica con carga tumoral variable (en función del porcentaje de células atípicas)⁽⁸⁾.

El desarrollo de nódulos en un paciente con lesiones de Micosis Fungoide en placa puede deberse a la evolución hacia una Micosis Fungoide tumoral o hacia una Micosis Fungoide transformada que tiene un peor pronóstico, motivo por el cual se requiere siempre un estudio histológico para diferenciar ambas entidades⁽¹⁾. La transformación de la Micosis Fungoide suele ocurrir en fases avanzadas de la enfermedad (estadio IIB o superior) pero también puede ocurrir en fases iniciales con una presentación atípica (desarrollo brusco de pápulas y nódulos diseminados) por lo que, ante cualquier cambio de morfología de las lesiones, es necesario realizar un estudio histológico⁽¹¹⁾.

2.4.2. Síndrome de Sézary

Se caracteriza por eritrodermia que se acompaña de intenso prurito y grados variables de descamación, edema y liquenificación^(2,10). Otros hallazgos frecuentes incluyen adenopatías, alopecia, onicodistrofia, hiperqueratosis palmo-plantar y pterigion⁽⁴⁾.

2.4.3. Leucemia/linfoma de células T del adulto

Los pacientes presentan la forma aguda que se caracteriza por adenopatías, visceromegalias y, en aproximadamente la mitad de los casos, lesiones cutáneas en forma de nódulos o tumores (33%), pápulas generalizadas (22%) o placas (19%)^(2,4). La forma crónica presenta lesiones que se asemejan a la micosis fungoide⁽⁵⁾.

2.4.4. Trastornos linfoproliferativos cutáneos primarios CD30 positivos

2.4.4.1. Linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes

En la mayoría de los casos aparecen lesiones únicas o localizadas, con frecuencia ulceradas, en forma de nódulos y, a veces, pápulas ⁽²⁾. En un 20% de los pacientes se aprecian lesiones multifocales. Puede haber involución espontánea parcial o completa aunque las recurrencias son frecuentes. La diseminación extracutánea ocurre en un 10% de los casos y afecta fundamentalmente a los ganglios linfáticos regionales ⁽⁶⁾.

2.4.4.2. Papulosis Linfomatoide

Se caracteriza por pápulas y nódulos que tienden a necrosarse y predominan en el tronco y las extremidades⁽²⁾. Las lesiones individuales desaparecen en 1-3 meses y pueden dejar cicatrices superficiales⁽²⁾. Tiende a la involución espontánea aunque la duración de la enfermedad puede ser de varios años⁽²⁾. Hasta en un 20% de los pacientes, la papulosis linfomatoide puede estar asociada con otro tipo de linfoma cutáneo (puede preceder o ser posterior al diagnóstico de papulosis linfomatoide), generalmente micosis fungoide, linfoma cutáneo primario anaplásico de células grandes o linfoma de Hodgkin⁽⁸⁾.

2.4.5. Linfoma subcutáneo de células T, tipo paniculítico

Clínicamente se presenta como nódulos subcutáneos que a veces dejan zonas de lipoatrofia cuando se resuelven y rara vez se ulceran^(2,4). La mayoría de los pacientes presentan lesiones generalizadas que afectan las extremidades y el tronco⁽⁶⁾. Más de la mitad presentan síntomas B⁽⁷⁾.

2.4.6. Linfoma de células T/NK extraganglionar, tipo nasal

Se caracteriza por múltiples placas y tumores en tronco y extremidades o en la zona media facial, que se ulceran con frecuencia⁽²⁾. No es raro que presenten síntomas B o síndrome hemofagocítico⁽⁷⁾.

2.4.7. Linfoma cutáneo primario de células T agresivo epidermotropo CD8+

La presentación es polimorfa con pápulas y nódulos de aparición brusca que se ulceran o placas hiperqueratósicas⁽²⁾. La diseminación extracutánea es frecuente, sobre todo a sistema nervioso central, testículos y pulmón, pero suele respetar los ganglios⁽⁷⁾.

2.4.8. Linfoma cutáneo de células T γ/δ

Suele presentarse como nódulos subcutáneos que simulan una paniculitis pero con frecuencia debuta con lesiones

ulceradas⁽²⁾. La mayoría de los pacientes presentan lesiones generalizadas que predominan en las extremidades inferiores⁽⁵⁾.

2.4.9. Linfoma cutáneo primario de células T pleomorfo de célula pequeña/mediana CD4 +

Generalmente se presenta como una placa o nódulo único de predominio en cabeza, cuello y parte superior del tronco, siendo menos común la aparición de lesiones múltiples⁽³⁾.

2.4.10. Linfoma cutáneo primario de células T periférico (no especificado)

Se presenta como nódulos generalizados sin predilección anatómica⁽³⁾.

2.4.11. Hidroa Vacciniforme

La topografía habitual de las lesiones es en zonas fotoexpuestas, que por orden de frecuencia son mejillas, orejas, nariz, manos y antebrazos. Morfológicamente se caracteriza por vesículas hemorrágicas, pápulas que asientan sobre una base eritematosa, costras hemáticas y sanguíneas que finalmente evolucionan a cicatrices varioliforme. Manifestaciones clínicas infrecuentes de la HV incluyen la afección de mucosas, que igualmente sólo ocurre en sitios fotoexpuestos ⁽¹²⁾.

2.5. ESTADIFICACIÓN

El sistema de estadificación más implementado en la práctica clínica corresponde a la clasificación basada en TNM con algunas modificaciones, que se publicó en 1979⁽⁸⁾.

Posteriormente se realizó una revisión, publicada por la ISCL/EORTC en 2007, que incorpora los avances en biología molecular así como datos sobre variables pronósticas⁽⁸⁾. Ambas clasificaciones excluyen los linfomas no Micosis Fungoide/síndrome de Sézary. La modificación más significativa es que la afectación de sangre periférica (B: blood) modifica el estadio clínico.

En la tabla 2 se muestra la comparación de ambas clasificaciones y en las tablas 3 y 4 se muestran los estadios clínicos en función de la clasificación TNMB de la clasificación original y la clasificación revisada, respectivamente.

Para estadificar correctamente a los pacientes con micosis fungoide/síndrome de Sézary hay que realizar, aparte de una exploración física detallada, un estudio basal que incluye⁽⁹⁾:

- Analítica de sangre: hemograma, frotis, bioquímica general con pruebas de función hepática, LDH y beta-2 microglobulina; reordenamiento del gen del receptor de células T e inmunofenotipo.
- Pruebas de imagen: en los pacientes con estadio IA es suficiente realizar una placa de tórax y una ecografía de los ganglios linfáticos regionales. Para el resto de los pacientes convendría realizar una tomografía axial computarizada (TAC) de cuerpo o una tomografía por emisión de positrones (PET). En el caso de no poder realizar una TAC, se puede sustituir por una resonancia magnética.
- Biopsia de ganglio linfático: está indicada su realización si se objetiva algún ganglio mayor de 1,5 cm, firme, irregular o

adherido. Se recomienda realizar estudio histológico, citometría de flujo y reordenamiento del gen del receptor de células T.

- Biopsia de médula ósea: está indicada cuando existe una alteración de las series en sangre periférica que no esté justificada por una causa conocida o un estadio B2.

Tabla 2. Comparación de la clasificación TNM del Grupo Cooperativo de Micosis Fungoide (1979) y la clasificación revisada de la ISCL/EORTC (2007) (2).

| | Clasificación revisada ISCL/EORTC (2007) |
|--|--|
| <p>T0: Lesiones clínicas o histológicamente sugestivas</p> <p>T1: Placas, pápulas o manchas eritematosas limitadas, que afectan a menos del 10% de la superficie corporal</p> <p>T2: Placas, pápulas o manchas eritematosas generalizadas, que</p> | <p>T1: Placas, pápulas o manchas limitadas, que afectan a menos del 10% de la superficie corporal</p> <p>T1a: solo manchas</p> <p>T1b: mancha ± placa</p> <p>T2: Placas, pápulas o manchas, que afectan a más del 10% de la superficie corporal</p> <p>T1a: solo manchas</p> <p>T1b: mancha ± placa</p> <p>T3: Uno o más tumores (≥ 1 cm)</p> <p>T4: Eritema confluyente que afecta $\geq 80\%$ de la superficie corporal</p> |

| | |
|--|--|
| <p>afectan a más del 10% de la superficie corporal</p> <p>T3: Tumores, uno o más</p> <p>T4: Eritrodermia generalizada</p> <p>anomalías clínicas, histología negativa para LCCT.</p> <p>N1: Ganglios linfáticos periféricos con</p> | <p>N0: Ganglios linfáticos periféricos sin anomalías clínicas, no se requiere biopsia</p> <p>N0: Ganglios linfáticos</p> <p>N1: Ganglios linfáticos periféricos con anomalías clínicas, histología o NCI LN0-2</p> |
| <p>anomalías clínicas, histología negativa para LCCT</p> <p>N2: Ganglios linfáticos periféricos sin anomalías clínicas, histología positiva para LCCT.</p> <p>N3: Ganglios linfáticos periféricos con anomalías</p> | <p>N1a: Clon negativo</p> <p>N1b: Clon positivo</p> <p>N2: Ganglios linfáticos periféricos con anomalías clínicas, histología Dutch grado 2 o NCI LN3</p> <p>N2a: Clon negativo</p> <p>N2b: Clon positivo</p> <p>N3: Ganglios linfáticos periféricos con anomalías clínicas, histología o NCI LN4; clon positivo o negativo</p> <p>Nx: Ganglios linfáticos periféricos con anomalías clínicas sin confirmación histológica</p> |

| | |
|--|---|
| <p>clínicas, histología positiva para LCCT.</p> | |
| <p>M0: Sin afectación visceral</p> <p>M1: Afectación visceral (se requiere confirmación histológica y especificación del órgano afectado)</p> | <p>M0: Sin afectación visceral</p> <p>M1: Afectación visceral (se requiere confirmación histológica y especificación del órgano afectado)</p> |
| <p>B0: Sin presencia de células atípicas circulantes (<5%)</p> <p>B1: Presencia de células atípicas circulantes (>5%); registrar el recuento total de linfocitos, y el número de células atípicas por 100 linfocitos</p> | <p>B0: Ausencia de afectación significativa de sangre periférica: ≤5% de los linfocitos periféricos son atípicos (células de Sézary)</p> <p>B0a: Clon negativo</p> <p>B0b: Clon positivo</p> <p>B1: Baja carga tumoral en sangre periférica: >5% de linfocitos en sangre son atípicos (células de Sézary) pero no cumple criterios de B2</p> <p>B1a: Clon negativo</p> |

| | |
|--|--|
| | <p>B1b: Clon positivo</p> <p>B2: Elevada carga tumoral en sangre periférica: \geq</p> <p>Sézary/μL con clon positivo</p> |
|--|--|

Tabla 3. Estadificación original del Grupo Cooperativo de Micosis Fungoide (1979) (2).

| Estadio clínico | T | N | M |
|-----------------|-----|-----|---|
| IA | 1 | 0 | 0 |
| IB | 2 | 0 | 0 |
| IIA | 1,2 | 1 | 0 |
| IIB | 3 | 0,1 | 0 |
| III | 4 | 0,1 | 0 |
| IVA | 1-4 | 2,3 | 0 |
| IVB | 1-4 | 0-3 | 1 |

Tabla 4. Estadificación revisada de la ISCL/EORTC (2007) (2).

| Estadio clínico | T | N | M | B |
|------------------|-----|-----|---|-----|
| IA | 1 | 0 | 0 | 0,1 |
| IB | 2 | 0 | 0 | 0,1 |
| IIA | 1,2 | 1,2 | 0 | 0,1 |
| IIB | 3 | 0-2 | 0 | 0,1 |
| III A | 4 | 0-2 | 0 | 0 |
| III B | 4 | 0-2 | 0 | 1 |
| IVA ₁ | 1-4 | 2-3 | 0 | 2 |
| IVA ₂ | 1-4 | 3 | 0 | 0-2 |
| IVB | 1-4 | 0-3 | 1 | 0-2 |

En cuanto a los linfomas no Micosis Fungoide/síndrome de Sézary, la estadificación resulta muy compleja debido a la heterogeneidad de este grupo de linfomas⁽⁹⁾.

Clásicamente se ha utilizado la clasificación de Ann Arbor (1971) que contempla la distribución anatómica y la presencia o ausencia de síntomas sistémicos. Esta clasificación resulta poco útil en la mayoría de los linfomas cutáneos ya que la afectación múltiple equivale a un estadio IVD, lo cual implica realizar un tratamiento agresivo innecesario en un elevado número de pacientes⁽²⁾.

Es por este motivo que se ha propuesto una clasificación TNM para linfomas cutáneos no Micosis Fungoide/síndrome de Sézary que se detalla en la tabla 5⁽⁷⁾.

Tabla 5. Propuesta de clasificación TNM para linfomas cutáneos no micosis fungoide/síndrome de Sézary (ISCL/EORTC).

| | |
|---|---|
| T | <p>T1: Afectación cutánea única</p> <p>T1a: Lesión única < 5 cm</p> <p>T1b: Lesión única >5 cm</p> <p>T2: Afectación cutánea regional: múltiples lesiones limitadas a una región corporal o a 2 regiones corporales contiguas</p> <p>T2a: Toda la enfermedad se engloba en un área circular < 15 cm</p> <p>T2b: Toda la enfermedad se engloba en un área circular >15 cm y <30cm</p> <p>T2c: Toda la enfermedad se engloba en un área circular >30 cm</p> |
|---|---|

| | |
|---|--|
| | <p>T3: Afectación cutánea generalizada</p> <p>T3a: Lesiones múltiples que afectan 2 áreas corporales no contiguas</p> <p>T3b: Lesiones múltiples que afectan ≥ 3 regiones corporales.</p> |
| N | <p>N0: Sin afectación clínica o histológica de ganglios linfáticos</p> <p>N1: Afectación de una región ganglionar periférica que drena un área de afectación cutánea actual o previa</p> <p>N2: Afectación de 2 o más regiones ganglionares periféricas o afectación de cualquier región linfática que no drena un área de afectación cutánea actual o previa</p> <p>N3: Afectación de ganglios linfáticos centrales</p> |
| M | <p>M0: Sin evidencia de enfermedad extracutánea no ganglionar</p> <p>M1: Evidencia de enfermedad extracutánea no ganglionar</p> |

La utilidad pronóstica de esta clasificación no ha sido validada de forma sistemática. Se ha mostrado que tiene utilidad pronóstica en los pacientes con linfoma anaplásico de células grandes⁽³⁾. En un estudio con más de 100 pacientes, la supervivencia específica de enfermedad fue de 93% para los estadios T1 y T2 y del 77% para el estadio T3. Aparte, la localización de las lesiones en cabeza y cuello y piernas confería un peor pronóstico⁽⁵⁾. A priori, esta clasificación no resulta útil para determinados cuadros como la papulosis linfomatoide, que en muchas ocasiones presenta lesiones generalizadas (lo que equivaldría a un estadio T3) y sin embargo tienen un pronóstico excelente. La utilidad de esta clasificación reside en que permite documentar de una manera sencilla y rápida la extensión de la enfermedad. Esto resulta muy útil para estratificar a los pacientes que entran en un ensayo clínico

y para monitorizar de una forma objetiva la progresión de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.

Para estadificar correctamente a los pacientes con linfoma cutáneo no MF/SS hay que realizar, aparte de una exploración física detallada, un estudio basal que incluye^(2,7):

- Analítica de sangre: hemograma; frotis; bioquímica general con pruebas de función hepática, LDH y beta-2 microglobulina, reordenamiento del gen del receptor de células T e inmunofenotipo.
- Pruebas de imagen: en todos los pacientes con linfoma cutáneo de células T no micosis fungoide/síndrome de Sézary se recomienda realizar una TAC o PET. En el caso de no poder realizar una TAC, se puede sustituir por una resonancia magnética. Aunque en los pacientes con papulosis linfomatoide podría obviarse la prueba de imagen dado el excelente pronóstico de la enfermedad en la mayoría de los casos, la asociación con otros linfomas aconseja la realización de esta prueba de forma basal.
- Biopsia de ganglio linfático: está indicada su realización si se objetiva algún ganglio mayor de 1,5 cm, firme, irregular o adherido. Se recomienda realizar estudio histológico, citometría de flujo y reordenamiento del gen del receptor de células T.
- Biopsia de médula ósea: está indicada en los casos de linfoma con comportamiento intermedio o agresivo y cuando existe una alteración de las series en sangre periférica que no esté justificada por una causa conocida.

CAPITULO III
VARIABLES Y DEFINICIONES
OPERACIONALES

Operacionalización de las variables

| VARIABLE | DIMENSION | INDICADOR | CATEGORIA | ESCALA |
|------------------------------------|--------------------------|-----------|---|---------|
| CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS | Edad | Años | Años cumplidos | Razón |
| | Sexo | Género | Masculino Femenino | Nominal |
| | Raza | | Caucasica Mestiza Negra Asiatica | Nominal |
| | Ocupación | | Estudia Trabaja Jubilado | Nominal |
| | Grado de instrucción | | Analfabeto Primaria Secundaria Superior completo Superior incompleto | Ordinal |
| | Lugar de residencia | | Tacna Moquegua Puno Arequipa Otro | Nominal |
| CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS | Tiempo de enfermedad | Años | Menos 5 años Más de 5 años | Nominal |
| | Síntomas asociados | | Dolor Prurito Calor Otros | Nominal |
| | Ubicación De lesiones | | Miembros superiores Miembros inferiores Tronco Glúteos Abdomen Otros | Nominal |

| | | | | |
|--|-------------------------------|--|---|---------|
| | Forma de presentación clínica | | Placa Parches Vesícula Papula Úlcera Costra Otros | Nominal |
| | Coloración de lesiones | | Eritrodermia Poiquilodermia Hiperpigmentadas Hipopigmentadas Otro: | Nominal |
| | Diagnóstico presuntivo | | Parapsoriasis Dermatitis inespecífica Psoriasis Urticaria Otros | Nominal |

CAPITULO IV
METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

1. Diseño

Se realizará estudio de tipo retrospectivo observacional, de corte transversal y analítico.

2. Ámbito de estudio

El presente trabajo se realizó en la ciudad de Arequipa, en el Hospital de EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo durante el mes de marzo de 2017.

3. Población de estudio.

La población de estudio la constituye el 100% de los pacientes diagnosticados histopatológicamente con linfoma cutáneo de células T del Hospital IV EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo de Arequipa desde el año 2010 al año 2016.

3.1. Criterios de Inclusión

Pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T del Hospital de EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

Pacientes con estudio histopatológico confirmatorio de linfoma cutáneo de células T del Hospital de EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.

3.2. Criterios de Exclusión

- Pacientes con enfermedad cutánea diferente a linfoma cutáneo de células T del Hospital de EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.
- Pacientes que aún están en estudio para diagnóstico de linfoma cutáneo de células T del hospital de EsSalud Carlos Alberto Seguin Escobedo de Arequipa en el periodo 2010 – 2016.
- Pacientes cuyas historias clínicas se encuentren extraviadas.
- Pacientes cuyas historias clínicas incompletas no permitan la recolección total de los datos.

4. Instrumentos de Recolección de datos.

Los datos obtenidos de las historias clínicas y de otros protocolos diagnósticos, fueron recuperados en una ficha de datos cuyo modelo se adjunta en sección anexos.

CAPITULO V

PROCEDIMIENTOS DE ANÁLISIS DE

DATOS

RESULTADOS

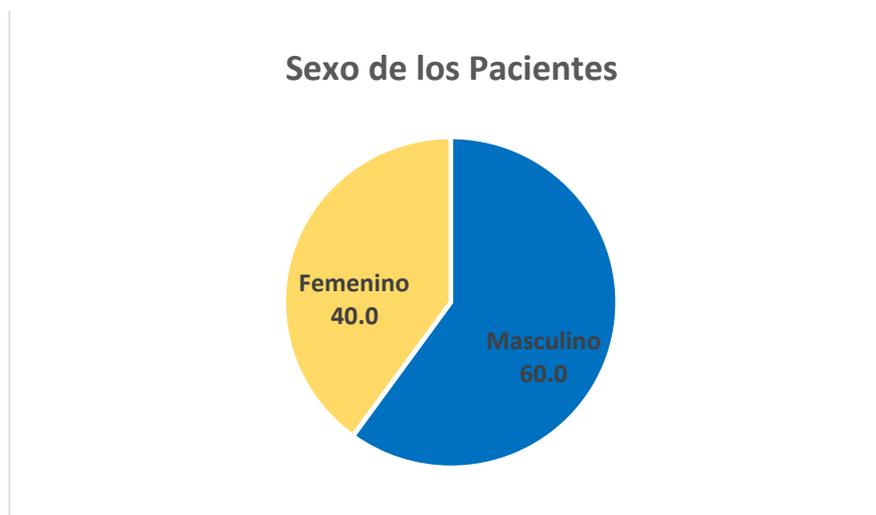
TABLAS Y GRÁFICOS DE FRECUENCIAS ABSOLUTAS Y RELATIVAS

Tabla 1. Distribución de frecuencias según sexo de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.

| Sexo | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------|-------------------|-------------------|
| Masculino | 18 | 60,0 |
| Femenino | 12 | 40,0 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 1. Distribución de frecuencias según sexo de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.



Descripción:

La Tabla y el gráfico 1, muestran la distribución de frecuencias para la característica sexo en los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016. El 60% de los casos estuvo representado por pacientes del sexo masculino.

Tabla 2. Distribución de frecuencias según rango de edad y sexo de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.

| Edad Años | Sexo | | Total | | | |
|--------------|-----------|------|----------|------|-----|-------|
| | Masculino | | Femenino | | | |
| | n | % | n | % | n | % |
| 1-12 | 3,3 | 0 | 0,0 | 1 | 3,3 | |
| 13-27 | 1 | 3,3 | 2 | 6,7 | 3 | 10,0 |
| 28-42 | 3 | 10,0 | 4 | 13,3 | 7 | 23,3 |
| 43-57 | 5 | 16,7 | 2 | 6,7 | 7 | 23,3 |
| 58-72 | 2 | 6,7 | 3 | 10,0 | 5 | 16,7 |
| 73- | 6 | 20,0 | 1 | 3,3 | 7 | 23,3 |
| Total | 18 | 60,0 | 12 | 40,0 | 30 | 100,0 |

\bar{x} hombres: 56 años \bar{x} mujeres: 47 años Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

Durante el periodo 2010 – 2016 se reportaron en el Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de la ciudad de Arequipa un total de 30 pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T. Considerando el rango de edad más frecuente para

la presentación de la enfermedad, se observó que el 23,3% de los pacientes tienen edades comprendidas entre 28 y 42 años, siendo las mujeres (13,3%) más afectadas que los hombres (10,0%). Una frecuencia similar se observó para el rango de edad entre 43 a 57 años, en este caso los hombres se vieron más afectados por la enfermedad (16,7%) que las mujeres (6,7%).

Tabla 3. Distribución de frecuencias según Raza de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.

| Raza | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------|----------------|----------------|
| Mestizo | 30 | 100,0 |
| Caucásica | 0 | 0,0 |
| Negra | 0 | 0,0 |
| Asiática | 0 | 0,0 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

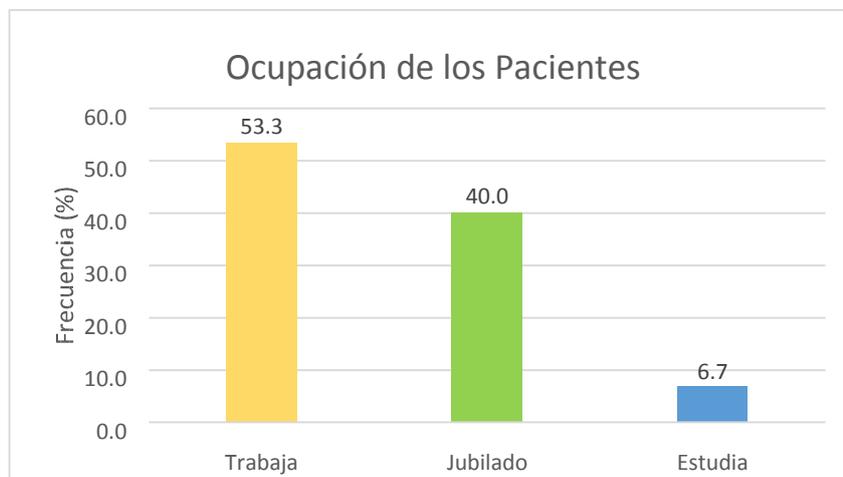
El 100% de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016 son de raza Mestiza.

Tabla 4. Distribución de frecuencias de los pacientes con linfoma cutáneo de células T según su ocupación.

| Ocupación | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------|----------------|----------------|
| Trabaja | 16 | 53,3 |
| Jubilado | 12 | 40,0 |
| Estudia | 2 | 6,7 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 2. Distribución de frecuencias de los pacientes con linfoma cutáneo de células T según su ocupación.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

La tabla 4 y su Gráfica muestran la distribución de frecuencias de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016 según su ocupación. Podemos notar que más del 50% actualmente realiza algún tipo de

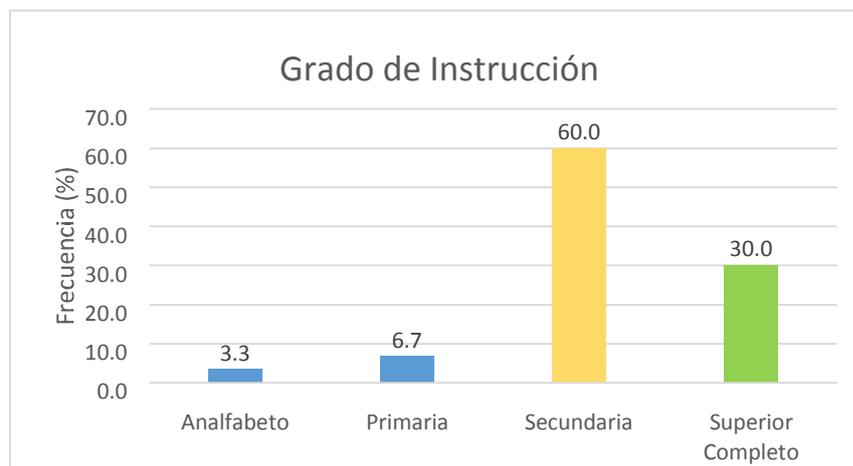
actividad laboral, mientras que el 40% se encuentra jubilado(a); solo el 6,7% actualmente desempeña una actividad estudiantil.

Tabla 5. Distribución de frecuencias de los pacientes con linfoma cutáneo de células T según Grado de Instrucción.

| Grado de Instrucción | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|----------------------|----------------|----------------|
| Analfabeto | 1 | 3,3 |
| Primaria | 2 | 6,7 |
| Secundaria | 18 | 60,0 |
| Superior Completo | 9 | 30,0 |
| Superior Incompleto | 0 | 0,0 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 3. Distribución de frecuencias de los pacientes con linfoma cutáneo de células T según Grado de Instrucción.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

El 60% de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo

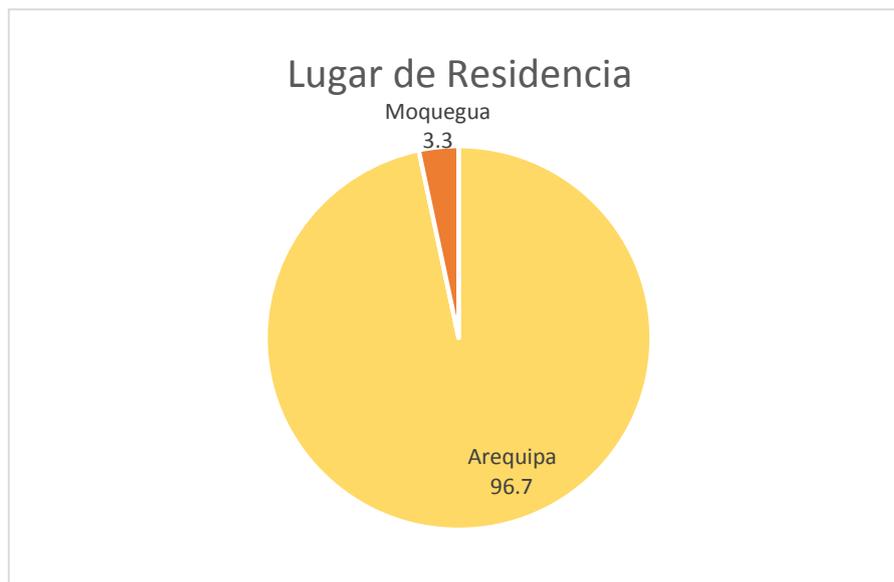
2010 – 2016 culminaron la secundaria, aquellos con estudios superiores representaron el 30%, solo 1 paciente (3,3%) es analfabeto.

Tabla 6. Distribución de frecuencias según lugar de residencia de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.

| Lugar de Residencia | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|---------------------|----------------|----------------|
| Arequipa | 29 | 96,7 |
| Moquegua | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 4. Distribución de frecuencias según lugar de residencia de los pacientes con linfoma cutáneo de células T.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

29 de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital

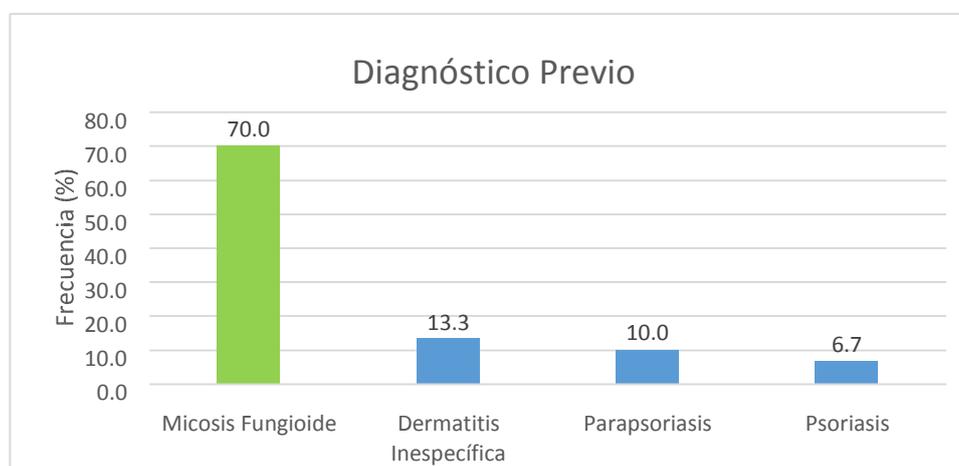
Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016 lo que representa el 96,7% radica en la ciudad de Arequipa, y solo 1 paciente (3,3%) proviene de la ciudad de Moquegua.

Tabla 7. Distribución de frecuencias según Diagnostico Presuntivo al linfoma cutáneo de células T.

| Diagnóstico Presuntivo | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-------------------------|----------------|----------------|
| Micosis Fungioide | 21 | 70,0 |
| Dermatitis Inespecífica | 4 | 13,3 |
| Parapsoriasis | 3 | 10,0 |
| Psoriasis | 2 | 6,7 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 5. Distribución de frecuencias según Diagnostico Previo al linfoma cutáneo de células T.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

El 70% de los pacientes con linfoma cutáneo de células T del Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016 fueron diagnosticados inicialmente con micosis fungioide, diagnósticos previos

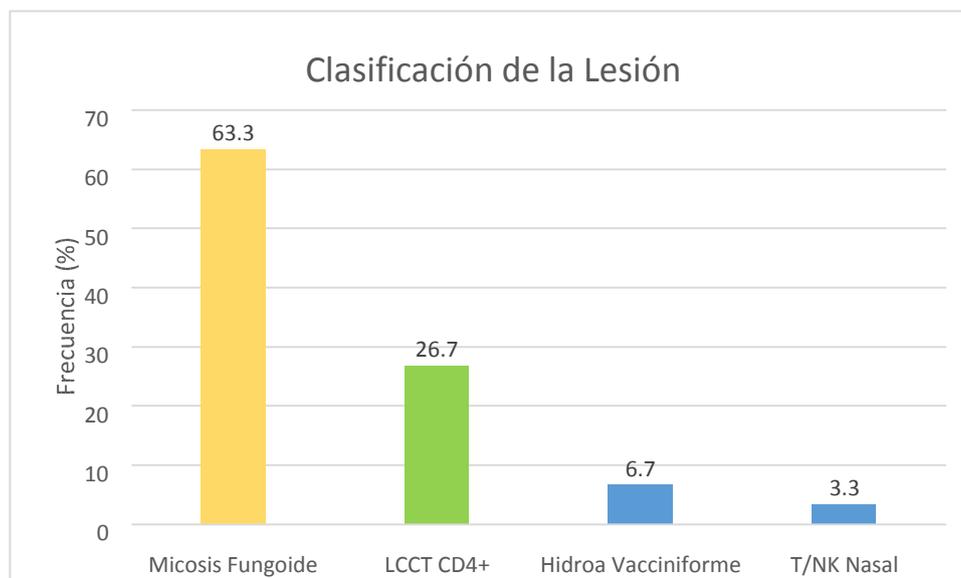
menos frecuentes fueron la dermatitis inespecífica (13,3%), parapsoriasis (10%) y Psoriasis (6,7%).

Tabla 8. Distribución de frecuencias de la Clasificación de linfoma cutáneo de células T.

| Clasificación | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|------------------|----------------|----------------|
| Micosis Fungoide | 19 | 63,3 |
| LCCT CD4+ | 8 | 26,7 |
| Hidroa | 2 | 6,7 |
| Vacciniforme | 1 | 3,3 |
| T/NK Nasal | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 6. Distribución de frecuencias de la Clasificación de linfoma cutáneo de células T.



Fuente: Propia de la Investigación Descripción:

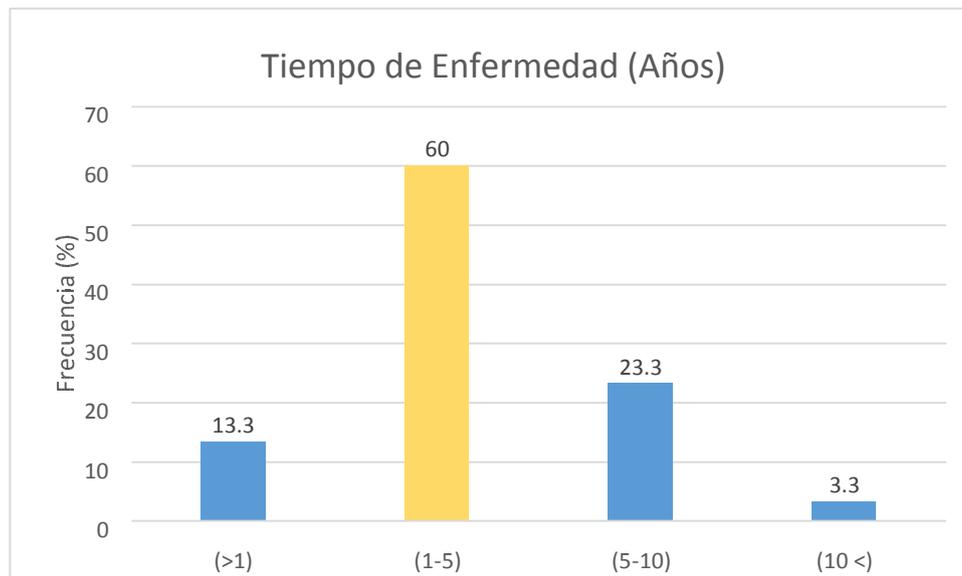
De los 30 casos reportados como linfoma cutáneo de células T en los pacientes del Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016, el 63,3% corresponde a micosis Fungoide, el 26,7% a LCCT CD4+. También se identificaron en menor medida las formas de hidroa Vacciniforme (6,7%) y T/NK Nasal (3,3%).

Tabla 9. Distribución de frecuencias según tiempo de enfermedad.

| Tiempo de Enfermedad años | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|---------------------------|----------------|----------------|
| >1 | 4 | 13,3 |
| 1-5 | 18 | 60,0 |
| 5-10 | 7 | 23,3 |
| 10< | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación

Gráfico 7. Distribución de frecuencias según tiempo de enfermedad.



Fuente: Propia de la Investigación

Descripción:

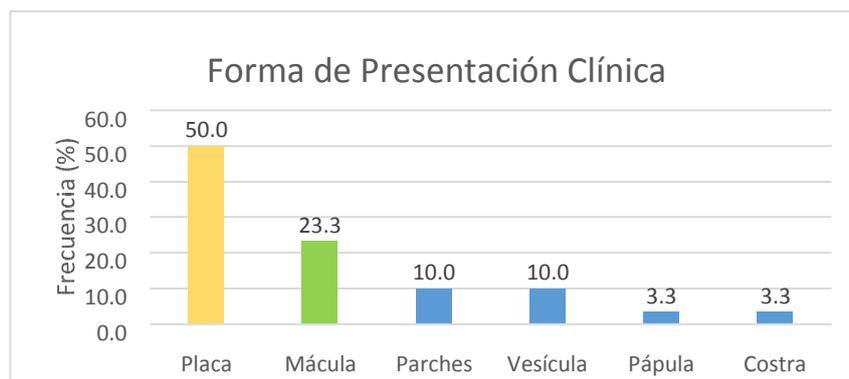
El 60% de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016 presentaron un tiempo de enfermedad entre 1 a 5 años. Seguido por el 23,3 % para el rango de 5 a 10 años.

Tabla 10. Distribución de frecuencias según Forma de Presentación del linfoma cutáneo de células T.

| Forma de Presentación | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-----------------------|----------------|----------------|
| Clínica | | |
| Placa | 15 | 50,0 |
| Mácula | 7 | 23,3 |
| Parches | 3 | 10,0 |
| Vesícula | 3 | 10,0 |
| Pápula | 1 | 3,3 |
| Costra | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 8. Distribución de frecuencias según Forma de Presentación del linfoma cutáneo de células T.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

La forma de presentación del linfoma cutáneo de células T en los pacientes del Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo

2010 – 2016 fue muy variada; así el 50% de los linfomas se presentó en la forma de Placa, el 23,3% en forma de mácula, que fueron las formas más frecuentes. Con una frecuencia menor se observaron las formas de presentación en parches (10%) y Vesícula (10%).

Tabla 11. Distribución de frecuencias según la Ubicación de la Lesión

| Ubicación de la lesión | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|------------------------|----------------|----------------|
| Miembros Inferiores | 17 | 56,7 |
| Tronco | 16 | 53,3 |
| Miembros Superiores | 12 | 40,0 |
| Abdomen | 9 | 30,0 |
| Cabeza | 4 | 13,3 |
| Glúteos | 3 | 10,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

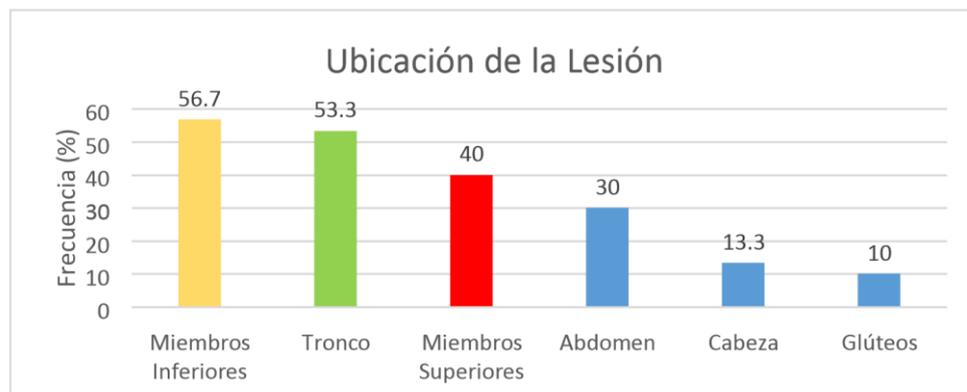


Gráfico 9 Fuente: Propia de la Investigación.

Distribución de frecuencias según la Ubicación de la Lesión

Descripción: La ubicación más frecuente de lesiones que corresponden al linfoma cutáneo de células T en los pacientes del Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016, se presentaron en los

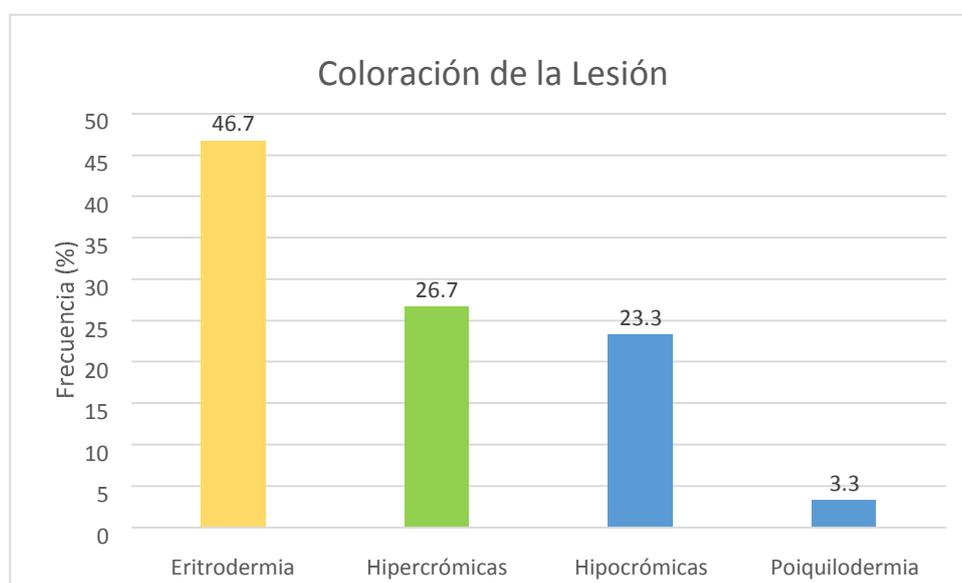
miembros inferiores (56,7%), seguido del tronco (53,3%) y los miembros inferiores (40%). Esta tabla en particular muestra la frecuencia de aparición de lesiones por zona corporal no siendo excluyente, es decir un paciente pudo presentar más de una zona comprometida con las lesiones.

Tabla 12. Distribución de frecuencias según Coloración de la lesión.

| Coloración de la Lesión | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|-------------------------|----------------|----------------|
| Eritrodermia | 14 | 46,7 |
| Hipercrómicas | 8 | 26,7 |
| Hipocrómicas | 7 | 23,3 |
| Poiquilodermia | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación.

Gráfico 10. Distribución de frecuencias según Coloración de la Lesión.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

La tabla 10 y su respectiva gráfica muestran la distribución de frecuencias según el color de las lesiones de los pacientes diagnosticados con linfoma cutáneo de células T en los pacientes del Hospital Carlos Alberto Segúin Escobedo de la

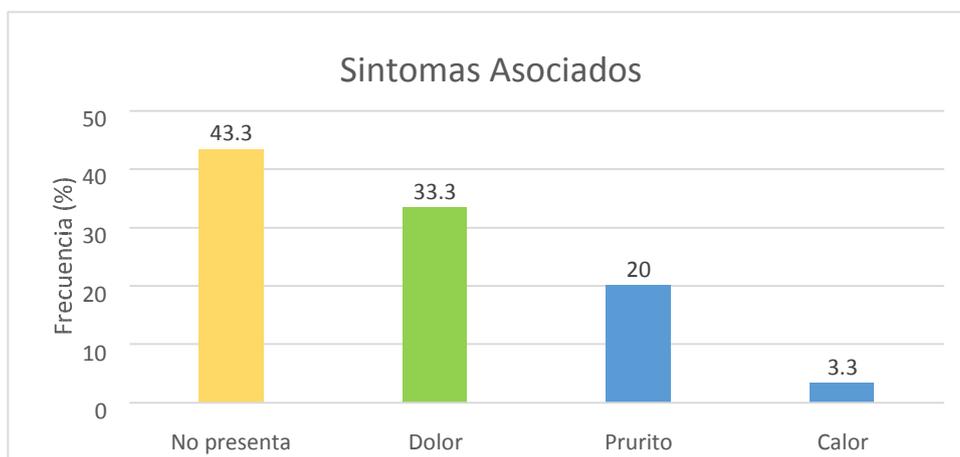
ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016. Se identificó que las lesiones más frecuentes correspondían a la categoría eritrodermia con un 46,7% seguido de las hipercrómicas con un 26,7%. Solo se reportó un caso para la categoría poiquilodermia (3,3%).

Tabla 13. Distribución de frecuencias según Síntomas Asociados al linfoma cutáneo de células T.

| Síntomas Asociados | Frecuencia (n) | Porcentaje (%) |
|--------------------|----------------|----------------|
| No presenta | 13 | 43,3 |
| Dolor | 10 | 33,3 |
| Prurito | 6 | 20,0 |
| Calor | 1 | 3,3 |
| Total | 30 | 100,0 |

Fuente: Propia de la Investigación

Gráfico 11. Distribución de frecuencias según Síntomas Asociados al linfoma cutáneo de células T.



Fuente: Propia de la Investigación.

Descripción:

En relación a los síntomas asociados al linfoma cutáneo de células T en los pacientes del Hospital Carlos Alberto Seguí Escobedo de la ciudad de Arequipa en el periodo 2010 – 2016, se observó que más del 40% no presentó síntomas asociados. Dentro de los síntomas presentados, el dolor fue el más frecuente presentándose en el 33,3% de los casos y en menor medida el prurito (20%) y el calor (3,3%).

DISCUSIÓN DISCUSIÓN

El LCCT es una enfermedad presente en nuestra población. Las características epidemiológicas y clínicas del LCCT en los pacientes de nuestro estudio en general son cercanos a las que se encuentran en la literatura y a los estudios tomados como antecedentes en la presente investigación.

Consideramos que los datos epidemiológicos recolectados en nuestro estudio son importantes para poder ampliar el perfil y observar el comportamiento del LCCT en nuestro país.

La serie que presentamos en nuestro estudio consiste en los 30 casos confirmados histopatológicamente con el CIE-10 C84.0, conformada por hombres (60%) y

mujeres (40%) cuyas edades están comprendidas entre los 12 y 86 años; encontrando mayor frecuencia entre los 28 y 42 años siendo mas afectadas las mujeres (13,3%) que los hombres (10,0%) , observamos el mismo caso entre 43 y 57 años en donde esta vez los hombres (16,7%) se ven más afectados que las mujeres (6,7%) ; frecuencia similar encontramos en pacientes mayores a 73 años con proporciones alejadas entre hombres(20,0%) y mujeres(3,3%). Los valores observados en nuestros estudios son similares a los descritos por Valdivia⁽⁵⁾ y compañía en cuanto a edad y que en los cuales presentan una edad media entre los 61 y 70 con una mediana de 65 años; por otro lado el sexo, varía en porcentajes puesto que Valdivia ⁽⁵⁾ reconoce igual frecuencia entre ambos sexos.

Nuestra descripción se ha llevado a cabo durante 7 años en los cuales, en el 2010 (30,0%) son diagnosticados la mayoría de nuestros pacientes con 9 casos, seguido por el 2014 (20,0%) con 6 casos nuevos de LCCT.

Cieza⁽²⁾ reconoce a la raza Árabe y Negra con la mayor incidencia en esta afección; lo cual no se ajusta a nuestra realidad geográfica puesto que los resultados en nuestro estudio observan a la raza mestiza con el 100% presente en el LCCT.

La ocupación del paciente afectado en nuestro estudio se centra con el 53.3% con pacientes que trabajan, seguido por jubilados (40%), dato que va de la mano con las edades promedio que se encuentran en nuestra investigación.

Respecto al grado de instrucción, los pacientes con nivel secundario (60%) presentan la mayor frecuencia, seguidos por el nivel superior completo (30%). En cuanto al lugar de residencia se observa a la ciudad de Arequipa con el 96.7% frente a un solo caso referido de la ciudad de Moquegua.

Dentro de los 30 casos observados, la Micosis Fungoide (63,3%), LCCT CD4+ (26,7%), Hidroa Vacciniforme (6,7%) y T/NK Nasal (3,3%), son los tipos que se reconocen en nuestro estudio según la clasificación de OMS 2008, empleando a ésta por la presencia Hidroa Vacciniforme, el cual no se describe en la clasificación de OMS/EORTC 2005, el cual es empleado por Cieza⁽²⁾, Bletrán⁽⁴⁾ y

Valdivia⁽⁵⁾ en sus respectivos estudios, en los que reconocen también a la Micosis Fungoide como la entidad más frecuente en el LCCT.

En cuanto al reconocimiento de las características clínicas del LCCT, tomamos en cuenta los parámetros utilizados por Bletrán⁽⁴⁾ y Valdivia⁽⁵⁾, siendo estas las únicas publicaciones de nuestro país quienes describen al LCCT, para así poder ser comparados con los mismos y describir el perfil de la enfermedad en la ciudad de Arequipa.

El tiempo de enfermedad en el presente estudio es de 1 a 5 años (60,0%), dato que coincide con lo concluido por Valdivia⁽⁵⁾ y cercano a lo descrito por Bletran⁽⁴⁾ reconociendo como tiempo de enfermedad entre los 4 y 6 años.

Los síntomas asociados descritos por Bletran⁽⁴⁾ reconocen al prurito (44,0%) como el principal de estos, dato alejado a nuestros resultados, dado que el 43,3% de nuestros pacientes no presentaron síntomas asociados, seguido por el 33,3% de estos quienes refieren al dolor como el principal de los síntomas asociados al cuadro.

Valdivia⁽⁵⁾ y compañía revisaron los hallazgos clínicos de 30 pacientes durante 6 años diagnosticados con LCCT donde se reconoce como la principal manifestación a las lesiones en placas (47,1%) seguido por parches (26,5%), dato similar al encontrado en nuestra observación con una frecuencia total de 50% a las lesiones en placa seguido por maculas (23,3%) y parches (10,0%). Por otro lado la coloración de las lesiones en el mismo estudio se reconoce con mayor frecuencia a las eritematosas con el 76,5% de los casos comparado al 46,7% observado en nuestro estudio.

En nuestro estudio el 70% de los casos presentaron a la MF como diagnóstico previo al estudio histopatológico, seguido a ello se presenta a la dermatitis inespecífica con 13.3%, la para psoriasis con 10%, lo cual difiere con lo reportado por Valdivia y cols⁽⁵⁾, donde se encuentra a la para psoriasis (14.7%) como primer

diagnóstico previo al estudio histopatológico seguido por dermatitis inespecífica (11.8%) y psoriasis (5.9%).

En cuanto a la Ubicación de las Lesiones, Valdivia⁽⁵⁾ y compañía indica los miembros inferiores (70.6%) con mayor frecuencia seguido por el tronco (58.8%), Rueda⁽⁶⁾ identifica como la zona de mayor afectación de igual forma a los miembros inferiores y al tronco respectivamente. Nuestro estudio reconoce, de manera similar, a los miembros inferiores (56,7%) y tronco (53,3%) como las zonas de mayor frecuencia afectadas por LCCT.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

1. El género más afectado fue el masculino (60%), que a la vez fue más frecuente en el rango de edad de 43 a 57 años. Los casos para las mujeres se presentaron en mayor frecuencia para el rango de edad entre 28 y 42 años.

Por otro lado el 96,7% de los pacientes provienen de la ciudad de Arequipa.

2. La forma clínica de presentación más frecuente fue la de placa (50%), siendo los miembros inferiores (56,7%) y el tronco (53,3%) las zonas más afectadas por las lesiones. Se identificó además que las lesiones eritematosas fueron las más frecuentes (46,7%); el síntoma asociado más frecuente fue el dolor (33,3%), sin embargo el 43,3% eran asintomáticos.

3. En el 70% de los pacientes recibieron un diagnóstico presuntivo de micosis Fungoide, de los que el 90% fueron confirmados por estudio histopatológico (19/21). Además se identificó que el 60% de los casos tienen un tiempo de enfermedad entre 1 a 5 años. Cerca del 50% de los casos fueron diagnosticados entre los años 2010 y 2012, observándose que la frecuencia de diagnósticos disminuyó en los años 2013 a 2016.

RECOMENDACIONES

RECOMENDACIONES

1. Se recomienda realizar el estadiaje de los casos observados para poder ser contrastados con nuestros resultados en futuras investigaciones.
2. Se recomienda el seguimiento histopatológico de los casos estudiados así como de los clínicamente sugerentes a fin de detectar nuevos casos y realizar el seguimiento de los ya diagnosticados.
3. Se recomienda la formulación de nuevas investigaciones en base a nuestros resultados esperando puedan ser relacionados con el estudio patológico hematológico así como el seguimiento que esta patología merece.

BIBLIOGRAFÍA

BIBLIOGRAFIA

1. Chang A, seminaro V, navarrete J, meléndez R, torres E, barrionuevo C. Linfomas Extraganglionares en Lima metropolitana. Anales de la facultad de medicina

Universidad Nacional Mayor de San Marcos. 2001; 62(3).
2. Cieza D. Caracterización clínico-epidemiológica de los pacientes con linfoma cutáneo de células T (Tesis Doctoral). Madrid: Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina;2014.
3. Vilar N. Epidemiología del Cancer Cutaneo en la Region Sanitaria Girona (Tesis Doctoral). Barcelona: Universidad autónoma de Barcelona, Facultad de Medicina;2012.
4. Bletrán B, Morales D, Quiñones P, et al. Linfomas cutáneos primarios: estudio retrospectivo clinicopatológico durante el periodo 1997 - 2004 en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Essalud, Lima, Perú. Acta Med Per. 2008; 25(2): 81-84.
5. Valdivia Z, Galarza V, Delgado V. Características Clínicas e Inmunohistológicas del Linfoma Cutáneo de Células T, Tipo Miosis Fungoide Hospital Nacional Alberto Sabogal Sologúren, 2006-2010. Folia dermatol. Peru 2011; 22 (3): 135-140.
6. Rueda X, Cortés C, Acosta A. Experiencia de linfomas cutáneos entre enero de 1995 y abril de 2008 en el Instituto Nacional de Cancerología.

Rev. Colomb. Cancerol. 2011;15(4):178-189.
7. Ortiz P. Factores clínicos de progresión tumoral y supervivencia en linfomas cutáneos de células T (miosis fungoide-síndrome de sézary)

(Tesis Doctoral). Madrid: Universidad Complutense de Madrid, Facultad de Medicina;2002.
8. Asociación Linfoma Mieloma y Leucemia. Madrid: AEAL - ASOCIACIÓN DE AFECTADOS POR LINFOMA MIELOMA Y LEUCEMIA; 17 de noviembre del 2014. Enciclopedia Médica – Linfoma.
<http://www.aeal.es/index.php>

9. Walter J. Linfoma no Hodking. Madrid: Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma; 2014.
10. Beneke ES, Rogers AL. Medical mycology manual, 4^a ed. Burgess Publishing Co., Minneapolis, 2004.
11. Bouaziz JD, Bastuji-Garin S, Poszepczynska-Guigne E. Relative frequency and survival of patients with primary cutaneous lymphomas: data from a single-centre study of 203 patients. Br J Dermatol. 2006;154:1206-1207.
12. Maldonado C, Beirana A, Hidroa Vacciniforme, Revision de Tema, Revista Cientifica Dermatol Pascua, 2006, 15(3).

ANEXOS

"CARACTERÍSTICAS CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICAS DE LINFOMA CUTÁNEO DE CÉLULAS T EN PACIENTES DEL
HOSPITAL CARLOS ALBERTO SEGUIN ESCOBEDO DE AREQUIPA DURANTE EL PERIODO 2010 – 2016"

| | |
|--|---|
| EDAD: | SEXO: (M) (F) |
| RAZA: - CAUCASICA () - MESTIZA () - ASIATICA () - NEGRA () - OTRO _____ | OCUPACION: - ESTUDIANTE () - ACTIVO () - JUBIADO () |
| G. INSTRUCCIÓN: - PRIMARIA (C) (I) - SECUNDARIA (C) (I) - SUPERIOR (C) (I) - ANALFABETO () | L. RESIDENCIA: - AREQUIPA () - MOQUEGUA () - TACNA () - PUNO () - OTRO _____ |
| DIAGNOSTICO : | |
| AÑO DE DIAGNOSTICO: | TIEMPO DE ENFERMEDAD: _____ AÑOS |
| FORMA DE PRESENTACION CLINICA: - PLACA () - PARCHES () - VESICULA () - PAPULA () - ULCERA () - COSTRA () - OTROS: _____ | LOCALIZACION: - MM SS () - MM II () - TRONCO () - GLUTEOS () - ABDOMEN () - OTROS: _____ |
| COLORACION DE LESIONES: - ERITEMA () - POIQUILODERMIA () - HIPERCROMICAS () - HIPOCROMICAS () - OTRO: _____ | DIAGNOSTICO PRESUNTIVO: - PARAPSORIASIS () - DERMATITIS INESPECIFICA () - PSORIASIS () - URTICARIA () - OTROS: _____ |