

Mycosis Fungoides dengan Gambaran Klinis Eritroderma yang Menyerupai Dermatitis Seboroik

Tofrizal^{1,2}, Pamela Mayorita^{1,2}, Julpa Nurul Aini¹, Maisyah Nelzima¹, Meta Zulyati Oktora^{3*}

¹ Department of Anatomical Pathology, Faculty of Medicine, Andalas University, Padang, West Sumatra, Indonesia

² Department of Anatomical Pathology, Dr.M Djamil General Hospital, Padang, West Sumatra, Indonesia

³ Department of Anatomical Pathology, Faculty of Medicine, Baiturrahmah University, Padang, West Sumatra, Indonesia

E-mail : metazulyantioktora@fk.unbrah.ac.id

Abstrak

Mycosis fungoides (MF) merupakan limfoma T-sel kulit primer yang paling sering ditemukan, termasuk dalam kategori *Cutaneous T-cell Lymphomas* (CTCL). MF ditandai dengan proliferasi sel T epidermotropik yang sebagian besar terdiri dari sel CD4+. Penyakit ini memiliki perjalanan klinis yang umumnya lambat, diawali dengan lesi berupa patch atau plak eritematosa yang secara bertahap dapat berkembang menjadi tumor atau eritroderma pada stadium lanjut. Eritroderma, yang melibatkan lebih dari 80% permukaan kulit, sering kali sulit dibedakan dari dermatitis inflamasi lainnya, seperti dermatitis seboroik, psoriasis, atau penyakit sistemik lainnya. Oleh karena itu, pengenalan dini dan diagnosis akurat sangat penting untuk menentukan terapi yang tepat dan memperbaiki prognosis pasien. Laporan ini memaparkan kasus seorang pria berusia 53 tahun dengan gejala eritroderma yang awalnya menyerupai dermatitis seboroik. Pemeriksaan fisik dan laboratorium awal menunjukkan adanya lesi kulit meluas disertai skuama kasar, sehingga diduga eritroderma akibat *Cutaneous T-cell Lymphoma* (CTCL). Hasil biopsi eksisi kulit mengungkapkan infiltrasi sel limfosit atipikal yang menunjukkan epidermotropisme dan pembentukan Pautrier microabscesses, yang mengarah pada diagnosis MF. Pemeriksaan imunohistokimia menunjukkan hasil positif untuk CD3 dan CD4, yang semakin memperkuat diagnosis tersebut. Pasien direncanakan menjalani kemoterapi sebanyak enam siklus, namun pada saat akan menjalani kemoterapi siklus ketiga, kondisi pasien memburuk dengan penurunan kesadaran akibat hiponatremia dan komplikasi lain, hingga akhirnya meninggal dunia. Diagnosis MF pada tahap awal sering kali menjadi tantangan karena manifestasi klinisnya yang menyerupai penyakit kulit inflamasi lainnya. Oleh karena itu, kombinasi pemeriksaan klinis, histopatologi, dan imunohistokimia sangat diperlukan untuk membedakan MF dari diagnosis banding lainnya. Penatalaksanaan yang tepat dan pemantauan jangka panjang menjadi kunci dalam memperbaiki prognosis pasien, terutama pada stadium lanjut MF yang memerlukan terapi sistemik agresif.

Kata Kunci — *Mycosis fungoides*, eritroderma, dermatitis seboroik, *Cutaneous T-cell Lymphoma*, imunohistokimia

Abstract

Mycosis fungoides (MF) is the most common type of primary cutaneous T-cell lymphoma, classified under *Cutaneous T-cell Lymphomas* (CTCL). MF is characterized by the proliferation of epidermotropic T cells, predominantly CD4+ cells. The disease typically follows a slow clinical course, beginning with erythematous patches or plaques that may gradually progress to tumors or erythroderma in advanced stages. Erythroderma, affecting more than 80% of the skin surface, is often challenging to distinguish from other inflammatory dermatoses such as seborrheic dermatitis, psoriasis, or systemic diseases. Therefore, early recognition and accurate diagnosis are crucial for determining appropriate therapy and improving patient prognosis. This report presents a case of a 53-year-old man with erythroderma initially resembling seborrheic dermatitis.

Physical and laboratory examinations revealed widespread skin lesions with coarse scales, leading to a suspicion of erythroderma due to Cutaneous T-cell Lymphoma (CTCL). A skin excisional biopsy showed infiltration of atypical lymphocytes exhibiting epidermotropism and the formation of Pautrier microabscesses, confirming the diagnosis of MF. Immunohistochemical staining was positive for CD3 and CD4, further supporting the diagnosis. The patient was scheduled to undergo six cycles of chemotherapy; however, before the third cycle, his condition deteriorated, experiencing loss of consciousness due to hyponatremia and other complications, ultimately resulting in death. Diagnosing MF in its early stages is often challenging due to its clinical resemblance to other inflammatory skin conditions. Therefore, a combination of clinical, histopathological, and immunohistochemical examinations is essential to differentiate MF from other differential diagnoses. Proper management and long-term monitoring are key to improving patient outcomes, especially in advanced-stage MF, which requires aggressive systemic therapy.

Keywords-- *Mycosis fungoides, erythroderma, seborrheic dermatitis, Cutaneous T-cell Lymphoma, immunohistochemistry*

I. PENDAHULUAN

Mycosis fungoides (MF) merupakan bentuk paling umum dari limfoma T-sel kulit primer yang masuk dalam kategori *Cutaneous T-cell Lymphomas* (CTCL). *Mycosis fungoides* ditandai oleh proliferasi sel T epidermotropik yang sebagian besar terdiri dari sel-sel CD4+.^{1,2} Penyakit ini menunjukkan perjalanan klinis yang sering lambat dan dapat berkembang dari lesi awal berupa patch atau plak eritematosa menjadi tumor atau eritroderma.² Eritroderma merupakan manifestasi dari bentuk lanjut MF yang dapat melibatkan lebih dari 80% permukaan kulit. Pada kasus eritroderma, diagnosis sering kali sulit dibedakan dengan dermatitis inflamasi lainnya, seperti dermatitis seboroik, psoriasis, atau penyakit sistemik lainnya.³ Oleh karena itu, pemeriksaan komprehensif sangat penting untuk membedakan MF dari diagnosis banding lainnya dan memastikan diagnosis yang akurat, guna menentukan terapi yang tepat dan prognosis yang lebih baik bagi pasien.¹

II. LAPORAN KASUS

Seorang laki-laki berusia 53 tahun datang ke Poliklinik Kulit RSUP Dr. M. Djamil Padang pada tanggal 27 Oktober 2023 dengan keluhan utama bercak kemerahan yang disertai skuama putih kasar yang mulai meningkat sejak satu bulan sebelum datang ke rumah sakit. Pasien mengaku bahwa tiga bulan sebelumnya ia mulai merasakan adanya ketombe pada kulit kepala, yang lama kelamaan semakin meluas ke bagian dada, perut, punggung, dan ekstremitas. Dalam dua bulan terakhir, bercak kemerahan tersebut menyebar hampir ke seluruh tubuh, dan muncul benjolan pada wajah yang tidak terasa gatal ataupun nyeri.

Riwayat penyakit sebelumnya tidak ditemukan adanya keganasan pada organ lain, diabetes mellitus, hipertensi, atau keluhan sistemik lainnya. Pemeriksaan fisik menunjukkan keadaan umum pasien sedang

dengan kesadaran kompos mentis. Tanda vital seperti tekanan darah 120/70 mmHg, denyut nadi 90x/menit, suhu tubuh 36,7°C, dan SpO2 97% berada dalam batas normal. Pada pemeriksaan dermatologi ditemukan makula eritema berskuama di hampir seluruh tubuh, termasuk benjolan di wajah.



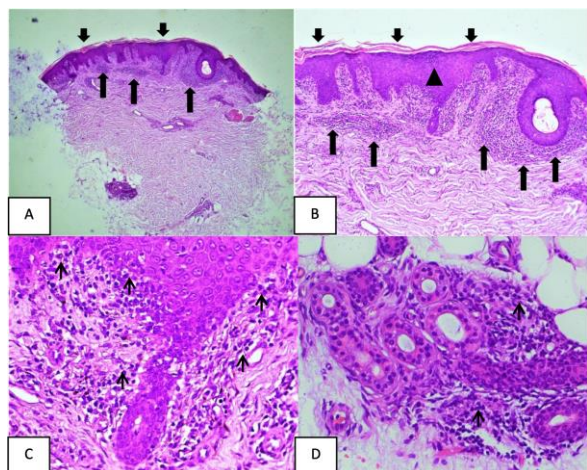
GAMBAR 1. GAMBARAN MAKROSKOPIS (A) LABEL BIOPSY PUNCH : 2 POTONG JARINGAN PUTIH KECOKLATAN, KENYAL, UKURAN 0,6x0,6x0,6 CM. (B) LABEL BIOPSI EKSISI : SEPOTONG JARINGAN BERKULIT PUTIH KECOKLATAN, KENYAL, UKURAN 2x1,6x1 CM

Pemeriksaan laboratorium menunjukkan hemoglobin 15,4 g/dL, leukosit 12.320/mm³, trombosit 264.000/mm³, dan hematokrit 47%. Hitung jenis menunjukkan neutrofil 69%, limfosit 15%, dan monosit 9%. Pemeriksaan kimia klinik dalam batas normal, dengan gula darah puasa 83 mg/dL dan fungsi ginjal yang baik. Berdasarkan gambaran klinis dan pemeriksaan fisik, diagnosis awal pasien adalah eritroderma yang disebabkan CTCL dengan diagnosis banding perluasan dermatitis seboroik dan kemungkinan penyakit sistemik.

Pada 27 Oktober 2023, pasien menjalani biopsi pada lengan kiri kemudian sampel dikirim ke laboratorium Patologi Anatomi RSUP. DR.M.Djamil Padang sebanyak 2 kantong dengan nomor sediaan PJ 4345-2023. Pada sediaan I label *biopsy punch*, 2 potong jaringan putih kecoklatan, kenyal, ukuran 0,6x0,6x0,6 cm penampang putih kecoklatan (gambar 1.A). Pada sediaan II label biopsi eksisi, sepotong jaringan berkulit putih kecoklatan, kenyal, ukuran 2x1,6x1 cm, penampang putih kecoklatan

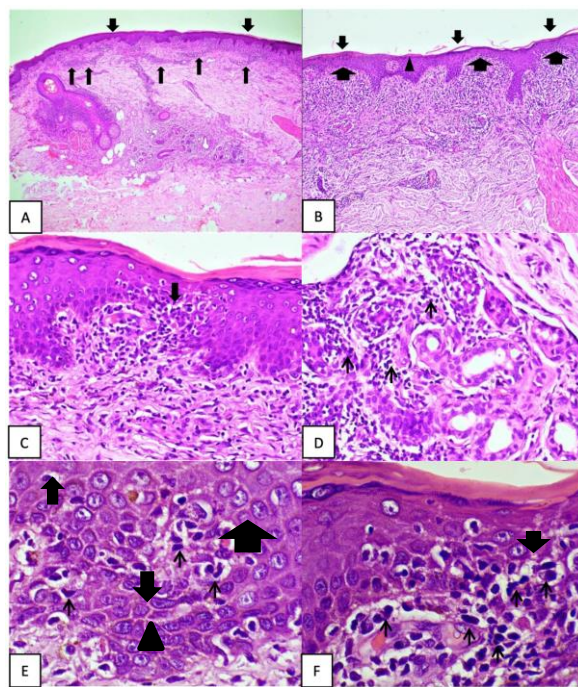
(gambar 1.B). Gambaran mikroskopik label I tampak potongan jaringan kulit terdiri atas epidermis dan dermis. Epidermis permukaan dilapisi epitel berlapis gepeng berkeratin yang sebagian mengalami parakeratosis, akantosis dan sebagian epidermis mengalami atrofi. Lapisan dermis tampak sebaran dan kelompokan sel-sel limfosit yang atipik, sel-sel ini dengan inti bulat oval, hiperkromatik, sel-sel atipik ini menginfiltrasi kelapisan epidermis (epidermotropism). Tampak kelompokan padat sel-sel limfosit atipik pada dermis atas membentuk band-like dan periadnexa. Tampak kapiler-kapiler hiperemi dan area perdarahan (gambar 2). Pada label II tampak potongan jaringan kulit terdiri atas epidermis dan dermis.

Epidermis permukaan dilapisi epitel berlapis gepeng berkeratin yang sebagian mengalami parakeratosis, akantosis dan spongiosis, sebagian epidermis mengalami atrofi. Lapisan dermis tampak sebaran dan kelompokan sel-sel limfosit yang atipik, sel-sel ini dengan inti bulat oval, hiperkromatik, sel-sel atipik ini menginfiltrasi kelapisan epidermis (epidermotropism). Tampak kelompokan padat sel-sel limfosit atipik pada dermis atas membentuk band-like dan periadnexa, serta tampak adanya intraepidermal pautrier microabses (gambar 3). Temuan histopatologis ini mencurigakan diagnosis Mycosis fungoides.



GAMBAR 2. GAMBARAN MIKROSKOPIK LABEL I: (A) DAN (B) EPIDERMIS PERMUKAAN DILAPISI EPITEL

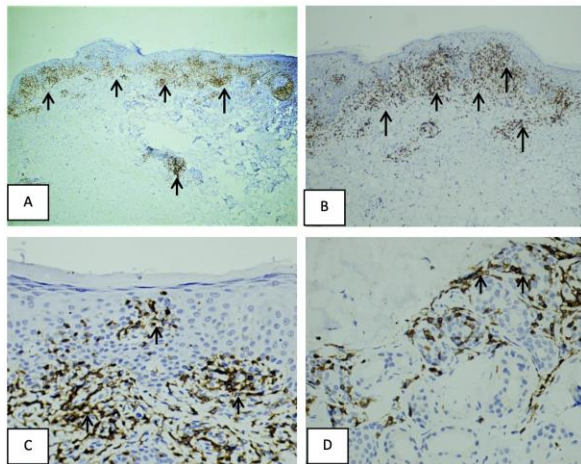
BERLAPIS GEPENG BERKERATIN YANG SEBAGIAN MENGALAMI PARAKERATOSIS (), AKANTOSIS () DAN SEBAGIAN EPIDERMIS MENGALAMI ATROFI. SEL-SEL ATIPIK MENGINFILTRASI KELAPISAN EPIDERMIS (EPIDERMOTROPISM), KELOMPOKAN PADAT SEL-SEL LIMFOSIT ATIPIK PADA DERMIS ATAS MEMBENTUK BAND- LIKE (). (C) KELOMPOKAN SEL-SEL LIMFOSIT YANG ATIPIK, INTI BULAT OVAL, HIPERKROMATIK (↑). (D) SEL- SEL LIMFOSIT ATIPIK PERIADNEKSA(↑) (HE, OBJ 4X,10X, DAN 40X).



GAMBAR 3. GAMBARAN MIKROSKOPIK LABEL II (A) DAN (B) EPIDERMIS PERMUKAAN DILAPISI EPITEL BERLAPIS GEPENG BERKERATIN YANG SEBAGIAN MENGALAMI PARAKERATOSIS (), AKANTOSIS () DAN SEBAGIAN EPIDERMIS MENGALAMI ATROFI. SEL-SEL ATIPIK MENGINFILTRASI KELAPISAN EPIDERMIS (EPIDERMOTROPISM) (), KELOMPOKAN PADAT SEL-SEL LIMFOSIT ATIPIK PADA DERMIS ATAS MEMBENTUK BAND-LIKE (). (C) INTRAEPIDERMAL PAUTRIER MICROABSSES DAN SPONGIOSIS () (D) SEL-SEL LIMFOSIT ATIPIK PERIADNEKSA (↑). (E) DAN (F) KELOMPOKAN SEL-SEL LIMFOSIT YANG ATIPIK, INTI BULAT OVAL, HIPERKROMATIK (↑) (HE, OBJ 4X,10X, 40X DAN 100X).

Pemeriksaan imunohistokimia (IHK) dilakukan untuk memastikan diagnosis, dengan hasil yang menunjukkan CD3 positif pada sel-sel tumor (gambar 4), mendukung diagnosis MF. Pasien direncanakan untuk tindakan kemoterapi sebanyak 6 siklus, namun saat akan melakukan kemoterapi

siklus ke 3 pada bulan januari 2024 kondisi pasien tidak stabil hingga mengalami penurunan kesadaran yang disebabkan hiponatremia dengan diagnosis banding *Serious Adverse Event* (SAE), sepsis yang disebabkan *community acquired pneumonia* (CAP), gagal nafas tipe 1 dan pansitopenia et causa chemoterphy induced. Pasien akhirnya pasien meninggal pada 4 Januari 2024.



GAMBAR 4. GAMBARAN IMUNOHISTOKIMIA DENGAN CD3. (A),(B),(C) TERWARNAI POSITIF PADA SEL TUMOR (↑). (D)TERWARNAI POSITIF PADA SEL- SEL TUMOR PERIADNEKSA(IHK, OBJ 4X,10X DAN 40X)

III. DISKUSI

Mycosis fungoides merupakan jenis limfoma T-sel kulit primer yang paling sering ditemukan dan dapat mengakibatkan morbiditas yang signifikan apabila tidak ditangani dengan tepat.⁴ Penyakit ini memiliki perjalanan klinis yang khas, tetapi pada tahap awal, lesi kulit MF sering kali mirip dengan kondisi dermatologis inflamasi lainnya, seperti dermatitis seboroik, psoriasis, atau dermatitis atopik. Eritroderma adalah manifestasi lanjut dari MF yang melibatkan hampir seluruh permukaan kulit, dan dalam banyak kasus dapat disalahartikan sebagai kondisi inflamasi kulit lainnya.^{2,3}

Dermatitis seboroik, yang merupakan salah satu diagnosis banding utama, ditandai dengan papul dan plak eritematosa folikulosentris dengan skuama putih halus pada area tubuh yang kaya akan kelenjar

sebaceous, seperti kulit kepala, wajah, dan lipatan tubuh.⁵ Meskipun gambaran klinis MF dan dermatitis seboroik dapat menyerupai satu sama lain, perbedaan utama terletak pada karakteristik histopatologis dan respons terhadap terapi. Pada dermatitis seboroik, pemeriksaan histopatologi sering menunjukkan akantosis, spongiosis, dan parakeratosis fokal, sedangkan pada MF, infiltrasi sel T atipikal epidermotropik adalah ciri khasnya, dengan pembentukan Pautrier microabscesses pada plak atau tumor.^{6,7,8}

Diagnosis MF didasarkan pada kombinasi presentasi klinis, pemeriksaan histopatologi, dan imunohistokimia. Sebagai contoh, dalam kasus ini, hasil IHK yang menunjukkan ekspresi positif CD3 dan CD4 pada sel tumor mendukung diagnosis MF, yang sejalan dengan temuan histopatologi yang menunjukkan sel T atipikal dengan epidermotropisme.⁶ Pewarnaan imunohistokimia lainnya seperti CD7, CD8, dan CD20 dapat memberikan informasi tambahan yang membantu menegakkan diagnosis dan membedakan MF dari limfoma B-sel dan penyakit kulit inflamasi.^{8,9,10}

Perjalanan klinis MF bisa bervariasi, dengan sebagian besar pasien mengalami evolusi lambat dari lesi kulit yang terbatas menjadi lesi yang meluas, termasuk stadium eritroderma, di mana lebih dari 80% permukaan kulit terlibat.³ Pada stadium lanjut, MF dapat melibatkan kelenjar getah bening dan organ viseral, yang berhubungan dengan prognosis yang lebih buruk.⁹ Meskipun prognosis pada stadium awal cenderung lebih baik, pada stadium lanjut, terutama dengan keterlibatan ekstrakutan, prognosis menjadi lebih buruk, dan terapi sistemik seperti kemoterapi sering kali diperlukan.¹¹

IV. KESIMPULAN

Mycosis fungoides adalah bentuk limfoma kulit yang dapat menyerupai berbagai kondisi dermatologis inflamasi, seperti

dermatitis seboroik, terutama pada tahap awal penyakit. Pengenalan dini dan penggunaan teknik diagnostik yang tepat, seperti biopsi kulit dan pemeriksaan imunohistokimia, sangat penting dalam menegakkan diagnosis dan membedakan MF dari kondisi lain yang serupa. Dalam laporan kasus ini, hasil histopatologi dan imunohistokimia mendukung diagnosis MF pada seorang pasien laki-laki yang menunjukkan gejala eritroderma yang menyerupai dermatitis seboroik. Pengelolaan yang tepat dan pemantauan jangka panjang sangat penting dalam meningkatkan prognosis pasien dengan MF.

DAFTAR PUSTAKA

- [1]. Hodak E, Amitay-Laish I. Mycosis fungoides: A great imitator. *Clin Dermatol* 2019; 37: 255–267.
- [2]. Miyagaki T. Diagnosis of Early Mycosis Fungoides. *Diagnostics* (Basel, Switzerland); Epub ahead of print September 2021. DOI:10.3390/diagnostics11091721
- [3]. Guglielmo A, Patrizi A, Bardazzi F, et al. Erythroderma: psoriasis or lymphoma? A diagnostic challenge and therapeutic pitfall. *Ital J dermatology Venereol* 2022; 157: 154–157.
- [4]. Miyashiro D, Sanches JA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. *Front Oncol* 2023; 13: 1141108.
- [5]. Bagot M, Stadler R. Cutaneous Lymphoma. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, et al. (eds) *Fitzpatrick's Dermatology*, 9e. New York, NY: McGraw-Hill
- [6]. Leboit PE, Burg G, Weedon D. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC), 2017.
- [7]. Soliman SH, Ramadan WM, Elashmawy AA, et al. Dermoscopy in the Diagnosis of Mycosis Fungoides: Can it Help? *Dermatol Pract Concept*; 13. Epub ahead of print October 2023. DOI: 10.5826/dpc.1304a284.
- [8]. Cerroni L. Mycosis fungoides-clinical and histopathologic features, differential diagnosis, and treatment. *Semin Cutan Med Surg* 2018; 37: 2–10.
- [9]. Elder D, Massi D, Scolyer R, et al. (eds). WHO Classification of Skin Tumours. 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer (IARC), 2018.
- [10]. Leboit PE, Burg G, Weedon D. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4th ed. Lyon:

International Agency for Research on Cancer (IARC), 2017.

- [11]. Trautinger F, Eder J, Assaf C, et al. European Organisation for Research and Treatment of Cancer consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2017. *Eur J Cancer* 2017; 77: 57–74.