

***Mycosis Fungoides* dengan Tampilan *Tumor D'Emblee*: Laporan Kasus Langka**

Rizkia Chairani Asri^{1*}, I Ketut Sukarata², Nadia Andini Putri¹

¹Departemen Dermatologi, Venereologi, dan Estetika Fakultas Kedokteran Universitas Indonesia Rumah Sakit Cipto Mangunkusumo Jakarta

²Departemen Dermatologi, Venereologi, dan Estetika Rumah Sakit Fatmawati

ARTICLE INFO

Article history:

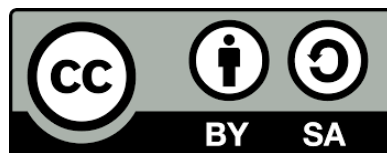
Received: January 12, 2026

Revised: May 6, 2026

Accepted: May 19, 2026

Available online: July 24, 2026

Keywords: *cutaneous T-cell lymphoma, mycosis fungoides, tumor d'emblee*



This is an open-access article under the [CC BY-SA 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-sa/4.0/) license.

Copyright © 2026 by Rizkia Chairani Asri, I Ketut Sukarata, Nadia Andini Putri.
Published by Fakultas Kedokteran, Universitas Kristen Krida Wacana

ABSTRACT

Introduction: *Cutaneous T-cell lymphoma (CTCL)* is a rare malignancy with *mycosis fungoides (MF)* being the most common subtype. *Classic MF* typically presents with patches that may progress over years into plaques and tumors. In rare instances, the *tumor d'emblee* variant can be found, with initial appearance of tumors without prior patches or plaques. **Case:** A 37-year-old male presented with a one-month history of multiple cutaneous nodules involving the face, scalp and trunk, accompanied by a five-month history of progressive left testicular enlargement. There was a history of weight loss and severe anemia. Physical examination revealed multiple firm, grouped tumors with smooth surfaces, brownish to violaceous in color, distributed across the scalp, face, back, neck, thorax, abdomen, and bilateral upper extremities. Laboratory findings included pancytopenia, electrolyte imbalance, hypoalbuminemia, and elevated urea and creatinine. Histopathological examination showed diffuse infiltrates of large atypical lymphoid cells with atypical mitoses from superficial to deep dermis. The patient deteriorated rapidly during hospitalization and died three days after diagnosis was established. **Conclusion:** *Tumor d'emblee* is a rare and aggressive MF variant with a lower survival rate than the classic MF. It is crucial to establish a diagnosis based on clinical appearance, histopathological examination and immunohistochemistry.

1. PENDAHULUAN

Cutaneous T-cell lymphoma (CTCL) merupakan keganasan pada kulit yang jarang terjadi dengan prevalensi 0,7-0,8 kasus per 100.000 populasi.¹ *Mycosis fungoides (MF)* merupakan varian CTCL yang tersering. Manifestasi klinis MF klasik biasanya terbagi atas tiga fase yang diawali dengan bercak, plak, dan kemudian menjadi tumor. Namun, pada 10% kasus MF dapat ditemukan tumor tanpa adanya bercak atau plak sebelumnya yang disebut dengan *tumor d'emblee*.² Kami laporkan sebuah kasus langka MF dengan varian *tumor d'emblee* untuk menambah literatur dan membantu mengenali varian MF dalam penegakan diagnosis. Meskipun beberapa laporan kasus telah diterbitkan, laporan kasus MF varian *tumor d'emblee* di Indonesia masih sangat terbatas. Laporan kasus ini bertujuan untuk melaporkan manifestasi klinis dan perjalanan penyakit MF varian *tumor d'emblee* yang bersifat agresif guna meningkatkan kewaspadaan dan kemampuan diagnosis klinisi.

2. ILUSTRASI KASUS

Seorang laki-laki berusia 37 tahun mengeluhkan benjolan yang muncul di wajah, kepala dan badan sejak satu bulan sebelum masuk rumah sakit. Benjolan awalnya muncul pada wajah kemudian menyebar ke kepala, leher dan badan. Benjolan tidak terasa baal, gatal maupun nyeri. Pasien belum pernah mengalami keluhan serupa sebelumnya. Pasien memiliki riwayat demam disertai mual dan muntah lima bulan sebelumnya. Pasien juga sempat di lakukan transfusi darah

*Corresponding author: Rizkia Chairani Asri
E-mail address: rizkiacasri.dv@gmail.com

dua kali atas indikasi anemia berat. Testis kiri terasa membengkak sejak enam bulan sebelum masuk rumah sakit, terasa lunak, dan ada fase mengecil kembali. Tiga bulan sebelum masuk rumah sakit, testis kembali membesar dan terasa padat. Pasien mengalami penurunan berat badan dalam satu bulan, dari 77 kg menjadi 55 kg. Pendengaran pasien juga mulai terganggu, tingkat kesadaran pasien mulai menurun, dan muncul demam yang hilang timbul. Pasien tidak memiliki riwayat hipertensi dan diabetes melitus. Tidak ada riwayat keganasan pada keluarga pasien. Riwayat konsumsi alkohol dan merokok disangkal. Pasien bekerja sebagai karyawan pengemasan produk di sebuah pabrik susu selama empat belas tahun.

Pada pemeriksaan fisik didapatkan keadaan umum sakit berat, tekanan darah 121/77 mmHg, frekuensi nadi 130 kali per menit, dan status gizi yang kurus (indeks massa tubuh 17 kg/m²). Gambaran klinis pasien berupa tumor dengan diameter 0,5 sampai 2 cm yang teraba keras, berkelompok, permukaan halus, dan berwarna kecoklatan pada skalp wajah, punggung, leher, toraks, abdomen, dan lengan bilateral (**Gambar A**). Selama 17 hari observasi, tumor semakin banyak, membesar, dan berwarna keunguan. Wajah pasien menjadi gambaran *facies leonina* (**Gambar B**). Terdapat pembesaran kelenjar getah bening (KGB) pada submandibula bilateral

Gambar 1.

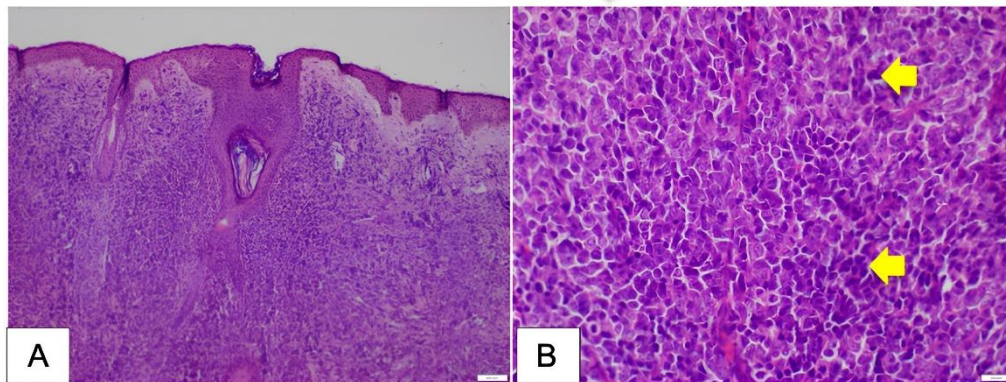
(A) Lesi tumor pada fase awal, (B) tumor semakin banyak, membesar, dan berwarna keunguan



Pada pemeriksaan laboratorium, didapatkan hasil pansitopenia, hiponatremia, hipokalemia, hipoalbumin, serta peningkatan ureum dan kreatinin. Pemeriksaan histopatologi menunjukkan sebaran difus sel limfoid dari dermis superfisial sampai dermis profunda. Sel limfoid berukuran besar dengan inti bulat, oval, vesikular dan hiperkromatik dengan membran inti reguler, anak inti nyata, sitoplasma yang sedikit, dan mudah ditemukan mitosis atipik. Kesimpulan pemeriksaan histopatologi sesuai dengan limfoma kutis. Staging sementara pasien T3N_xM_xB_x, klasifikasi T3 ditegakkan berdasarkan adanya satu atau lebih tumor dengan diameter ≥ 1 cm. Klasifikasi N, M dan B tidak dapat ditentukan karena pasien meninggal setelah tiga hari setelah diagnosis, sebelum biopsi kelenjar getah bening, pencitraan, pemeriksaan sel *Sezary*, dan *flow cytometri* dapat dilaksanakan. Penegakan diagnosis MF pada pasien menggunakan sistem skoring dari klinis berupa bercak yang progresif (tanpa riwayat bercak atau plak sebelumnya, sesuai varian *tumor d'emblee*), lokasi yang tidak terpapar sinar matahari sebanyak 2 poin, serta histopatologi berupa infiltrasi limfoid superfisial dan sebanyak 2 poin. Penegakan diagnosis MF berupa 4 poin berdasarkan kombinasi dari klinis dan histopatologi menurut skoring *International Society for Cutaneous Lymphomas* (ISCL).^{3,4}

Gambar 2.

Gambaran infiltrat limfoid padat dari dermis superfisial hingga profunda (A). Sel limfoid berukuran besar dengan inti pleomorfik, nukleolus prominan dan mitosis atipik (👉)(B)



3. PEMBAHASAN

MF merupakan bentuk CTCL yang paling umum, mencakup sekitar 40% dari seluruh kasus limfoma kutis dan 54%–65% dari seluruh kasus CTCL, serta terus mengalami peningkatan insidensi setiap tahunnya. Angka insiden MF di Amerika yaitu empat kasus per 1.000.000 penduduk, sedangkan di Inggris yaitu 3,7 per 1.000.000 penduduk.⁵ Di Indonesia, belum banyak laporan dan penelitian mengenai MF, namun limfoma non-Hodgkin bersama dengan limfoma Hodgkin dan leukemia menduduki urutan peringkat keganasan ke-6.⁶ MF lebih banyak terjadi pada laki-laki dibandingkan perempuan (*incidence rate ratio* [IRR] laki-laki terhadap perempuan = 1.57). Sebagian besar kasus MF terdiagnosis pada usia 50 tahun ke atas,⁷ tetapi dapat terjadi juga pada usia muda dan anak-anak.^{4,8} Faktor risiko yang diduga terkait dengan MF yaitu indeks massa tubuh lebih dari 30 kg/m², riwayat merokok lebih dari 40 tahun, riwayat keluarga dengan *multiple myeloma*, serta profesi petani, pelukis, pekerja kayu, dan pekerja pabrik kertas.⁹ Pada kasus ini pasien laki-laki dengan usia 37 tahun dan memiliki pekerjaan pada bagian pengemasan yang berkontak dengan kertas pada pabrik susu selama empat belas tahun, sesuai dengan faktor risiko profesi yang telah dilaporkan.

Umumnya, MF varian klasik terdiri dari tiga fase, yaitu fase bercak, fase plak, dan fase tumor.¹⁰ MF klasik dimulai dengan munculnya bercak yang setelah bertahun-tahun dapat berkembang menjadi plak atau tumor. Varian tumor d'emblee pada MF dilaporkan pertama kali oleh Vidal dan Brocq pada tahun 1885, merupakan bentuk dimana nodul atau tumor muncul secara de novo tanpa didahului stadium patch atau plak.¹¹ Tumor sebagai manifestasi awal MF dapat ditemukan hingga 10% kasus.^{12,13} Tumor dapat muncul pada seluruh tubuh dengan predileksi terbanyak pada wajah, aksila, inguinal, *fossa antecubital* dan area *inframammæ*. Bentuk tumor bersifat lebih agresif daripada bentuk bercak dan plak.⁴

Beberapa laporan kasus tumor d'emblee menunjukkan karakteristik klinis serta prognosis yang serupa dengan kasus ini. Vora dkk. melaporkan dari India pasien dengan tumor d'emblee yang memiliki lesi kulit selama 3 bulan dan meninggal dalam 10 bulan setelah diagnosis meskipun perbaikan klinis awal menggunakan regimen *Cyclophosphamide-Hydroxydaunorubicin(doxorubicin)-Oncoverin(vincristin)-Prednisone* (CHOP) dan metotreksat.¹⁴ Chokoeva dan Tcernev melaporkan dari Bulgaria lesi ulseratif-nekrotik multipel selama 1,5 tahun yang tidak respon dengan antibiotik topikal, oral maupun kortikosteroid.¹⁵

Diagnosis MF ditegakkan berdasarkan sistem skoring ISCL yang mengintegrasikan kriteria klinis, histopatologi, imunopatologi, dan molekuler, dengan skor ≥ 4 untuk menegaskan diagnosis.¹⁶ Vandergriff dkk. memvalidasi algoritma ISCL ini secara retrospektif pada 24 kasus MF dan 10 kontrol, dan menemukan bahwa ambang batas 4 poin memiliki sensitivitas 87,5% dan spesifisitas 60% dalam mendiagnosis MF, dengan *area under the curve* (AUC) sebesar 0,891 yang bermakna secara statistik ($p=0,004$).¹⁷ Pada kasus ini imunohistokimia tidak dapat dilakukan karena keterbatasan fasilitas. Pada kasus ini, gambaran klinis berupa tumor multipel tanpa didahului bercak atau plak dan dengan gambaran histopatologi yang khas telah memberikan skor yang cukup untuk menegaskan diagnosis.

Pemeriksaan histopatologi MF bervariasi tergantung pada stadium klinis. Pada tahap awal bercak dan plak dapat ditemukan akantosis, epidermotropisme dan abses Pautrier. Namun, pada tahap tumor, epidermotropisme menghilang dan infiltrasi dermal lebih dominan dengan limfosit serebriformis besar dan atipik.¹⁸ Pada pasien ini ditemukan gambaran histopatologi sebaran difus sel limfoid dari dermis superfisial sampai dermis profunda dengan mitosis atipik yang mudah ditemukan, konsisten dengan stadium tumor MF.

Tantangan diagnostik pada pasien ini yaitu adanya tumor testis dan pansitopenia yang belum dapat dipastikan keterlibatannya dengan MF. Diperlukan biopsi pada testis, KGB, aspirasi sumsum tulang belakang, dan pemeriksaan imunohistokimia untuk menunjang diagnosis. Risiko timbulnya gejala ekstrakutan pada gejala awal bercak atau plak menyeluruh yaitu sebesar 10%, tumor sebesar 25%, dan eritroderma sebesar 41%. Lokasi terbanyak gejala ekstrakutan adalah paru-paru, mulut, faring dan sistem saraf pusat.¹⁹ Limfoma juga dapat menjadi penyebab dari tumor testis sebanyak 5% dari keseluruhan kasus tumor testis di Eropa.²⁰

Interval waktu munculnya lesi kulit hingga ditegakkan diagnosis biasanya dalam satu atau beberapa dekade, namun pada pasien MF dengan tipe *tumor d'emblee*, interval hanya dalam waktu beberapa bulan.⁴ Pada kasus ini riwayat lesi kulit hanya satu bulan sebelumnya dengan riwayat pembengkakan testis kiri 6 bulan sebelumnya. Laporan kasus tumor d'emblee riwayat lesi kulit tumor sejak 3 hingga 5 bulan.^{14,21,22} Pasien meninggal tiga hari setelah terdiagnosis MF. Pasien dengan fase lanjut mengalami penurunan angka kelangsungan hidup dibandingkan dengan pasien dengan penyakit fase awal.²³ Penatalaksanaan MF tipe *tumor d'emblee* merupakan suatu tantangan karena pilihan terapi yang terbatas pada stadium tumor. Interferon- α , retinoid,

denileukin difitox histone deacetylase inhibitor (vorinostat, romidepsin), dan regimen kemo CHOP (*cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisolone*) regimen dapat digunakan secara tunggal atau kombinasi.^{13,22}

4. KESIMPULAN

MF dengan varian *tumor d'emblee* merupakan kasus yang jarang terjadi dengan laporan kasus dan penelitian yang masih sedikit. MF varian *tumor d'emblee* lebih agresif dibandingkan varian MF lainnya dengan angka kelangsungan hidup yang rendah. Keterbatasan kasus ini adalah tidak tersedianya hasil pemeriksaan imunohistokimia akibat kondisi pasien yang memburuk dan meninggal sebelum pemeriksaan lengkap dapat dilakukan.

PERNYATAAN PENGGUNAAN ARTIFICIAL INTELLIGENCE DALAM NASKAH

Penulis menyatakan bahwa dalam proses penulisan tidak menggunakan bantuan AI.

5. DAFTAR PUSTAKA

1. Sokołowska-Wojdyło M, Olek-Hrab K, Ruckemann-Dziurdzińska K. Primary cutaneous lymphomas: diagnosis and treatment. *Postepy Dermatol Alergol*. 2015;32(5):368–83. Available from: <https://doi.org/10.5114/pdia.2015.54749>
2. Habermann TM, Pittelkow MR. Cutaneous T cell lymphoma and cutaneous B cell lymphoma. In: Abeloff MD, Armitage JO, Niederhuber JE, Kastan MB, McKenna WG, editors. *Clinical Oncology*. Philadelphia: Elsevier Churchill Livingstone; 2007. p. 3077–109.
3. Benavides-Huerto MA, Paredes-Solís V, Lagunas-Rangel FA. Mycosis fungoides: a challenge for the diagnosis. *J Oncol Sci*. 2019;5(2):70–2. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.jons.2019.06.002>
4. Bagot M, Stadler R. Cutaneous lymphoma. In: Kang S, Amagai M, Bruckner AL, Enk AH, Margolis DJ, McMichael AJ, editors. *Fitzpatrick's Dermatology*. 9th ed. New York: McGraw-Hill Education; 2019. p. 3077–109.
5. Kaufman AE, Patel K, Goyal K, O'Leary D, Rubin N, Pearson D, et al. Mycosis fungoides: developments in incidence, treatment and survival. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2020;34(10):2288–94. Available from: <https://doi.org/10.1111/jdv.16325>
6. Kementerian Kesehatan Republik Indonesia. *Panduan Nasional Penanganan Kanker Limfoma Non-Hodgkin*. Jakarta: Kemenkes RI; 2015.
7. Larocca C, Kupper T. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: an update. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2019;33(1):103–20.
8. Virmani P, Levin L, Myskowski PL, Flores E, Marchetti MA, Lucas AS, et al. Clinical outcome and prognosis of young patients with mycosis fungoides. *Pediatr Dermatol*. 2017;34(5):547–53. Available from: <https://doi.org/10.1111/pde.13226>
9. Aschebrook-Kilfoy B, Cocco P, La Vecchia C, Chang ET, Vajdic CM, Kadin ME, et al. Medical history, lifestyle, family history, and occupational risk factors for mycosis fungoides and Sézary syndrome: the InterLymph Non-Hodgkin Lymphoma Subtypes Project. *J Natl Cancer Inst Monogr*. 2014;2014(48):98–105. Available from: <https://doi.org/10.1093/jncimonographs/lgu008>
10. Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Clinicopathologic variants of mycosis fungoides. *Actas Dermosifiliogr*. 2017;107(7):640–71. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.adengl.2017.02.010>
11. Nayak MK, Dhanta A, Kansal NK, Singh A, Durgapal P. Tumor d'emblée variant of mycosis fungoides. *Anatolian J Fam Med*. 2022;5(1):62–5. Available from: [10.5505/anatoljfm.2021.88942](https://doi.org/10.5505/anatoljfm.2021.88942)
12. Vitiello P, Sagnelli C, Ronchi A, Franco R, Caccavale S, Mottola M, et al. Multidisciplinary approach to the diagnosis and therapy of mycosis fungoides. *Healthcare (Basel)*. 2023;11(4):614. Available from: <https://doi.org/10.3390/healthcare11040614>

13. Jawed SI, Myskowski PL, Horwitz S, Moskowitz A, Querfeld C. Primary cutaneous T-cell lymphoma (mycosis fungoides and Sézary syndrome): part I. Diagnosis: clinical and histopathologic features and new molecular and biologic markers. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(2):205.e1–16. Available from: <https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2013.07.049>
14. Vora R, Mubashir S, Talavia P, Anjaneyan G. Mycosis fungoides: tumour d'emblée. *Indian Dermatol Online J*. 2012;3(6):122–4. Available from: <https://doi.org/10.4103/2229-5178.96709>
15. Chokoeva AA, Tchernev G. Mycosis fungoides: the multicentric tumor d'emblée. *Mayo Clin Proc*. 2015;90(12):1746–7.
16. Ryu HJ, Kim SI, Jang HO, Kim SH, Oh SH, Park S, et al. Evaluation of the International Society for Cutaneous Lymphoma algorithm for the diagnosis of early mycosis fungoides. *Cells*. 2021;10(10):2758. Available from: <https://doi.org/10.3390/cells10102758>.
17. Vandergriff T, Nezafati KA, Susa J, Karai L, Sanguinetti A, Hynan LS, et al. Defining early mycosis fungoides: validation of a diagnostic algorithm proposed by the International Society for Cutaneous Lymphomas. *J Cutan Pathol*. 2015;42(5):318–28. Available from: <https://doi.org/10.1111/cup.12470>
18. Vaidya T, Badri T. Mycosis fungoides [Internet]. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2024 [cited 2024 Feb 25]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519572>
19. de Coninck BEC, Kim YH, Varghese A, Hoppe RT. Clinical characteristics and outcome of patients with extracutaneous mycosis fungoides. *J Clin Oncol*. 2001;19(3):779–84.]. Available from: <https://10.1200/JCO.2001.19.3.779>
20. La Vecchia C, Bosetti C, Lucchini F, Bertuccio P, Negri E, Boyle P, et al. Cancer mortality in Europe, 2000–2004, and an overview of trends since 1975. *Ann Oncol*. 2010;21(6):1323–60. Available from: <https://doi.org/10.1093/annonc/mdp530>
21. D'Souza CR, Fernandes H, Amber S, Pailoor K, Rai P. Mycosis fungoides: tumor d'emblée — a rare presentation. *J Clin Diagn Res [Internet]*. 2011 [cited 2024 Feb 25];5(3):643–4. Available from: <https://www.jcdr.net>
22. Alberti-Violetti S, Talpur R, Schlichte M, Sui D, Duvic M. Advanced-stage mycosis fungoides and Sézary syndrome: survival and response to treatment. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2015;15(6):e105–12. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.clml.2015.02.027>