

Presentación de caso

## Micosis fungoide una enfermedad simuladora

### Mycosis Fungoides Simulating Disease

Michel Rafael Santos González<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0499-6461>

Yosjander Companioni Maya<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2000-0975>

Damaris Espinosa Pérez<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-3377-9498>

<sup>1</sup>Hospital General Docente Provincial “Camilo Cienfuegos”. Sancti-Spíritus, Cuba.

\*Autor para la correspondencia: [mich.santos1978@gmail.com](mailto:mich.santos1978@gmail.com)

#### RESUMEN

La micosis fungoide es una neoplasia maligna originada en los linfocitos T que compromete la piel, pudiendo extenderse a médula ósea, linfocitos sanguíneos, ganglios linfáticos y diversos órganos internos. Se presenta paciente masculino de 88 años de edad, que presentó cuadros de lesiones en la piel durante aproximadamente 2 años, y acude al cuerpo de guardia porque las lesiones en la piel empeoraron hace 6 meses. Estas se extendieron a todo el cuerpo, acompañadas de fiebre de 38 grados y prurito intenso. Se interpreta como una micosis fungoide, diagnóstico que se confirma por biopsia de piel. Se presenta el caso por lo importante de tener siempre presente este diagnóstico, y de esta manera evitar que los pacientes lleguen en etapas avanzadas de la enfermedad con muy mal pronóstico.

**Palabras clave:** linfomas cutáneos de células T (CTCL); micosis fungoide; neoplasia de piel.

#### ABSTRACT

Mycosis fungoides is a malignant neoplasm originating in T lymphocytes that involves the skin and can spread to bone marrow, blood lymphocytes, lymph nodes and various internal organs. We present an 88-year-old male patient, who presented with skin lesions for approximately 2 years, and came to the emergency room because the skin lesions worsened

6 months ago. These lesions spread to the whole body, accompanied by fever of 38 degrees and intense pruritus. The diagnosis is interpreted as mycosis fungoides, which is confirmed by skin biopsy. The case is presented because it is important to always keep this diagnosis in mind, and thus avoid patients arriving in advanced stages of the disease with a very poor prognosis.

**Keywords:** cutaneous T-cell lymphomas (CTCL); mycosis fungoides; skin neoplasm.

Recibido: 18/01/2021

Aprobado: 16/02/2021

## Introducción

Los linfomas cutáneos primarios (LCP) son un grupo heterogéneo de procesos linfoproliferativos malignos que se manifiestan inicialmente en la piel sin evidencia de afectación extracutánea en el momento del diagnóstico.<sup>(1)</sup> Es una enfermedad neoplásica caracterizada por lesiones clásicas no infiltradas (parches), placas, tumores y estadios eritrodérmicos.<sup>(2)</sup> Las variantes más comunes del linfoma cutáneo de células T son las micosis fungoides y el síndrome de Sèzary.<sup>(3)</sup>

La enfermedad fue descrita inicialmente por Albert en Francia en 1806, el cual describió a un paciente que presentaba parches cutáneos que se convertían en placas y tumores parecidos a hongos y primero acuñaron el término micosis fungoide (MF).<sup>(4)</sup> En su etiopatogenia se han considerado una serie de factores como: exposición a productos químicos y pesticidas, factores genéticos, ocupacionales y virales, pero los datos epidemiológicos no sustentan estas hipótesis como causas potenciales de la MF.<sup>(5)</sup>

Tiene una incidencia baja en la población general (0,3 casos por 100.000 habitantes por año), y es mayor en los hombres que en las mujeres (2:1). Se menciona asimismo que hay mayor cantidad de casos entre personas de raza negra.<sup>(6)</sup> La incidencia de linfomas cutáneos de células T (CTCL por sus siglas en inglés) aumenta significativamente con la edad, con una mediana de edad en el momento del diagnóstico de 50 años y un aumento de 4 veces en la

incidencia que se aprecia en pacientes mayores de 70,<sup>(7)</sup> aunque cualquier grupo etario puede afectarse.

Las presentaciones atípicas de las fases tempranas retrasan el diagnóstico, ya que tienden a imitar otros padecimientos inflamatorios.<sup>(8)</sup> La opción de tratamiento depende de la variedad de linfoma cutáneo y el estadio de la enfermedad.<sup>(9)</sup>

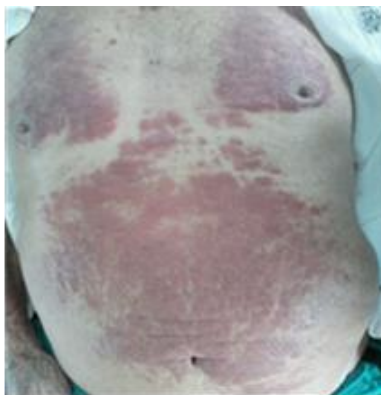
## Presentación del caso

Paciente masculino de 88 años de edad que refiere cuadros de lesiones en la piel desde aproximadamente 2 años. Acude a cuerpo de guardia por presentar lesiones en piel desde hace aproximadamente 6 meses, que se han ido agravando. Comenzaron por los pies y posteriormente fueron tomando otras zonas del cuerpo, tales como abdomen, miembro superior, espalda, tronco, cara y cuello cabelludo. Se observaron lesiones elevadas en la región frontal, que desde 2 meses antes comenzaron a salir y con el tiempo se han modificado. El cuadro se acompaña de prurito intenso y fiebre de 38 grados, por lo cual se decide su ingreso.

Antecedentes patológicos personales: Enfermedad de Parkinson, y glaucoma.

Examen dermatológico:

Presencia de lesiones eritematoescamosas, infiltradas, en grandes placas que ocupan la cara, tórax, abdomen y cara anterolateral externa de miembros inferiores (Figs. 1 y 2).



**Fig. 1** – Lesiones eritematosas, infiltradas que forman grandes placas.



**Fig. 2** – Lesiones eritematoescamosas en cara anterolateral de miembros inferiores.

El paciente presenta, además, una lesión tumoral de superficie costrosa, de aproximadamente 5 cm, localizada en región frontal de la cara, con ligera exudación (Fig. 3).



**Fig. 3** - Lesión tumoral de superficie costrosa, de aproximadamente 5 cm, localizada en región frontal de la cara.

Se observan lesiones hiperqueratósicas, fisuradas, no exudativas en planta de los pies fundamentalmente hacia los calcáneos. Uñas de las manos y pies engrosadas y deslustradas.

Hemolinfopoyético: Adenopatía en región inguinal derecha no dolorosa, pétreo, adherida a planos profundos y otra en región epitroclear derecha, movable, con las mismas características que la anterior.

Se interconsulta el caso con el servicio de Dermatología y se indica biopsia de piel, con diagnóstico presuntivo de micosis fungoide.

**Exámenes de laboratorio:**

En los estudios paraclínicos la biometría hemática reportó: Hb: 14 g/L, Hto: 0,45 l/L, Eritrosedimentación: 5 mm/h, Leucocitos:  $14 \times 10^9/L$ , Segmentado: 0,26, Linfocitos: 0,70 Eosinofilos: 0,02, Monocitos: 0,02, Glucemia: 3,9 mmol/L, Creatinina: 88 mmol/L, Ac. Úrico: 547,1 mmol/L, TGP: 19,3 u/L, TGO: 40,5 u/L, Colesterol: 2,35 mmol/L, Triglicéridos: 1,25 mmol/L, Bil-T: 27,9 uds, FAL: 153UI/L, Proteínas Totales: 46,7 g/L, albumina: 24,7 g/L.

BAAF: 2014 – C- 785, 2014 – C- 786

Se sugiere exéresis para biopsia y estudio histológico.

Biopsia de piel: Dermis con infiltrado inflamatorio perivascular, superficial y nodular, con epidermotropismo focal. Se identifican linfocitos de núcleo irregular con pleomorfismo leve. Compatible con micosis fungoide. Estadio tumoral.

**Otros complementarios realizados:**

TAC de pulmón: Derrame pleural derecho de pequeña cuantía, no imagen nodular, no ganglios mediastinales.

**USD abdominal:**

- Hígado que rebasa 1 cm el reborde costal con patrón ecogénico conservado.
- Vesícula biliar escleroatrófica.
- Páncreas no visible por gases.
- Aorta abdominal de calibre normal.
- Bazo que mide 130 x 78 mm.
- Riñón derecho: Se observan 3 imágenes quísticas, la mayor intraparenquimatosa entre el tercio medio y polo superior de 58 x 47 mm.
- Riñón izquierdo: Se observa imagen quística en polo inferior de 42 x 49 mm, con cambios en la ecogenicidad del parénquima.
- Vejiga: En mediana repleción.
- Próstata aumentada de tamaño que mide 43 x 49 x 49 mm con gruesa calcificación, patrón heterogéneo.

Exudado bacteriológico de lesión con antibiograma: Pseudomona aeruginosa

Sensible: Cefotaxime, gentamicina, ceftriaxone, amikacina.

Resistente: Kanamicina, ampicilina, sulfaprim, azitromicina, tetraciclina.

Sensibilidad intermedia: Ceftazidime.

Espudo BAAR (I) y (II) codificación 0.

Se decide comenzar tratamiento según resultado de biopsia de piel y de ganglio (BAAF), con metotrexate a baja dosis por vía oral 2,5-10 mg/sem, con seguimiento cada 2 semanas. No se administra quimioterapia sistémica por la edad del paciente y el mal estado general del mismo. Se instaura tratamiento antibiótico con ceftriaxona 1 gr/2 veces al día. El paciente mejora el cuadro dermatológico y desaparecen la mayoría de lesiones.

Ingresa nuevamente en el servicio de Hematología por presentar unos hematomas en miembro inferior derecho los cuales se abscedaron. Se realiza hemograma y se constata una trombocitopenia severa. Se decide comenzar con Trimafox por vía oral y la administración de componentes sanguíneos (concentrado de plaquetas 1 u por cada 10 kg). El paciente comienza a presentar disminución en la diuresis, hipotensión arterial, y disnea de ligera a moderada intensidad que requirió la administración de oxígeno. Se realizó creatinina de urgencia donde se constataron cifras de 440 mmol/L. Se ajustó el tratamiento y a pesar de ello el paciente continuó con empeoramiento del cuadro y falleció.

## Comentarios

Nuestro caso presenta características clínicas y epidemiológicas similares a lo referido por otros autores en la literatura revisada. Es importante señalar que tanto el diagnóstico de los linfomas cutáneos primarios, como la micosis fungoide deben hacerse en los estadios tempranos de la enfermedad, ya que de no realizarse, progresaría y el diagnóstico se haría en los estadios más avanzados donde el pronóstico sería muy pobre.<sup>(1,2,6,7)</sup>

Cabe resaltar que este diagnóstico en sus estadios temprano es muy difícil de realizar, ya que la entidad puede confundirse con otras dermatosis como son: dermatitis seborreica, de contacto, pitiriasis rubra pilaris, alopecia mucinosa, liquen plano, tiña corporis y dermatitis atópica, por lo que el médico debe siempre pensar en la posibilidad de esta entidad en los casos donde el paciente presente alguna de estas enfermedades dermatológicas.

Otro aspecto importante a tener en cuenta en la realización de la biopsia de piel con la correspondiente inmunohistoquímica es que en la actualidad se cuenta con ciertos blancos terapéuticos con anticuerpos monoclonales que han incrementado la supervivencia y la sobrevida global en esta patología.

## Conclusiones

La presentación de este caso brinda aspectos claves para reconocer y diagnosticar tempranamente dicha enfermedad y así mejorar el pronóstico de los pacientes.

## Referencias bibliográficas

1. Pujol RM, Gallardo F. Linfomas cutáneos. Parte I: Micosis Fungoide, síndrome de Sézary y proliferaciones linfoides cutáneas Cd30 positivas. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2021;112(1):14-23. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.adengl.2020.12.003>
2. Furlan FC, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoides: a review of its clinical features and pathophysiology. An Bras Dermatol. 2013;88(6):954-60. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132336>
3. Furlan FC, Sanches JA. Hypopigmented mycosis fungoides: a review of its clinical features and pathophysiology. An Bras Dermatol. 2013;88(6):954-60. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20132336>
4. Geskin L, Trager M. Cutaneous T-Cell Lymphoma (Mycosis Fungoides and Sézary Syndrome). In: Edmonson K, Davis K, editors. Williams Hematology. New York: McGraw Hill; 2021. p. 3514-43.
5. Reyes R, Urdaneta L, Ramirez V. Linfoma cutáneo de células t (micosis fungoide) radioterapia cutánea total con electrones.experiencia de 20 años. Revista Venezolana de Oncología. 2021;33(2).
6. Abudinén A, Castet A, Chassin-Trubert C. Micosis fungoide: reporte de un caso clínico. CIMEL. 2010;15(1).

7. Hristov AC, Tejasvi T, Wilcox RA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: 2019 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol.* 2019;94:1027-41. DOI: <https://doi.org/10.1002/ajh.25577>
8. Domínguez GMA, Ramos GJA, García AMJ, Torres VTR. Micosis fungoide, variedad papular. *Rev Cent Dermatol Pascua.* 2021;30(2):96-100. DOI: <https://doi.org/10.35366/101180>
9. Willemze R, Hodak E, Zinzani PL, Specht L, Ladetto M. ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2018;29(4):30-40. DOI: <https://doi.org/10.1093/annonc/mdy133.PMID:29878045>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de intereses para la presentación de este documento.