

Micosis fungoide en un paciente con enfermedad de Hansen

Mycosis fungoides in a patient with Hansen's disease

José Alfredo Gallardo Sánchez¹ , Alejandro Román Rodríguez² , Damián Modesto Rivera Veloz³ , Yunelsy Ortiz Cabrera¹ 

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas. Filial de Ciencias Médicas de Puerto Padre. Las Tunas, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas de La Habana. La Habana, Cuba.

³ Universidad de Ciencias Médicas de Sancti Spiritus. Facultad de Medicina. Sancti Spiritus, Cuba.

 Gallardo Sánchez, JA

Correo electrónico:

jg97@gmail.com

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Resumen

Introducción: la micosis fungoide es la forma más frecuente de linfomas cutáneos extraganglionares no Hodgkin, las lesiones cutáneas constituyen la principal forma de manifestación de la enfermedad que, aunque es poco frecuente, presenta una rápida evolución hasta la muerte. **Objetivo:** presentar un caso de micosis fungoide en un paciente de 52 años de edad. **Presentación del caso:** paciente masculino, negro, con antecedentes patológicos individuales de hipertensión arterial y enfermedad de Hansen. Presentó varios ingresos hospitalarios, esta vez acude debido a las lesiones tumorales en la piel, las que se extendían hasta unirse entre sí, y formaban lesiones de mayor tamaño; por lo que se realizaron una serie de estudios analíticos e imagenológicos, así como biopsia de las lesiones cutáneas, lo que permitió el diagnóstico de micosis fungoide. En su tercer día de ingreso hospitalario, falleció.

Conclusiones: se presentó el caso de un paciente con micosis fungoide en quien el diagnóstico no fue establecido en etapas tempranas de la enfermedad, debido a la enfermedad de Hansen que presentaba; de ahí la importancia de sospechar de esta enfermedad en todo paciente con lesiones tumorales y nodulares cutáneas.

Palabras clave:

Afección dermatológica;
Enfermedad de Hansen;
Lepra; Micosis fungoide



Abstract

Introduction: Mycosis fungoides is the most common form of extranodal cutaneous non-Hodgkin lymphomas. Skin lesions are the main manifestation of the disease, which, although rare, has a rapid progression to death. **Objective:** to present a case of mycosis fungoides in a 52-year-old patient. **Case presentation:** Black male patient with individual pathological history of arterial hypertension and Hansen's disease. He had several hospital admissions, this time due to tumor lesions on the skin, which extended to join together, forming larger lesions; therefore, a series of complementary laboratory and imaging tests were performed, as well as a biopsy of the skin lesions, which allowed the diagnosis of mycosis fungoides. On his third day of hospital admission, he died. **Conclusions:** We present the case of a patient with mycosis fungoides in whom the diagnosis was not established in the early stages of the disease, due to the Hansen's disease that he presented; hence the importance of suspecting this disease in all patients with tumoral and nodular skin lesions.

Keywords

Dermatological condition;
Hansen's disease;
Leprosy; Mycosis fungoides

Introducción

Los linfomas cutáneos primarios son un grupo heterogéneo de linfomas extraganglionares no Hodgkin con un tropismo particular hacia la piel; se dividen de acuerdo con su estirpe celular, se consideran de bajo potencial de malignidad y su pronóstico es diferente al de los linfomas sistémicos.^{1,2}

La micosis fungoide (MF) es el linfoma cutáneo de células T más frecuente, junto con el síndrome de Sezary; representa 50 % de los casos y se caracteriza por proliferación de linfocitos T atípicos con epidermotropismo.¹ No se trata de una enfermedad moderna, las primeras descripciones de la MF se encontraron en el Atlas de Alibert (1768-1837) donde el dermatólogo francés describió el caso de un hombre llamado Lucas, de 56 años de edad, quien presentó un "proceso descamativo en la piel y poco después le aparecen tumores por distintas partes del cuerpo, que se parecen hongos, de consistencia como setas", de ahí el origen del nombre.²

Aunque se desconoce su fisiopatología se han planteado múltiples factores que la pueden

generar, como son alteraciones genéticas, ambientales e inmunológicas.² La enfermedad se caracteriza por el gran espectro de manifestaciones cutáneas, siendo típicos los estadios de parche, placa y tumor progresivamente. Solo un 10 % de los pacientes evoluciona hasta el estadio tumoral, donde hay combinación con los estadios anteriores, lesiones únicas o múltiples de aspecto nodular que tienden a ulcerarse e infectarse y que aparecen en cualquier zona anatómica e indican el crecimiento vertical de la enfermedad.

Esta afección constituye una enfermedad de muy baja incidencia pues se estima que actualmente se diagnostique en 1/350 000 pacientes, con mayor afección al sexo masculino para una relación hombre/mujer de 2:1. Las edades más afectadas son las comprendidas entre los 55 y 60 años. Datos que se corresponden con las cifras de incidencia de la enfermedad en Cuba.^{3,4}

La MF se estadifica en los grupos IA-IVB, en el grupo IA se estima que la muerte ocurra en el 20 % de los pacientes con una supervivencia a los cinco años del 54 %; sin embargo, es una enfermedad altamente mortal, y en el grupo IVB fallecen el 100 % de los





pacientes.⁵

Debido a su baja incidencia, y a la necesidad del conocimiento a profundidad de esta enfermedad

Presentación del caso

Paciente masculino de 52 años de edad, de piel negra y procedencia urbana. Con antecedentes patológicos individuales de hipertensión arterial desde hace siete años, para lo cual no mantuvo tratamiento. Padece, además, de enfermedad de Hansen, diagnosticada desde junio del año 2023, para lo cual mantuvo tratamiento multidrogas el primer día con Rifampicina (tabletas de 300 mg) dos tabletas (600 mg), Clofazimina (tabletas de 100 mg) tres tabletas (300 mg) y Dapsone (tabletas de 100 mg) una tableta; entre los días dos y 28 mantuvo tratamiento con una tableta de Clofazimina (50 mg) y una de Dapsone (100 mg) diarias.

Refirió que desde noviembre del 2023 comenzó a presentar lesiones tumorales con una extensión de dos a siete centímetros, de mayor distribución en la región centro facial, dando aspecto infiltrado al rostro; estas lesiones frecuentemente confluían y formaban lesiones de mayor tamaño, por lo que estuvo hospitalizado en dos ocasiones bajo tratamiento a base de antiinflamatorios esteroideos, en este caso con Prednisona (tableta de 5 mg) 60 mg diarios, las que se fueron reduciendo 10 mg diarios a medida que se presentaba mejoría clínica.



por su rápida evolución hasta la muerte del paciente, el presente artículo tiene por objetivo presentar un caso de micosis fungoide en un paciente masculino de 52 años de edad.

Esta vez acudió a consulta con la sintomatología anteriormente descrita, con diagnóstico de eritema nudoso leproso grave, por lo que se realizaron una serie de estudios analíticos para garantizar un mejor diagnóstico y tratamiento.

Examen físico

Piel: lesiones nódulo-tumorales generalizadas, de bordes regulares y dos a siete centímetros de diámetro, con aproximadamente 1,5 centímetros de altura y superficie lisa de color rosado, de mayor frecuencia en cuero cabelludo, cara, espalda, tórax y muslos; algunas de estas lesiones presentaban exulceración y costras en la superficie, con fondo limpio y exudado seroso, de consistencia gomosa, otras formaban placas más extensas siguiendo el trayecto de los nervios periféricos con anestesia e hipoestesia en algunas de las lesiones. En los miembros inferiores presentaba lesiones maculo-eritemato-escamosas, de bordes irregulares con escamas finas blanquecinas semiadheridas a la superficie, las que se desprendían fácilmente al raspado metódico. (**Imagen 1**)



Imagen 1. Lesiones cutáneas presentes en el paciente. (Imágenes tomada por los autores)

Vellos cortos, quebradizos, de cantidad disminuida.
Caída de la cola de las cejas.

Cuero cabelludo: placas pseudoalopécicas en las regiones temporal, parietal y occipital.





Pies: presencia de estrías transversales e hiperpigmentación en el primer y tercer artejos del pie derecho, aumento del grosor.

Tejido celular subcutáneo: región facial infiltrada por edema normotérmico, de fácil godet.

Tabla 1. Estudios analíticos realizados y valores de referencia

Estudio	Resultado	Valor de referencia
Hemograma completo	HB: 12,1 g/dL	13-17,5 g/dL
	Hematocrito : 40 L/L	41-51 L/L
	Leucos: 10x10 ⁹ /L Monocitos: 2 % Linfocitos: 27 %	Lecos: 4,5-11x10 ⁹ /L Monocitos : 3-6 % Linfocitos: 25-35 %
Eritrosedimentación	21 mm/h	0-10 mm/h
Colesterol	4,7 mmol/L	3,0-5,7 mmol/L
FAL	116 UI/L	100-290 UI/L
Creatinina	62 mmol/L	53-132 mmol/L
Ácido úrico	180 mmol/L	208-428 mmol/L
Proteínas totales	55 g/L	60-80 g/L
Albúmina	38 g/L	38-54 g/L
TGO	20 UI/L	Hasta 46 UI/L
TGP	44 UI/L	Hasta 49 UI/L
Coagulograma	Coágulo retráctil	Coágulo retráctil
	TS: 9 min	1-3 min
	Conteo de plaquetas: 190x10 ⁹ /L	140-450x10 ⁹ /L

Nervios periféricos positivos: nervios cubitales palpables, engrosados y no dolorosos.

Con los datos obtenidos del examen físico y del interrogatorio, se sospechó un cuadro pruriginoso y nodular de la micosis fungoide, por lo que se realizaron una serie de estudios analíticos para

establecer o descartar este diagnóstico (**Tabla 1**). Se realizó radiografía simple de tórax en proyección posteroanterior, que dio a conocer la presencia de osteoporosis, artrosis de los huesos de la caja torácica. No se evaluó el área cardíaca por borramiento de la silueta derecha inferior. No se detectaron lesiones inflamatorias, pero sí una opacidad homogénea en la región inferior del lóbulo del pulmón izquierdo, de aproximadamente 6,3 cm, de aspecto tumoral o nodular metastásico.

Se realizó ultrasonografía abdominal y de partes blandas, la que no dio a conocer alteraciones en los órganos de esta cavidad, como hepatomegalia y esplenomegalia.

Con la realización del medulograma apreciaron normocromía, anisocitosis, leucocitosis y plaquetas adecuadas, azul Prusia positivo, sistema megacariopoyético íntegro, sistemas granulopoyético y eritropoyético ligeramente hiperplásicos. No hubo infiltración por linfocitos, ni blastos, ni células. Por lo anterior, se concluyó: proceso inflamatorio medular agudo o crónico.

Se indicó una biopsia de piel, la cual corroboró el diagnóstico y se comenzó el tratamiento con difenhidramina (tabletas de 25 mg, 50 miligramos diarios), baño diario con hipermanganato de potasio (1/24 000), doxiciclina (cápsulas de 100 mg, dos cápsulas diarias durante siete días) y prednisona (tabletas de 5 mg, 30 miligramos diarios). El paciente fue remitido para el servicio de Hematología, en su tercer día de ingreso falleció.

Discusión

La MF es una enfermedad que se puede presentar con una gran variedad de manifestaciones cutáneas. Debido a su rápida evolución y malignidad debe brindarse especial atención a los pacientes que presenten lesiones cutáneas de aspecto tumoral y





nodular.

Aunque es una enfermedad poco frecuente, deben conocerse los elementos básicos para su diagnóstico adecuado. Según Siles Briceño *et al.*², este debe establecerse mediante la adecuada correlación clínico-histológica; utilizándose además otros métodos de laboratorio como la inmunohistoquímica para establecer el inmunofenotipo de la micosis fungoide. Lo que coincidió con el presente caso, aunque debido a la carencia de reactivos no se pudo establecer el inmunofenotipo.

Según Muñoz González *et al.*⁶, las variantes clínico-patológicas de la MF son la clásica, donde se diferencian las formas de presentación en parches, placas o tumoral. Los autores expresan que en esta última el hallazgo fundamental es la presencia de tumores cutáneos, a menudo coexistentes con parches y placas. Los tumores se caracterizan por un importante crecimiento vertical, dando lugar a la formación de nódulos de superficie lisa, de coloración marrón rojiza o rojo azulada, y que en ocasiones pueden alcanzar el tamaño de varios centímetros, ulcerarse en la superficie y sobreinfectarse. Datos que se corresponden con los del presente artículo.

Esto, a consideración de los autores, puede sustentarse en distintos aspectos como el cuidado de la higiene personal, el mantenimiento adecuado del tratamiento y la dieta establecida, pues son factores que contribuyen al crecimiento de las colonias bacterianas, lo que provoca un mayor grado de infección.

En el caso presentado, uno de los factores que posibilitó un mayor grado de infección fue la enfermedad de Hansen, cuyas lesiones se encontraban expuestas. Sin embargo, no existe otra relación entre estas dos entidades pues según Fuentes Gómez *et al.*⁷, presentan mecanismos totalmente distintos.

Varios autores^{5,7}, coinciden en que la enfermedad es dos veces más frecuente en el sexo masculino y en las edades comprendidas entre los 50 y 60 años, lo que coincidió con el presente caso.

Para establecer un correcto tratamiento, Siles Briceño *et al.*², refieren que la enfermedad transita por los estadios macular, en el cual es difícil establecer el diagnóstico, estadio en placas, tumoral y el estadio final o síndrome de Sézary. De esta forma, todos los pacientes con diagnóstico o sospecha de ser portadores de la enfermedad deben ser referidos al servicio de Dermatología.

Según el Instituto Estadounidense del Cáncer⁸, en las etapas I y II, el paciente puede recuperarse de forma total. Pero en etapas más avanzadas el tratamiento se basa en la terapia fotodinámica con psoraleno y radioterapia ultravioleta A y radiación ultravioleta B de banda estrecha; así como radioterapia, terapia biológica, quimioterapia, terapia farmacológica sintomática y la terapia dirigida con bentuximab vedotina.

En el caso que se describió, solo se emplearon la terapia biológica y la farmacológica sintomática, debido al poco tiempo que el paciente permaneció con vida, por lo que no se llegaron a emplear otros métodos terapéuticos.

Según el Instituto Nacional del Cáncer de Estados Unidos⁸, los pacientes en estadio I presentan una media de supervivencia de 20 años o más, aunque en los estadios II y III las cifras de fallecidos superan el 50 % en cinco años, y en el IV, la mortalidad es del 100 %.

En este caso el paciente fue diagnosticado en la etapa final de la enfermedad (etapa IVB) por lo que falleció en su tercer día de ingreso hospitalario. La demora el diagnóstico, a consideración de los autores, se debió a la capacidad de la enfermedad de Hansen para simular otros cuadros dermatológicos, por lo que se el diagnóstico en todo momento pudo desplazarse a las complicaciones de esta enfermedad, lo que demuestra la importancia de sospechar una MF en todo paciente con lesiones tumorales y nodulares dermatológicas.

Conclusiones

Se presentó el caso de un paciente con micosis fungoide en quien el diagnóstico no fue establecido en etapas tempranas de la enfermedad, debido a la enfermedad de Hansen que presentaba; de ahí la importancia de sospechar de esta enfermedad en





todo paciente con lesiones tumorales y nodulares cutáneas.

Referencias Bibliográficas

1. Domínguez Gómez MA, Reyes Salcedo CA, Morales Sánchez MA, Navarrete Franco G, Ramos Garibay J, González González MA, et al. Variedades clínicas de micosis fungoide en una cohorte. Gac Méd Méx [Internet]. 2021 [citado 19/09/2024]; 157(1):43-49. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-38132021000100043&lng=es.
2. Siles Briceño R, Garzona Navas L, Moreira Hidalgo F, Hidalgo Matlock B. Micosis fungoide: revisión de tema y presentación de un caso. Rev costarric salud pública. [Internet]. 2007 [citado 19/09/2024];16(30):46-53. Disponible en: http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S140914292007000100007&lng=en.
3. Domínguez Gómez MA, Estrada Ramírez KP, Morales Sánchez MA, Jurado Santa CF, Navarrete-Franco G, Ramos-Garibay JA, et al. Micosis fungoide hiperpigmentada de cara y pliegues en adultos: estudio prospectivo de una nueva variedad clínica. Rev Centro Dermatológico pascua. [Internet]. 2021 [citado 19/09/2024]; 3(2021): 131-138. Disponible en: <https://medigraphic.com/cgi-bin/new/resulmen.cgi?IDARTICULO=103826#>.
4. Conocimiento sobre enfermedades raras y medicamentos huérfanos. ORPHANET. [Internet]. 2023 [citado 19/09/2024]. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/2584#:~:text=La%20incidencia%20anual%20de%20MF,mujer%20es%20de%202%3A1>.
5. Reyes R, Urdaneta N, Ramírez V, Aguirre L, Hernández C, Bolívar G, et al. Linfoma cutáneo de células T (micosis fungoide) Radioterapia cutánea total con electrones. Experiencia de 20 años. Rev Venez Oncol. [Internet]. 2021 [citado 19/09/2024]; 33(2): [aprox. 5p.]. Disponible en: <https://www.redalyc.org/journal/3756/375665418008/html/>.
6. Muñoz González H, Molina Ruiz AM, Requena L. Variantes clínico-patológicas de micosis fungoide. Rev actas dermat. 2020 [citado 19/09/2024]; 108(3):192-208. DOI: [10.1016/j.ad.2016.08.009](https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.08.009).
7. Fuentes Gómez L, Rodríguez Ramírez Z, Rodríguez Poll D. Eritrodermia y linfomas cutáneos de células T. Multimed. [Internet]. 2020 [citado 14/10/2024]; 24(5): 1197-1209. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S102848182020000501197&lng=es.
8. Instituto Nacional del Cáncer. Tratamiento de la micosis fungoide y otros linfomas cutáneos de células T. [Internet] 2024 [citado 15/10/2024]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/espanol/tipos/linfoma/pro/tratamiento-micosis-fungoide-pdq>.

Contribución de autores

JAGS: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología, visualización, redacción-borrador original, redacción -revisión y edición.

ARR: conceptualización, investigación, metodología, visualización, redacción-borrador original, redacción -revisión y edición.

DMRV: investigación, metodología, visualización, redacción -revisión y edición.

YOC: investigación, metodología, visualización, redacción -revisión y edición.

Fuentes de financiación

No se recibió financiamiento externo.





Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

