

https://doi.org/10.24245/rev_hematol.v26i1.26

Micosis fungoide, una orientación diagnóstica a través de un caso clínico

Mycosis fungoides: A diagnostic orientation through a clinical case.

Itzel Huerta Navarro,¹ Katherine López Soto,⁴ Juan Francisco Zazueta Pozos,² Gerardo Santiago Jiménez,² Alonso Hernández Company³

Resumen

ANTECEDENTES: La micosis fungoide es el linfoma extranodal no Hodgkin de células T más común. En términos clínicos, comienza con máculas o placas eritematosas, que evolucionan en un 20% de los casos a estadios avanzados con lesiones tumorales o a su variante leucémica.

CASO CLÍNICO: Paciente masculino de 52 años con dermatosis generalizada de siete años de evolución, caracterizada por múltiples neoformaciones, prurito intenso y exacerbaciones en el último año. Tras múltiples tratamientos médicos sin alivio de las lesiones, fue referido al Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, donde se inició protocolo diagnóstico y se estableció el diagnóstico de linfoma no Hodgkin T cutáneo tipo micosis fungoide.

CONCLUSIONES: La micosis fungoide sigue siendo una enfermedad infradiagnosticada, lo que afecta la supervivencia de los pacientes. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado son decisivos para garantizar un tratamiento eficaz.

PALABRAS CLAVE: Micosis fungoide; síndrome de Sézary; linfoma no Hodgkin; linfoma de células T.

Abstract

BACKGROUND: Mycosis fungoides is the most common extranodal non-Hodgkin T-cell lymphoma. Clinically it begins with erythematous macules or plaques, progressing to advanced stages with tumor lesions or its leukemic variant in 20% of cases.

CLINICAL CASE: A 52-year-old male patient with generalized dermatosis of 7 years' duration, characterized by multiple neoformations, intense pruritus and exacerbations during the past year. After multiple medical treatments without relieve of the lesions, the patient was referred to the General Hospital of Mexico Dr. Eduardo Liceaga, where a diagnostic protocol was initiated, leading to the diagnosis of cutaneous T-cell non-Hodgkin lymphoma of the mycosis fungoides type.

CONCLUSIONS: Mycosis fungoides remains an underdiagnosed disease, which impacts patient survival. Early diagnosis and proper management are crucial to ensuring effective treatment.

KEYWORDS: Mycosis fungoides; Sezary syndrome; Lymphoma, non-Hodgkin; Lymphoma, T-cell.

¹ Médico pasante del servicio social, servicio de Hematología.

² Médico adscrito al servicio de Hematología.

³ Jefe de la Clínica de Linfomas. Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, Ciudad de México.

⁴ Médico pasante del servicio social, División de Investigación, Facultad de Medicina, UNAM.

Recibido: 4 de marzo 2025

Aceptado: 10 de septiembre 2025

Correspondencia

Itzel Huerta Navarro
itzelhn9502@gmail.com

Este artículo debe citarse como: Huerta-Navarro I, López-Soto K, Zazueta-Pozos JF, Santiago-Jiménez G, Hernández-Company A. Micosis fungoide, una orientación diagnóstica a través de un caso clínico. Hematol Méx 2025; 1: 1-7.

ANTECEDENTES

El linfoma no Hodgkin engloba una diversa colección de linfomas sistémicos y cutáneos y representa el 90% de todos los linfomas malignos.¹ Entre las formas extranodales del linfoma no Hodgkin, la micosis fungoide es el linfoma cutáneo primario más común (hasta un 82%). En 1806 lo describió Jean-Marc Alibert y, posteriormente, Pierre-Antoine-Ernest Bazin lo detalló y dividió clínicamente.²

La micosis fungoide afecta, principalmente, a varones entre la quinta y sexta décadas de la vida.³ La Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Organización Europea para la Investigación y el Tratamiento del Cáncer (EORTC) reconocen el tipo clásico de micosis fungoide de Alibert-Bazin como el más frecuente (88.6%), y tres variantes: micosis fungoide foliculotrópica, reticulosis pagetoide y piel flácida granulomatosa. Se han descrito otros subtipos clínico-patológicos de micosis fungoide: hipopigmentada, poiquilodermatosa (10-11%), eritrodérmica, granulomatosa, hiperpigmentada (3-10%), ictiosiforme, siringotrópica, papular, purpúrica, intersticial, pustulosa, ampollosa, verrugosa y psoriasiforme.²

Se describen tres etapas de evolución clínica: parches, placas y tumores.⁴ Inicialmente se manifiesta como un proceso cutáneo crónico, caracterizado por máculas eritemato-descamativas o placas infiltrantes persistentes, en áreas no expuestas, sin repercutir en la supervivencia (estadio IA, IB, IIA). El 20% de los pacientes manifiestan tumores (estadio IIB) solitarios o múltiples, con tendencia a la ulceración o una variante leucémica (estadio IV) con invasión a los ganglios linfáticos y órganos.^{5,6} El prurito se manifiesta en el 80% de los casos y puede ser intenso, lo que exacerba la calidad de vida.²

La ausencia de una prueba diagnóstica como patrón de referencia dificulta el diagnóstico, por lo que éste se basa en hallazgos clínicos, histo-

patológicos y moleculares (**Figura 1**).² El proceso diagnóstico inicial debe consistir en un examen físico completo, biometría hemática, química sanguínea que incluya deshidrogenasa láctica (LDH) y confirmación histológica. La biopsia de piel, de al menos dos áreas afectadas, representa el paso más importante en el diagnóstico. Se requieren estudios de imagen como tomografía computada y tomografía por emisión de positrones con (18F)-fluorodesoxiglucosa (FDG-PET) para evaluar la enfermedad extracutánea. Un examen de médula ósea no es obligatorio, pero sí recomendable.^{7,8} **Figura 2**

En términos histológicos, la etapa de parche se distingue por una infiltración de linfocitos T CD4+ epidermotrópicos pequeños y bien diferenciados con núcleos redondeados o cerebriformes; es la etapa más difícil de diagnosticar debido a los pocos infiltrados. En la etapa de placa, los microabscesos de Pautrier, que son agregados de células tumorales en la epidermis, son específicos pero raros de encontrar. En la etapa tumoral, hay infiltrado dérmico denso con grandes linfocitos cerebriformes estriados típicos, con pocos linfocitos T y células dendríticas.^{9,10} En la afectación sanguínea, se observan las células de Sézary en el frotis de sangre periférica.⁶

En la micosis fungoide-síndrome de Sézary las células T malignas son predominantemente CD4+, con una proporción alta de CD4/CD8 y la pérdida aberrante de otros antígenos de células T, incluidos CD2, CD3, CD5 y CD7.⁷

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 52 años sin antecedentes patológicos de relevancia. Su padecimiento inició hacía siete años con dermatosis caracterizada por máculas eritemato-descamativas acompañadas de prurito en los huecos poplíteos, con patrón ascendente y posterior generalización al resto del cuerpo. En 2018 dio inicio un crecimiento tumoral en el brazo derecho y, posteriormente,

el abdomen y la zona retroauricular hasta generalizar. Durante este periodo acudió a múltiples médicos quienes indicaron tratamiento antibiótico por impresión diagnóstica de infección epidérmica sin notar mejoría. En 2020 abandonó los tratamientos por la pandemia. En 2024 manifestó astenia, adinamia y lipotimia, por lo que acudió a una nueva valoración en un hospital de Querétaro, donde fue referido al Centro Derma-

tológico Pascua; se tomó biopsia de piel del tórax, el oído y las axilas con reporte de linfoma no Hodgkin tipo T cutáneo, por lo que fue referido al Hospital General de México Dr. Eduardo Liceaga, donde se inició protocolo de estudio.

A la exploración física se observó una dermatosis generalizada, caracterizada por incontables neoformaciones de aspecto nodular de consistencia

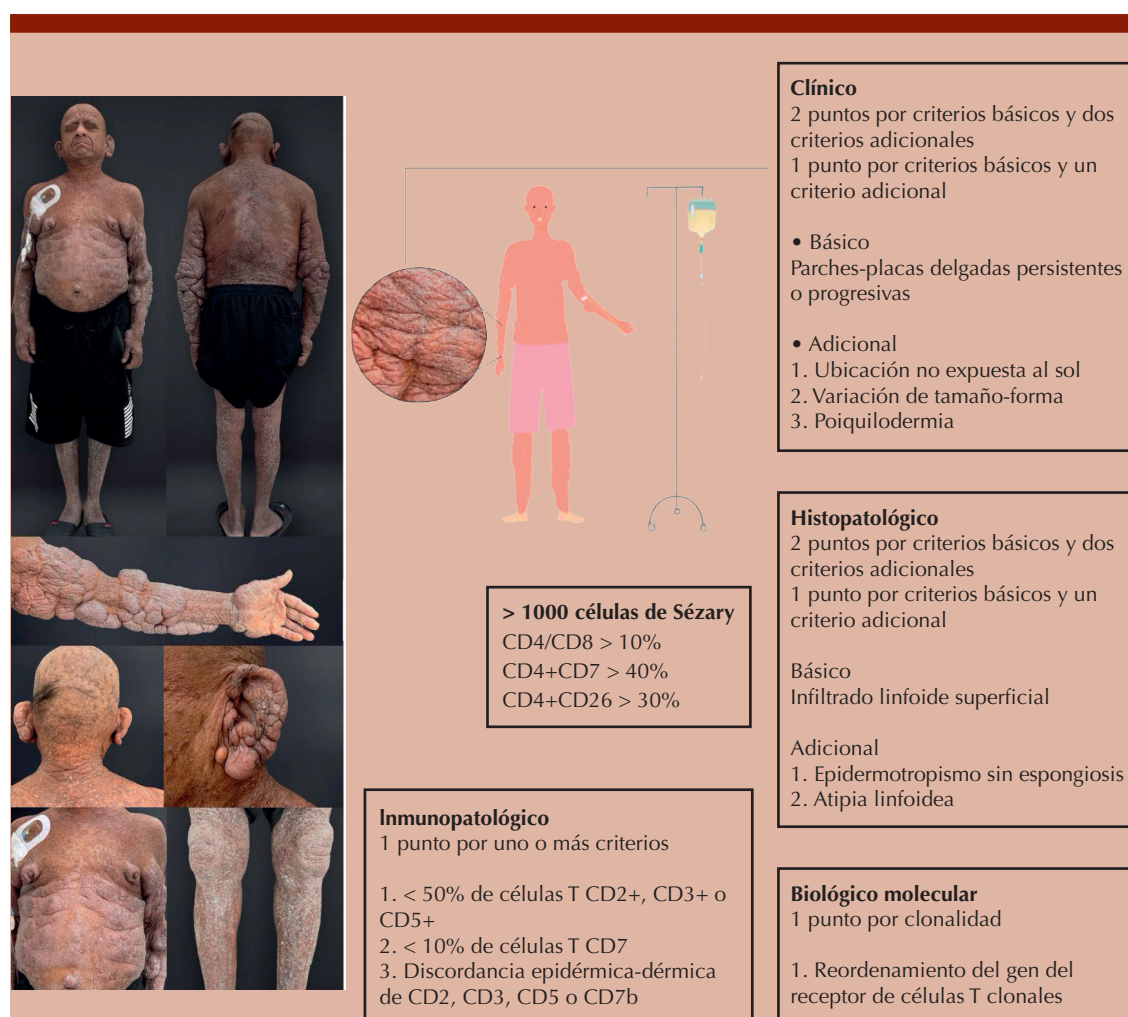


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de micosis fungoide.

La atipia linfocítica se define como células con núcleos hiper cromáticos agrandados y contornos nucleares irregulares o cerebriformes. Se requiere un total de 4 puntos para el diagnóstico de micosis fungoide basado en cualquier combinación de puntos de los criterios clínicos, histopatológicos, biológicos moleculares e inmunopatológicos.

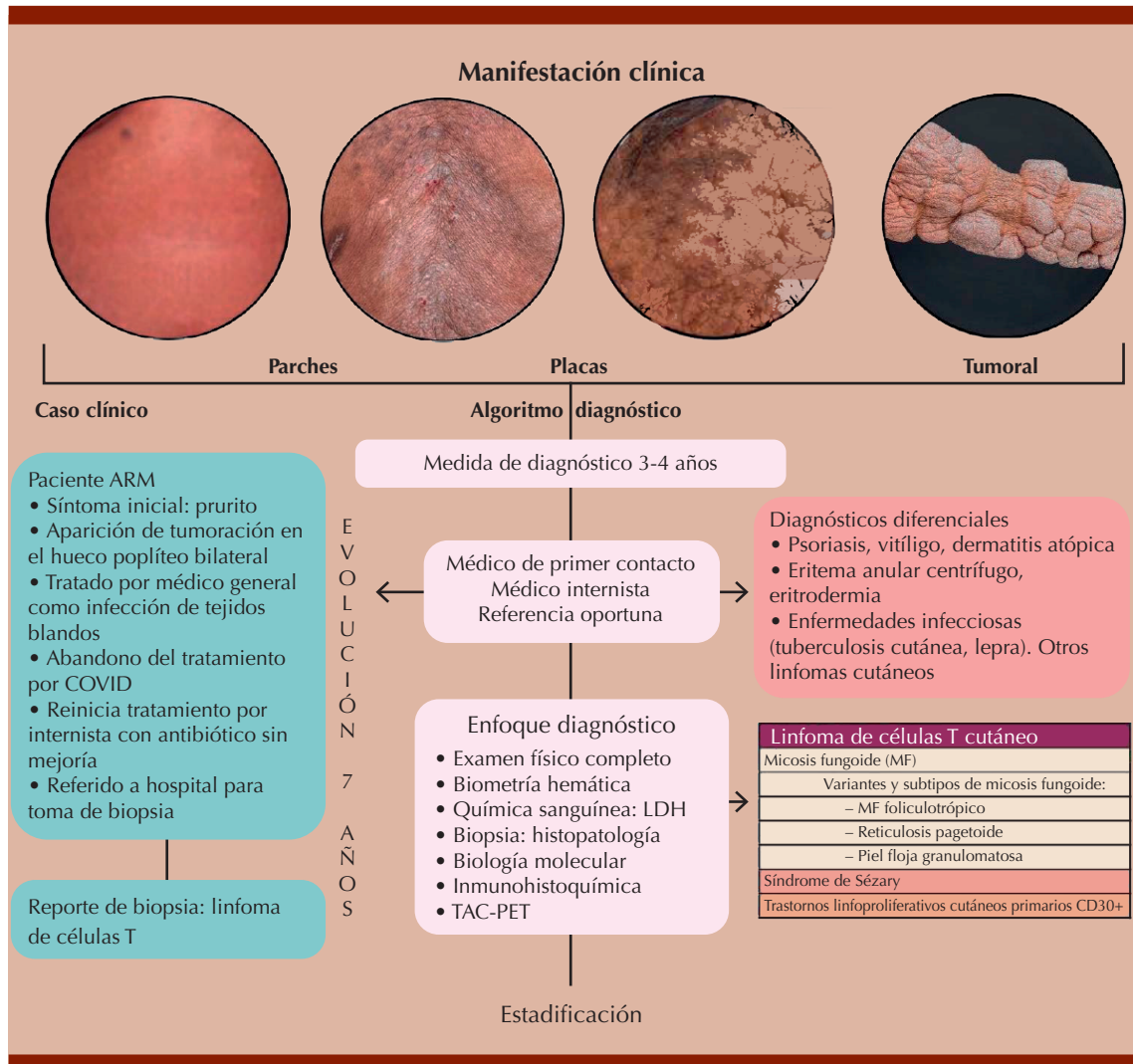


Figura 2. Algoritmo diagnóstico de micosis fungoide.

Evaluación recomendada del paciente con micosis fungoide: examen físico completo, si solo se trata de enfermedad de parches-placa o eritrodermia, entonces calcule el porcentaje de superficie corporal afectada y tenga en cuenta cualquier ulceración de las lesiones. Se aconseja llevar un registro con fotografías. Biopsia de piel: se realiza inmunofenotipado para los siguientes marcadores: CD2, CD3, CD4, CD5, CD7, CD8. También debe hacerse análisis de sangre, pruebas radiológicas y biopsia de ganglio linfático.

dura y algunas blandas con predominio en los pabellones auriculares, el tronco y las extremidades superiores con daño general en la piel y anexos, aumento de volumen, liquenificación, pérdida de cabello y cejas, con prurito intenso y exacerbación de las lesiones desde 2023.

Estudios de laboratorio

Leucocitos: $148 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos $89 \times 10^3/\mu\text{L}$, linfocitos $47 \times 10^3/\mu\text{L}$, plaquetas $463 \times 10^3/\mu\text{L}$, FSP linfocitos 80% de aspecto atípico, alguno de ellos con núcleo cerebriforme.

Inmunohistoquímica: linfoma de células maduras, CD4+, CD2+, CD3+, CD7+, BCL-2+, KI67+ 10% CD8-.

Citometría de flujo de sangre periférica: Viab 98.4%, CD7+, CD5+, CD3+.

El estudio de la biopsia de piel reportó: infiltrado de linfocitos atípicos pequeños, medianos, núcleos pequeños y redondos con citoplasma basófilo, ortoqueratosis laminar y focal en red de canasta, linfocitos pleomórficos, con predominio de células de aspecto centrocítico con escasos centroblastos entremezclados. Se encontró un proceso linfoproliferativo compatible con linfoma no Hodgkin sin progresión a síndrome de Sézary.

En conjunto, se estableció el diagnóstico de linfoma no Hodgkin T cutáneo tipo micosis fungoide.

Se inició tratamiento con quimioterapia sistémica; el paciente falleció a los dos meses por toxicidad a la quimioterapia secundaria a sepsis asociada con neutropenia febril.

DISCUSIÓN

Esta revisión se enfoca en la difusión de la micosis fungoide; se recopilan características clínicas, histopatológicas y moleculares que facilitan el diagnóstico, lo que contribuye al reconocimiento de la enfermedad, mejora la calidad de vida y reduce la morbilidad y mortalidad de los pacientes.

La importancia de difundir este caso clínico radica en el desconocimiento de la micosis fungoide como una neoplasia hematológica. En una revisión bibliográfica, se le denominó la gran simuladora;¹¹ los autores documentaron 25 casos de micosis fungoide con diagnósticos iniciales de psoriasis o eritema anular centrífugo; incluso, se observó la creencia de que se trataba de una enfermedad fúngica por parte del

personal médico, como en el paciente del caso, quien experimentó un retraso en el diagnóstico de siete años y recibió múltiples antibióticos con el diagnóstico de infección bacteriana de tejidos blandos.

En su etapa más temprana, a menudo, hay un retraso en el diagnóstico como resultado de similitudes con afecciones benignas, mientras que en la etapa más avanzada los pacientes experimentan morbilidad y mortalidad considerables; por ello, es de interés la difusión de este caso. El sesgo diagnóstico observado en algunos reportes de casos fue la falta de conocimiento de la micosis fungoide.¹²

La etapa de parche-placa es un desafío clínico debido a características patológicas inespecíficas que se superponen con otros procesos reactivos. Con mayor frecuencia se confunde con otros trastornos cutáneos inflamatorios benignos: eccema, psoriasis o parapsoriasis antes de establecer el diagnóstico definitivo.^{13,14}

Respecto de la inmunohistoquímica, un marcado predominio de células T CD4 epidermotrópicas positivas, generalmente de fenotipo CD3+, CD4+, CD45RO+ y CD8-, que carecen de expresión de CD2, CD5 (en menor frecuencia) o CD7 (en el 70% de los casos), es altamente específico (más del 90%). Un fenotipo CD3+, CD4- y CD8+ es sumamente raro y, por lo general, se expresa en micosis fungoides hipopigmentadas, con la misma evolución clínica y pronóstico que los casos CD4+CD8-.²

El diagnóstico definitivo requiere hallazgos clínicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos. El sello histológico de la micosis fungoide es el epidermotropismo, que se distingue por células T en la epidermis, no necesariamente atípicas, con solo una espongiosis mínima y se acompaña de un infiltrado linfóide dérmico superficial. Aun así, el diagnóstico histopatológico de micosis fungoide temprana es uno de los problemas más desconcer-

Cuadro 1. Clasificación WHO-EORTC de micosis fungoide y síndrome de Sézary

Piel	
T1	Parches [^] , pápulas placas [^] limitadas que cubren menos del 10% de la superficie de la piel. Puede estratificarse aún más en T1a (solo parche) frente a T1b (placa con o sin parche)
T2	Parches, pápulas o placas que cubren 10% o más de la superficie de la piel. Puede estratificarse aún más en T2a (solo parche) frente a T2b (placa con o sin parche)
T3	Uno o más tumores [^] (1 cm o más de diámetro)
T4	Confluencia de eritema que cubre 80% o más de la superficie corporal
Nodo	
N0	No hay ganglios linfáticos periféricos clínicamente anormales; no se requiere biopsia
N1	Ganglios linfáticos periféricos clínicamente anormales; histopatología holandesa grado 1 o NCI LN0-2 N1a clon negativo N1b clona positiva*
N2	Ganglios linfáticos periféricos clínicamente anormales; histopatología holandesa grado 2 o NCI LN3 N2a clon negativo N2b clona positiva*
N3	Ganglios linfáticos periféricos clínicamente anormales; histopatología holandesa grados 3-4 o NCI LN4; clona positiva o negativa*
Nx	Ganglios linfáticos periféricos clínicamente anormales; sin confirmación histológica
Visceral	
M0	Sin afectación de órganos viscerales
M1	Daño visceral (debe tener confirmación de patología y debe especificarse el órgano afectado)
Sangre	
B0	Ausencia de afectación sanguínea significativa: 5% o menos de los linfocitos sanguíneos periféricos son células atípicas (Sézary)
B0a	Clona negativa*
B0b	Clona positiva*
B1	Baja carga tumoral en sangre: más del 5% de los linfocitos de la sangre periférica son células atípicas (Sézary), pero no cumplen con los criterios de B2
B1a	Clona negativa*
B1b	Clona positiva*
B2	Alta carga tumoral en sangre: más de 1000/μL de células Sézary con clona positiva*

Para la piel: el parche[^] indica una lesión cutánea de cualquier tamaño sin elevación o induración significativa. La placa[^] indica cualquier tamaño de lesión cutánea que esté elevada o endurecida. El tumor[^] indica al menos una lesión sólida o nodular de 1 cm de diámetro con evidencia de profundidad o crecimiento vertical.

* Un clon de células T se define mediante PCR o análisis Southern blot del gen receptor de células T.

tantes y debatidos en dermatopatología, porque no es raro que los hallazgos sean sutiles y focales.¹¹

El diagnóstico de la micosis fungoide es un desafío clínico debido a la gran variedad de tipos atípicos de micosis fungoide que se desvían de su manifestación clásica de Alibert-Bazin, lo que ha ampliado sus diagnósticos diferenciales.¹¹ En series retrospectivas se ha descrito que el tiempo medio desde el inicio de los síntomas hasta el

diagnóstico es de tres a cuatro años; incluso, puede superar las cuatro décadas,¹³ con una supervivencia global a 5 años del 40 al 10%, este último asociado con diagnósticos tardíos.¹⁵ El paciente del caso durante siete años tuvo mala calidad de vida y alteraciones psicológicas debido a las características físicas y, pese al tratamiento dirigido, pero en etapa tardía, no pudo reducirse su morbilidad acumulada que culminó en su fallecimiento.

El **Cuadro 1** muestra un algoritmo que combina las características clínicas, histopatológicas e inmunohistoquímicas que orientan al diagnóstico de la micosis fungoide.

CONCLUSIONES

La micosis fungoide, a pesar de ser el linfoma cutáneo de células T más frecuente, continúa siendo infradiagnosticada por la comunidad médica, lo que repercute negativamente en la supervivencia de los pacientes a pesar de su pronóstico relativamente favorable. Con frecuencia se confunde con enfermedades dermatológicas benignas, lo que contribuye al retraso diagnóstico más que deberse a limitaciones estructurales o de recursos en salud de un país.¹⁶ Este caso subraya la necesidad de fortalecer la capacitación médica en linfomas cutáneos, implementar protocolos diagnósticos integrales y fomentar la sospecha temprana para reducir retrasos que condicionan morbilidad y mortalidad, como se evidenció en el paciente del caso, en quien el retraso en el diagnóstico afectó la calidad de vida y propició el fallecimiento del paciente.

Declaración del consentimiento informado

Se obtuvo el consentimiento informado del paciente para la publicación del caso clínico.

Conflicto de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés ni haber recibido ningún financiamiento en la realización del trabajo.

REFERENCIAS

- Huang J, Chan SC, Lok V, et al. Global burden, risk factors, and trends of non-Hodgkin lymphoma: A worldwide analysis of cancer registries. *Cancer Med* 2024; 13 (5): e7056. <https://doi.org/10.1002/cam4.7056>
- Miyashiro D, Sanches JA. Mycosis fungoides and Sézary syndrome: clinical presentation, diagnosis, staging, and therapeutic management. *Front Oncol* 2023; 13: 1141108. <https://doi.org/10.3389/fonc.2023.1141108>
- Pérez HC, Morales S, Enciso L, et al. Folliculotropic mycosis fungoides in a Latin American hospital: Survival analysis. *Actas Dermosifiliogr* 2022; 113 (10): 930-937. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.018>
- Muñoz-González H, Molina-Ruiz AM, Requena L. Clinicopathologic variants of mycosis fungoides. *Actas Dermosifiliogr* 2017; 108 (3): 192-208. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2016.08.009>
- Bahalı AG, Su O, Cengiz FP, et al. Prognostic factors of patients with mycosis fungoides. *Postepy Dermatol Alergol* 2020; 37 (5): 796-799. <https://doi.org/10.5114/ada.2020.100491>
- Pujol RM, Gallardo F. Cutaneous lymphomas. Part I: mycosis fungoides, Sézary syndrome, and CD30-positive cutaneous lymphoid proliferations. *Actas Dermosifiliogr* 2021; 112 (1): 14-23. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.003>
- Lee H. Mycosis fungoides and Sézary syndrome. *Blood Res* 2023; 58 (S1): 66-82. <https://doi.org/10.5045/br.2023.2023023>
- Weiner DM, Rook AH. Cutaneous T-cell lymphoma. *Hematol Oncol Clin North Am* 2024; 38 (5): 1087-1110. <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2024.05.012>
- Vaidya T, Badri T. Mycosis fungoides. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
- Schukow C, Ahmed A. Dermatopathology, cutaneous lymphomas. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
- Hodak E, Amitay-Laish I. Mycosis fungoides: A great imitator. *Clin Dermatol* 2019; 37 (3): 255-267. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2019.01.004>
- Hague C, Farquharson N, Menasce L, et al. Cutaneous T-cell lymphoma: diagnosing subtypes and the challenges. *Br J Hosp Med (Lond)* 2022; 83 (4): 1-7. <https://doi.org/10.12968/hmed.2021.0149>
- Hristov AC, Tejasvi T, Wilcox RA. Cutaneous T-cell lymphomas: 2023 update on diagnosis, risk-stratification, and management. *Am J Hematol* 2023; 98 (1): 193-209. <https://doi.org/10.1002/ajh.26760>
- Miyagaki T. Diagnosis and prognostic stratification of cutaneous lymphoma. *J Dermatol* 2022; 49 (2): 210-222. <https://doi.org/10.1111/1346-8138.16099>
- Scarisbrick JJ. Survival in mycosis fungoides and Sezary syndrome: How can we predict outcome? *J Invest Dermatol* 2020; 140 (2): 281-283. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2019.08.440>
- Hague C, Farquharson N, Menasce L, et al. Cutaneous T-cell lymphoma: subtype diagnosis and the challenges. *Br J Hosp Med (London, England: 2005)* 2022; 83 (4): 1-7. <https://doi.org/10.12968/hmed.2021.0149>