

---

## MICOSIS FUNGOIDE Y SÍNDROME DE SÉZARY A PROPÓSITO DE UN CASO. MYCOSIS FUNGOIDES AND SÉZARY SYNDROME, A CASE REPORT.

Drs. Verny Danilo Cedeño Alvarado<sup>1</sup>, Johnny Fernando Torres Parrales<sup>2</sup> y Sirced Salazar Rodríguez<sup>2</sup>

**1** Médico Residente Anatomía Patológica. Universidad San Gregorio, Portoviejo, Ecuador

**2** Médico Patólogo Hospital Oncológico Dr. Julio Villacreses Colmont, Portoviejo, Ecuador

Autor para correspondencia: Sirced Salazar Rodríguez. Email: [daniced\\_hm@hotmail.com](mailto:daniced_hm@hotmail.com)

**Submitted:** 15 de Mayo del 2025 **Accepted:** 18 junio 2025 **Published:** 20 Junio del 2025

**DOI:** <https://doi.org/10.17811/ap.v5i1.22983>

---

### RESUMEN

Los linfomas cutáneos de células T representan un tipo poco común dentro de los linfomas no Hodgkin. La micosis fungoide y el Síndrome de Sézary constituyen las variantes más frecuentes y representativas de los linfomas cutáneos de células T. Ambas neoplasias se presentan principalmente en adultos mayores con un pico de incidencia entre los 50 a 70 años de edad. El presente trabajo analiza el caso de un paciente masculino de 49 años de edad que presentó desde hace 7 meses un cuadro clínico caracterizado por alza térmica no cuantificada, eritrodermia pruriginosa y linfadenopatía generalizada. Realizan biopsia de piel y de la adenopatía cervical, arrojando datos histopatológicos de micosis fungoide. Con la aplicación de inmunohistoquímica (IHQ) se observó que los linfocitos atípicos en dermis papilar y epidermis, expresaron CD3 y CD4; mientras que CD8 y CD20 fueron negativos. Mediante la correlación clínico-patológica se llegó al diagnóstico de micosis fungoide.

### ABSTRACT

Cutaneous T-cell lymphomas represent a rare type of non-Hodgkin lymphoma. Mycosis fungoides and Sézary syndrome are the most common and representative variants of cutaneous T-cell lymphomas. Both neoplasms occur primarily in older adults, with a peak incidence between 50 and 70 years of age. This paper analyzes the case of a 49-year-old male patient who presented with a 7-month history of clinical symptoms characterized by unmeasured fever, pruritic erythroderma, and generalized lymphadenopathy. A skin and cervical lymphadenopathy biopsy was performed, revealing histopathological evidence of mycosis fungoides. Immunohistochemistry revealed atypical lymphocytes in the papillary dermis and epidermis expressing CD3 and CD4, while CD8 and CD20 were negative. Clinico-pathological evaluation led to a diagnosis of mycosis fungoides.

---

**Keywords:** Mycosis fungoides, Sézary syndrome, immunohistochemistry, T-cell lymphoma..

**Palabras clave:** Micosis fungoide, síndrome de Sézary, inmunohistoquímica, linfoma de células T.

---



## INTRODUCCIÓN

Los linfomas cutáneos de células T (LCCT), pertenecen a un grupo de linfomas no Hodgkin, derivados de los linfocitos T asociados a la piel y representan aproximadamente el 70-85% de todos los linfomas cutáneos primarios, con una incidencia global anual de 7 a 10 casos por millón de habitantes (Pujol y Gallardo, 2021).

Según Trautinger., et al. (2017) dentro del grupo de LCCT tenemos a la *Micosis Fungoide* (MF), que es el subtipo más predominante (50% de todos los LCCT primarios), caracterizado por la proliferación de linfocitos T malignos de tamaño variable en la dermis papilar, estos linfocitos T migran hacia la epidermis, demostrando *epidermotropismo* y posteriormente se acumularán para formar los *microabscesos de Pautrier*.

Así mismo, el *Síndrome de Sézary*, es una variante agresiva de los LCCT (corresponde al 3% de los linfomas cutáneos priarios y al 5% de todos los LCCT), constituye la fase leucémica de la MF, caracterizado por la triada clásica de eritrodermia generalizada, linfadenopatías y la presencia de células malignas conocidas como *células de Sézary* afectando la piel, ganglios linfáticos y sangre periférica (Gómez y Pérez, 2001).

Descrita por primera vez en 1806 por Jean-Louis-Marc Alibert, médico dermatopatólogo francés, en un caso grave de un paciente que sufría tumoraciones en la piel con la apariencia de setas u hongos (Leigh, 2005).

Posteriormente, en 1870, Bazin define con mejor detalle, como tumores de lento crecimiento y lo clasifica en tres estadios por los cambios en la piel indicando las fases: *eccematosas*, de placas y tumores (Garzona Navas et al., 2007).

La incidencia a nivel mundial de la MF es de 4 a 6 casos por millón de personas por año aproximadamente. Suelen aparecer dentro de la

quinta a sexta década de la vida, predomina más en hombres que en mujeres con una relación 2:1 (Willemze et al., 2019). El Síndrome de Sézary es mucho menos común, ocurre típicamente en edades avanzadas con una incidencia estimada de 0.3 casos por millón de personas por año.

La etiología de ambas enfermedades no está definida, pero podría haber factores desencadenantes como predisposición genética, infecciones crónicas entre otros.

Respecto a su histogénesis, ambas neoplasias comparten una alta similitud, reflejando la transformación maligna de los linfocitos T CD4+ maduros con un marcado tropismo hacia la piel. Estas células presentan un fenotipo característico (CD4+/CD8- o CD3+/CD30-) y se caracterizan por su capacidad de diseminarse de manera sistémica, afectando la sangre periférica, los ganglios linfáticos y diversos órganos internos (Girardi et al., 2017).

En la MF presenta tres estadios: estadio de parche (infiltración de linfocitos T atípicos con epidermotropismo), estadio de placa (formación de microabscesos de Pautrier) y fase tumoral (los linfocitos T malignos han perdido el epidermotropismo y se vuelven más difusos) (LeBoit, 2007).

El objetivo del presente trabajo fue analizar el caso de un paciente masculino de 49 años con diagnóstico inicial de Linfoma No Hodgkin, que intercorre con lesiones nodulares en la piel, eritrodermia, y linfadenopatía, y que, a través de la IHQ, se llegó al diagnóstico de Micosis Fungoide y Síndrome de Sézary.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 49 años, sin antecedentes clínicos y quirúrgicos previos, hace 7 meses debutó con cuadro clínico caracterizado una eritrodermia generalizadas de instalación brusca y sin causa aparente, acompañado de descamación palmo plantar y prurito intenso.



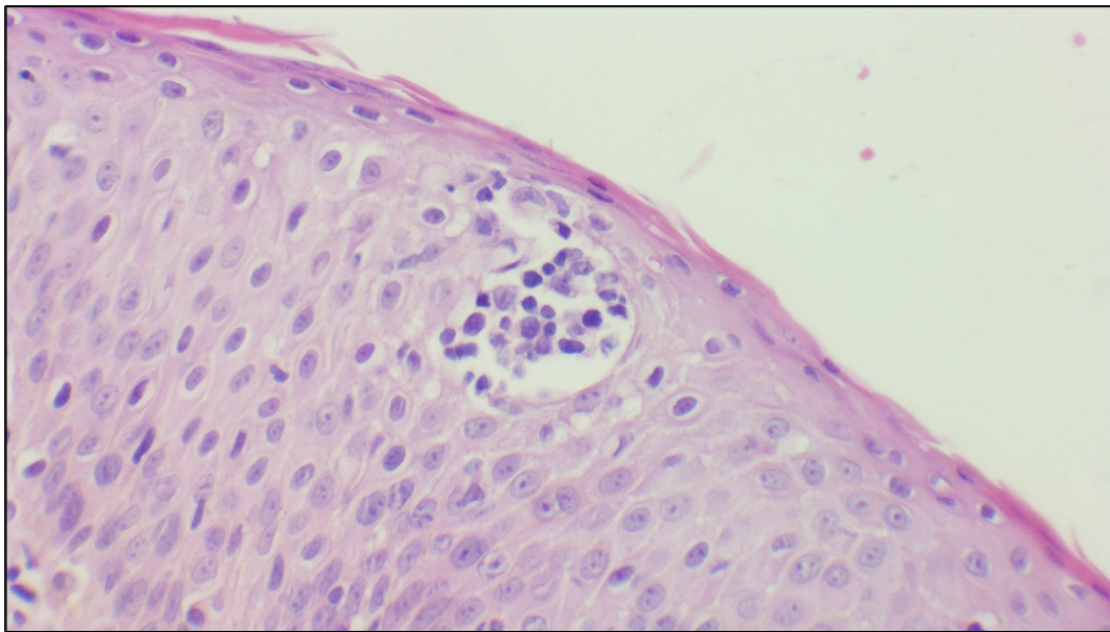
Dos meses iniciado el cuadro clínico, nota la presencia de adenopatías indoloras, móviles en planos superficiales y profundos en región cervical posterior, axilar e inguinal bilaterales de 2 a 3 cm. de diámetro. Cuatro días después acudió a emergencias de un hospital privado con el mismo cuadro clínico y una biometría hemática en la que se reporta leucocitosis a predominio de linfocitos y monocitos.

Realizan nuevos estudios de laboratorio con frotis de sangre periférica donde no se evidenció blastos, pero llama la atención la presencia de linfocitos atípicos con cromatina madura, algunos con núcleos bilobulados de aspecto cerebriforme con gránulos en el citoplasma. Posteriormente intercorre con alza térmica no cuantificada y presencia de absceso cutáneo a nivel cervical posterior en la zona ganglionar afectada de 5 a 6 centímetros de diámetro con eliminación de material purulento. Se decide su ingreso

hospitalario para estudio de enfermedad linfoproliferativa.

Durante su hospitalización se realizó drenaje de absceso cutáneo por cirugía general con rescate microbiológico de *Stafilococcus aureus* meticilino resistente, sensible a clindamicina oral la cual cumplió 10 días junto con ceftriaxona intravenosa y en tratamiento conjunto por dermatología con corticoide tópico y antihistamínicos. Realizan biopsia cutánea por punch de 5 mm. en región dorsal y biopsia de ganglio inguinal izquierdo.

El resultado del estudio histopatológico fue la presencia de un infiltrado denso de linfocitos atípicos en dermis papilar; a nivel de epidermis se observó células aumentadas de tamaño con cromatina madura, algunas binucleadas de aspecto cerebriforme que exhiben epidermotropismo y formando acúmulos o microabscesos de Pautrier (Fig. 1).

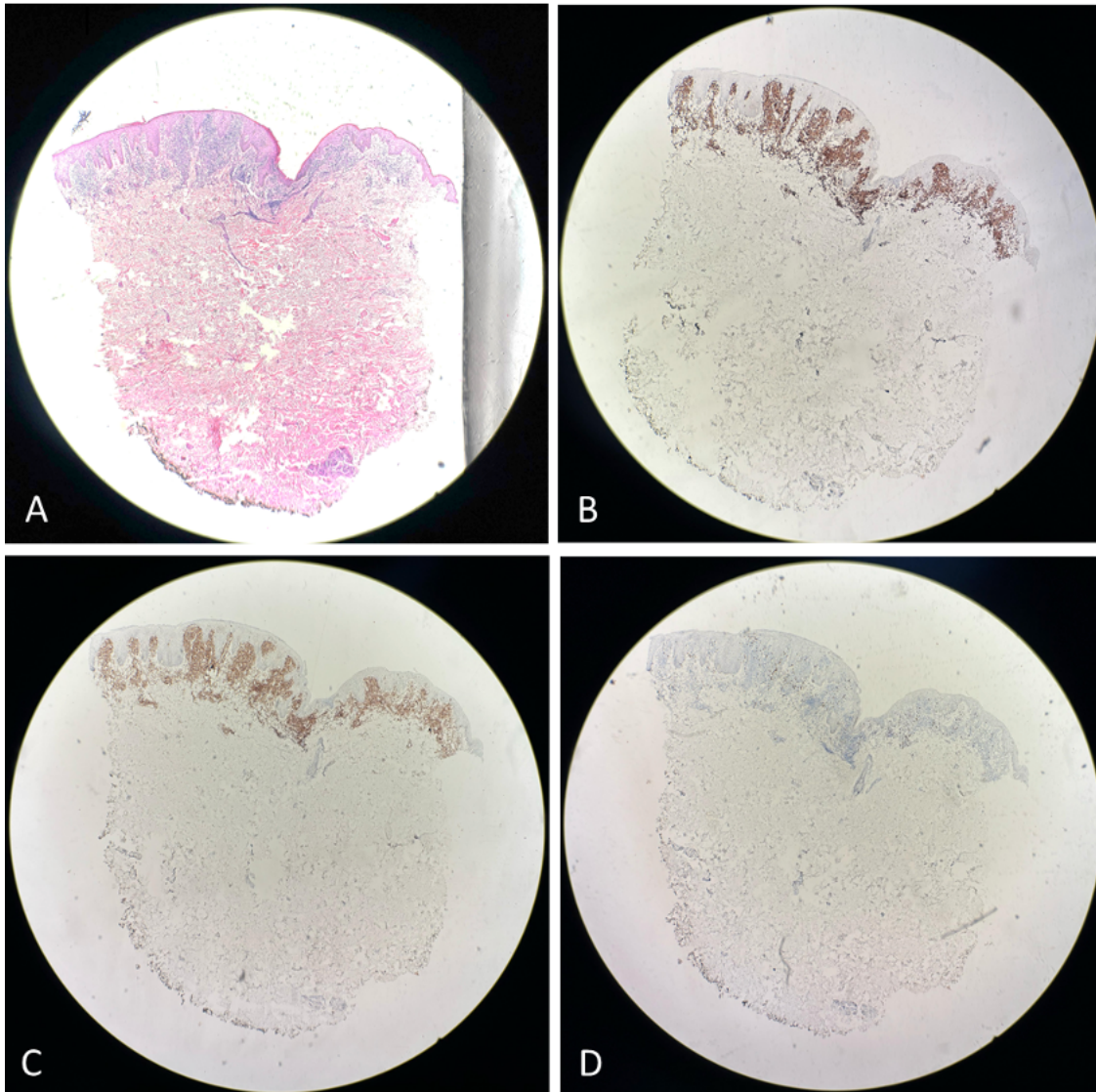


**Fig. 1.** Microabscesos de Pautrier, pequeños acúmulos intraepidérmicos de linfocitos atípicos, usualmente con núcleos cerebriformes.



Se realizaron estudios de IHQ, resultando positivo en células neoplásicas para CD3, CD4 y CD5 y negativo para CD8 y CD20 (Fig. 2).

Un resultado bastante similar se obtuvo en la biopsia de ganglio inguinal (Fig. 3).



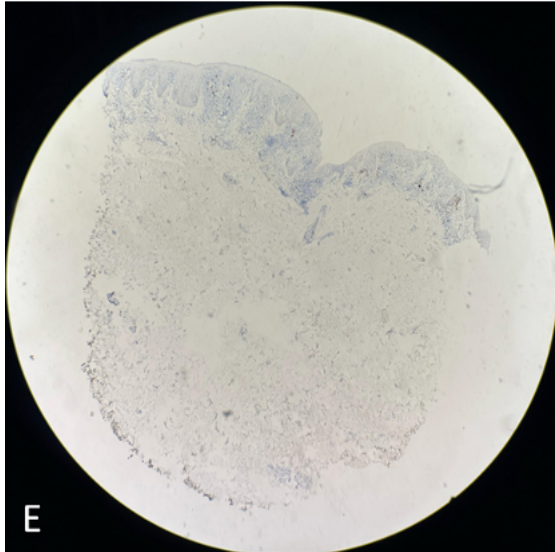
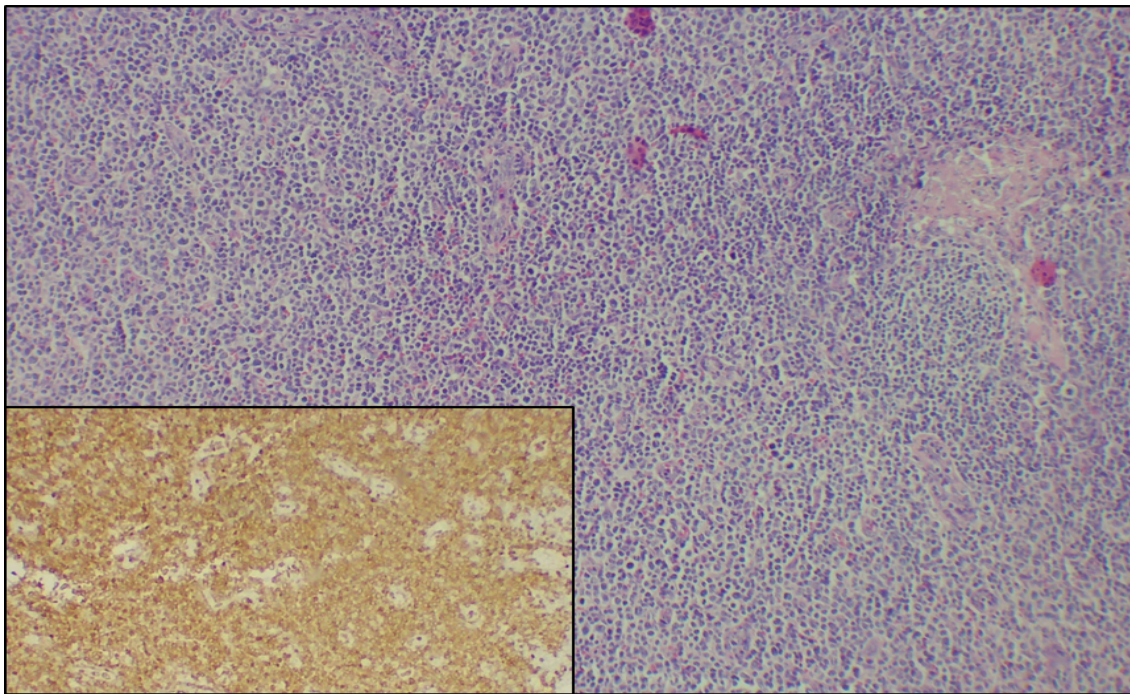


Fig. 2. Micosis fungoide. A, Biopsia incisional de piel con presencia de infiltrado linfocitario atípico en dermis papilar, algunas con epidermotropismo (H&E x10). Se realizó estudios de Inmunohistoquímica donde se observó inmunorreactividad para CD3 y CD4 (B, C), mientras que CD8 y CD20 fue negativo (D y E).



**Fig.3.** Estudio morfológico del ganglio linfático (H&E y CD4)



Por los hallazgos clínicos y los resultados de las tinciones IHQ, se llega al diagnóstico de Micosis Fungoide estadio de placa y Síndrome de Sézary. El paciente quedó internado bajo tratamiento y seguimiento multidisciplinario por dermatología y hematología.

## DISCUSIÓN

De acuerdo a la investigación de Acar et al., (2024) la micosis fungoide y el síndrome de Sézary corresponden a las dos variantes más comunes de los linfomas cutáneos de células T en aproximadamente el 60% de los casos. La MF se caracteriza por una progresión lenta que comienza con lesiones cutáneas localizadas, mientras que el SS es una variante agresiva definida por eritrodermia, linfadenopatías y células de Sézary circulantes en sangre periférica. En nuestro caso, el paciente presentó una eritrodermia generalizada de inicio brusco, acompañada de prurito intenso y descamación palmo-plantar, lo que inicialmente podría confundirse con dermatitis atópica o psoriasis. Sin embargo, la aparición de adenopatías indoloras y linfocitos atípicos con núcleos cerebriformes en el frotis de sangre periférica orientaron hacia una patología linfoproliferativa. De manera general, la característica histopatológica de la MF es la existencia de un infiltrado de linfocitos T atípicos de mediano tamaño y un núcleo hipercromático, bastante irregular. Para llegar al diagnóstico definitivo para ambas neoplasias fue mediante la correlación clínico-patológica.

Por el estudio histopatológico de la piel y del ganglio linfático se pudo comprobar la existencia de infiltrado de linfocitos atípicos con epidermotropismo y formación de microabscesos de Pautrier. El estudio inmunohistoquímico fue clave, al demostrar positividad para CD3, CD4 y

CD5, y negatividad para CD8 y CD20, lo que es característico de este tipo de linfoma, según lo corrobora estudios como el de Jawed., et al. (2014).

## CONCLUSIONES

La micosis fungoide y el síndrome de Sézary son las neoplasias malignas más frecuentes de todos los linfomas cutáneos primarios. El proceso diagnóstico se basa en la correlación del cuadro clínico con los hallazgos histopatológicos, inmunofenotípico y morfológicos en frotis de sangre periférica. Por lo tanto, es importante que el diagnóstico sea oportuno para mejorar el pronóstico, evitar la progresión y mejorar la calidad de vida del paciente mediante un enfoque multidisciplinario.

## AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen al servicio de Anatomía Patológica del Hospital Oncológico Dr. Julio Villacreses Colmont, por las imágenes obtenidas.

## CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflictos de interés.



---

## REFERENCIAS

1. Pujol, R. M., & Gallardo, F. (2021). Linfomas cutáneos. Parte I: micosis fungoide, síndrome de Sézary y proliferaciones linfoides cutáneas CD30 positivas. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 112(1), 14-23. DOI: [10.1016/j.ad.2020.08.003](https://doi.org/10.1016/j.ad.2020.08.003)
2. Trautinger, F., et al. (2017). European Organisation for Research and Treatment of Cancer consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome - Update 2017. *European journal of cancer* (Oxford, England : 1990), 77, 57-74. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2017.02.027>
3. Gómez, S., & Pérez, N. (2001). Micosis fungoide y síndrome de Sézary. *Actas Dermo-Sifiliográficas*, 92(5), 193-206. <https://actasdermo.org/es-micosis-fungoide-sindrome-sezary-articulo-13014774?form=MG0AV3>
4. Leigh I. M. (2005). Cancer of the Skin. *British Journal of Cancer*, 92(10), 1953-1954. <https://doi.org/10.1038/sj.bjc.6602578>
5. Garzona Navas, L., Moreira Hidalgo, F., Hidalgo Matlock, B., & Siles Briceño, R. (2007). Micosis Fungoide: Revisión de tema y presentación de un caso. *Revista Costarricense de salud pública*, 16(30), 46-53. [https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1409-14292007000100007](https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1409-14292007000100007)
6. Willemze, R., Cerroni, L., Kempf, W., Berti, E., Facchetti, F., Swerdlow, S. H., & Jaffe, E. S. (2019). The 2018 update of the WHO-EORTC classification for primary cutaneous lymphomas. *Blood, The Journal of the American Society of Hematology*, 133(16), 1703-1714. <https://doi.org/10.1182/blood-2018-11-881268>
7. Girardi, M., Heald, P. W., & Wilson, L. D. (2017). The spectrum of cutaneous T-cell lymphomas: New insights into biology and therapy. *Current Opinion in Hematology*, 24(2), 95-102. DOI: <https://10.1097/01.moh.0000166498.64515.03>
8. LeBoit, PE (Ed.). (2006). Patología y genética de los tumores cutáneos: Clasificación de tumores de la OMS, Volumen 6 (Vol. 6). IARC. <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Pathology-And-Genetics-Of-Skin-Tumours-2005>
9. Acar, M. R., & Vázquez, O. E. G. (2004). Micosis fungoide: comunicación de un caso. *Revista del Centro Dermatológico Pascua*, 13(2), 95-98. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=491>



10. Jawed, SI, Myskowski, PL, Horwitz, S., Moskowitz, A. y Querfeld, C. (2014). Linfoma cutáneo primario de células T (micosis fungoide y síndrome de Sézary): parte I. Diagnóstico: características clínicas e histopatológicas y nuevos marcadores moleculares y biológicos. *Journal of the American Academy of Dermatology* , 70 (2), 205-e1.

