

UN CASO DE MICOSIS FUNGOIDE

Por el doctor *Rafael Carrizosa Argúez*.

Hemos considerado de interés publicar el estudio de un caso de Micosis Fungoide (M. F.) observado en el Instituto Nacional de Radium, por tratarse de una afección poco común. En la literatura médica colombiana no hemos hallado, en efecto, sino el caso presentado por el doctor Gonzalo Reyes García ante la Asociación Colombiana de Estudios Médicos, y publicado el 15 de noviembre de 1931 en el N° 15, pág. 137, Vol. 6642 (Biblioteca), de la Revista Médica de Colombia.

Naturaleza y etiología de la M. F.

La M. F. no es una dermatomicosis como parece sugerirlo la denominación que, por su aspecto morfológico, le dió Alibert; no es tampoco un neoplasma en el sentido propio de la palabra, pues los tumores que suelen aparecer en los órganos internos de quienes padecen la enfermedad, no son metastásis, como lo suponen quienes sostienen la tesis adversa, sino granulomas formados bajo las mismas condiciones y provocados por la misma causa que aquellos que aparecen en la piel. La infartación de ganglios linfáticos regionales corresponde, la mayor parte de las veces, a linfadenitis infecciosas simples; y si en algunos casos se han hallado en tales ganglios infiltraciones que ofrecen las mismas características anatomopatológicas que las que presentan los cortes de la piel, no debe llevarnos este hecho a la conclusión de que se trata de metastásis, pues encontrándonos —como es el caso— ante una enfermedad del sistema retículo-endotelial, en nada debe sorprendernos el que órganos tan afines a aquél, como son los ganglios linfáticos, sufran las transformaciones propias de la M. F.

Según afirman concordemente los autores, la M. F. es una enfermedad del sistema retículo-endotelial que, dentro del amplio conjunto de las retículo-endoteliosis, corresponde al grupo de las granulomatosis, es decir: a las enfermedades del sistema retículo-endotelial de carácter inflamatorio; enfermedades éstas que, según el concepto que predomina, serían provocadas por un virus.

Un caso de M. F. Anamnesis:

J. U. G. 50 años. Natural de Pereira. Ha trabajado principalmente en agricultura. Desde hace 8 meses es administrador de trabajadores en una fábrica de ladrillo en Cartago.

No existen antecedentes familiares de interés.

Antecedentes personales: Se trata de un paciente quien, fuera de una fiebre tifoidea que tuvo en su niñez y de algunas molestias renales que se le presentaron hace 15 años, ha gozado de excelente salud.

Nos refiere que es casado y padre de 10 hijos y que ni éstos, ni su mujer, ni sus parientes han sufrido jamás enfermedad semejante a la suya. En 1943, cuando ya padecía la enfermedad actual, tuvo un fuerte ataque palúdico, que fue tratado y curado con quinina.

La enfermedad que ha traído al paciente al Instituto, comenzó en junio de 1942 y presentaba entonces, como única manifestación, un prurito que, de leve y circunscrito que era, se convirtió, en el curso de 4 meses, en intenso, generalizado y realmente feroz. Esta comezón, cuya intensidad no ha disminuído en los 3 años que lleva de curso la enfermedad, ha sido tratada ininterrumpidamente sin obtenerse mejoría alguna.

Mientras el prurito aumentaba su agudeza e invadía nuevas zonas, la piel, especialmente la que recubre los miembros y la espalda, fue reseccándose, convirtiéndose en áspera y gruesa y comenzó a presentar descamación. Se habló entonces de eczema crónico y como tal fue tratada la afección sin lograrse mitigar ni detener su evolución. Meses después apareció en la parte superior de la región escapular izquierda un tumor que creció en pocas semanas, sin modificar el aspecto de la piel que lo recubre, hasta alcanzar el tamaño de una ciruela; y que luego se reabsorbió parcialmente y adquirió la forma de tumor plano que presenta en la actualidad.

Aparecieron luego, precedidos por la formación de placas eritrodérmicas, tres nódulos más localizados, uno de ellos, en la región submaxilar izquierda y, los otros dos, en las regiones media y lateral derecha de la frente. La primera de estas tres tumefacciones se ulceró y desapareció más tarde sin dejar huella; la segunda fue reabsorbida sin haber alcanzado la ulceración; y la tercera persiste aún en forma de tumor plano y rojo. Fig. 1.

Durante la evolución de los tumores de la frente, y tras eritematización local de la piel, fueron apareciendo en la región submental y en las regiones carotídea, submaxilar y retromaxilar derechas, varios tumores que se fusionaron durante su desarrollo hasta formar, al cabo de 8 meses, una sola masa tumoral. Fig. 1.

Surgieron luego, sobre las caras posteriores e internas de los

muslos tumefacciones de aspecto y evolución semejantes a las que presentaron las que habían aparecido en la espalda y en la frente. Fig. 2.

Este fue —según la relación del paciente— el curso de la enfermedad desde su comienzo hasta julio de 1945, fecha que recuerda el enfermo por haberle sido aplicada entonces, con el fin de comba-



Figura N° 1.

tir la inicial infección de la masa tumoral del cuello, una dosis de 600.000 unidades de Penicilina; a raíz del cual tratamiento le aparecieron en los miembros y en la espalda, un sinnúmero de pequeños nódulos de los cuales muchos han desaparecido dejando apenas una ligera hiperpigmentación de la piel, y otros persisten en forma de simple infiltración cutánea o de tumor ulcerado.

El estado general del enfermo ha sido muy satisfactorio y le

ha permitido trabajar hasta pocos días antes de presentarse en el Instituto. En las últimas semanas ha tenido frecuentes hemorragias procedentes del tumor cervical.

Examen clínico.

Trátase de un hombre de 50 años de edad; bien formado; de aspecto pálido; de 72 kg. de peso y de 170 cms. de estatura.

A la inspección llama ante todo la atención una ingente masa tumoral que recubre toda la región cervical derecha, extendiéndose desde el mentón hasta la apófisis mastoidea y desde el borde de la rama derecha del maxilar inferior hasta la altura del hombro. Es una masa prominente, de contorno policíclico, de superficie lobulada, de color rojo violáceo, en cuya parte central presenta una úlcera excavada que se continúa hacia el interior del tumor en forma de fistula y que segrega un exsudado purulento y fétido. El tumor ofrece a la palpación una consistencia semiblanda; está firmemente adherido a los planos subyacentes y a la piel que lo recubre, la cual se halla engrosada y parcialmente erosionada. Fig. N° 1.

Sobre la región lateral derecha de la frente se aprecia un tumor plano, de forma redonda, de 3 cms. de diámetro, que, fuera de no presentar ulceración, ofrece las mismas características que el anteriormente descrito. Fig. N° 1.

Con excepción de la piel no afectada de la cara, que es de aspecto normal, todo el resto de ella, pero especialmente la que recubre los miembros, tiene un aspecto argentado; toda ella, en efecto, está recubierta por pequeñas escamas que se desprenden con gran facilidad. El cuero cabelludo presenta una pitiriasis que ha sido más abundante en otras épocas.

A la inspección resaltan, además, un gran número de máculas parduscas localizadas especialmente en las extremidades inferiores y en la espalda. También llaman la atención algunas tumefacciones, ulceradas unas de ellas, localizadas en la región hipogástrica derecha, en la pantorrilla derecha, sobre la cara posterior interna del muslo izquierdo y sobre la cara lateral del muslo derecho. Fig. N° 2.

Observando de cerca, se aprecia una alteración liquenoidea de la piel, muy marcada en los miembros superiores y en el cuello.

Al tacto la epidermis es áspera, dura, poco deslizante sobre los tejidos subyacentes y da la impresión de estar engrosada. En muchos lugares, pero especialmente en aquellos cuya piel es de color pardusco, se palpan pequeños infiltrados que tienen desde el tamaño de una lenteja hasta el de una moneda de 50 centavos.

La palpación descubre, además, microadenitis en ambas regio-

nes inguinales y supraclaviculares, así como una adenitis epitroclear izquierda.

Los exámenes médico-general y neurológico son negativos.

Resumen de la historia y del examen clínico.

Se describe un caso de enfermedad de la piel que lleva tres

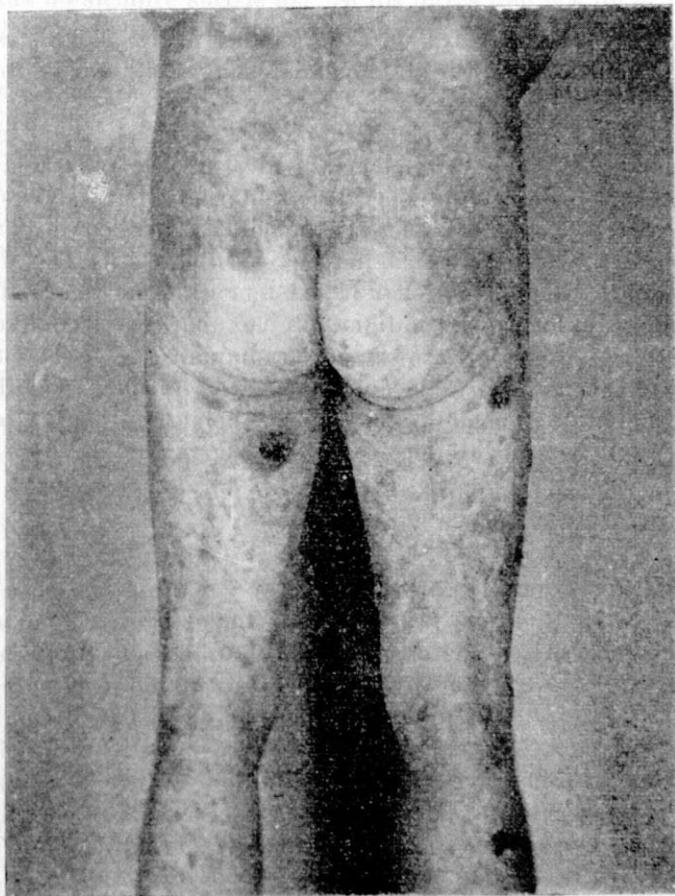


Figura Nº 2.

años de evolución y que ha presentado sucesivamente diferente sintomatología. Hubo una primera etapa, que se prolongó por espacio de 4 meses, durante la cual sólo existió un intenso prurito generalizado; a este prurito se agregaron, durante la que podemos llamar

segunda etapa, manifestaciones cutáneas tales como: eritrodermia, engrosamiento de la piel, aspereza y resecamiento de la misma y formación de escamas; meses después se inició la tercera etapa con la aparición de tumores e infiltraciones de la piel. La suma de estas tres etapas constituye el cuadro nosológico que presenta el enfermo en la actualidad.

Diagnóstico clínico.

La aparición sucesiva de esta triada: prurito-dermatosis eczematoides-tumores y su conjunta persistencia final, son síntomas patognomónicos de la M. F.

A ello se agrega la forma, color, consistencia y localización de los tumores, así como su tendencia a ulcerarse, la presencia de adenopatías y el buen estado general del enfermo; todos ellos síntomas característicos del granuloma linfadenoso. También los exámenes médico-general y neurológico inducen al diagnóstico de M. F., en cuanto que no dejan sospechar la existencia de una leucemia, ni de una linfogranulomatosis maligna, ni de una enfermedad de Hansen; entidades todas ellas que pueden simular una M. F. cuando la sintomatología de ésta es incompleta. Y, por último, el brillante resultado obtenido —como veremos más adelante— por la roentgenoterapia habla igualmente en pro del diagnóstico de M. F.

Diagnóstico diferencial.

Durante el período premicótico, es decir: pruriginoso y eczematoides, de la M. F., es prácticamente imposible hacer su diagnóstico, pues el examen histopatológico, el único que pudiera conducirnos a él, no revela, durante esta primera etapa de la enfermedad, nada que permita diferenciar la afección de varias dermatosis de distinta etiología. La fase pruriginosa hará pensar en múltiples enfermedades internas o cutáneas, quizás nos lleve ella hasta a sospechar la presencia de una M. F., pero no será posible afianzar el diagnóstico. Durante la segunda etapa del período premicótico, la M. F. será calificada de eczema —como sucedió en el caso que nos ocupa—, o de urticaria, si presenta elementos análogos a los de ésta; si sobreviene una dermatitis exfoliativa, se sospechará un liquen, o una psoriasis, o una toxicodermia. Solamente la tenacidad de la lesión y su rebeldía ante todo tratamiento, permitirán considerarla como un estado premicótico. Las erupciones rojas, liquenoides, secas, con descamación, en una palabra: la eritrodermia premicótica, puede presentar muchos caracteres comunes con la parapsoriasis; la semejanza de las dos afecciones puede ser tan grande que, como

lo afirmó Brocq, hay casos en que es imposible saber de cuál de las dos enfermedades se trata. A veces la histopatología permite hacer el diagnóstico, pero no siempre, pues también en este terreno la similitud es grande, y la diferencia, cuando existe, es sólo de carácter cuantitativo más no cualitativo de la lesión.

Si, por el contrario, el enfermo se presenta en la fase tumoral —como en el caso descrito—, y si —como en éste— la anamnesis revela claramente el período premicótico, el diagnóstico es fácil. Mas no siempre sucede así: Si los datos que nos da el paciente sobre el curso de su enfermedad son vagos, si las lesiones cutáneas no son clásicas por su localización, forma o evolución (Micosis d'emblée), no será fácil diferenciar la M. F. de infiltraciones cutáneas leucémicas, linfogranulomatosas o de tumores sarcomatosos. En este caso habrá que recurrir a la biopsia; si bien en muchos de ellos, especialmente cuando se trata de infiltraciones leucémicas, el estudio hematológico podrá dilucidar la cuestión. Si el enfermo presenta una facies leonina, como en el caso descrito por el doctor G. Reyes García, recurriremos al laboratorio para confirmar o excluir la enfermedad de Hansen.

Exámenes complementarios. (Doctor R. García).

Todos los exámenes mencionados en el párrafo anterior capaces de confirmar o de rectificar el diagnóstico de M. F., fueron practicados en el caso que se describe, y se obtuvieron los siguientes resultados:

Examen serológico:	27—VIII—45	14—IX—45
Wassermann:	(—)	—
Kahn:	(+)	—
Mazzini:	(+)	—
Examen hematológico:	27—VIII—45	14—IX—45
Glóbulos rojos:	4.200.000	2.480.000
Hemoglobina:	80%	50%
Glóbulos blancos:	7.000	5.600
Polinucleares jóvenes:	1,5%	
Polinucleares adultos:	76,5%	70%
Eosinófilos:	5%	
Basófilos:	1%	
Linfocitos:	11,5%	23%
Monocitos:	4,5%	2%
Nitrógeno ureico:		35 mg.%
Glicemia:		111 mg.%

Examen de linfa: No se hallaron bacilos ácido-resistentes.

Examen coprológico:

Larvas de Strongiloides:	3	por preparación.
Huevos de áscaris:	$\frac{1}{2}$	por campo.
Huevos de uncinaria:	3	en 5 preparaciones.
Huevos de tricocéfalo:	2	en 5 preparaciones.

Examen de orina:

Albúmina: —,

Sedimento: bacterias ++. Cristales triples +.

Examen radiológico. (Doctor Gonzalo Esguerra).

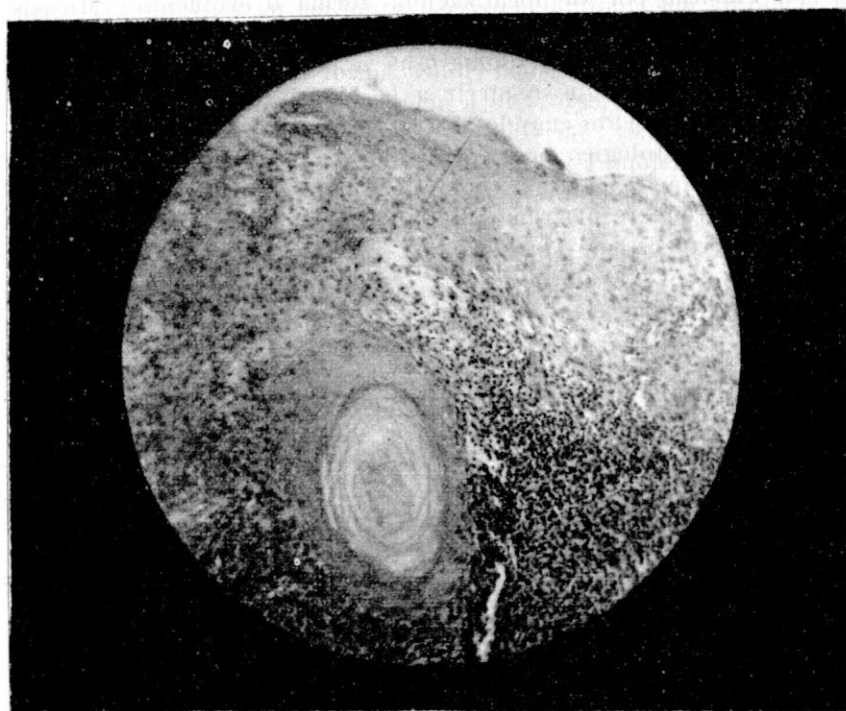


Figura N° 3.

Radiografía pleuropulmonar normal.

Los exámenes de laboratorio anotados nos permiten deducir que ni la sífilis, ni la leucemia, ni la enfermedad de Hansen juegan papel etiológico en el caso que nos ocupa.

Se suele afirmar que el cuadro hemático tiene valor diagnóstico en la M. F. y que sus características son: eosinofilia y moderada leucocitosis; sin embargo actualmente existe unanimidad de opinión entre los autores para afirmar que la M. F. no ofrece una fórmu-

la sanguínea típica, lo cual no niega el hecho de que la eosinofilia sea frecuente. En el caso descrito se hallaron 5% de leucocitos eosinófilos, dato que es desvirtuado en esta ocasión por la coexistencia de infección parasitaria intestinal.

(La anemia que revela el cuadro hemático del 14—IX—45, fue consecuencia de abundantes y repetidas hemorragias del tumor del cuello).

Examen histológico: (Doctor A. R. Méndez).

“Biopsia de tumor frontal: El estudio histológico de los cortes muestra piel. Toda la dermis, incluso las papilas, aparece edematosa y densamente infiltrada por linfocitos, plasmocitos y algunos eosinófilos. También se encuentran numerosas células epitelioides y algunos mononucleares. Hay proliferación del tejido conjuntivo y neoformación de vasos sanguíneos. No hay células gigantes multinucleadas. En la capa Malpighiana del epitelio escamoso estratificado hay igualmente infiltración por plasmocitos, linfocitos y escasos mononucleares. En el contenido de numerosos vasos sanguíneos hay gran cantidad de polinucleares. Hacia la periferia del corte se encuentra un exudado fibrino-purulento”.

“El polimorfismo y las características del infiltrado corresponden al que se encuentra en la Micosis Fungoide”. Fig. N° 3.

El resultado de este estudio anatomo-patológico excluye definitivamente las entidades nosológicas de carácter tumoral que pudieran prestarse a confusión y confirma plenamente el diagnóstico de M. F.

Tratamiento. (Practicado por el doctor R. Restrepo).

Hoy no se discute la feliz influencia de los rayos X sobre la evolución de los linfogranulomas en general y de la M. F. en particular. Existen dos maneras de proceder para el tratamiento de la M. F. por la roentgenterapia: Consiste la primera en irradiar los tejidos afectados dividiendo la superficie por tratar en una serie de sectores sobre los cuales se aplica sucesivamente la dosis necesaria; la segunda forma de actuar consiste en irradiar simultáneamente todo el cuerpo. Este último método, la teleroentgenterapia, actúa con menor rapidez que las irradiaciones focales, pero parece que influye benéficamente sobre la frecuencia de las recidivas. Además de lo que afirma la experiencia, no deja de tener cierta fuerza convincente el hecho de tratar por irradiación total una enfermedad que, como la M. F., afecta el organismo in toto.

De acuerdo con lo expuesto, el paciente, cuya enfermedad hemos relatado, está siendo tratado por teleroentgenterapia. Apenas iniciado el tratamiento hubo necesidad de suspenderlo durante un

mes por causa de una nueva hemorragia del tumor cervical, que redujo el número de eritrocitos a 2.000.000. Con el fin de reducir rápidamente aquella masa tumoral y de eliminar con ella el peligro de nuevas hemorragias, se aplicaron en una sesión 135 "r" en la región cervical lateral derecha. Mejorada la anemia, se continuó el tratamiento que aún no se ha llevado a término; mas ya



Figura Nº 4.

puede apreciarse, tras la aplicación de 195 "r" en 11 sesiones de tele-roentgenterapia, una notable regresión de las lesiones cutáneas, como lo demuestran las recientes fotografías Nos. 4 y 5.

Pronóstico.

A pesar de que el magnífico resultado obtenido hasta ahora con el tratamiento iniciado nos permite asegurar un éxito completo en

cuanto a la total desaparición de las lesiones de la piel, el pronóstico de la enfermedad —en este caso como en todos los de M. F.— es malo, pues la mejoría que se obtenga no será sino temporal. La teleroentgenterapia, no obstante ser el tratamiento más apropiado, es incapaz de prevenir las recidivas. La M. F. lleva a quien la padece a la caquexia y a la muerte, pero este desenlace fatal no sobre-



Figura N° 5.

viene en todos los casos con la misma celeridad: el lapso de tiempo comprendido entre la aparición de la enfermedad y el éxito letal, oscila entre pocos meses y varios decenios; tiempo durante el cual se suceden las recidivas, que pueden no afectar sino tarde el estado general del enfermo.