



924 - DESCRIPCIÓN DE LA SERIE DE CASOS DE MICOSIS FUNGOIDE Y SÍNDROME DE SÉZARY EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL EN LOS ÚLTIMOS AÑOS (2016-2024)

María Teresa Rodulfo Peláez¹, Beatriz de la Cruz Benito², Daniel Nieto Rodríguez³, María Díaz Méndez¹, Manuel Muñoz Páez¹, David Sergio Sánchez García¹ y María Jesús Jaras Hernández¹

¹Medicina Interna, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ²Hematología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España. ³Dermatología, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Ante el diagnóstico reciente de un caso de Síndrome de Sézary (SS) en nuestro centro y considerando su baja incidencia reportada (0,8 casos/millón/año en EE. UU. y 0,9 en Noruega), se planteó como objetivo determinar la incidencia local de esta neoplasia cutánea infrecuente y de la patología más relacionada con ella y su diagnóstico, la micosis fungoide (MF).

Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo de los casos de MF y SS diagnosticados y codificados en nuestro hospital desde la digitalización de las historias clínicas (2016) hasta 2024. Se recolectaron variables demográficas, clínicas, evolutivas y de tratamiento, así como hallazgos inmunofenotípicos. El análisis estadístico descriptivo se efectuó mediante SPSS.

Resultados: Se identificaron 28 casos: 25 de MF (con progresión a SS en 7 y a otras entidades en 4) y 3 de SS *de novo*. Predominó el sexo masculino. La edad media al diagnóstico fue de 62,6 años en MF y 67 años para el SS. El tiempo medio hasta la progresión fue de 8,2 años. Clínicamente, el síntoma compartido por todos los pacientes fue la eritrodermia, presentando elevados porcentajes de prurito añadido. El diagnóstico se basó principalmente en biopsia cutánea; obteniéndose muestras ganglionares y medulares en casos de SS o de progresión. En todos los casos se evidenció expresión de CD3 (específico de estirpe T), y frecuentemente de CD2, CD5 y CD30. En más del 75% de los casos el cociente CD4/CD8 resultó mayor a 1. La clonalidad del receptor de células T (TCR) fue mayoritariamente policlonal en MF, monoclonal en SS, y variable en progresión. Se evaluaron otros marcadores relevantes (BCL2, PD1/PDL1) para potenciales terapias dirigidas. El trasplante alogénico (única terapia curativa) se realizó en un único caso. El resto recibió tratamiento basado en biomarcadores y estadio clínico, incluyendo terapias dirigidas (mogamulizumab, brentuximab) y abordajes paliativos (quimioterapia con CHOP, bexaroteno o gemcitabina, y radioterapia). La mortalidad fue elevada: 40% en MF, 67% en SS y 57% en MF progresiva, con una edad media al fallecimiento de 72,7 años y de 5,6 años tras haber progresado.

	Micosis fungoide (25)	Síndrome de Sézary (3)	MF > SS (7)	MF > Otro dx (4)
--	-----------------------	------------------------	-------------	------------------

Sexo	64/36	100/0	85,7/14,3	75/25
Prurito	60% (15)	33,3% (3)	80% (5)	33,3% (3)
Eritrodermia	100% (21)	66,7% (3)	100% (7)	75% (4)
BCut	95,8% (24)	66,7% (3)	100% (7)	75% (4)
BMO	33,3% (15)	50% (2)	60% (5)	66,7% (3)
Otras Bx	25% gg, 5% otra (20)	66,7% gg (3)	71,4% gg (7)	33,3% gg (3)
Cerebriformes	5,9% (17)	33,3% (3)	0% (6)	0% (3)
CD3	100% (15)	100% (3)	100% (7)	100% (4)
CD30	42,9% (14)	0% (2)	42,9% (7)	0% (4)
CD2	87,5% (8)	100% (1)	100% (7)	0% (1)
CD5	91,7% (12)	100% (2)	100% (7)	75% (4)
CD7	54,7% (11)	0% (1)	33,3% (6)	33,3% (3)
CD4/8	86,7/6,7/6,7% (15)	100/0/0% (3)	100/0/0% (7)	75/25/0% (4)
CD 20	10% (15)	0% (2)	0% (6)	0% (3)
Otros marcadores	100% (10)	100% (3)	100% (6)	100% (3)
BCL2	50% (2)	(0)	0% (1)	100% (4)
PDL1/PD1	75% (4)	100% (1)	66,7% (3)	100% (2)
TCR	11,1/44,4/22,2% (9)	100/0/0% (1)	25/25/25% (7)	50/50/0% (2)
Trasplante	4,35% (23)	0% (3)	14,23% (7)	0% (4)

CE	77,3% (22)	50% (2)	83,3% (6)	100% (4)
Acit/Iso	31,8% (22)	0% (3)	14,3% (7)	75% (4)
Bexaroteno	63,6% (22)	0% (3)	71,4% (7)	75% (4)
Gemcitabina	45,5% (22)	33,3% (3)	71,4% (7)	25% (4)
CHOP	13% (23)	66,7% (3)	57,1% (7)	25% (4)
PUVA/UVAb	78,3% (23)	0% (3)	85,7% (7)	50% (4)
Brentuximab	26,1% (23)	0% (3)	57,1% (7)	25% (4)
MTX	34,8% (23)	0% (3)	57,1% (7)	25% (4)
IFN	8,7% (23)	0% (3)	14,3% (7)	25% (4)
RT	34,8% (23)	0% (3)	42,9% (7)	50% (4)
Guselkimumab	4,3% (23)	0% (3)	14,3% (7)	0% (4)
Mogamulizumab	25% (24)	0% (3)	71,4% (7)	0% (4)
Otros tratamientos	26,1% (23)	33,3% (3)	42,9% (7)	25% (4)
Exitus	40% (25)	66,7% (3)	57,1% (7)	25% (4)

Conclusiones: Comparando nuestra cohorte de pacientes con micosis fungoide (MF) y síndrome de Sézary (SS), observamos una menor incidencia de SS y una frecuencia de MF comparable a la descrita en otras series. Clínicamente, predomina una eritrodermia con prurito refractario a tratamiento, con tasas de mortalidad similares. Los hallazgos inmunofenotípicos revelan un cociente CD4/CD8 elevado y expresión de marcadores T específicos, útiles para la orientación terapéutica. Nuestros datos respaldan la tendencia internacional de excluir la monoclonalidad del receptor de células T (TCR) como criterio diagnóstico obligatorio en SS, dado que en MF progresada o en diagnósticos *de novo* puede ocurrir desdiferenciación clonal en sangre periférica. Finalmente, coincidiendo con otras series, el abordaje mediante trasplante alogénico curativo es infrecuente debido al diagnóstico en estadios avanzados, predominando estrategias paliativas o sintomáticas.

Bibliografía

1. [https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-pathologic-features-and-diagnosis-of-sezary-syndrome?search = sindrome% 20de% 20sezary&source = search_result&selectedTitle = 1?44&usage_type = default&display_rank = 1](https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-pathologic-features-and-diagnosis-of-sezary-syndrome?search=sindrome%20de%20sezary&source=search_result&selectedTitle=1?44&usage_type=default&display_rank=1)
2. González DV, Rosell-Díaz ÁM, Chircop I, Lé AM, Dege T, Byrne N, et al. Journal Club: Mycosis fungoides and Sézary syndrome: an update on a classic disease. *European Journal of Dermatology*. 2023;33(6):714-8.