

LINFOMA CUTANEO DE CELULAS T

DR. FRANCISCO J. HEVIA URRUTIA **

DR. JORGE ELIZONDO CERDAS *

DR. CARLOS A. PÁEZ M. *

Introducción:

El síndrome de Sézary, descrito desde 1938 (13) es una entidad clínica caracterizada por (14) eritrodermia generalizada con lesiones en piel exfoliativas y de hiperpigmentación, algunas veces con formaciones de placas e infiltración subcutánea. Las lesiones se presentan en la cara, adquiriendo ésta, aspecto leonino, con presencia algunas veces de extropion e inflamación ocular; se afectan, con formaciones de fisuras, la piel, y la palma de las manos y pies. El síntoma fundamental inicial es prurito severo y puede haber linfadenopatía y hepatoesplenomegalia. La frecuencia de este síndrome es baja; en el curso de 14 años en el Clinical Center de Bethesda se observaron aproximadamente 13 casos (5). En nuestro país hemos tenido ocasión de observar algunos pacientes con esta entidad. En 1970, Camacho (1) publicó una revisión del tema a propósito de un caso estudiado.

El motivo de esta comunicación es reportar un caso más, típico del síndrome, que ha sido estudiado en forma más completa en la actualidad.

Reporte del caso clínico:

Paciente masculino, de 61 años de edad, de nacionalidad cubana, no tiene antecedentes personales significativos salvo por paulismo a la edad de 28 años y una her-

mana muerta de leucemia aguda. Previamente sano inicia su padecimiento en 1973 con eritema pruriginoso generalizado asociado a edema de piernas y descamación acentuada de piel del cuero cabelludo que se generaliza posteriormente; la exposición al sol exacerba sus síntomas. Acompañado a este cuadro hay disnea de grandes esfuerzos, astenia y adinamia.

Al examen físico los datos positivos recogidos fueron lesiones eritemato-descamativas generalizadas con fisuras de la piel, especialmente en palma de manos, extropion bilateral y adenopatías medianas axilares e inguinales no dolorosas. (Fig. 1-2).

Los exámenes de laboratorio normales o negativos: F. Alcalina, Bilirrubinas, transaminasas electrolitos, VDRL, nitrógeno uréico y creatinina, glicemia, t. protrombina, heces, orina, cultivo de ganglio, EKG, radiografía simple de abdomen.

Los exámenes repetidos de citología hemática no revelan anemia pero sí leucocitosis con niveles máximos de 30.000 leucocitos con predominio de linfocitos hasta de 89%, anormales, de núcleo doblado sobre sí mismo y cromatina gruesa, otros de núcleo grande indentado con escaso citoplasma y otros de aspectos más histioide. (Fig. 3).

La cuantificación de proteína fue de 8.1 grs. con 3.8 grs. y 4.3 grs. de albúmina y globulinas respectivamente y la DHL de 800 u.

El estudio de médula ósea no mostró anomalías significativas.

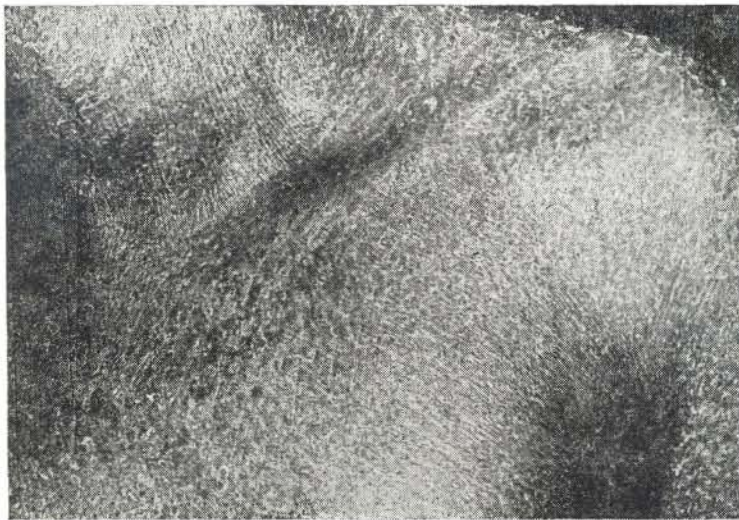
La biopsia de piel fue calificada como eritema premicótico en 1973 y con infiltración de numerosas células mononucleares en forma difusa a nivel de la dermis superficial que pueden corresponder a estados premicóticos de las micosis fungoides en 1976.

** Residente en Hematología, Hospital San Juan de Dios.

* Servicio de Hematología, Hospital San Juan de Dios.
Facultad de Medicina - Universidad de Costa Rica.

Fig. 1 y 2.

Lesiones típicas del
Síndrome de Sézary



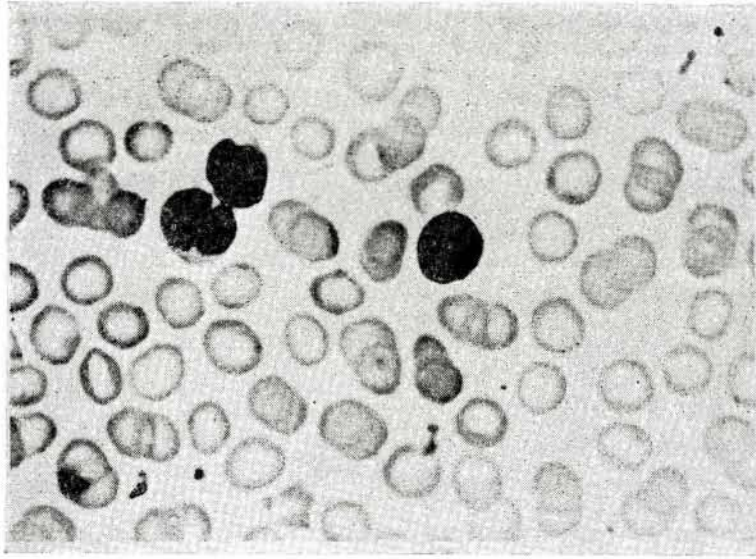


Fig. 3.—Aspecto microscópico de las células de Sézary. Nótese la tendencia de los núcleos a adoptar una configuración cerebriforme.

Biopsia de ganglio:

Con presencia de numerosos histiocitos cargados de abundante pigmento granular que con tinciones especiales se identifica como melanina y que se observa en lesiones dérmicas con descamación severa.

Estudio de cromosomas:

Cariotipo de células de aspirado de Médula ósea:

- a) Cariotipo 46 XY
- b) Células con 184 cromosomas.

Estas células eran el 10% de todas las mitosis vistas y no fueron estimuladas con fitohemaglutinina.

Discusión:

La evidencia histológica que tenemos en este paciente es de un eritema premicótico y exfoliación de piel. Conocemos que la micosis fungoide y el Síndrome de Sézary son condiciones estrictamente relacionadas y se ha sugerido que son parte de un aspecto de los linfomas cutáneos.

Hay sin embargo discusión sobre si el síndrome de Sézary es una entidad clínica

y patológica distinta, considerada como benigna y no específica asociada o no a estados linfoproliferativos; o por el contrario como una variante clínica de la micosis fungoide, enfermedad maligna reconocida. El aspecto histológico de estas dos condiciones puede ser idéntico con infiltración de células atípicas redondas bajo la epidermis y la presencia de microabscesos de Pautrier.

El signo de más trascendencia para el diagnóstico es la presencia de las células de Sézary, que son células mononucleares grandes, mayores en tamaño que un polimorfonuclear, con núcleo irregular voluminoso, que ocupa el 80% de la célula y citoplasma en forma de corona delgada. Ultraestructuralmente esta célula tiene núcleo serpenteado con un aspecto tridimensional de núcleo convoluto y cerebriforme. La heterocromatina se condensa en la periferia del núcleo. En el citoplasma que parece normal se ha reportado la presencia de fibrillas (15). Estas células han sido descritas en nódulos linfáticos. Sézary consideró estas células como histo-monocitos gigantes y pensó que eran generadas en la piel (12) Clendenning, Brecher y Van Scott (2) encuentran células semejantes a las de Sézary en el 20% de pacientes con micosis fungoide sugiriendo que el Síndrome de Sézary es una fase leucémica de esta enfermedad.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—CAMACHO, A.:
Síndrome de Sézary, *Acta Med. Costarricense*,
13 (3), 239-247, 1970.
- 2.—CLENDENNING WE, BRECHER G.,
VANSCOTT EJ.:
Mycosis fungoides. Relationship to malignant and cutaneous reticulosis and the Sézary syndrome. *Arch Dermatol.* 103: 375-386, 1971. e
- 3.—CROSSEN P.E., MELLOR JEL, FINLEY A.G., ET AL:
Sézary syndrome: cytogenetic studies and identification of the Sézary cell as an abnormal lymphocyte. *Am. J. Med.* 50: 25-34, 1971.
- 4.—ERKMAN-BALIS B., RAPPAPORT H.:
Cytogenetic studies in mycosis fungoides. *Cancer* 34: 626-633, 1974.
- 5.—LUTZNER ET AL:
Cutaneous T-cell Lymphomas: The Sézary Syndrome, Mycosis Fungoides, and Related Disorders; *Annals. Of Inter. Medicine.* 83: 534-552, 1975.
- 6.—LUTZNER MA, EMERIT I, DUREPAIRE R., ET AL:
Cytogenetic, cytophotometric and ultrastructural study of large cerebriform cells of the Sézary syndrome and description of a small cell variant. *J. Natl Cancer Inst.* 50: 1145-1162, 1973.
- 7.—LUTZNER MA, HOBBS J.W.,
HORVATH P.:
Ultraestructura of abnormal cells in Sézary syndrome, mycosis fungoides, and parapsoriasis en plaque. *Arch Dermatol* 103: 375-386, 1971.
- 8.—PRUNIERAS M.:
DNA content and Cityogenetics of the Sézary cell. *Mayo Clinic Proceedings.*
Vol. 49: 548, 1974.
- 9.—RAPPAPORT H., THOMAS L.B.:
Mycosis Fungoides: The pathology of extracutaneous involvement. *Cancer* 34: 1198-1229, 1974.
- 10.—ROSAS-URIBE A., VARIAKOJIS D.,
MOLNAR Z., ET AL:
Mycosis fungoide: an ultrastructural study. *Cancer* 34: 634-645, 1974.
- 11.—SCHNEIDERMAN P., EDELSON R.,
LUTZNER, ET AL:
Lymphomatoid papulosis: immunologic and ultrastructural studies (abstracts) *Clin. Res.* 23: 455, 1975.
- 12.—SEZARY A.:
Une nouvelle reticulose cutanée:
La reticulose maligne, leucemique a histiocytes monstreu et a forme d' erythrodermie ou dermateuse et pigmentée *Ann. Dermatol Syphiligr (Paris)* 9: 5-22, 1949.
- 13.—SEZARY A. BOVURAIN Y.:
Erythrodermie avec presence de cellules monstreuses dans derme et dans sang circulant. *Bull soc Fr. Dermatol. Syphiligr* 45: 254-260, 1938.
- 14.—TASWELL AND WINKELMAN:
Sézary Syndrome, *Jama* 177: 465-472, 1961.
- 15.—ZUCKER-FRANKLIN D.:
Properties of the Sézary lymphoid cell: an ultrastructural analysis. *Mayo Clin. Proc* 49: 567-574, 1974.