

Estimados Señores,

Este caso nos demuestra la importancia de la clínica, el valor de la evolución muy bien precisada (cuando afortunadamente se obtiene, especialmente si se logra determinar el período de instalación de la enfermedad y los prodromos eventuales que presente la afección). Igualmente la histopatología definitivamente es la disciplina orientadora, aunque en muchos casos y debido a la proliferación de tipos y subtipos celulares que se han descrito en la literatura, el linaje celular preciso no se logra sino mediante la inmunocitoquímica y en algunos casos con el reagrupamiento genético adicional, si el caso así lo requiere.

Llamaba intensamente la atención la erupción eritemato-pápulo-nodular infiltrada en sus inicios, muy asalmonada en un período posterior -al final de su evolución- que inclusive pudo hacer sospechar de mastocitosis como lo señalaba el Dr. Pino, especialmente en abdomen y tórax (**Foto clínica Nº 2, 9 y 10**), puede inducir a pensar en ese diagnóstico, no obstante la célula comprometida no tiene la morfología del mastocito ni experimenta degranulación. La erupción presentada se hacia cada día más profusa, de tal intensidad en la región facial que simulaba una fascie leonina, presente en una paciente con un buen estado general, afebril, sin pérdida de peso y sin anorexia, con unos exámenes de laboratorio en Septiembre de 2009 (**Informe 1**) DLN, ligeramente modificados hacia el 22 de Diciembre (**Informe 2**, antes del tratamiento).

Mi impresión histológica inicial (Diciembre 2009: **Informe 3**) es que se trataba de una infiltración linfomatosa que se presentaba muy densamente agrupada en dermis superior y parte de la reticular y separada del epitelio superficial por una franja de colágeno (**Foto histológica Nº 1 y 2**). Ausencia de epidermotropismo lo que no es habitual en los linfomas que más frecuentemente observamos los dermatólogos (Micosis Fungoides y Síndrome de Sézary (MF/SS). No obstante, hay otros linfomas de fenotipo T diferentes a MF y SS, de muy menor ocurrencia como el linfoma de células T paniculítico, el linfoma NK de la piel, el linfoma de células T periférico, y la leucemia/linfoma de células T del adulto que había que considerar. En el intercambio de impresiones que realicé con mi amigo el Dr. Aldo González, en noviembre de 2009, se planteó la posibilidad de una forma de leucemia mieloide aguda o de otras formas de leucosis que habría que descartar con el estudio IH y el estudio de médula ósea por parte de un hemato-oncólogo, examen que se realizó sobre la marcha en paralelo con el estudio IH cutáneo. Sugirió que probablemente se encontraba en fase “aleucémica”, lo que

me pareció muy razonable, ya que el hematólogo-oncólogo Dr. Goldsztajn, no encontró a nivel de sangre periférica, alteraciones de importancia.

La célula primordial involucrada me impresionó como de extirpe linfoide, muy pleomórfica, núcleo voluminoso, escaso citoplasma, relativamente escasas atípicas, infiltración en dermis reticular y profunda con patrón en "fila india" entre los haces del colágeno (**Foto histológica N° 5**). El infiltrado prácticamente separa los haces de colágeno hasta alcanzar la grasa perianexial y en algunos campos el TCS y producir una paniculitis linfomatosa septal e interlobulillar (**Foto histológica N° 7**). Aunque el infiltrado rodea densa y estrechamente algunos anexos como músculos pilo-erectores y trayectos nerviosos, no había ataque a esas estructuras por lo que el planteamiento de Hansen, no fue sustentado por la histología y clínicamente no había trastornos de sensibilidad ni neuropatía periférica (**Foto histológica N° 8**). La evolución tan rápida (aprox. 5 meses) no correspondía a un Hansen, como bien lo señala el Dr. José María Verduzco en su comentario. La interesante forma de Lepra de Wade, asomada por el Dr. Jairo Mesa, no parece corresponder al caso en estudio por las razones antes mencionadas. La proliferación histiocítica en esta variedad de Hansen muestra una carga de bacilos dispuestos en grupos, como haces de trigo y un *patrón estoriforme* que recuerdan ciertos histiocitomas, pero que no es el patrón histológico de la lesión problema, con epitelio adelgazado sobre nódulos dérmicos expansivos. En el caso en estudio, la célula predominante no es el histiocito, sino un linfocito atípico. No obstante, debo señalar que no se le practicó FF porque los rasgos histológicos y la IH orientaron hacia otra posibilidad. No creo que a la altura de los otros exámenes especializados practicados, entre ellos IH, que permitieron una definición más precisa de la célula comprometida, valga la pena realizarlo (FF). Tengo el bloque y si el Dr. Jairo Mesa considera importante su realización, con gusto se lo practico.

También es cierto que estas neoplasias no están constituidas de una célula que se presenta única, sino que lo acompañan células inflamatorias reactivas como histiocitos, algunos plasmocitos, etc. No observé el fenómeno de *emperipolesis*, que caracteriza a la sinushistiocitosis con linfoadenopatía masiva (enfermedad de Rossai-Dorfman), ni aún en su presentación puramente cutánea. No se trataba de la primera forma, ya que esta paciente -al menos mientras estuvo bajo mi control- no presentó ningún tipo de compromiso ganglionar, y había ausencia de hepato-esplenomegalia. Más aún, los estudios de TAC de tórax, abdomen, y pelvis no demuestran adenopatías mediastinales ni retroperitoneales. Así lo confirmó igualmente el Dr. Goldsztajn en su reporte del 07 de Enero (**Informe 7A y 7B**).

Debo destacar que todas las proposiciones planteadas por los distinguidos participantes a quienes agradezco su interés por el caso, son desde el punto de vista clínico, perfectamente factibles, salvo algunos bemoles como tiempo de evolución y características de progresión de la enfermedad, que harían descartar algunas de ellas.

En relación al linfoma de cel. B planteado clínicamente por el Dr. J.R. Sardi, también es un Dx presuntivo que consideramos. Para no extender mas el comentario, recomiendo revisar las características clínicas, la histopatología, el inmunofenotipo y otros aspectos de este tipo de linfoma, según la clasificación de la WHO-EORTC (2005). Por supuesto que el inmunofenotipo no se correspondía con linfoma de cel. B y el patrón histológico tampoco, pero clínicamente puede presentar este tipo de erupción con tonalidad con aspecto de ciruela, localizado predominantemente en tronco y extremidades. Es una buena consideración clínica que había que descartar y así se hizo.

Resumiendo, se trata de un **LINFOMA NO HODGKIN DE INMUNOFENOTIPO T ST IV**, demostrado mediante IH de la lesión cutánea (**Informe 4 y 5**) e IH de la Médula Ósea (**Informe 6**) (y **Foto 12 a 17**).

Espero por la intervención de la Dra López y del Dr.Harry Jack Goldsztajn, quien indicó la primera sesión de quimioterapia como se observa en su (**Informe 7A y 7B**). Igualmente cualquiera otro colega que desee intervenir, está invitado cordialmente a incorporarse.

En virtud que la paciente se perdió al control de mi consulta, llamé a un familiar por teléfono y me refirió que la paciente había fallecido el 16 de Febrero de 2010, por causas no bien precisadas, entre ellas, un presunto IM (?).

Dr. Guillermo Planas Girón

Caracas-Venezuela

