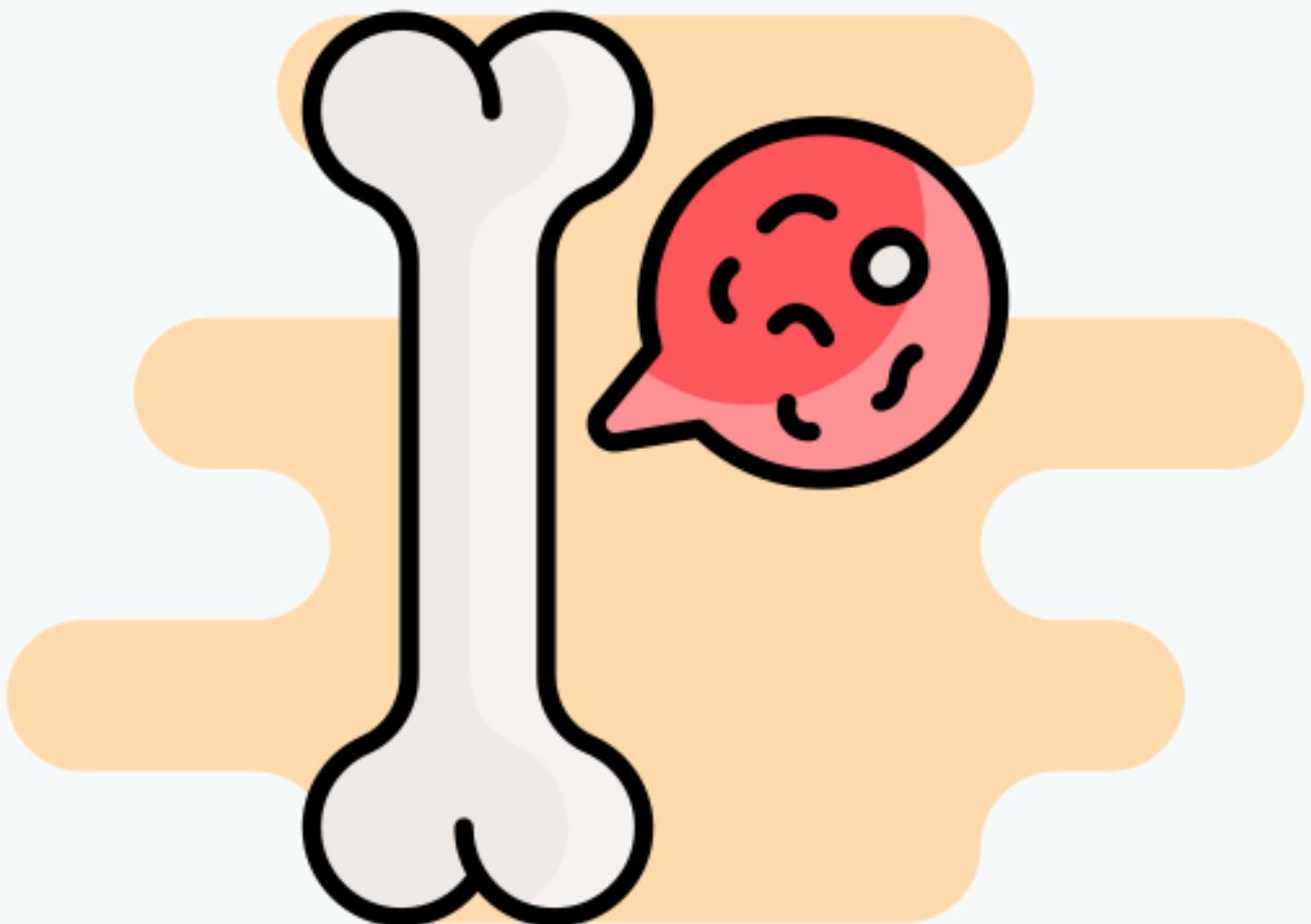


# CASO CLÍNICO LA FE:

“Varón de 86 años con psoriasis, anemia y linfocitosis”

Carmen Rodríguez García (R4)

Judith González López, Soraya Hernández Girón, Leticia Gómez de Manuel,  
Nuria Rausell Fontestad, Empar Mayordomo Aranda



# RESUMEN CLÍNICO



86 años

HTA

DM tipo 2

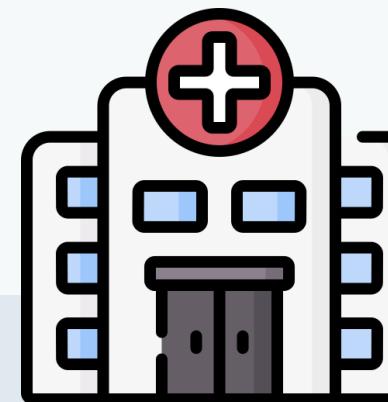
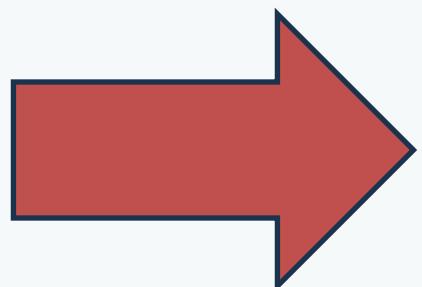
IRC estadio 3

Cardiopatía isquémica

MGUS IgM lambda

Psoriasis

AS: anemia normocítica-normocrómica + linfocitosis de reciente aparición



Afebril. No pérdida de peso ni sudoración nocturna. No presenta infecciones de repetición ni alteraciones en el hábito intestinal. Único síntoma referido: **prurito intenso**

EF: **Lesiones eccematosas y excoriaciones** secundarias a rascado crónico por psoriasis

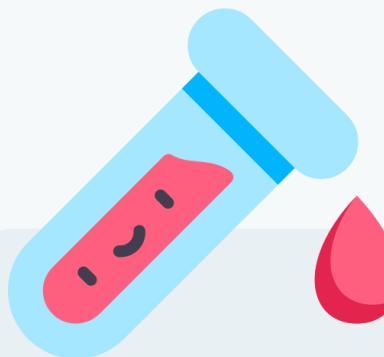
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

**AS + FROTIS SP**

**PROTEINOGRAMA/INMUNOGLOBULINAS**

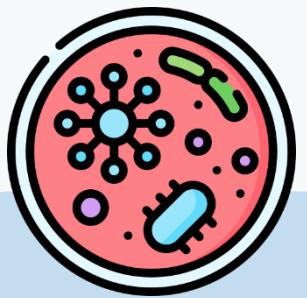
**ESTUDIO MICROBIOLÓGICO**

**TAC-TAP**



# PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Hemoglobina	9,9 g/dL	13,3 – 18,1
Hematocrito	30,9 %	38 – 54
VCM	104,6 fL	85 – 101
Leucocitos	21,68 mil/mm <sup>3</sup>	3,5 – 10,7
Linfocitos absolutos	10,10 mil/mm <sup>3</sup>	1,0 – 3,0
Plaquetas	40 mil/mm <sup>3</sup>	134 – 334
Hierro sérico	106 µg/dL	65 – 175
Ferritina	26 ng/mL	22 – 275
Creatinina	1,85 mg/dL	<1,2
LDH	414 U/L	125 – 243



**ORINA, ESPUTO:**  
**Negativos para virus,**  
**bacterias, TBC**



- 32% de linfocitos de pequeño tamaño
- Predominio de linfocitos T CD4+
- TCR oligoclonal
- BCR policlonal



**Consolidaciones en LSD y LII**  
**No crecimientos adenopáticos**  
**patológicos**



- Ig M 458 mg/dL\* (22 – 240 mg/L)
- IF suero: 0,2g/dL\* IgM Lambda
- Cociente Kappa/Lambda libre: 1,47
- Beta 2m: 6,2 mg/L\* (<2,5mg/L)

# SOSPECHA DIAGNÓSTICA

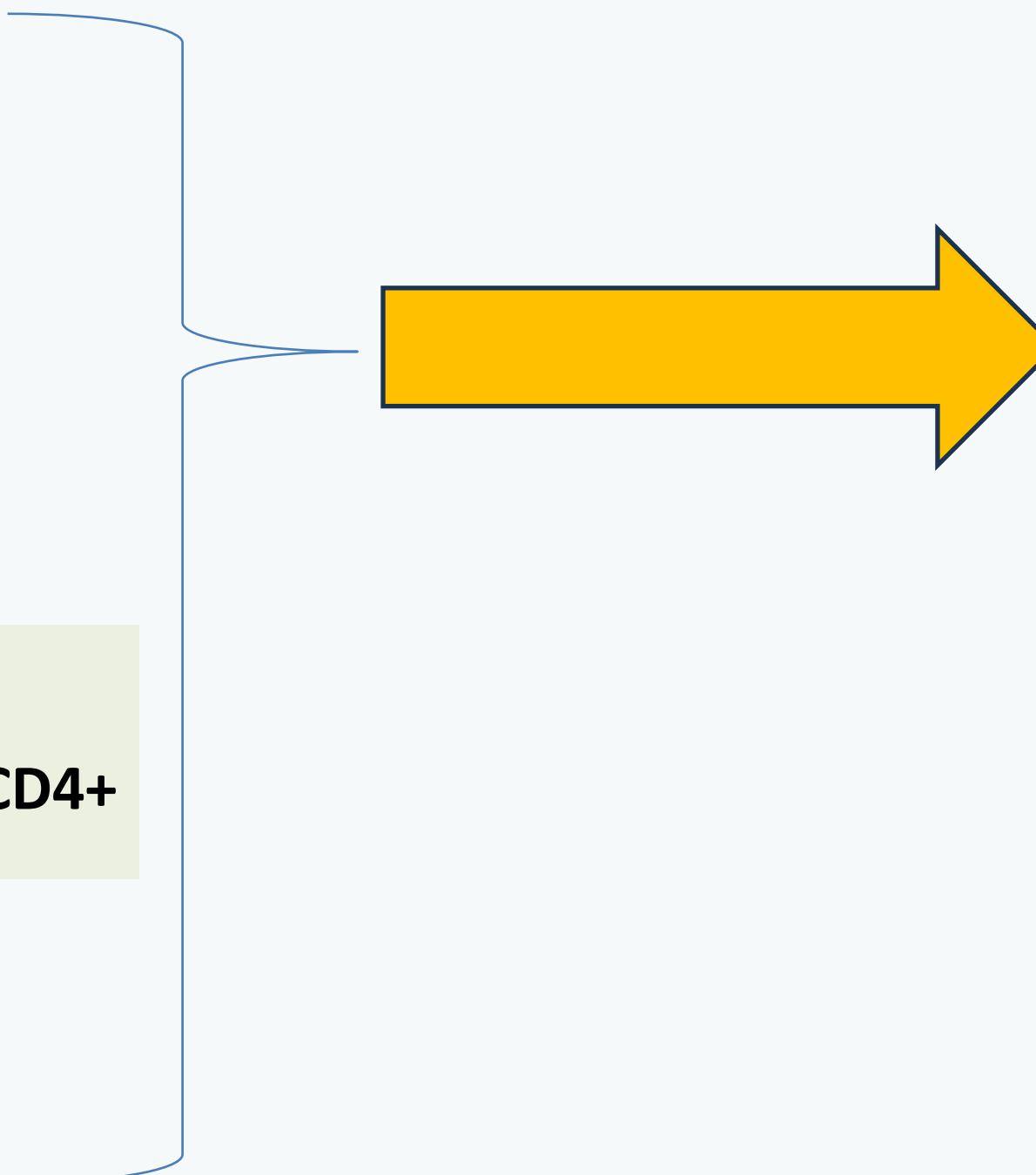


**ANEMIA Y TROMBOPENIA**

**LINFOCITOSIS**

**32% Linfocitos T  
de predominio CD4+**

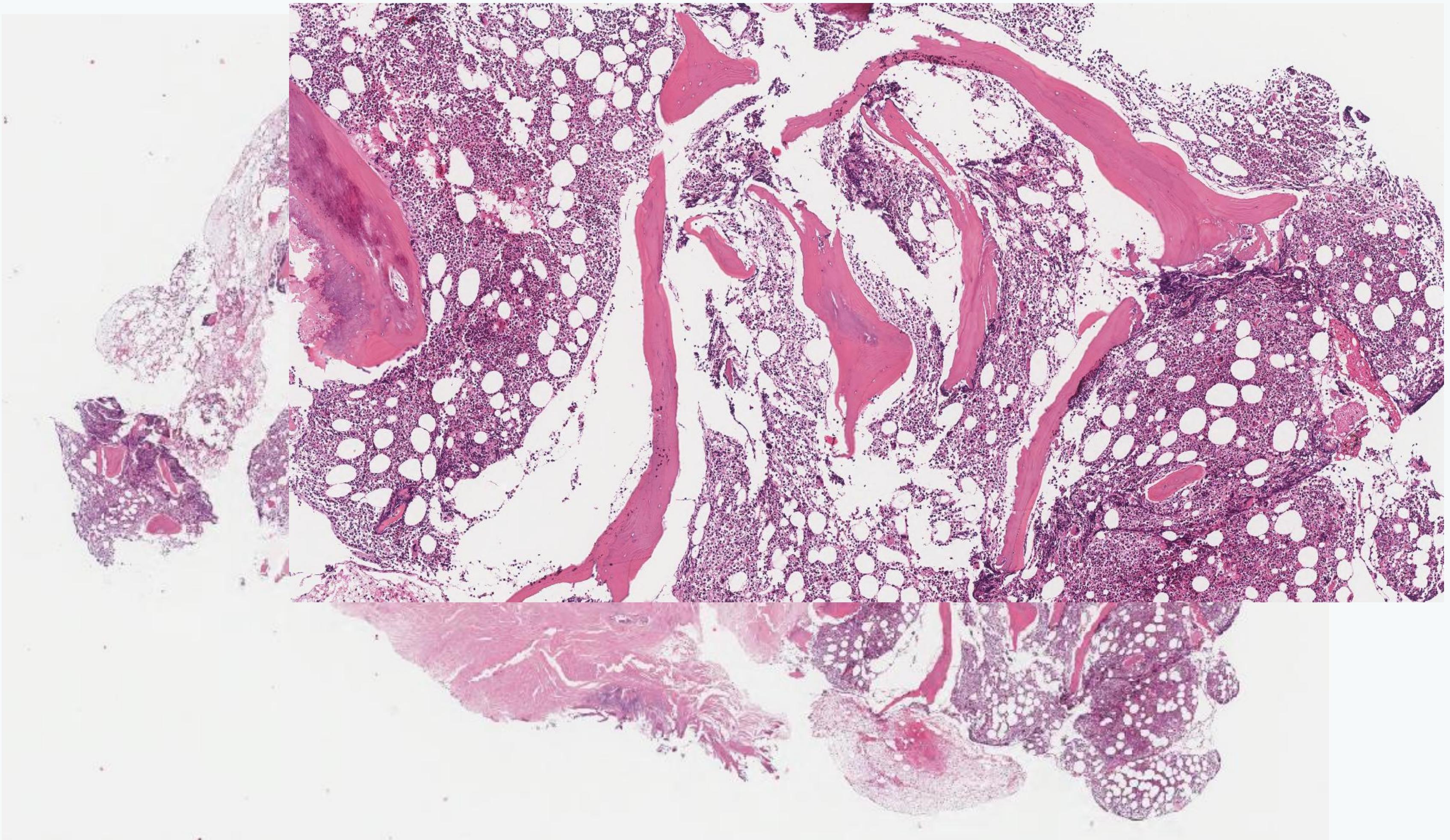
**LDH** 



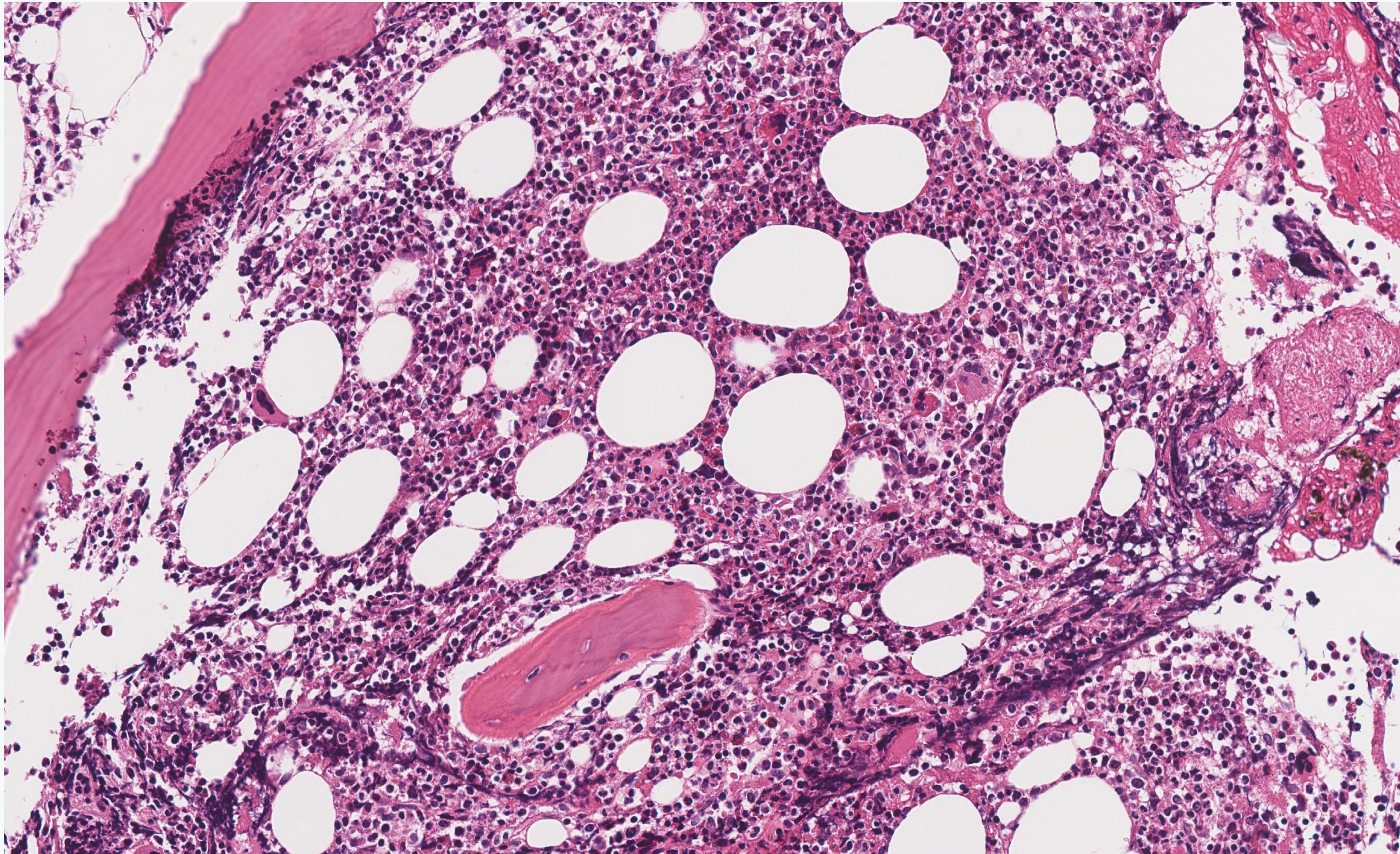
**Leucemia/linfoma de células T  
Linfoma T periférico con afectación  
leucémica  
Infección/autoinmune**



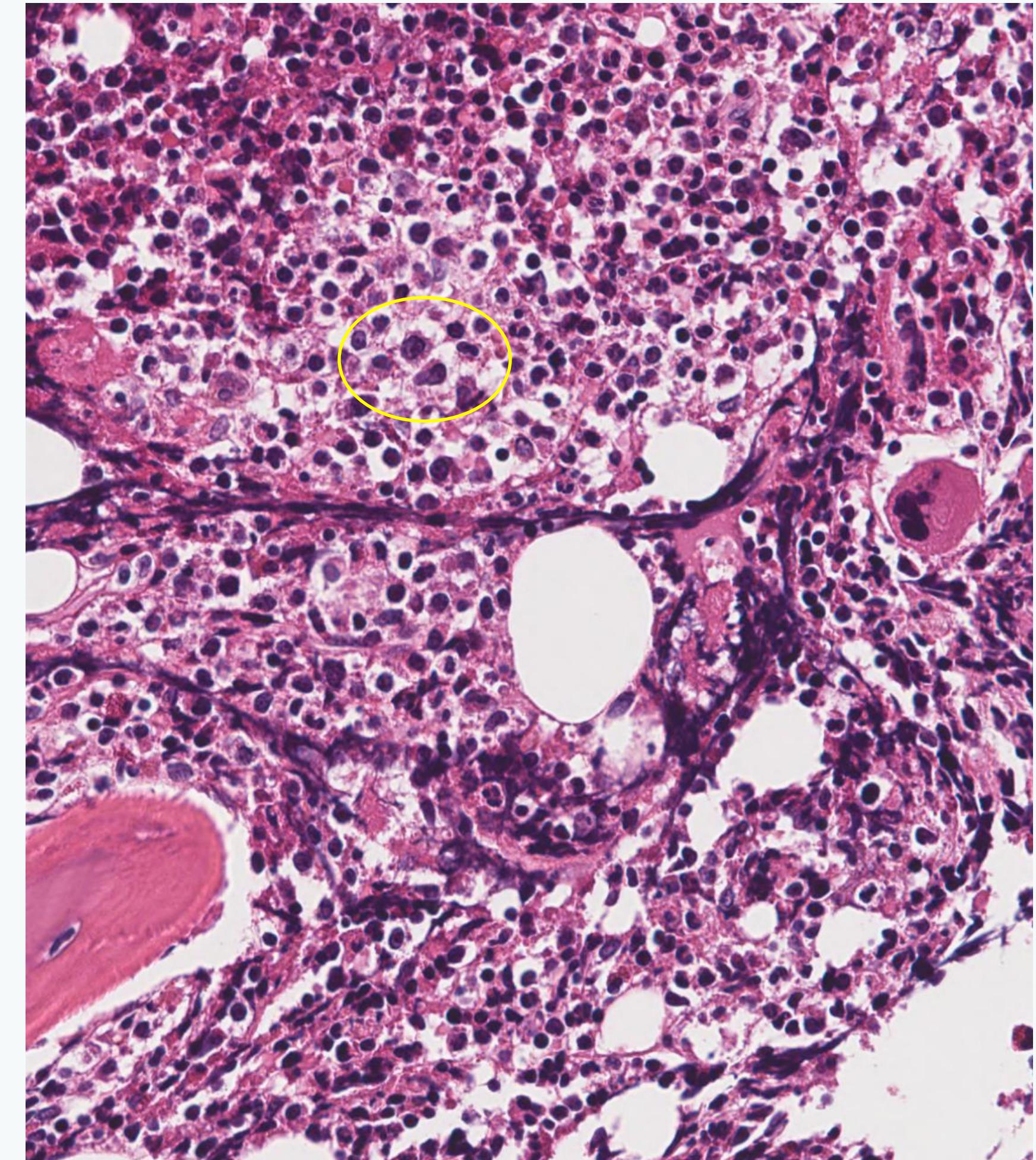
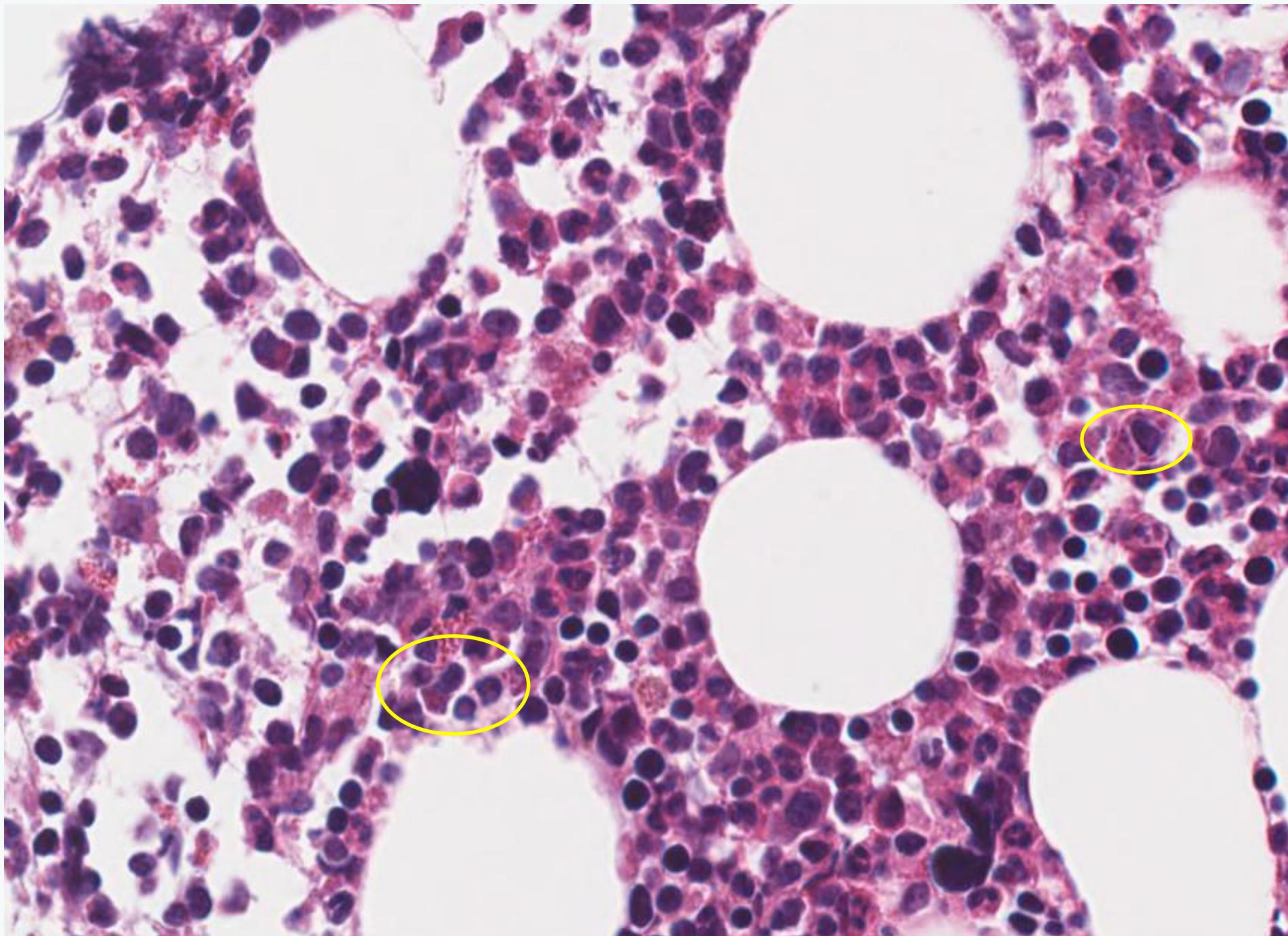
# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



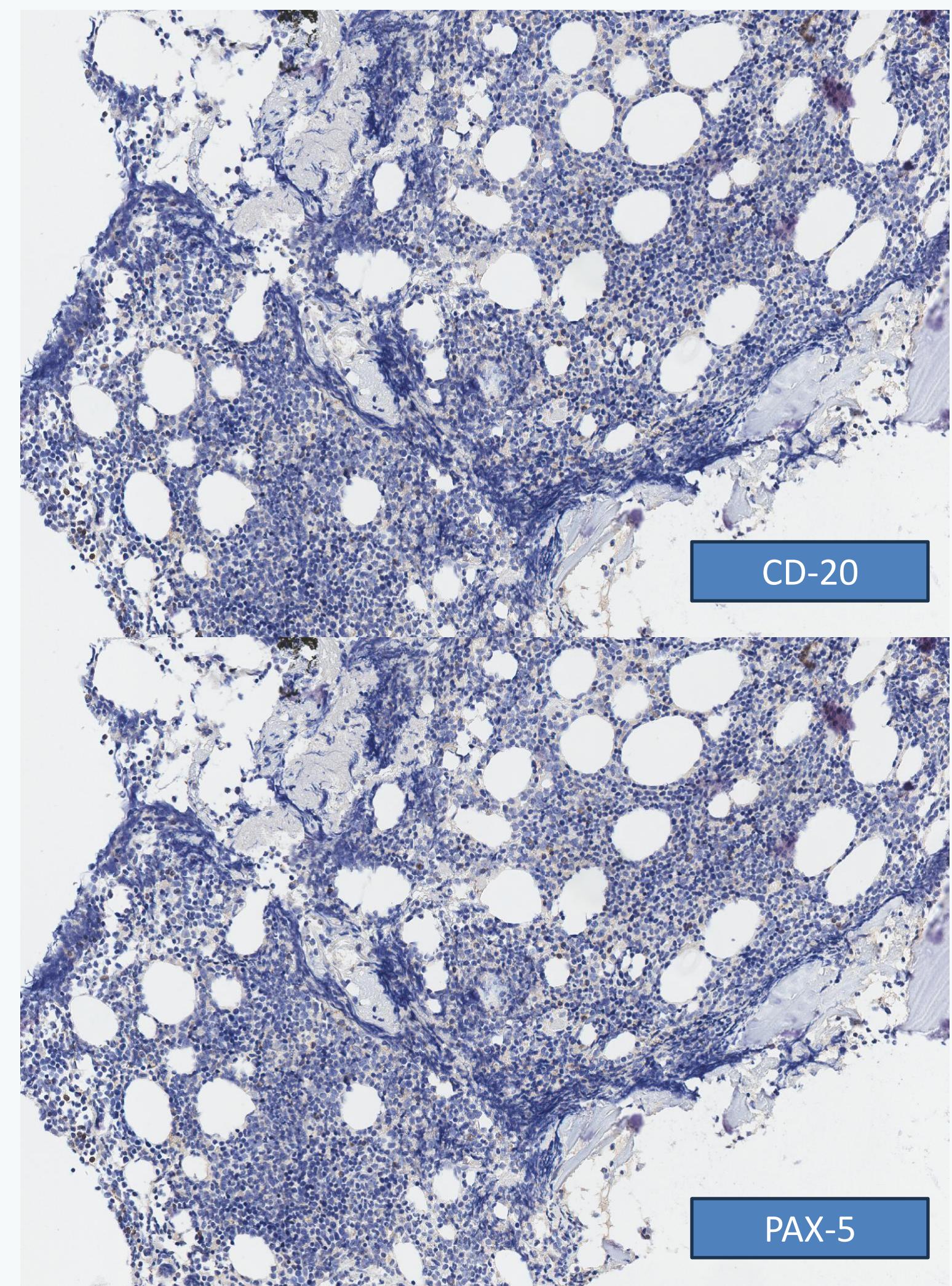
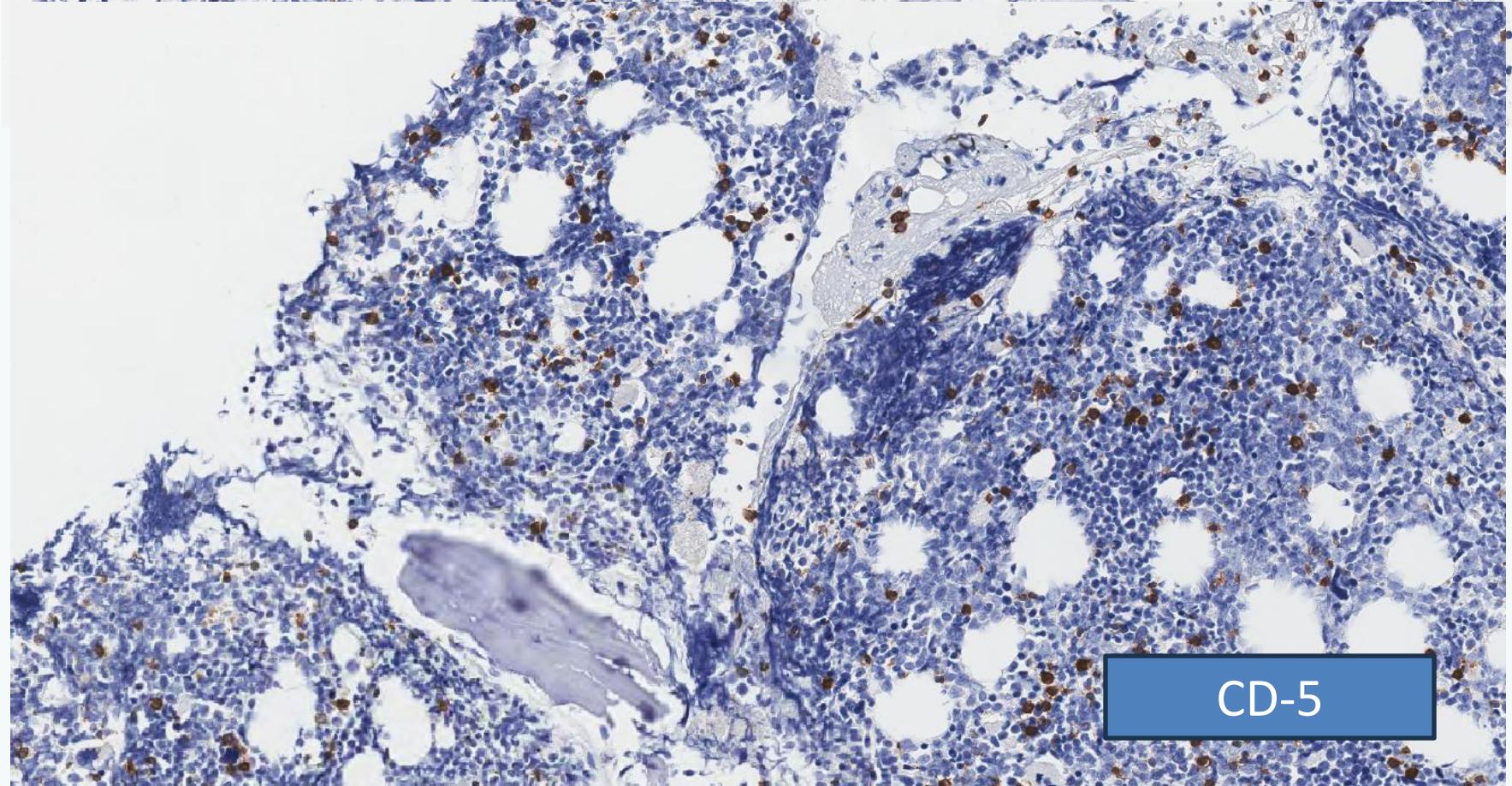
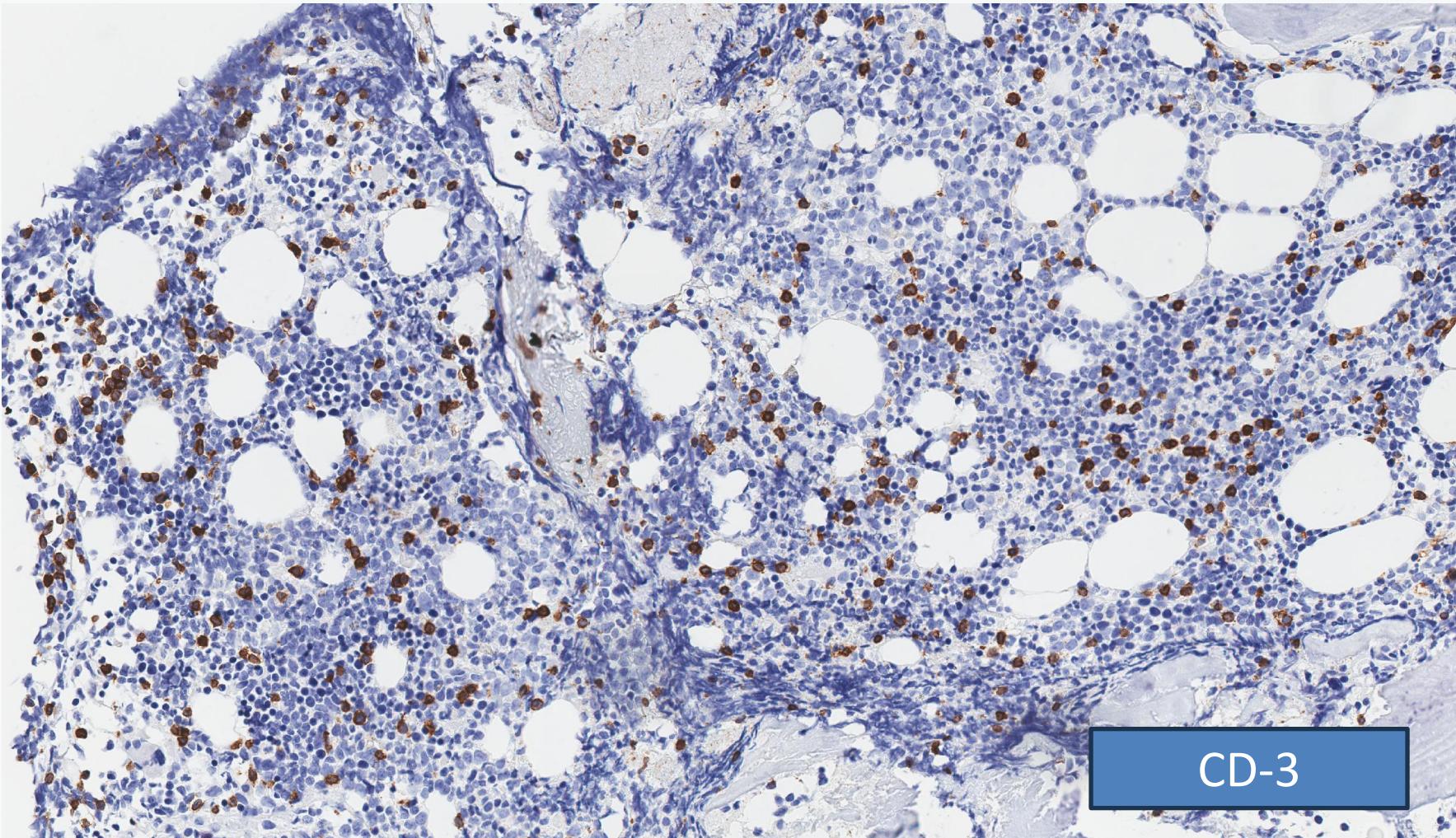
# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



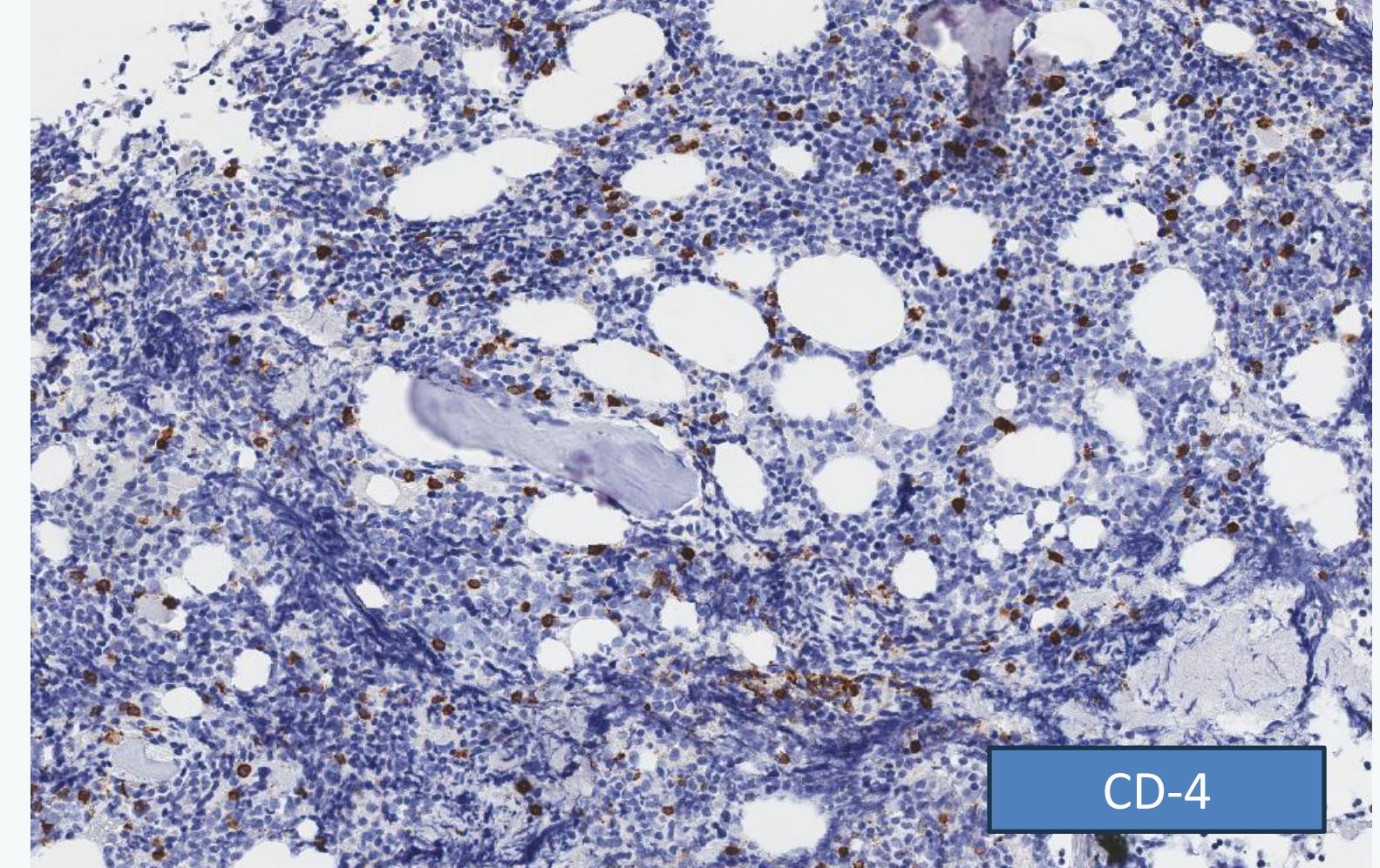
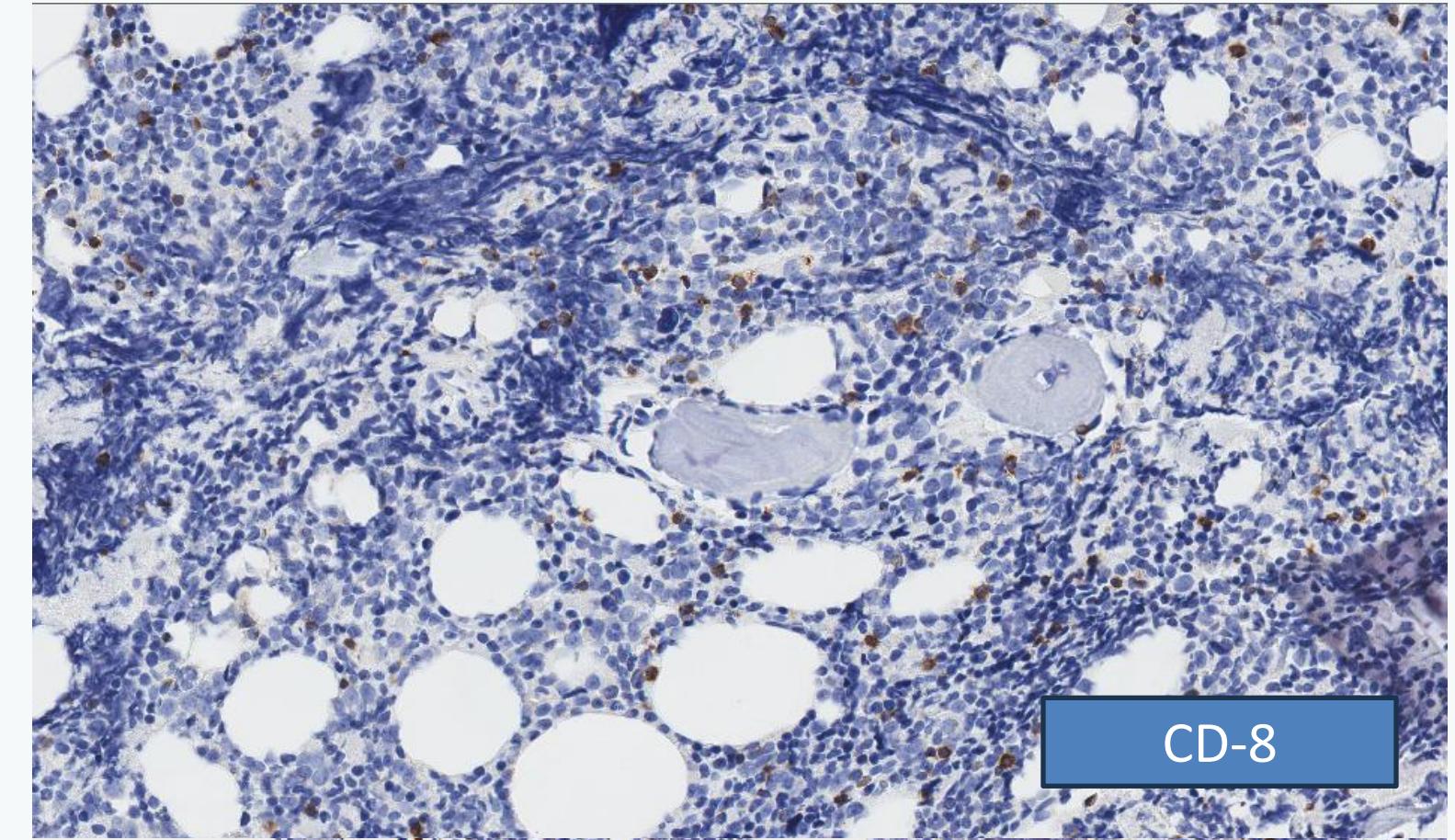
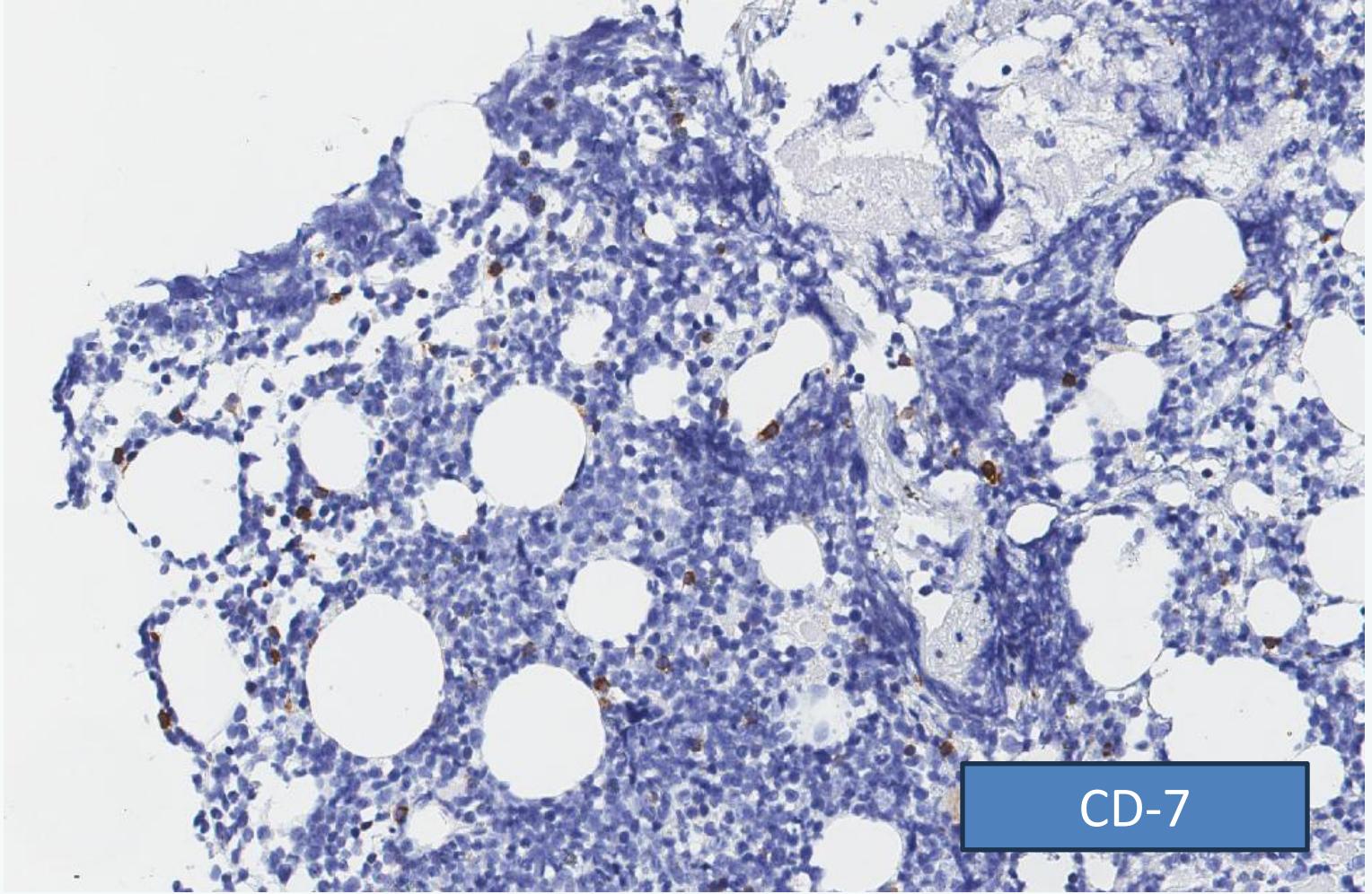
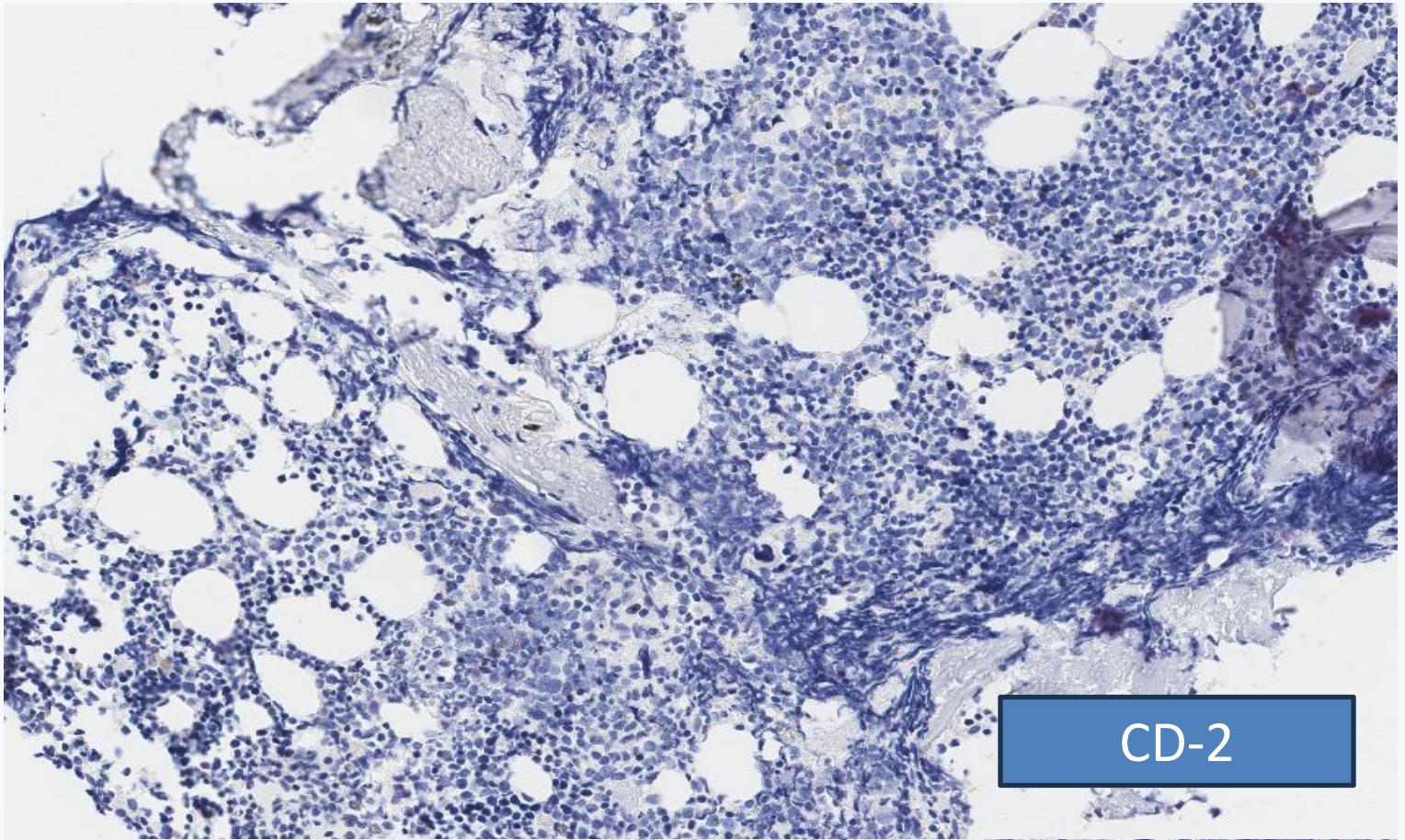
# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



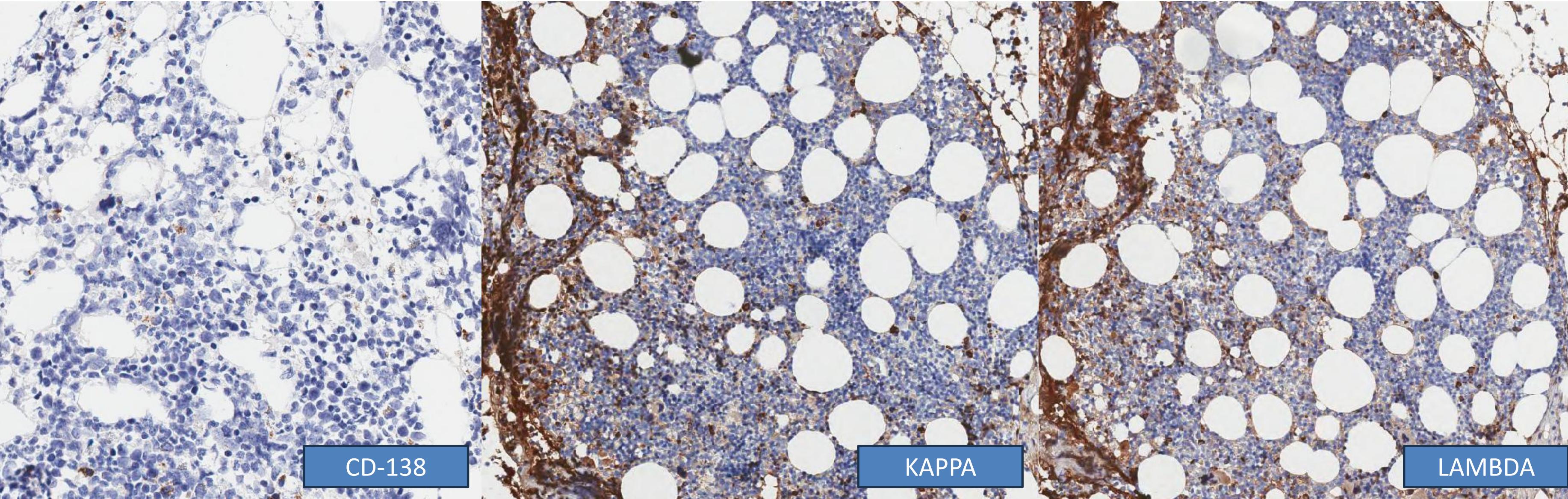
# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-IHQ



# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-IHQ

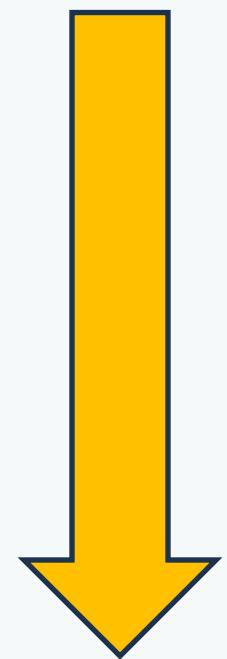


# BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-IHQ



# DIAGNÓSTICO FINAL

Infiltración por celularidad linfoide T de patrón intersticial CD3+, CD4+, con pérdida de expresión de CD7 y CD2

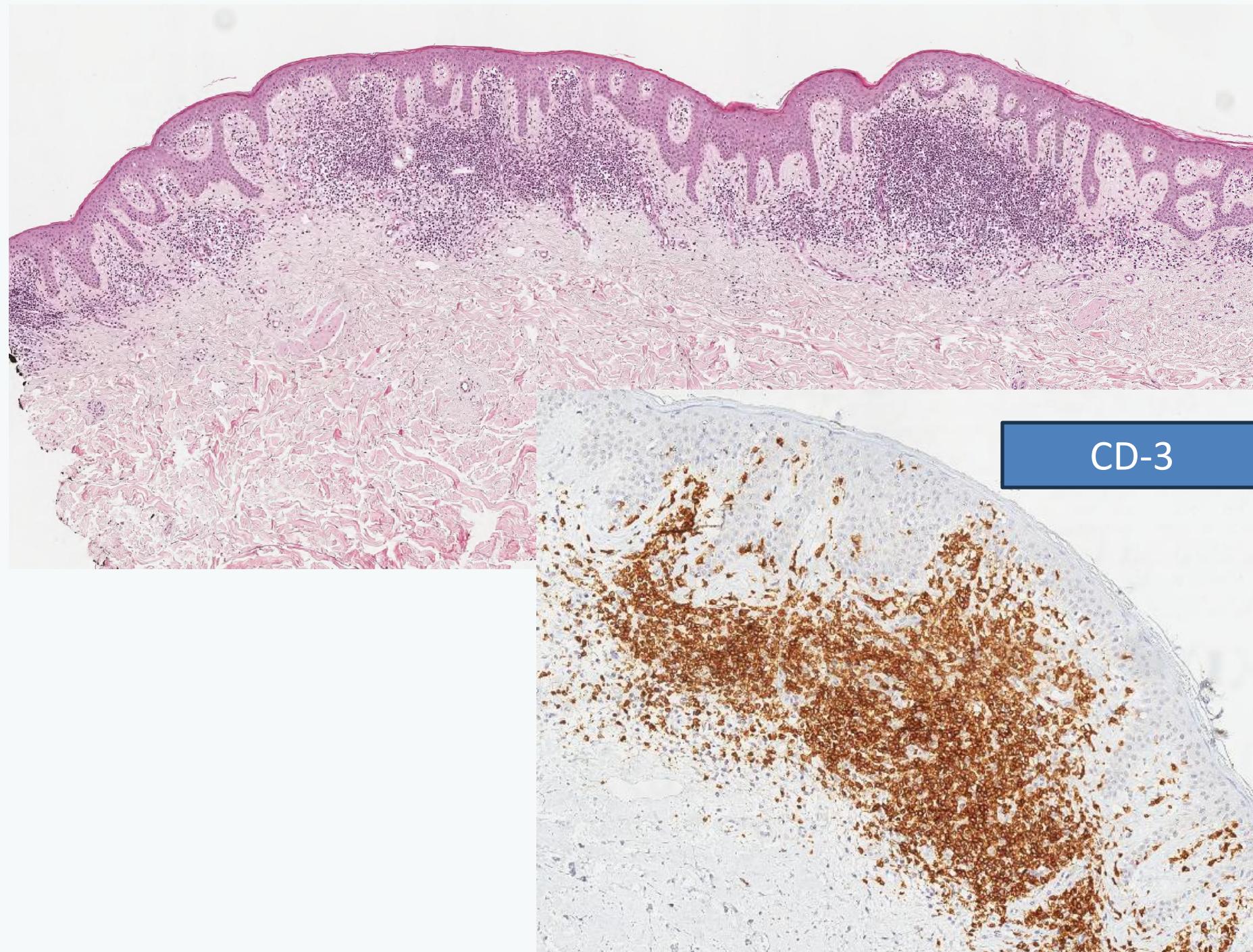


Linfocitos T CD4+ en sangre periférica  
TCR oligoclonal  
Ausencia de ganglios

Médula ósea; BAG:

- Infiltración medular por celularidad linfoide T de patrón intersticial CD3+, CD4+, con pérdida aberrante de CD7 y CD2, sugestivo de Linfoma T CD4+
- Se requiere correlación clínico-patológica

# BIOPSIA DE PIEL



Multicenter Study > *J Am Acad Dermatol*. 2017 Oct;77(4):719-727.  
doi: 10.1016/j.jaad.2017.05.036. Epub 2017 Jul 11.

## Early clinical manifestations of Sézary syndrome: A multicenter retrospective cohort study

Aaron R Mangold <sup>1</sup>, Agnieszka K Thompson <sup>2</sup>, Mark D Davis <sup>3</sup>, Ieva Saulite <sup>4</sup>, Antonio Cozzio <sup>5</sup>,  
Emmanuella Guenova <sup>5</sup>, Emmilia Hodak <sup>6</sup>, Iris Amitay-Laish <sup>6</sup>, Ramon M Pujol <sup>7</sup>,  
Mark R Pittelkow <sup>8</sup>, Robert Gniadecki <sup>9</sup>

Affiliations + expand

PMID: 28709694 DOI: 10.1016/j.jaad.2017.05.036

### Abstract

**Background:** Classic Sézary syndrome (SS) is defined by erythroderma, generalized lymphadenopathy, and leukemic blood involvement. Clinical observations suggest that SS begins as a nonerythrodermic disease.

**Objective:** To describe the early clinical characteristics of patients with SS.

**Methods:** A retrospective, multicenter chart review was performed for 263 confirmed cases of SS diagnosed during 1976-2015.

**Results:** Erythroderma was the earliest recorded skin sign of SS in only 25.5% of cases, although most patients (86.3%) eventually developed erythroderma. In patients without erythroderma during their initial visit, the first cutaneous signs of SS were nonspecific dermatitis (49%), atopic dermatitis-like eruption (4.9%), or patches and plaques of mycosis fungoides (10.6%). The mean diagnostic delay was 4.2 years overall, 2.2 years for cases involving erythroderma at the initial presentation, and 5.0 years for cases not involving erythroderma at the initial presentation.

# CONCLUSIONES

01

El síndrome de Sézary (SS) se define como una variante leucémica agresiva de los linfomas cutáneos T  
Incidencia estimada: 0,36 casos por 100.000 personas-año  
Predominancia en varones; edad media: 65 años

02

Suele diagnosticarse antes por los hallazgos dermatológicos, aunque éstos pueden ser muy variables e inespecíficos, por lo que, la biopsia de M.O puede ser clave

03

Histología: infiltración intersticial con agregados sutiles de linfocitos de escaso citoplasma y núcleo cerebriforme con cromatina densa  
Inmunofenotipo: CD3+, CD4+, CD8-; pérdida aberrante de CD2, CD5 y CD7

04

Pronóstico agresivo. SV media de 32 meses y a los 5 años del 10-30%

# GRÀCIES

