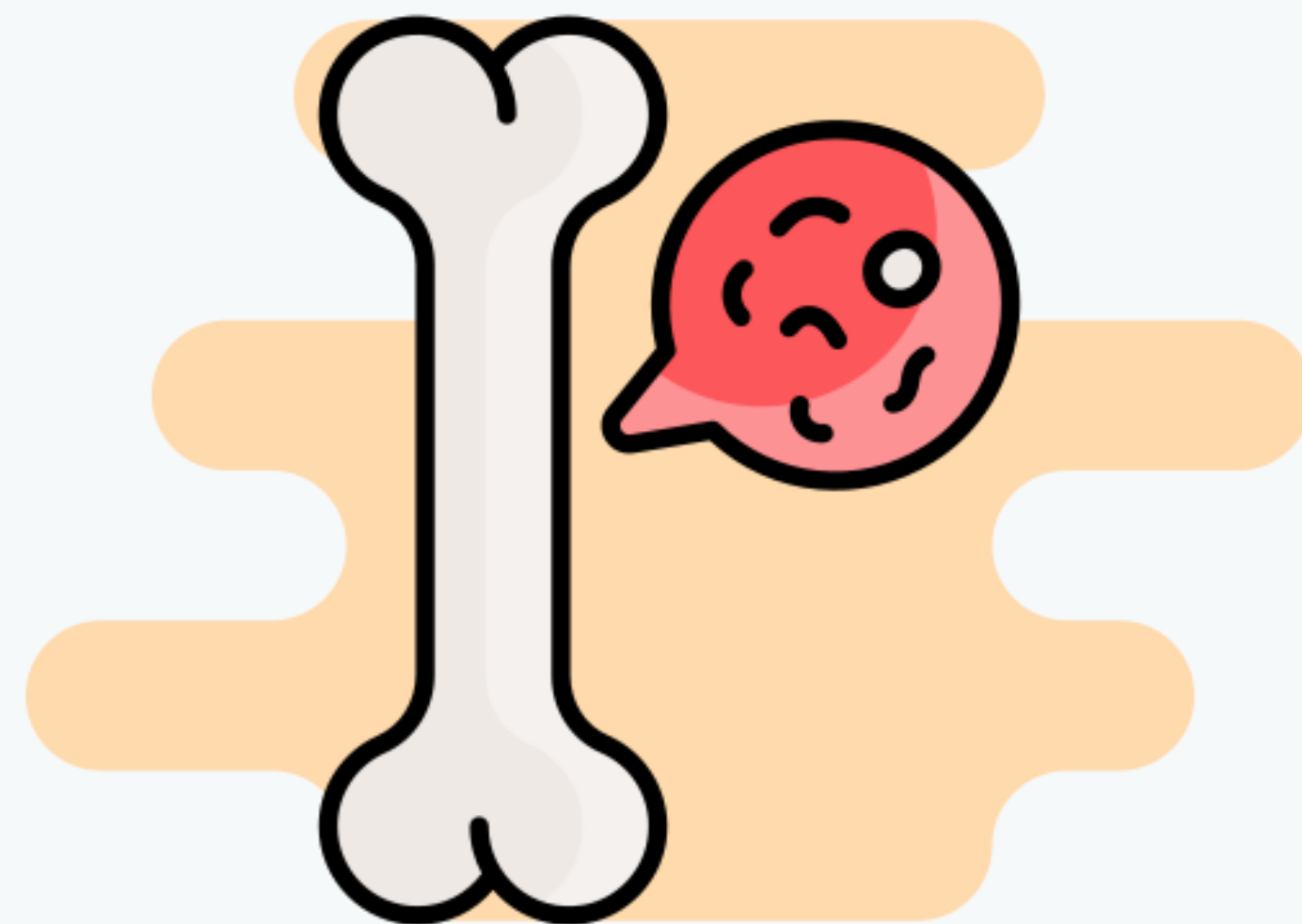


CASO CLÍNICO LA FE:

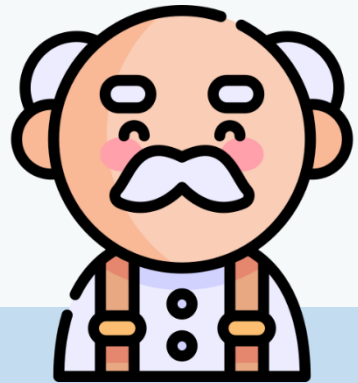
“Varón de 86 años con psoriasis, anemia y linfocitosis”

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

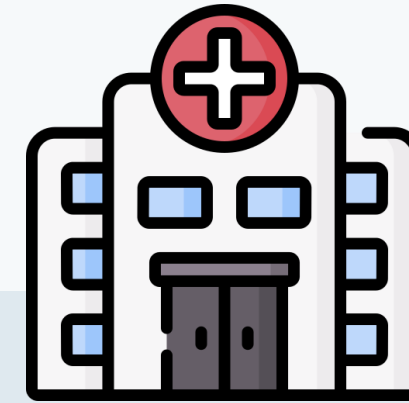
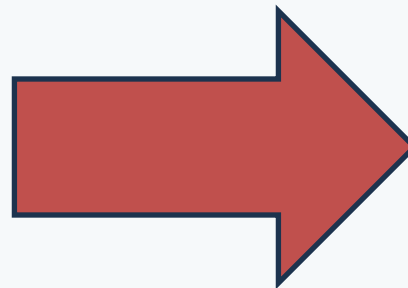
IRC estadio 3

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

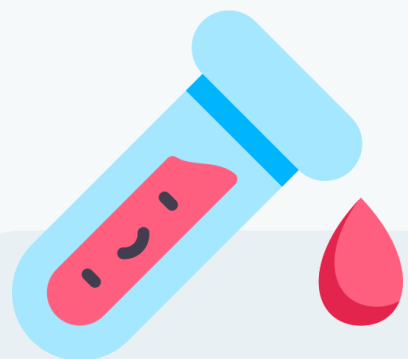
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

AS + FROTIS SP

PROTEINOGRAMA/INMUNOGLOBULINAS

ESTUDIO MICROBIOLÓGICO

TAC-TAP

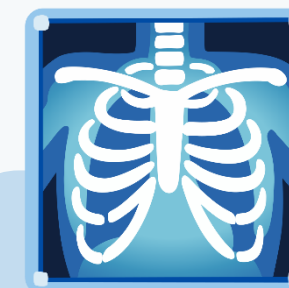


PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

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 ³	3,5 – 10,7
Linfocitos absolutos	10,10 mil/mm ³	1,0 – 3,0
Plaquetas	40 mil/mm ³	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



Consolidaciones en LSD y LII
No crecimientos adenopáticos
patológicos

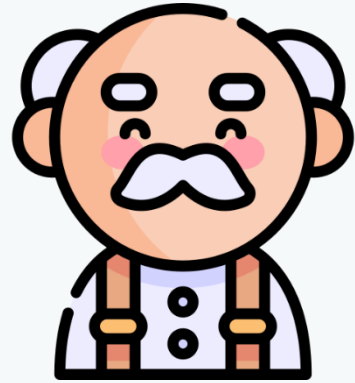


- **32%** de linfocitos de pequeño tamaño
- Predominio de linfocitos T CD4+
- TCR oligoclonal
- BCR policlonal



- 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

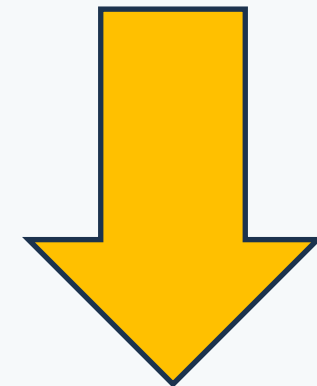
LINFOCITOSIS

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

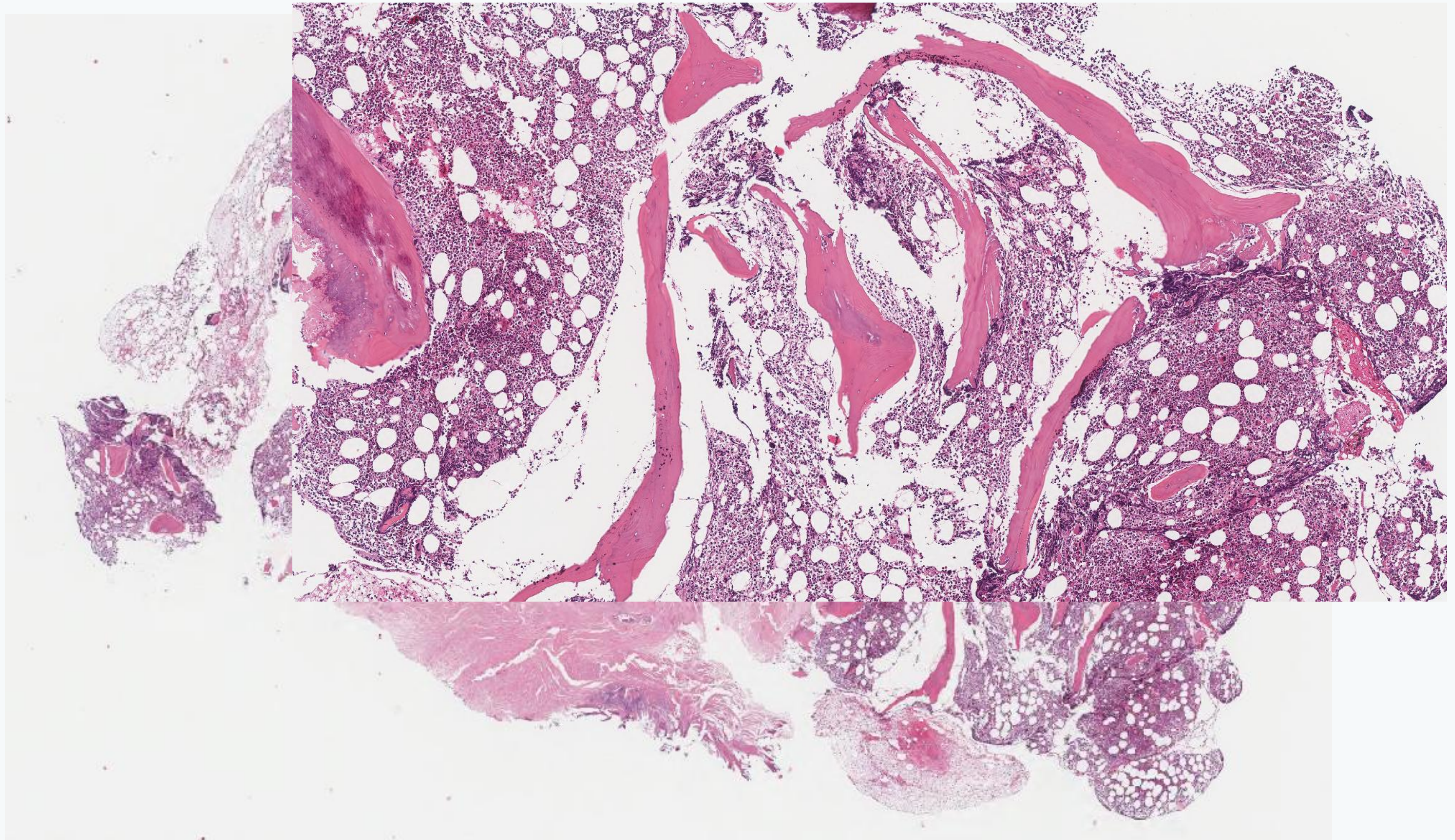
LDH



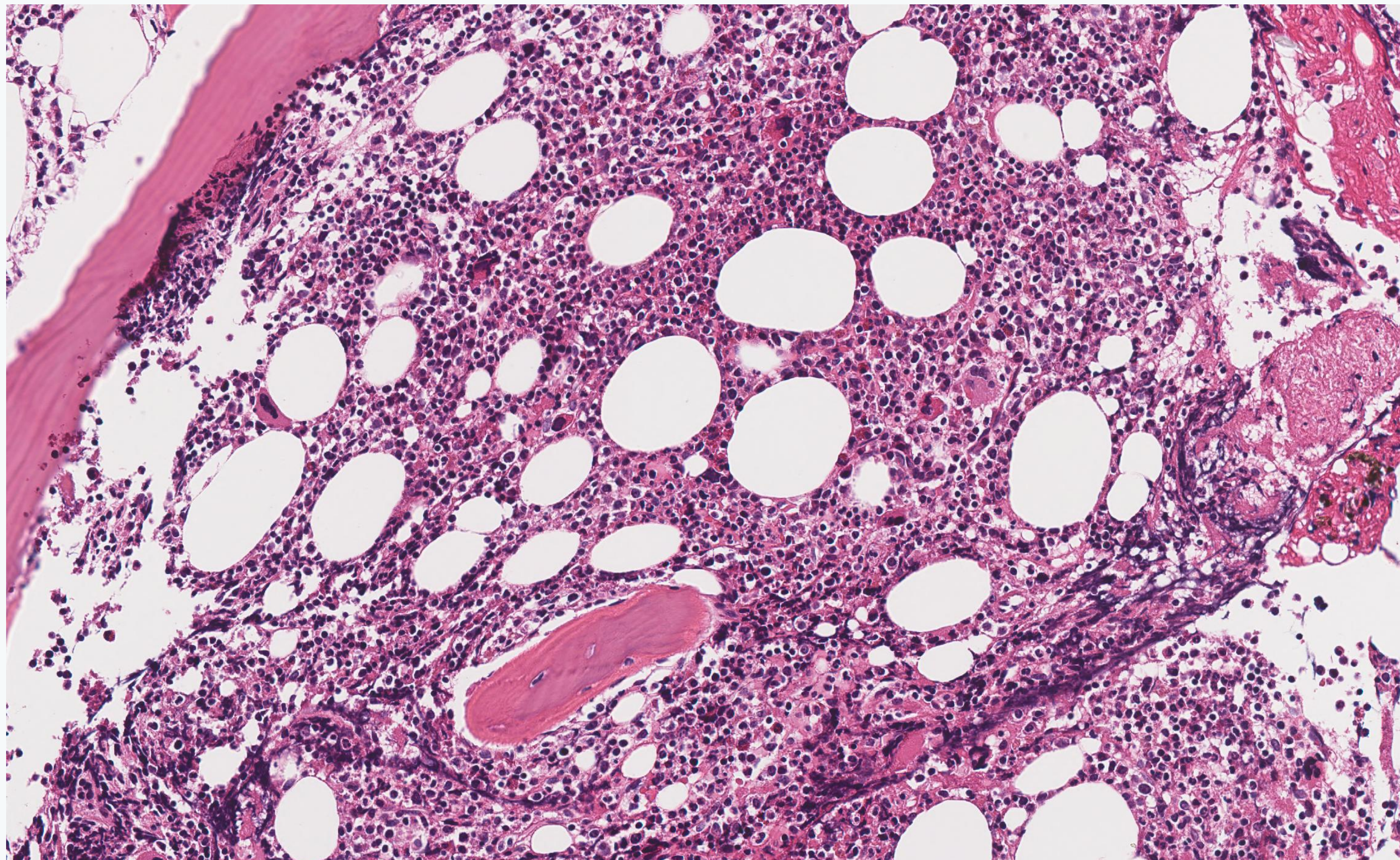
**Leucemia/linfoma de células T
Linfoma T periférico con afectación
leucémica
Infección/autoinmune**



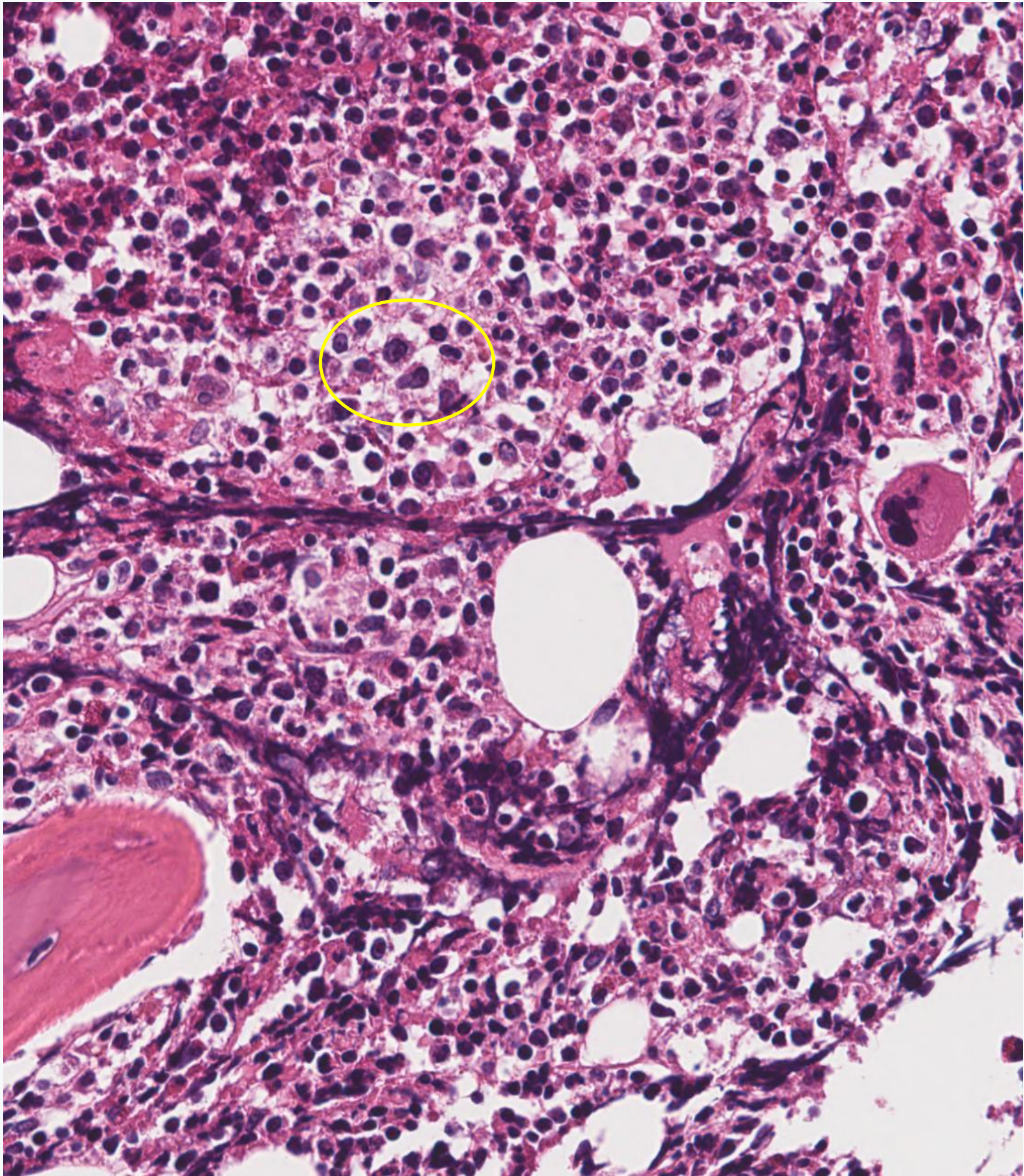
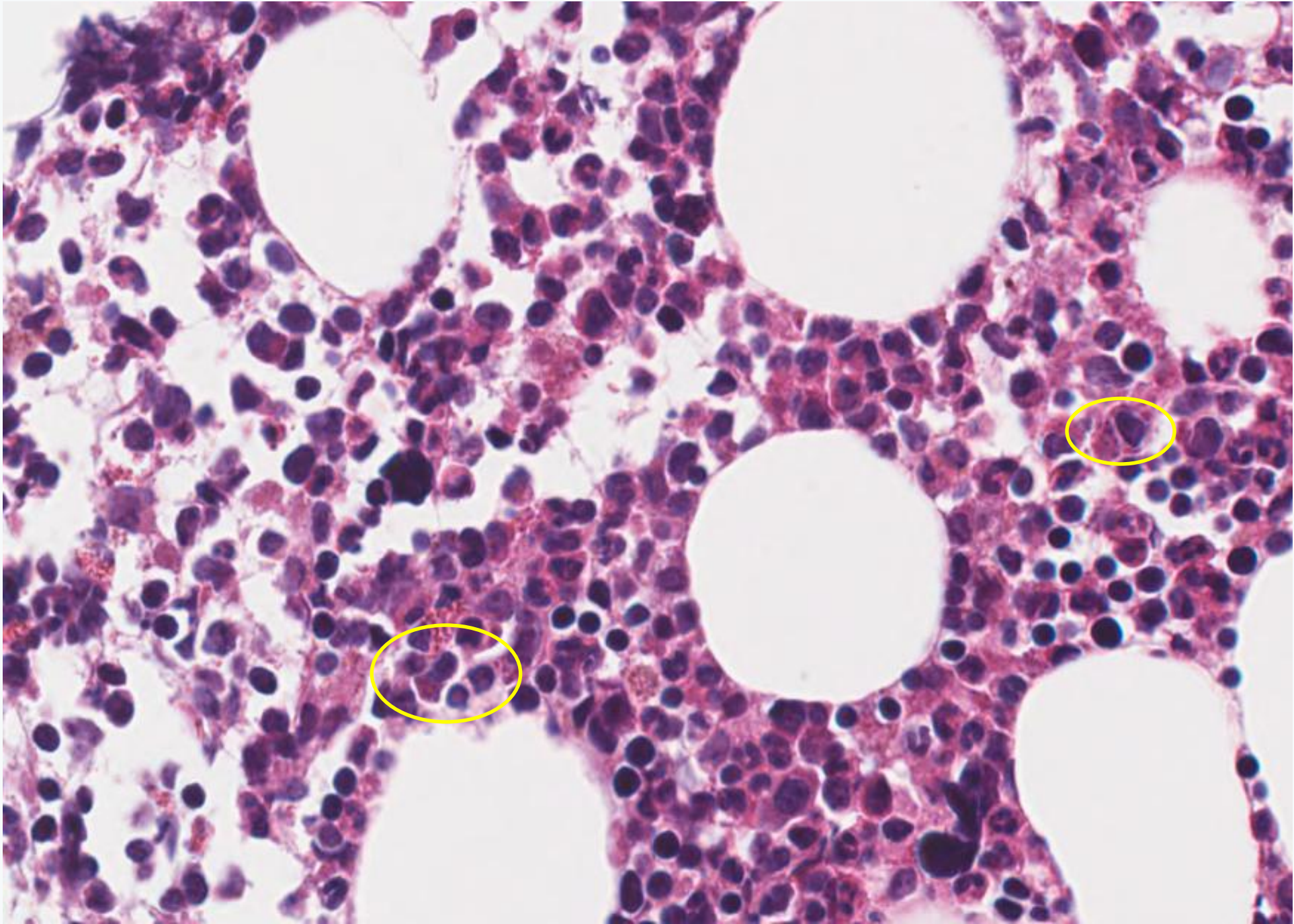
BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



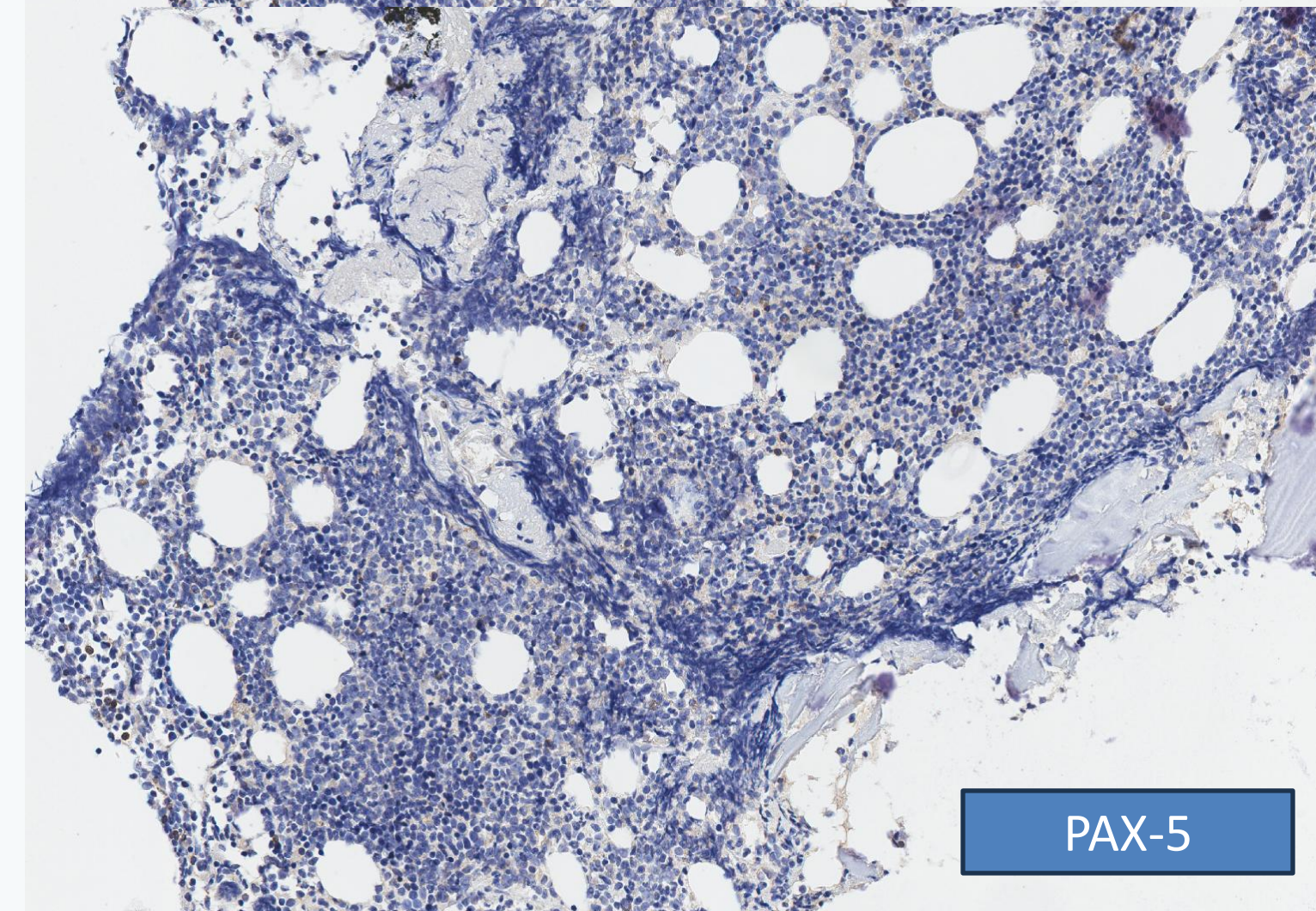
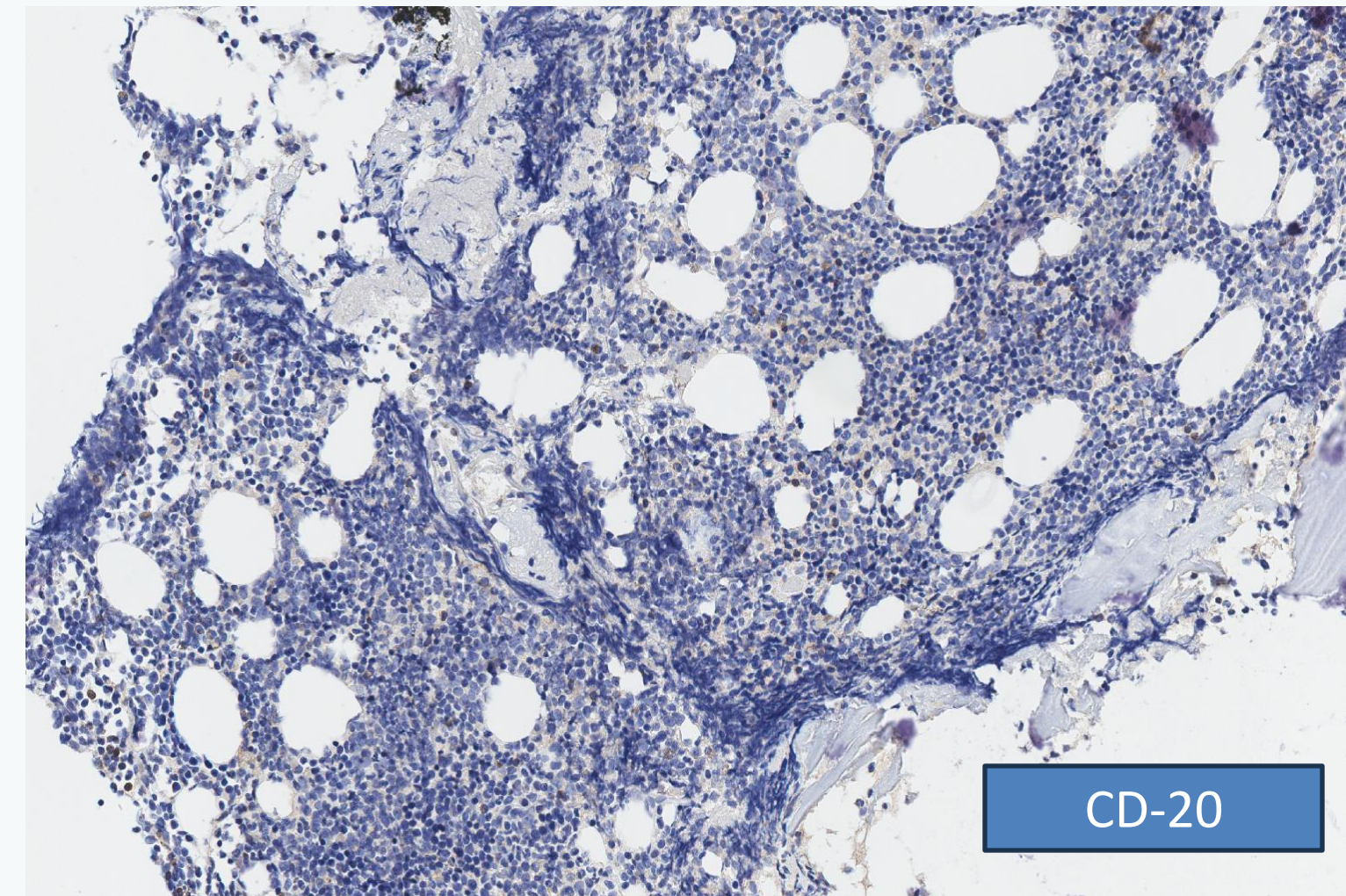
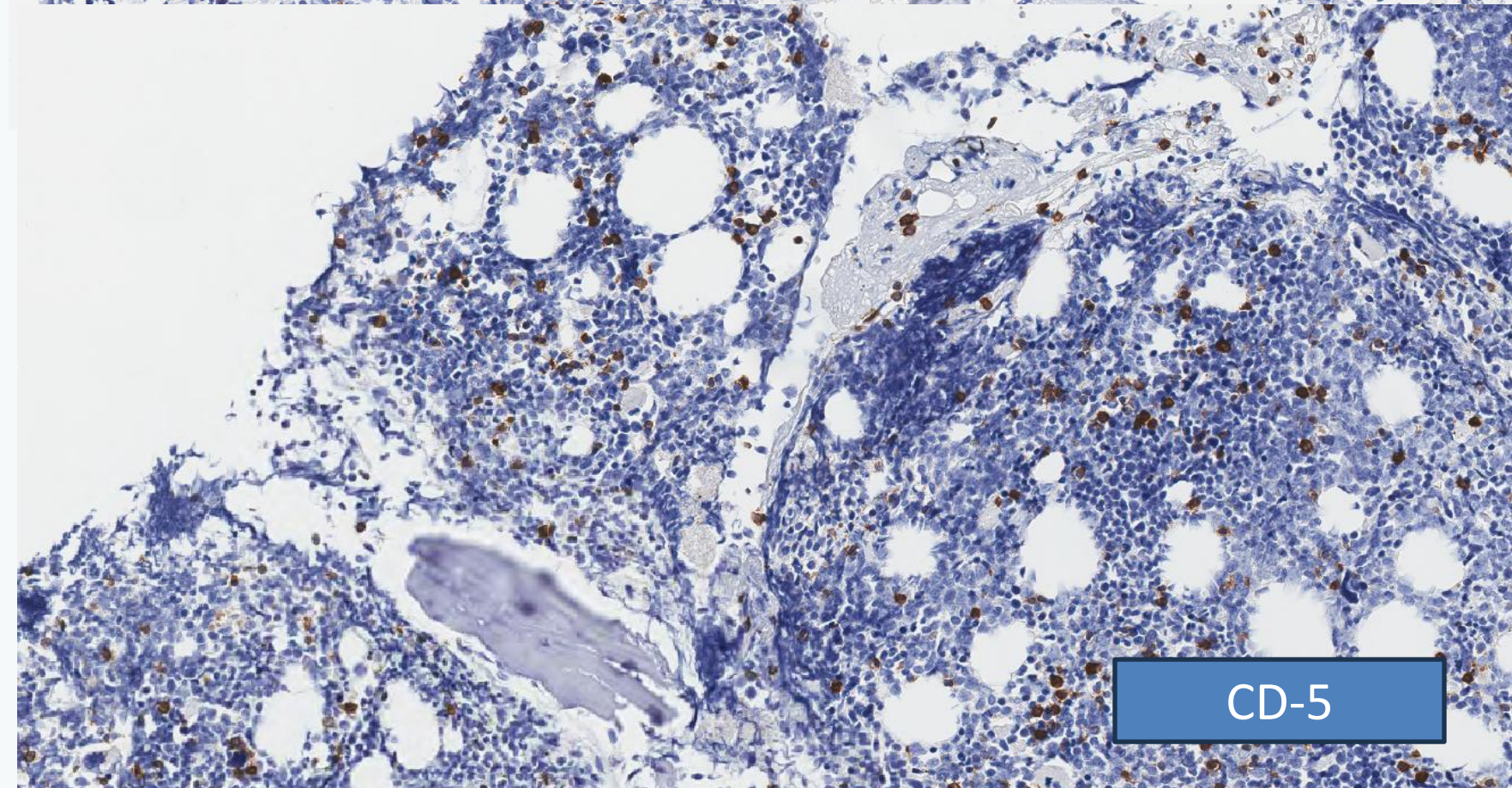
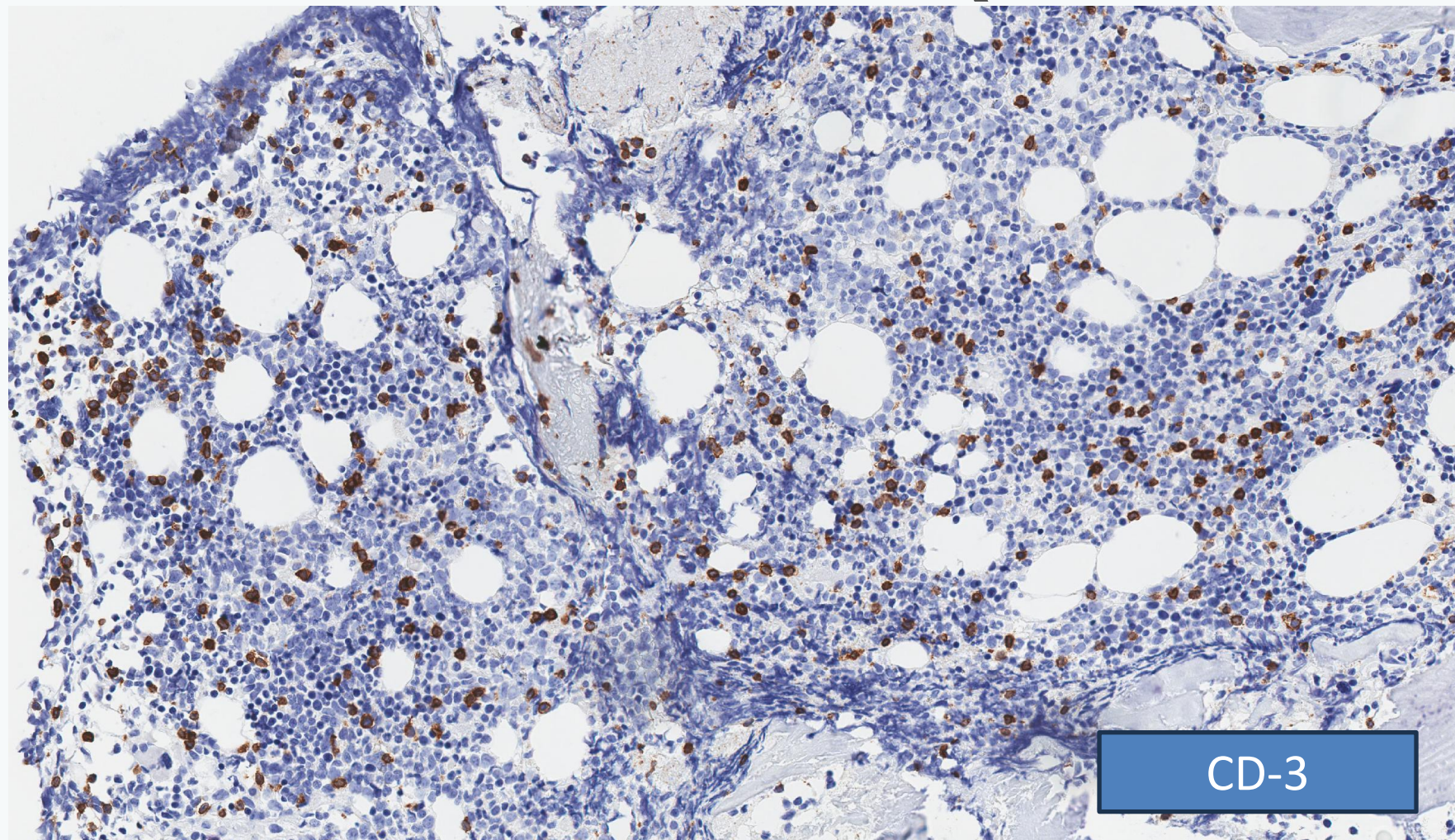
BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



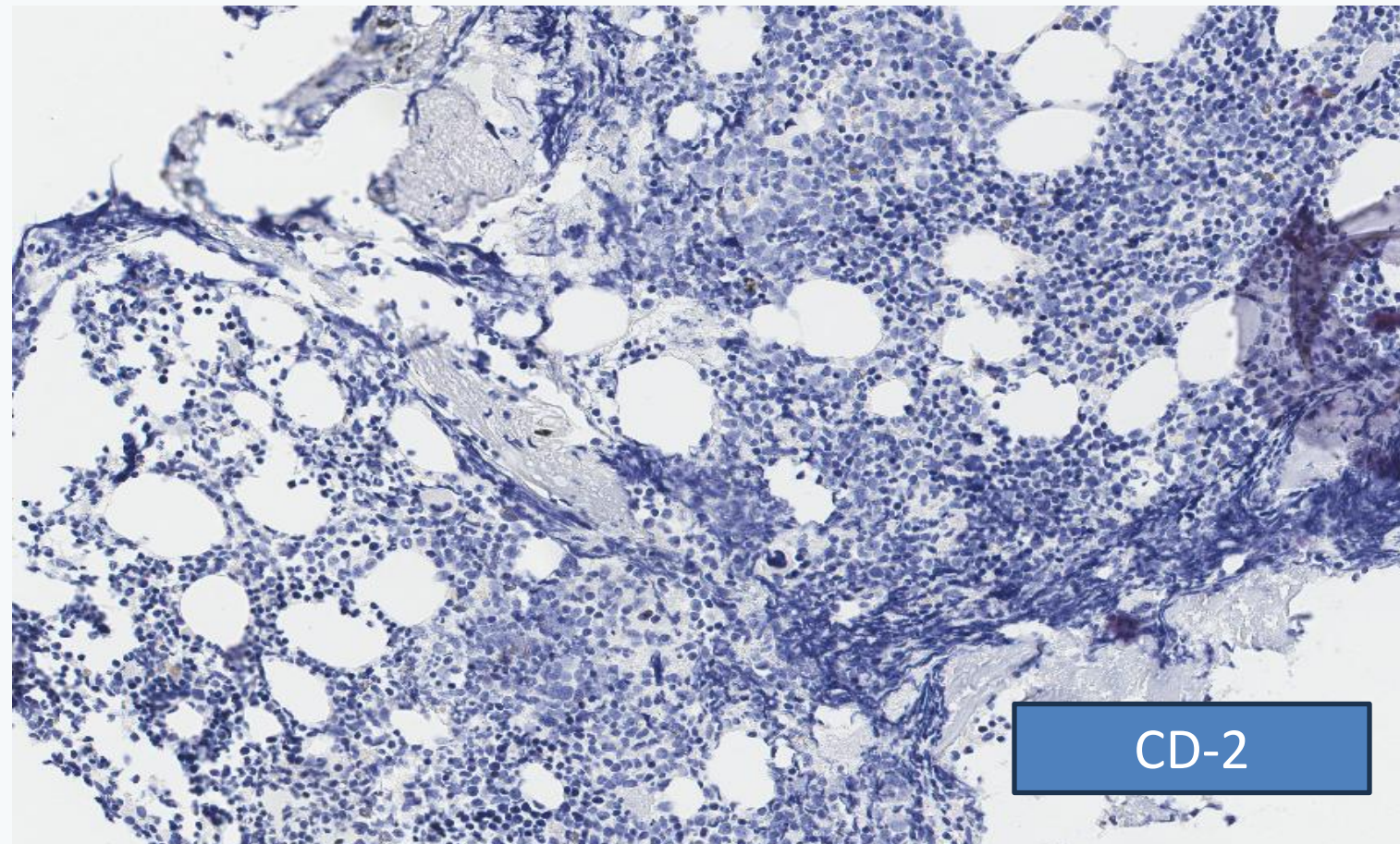
BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-H&E



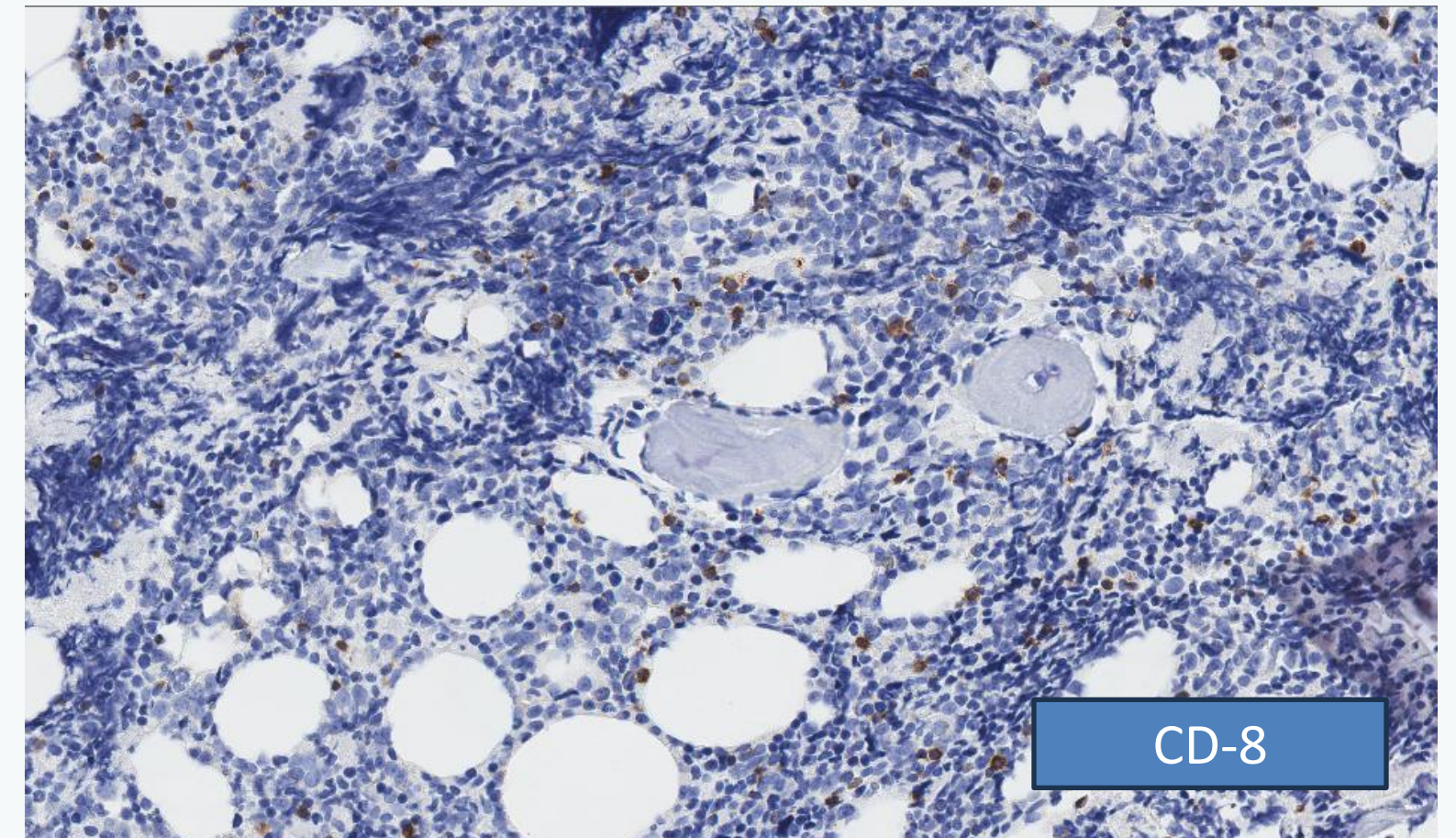
BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-IHQ



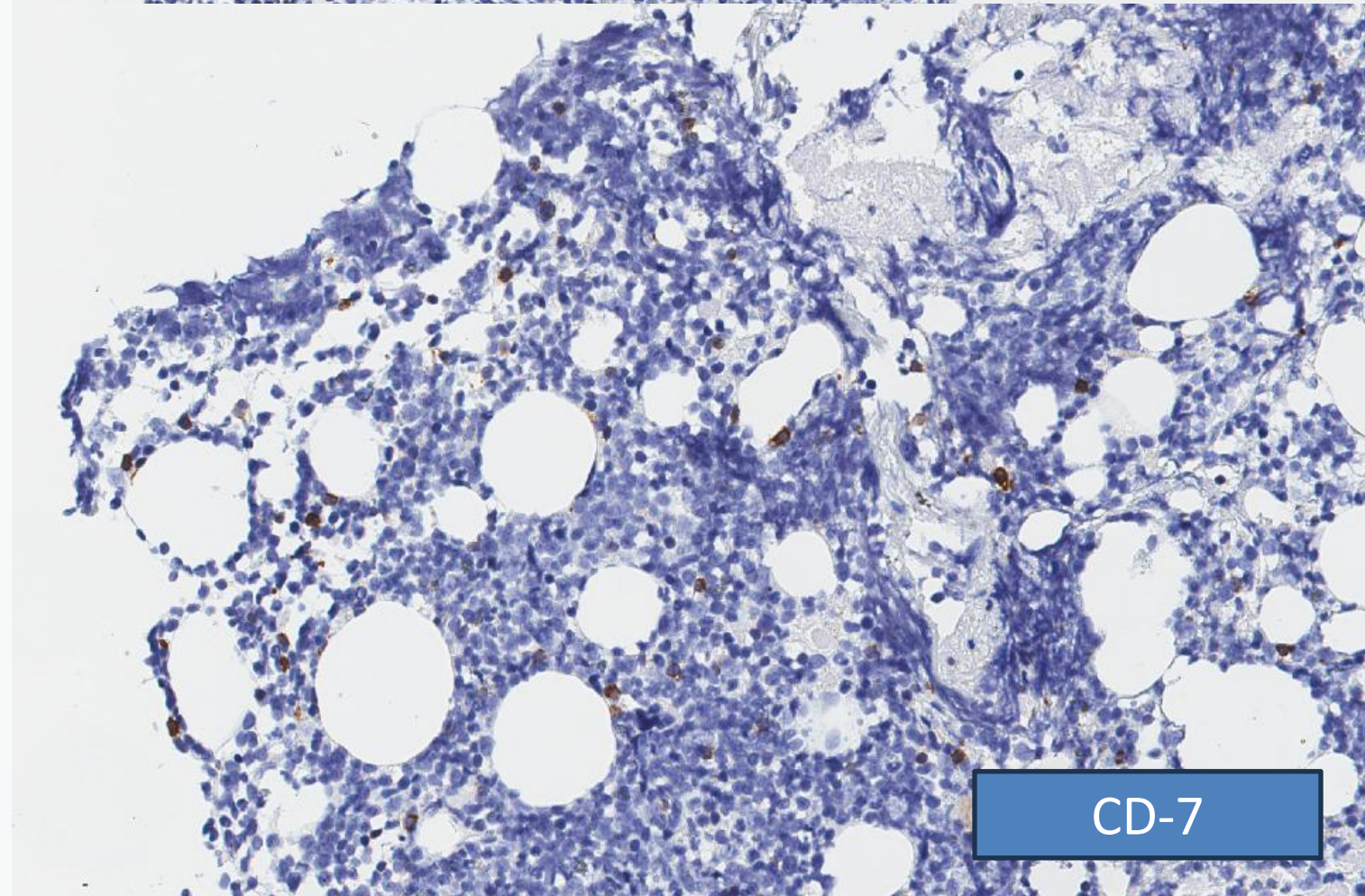
BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA-IHQ



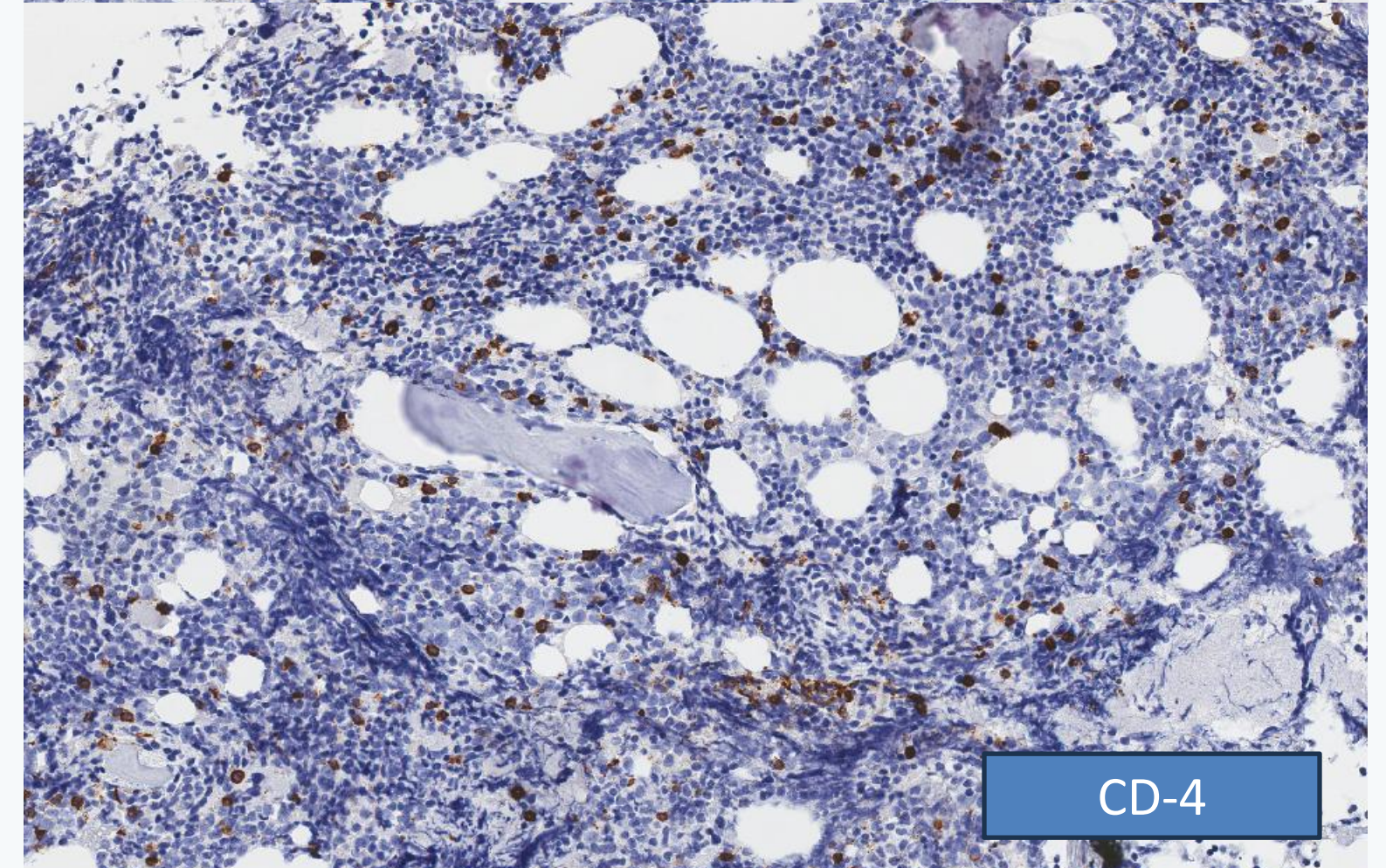
CD-2



CD-8

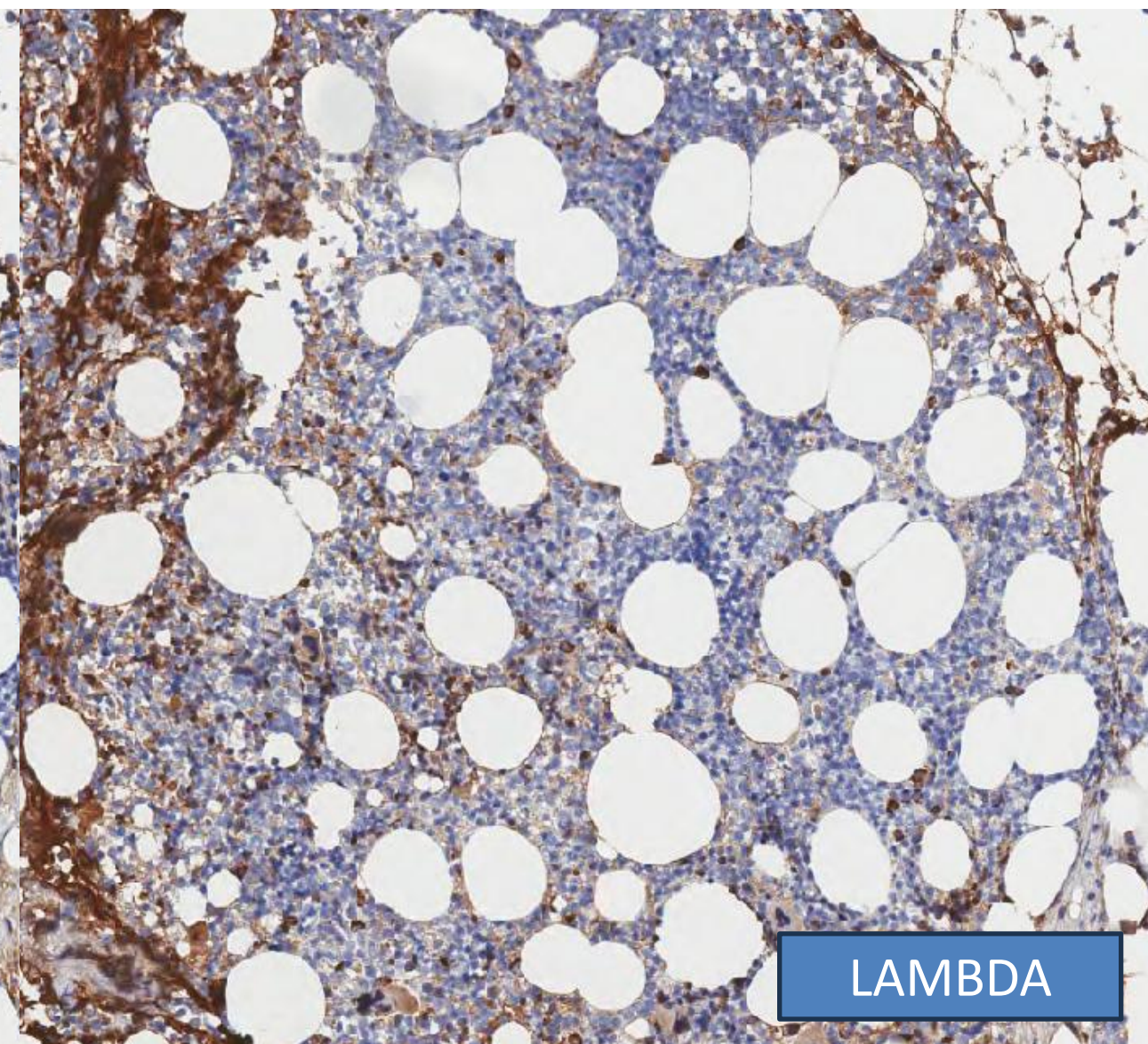
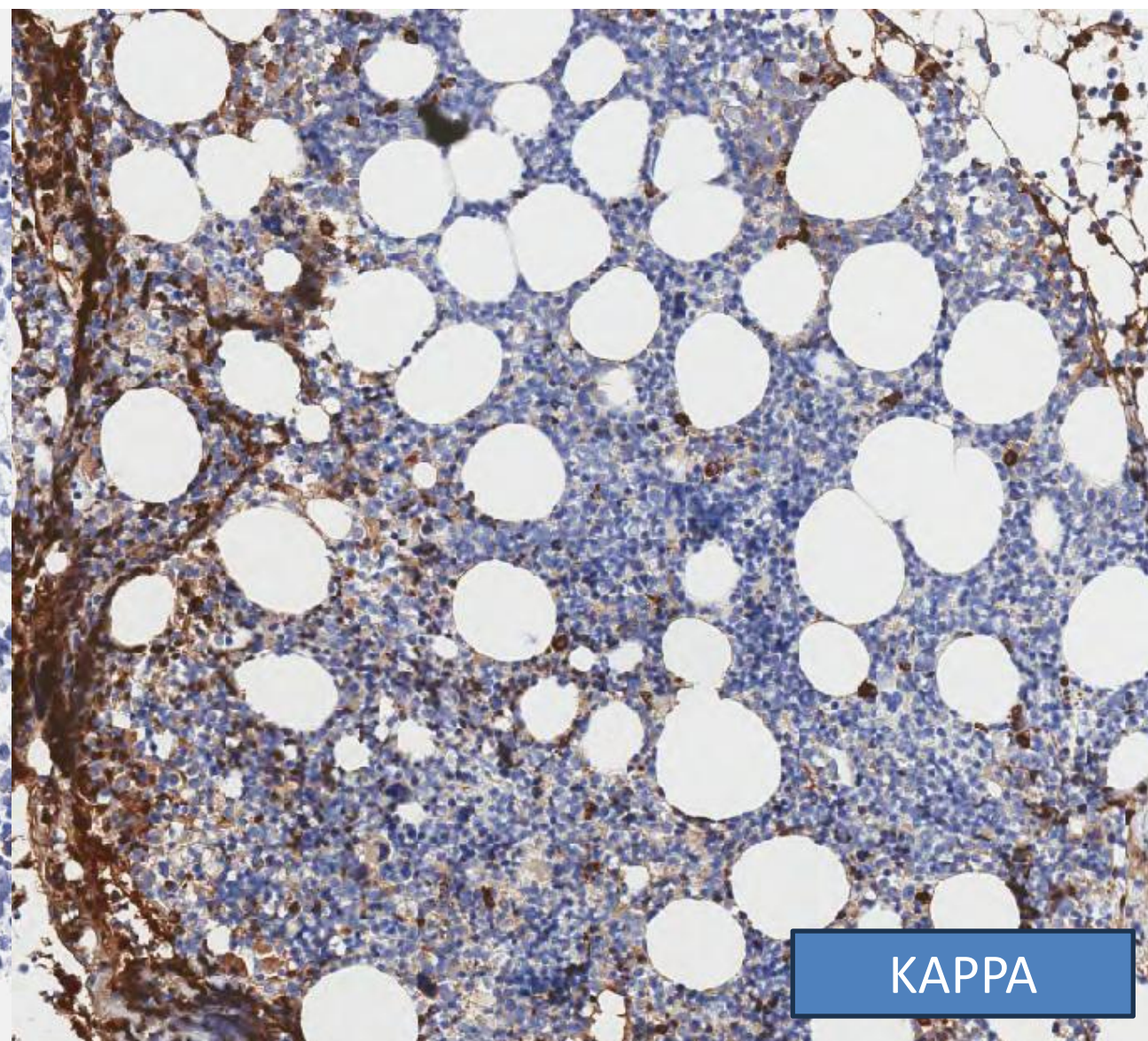
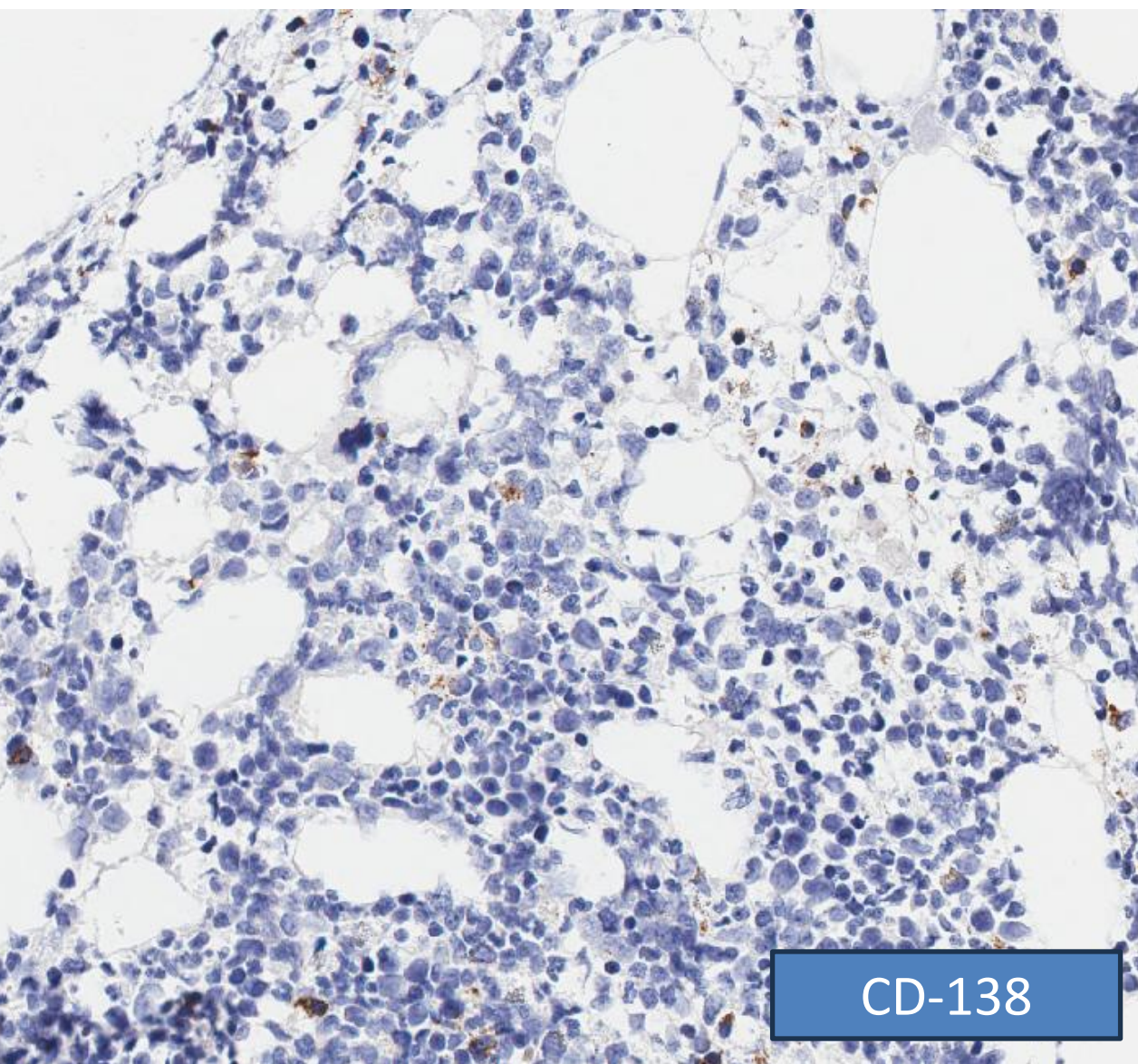


CD-7



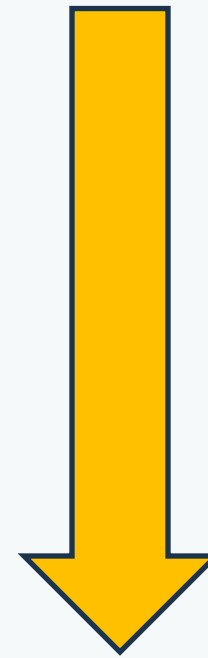
CD-4

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

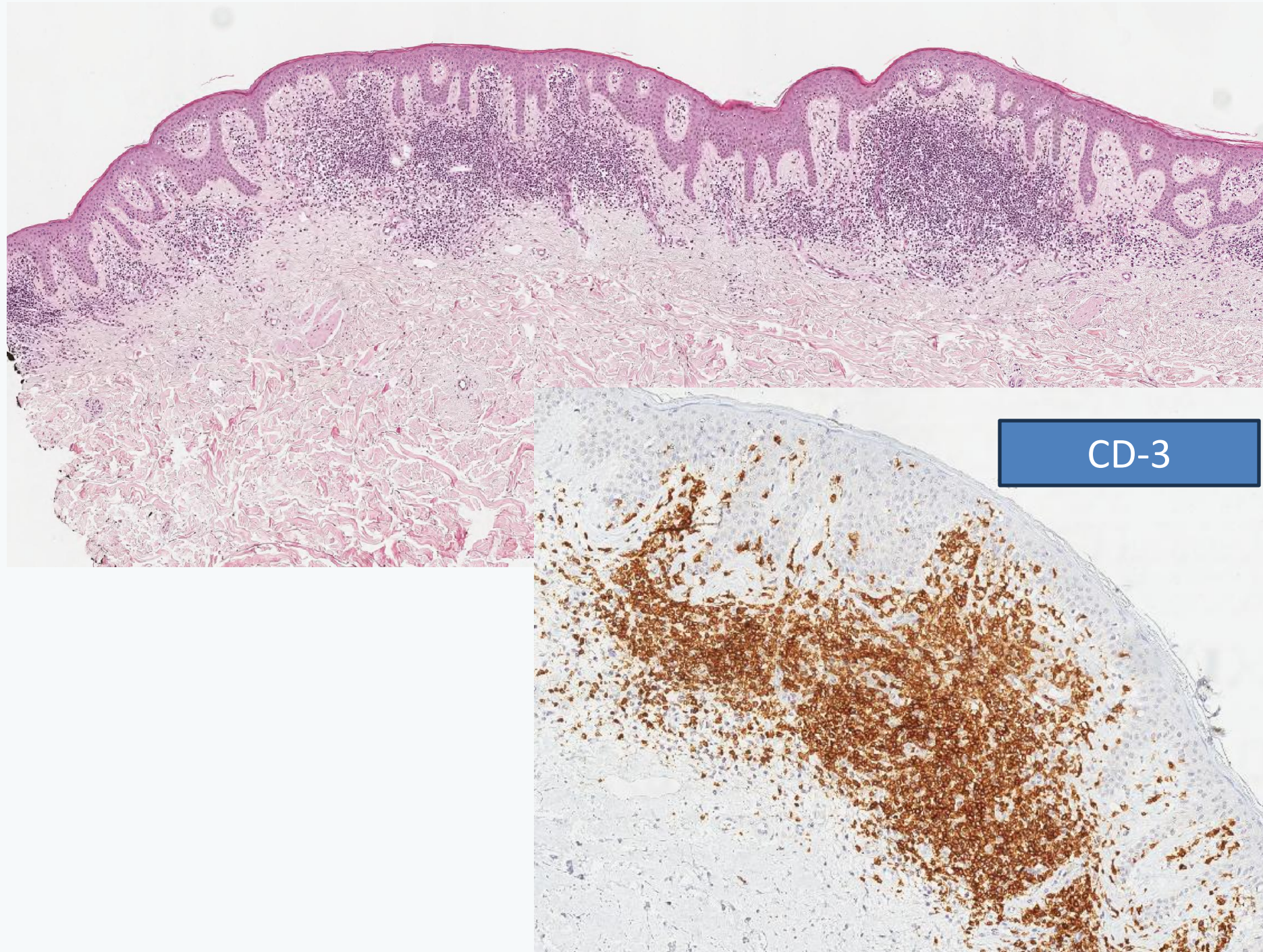


Linfocitos T CD4+ en sangre periférica
TCR oligoclonal
Ausencia de ganglios

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 Mangold¹, Agnieszka K Thompson², Mark D Davis³, Ieva Saulite⁴, Antonio Cozzio⁵, Emmanuella Guenova⁵, Emilia Hodak⁶, Iris Amitay-Laish⁶, Ramon M Pujol⁷, Mark R Pittelkow⁸, Robert Gniadecki⁹

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

