

EVOLUCION CRONOLOGICA DE UN PACIENTE PORTADOR DE LINFOMA POR LINFOCITOS T

Dr. Jaime Piquero Martín*
Dr. Herman Wuani**
Dr. Oscar Reyes Flores***

Piquero-Martín J, Wuani H, Reyes-Flores O. **Evolución cronológica de un paciente portador de linfoma por linfocitos T.** Derm Venez 1993; 31: 73-76.

RESUMEN

Presentamos la evolución clínica durante catorce años, de un paciente portador de un linfoma linfocítico catalogado como de estirpe CD8 con importante afectación, desde el inicio, de los órganos internos. Su evolución nos ofrece una enseñanza sobre la enfermedad,

el enfermo, la conducta médica y la comunión entre el enfermo y su paciente.

SUMMARY

We present the clinical evolution during fourteen years of a patient with lymphocytic lymphoma cataloged as belonging to the CD8 group with important compromise, since its beginning, of internal organs. The evolution of this patient is instructive regarding the disease, patients who suffer it, medical behavior and the relationship between a physician and his patient.

INTRODUCCION

Desde que Jean Louis Alibert (1766-1837) describe los primeros casos de Micosis fungoide a la fecha ha existido una completa torre de babel en la búsqueda de precisar la verdadera génesis de la Micosis fungoide y cuales serían las patologías relacionadas

o semejantes que hacen difícil delimitar verdaderamente la enfermedad.

Desde el punto de vista clínico la escuela francesa del Hospital San Louis dirigidos por el propio Alibert trataron de incluirla dentro de ciertos parámetros taxonómicos. Es así que la enmarcan dentro de aquellos pacientes que han tenido alguna afección crónica de la piel como neuro-dermatitis, psoriasis o parapsoriasis y que poco a poco van tornándose como placas más infiltradas y eczematosas. Esta primera placa o fase de Alibert-Bazin, puede posteriormente hacerse eritrodérmica (Halle-peau et Besnier) e incluso de entra-da hacerse tumoral (Vidal-Brocq),

hasta que las células tumorales toman la sangre periférica y conforman el Síndrome de Sézary y Baccaredda. Toda esta clínica puede acompañarse en menor o en mayor grado de toque visceral.

La histopatología también se presenta muy aleatoria; desde áreas de infiltrado linfocitario hasta un gran pleomorfismo celular con una buena proporción de células mononucleadas de superficie cerebriforme, globulosas o poliédricas con citoplasma abundante, pálido y núcleos hiper cromáticos.

La respuesta inmunológica es también variable ya que pueden tener una respuesta normal o la

* Dermatólogo. Adjunto al Instituto de Biomedicina. Caracas.
** Jefe de la Cátedra de clínica médica "B" Hospital Vargas. Caracas.
*** Profesor asociado de la cátedra de clínica dermatológica. Jefe de la sección de dermatopatología. Hospital Universitario Caracas.

formación de anticuerpos o con una clara tendencia a producir una gammapatía monoclonal.

Es decir que la simplista definición de que la Micosis fungoide presentaría una enfermedad neoplásica del sistema reticular con manifestaciones primarias en piel donde puede confinarse por años y luego diseminarse a nódulos linfáticos y órganos internos, es una verdad a medias.

CASO CLINICO

Paciente: S.L.

Natural: Islas Canarias. España.

Edad actual: 58 años.

Procedencia: Caracas, Venezuela.

OCTUBRE 1979

Primera consulta. Placas eczematosas profusamente diseminadas y nódulos inflamatorios (Foto N° 1).

Hepatoesplenomegalia, toque al estado general. Antecedentes de múltiples tratamientos por otros facultativos con el diagnóstico de psoriasis.

Biopsia: Micosis fungoide (Foto N° 2).

ENERO 1980

Biopsia hepática: Infiltrado inflamatorio linfocitario.

MARZO 1980-MARZO 1982

(Tres diferentes combinaciones de quimioterapia)

Ciclofosfamida-Vincristina-Prednisona (7 ciclos)

Ciclofosfamida-Adriamicina-Vincristina-Prednisona (6 ciclos)

DTIC-Adriamicina-Bleomicina-Vinblastina

(2 ciclos)

ABRIL 1982

Visita Instituto de Cáncer Sidney Farber, Boston USA.

Diagnóstico. parapsoriasis y/o papulosis linfomatoide.

Conducta sugerida: Observación, esteroides tópicos.

SEPTIEMBRE 1982

Regresa a nuestro control, planteamos coexistencia de dos afecciones.

Comienza investigación.

Suspensión de nódulos y reacción de rosetas. 76% linf. T.

Microscopía electrónica: Células de Sézary (Foto N° 3).

Histoquímica: B glucuronidasa positiva (sugiere masiva infiltración linfocitaria).

NOVIEMBRE 1982

Diagnóstico: Enfermedad linforeticular a precisar

Conducta: observación.

OCTUBRE 1983

Bronconeumonía

MAYO-SEPTIEMBRE 1984

Crisis pulmonar
Diagnóstico neumonitis intersticial.

Biopsia transbronquial: Linfoma bien diferenciado del pulmón probablemente a células T.

Conducta: prednisona 40 mg/día.

AGOSTO 1985

Buenas condiciones.

Pocas lesiones, disminución de hepatoesplenomegalia.

Nueva biopsia de piel: Micosis fungoide.

Anticuerpos monoclonales: Aumento de CD8 (supresores) (Foto N° 4).

OCTUBRE 1985

Estable

Prednisona 20 mg.

DICIEMBRE 1985

Debilidad muscular

Prednisona 25

mg.

AGOSTO 1986

Nuevas lesiones en piel

Aumenta la debilidad muscular

Hiperglicemia esteroidea

Ciclofosfamida 100 mg. v.o.

SEPTIEMBRE 1986

Aumenta la crisis de piel, aparecen lesiones purpúricas y ulceradas en miembros inferiores.
Hepatoesplenomegalia.

Nevas biopsias: Micosis fungoide.

Nuevo anticuerpo monoclonal: Aumento de CD8

NOVIEMBRE 1986

Estable

Ciclofosfamida: 50 mg/día

Prednisona: 25 mg/día

SEPTIEMBRE 1987

Crisis pulmonar

JUNIO 1988 - JULIO 1989

Buena evolución. Escasas lesiones en piel.

Se mantiene con Endoxan 50 mg/día.

Prednisona 10 mg/día.

ENERO 1990

Crisis respiratoria

Rx de tórax: infiltrado difuso.

Ex de esputo: Gram y BK: negativo

Diagnóstico: Enfermedad de base mas infección respiratoria secundaria.



Foto N° 1: Placas eczematosas, infiltradas (región lumbar).

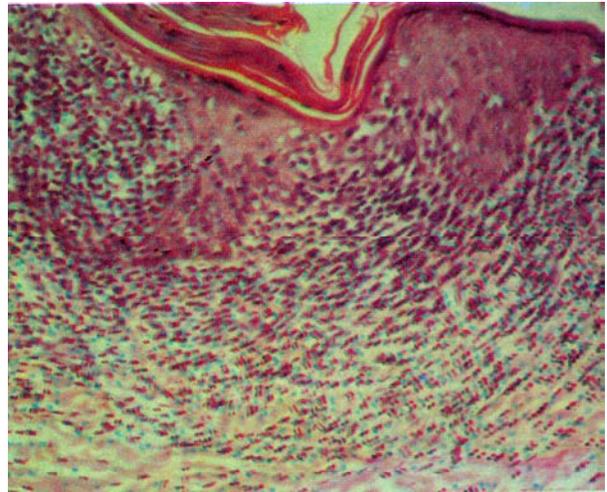


Foto N° 2: Infiltrado linfocitario, pleomórfico, con importante epidermotropismo y formación de microabscesos de Pautrier.

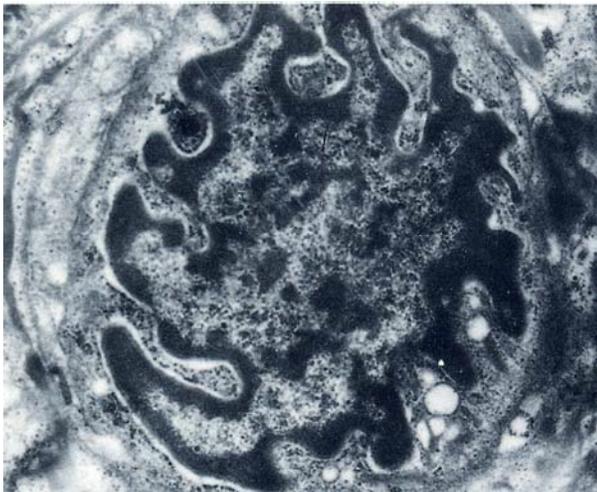


Foto N° 3: Microscopia electrónica. Célula de Sézary.

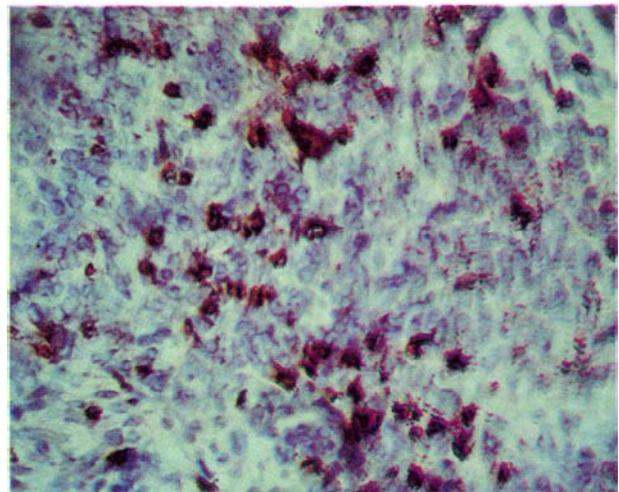


Foto N° 4: Anticuerpos monoclonales. Células CD8 (supresoras).

Tratamiento: Cefalosporina
+ prednisona 50
mg/día.

JUNIO 1990

Cuadro respiratorio
Fibrosis pulmonar
Hiperglicemia.

FEBRERO 1991

Debilidad general.
Ciclofosfamida 50 mg/ interdiario
Prednisona 10 mg.
Nueva crisis pulmonar

MAYO 1991

Viaja a Europa
Crisis pulmonar severa
Espirometría: 43% de funcionalismo
pulmonar

Fibrosis pulmonar bilateral

Prednisona: 30 mg/día

AGOSTO 1991

Regresa a consulta
Poca capacidad pulmonar/cianosis
distal.

Pruebas ventilatorias: Alteración
respiratoria mixta.

Prednisona: 50 mg/día.

Endoxan: 50 mg/interdiario.

OCTUBRE 1991

Placas eczematosas aisladas
Hepatoesplenomegalia moderada
Fibrosis pulmonar bilateral
Disnea a medianos esfuerzos
Acropaquia.

ABRIL 1992

Sin lesiones en piel

Muy pálido

Bronquitis crónica

Disnea a pequeños esfuerzos

Endoxan: 50 mg interdiario

Prednisona desde Dic. hasta Abril 25 mg al día, actualmente 50 mg. al día.

DECEMBER 1992

Intensos dolores en toda la extensión de la columna vertebral. El estudio Rx revela osteoporosis severa (uso de esteroides prolongados) y osteoartritis importante. El paciente se sometió a tratamiento con fisioterapia, calcitonina, calcio y mejoró de este cuadro clínico.

MARZO 1993

Presenta cuadro clínico de tos con fiebre y disnea, por lo cual es estudiado con broncoscopia y se aisló *Pseudomonas aureoginosa* por lo cual recibió quinolona con mejoría.

El paciente recibe actualmente Prednisona 10 mg Ciclofosfamida 50 mg tres veces por semana.

Nota: El paciente no fue sometido, durante todos sus controles a una terapia quimioterápica convencional por su negativa a recibirla.

COMENTARIOS

Esta evolución cronológica de nuestro paciente, mas allá de la mera

enseñanza de como puede evolucionar un cuadro de linfoma a linfocitos T, tiene algunas otras facetas que quisiéramos exponer.

LA ENFERMEDAD

Como tal es difícil enclavarla dentro de una cuadratura específica, los distintos patrones o criterios que se hacen para clasificarla son aún imprecisos: la clínica, patrón histológico, patrón citológico, inmunológico, histoquímico e incluso de microscopía electrónica y de biología molecular no han podido enmarcarlo dentro del espectro biológico-dinámico que la enfermedad requiere ni siquiera han podido desligarla de otras patologías del sistema linforeticular, incluso de corte benigno.

EL ENFERMO

Como en otras enfermedades, y más de la piel, el enfermo observa y sufre día a día su afección, busca en médicos y extraños, la panacea de todos sus problemas. Ruega, se agrede, agrede al entorno y reniega de esa maldición que le tocó en suerte. No es sólo su problema físico que le acorta la vida, si no el deterioro de su calidad de existencia, lo que lo hace un individuo deprimido y ávido de apoyo psíquico por parte de su médico y de sus familiares.

EL MEDICO

Vive el problema, lo estudia, un poco para buscar salida terapéutica, otro poco para llenar su ego de conocimiento, pero a la larga se involucra con el enfermo, no el

portador de una enfermedad interesante, sino el padre que tiene que vivir, que tiene que mantener una familia con las pocas fuerzas que la enfermedad le permiten, que tiene que convivir con una esposa, la que incluso solapadamente dice que desde hace años ya no tienen intimidad.

Es el mismo individuo que puede esta vendiéndonos una manzana o sirviendo de chofer en una carrera de carro.

EL MEDICO-PACIENTE

Se convierte al tiempo en una hermandad, si las visitas son de consultorio privado ya ni se cobran, las mejores frutas de temporada las recibe su médico, la familia le consulta las decisiones familiares más insólitas. Se establece un compromiso mucho mayor que el que da la fría transmisión de conocimiento en la búsqueda de la cura de la afección y el apretón de despedida.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Pierard GE. Encyclopedie Médico-Chirurgicale. Paris 1986. 12780 A10-7.
- 2.- Rook A et al: Textbook of dermatology. 4th Oxford: Blackwell Scientific publications. 1986.
- 3.- Callen JP, et al: Dermatological signs of internal disease. 1st ed. Philadelphia W B Saunders. 1988.