

SINDROME DE SÉZARY

Jaramillo R., Ana Patricia; Saavedra, Domingo;
Zuluaga de C., Angela; Restrepo, Susana

RESUMEN

El Síndrome de Sézary (SS) es la variante eritrodermica y leucémica del Linfoma Cutáneo de Células T (LCCT).

Se presenta el caso de un hombre de 62 años, con la tríada diagnóstica de eritrodermia, linfadenopatías y más del 10% de células de Sézary circulantes. Fallece por compromiso visceral del linfoma.

Palabras Clave: Linfoma, eritrodermia.

HISTORIA CLINICA

Hombre de 62 años, raza negra, procedente de Quibdó, quien consulta por presentar prurito generalizado en piel desde hace 3 años y lesiones eczematosas, linfadenopatías y compromiso del estado general en los últimos 4 meses. Sin antecedentes importantes.

Al examen físico presentaba fascies leonina, eritrodermia con descamación que característicamente dejaba islas simétricas de piel no comprometida, hiperqueratosis palmo-plantar, distrofia ungueal, linfadenopatías y hepatoesplenomegalia.

Histopatología

Piel: Proliferación neoplásica densa de linfocitos en dermis, especialmente en disposición perivascular, y en epidermis forman microabscesos de Pautrier. Estos hallazgos confirman el diagnóstico de LCCT.

Ganglio Linfático Axilar: Proliferación neoplásica difusa de linfocitos.

Inmunotipificación

Tanto la piel como el ganglio linfático fueron marcadamente positivos para CD3 y negativo para CD20.

Exámenes de Laboratorio

HB: 15.6 HTO: 51
Leucocitos: 60.400 cel/cm³ Linfocitos: 35%
Células Sézary circundantes del 14%

Ana Patricia Jaramillo R., Residente I Dermatología CES.
Domingo Saavedra, Hematólogo.
Angela Zuluaga de C., Dermatóloga.
Susana Restrepo, Patóloga.
Correspondencia: Ana Patricia Jaramillo R., CES Sabaneta, Carrera 43A No. 52 Sur 99, Medellín.

Ionograma normal

Creatinina Sérica: 2.2

Ecografía abdominal: Hepatoesplenomegalia, adenopatías múltiples para-aórticas, ilíacas e inguinales.

Rx Tórax: Adenopatía hiliar derecha.

Evolución y Tratamiento

El paciente rechaza voluntariamente la terapia y fallece cuatro días después de abandonar el hospital.



Fig. No. 1. Eritrodermia con islas simétricas de piel no comprometida.

COMENTARIOS

El LCCT es una enfermedad poco frecuente de etiología desconocida, pueden ser importantes las influencias ambientales, genéticas e infecciosas. El papel del HTLV-V, otros retrovirus y Epstein-Barr está por esclarecerse.¹



Fig. No. 2. Aspecto clínico del paciente

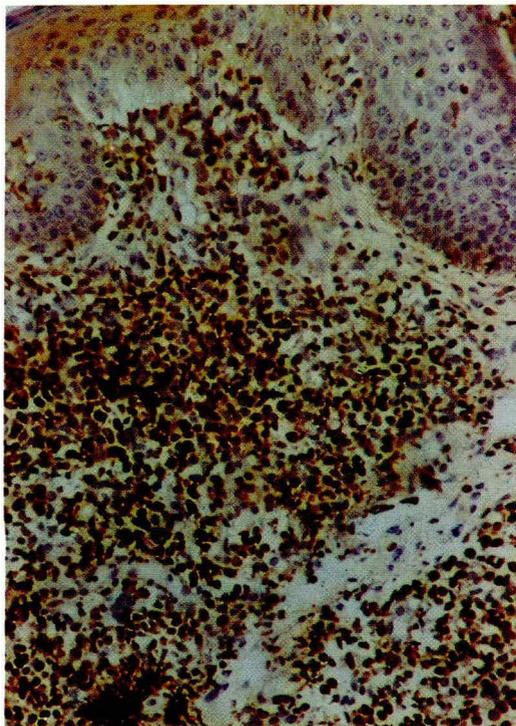


Fig. No. 3. ACD₃⁺ en piel. Microabsceso de Pautrier (extremo superior izquierdo).

El SS es la variante eritrodérmica, y leucémica del LCCT, donde los linfocitos maduros malignos circulan en sangre periférica, además de poblar la piel. Representa el 5% de los casos nuevos

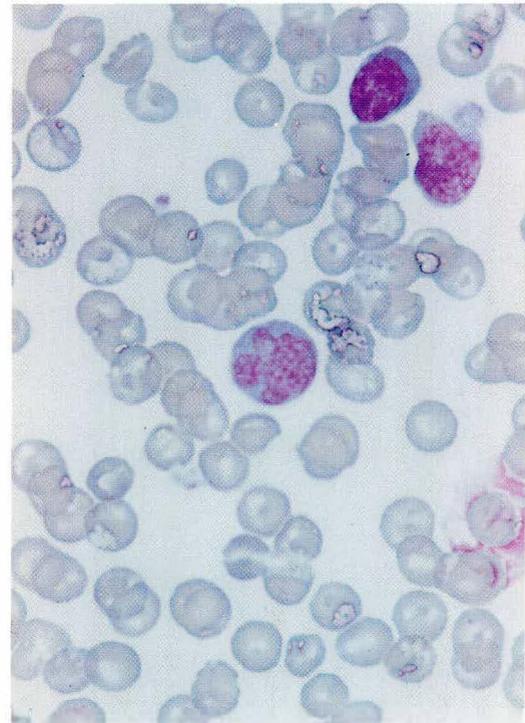


Fig. No. 4. Células de Sézary circulantes.

de LCCT y es considerado un linfoma definitivo de bajo grado de malignidad.¹ Es más frecuente en hombres de raza negra mayores de 60 años.² Su tríada diagnóstica es eritrodermia, adenopatías y más del 10% de células de Sézary circulantes.¹

La asociación de enfermedad visceral con compromiso de sangre periférica y ganglio linfático es altamente significativa.¹

Los ganglios linfáticos son el primer sitio de compromiso extracutáneo; el bazo, el hígado y el pulmón le siguen en frecuencia.

El compromiso de médula ósea es raro y tardío en la enfermedad.³ El diagnóstico se establece por biopsia, la cual puede ser procesada para el estudio histológico, de inmunofenotipo, citogenética y genotipificación molecular o estudios ultraestructurales (microscopía electrónica).²

La célula que caracteriza el infiltrado, tanto en la piel como en sangre, es una célula de núcleo cerebriforme, hiper cromático, grande e irregular, conocida como célula de Sézary.⁴

Los principales diagnósticos diferenciales son eritrodermia de origen benigno (psoriasis, D. seborreica, D. atópica senil, toxicodermias) y la leucemia/linfoma de células T del adulto, asociada al HTLV-I y con distribución racial y geográfica característica.⁴

El estadio del LCCT se basa en la clasificación internacional del TNM. El compromiso de piel (T) se gradúa de acuerdo con la extensión y tipo de lesión en T₁, T₂, T₃ y T₄. La invasión a ganglios linfáticos (N) va desde N₀ a N₃ y M representa la presencia de metástasis viscerales (M₀ y M₁). El estadio I corresponde a enfermedad cutánea en placas; el II a placas

con adenomegalias o tumores en piel; el III a la fase eritro-
dérmica y el IV a metástasis a ganglio linfático o viscerales.¹

Los cuatro principales métodos terapéuticos para el LCCT son:
mostaza nitrogenada tópica, fotoquimioterapia (PUVA), radio-
terapia (particularmente con acelerador de electrones) y qui-
mioterapia sistémica.¹

El pronóstico depende del estadio de la enfermedad. Cuando
sólo hay compromiso de piel, la supervivencia a 5 años es
del 80-90%. El compromiso de órganos viscerales presenta
una supervivencia media corta de 6-8 meses.¹

Las principales causas de muerte son infección y falla orgánica
secundaria al compromiso visceral de la enfermedad.²

CONCLUSIONES

Se presenta el caso de un paciente de 62 años, con un diag-
nóstico comprobado de síndrome de Sézary o fase leucémica
del LCCT, quien fallece por falla orgánica secundaria al com-
promiso visceral de su enfermedad.

SUMMARY

The Sézary Syndrome is the erythrodermic variant of the Cu-
taneous T-Cell Lymphoma (CTCL).

We report a case of a 62 year-old man, with diagnostic triad
of erythrodermic, lymphadenopathies and more of 10% of cir-
culatory Sézary's cells. The patient died as a result of visceral
compromise of the lymphoma.

Key words: Lymphoma, erythrodermia.

BIBLIOGRAFIA

1. Howard K and Foss FM. Hematology/Oncology Clinics of North America. Philadelphia 1995.
2. Isaacson PG and Norton AJ. Cutaneous Lymphoma in extranodal lymphomas. N.Y. 1994; 131-185.
3. Burg G, Kerl H and Thiers B. Dermatologic Clinics. Cutaneous Lymphoma. Philadelphia 1994.
4. Heald PW and Edelson RL. Lymphomas, pseudolymphomas and related conditions In: Fitzpatrick TB et al eds. Dermatology in General Medicine Fourth de Mc Graw Hill. N.Y. 1993; 1286-1307.
5. Jaffe ES. Post-Thymic T-Cell lymphomas In: Jaffe ES Surgical Pathology of the Lymph nodes and related organs. Philadelphia. 1995; 344-389.