

REVISTA DE LA FACULTAD DE MEDICINA

Volumen XX

Bogotá, agosto de 1951

Número 2

Director:

Profesor ALFREDO LUQUE B. Decano de la Facultad.

Jefe de Redacción: Doctor Rafael Carrizosa Argáez.

Comité de Redacción:

Prof. Alfonso Esguerra Gómez. Prof. Manuel José Luque. Prof Agr.
Gustavo Guerrero I.

Administrador: José R. Durán Porto

Dirección: Calle 10 N° 13-99 — Bogotá — Apartado Nacional N° 400
Talleres Editoriales de la Universidad Nacional.

Las Hematodermias a la luz de un caso de Leucemia Cutis

Por el doctor Rafael Carrizosa Argáez

El 10 de octubre de 1949 se presenta a la consulta externa del Instituto Nal. de Rádium un niño (H. F. Historia N° 21.787) de 6 años de edad, procedente de Funes (Nariño) cuyos padres nos informan que hace más o menos un año se inició la enfermedad con la aparición de un tumor en la región malar izquierda, tumor que fue aumentando de volumen hasta cubrir el ojo izquierdo; que entonces se practicó la extirpación quirúrgica del tumor; pero que, al cabo de poco tiempo, aquél reapareció, y que simultáneamente comenzaron a formarse tumores semejantes en el resto de la cara así como también en las extremidades y en la región pectoral.

No dan los padres ningún antecedente familiar o personal del niño que merezca atención.

Se trata de un niño normalmente desarrollado, en buen estado de nutrición, de 17 ks. de peso.

A la inspección se aprecia que la cara del niño está totalmente desfigurada por la presencia de múltiples tumores hemiesféricos que tienden a confluir y que están localizados en la frente, en ambas regiones malares y mejillas, en la nariz, en el labio superior y en la región mentoniana. (Figs. 1, 2 y 3). Estos tumores son de color violáceo; la piel que los recubre está adelgazada, es brillante, presenta venectasias y adhiere a los planos subyacentes. A la palpación ofrecen las neoformaciones una consistencia firme, y se aprecian que son móviles sobre los planos profundos.



Figura número 1.

Figura número 2.

Figura número 3.

El ojo izquierdo está cubierto por el tumor de la región malar contigua y presenta conjuntivitis. La visión y movilidad de los ojos están conservadas.

El cuero cabelludo y las orejas no están afectados.

Al examen endo-bucal se aprecia hipertrofia de las amígdalas y una mácula violácea que interesa todo el paladar.

La piel que recubre la pared anterior del tórax presenta máculas cuyo color va del rosado pálido al violáceo.

En las extremidades superiores e inferiores existen múltiples nódulos, poco protuberantes, de forma redonda, de 1 a 2 cms. de diámetro, de color rojo oscuro, de consistencia firme y adherentes a la epidermis la cual es brillante y muy delgada. También estos elementos son móviles sobre los planos profundos. (Fig. 4).

En las regiones axilares e inguinales se palpan múltiples adenopatías hasta de 1,5 cms. de diámetro, de consistencia firme que no adhieren ni entre sí ni a los planos subyacentes ni a la piel.

No hay hepato ni esplenomegalia. El resto del examen somático es normal. Se trata, pues, de una enfermedad que lleva un año de evolu-

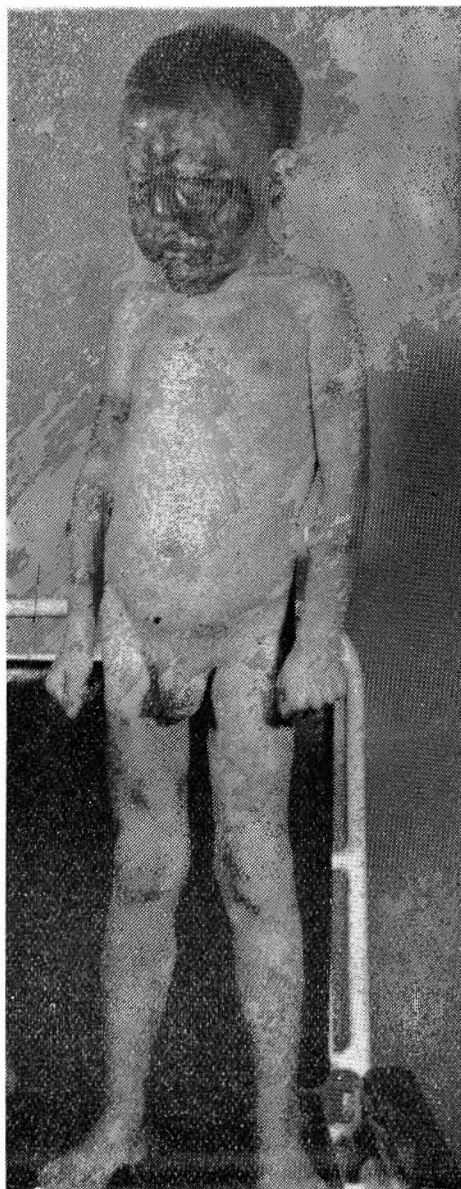


Figura número 4.

ción y que presenta, como únicas manifestaciones, un gran número de tumores cutáneos localizados especialmente en la cara, pero también en las extremidades y en el tórax, y algunas adenopatías axilares e inguinales.

En presencia de tales manifestaciones tenemos que pensar, en primer término, en una *Hematodermia*, pues apenas sí existe otra entidad nosológica, fuera de las relacionadas con el sistema hematopoyético, capaz de provocar este cuadro.

Lo que caracteriza a todas las manifestaciones cutáneas comprendidas dentro del término "Hematodermias", es la existencia de un infiltrado dérmico compuesto por células que están relacionadas con los elementos sanguíneos.

Esto proviene de que la piel encierra, dentro de su tejido conjuntivo propio, sus glándulas, sus vasos y sus nervios, un tejido capaz de funcionar como un verdadero órgano hematopoyético.

Este tejido potencialmente hematopoyético no es otra cosa que el representante, en la piel, del sistema reticuloendotelial; es aquella parte del tejido mesenquimatoso que permanece indiferenciado; es, lo que denominan los franceses, el mesenquima postembrionario de La-guesse.

Este tejido está formado en la piel, lo mismo que en los demás órganos pertenecientes al sistema reticuloendotelial, tales como: el bazo, el hígado, la médula ósea, los ganglios linfáticos, etc., por células estrelladas que forman un *syncytium*, cruzado por fibras de reticulina, dentro de cuyas mallas se encuentra un cierto número de células libres.

Este tejido mesenquimatoso, embrionario, pluripotente, no tiene una repartición homogénea en la piel; de ahí que las manifestaciones patológicas a que pueden dar origen aparezcan en ciertas zonas de predilección.

El *stratum papillare* que conserva parcialmente la estructura reticular del mesenquima embrionario y en el que, por lo tanto, abundan la reticulina y los elementos celulares, es el substrato por excelencia para los infiltrados de las hematodermias.

El resto del *corium* es pobre en tejido reticular, el que tan sólo se encuentra envolviendo los vasos y nervios que lo atraviesan.

El *stratum subcutaneum* encierra, como el *stratum papillare*, gran cantidad de elementos potencialmente hematopoyéticos, pero que se han transformado en un órgano adiposo.

El grupo de hematodermia dentro del cual suponemos que debe ingresar el proceso que estudiamos, pertenece a las enfermedades del

sistema reticuloendotelial. (S. R. E.), pero no las incluye a todas ellas porque, por definición, sólomente son hematodermias aquellas que provocan un infiltrado dérmico compuesto por células morfológicamente iguales o semejantes a elementos sanguíneos y que tienen, además, repercusión sobre la sangre o sobre los órganos hematopoyéticos.

Para mirar las hematodermias desde el punto de vista que ofrezca mejor perspectiva, las enumeraremos colocándolas en el lugar que les corresponde dentro de las enfermedades del S. R. E.

El desconocimiento de la etiología de la mayoría de las enfermedades del S. R. E., que deja demasiada libertad a la imaginación de los investigadores que se vienen esforzando por agrupar bajo un punto de vista clínico o anatomopatológico dichas entidades, es la causa del gran número de clasificaciones que se han propuesto.

Pittaluga en su obra La Patología de la Sangre y el Sistema Reticulo-Endotelial, critica las clasificaciones de Epstein, de Schittenhelm, de Foord Parson y But, la de Beserga y termina por exponer la suya propia.

No es el caso de exponer tales clasificaciones, pero como sí nos interesa, con el fin de orientarnos, conocer dentro de cuáles grupos pueden hallar lugar las hematodermias, estudiaremos una de las maneras en que pueden agruparse las enfermedades del S. R. E.

La piedra angular de la clasificación de las enfermedades del S. R. E. es su aspecto histológico que permite agruparlas en aquellas que se caracterizan por un infiltrado *monomorfo* y en las que muestran un infiltrado *polimorfo*.

Hay además un tercer grupo, fácil de diferenciar de los dos anteriores, caracterizado por una infiltración celular lipoidea que es consecuencia de desarreglos metabólicos. Este es el grupo de las:

I Xantosis que está representado por:

- 1) La Enfermedad de Niemann Pick.
- 2) La Enfermedad de Schueller-Christian.
- 3) La Enfermedad de Gaucher.
- 4) Los xantomas.

Ninguna de estas enfermedades presenta los caracteres que individualizan las hematodermias.

El segundo grupo está constituido por las enfermedades del S. R. E. que evolucionan bajo el aspecto de procesos tumorales y que ofrecen un cuadro histológico *monomorfo*.

II Enfermedades del S. R. E. con cuadro histológico monomorfo:

- 1) Linfomas y Linfomatosis.
- 2) Mielomas.
- 3) Histiocitomas.
- 4) Histiocito-sarcomas.
- 5) Reticulo-sarcomas.
- 6) Linfoma gígantofolicular.
- 7) *Las Leucemias:*
 - a) *Linfadenosis leucémica crónica.*
 - b) *Linfadenosis aleucémica crónica.*
 - c) *Linfadenosis leucémica aguda.*
 - d) *Linfadenosis aleucémica aguda.*
 - e) *Leucosarcomatosis linfática.*
 - f) *Mielosis leucémica crónica.*
 - g) *Mielosis aleucémica crónica.*
 - h) *Mielosis leucémica aguda.*
 - i) *Mielosis aleucémica aguda.*
 - j) *Mielosis eosinofílica.*
 - k) *Mielosis lipomatosa.*
 - l) *Leucosarcomatosis mieloide.*
 - m) *Leucemia plasmocitaria (Enfermedad de Kahler).*
- 8) Reticulosis, es decir: Proliferación homogénea de células de origen reticular.
 - a) *Reticulosis ortoplásticas.*
 - b) *Leucemia de monocitos.*
 - c) *Reticulosis metatípicas.*
 - d) *Reticulemia.*
- 9) *La Enfermedad de Kaposi.*

El tercer grupo está formado por las enfermedades calificadas de *granulomatosas* por sus características netamente inflamatorias y *polimorfas*.

III Enfermedades del S. R. E. con cuadro histológico polimorfo:

- 1) *Linfogranulomatosis maligna.*
- 2) *Micosis fungoide.*
- 3) *Granulomas no identificados.*

Algunos autores clasifican dentro de las granulomatosis a la enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann; otros sostienen que, a pesar de ser ésta una verdadera retículo-endoteliosis, es ella una enfermedad

especial que está relacionada con la tuberculosis. Histológicamente se diferencia fácilmente de los grupos arriba expuestos por el marcado predominio de las células epitelioides. Todas aquellas enfermedades que aparecen en bastardilla, pertenecen al grupo de las hematodermias.

Veamos ahora a cuál de estos grupos puede corresponder el cuadro clínico que presenta nuestro enfermo, sin olvidar que, valiéndonos únicamente de los datos que hasta ahora conocemos, no nos será posible hacer un diagnóstico preciso e indudable, sino apenas un diagnóstico de presunción. Y esto proviene de que ninguna de las hematodermias tiene un cuadro cutáneo patognomónico, es decir, que no existe relación entre el aspecto de la dermatopatía y su substrato histológico. Por el contrario, el polimorfismo clínico de las manifestaciones cutáneas de las hematodermias viene a ser una dificultad para su diagnóstico. Las manifestaciones cutáneas más frecuentes de este grupo de enfermedades son las siguientes: tumores, nódulos, infiltraciones, eritrodermias generalizadas con exfoliación, erupciones eczematiformes y erupciones máculo-papulosas.

Para llegar a una hipótesis diagnóstica valiéndonos únicamente de lo que nos han revelado la anamnesis y el examen físico, tendremos necesariamente que fundarnos en argumentos que provienen más bien de estudios estadísticos que de la propia investigación científica. Tales argumentos serán: el tamaño de los tumores y la frecuencia con que tales enfermedades se observan, pues si algunas de ellas son relativamente frecuentes, otras son verdaderas curiosidades clínicas.

Entre los grupos de enfermedades que vienen al caso y que son: las leucemias, las reticulosis, la Enfermedad de Kaposi, la linfogranulomatosis maligna y la micosis fungoide, las más frecuentes son indudablemente las leucemias y, entre éstas, las formas linfáticas. Es en el curso de las leucemias linfáticas en donde se encuentran con mayor frecuencia lesiones cutáneas; y si hematólogos, como P. E. Weil, consideran que solamente el 1% de las leucemias linfáticas ofrecen manifestaciones cutáneas, esto proviene de que la mayoría de tales casos van a manos de los dermatólogos.

Por otra parte, ateniéndonos al tamaño de los tumores, sólo en las leucemias y en la micosis fungoide suelen alcanzar el tamaño de los de nuestro enfermo.

Son estas las razones que nos inducen a pensar, en primer término, en una *leucemia cutis*, dentro de las cuales están comprendidas, naturalmente, las formas tumorales.

A ello podemos agregar, por la evolución que ha llevado la enfermedad, que se trata de una forma *crónica*. Y, por último, teniendo en

cuenta las adenopatías francamente patológicas que presenta el enfermo, debemos concluir que nos hallamos ante una *leucemia linfática crónica cutaneo-ganglionar*.

Veamos, sin embargo, por qué no pensamos preferentemente en alguna de las otras hematodermias:

La *linfogranulomatosis maligna* se presenta aproximadamente con la misma frecuencia que las leucemias, pero si bien es verdad que la Enfermedad de Hodgkin ofrece con frecuencia manifestaciones cutáneas que pueden ser el primero o el único síntoma de la enfermedad, lo cierto es que las formas tumorales son extraordinariamente raras y que, cuando se presentan, no suelen ser muy voluminosas y se ulceran rápidamente.

El prurito es, por lo contrario, sumamente frecuente y no son raras tampoco las erupciones maculo-papulosas. Otras manifestaciones, tales como: exantemas maculosos o vesiculo-eritematosos, eritemas nudosos e infiltraciones difusas de la piel, son excepcionales. Pero es que además nos falta, en el caso que estudiamos, todo el cortejo clínico de la linfogranulomatosis maligna: el prurito, la fiebre, la esplenomegalia, las adenopatías generalizadas.

Hemos dicho que la *Micosis Fungoide* puede presentar tumores cutáneos del tamaño de los de nuestro enfermo. Esta enfermedad es, sin embargo, mucho menos frecuente que la de Hodgkin. Además, el granuloma fungoide se desarrolla gradualmente y el curso de la afección consta ordinariamente de tres fases: el período premicósico, el período de infiltración y el período de tumor.

El período premicósico está caracterizado por prurito, que puede persistir como único síntoma durante meses; por dermatosis eczematoides o por una eritrodermia.

Luégo viene la infiltración de la piel que, primeramente mamelonada, presenta nudosidades y, por último, tumores hemiesféricos, voluminosos, blandos y de color violáceo que suelen ulcerarse y provocar abundantes hemorragias.

La micosis d'émblée, es decir: aquella forma de la micosis fungoide que se inicia con la formación de tumores, podría perfectamente corresponder al caso que estudiamos. Pero esta forma es tan extraordinariamente rara, que es lícito no pensar en ella, aunque el anatomopatólogo tenga luégo que corregir nuestro error. Además, se afirma que este tipo inverso del granuloma fungoso no se acompaña jamás de adenopatías superficiales palpables.

La tercera forma de la micosis fungoide es la eritrodérmica, llamada también: tipo de Hallopeau-Besnier.

Como su nombre lo indica, lo característico en ella es la eritrodermia, idéntica a la eritrodermia de una leucemia o de una reticulemia. Nuestro enfermo no ofrece el cuadro clínico del "hombre rojo" de Hallopeau.

Los tumores que pueden presentarse en el curso de una *Reticulosis*, es decir, en el curso de aquellas afecciones caracterizadas por la proliferación de células de origen reticular, son igualmente diseminados, violáceos y pueden o no ulcerarse, pero jamás sobrepasar el tamaño de un limón. Estas afecciones pueden limitarse a la piel, pero también pueden generalizarse e invadir los ganglios linfáticos o la médula ósea, provocando entonces una leucemia o una criptoleucemia.

La *Reticulemia* ofrece clínicamente el aspecto de la eritrodermia premicósica. Sus placas rojas, escarlatinoides, violáceas, presentan descamación y un gran número de máculas purpúricas que se observan netamente bajo la vitropresión. Sobre este fondo eritrodérmico pueden aparecer algunas pápulas o nódulos. El prurito es constante. En la sangre periférica suelen hallarse células atípicas. No es éste, pues, tampoco el cuadro clínico de nuestro enfermo. Como tampoco lo es el de la *Enfermedad de Kaposi* o Sarcomatosis pigmentaria idiopática telangiectásica de Kaposi. Enfermedad que proviene de una proliferación anormal de las células reticulares de la piel y que, por ser una proliferación muy diferenciada, presenta histológicamente, junto a las masas celulares fusiformes, neoformaciones de capilares y pigmentaciones que pueden ser de origen sanguíneo (hemosiderina) o provenir de la melanina.

Esta enfermedad, que comienza por la aparición simétrica de tumores duros, pruriginosos y de color azulado que se localizan en los pies, piernas y manos, pueden acompañarse de toda clase de reacciones sanguíneas: monocitosis, leucemia linfoide o mieloide, etc.

La *Enfermedad de Kahler* apenas la nombro, pues tan sólo existen en la literatura mundial 4 casos, con manifestaciones dérmicas, bien estudiados. Las manifestaciones dérmicas del mieloma múltiple consisten en infiltraciones de plasmocitos, pero con mayor frecuencia, se han observado lesiones cutáneas inespecíficas tales como: lesiones eczematosas, eritrodérmicas, etc.

Ante el caso que estudiamos cabe también pensar en la *Enfermedad de Besnier-Boeck-Schaumann* (B. B. Sch.), enfermedad que puede afectar los ganglios linfáticos, el bazo, los pulmones, los huesos, las mucosas, el hígado, los riñones, el intestino, los testículos, los ovarios, el sistema nervioso y, con mucha frecuencia, la piel.

Como en toda enfermedad de sistema estas diferentes localizacio-

nes pueden presentarse asociadas en grupos de una manera caprichosa o en forma aislada, afectando un solo órgano.

Es así como esta enfermedad puede localizarse únicamente en la piel, o puede suceder que sólo sus manifestaciones cutáneas atraigan nuestra atención, pasando desapercibidas sus manifestaciones viscerales. Las manifestaciones cutáneas de la Enfermedad de B. B. Sch., presentan un polimorfismo grande. Hasta hace relativamente poco tiempo tan sólo se conocían los sarcoides que se dividían en sarcoides de pequeños nódulos; sarcoides de grandes nódulos y en sarcoides infiltrantes.

En nuestro caso no puede tratarse de ninguna de las dos primeras formas, pues los nódulos más voluminosos de la Enfermedad de B. B. Sch. alcanzan apenas el tamaño de una nuez.

Los sarcoides infiltrantes difusos, el llamado Lupus Pernio, es la forma en la que las lesiones cutáneas son más importantes, más numerosas, pero, a la vez, la que con mayor frecuencia se acompaña de lesiones óseas, ganglionares, pulmonares y viscerales.

Las lesiones cutáneas se localizan principalmente en la cara: sobre la nariz, las regiones malares, las mejillas, la frente, sobre las orejas, pero también aparecen en la cara dorsal de las manos y de los dedos, rara vez en las extremidades o en el tronco.

La piel que recubre los nódulos es delgada, brillante, escamosa y tiene un color rojo azulado; su consistencia es mixomatosa, otras veces, leñosa.

Esta forma de la retículo-endoteliosis de B. B. Sch. puede ser clínicamente indiferenciable de una leucemia cutis, pero, en el caso concreto que estudiamos, también podemos descartarla basándonos nuevamente en el tamaño de los tumores, pues los nódulos del lupus pernio, siendo más voluminosos que los de las otras dos formas de la Enfermedad de B. B. Sch., no sobrepasan un diámetro de 3 a 4 cms.

Otro argumento en contra de la Enfermedad de B. B. Sch. es que esta entidad se desarrolla mucho más lentamente que la que padece nuestro enfermo.

Clínicamente corresponde, pues, nuestro caso a una leucemia cutis; veamos ahora a cuál de sus formas puede pertenecer.

A pesar de que aún no conocemos ni el cuadro hemático ni el mielograma, creemos poder excluir las formas mieloides de las leucemias, pues, si bien es verdad que la mielosis leucémica crónica es la forma más frecuente de las leucemias, las manifestaciones leucémicas son en ellas raras y cuando se presentan, suelen hacerlo durante el curso de una leucemia típica y, por lo tanto carecen de interés para el diagnós-

tico. Con menor frecuencia se observan manifestaciones cutáneas desde la iniciación del proceso y entonces tiene interés, pero especialmente desde el punto de vista pronóstico, pues anuncian tendencia a la evolución aguda.

Además, y este es un dato clínico de gran interés para el caso concreto que estudiamos, las mielosis leucémicas no presentan jamás toda la gama de formas disociadas que se ven en las formas linfáticas. Y nuestro paciente presenta claramente una de estas formas disociadas.

Las manifestaciones dérmicas en las mielosis son generalmente tumorales, jamás se presenta eritrodermia —tan frecuente en las formas linfáticas— pero, como ya dijimos, estos fenómenos cutáneos forman siempre parte de una leucemia generalizada.

Excluidas, clínicamente, las mielosis leucémicas, veamos entonces a cuál de las formas linfáticas puede corresponder nuestro caso.

Las leucemias linfáticas con manifestaciones cutáneas pueden subdividirse así:

- A. Leucemia linfática crónica con manifestaciones cutáneas.
- B. Leucemia linfática subaguda con manifestaciones cutáneas.
- C. Leucemias linfáticas disociadas:
 - 1. Forma cutáneo-ganglionar.
 - 2. Forma cutáneo-hepática.
 - 3. Forma cutáneo visceral con medula ósea indemne.
 - 4. Forma cutánea pura.
- D. Linfomas únicos o múltiples.
- E. Leucemias linfáticas tumorales.

La normalidad clínica del bazo y del hígado nos permite excluir del diagnóstico las leucemias linfáticas crónicas con manifestaciones cutáneas. En estas formas la dermatopatía no tiene interés práctico, pues suele presentarse cuando la enfermedad lleva meses o años de evolución y, por lo tanto, cuando el diagnóstico ya se ha hecho gracias al cortejo de numerosos síntomas que ofrece esta forma de la leucemia.

La leucemia linfática subaguda con manifestaciones cutáneas no corresponde tampoco al cuadro clínico que estudiamos, pues es aquella una forma que conduce en pocos meses al desenlace fatal, cuando nuestro enfermo lleva ya un año de enfermedad y ofrece aún un estado general satisfactorio.

También podemos descartar las formas *cutáneo-hepática* y *cutáneo-visceral con medula ósea indemne*, por la falta en nuestro caso de hepato y esplenomegalia.

Tampoco se trata de *linfomas múltiples*, pues aunque éstos ofrecen exactamente las mismas características que los tumores cutáneos; de nuestro paciente, los linfomas múltiples se caracterizan por la integridad de los ganglios linfáticos, del hígado y del bazo, mientras que nuestro caso presenta adenopatías bastante generalizadas y francamente patológicas.

Por las mismas razones excluimos del diagnóstico las *formas cutáneas puras* de una leucemia linfática, pues ésta no se diferencia de la anterior sino por la leucocitosis.

Tenemos todavía que plantear el diagnóstico diferencial con las *Leucosis Tumorales*, es decir, con la *Leucosarcomatosis linfática*.

Esta leucosis consiste en la asociación de una leucemia con una formación neoplásica.

Dentro de la escasa frecuencia con que se observan, estas leucosis afectan frecuentemente la piel.

Clínicamente se observan las diversas manifestaciones cutáneas propias de las hematodermias con todo su polimorfismo: nódulos duros hasta del tamaño de una naranja, pápulas, placas eritematosas, infiltraciones difusas, eritrodermias. Estas manifestaciones son indoloras y no pruriginosas.

Desde el punto de vista fisiopatológico no es siempre fácil hacer la distinción entre si se trata de un proceso de hiperplasia o de neoplasia. Según Masson, los caracteres que permiten distinguirlos son los siguientes:

“En los tumores hiperplásicos las células libres toman parte en la hiperplasia al mismo tiempo que el reticulum. A la arquitectura normal se sustituye una capa de células más o menos diferenciada, entre las cuales se encuentra generalmente un reticulum bien marcado. La cápsula del órgano está conservada”.

“En las neoplasias o sarcomas hematopoyéticos, se nota, al contrario, la desaparición del reticulum, una abundancia de elementos voluminosos frecuentemente anormales con frecuentes mitosis atípicas, rotura de la cápsula, invasión del tejido vecino...” Además, los dos tipos de procesos pueden asociarse, haciendo entonces casi imposible su diferenciación.

Los experimentos practicados en las leucosis transmisibles de los ratones, han puesto en evidencia la íntima relación existente entre la linfosarcomatosis y la leucemia.

Desde el punto de vista de sus manifestaciones clínicas, las leucosis tumorales pueden presentarse en las siguientes formas:

1. Sin manifestaciones sanguíneas, como :

- a) Tumor único : Linfossarcomatosis localizada tipo Kundrat ;
- b) En forma generalizada : Linfossarcomatosis generalizada tipo Pappenheim ;

2. Con manifestaciones sanguíneas : Leuco o criptoleucossarcomatosis de Sternberg.

La forma 1.b) corresponde, cuando su estudio histológico demuestra su carácter neoplásico, a lo que se llamaba la sarcomatosis cutánea.

Según el grado de diferenciación de los elementos citológicos del tumor, pueden observarse células de tipo linfático o mieloide o histiocítico. Cuando el aspecto es linfático y además neoplásico, tenemos las formas que se conocían con las denominaciones de "Sarcoma de pequeñas células redondas" y "Sarcoma de grandes células redondas".

Tanto las formas que se acompañan de manifestaciones sanguíneas como aquellas que no afectan la sangre, pueden iniciarse por tumores de los ganglios linfáticos, frecuentemente mediastinales, o por neoformaciones cutáneas.

En todo proceso sarcomatoso de la piel o de los ganglios linfáticos hay necesidad de practicar mielogramas si se quiere descubrir la criptoleucossarcomatosis.

Las leucosis tienen una evolución de 1 a 3 años y conducen inexorablemente a la caquexia y al exitus letatis.

No es posible negar, desde el punto de vista clínico, que el cuadro que ofrece nuestro paciente no corresponda al de una leucosis tumoral. Solamente el estudio histológico de los tumores cutáneos y de las adenopatías podrán informarnos sobre la naturaleza del proceso que en ellos se viene efectuando, es decir, si se trata de una simple hiperplasia o de un proceso neoplásico maligno.

Dado el parentesco que existe entre linfossarcomatosis generalizada, leucolinfossarcomatosis de Sternberg y leucemia, involucramos los tres términos dentro del último, que es el más general, y concluimos que, clínicamente, nos hallamos ante una leucemia (linfossarcomatosis generalizada? Leucolinfossarcomatosis de Sternberg?) crónica cutáneo-ganglionar.

Veamos ahora qué nos dice el laboratorio :

CUADROS HEMATICOS:

Fechas:	Oct. 13/49.	Oct. 26/49.	Nov. 4/49.	Nov. 22/49.
Eritrocitos:	4.310.000	3.800.000	3.600.000	3.000.000
Hemoglobina:	12 gr 82 $\frac{0}{100}$	11 gr. 76 $\frac{0}{100}$	10 gr. 60 $\frac{0}{100}$	12 gr. 82 $\frac{0}{100}$
Indice de color:	0.95	1	0.95	1.05
Reticulocitos:	0.3 $\frac{0}{100}$			
Leucocitos:	10.500	6.800	5.200	5.200
Eosinóf.:	2 $\frac{0}{100}$	2 $\frac{0}{100}$	2 $\frac{0}{100}$	6 $\frac{0}{100}$
Basóf.:			1 $\frac{0}{100}$	
Cayado:	2 $\frac{0}{100}$	2 $\frac{0}{100}$	5 $\frac{0}{100}$	4 $\frac{0}{100}$
Segmentl.:	48 $\frac{0}{100}$	42 $\frac{0}{100}$	53 $\frac{0}{100}$	64 $\frac{0}{100}$
Linfocitos:	43 $\frac{0}{100}$	52 $\frac{0}{100}$	32 $\frac{0}{100}$	18 $\frac{0}{100}$
Linfoblastos:	2 $\frac{0}{100}$		1 $\frac{0}{100}$	
Monocitos:	5 $\frac{0}{100}$	4 $\frac{0}{100}$	6 $\frac{0}{100}$	8 $\frac{0}{100}$
Plaquetas:	220.000	160.000	160.000	120.000

El cuadro hemático del 13 de octubre fue practicado al ingresar el paciente al Instituto, los otros tres fueron practicados durante el tratamiento radioterápico.

El primer cuadro hemático muestra que no hay invasión sanguínea: 10.500 leucocitos es una cifra que está dentro de lo normal. No deja de llamarnos la atención, sin embargo, la linfocitosis (43%); y este dato adquiere aún mayor trascendencia si observamos lo que con la linfocitosis ocurre al ser sometido el paciente a la radioterapia: 6 días después de iniciar el tratamiento hay un ligero aumento, pero luego hay una franca disminución: 32% a los 15 días; 18%, es decir una cifra normal, a los 35 días de tratamiento. Esto nos permite concluir que la linfocitosis provenía realmente de la afección que había dado origen a los tumores cutáneos, pues es bien sabido que los tumores cutáneos de las hematodermias no tienen solamente una función citopoyética, sino que tienen, además, una función citodiabática, es decir: que dichos tumores no solamente se forman por una producción desenfrenada de células hemáticas, sino que éstas pueden invadir en torrente sanguíneo.

De todos los factores nerviosos y hormonales capaces de influenciar la citodiabasis y la citopoyesis, solamente se conoce, y no completamente, el papel que en ellos juega el bazo.

El bazo posee una acción frenadora sobre el equilibrio citológico; él puede actuar, por una parte, inhibiendo la citopoyesis y creando así

una verdadera mielopenia funcional, o, en otros casos, inhibiendo la citodiabasis. Esta acción se ejerce sobre el sistema hematopoyético-fisiológico y patológico, desde luego también sobre la piel.

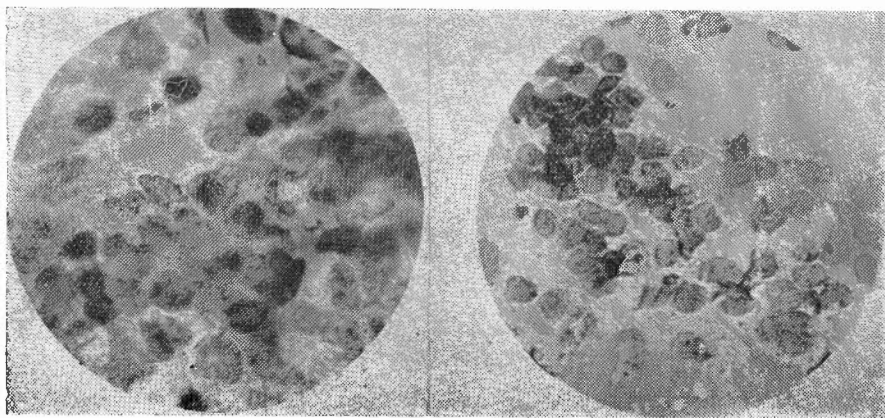
Esto nos explica las relaciones existentes entre un infiltrado dérmico y el cuadro hemático, tal como lo hemos observado en el caso que estudiamos.

Pero los cuadros hemáticos nos dicen aún más. En el 1º y 3º cuadro aparecen 2% y 1% de linfoblastos respectivamente. Existe, pues, una citodiabasis patológica, que nos revela que la *dermatopatía* se acompaña de una *hematopatía*, es decir que se trata, como lo venimos presumiendo, de una HEMATODERMIA.

Además en el primer cuadro hemático tenemos 10.500 leucocitos, que, aunque no es de por sí una cifra que permita hablar de leucocitosis. Así lo es cuando observamos que los leucocitos descienden a 5.200 durante el tratamiento simultáneamente con el descenso de la cifra de linfocitos.

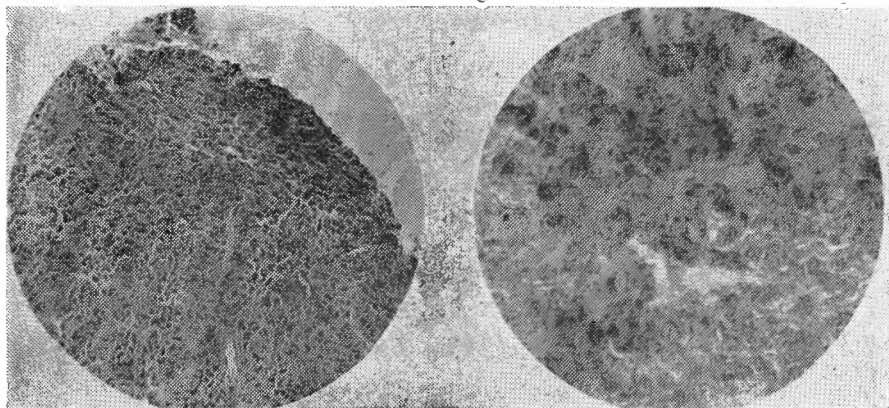
De modo que las variaciones que sufrieron los cuadros hemáticos durante el tratamiento, permiten deducir que el primero de ellos, tan poco significativo en apariencia, era francamente patológico y reflejo de una hematopatía de tipo leucémico.

Pero el estudio de los cuadros hemáticos no nos aclara totalmente el diagnóstico. Sabemos ya que nuestro paciente sufre una hematodermia perteneciente al grupo de las leucemias (Leucemia subleucémica crónica cutáneo-ganglionar?), pero ignoramos si es una verdadera leucemia, es decir, una hiperplasia, o si, más bien, es una sarcomatosis, es decir, una neoplasia.



Mielograma.

Adenograma.



Biopsia.

El mielograma, el adenograma (practicados el 13 de octubre) y la biopsia de uno de los tumores cutáneos (practicada el 14 de octubre) vienen ahora a precisar el diagnóstico.

El mielograma mostró que 37% de los elementos pertenecían a la línea linfoide y que el 10% de ellos eran linfoblastos. Algunos linfocitos y linfoblastos eran atípicos. Las líneas granulocítica y eritrocítica no mostraban alteración.

En el adenograma se hallaron algunos hemocitoblastos, numerosos linfoblastos y abundantes linfocitos, escasos polinucleares y unos pocos histiocitos. Un buen porcentaje de los elementos linfoides eran atípicos.



Figura número 5.

Figura número 6.

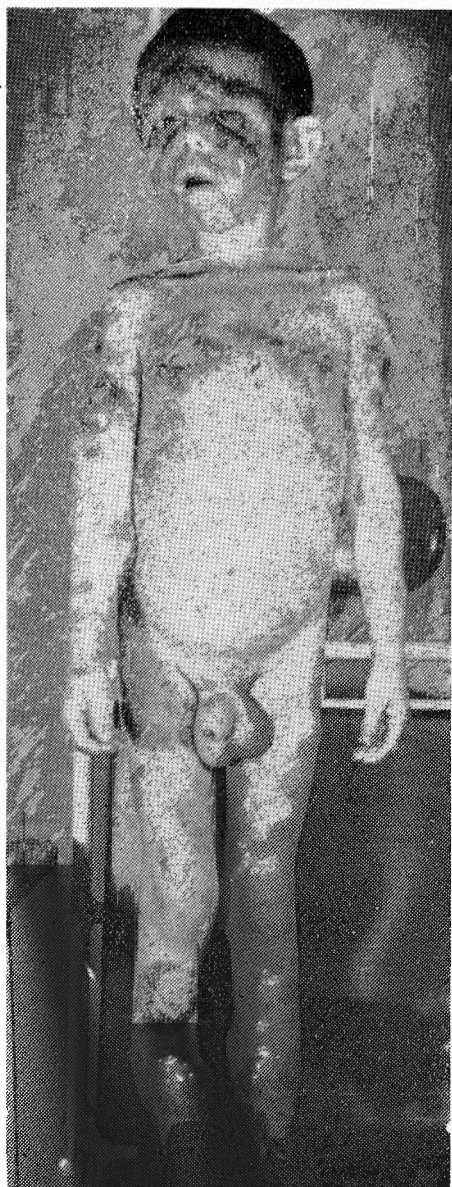


Figura número 7.

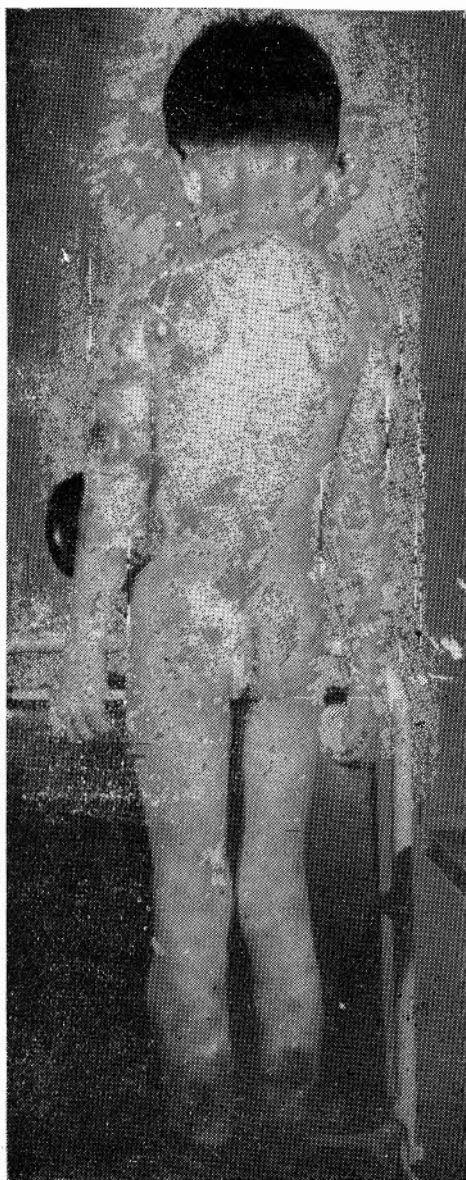


Figura número 8.

El estudio anatomopatológico de biopsia tomada del tercio inferior del muslo dio el siguiente resultado: El estudio histológico de los cortes muestra tejido conjuntivo y tejido adiposo denso y difusamente infiltrado por células redondas, de escaso citoplasma, de núcleos ricos en cromatina.

Como vimos más arriba (p. 16) los cambios citológicos y anatomopatológicos que permiten diferenciar un proceso hiperplásico de uno neoplásico, no son siempre netos y definidos, pero en los transcritos arriba no hay signo alguno que haga presumir un carácter neoplásico de la lesión. Y tanto el citólogo (Dr. C. Mendoza) como el anatomopatólogo (Dr. A. Méndez L.) hacen el diagnóstico de leucemia.

Podemos, por lo tanto concluir, que nuestro enfermo ha presentado una LINFADENOSIS SUBLEUCEMICA CRONICA CUTA-NEO-GANGLIO-MEDULAR:

Bajo tratamiento radioterápico, cuyos detalles omito por no considerarlos necesarios en este estudio, desaparecieron totalmente los tumores cutáneos, quedando tan sólo una pigmentación ocre en sus sitios de implantación. (Fgs. 5 y 6).

El 10 de diciembre de 1949 salió el paciente del Instituto. A los padres se les advirtió el pésimo pronóstico de la enfermedad.

El 23 de marzo de 1950 ingresa el paciente nuevamente al Instituto en estado caquético.

Desde hacía un mes habían comenzado de nuevo a aumentar de



Figura número 9.

Figura número 10.

volumen los nódulos cutáneos. En el brazo y antebrazo derechos se aprecian sendos tumores de 7 cms. de diámetro. En ambas piernas hay varios tumores hasta de 8 cms. de diámetro y uno de ellos presenta signos de ulceración. Los nódulos de la cara también han aumentado de tamaño, pero en menor proporción. (Figs. 7, 8, 9, 10). En ambas regiones inguinales hay adenopatías. El bazo y el hígado son normales.

El mielograma y el edenograma mostraron resultados sensiblemente iguales a los practicados cuando su primera hospitalización.

Marzo 31 de 1950: Exitus letatis.

BIBLIOGRAFIA

Becker y Obermayer.—Dermatología y Sifilología Modernas. Salvat. New York, 1945.

Blanco Piaggio y Pedro Paseyro.—El Citograma obtenido por punción. Salvat. Barcelona, Buenos Aires, 1946.

Franckel, L. y Cailliau, F.—Formes de passage entre les granulomatoses et les leucemies. Bull. Dermat. Syph. 2: 10, 1932.

Gaté, J. et Guilleret, P.—A propos des manifestacion cutanées des leucemies. Bull. Dermat. Syphil. 1193, 1937.

Gaté, J. et Michel.—Deux cas de mycosis fongoide à début atypique Bull. Dermat. Syphil. 1279, 1937.

Graciasky de, P. et Paraf, A.—Les hematodermies. Masson et Cie Paris, 1949.

Lapière, S.—Les granulomes malins fongoides. Bull. Dermat. Syphil. 1290, 1937.

Miescher.—Les granulomes lymphadenoides de la peau. Bull. Dermat. Syphil., 1937.

Moelledorf von, W.—Lehrbuch der Histologie. Gustav Fischer. Berlin, 1930.

Morgarot, J. et Runband, P.—Lymphadenie aleucemique avec manifestations cutanées tumorales. Bull. Dermat. Syphil.: 337, 1937.

Nekam, L.—Les manifestations cutanées des leucemies. Bull. Dermat. Syphil.: 1236, 1937.

Oberling, M.—La place des leucemies dans le cadre des processus proliferatifs. Leurs rapports avec les tumeurs et les granulomatosen. Bull. Dermat. Syphil.: 1193, 1937.

Pautrier, L. M.—La Maladie de Besnier-Boeck-Schaumenn. Masson et Cie. Paris, 1940.

Pautrier, L. M.—Les mycoses fongoides à tumeurs d'emblée. Bull. Dermat. Syphil., 1937.

Pittaluga, G.—La Patología de la Sangre y el Sistema Retículo-Endotelial, Cultural S. A. México, 1943.

Ramel; Dujardin; Cerutti, P.; Dupont, A.—Les manifestations cutanées de la granulomatose maligne.

Schulten, H.—Die Sternalpunktion als Diagnostische Methode. Georg Thieme, Berlin, 1937.

Urtubay, L.—Los Tumores. Editorial Científico Médica. México, 1942.

Weil, P. E.—Manifestations cutanées des leucemies et des granulomatosen. Bull. Dermat. Syphil.: 1219, 1937.

Whitby, E. W.; Britton, C. J. C.—Alteraciones de la Sangre. Salvat Editores. Barcelona, 1949.

Zieler Jakobi.—Lehrbuch und Atlas der Haut und Geschlechtskrankheiten. Urban & Schwarzenberg, Berlin, 1934.