

En este número incorporamos esta nueva sección. Las reuniones anátomo clínicas se vienen realizando en el Hospital Privado semanalmente desde hace años. Es nuestra intención incorporar una de ellas en cada número.

Actúa como moderador el Dr. Enrique Caeiro y encargada de la Revista la Dra. Norma Canals.

RESUMEN DE HISTORIA

*Dr. Enrique Caeiro **

Mujer de 67 años que ingresó el 14/03/95 por estado vertiginoso, náuseas y somnolencia, de cinco días de evolución al pretender incorporarse o caminar registrando caídas en cuatro o cinco oportunidades con lateropulsión a izquierda. Escalofríos y somnolencia pronunciada desde hace veinte días.

Entre los antecedentes personales se consigna hipertensión arterial y dermatosis pruriginosa de 20 años de evolución.

En el examen físico se objetivaron lesiones en piel poiquilodérmicas hiperpigmentas y pruriginosas de distribución difusa con atrofia respetando la cara.

En el examen neurológico se consignó síndrome vertiginoso de 72 hs, de evolución. Hipersomnia y estado depresivo. Nistagmus horizontal.

Se realizó biopsia de piel. (Resultado: linfoma)

Con mejoría de su estado neurológico fue dada de alta tres días después, persistiendo mareos.

El 23/03/95 reingresó por síndrome vertiginoso con fluctuaciones en el sensorio: alternando períodos de lucidez y desorientación temporo-espacial.

En la Tomografía Axial Computada encontramos: imagen puntiforme hipodensa protuberancial dudosa.

Ecoabdominal: imagen hiperecoica compatible con angioma hepático.

La biopsia de médula ósea mostró hipoplasia celular. El examen de líquido céfalo raquídeo resultó normal.

Recibió ciclo de quimioterapia con COP y prednisona 120 mgr./4 días. En el segundo ciclo de quimioterapia, la paciente aparece soporosa con exoftalmia derecha e inyección conjuntival, parálisis del 6to. par derecho, nistagmus horizontal bidireccional, paresia facial periférica derecha, hemiparesia espástica braquicrural izquierda, signo de Babinski y nuca blanda (síndrome alterno de tronco encefálico).

A los dos días presenta fiebre y aumento de secreciones bronquiales, se inicia amoxicilina y sulfactan. Discreta mejoría del sensorio en los días subsiguientes apareciendo hiperreflexia osteotendinosa generalizada.

Se plantea la indicación de biopsia estereotáxica de sustancia blanca, la cual se difiere por empeoramiento de su estado neurológico: entra en estado de coma, arreflexia en miembros inferiores, hemiparesia derecha a predominio braquial, signo de Babinski bilateral, falleciendo por bradicardia extrema: 22/05/95.

* Medicina Interna - Hospital Privado

DISCUSION

*Dr. Manuel Albarenque **

1° Pregunta: ¿La historia neurológica de la paciente está o no relacionada con su linfoma "T"?

2° Pregunta: Creo que el episodio neurológico no fue agudo sino que data desde hace 3 meses. Si la paciente es hipertensa me pregunto si no podría haber hecho una lesión de tronco y uniendo el nistagmus horizontal con una lateropulsión a izquierda, podría suponer que tuvo un síndrome vestibular central. De ser así reconozco que la paciente tiene múltiples lesiones a diferentes niveles del sistema nervioso central.

Si considero separadamente su cuadro neurológico en relación al linfoma diría:

1) Que las complicaciones que uno vería son: compromiso aislado de pares craneales, siendo el 7° el más afectado, el compromiso del sistema nervioso central sería tardío y es raro si no está.

2) La otra posibilidad es de que se trate de un síndrome paraneoplásico, en forma de encefalomielopatía o encefalomiелitis, donde el compromiso se observa a diferentes niveles del sistema nervioso central, como en ella y del sistema nervioso periférico. Hechos para pensar en esto avalan que: a) En Febrero cuando comenzó con dolor en miembros inferiores podía suponerse una neuropatía. b) Esta neuropatía podría haber afectado ganglios de la raíz posterior acompañándose de signos neurovegetativos (asumiendo que no era causado por la nifedipina). c) Paciente presentaba hiperreflexia de miembros superiores y fue apagando los reflejos en miembros inferiores de manera progresiva.

La otra posibilidad a considerar es de una leucoencefalopatía multifocal progresiva. Discutiendo las imágenes vemos que la Tomografía Axial Computada es prácticamente normal, en cuanto a la Resonancia Nuclear Magnética: el cerebro es morfológicamente normal, los surcos no están dilatados ni tampoco hay dilatación del sistema ventricular. El problema se planteó en los cambios estructurales del tejido. Ellos son: compromiso bilateral y simétrico de la sustancia blanca, fundamentalmente que comienza en las regiones rolandicas a

ambos lados, desciende por la corona radiada, hacia las regiones paraventriculares ocupó la cápsula interna, es decir dibujó selectivamente la vía piramidal. Otro hecho a destacar es el compromiso de las radiaciones ópticas; en la porción posterior del cuerpo calloso y a nivel alto de la protuberancia donde se proyectan las cintillas longitudinales posteriores habría una hiperseñal. No hay lesión específica de la protuberancia por aquello de síndrome alterno que la paciente tuvo anteriormente.

Haciendo una composición de lugar, con todas estas imágenes en la resonancia, se debería pensar en:

- 1) Se trata de un compromiso de sustancia blanca?
- 2) Compromiso mixto?

Asumiendo que el compromiso es fundamental de sustancia blanca, debería pensar, las fibras superficiales o las profundas están comprometidas? Si hay compromiso de las fibras profundas debemos saber si es uni o bilateral, simétrico o no. En lo que pudimos explorar el compromiso es de sustancia blanca, bilateral y simétrico.

Algo a destacar, pero a tener en cuenta sería lesiones por su hipertensión arterial o SIDA, tóxicos, leucodistrofia. Todas las patologías como así también, la encefalomiелitis aguda o leucoencefalopatía multifocal se presentan como imágenes alodonomas muy asimétricas, irregulares.

Lo más razonable sería encuadrar este caso como una forma paraneoplásica, asociado a linfoma, o una forma de encefalomiелitis asociado a carcinoma. En esta última las lesiones son bilaterales, simétricas y está descrita la posible asociación con neuropatía por el hecho del compromiso del ganglio de la raíz posterior, o de alguna forma de leucoencefalopatía multifocal progresiva.

DIAGNOSTICO CLINICO

- 1°) Encefalomiелitis asociada a carcinoma.
- 2°) Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- 3°) Lo menos probable síndrome paraneoplásico que no tengo imágenes de otros pacientes para comparar.

** Profesor de Neurología. Universidad Católica de Córdoba. Neurólogo. Director del Departamento de Neuroimágenes del Centro de Tomografía-Computada.*

ANATOMIA PATOLOGICA

*Dra. Norma Canals **

Biopsia de piel región cresta ilíaca; muestra piel con discreta paraqueratosis focal, moderada acantosis, hiperqueratosis con fusión inferior en forma de clavav, y vacuolización de la capa basal. En la dermis papilar es bien reconocido un moderado infiltrado de predominio mononuclear linfocitario con leve y discreta atipia de núcleos hipercrómicos irregulares algunos escotados, dispuestos en banda, o sábanas y región perivascular. Con la coloración de PAS es bien reconocible la disgregación parcial de la membrana basal, a través de la cual, estos linfocitos atípicos migran hacia la epidermis conformando pequeños conglomerados rodeados por halos claros. Las técnicas de inmunohistoquímica demostraron positividad intensa con ACL y UCHL1, CD3 - CD5, marcador de linfocitos "T" en un 85-90 % del infiltrado.

En lo que al estudio de material de autopsia, se refiere, se hallaron acúmulos nodulares laxos en el intersticio renal, peritubular y periglomerular intensamente positivo con UCHL1, CD3 y CD5, lo mismo que la capa glomerular de la glándula suprarrenal derecha y la médula ósea roja de la 8° costilla derecha.

CONCLUSION:

Linfoma "T" cutáneo en estadio avanzado con compromiso visceral en: riñón, glándula suprarrenal y médula ósea (costilla izquierda fragmento).

** Médica Adjunta Interina del Servicio De Anatomía Patológica y
Citopatología del Hospital Privado.*

Fig. 7
Riñón.
Infiltración
linfomatosa en
intersticio
renal.

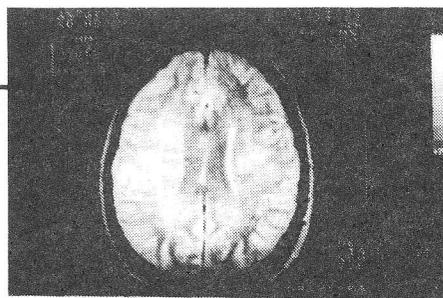
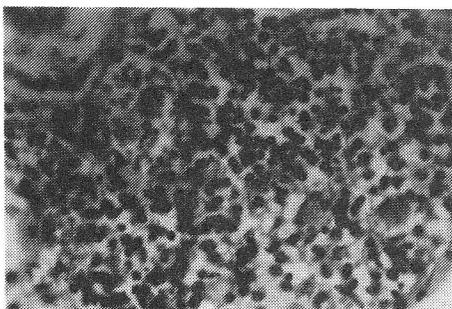


Fig. 1
Resonancia
nuclear
magnética.
(ver texto)

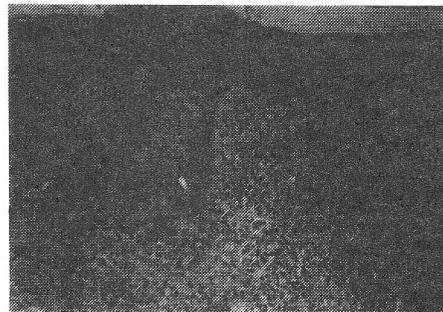


Fig. 2
Menor
aumento de
piel. Infiltrado
de linfoma
dérmico
difuso y
perivascular.

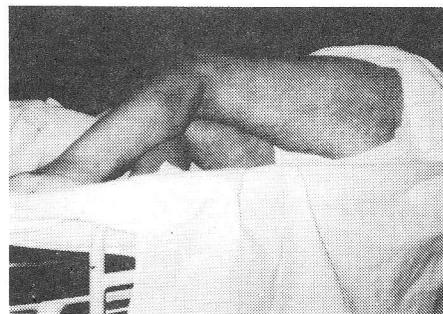


Fig. 3
Placas
difusas
infiltradas en
miembros
inferiores.

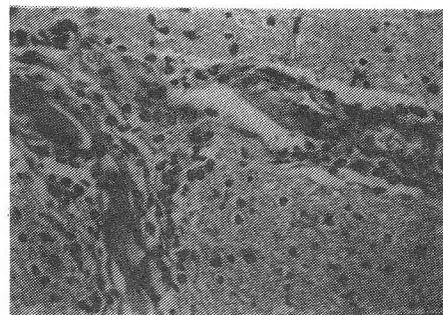


Fig. 4
Cerebro -
mayor
aumento.
Infiltrado
perivascular.

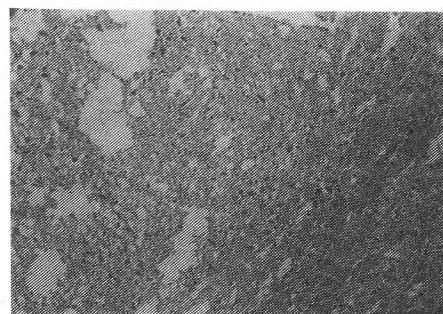


Fig. 5
Areas de
reblan-
decimiento y
quistes en el
cerebro.

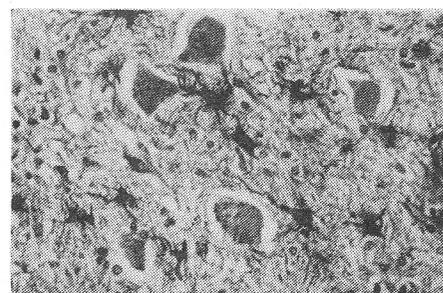


Fig. 6
GFAP
(Proteína
ácida
glifilvilar)
mínima
pérdida
neuronal.

ANATOMIA PATOLOGICA DEL CEREBRO

*(Sistema Nervioso Central: Dr. Ricardo Theaux) **

Cerebro: Peso 1.200 grs. Pérdida color blanco brillante y dilatación vascular. Signos macroscópicos de herniación del lóbulo temporal?

Micro: Predominantemente en sustancia blanca, infiltrado inflamatorio alrededor de vasos de mediano y pequeños calibres, constituidos en su mayor parte por linfocitos activados, sin atipia y macrófagos.

Signos de desmielinización y acúmulos de histocitos.

Se realizaron coloración de inmunohistoquímica con: neurofilamentos, PAGF, LN5.

Considerando las características histológicas y de inmunomarcación sugiere: se trate de una leucoencefalopatía multifocal progresiva o encefalomielitis asociada a tumor y no de compromiso por linfoma, ya que los vasos no presentaban disrupción de sus capas por el infiltrado. El infiltrado era de células típicas y no tumorales a pesar que un alto porcentaje eran UCHL1 (+) y no habría masa tumoral linfomatosa visible en el cerebro.

Ante la complejidad del caso, se realizó consulta con el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General Universitario "Gregorio Marañón", Madrid, España, donde consideraron a los infiltrados linfocíticos perivasculares como atípicos y tumorales, sosteniendo que el sistema nervioso central estaba comprometido en vasta extensión por el mismo linfoma de aparición cutánea. Además interpretaron los signos de desmielinización como un evento paralelo de encefalomielitis asociada a tumor.

RESUMEN GENERAL

Acorde a la interrelación entre hallazgos de imágenes clínica y Anatomía Patológica, podemos resumir se trata de un linfoma "T" cutáneo con compromiso final sistémico (riñón, suprarrenal, médula ósea y sistema nervioso central).

Agradecemos al Prof. Dr. Santiago Palacio, Jefe de la sección Neurología del Hospital Privado, su colaboración como médico de cabecera del paciente y la provisión de las ilustraciones.

* Servicio de Anatomía Patológica
Area Neuropatología - Hospital .
Reina Fabiola. Universidad Católica de Córdoba.