

# *Reticulosis cutáneas*

(Informe de dos casos)

Por los Dres.:

BARTOLOMÉ SAGARÓ<sup>(3)</sup> Y RENE GENER PADRÓN<sup>(3)</sup>

Hacemos referencia de dos casos de Reticulosis cutánea deuteroplásica (linfoma reticular).

Describimos las peculiaridades clínicas e histológicas de uno de ellos. Se añade en esta comunicación un estudio comparativo sobre las hematodermias de la escuela francesa y los linfomas y mielosis de la escuela norteamericana, correlacionando los términos y conceptos de mayor aceptación en ambas escuelas.

## INTRODUCCION AL ESTUDIO DE LAS RETICULOSIS

Para el estudio de las Reticulosis cutáneas es condición indispensable conocer morfológica y funcionalmente el Sistema Retículo Histiocitario.

A Aschoff y Landau se debe, en 1913, el reunir bajo la denominación de sistema retículo-endotelial (S. R. E.) a un conjunto de células que morfológicamente diferentes presentan características comunes que permiten clasificarlas dentro de un sólo y único sistema.

Los elementos que lo componen son los siguientes:

---

<sup>3</sup> Interno Vertical de Dermatología. Hospital Cmdte. Fajardo.

1. —Células reticulares, ramificadas y anastomosadas de los órganos hemotopoyéticos, donde forman una red tridimensional en cuyas mallas se ubican los elementos parenquimatosos: progenie celular linfoide, monocitos y progenie celular mieloide.
2. —Endotelios reticulados que constituyen los sinusoides de los órganos hemocitopoyéticos y de las glándulas de secreción interna, vasos capilares con pared fenestrada.
3. —Células conectivas especiales: histiocitos texturales y hemáticos (monocitos). Estas células histiocitarias texturales se encuentran normalmente en la piel, habiendo recibido diferentes denominaciones, clasmaticitos de Ranvier, células adventiciales de Marchand, poliblastos de Maximow, hemohistioblasto de Fe<sup>\*</sup>rrata, e histiocitos de Aschoff y Kiyono. La microglia de Del Rio Hortega, (D representa el S. R. H., de los centros nerviosos.

### *Caracteres comunes de los componentes S.R. H.*

1. —Son células muy indiferenciadas, verdadero mesénquima persistente, capaces de múltiples diferenciaciones.

2. —Capacidad de fagocitar bacterias, parásitos v algunos leucocitos adultos (macrofagia).
3. —Fijación de sustancias colorantes electronegativas en estado coloidal (coloidopexia o atrocitosis), como el azul de tripano.
4. —Propiedadde impregnarse por el carbonato argéntico de Del Rio Horte-ga.
5. —Interveniren el metabolismo de diferentes sustancias como el coleste-rol, el hierro, etc.
6. —Actuar en la hemocatéresis fisiológica.
7. —Creación de inmunidad.
8. —Reaccionar frente a diferentes noxas, aumentando el número de sus células (hiperplasia liomeomorfa del S. R. H.) o acompañar a este incremento con una diferenciación heteróloga (hiperplasia heteromorfa del S.R.H.).

#### *Histogénesis*

En períodos temprano de la vida fetal el embrión está formado por tres capas germinativas primarias: ectodermo, endodermo y mesodermo, ésta última separa las dos capas embrionarias anteriores.

El ectodermo o capa externa va a originar la piel y el sistema nervioso.

El endodermo o capa interna es generatriz del resto de los epitelios y del intestino.

El mesodermo, lámina intermedia se diferenciará posteriormente en: el mesotelio, formador de epitelios de las cavidades serosas, gonadas, corteza suprarrenal y aparato excretor urinario, y el mesénquima, conjunto de células indiferenciadas, que durante el primer mes de vida fetal está constituido por elementos de forma fusiforme, células mesenquimales, íntimamente agrupadas. Este mesénquima, durante su evolución y desarrollo se diferenciará en los tejidos

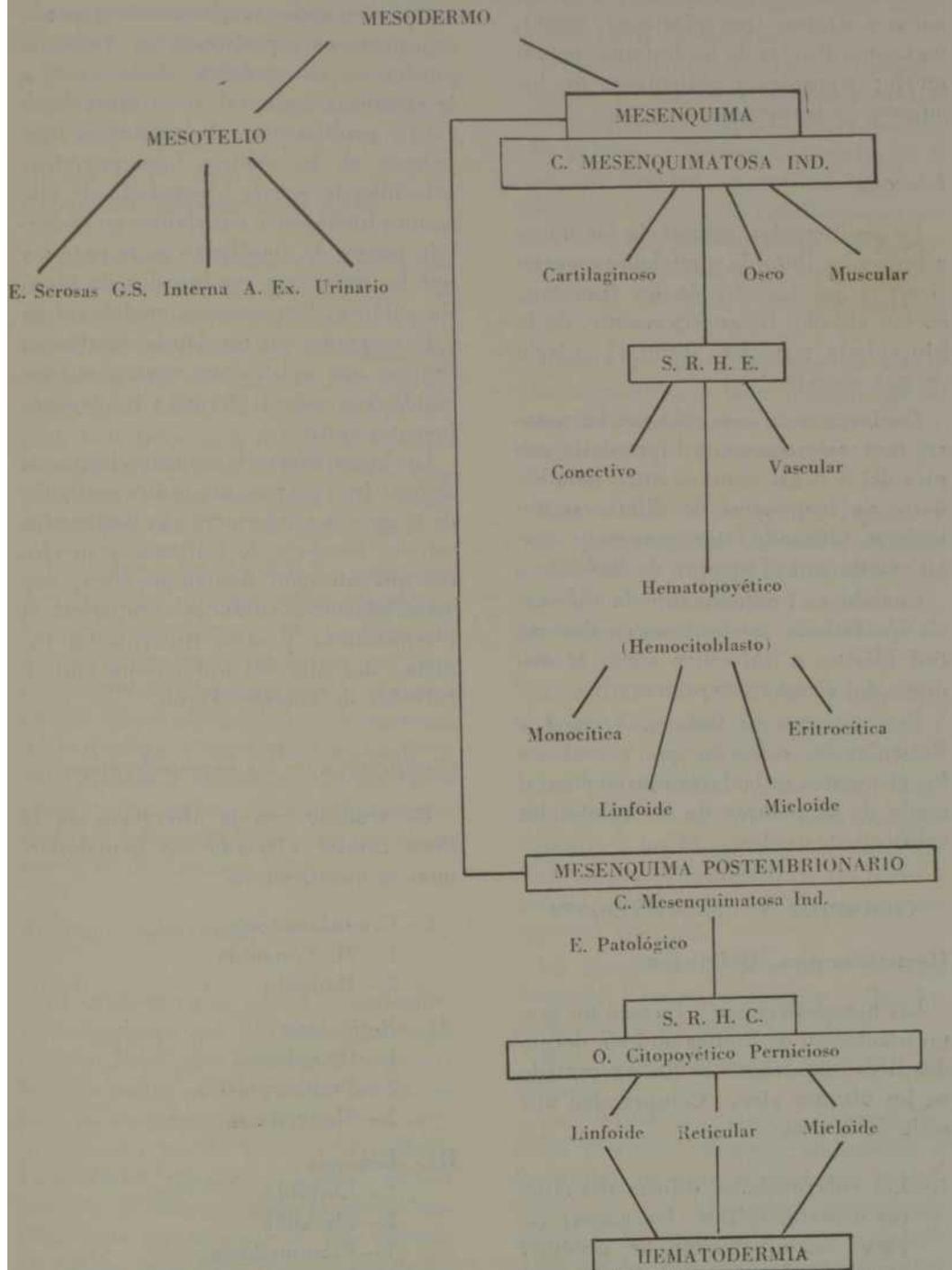
óseo, muscular y cartilaginosa o persistirá como un S. R. H., embrionario que originará a las células hemocitopoyéticas (serie linfoide, monocitos y serie mieloide), y a los tejidos conectivo y vascular. Posteriormente a estas segregaciones y diferenciaciones el sistema mesenquimal primitivo persistirá en el adulto en estado quiescente, constituido por elementos dispersos, las células adventiciales pluripotenciales de gran poder diferenciador latente formando el S. R. H. adulto, llamado por Laquese mesénquima post embrionario que en ciertos estados patológicos se convertirán en órgano citopoyético pernicioso.

La evidencia de un S. R.H., autónomo en el dermis y de una línea celular histiógena diferente de la línea hematógena, pero que derivan ambas de una misma célula primitiva común, la célula mesenquimatosa indiferenciada de Maxiraow homologa del Stem Cell de Gall y Mallory; así como la facultad de estos elementos señalada por Graciansky y Paraf<sup>2</sup>) de sufrir reviviscencias mórbidas que los transforman en verdaderos aparatos hematopoyéticos, con diferenciación de sus células de gran semejanza a las de procedencia sanguínea, configuran los cuadros patológicos conocidos en la escuela francesa por hematodermias. (Véase pág. 315)

#### *Granulomatosis*

La proliferación reticular asociada a la hiperplasia linfoide y mieloide (heteromorfa) constituyen la estructura histomorfológica de las granulomatosis de los franceses, considerando los autores norteamericanos que las formas celulares que acompañan a la hiperplasia reticular son vinculables a una reacción de tipo inflamatorio e incluyen a las entidades donde se aprecia lo antes señalado en los linfomas polimorfos.

HISTOGENESIS S. R. H.



### *Reticulosis*

La hiperplasia reticular homeomorfa caracteriza a las retículas que pueden ser ordenadas (ortoplásticas) o desordenadas y atípicas (paraplásticas), sinónimas estas últimas de los linfomas monomorfos troncales y reticulares de los autores norteamericanos.

### *Leucosis*

La proliferación celular de las líneas o progenies linfoide y mieloide caracterizará a las *leucosis* de los franceses, suceso aislado, filogenéticamente, de la hiperplasia reticular, según el criterio de esta escuela.

Conforme a lo sostenido por los autores norteamericanos, la hiperplasia atípica del S. R. H., cutáneo suele acompañarse de fenómenos de diferenciación linfoide, ubicando estos casos en un grupo común con el nombre de linfoma.

Cuando es predominante la diferenciación linfoide se clasifican en linfoma linfoblástico o linfocítico según la madurez del elemento representativo.

Se catalogan en linfoma Troncal o Reticular los casos en que prevalecen los elementos reticulares ajustándose al grado de inmadurez de las células los calificativos usados.

#### CONCEPTOS Y CLASIFICACIONES

##### *Hematodermias. Definición*

Las hematodermias<sup>3</sup>) forman un grupo nosológico de límites no bien definidos cuya importancia se ha acrecentado en los últimos años. Comprenden una serie de hechos:

1. —Las enfermedades difusas del sistema hematopoyético (leucemias) capaces ocasionalmente de producir localizaciones cutáneas secundarias.

2. —Las afecciones tegumentarias (micosis fungoide) susceptibles de evolucionar hasta la muerte sin participación sanguínea flagrante.

Los elementos sanguíneos<sup>4</sup>) que nacen, maduran y proliferan en el dermis pueden en un momento dado pasar a la circulación general, y en otros casos existir proliferación de elementos sanguíneos en los centros hemopoyéticos coincidiendo con la hiperplasia de elementos histiogenos semejantes en el dermis, puesto de manifiesto en la práctica por los exámenes combinados de biopsia cutánea, hemograma, medulograma y dermograma que revelan las relaciones íntimas que existen en ciertos estados patológicos entre la dermis y los órganos hematopoyéticos.

Las hematodermias comprenderían en síntesis los procesos tumorales malignos de la escuela norteamericana designados con los nombres de linfomas y mielosis, una afección hematopoyética, con manifestaciones cutáneas eventuales: el plasmocitoma y otras hiperplasias benignas del tipo del linfocitoma cutis o Sarcoide de Spiegler Fendt.

##### *Clasificación de las hematodermias.*

De acuerdo con la alteración de la línea celular afectada las hematodermias se clasifican en:

##### I.—*Granulomatosis*

1. —M. Fungoide
2. —Hodgkin

##### II.—*Reticulosis*

1. —Ortoplásica
2. —Deuteroplásica
3. —Monocitaria

##### III.—*Leucosis*

1. —Linfoide.
2. —Mieloide
3. —Plasmocitaria

- 4.—Leuc-oblastosis (L. aguda)

### *Granulomatosis.* Definición.

Afecciones caracterizadas por la presencia de tejido inflamatorio con gran polimorfismo citológico, es decir, hiperplasia heteromorfa de las tres líneas celulares. Se incluyen en este conjunto a la micosis fungoide y a la enfermedad de Hodgkin (linfomas polimorfos de Gall y Mallory).

### *Reticulosis cutáneas.* Conceptos.

Existen dos nociones sobre el origen de la concepción de las reticulosis cutáneas. Una, de orden general, es la existencia de enfermedades sistematizadas del S.R.E. que pueden atacar a todas las vísceras, la otra, de orden dermatológico, es la frecuencia de ciertos aspectos clínicos semejantes a la micosis fungoide que no corresponden a la estructura polimorfa del granuloma micósico.

La certeza de un S.R.E. autónomo dérmico con diferenciación histiógena ha permitido agrupar las proliferaciones malignas que componían un vago grupo que se designaba con la denominación de pseudoleucemias. El término de reticulosis y de retículoendoteliosis era aplicado a afecciones agudas, viscerales y aleucémicas sin manifestaciones cutáneas predominantes como por ejemplo la E. de Letterer Siwe.

### *Retículo endoteliosis.*

El calificativo se presta a confusión. Los elementos del S.R.E. tienen como carácter fisiológico esencial el conservar la pluripotencialidad inicial de la célula mesenquimatosas original no comprendiendo por lo tanto a las células endoteliales vasculares definitivamente fijadas en su diferenciación o especialización; sólo forma parte de este sistema las células reticulares endoteliales de los sinusoides linfáticos, por esta razón el

término de Reticulosis es preferible.

La clasificación de los síndromes anatomoclínicos provocados por la proliferación retículo-histiocitaria han suscitado grandes discusiones.

El término de reticulosis, etimológicamente, es amplio, englobando hechos extremadamente dispares desde los simples procesos reaccionales banales en el curso de estados patológicos hasta las afecciones bien individualizadas como las reticulosis de sobrecarga, las mastocitosis, la enfermedad de Kaposi, enfermedad de Hodgkin y las micosis fungoide.

Basado en este concepto se define como reticulosis a toda enfermedad de causa desconocida que histológicamente presenta una hiperplasia del S. R. H. (Sézary: 1948.)

Esta definición permite separar a estas reticulopatías de otros cuadros proliferativos reticulohistiocitarios de etiología definida, como la leishmaniasis, histoplasmosis, etc. (Reticulitis de Casal.)

Abulafia<sup>(5)</sup> las subdivide globalmente en hiperplasias homeomorfas (típicas y atípicas) e hiperplasias heteromorfas.

Las homeomorfas típicas están constituidas por elementos relativamente similares a los histiocitos normales texturales; por el contrario, en las homeomorfas atípicas las células presentan aspectos anormales.

La aparición de elementos de otra progenie celular caracteriza a las hiperplasias heteromorfas.

*Reticulosis cutáneas.* Concepto de Degos.<sup>(6)</sup>

Las Reticulosis cutáneas comprenden a los procesos cutáneos, tumoroides o tumorales, benignos y malignos, constituidos por una hiperplasia homogénea del S. R. H. (una sola línea celular) tanto de los elementos maduros como inmaduros,

que forman en la piel infiltrados densos, monomorfos, persistentes y con tendencias a la extensión y difusión.

Las reticulosis cutáneas comportan, estadios sucesivos, más no obligatorios que permiten clasificarlos en:

1. —Reticulosis ortoplásica o hiperplásica.
2. —Reticulosis deuteroplásica o meta-típica.
3. —Reticulosis monocitaria.

#### *Histomorfología:*

Reticulosis hiperplásica u ortoplásica: el infiltrado dérmico profundo respeta la dermis papilar y está constituido por células reticulares e histiocitos en forma ordenada dispuestos en sábanas o en masas separadas por zonas de colágeno. Las mitosis son poco numerosas.

Reticulosis deuteroplásica o maligna: el infiltrado está caracterizado por una hiperplasia reticular metatípica con células de 10 ó 20 micras de diámetro, con núcleo polilobulado, anfractuoso, a veces múltiple, con mitosis en número variable. Son células consideradas por algunos autores formas intermedias entre las células reticulares normales y la célula de Reed Sternberg. Estos elementos forman un infiltrado difuso más denso en la dermis profunda.

En la Reticulosis monocitaria el cuadro histológico es similar a la reticulosis metatípica y constituye su último estadio evolutivo.

#### *Dermograma o Smears:*

En razón de las dificultades que frecuentemente existen para establecer el diagnóstico de reticulosis o linfomas y en identificar a qué tipo pertenece el caso objeto de clasificación por medio de los cortes histológicos de rutina, el valor del examen citológico del Smears

o dermograma, obtenido del material fresco de biopsia ha cobrado gran interés. El método tiene ciertas limitaciones, aún para quienes tienen gran experiencia, debido a que algunas lesiones inflamatorias benignas pueden contener células con apariencia atípica.

Sin embargo el dermograma presenta mayores posibilidades que el estudio histológico corriente de hacer diagnósticos específicos debido a que en los Smears de material fresco las células presentan menor distorsión y retracción permitiendo un estudio más detallado de la citología.

El dermograma pone de manifiesto precozmente el tránsito a la malignidad. Las atipias celulares se constatan tempranamente lo que ulteriormente se confirma por las técnicas histológicas habituales.

Las Reticulosis deuteroplásicas se correlacionan con los linfomas troncales V reticulares, los primeros casi siempre aleucémicos y los últimos cuando desarrollan un cuadro sanguíneo leucémico es de la variedad monocítica (Schilling). El tipo Naegeli es de naturaleza reticulomonocitaria dudosa terminando su evolución como leucemia mieloide, es similar al tipo linfoide de Marchal.

La Reticulosis con Reticulemia es una forma leucémica a histiocitos monstruosos que describiremos posteriormente.

Debemos señalar las relaciones con las Reticulosis histiomonocitarias de Cazal y la Reticulosis de Sézary.

#### *Reticulosis histiomonocitaria de Cazal.*

Es una proliferación metaplásica, invasora, irreversible, con atipia celular, sinónima por lo tanto de la Reticulosis Deuteroplásica.

Degos critica el concepto por la limitación, la eliminación de las reticulosis benignas y la discusión que implica el término metaplasia. Una revisión amplia de las Reticulosis liistiomonocitaria fue publicada por Rodríguez de la Vega y Reyes Díaz.W

#### *Reticulosis. Conceptos de Sézary.*

En amplia acepción, ya señalada, este autor comprende desde los simples procesos reaccionales banales que aparecen en el curso de los estados patológicos hasta afecciones bien individualizadas como las tesaurosismosis.

En esta concepción global Sézary opone las Reticulosis ortoplásticas y las deuteroplásticas, en el primer caso le da el nombre de Reticulomatosis y en el segundo caso presenta la Eritrodermia con Reticulemia sin describir en este campo tan vasto la mayor parte de las formas sub-agudas y crónicas a las cuales se da hoy el nombre de Reticulosis cutáneas.

*Reticulomatosis* se designa con este término a un proceso pseudo-tumoral individualizado, afección primitiva del S.R.H. que queda circunscrita a la piel, de evolución sub-aguda o crónica y de carácter benigno. Se vinculan a las reticulosis ortoplásticas.

La reticulomatosis como entidad es admitida por algunos autores denominándola Rodríguez Pucliol Reticulocytomatosis.

La benignidad persistente y la localización exclusivamente cutánea es difícil de aceptar.

Degos estima que puede sufrir una transformación maligna con generalización y muerte, revelándose el carácter maligno en el curso de su evolución.

La oposición entre la Reticulomatosis y las reacciones Reticulohistiocitarias que

aparecen en el curso de procesos patológicos no se acepta.

El aspecto histológico es el mismo y la distinción es posible sólo por las condiciones de aparición, la menor cantidad del infiltrado y fugacidad del mismo.

La autonomía de las Reticulomatosis y otros tipos de Reticulosis ortoplásticas en relación con las reticulosis deuteroplásticas o malignas es un hecho criticable en opinión de Degos.

Las Reticulosis ortoplásticas o benignas es la fase inicial a menudo larga de una Reticulosis maligna.

La Eritrodermia Reticulósica o Reticulosis con Reticulemia de Sézary Baccaredda(\*) es una enfermedad maligna originada por el pase de histiocitos monstruosos al torrente circulatorio dando lugar a una leucemia acompañada con eritrodermia crónica edematosa y melanodermia.

Algunos autores identifican el histiocito circulante como una célula de Rieder.

#### *Otras Reticulosis.*

Abulafia considera que debe incluirse en el amplio grupo de las Reticulosis a una serie de afecciones productos de la hiperplasia homeomorfa típica del S.R.H. las cuales enunciaremos a continuación :

#### *Enfermedad de Letterer Siwe.*

Hiperplasia típica con predominancia Reticulohistiocitaria, aparece en niños, de evolución fatal, con hepatoesplenomegalia, anemia, fiebre, adenopatía, infiltración pulmonar, petequias, pápulas y lesiones que hacen recordar a la dermatitis seborréica.

*Granuloma eosinofílico* de los huesos con lesiones cutáneas.

Hiperplasia inflamatoria a predominio eosinofílico con lesiones cutáneas (pápulas o placas ulceradas).

*Hand-Schuller-Christian.*

Hiperplasia granulomatosa con células xantomizadas (diabetes insípida, exoftalmos, lesiones óseas y lesiones cutáneas (pápulas, placas ulceradas, y lesiones xantomatoideas). Clínicamente indistinguible del Nevo-Xanto-endotelio).

*Granuloma facial de Pinkus.*

Cuadro granulomatoso rico en eosinófilos.

*Reticulosis angiogénica y fibroblástica o Enfermedad de Kaposi.*

Proliferación reticular con neoformación de vasos y fibroblastos.

*Urticaria pigmentaria o Enfermedad de Nettleship.*

Hiperplasia mastocitaria.

*Sarcoidosis de Boeck Besnier Schauman.*

Hiperplasia de células epitelioides.

*Tesaurismosis.*

Hiperplasia homeomorfa con células que se cargan de lípidos, en los límites por corresponder a trastornos metabólicos.

*Hemocromatosis:* Hiperplasia conectiva con sobrecarga férrica, también limítrofe, los enfermos presentan hepatomegalia, diabetes y pigmentación, puede ser primitiva y secundaria a transfusión.

*Las leucosis.*

Las frecuencias de las manifestaciones cutáneas en el curso de las leucemias es difícil de apreciar<sup>10</sup>) Las cifras globales que varían de 1% a un 10% han sido artificialmente establecidas.

Una clasificación anatomoclínica o hematológica es difícil. El análisis de los hechos muestra la dificultad de superponer los aspectos dermatológicos e histológicos impidiendo atribuir tal o cual manifestación cutánea a un tipo de leucemia.

Las clasificaciones basadas en la morfología y la estructura histológica se deben a interpretaciones erróneas de la concepción de Audry. Audry en 1902 creó el término de Leucemides para oponer a los tumores leucémicos de la piel, los exantemas polimorfos sin caracteres clínicos particulares. Este autor no le atribuía por esto una estructura histológica siempre banal.

Otros autores deformando la opinión a Audry utilizan el término de leucemides para las manifestaciones cutáneas que no comportan microscópicamente un infiltrado de células leucémicas.

Las leucosis comprenden cuatro tipos:

Linfoide

Mieloide

Plasmocitaria

Leucoblastosis (leucemia aguda).

Las *leucosis linfoide* se enlazan con los linfomas linfoblástico y linfocítico, donde el cuadro hemático evoluciona según Gall y Mallory en un 40 por ciento de los casos hacia una leucemia linfoide.

El tipo *mieloide* se correlaciona con las *mielosis* de los norteamericanos y casi siempre está asociado a una leucemia mieloide. Se debe según algunos autores a que el S.R.H. cutáneo puede readquirir las potencialidades hemocitopoyéticas del S.R.H. embrionario y

generar por metaplasia celular, la progenie mieloides, acompañándose de lesiones de los órganos hemopoyéticos (médula ósea) y de leucemia.

Los infiltrados cutáneos están constituidos por mieloblastos y mielocitos. Si son muy indiferenciados se confunden con los linfomas monomorfos. La citología hemática y la reacción a la peroxidasa positiva, demuestran la naturaleza mieloides.

La *leucosis plasmocitaria* o plasmocitoma es debida a una proliferación neoplásica de plasmocitos maduros e inmaduros que se manifiestan en la piel como lesión solitaria o acompañada de mieloma múltiple o enfermedad de ICahler (tumores óseos, proteínas anormales en la orina y caquexia progresiva).

Las *leucoblastosis*, son los cuadros de leucemias agudas donde puede observarse en la sangre células monstruosas como el leucoblasto de Turk, acompañada de manifestaciones cutáneas de carácter purpúrico o hemorrágico.

*Linfomas(H) Definición.*

Grupos de tumores malignos, que se desarrollan en focos múltiples por hiperplasia sistematizada atípica del S.R.H., acompañada de diferenciación linfoide debido a su origen en una célula primitiva común. Constituyen variantes de una sola entidad mórbida en los que noxas desconocidas actúan sobre una serie homologa de células diferenciadas en etapas distintas de diferenciación para dar lugar a tumoraciones en las que tiende a predominar un solo tipo de células. (12)

*Críticas al término de linfoma.*

- 1) Autores americanos entienden que el término denota origen estrictamente linfocitario y que puede inferirse condiciones de benignidad.03)

- 2) Autores franceses (Degos) estiman que el término es impreciso, excesivamente amplio e impropio filogenéticamente.

*Mecanismo de difusión.*

La difusión se realiza por activación y metaplasia linfoidea del sector local del S.R.H., entendiendo por metaplasia a la reviviscencia de las células indiferenciadas que readquieren propiedades embrionarias que las hacen capaces de múltiples diferenciaciones.

La diseminación jamás se realizaría por metástasis.

*Críticas a los términos de sarcomas.*

Los nombres de sarcomas a células redondas, linfosarcomas y sarcoma reticular usados para la designación de lesiones solitarias, son erróneas, pues la potencialidad sistémica de la enfermedad aparecerá en cualquier momento ya que las manifestaciones cutáneas son expresiones externas de un cortejo sintomatológico que la autopsia revelará posteriormente.

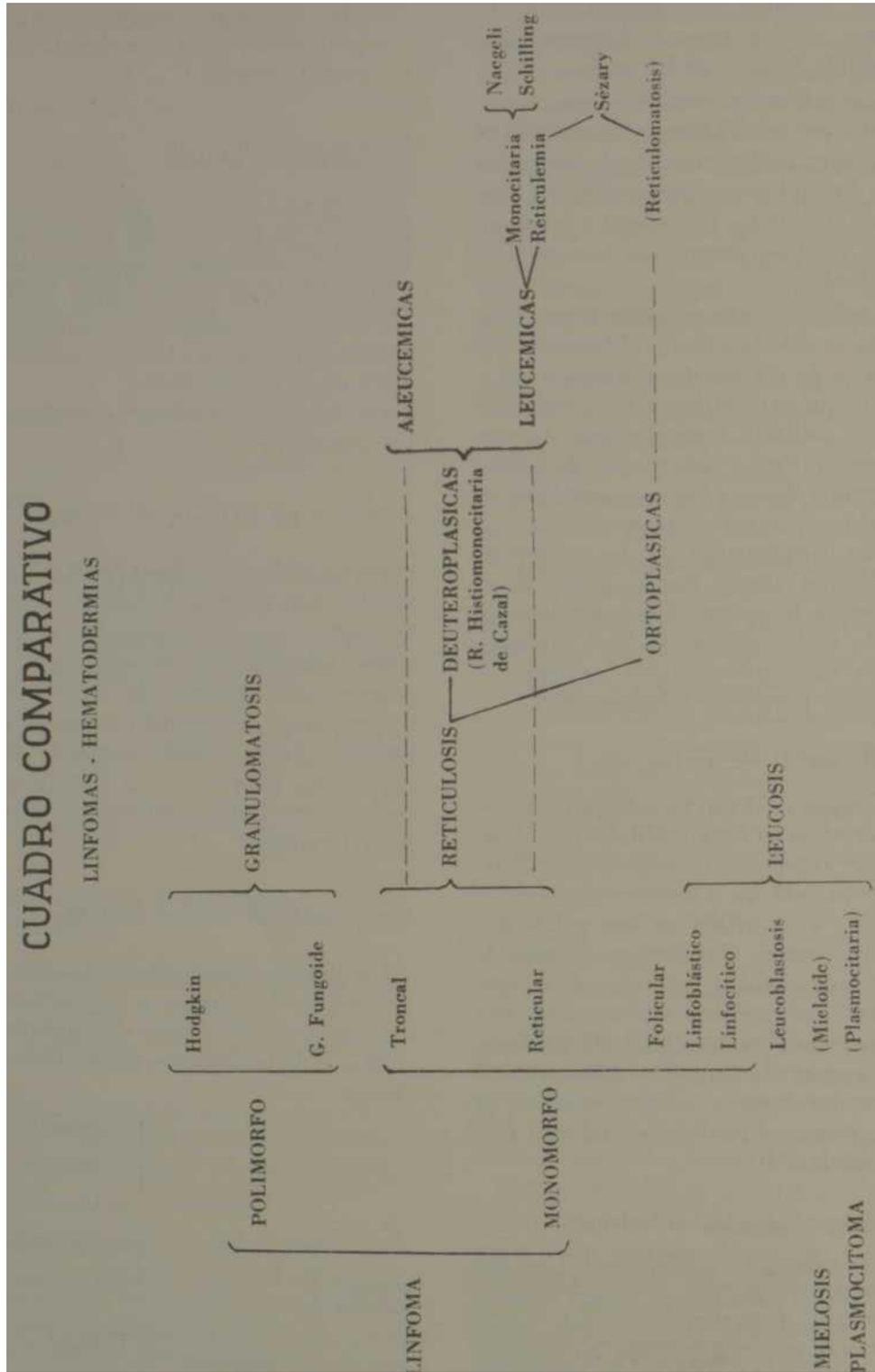
*Clasificación de Gall y Mallory.*

Los linfomas se clasifican atendiendo a una base histológica y dependiendo del grado de inmadurez del elemento celular y de la dirección de su diferenciación.

- 1) Troncal
  - Reticular
  - Monomorfo 3) Linfoblástico
  - 4) Linfocítico Linfoma
  - 5) Folicular
- 2) Polimorfo
  - f 1) Hodgkin
  - t-2) G. Fungoide

# CUADRO COMPARATIVO

LINFOMAS - HEMATODERMIAS



Caracteres clínicos e histológicos de los linfomas:

*Linfoma troncal o Stem Cell* Clínica:

Tumor solitario. La leucemia es rara.

Histopatología:

El tumor está constituido por: Grandes masas celulares con predominio de Stem Cell o células troncales.

Caracteres del Stem Cell: tamaño grande con núcleo mayor 2 ó 4 veces que el linfocito, y uno o varios nucléolos, teñidos intensamente y mitosis típicas y atípicas numerosas.

*Linfoma reticular.*

Clínica:

Lesiones tumorales de gran tamaño y con tendencia a grandes ulceraciones. Los ganglios predominan. Cuando aparece la leucemia es del tipo monocítico.

Histopatología:

El infiltrado se dispone en grandes masas compactas de células con predominio de células reticulares inmaduras.

Caracteres de las células reticulares:

De tamaño menor que el Stem Cell y mayor que el histiocito.

Núcleo:

De forma redonda, oval o reniforme *vesiculoso* con mitosis moderadas.

*Linfoblástico*

Clínica:

Alta incidencia de leucemia linfocitaria (40% de los casos). Presenta lesiones específicas, placas, nódulos o tumores. Las inespecíficas (leucemides) son del tipo eczematoide, purpúricas y hemorrágicas.

Histopatología:

Infiltrado dispuesto en: grandes masas celulares y en parche a predominio de linfoblasto, Stem Cell y linfocitos.

*Caracteres del linfoblasto.*

Citoplasma basófilo, estrecho, en anillo.

Núcleo grande, redondo, dentado, serrado, vesiculoso, pegados unos a otros por escaso citoplasma. Mitosis numerosas.

*Linfocítico*

Clínica:

La leucemia ocurre en el 50% de los casos.

Las manifestaciones cutáneas son semejantes a las del tipo anterior.

Es de interés señalar la aparición de herpes zóster asociado a este tipo de linfomas.

Histopatología:

El infiltrado se organiza en:

Grandes masas, en parche o en forma difusa con predominio de linfocitos y linfoblastos. Mitosis escasas y diseminadas.

*Folicular*

*ar*

Clínica

Es fundamentalmente una afección de los ganglios linfáticos que ocasiona considerable hipertrofia de los mismos.

Las lesiones de la piel son raras.

Histopatología:

Folículos redondos de varios tamaños.

Caracteres (en ganglios):

Paquete denso de linfoblastos con anillo periférico de linfocitos.

Mitosis en pequeño número con fisuras entre el folículo y el estroma (artefacto de técnica).

En la piel: igual histología que el linfoma linfocítico.

## ENFERMEDAD DE HODGKIN

### *Granuloma:*

#### Clinica<sup>14)</sup>

Los síntomas más frecuentes son:

- a) Adenopatías de tamaño y formas variables.
- b) Prurito, síntoma dominante.
- c) Síntomas constitucionales.
- d) Síntomas cutáneos.
  - 1) Específicos: tumores, nodulos y placas.
  - 2) Inespecíficos: estados ictiosiformes, Poikilodermias y Zóster.
- e) Manifestaciones viscerales.

#### Histopatología:

Infiltrado inflamatorio polimorfo, numeroso y policromático.

Presencia de Stem Cell, y Células Reticulares Inmaduras y Reed Sternberg.

#### Caracteres de las células Reed

##### Sternberg:

Mono o multinucleadas.

Las mononucleadas con núcleos irregulares. Multinucleadas: doble núcleo (en espejo) o varios de distintos tamaños.

Nucléolo prominente.

Mitosis: moderadas.

Eosinofilia: usual, no invariable, predominante. Necrosis focal con fibrosis escasa al inicio, abundante después.

#### *Estadio de sarcoma*

#### Clinica:

Dolor, síntoma inicial, por lo común en abdomen o en grupos ganglionares.

Síntomas generales muy acentuados.

Tumores cutáneos o placas eczematosas.

Histopatología: Infiltrado inflamatorio escaso con predominio de

Stem Cell y Reed Sternberg.

Células multinucleadas numerosas.

Mitosis abundantes.

Fibrosis ausente o mínima, recuerda el linfoma reticular.

### *GRANULOMA FUNGO*

#### *IDE Clínica:* <sup>(15)</sup>

Existen tres variedades o formas: Alibert Bazin, eritrodérmica y tumoral.

#### *Alibert Bazin*

Etapa preinictótica: está caracterizada por prurito y lesiones inespecíficas purpúricas, máculas y lesiones de para psoriasis en placa.

Período de estado: aparece la placa infiltrativa que se extiende periféricamente y un polimorfismo lesional cutáneo.

Etapa tumoral: aparece entre los 3 y 10 años de evolución, lesiones de tamaño variable que pueden reabsorberse o ulcerarse.

*Forma eritrodérmica:* puede preceder, acompañar o seguir a los tumores. Es discutible su individualidad.

#### *Forma tumoral:*

Al inicio, lesión solitaria que es seguida de la aparición de otros elementos similares. Aceptada por todos los autores.

#### Histopatología:

##### Estadio preinictótico:

Gran multiplicidad celular (histiocitos, células reticulares, linfocitos, neutrófilos, eosinófilos).

Polimorfismo bistiocitario y células micósicas (Células reticulares inmaduras y atípicas) con mitosis frecuente.

Infiltrado en parche en el dermis profundo.

Microabscesos de Darier Pautrier en la capa Malphigiana.

Estadio tumoral:

Infiltrado polimorfo escaso con polimorfismo histiocitario; mayor número de células mieósicas con mitosis muy numerosas.

Infiltrado denso: subcutáneo y subepidérmico que destruye la epidermis.

#### *Ubicación de los casos*

Imposible asignar cada caso a los tipos señalados:

- 1) Por estar el tumor en estado intermedio de diferenciación.
- 2) Por presentar características de más de un tipo.
- 3) Encontrarse diferentes tipos de linfoma en un paciente.
- 4) Requerimiento de nueva asignación en la evolución progresiva de la enfermedad.

#### *Clasificación de Thorson y Brown.*

Basado en la transición frecuente entre los linfomas troncales y reticulares, los linfoblásticos y linfocíticos se clasifican en:

Crítica a la inclusión de la M. Fungoides en los linfomas.

Entienden los franceses que el infiltrado polimorfo del G. Fungoide proviene de las tres progenies: linfoide, mieloides y reticular es decir que en su origen están tomadas las tres líneas sanguíneas.

Defensa a la inclusión de la micosis fungoide.

1) Es un linfoma desde su origen por la presencia de las células tumorales y retículo-linfoideas.

2) El infiltrado polimorfo representa la defensa tisular frente a la invasión de las células tumorales. (Frazer 1925-1926).

3) Lo abundante del infiltrado polimorfo en etapas iniciales con escasas células tumorales y lo contrario en las etapas finales de la afección.

4) Refuerza la teoría el mismo comportamiento del infiltrado en el carcinoma epidermoide y en los melanomas malignos.

5) Mutaciones de los tipos granulomatosos a los tipos linfocíticos.

estudiados en el Servicio de Dermatología del Hospital "Cmdte. Fajardo" donde laboramos:

CASOS PRESENTADOS

CASO No. 1

*Paciente:*—A. F. I. (H. C.: 383975)

*Sexo:* Femenino. *Edad:* 54 años. *Estado:* Casada. *Ocupación:* Empleada.

*Motivo de ingreso:* Tumorción en cuero cabelludo.

*l. por aparatos:*—Sin importancia.

*E. físico general:*—Piel: Lesiones tumorales, semiduras redondeadas de 2, 3 y 4 cms., de diámetro respectivamente, en región frontoparietal izquierda; otras 3, más pequeñas, en región occítoparietal del mismo lado. Peudo alopecia del cuero cabelludo, con discreto eritema y descamación fina. Caída del vello pubiano, axilar y de otras partes del cuerpo (figs. 1 y 2).

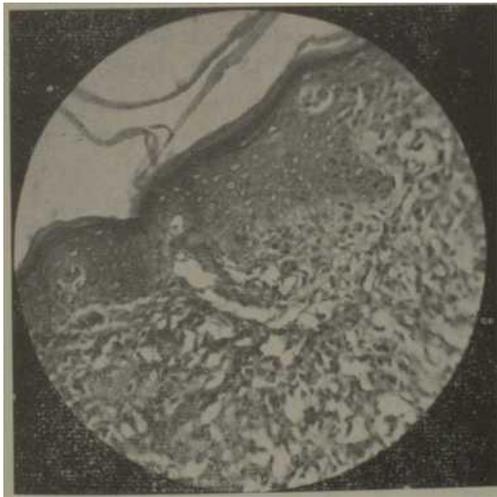
*E. físico por aparatos:*—Hemolinfopoyético: adenopatías inguinales, desplazable, no dolorosas.

Ofrecemos la información sobre dos casos

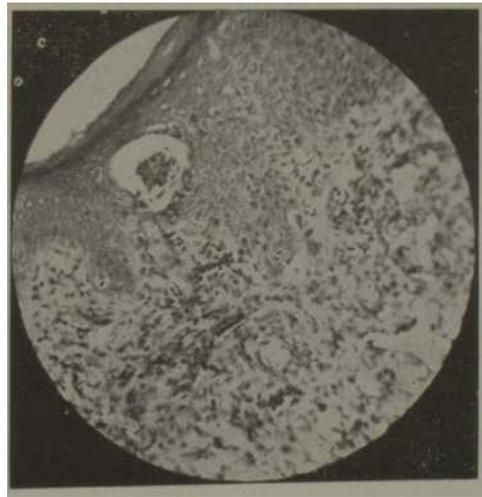
perplásica global inespecífica. Biopsia de ganglios: Tejido eéluloadiposo. Biopsia de piel:

Epidermis: Se observan varias tecas intraepidérmicas, llenas de elementos histiocitarios y linfocitoides.

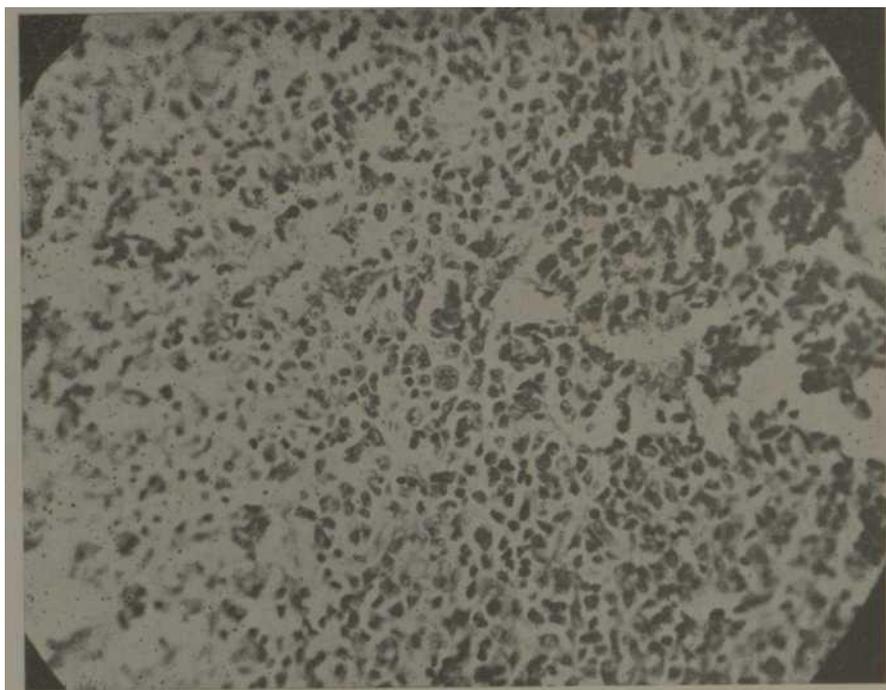
Dermis: Infiltrado denso, en sábana, monomorfo, que en ciertos sitios deja libre una zona dérmica sub-epidérmica, en otros tiende a invadir la epidermis. El infiltrado está constituido por: his- tiocitos de tipo normal y otros con núcleos irregulares, claros, con aspecto de células de Rieder y de células pre-sten- bergoides. Algunos linfocitos y mitosis bastante numerosas (figs. 3, 4 y 5).



Caso 1.—Fig. 3: (A pequeño aumento): 3 tecas intraepidérmicas de elementos histiomonocitarios.



Caso 1.—Fig. 4: (A gran aumento): teca intra- epidérmica de elementos histiomonocitarios.



Caso 1.—Fig. 5: (A gran aumento): infiltrado denso, monomorfo, de células histiorreticulares metatípicas.

*Conclusión:* Reticulosis deuteroplásica.

*Tratamiento:* Radioterapia; dosis de 300 r. cuatro sesiones.

*Evolución:* Desaparición total de sus lesiones, desde la última sesión de radioterapia. Desde hace 10 meses en que la paciente completó su tratamiento, solamente apareció un pequeño tumor en cara interna del brazo izquierdo que se extirpó quirúrgicamente.

CASO No. 2

*Paciente:* J. G. P. II. C.: 382696.

*Sexo:* Masculino. *Edad:* 66 años. *Estado:* Casado. *Ocupación:* Campesino.

*Motivo de Ingreso:* Tumoración en miembro superior derecho.

*H. E. A.:* Hace 8 años, traumatismo en codo derecho. Hace 7 meses, tumoración en el mismo sitio, que crece paulatinamente.

*A. P. F. y A. P. P.:* Sin importancia.

*l. por aparatos:* Sin importancia.

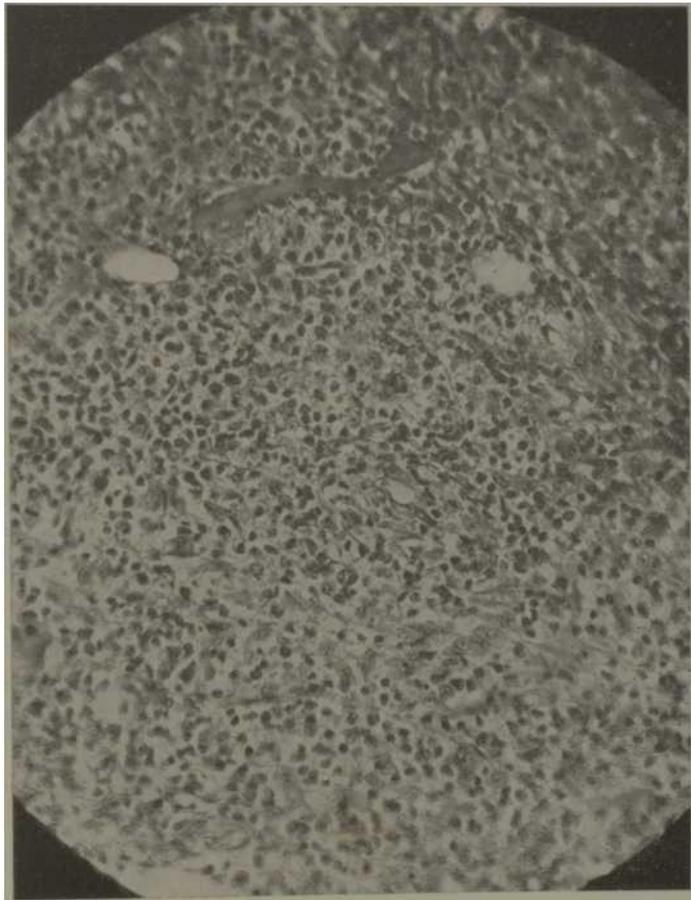
*E. físico general:* Piel: Tumoración firme, de contorno irregular, lobulada, con piel que la cubre de color rojo vivo en el centro, localizada en miembro superior derecho, extendida desde el extremo inferior del brazo (plano anterior) por el borde externo del miembro, hasta el tercio superior del antebrazo (plano posterior) y tomando el codo en el espacio comprendido entre el plano de extensión y el de flexión. En la porción media del mismo brazo (plano anterior) otra tumoración dura, desplazable.

*E. físico por aparatos:* Hemolinfopoyético: adenopatía en hueso supraclavicular derecho, desplazable, no dolorosa (fig. 1).

*Exámenes Complementarios:* Hemograma, química sanguínea, serología, orina, medulograma, etc. Normales. Rx



Caso 2.—Fig. 3: *(A pequeño aumento): infiltrado monomorfo, denso, de células retículo- histiocitarias, con zona libre subepidérmica.*



Caso 2.—Fig. 2: *(A gran aumento): infiltrado denso, monomorfo, con elementos del S.R.H. meta- típicos.*

de codo derecho: aumento de partes blandas en parte inferior del brazo. No se aprecia lesión ósea.

Rx de número: 110 se observa lesión ósea. Biopsia de piel:

Epidermis: No hay tecas intraepidérmicas.

Dermis: Infiltrado denso, en sábana, que se mantiene a distancia de la epidermis, constituido por elementos monomorfos: histiocitos de tipo normal y elementos mayores, con núcleo irregular, tipo célula de Rieder o pre-stenbergoides. Hay edema, linfocitos y escasas mitosis (figs. 2 y 3).

*Conclusión:* Reticulosis deuteroplásica.

*Tratamiento:* Radioterapia; dosis de 300r, cuatro sesiones.

*Evolución:* Desaparición total de las lesiones, después de la última aplicación de radioterapia. Actualmente el paciente se encuentra libre de lesiones, desde hace 10 meses terminó su tratamiento.

#### COMENTARIOS

No pretendemos haber revisado la mayoría de las clasificaciones existentes en las escuelas francesa y norteamericana sobre los procesos señalados en el presente trabajo y mucho menos aspiramos a haber correlacionado toda la nomenclatura usada en la literatura al efecto. Es precisamente el prolijo estudio de estas afecciones el que establece la necesidad imperiosa de uniformar los conceptos existentes sobre estas afecciones.

La práctica de una nomenclatura única, homogénea que satisfaga la acepción de los distintos cuadros patológicos propios de las enfermedades tratadas en el presente trabajo debe ser objetivo inmediato de los trabajadores científicos que se ocupan de estas disciplinas.

Estimular los trabajos sobre estos procesos, recopilando datos de interés y

profundizando su estudio aumentará los conocimientos relativos a estas enfermedades.

En nuestro caso clínico No. 1, existe como se refiere en su historia clínica, un estado pseudo peládico del cuero cabelludo, que mostró al examen biopsico, el infiltrado característico histio-reticular propio de la reticulosis metatípica. Entre las causas múltiples del estado pseudo peládico: lupus eritematoso, liquen plano, esclerodermia, etc., ha sido señalada por los autores franceses, la metástasis de una neoplasia visceral y la reticulosis. En estos casos el diagnóstico etio lógico se puede hacer sólo por la biopsia que pone en evidencia un infiltrado de células anormales de tipo careinomatoso

o histio-reticular según los casos.

La biopsia cutánea del mismo caso, el No. 1 nivela la existencia en la capa malphigiana de formaciones conocidas con la designación de microabscesos de Darier Pautrier.

Los microabscesos de Darier Pautrier<sup>16\*</sup> han sido largo tiempo considerados como un rasgo característico de la micosis fungoide.

Estas formaciones no son abscesos purulentos sino colecciones pequeñas en la capa Malphigiana de células provenientes del infiltrado, particularmente histiocitos, linfocitos y células mieósicas.

Como regla el foco se forma en áreas de espongirosis o microvesiculación mucha más frecuentemente que los microabscesos del Munro Sabouraud de la psoriasis.

Degos<sup>W</sup> consideró a los tecas de Darier Pautrier de gran valor diagnóstico, aunque inconstantes, en la micosis fungoide.

Posteriormente Degos les concede solamente un valor relativo<sup>6)</sup> aceptando la posibilidad de formación de estos nidos o tecas en caso de Reticulosis, afirmación que

manifiesta en su visita a la Habana en comunicación personal a Castro Palomino, Arguelles y otro?

Hacemos resaltar este hecho observarlo en nuestro caso por juzgarlo de importancia para los fundamentos diagnósticos de la micosis fungoide y reticulosis.

Las manifestaciones clínicas e histológicas de estas afecciones se han expuesto en apretada síntesis evitando hacer demasiado extenso el presente trabajo.

Ilizástegui y Rodríguez Silva<sup>7</sup>) exponen detalladamente las manifestaciones cutáneas en el curso de los linfomas malignos en reciente publicación.

## RESUMEN

Reportamos dos casos de Reticulosis deuteroplásicas.

Se correlacionan los principales conceptos y términos usados por las escuelas francesa y norteamericana para designar los procesos hiperplásicos derivados de las células mesenquimales indiferenciadas. Se apunta la necesidad de uniformar la definición de términos y conceptos y estimular las publicaciones científicas, recopilando y utilizando datos de interés para mejorar los conocimientos relativos al estudio de estos procesos tumorales. Señalamos algunos rasgos pocos frecuentes, pero de valor clínico e histológico para el diagnóstico de las reticulosis cutáneas.

## B I B L I O G R A F I A

- 2.—*Pierini, L. E.*: Sistema ReVículoendotelial tudio de las Reticulosis. Arch. Arg. Derm. IX 2: 87. 1959.
1. *Pierini, L. E.*: Sistema Reticuloendotelial y dermatopatías. Arch. Arg. Derm. IX 2: 91. 1959.
2. —*Duperrat, tí.*: Hermatodermies, pág. 817: precis de Dermatologie. Masson y Cié. Editeurs Paris. 1959.
3. —*Degos, R.*: Hermatodermies malignes: 908, Dermatologie Edition Medicales. Flammarion. Paris. 1953.
4. —*Abulafia, J.*: Histopatología de las Reticulosis Cutáneas. Arch. Arg. Derm. IX 2: 95: 102, 1959.
5. —*Degos, R., Ossipovski, B., Civntte, S., Tourmine, R.*: Reticuloses Cutánees. 83:93. Memorias III Cong. Ibero-Lat-Am. Derm. México. 1959.
6. —*Argüelles, D.*: Histomorfología de la Piei. pág. 170. Dermat. Min. Salud Públi. Cuba. 1963.
7. —*Mosto, S. J.*: Eritrodermia Reticulósica (Sézary-Baccaredda). Arch. Arg. Derm. IX. 2: 113, 1959.
8. —*Rodríguez de la Vega, A. F., Reyes Díaz, J. M.*: Reticulosis Histomocitaria, forma pura aleucémica. Rev. Cub. de Med. Vol. 1, No. 2. 42: 67. 1962.
9. *Degos, R., Ossinowski, B., Morell.* Mí/e. C.: Las lesiones cutáneas de las leucemias: 119: 127. Memorias III Cong. Ibero-Lat- Am. Derm. México. 1959.
- U.—*Lever, W. F.*: Limnoma and Myelosis. Histopathology of the Skin, 600: 630. J. B. Lippincott. Co. Philadelphia. 1961.
12. —*PiUsbury, D. N., Shelley, W. B., Kligman, A. M.*: The Lymphomas. Dermatolo^y. pág. 1079. W. B. Saunders. Como. Edit. Philadelphia. London. 1956.
13. —*Ormsby, O. S., Montgomery, H.*: Limphoblastomas. Disease of llie Skin. pág. 916. Lea and Febiger. Philadelphia. 1954.
14. —*Pierini, D. O.*: Enfermedad de Hodgkin. Arch. Arg. Derm. IX. 123: 141. 1959.
15. —*Carvalho, A. /.*: Micosis fungoides. Arch. Arg. Derm. IX. 2. 143: 157. 1959.
16. —*Alien, A.*: Micosis Fungoides. pág. 1036. The Skin. The C. V. Mosbv Co. St. Louis. 1954.
17. —*Ilizástegui, Rodríguez Silva, H.*: Manifestaciones cutáneas de los linfomas malignos. Rev- Cub. Med. Vol. 1 No. 5. 49: 60. 1962.