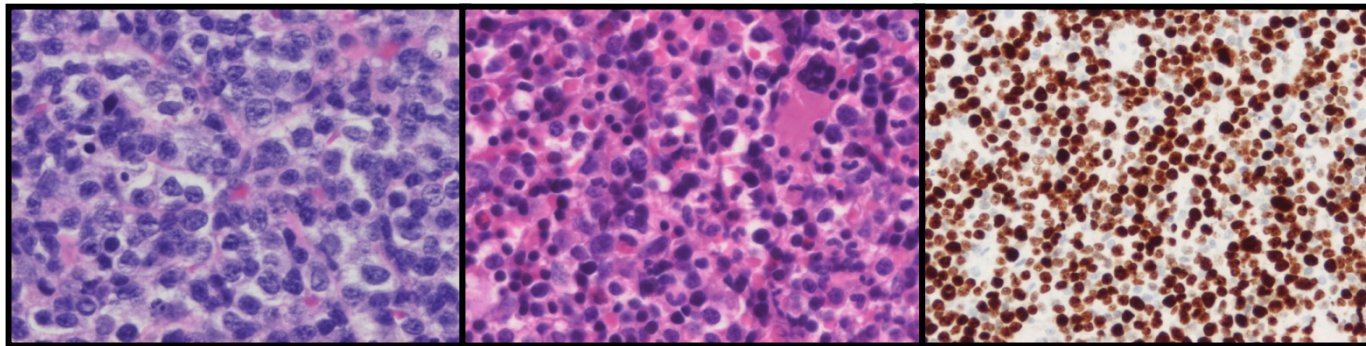


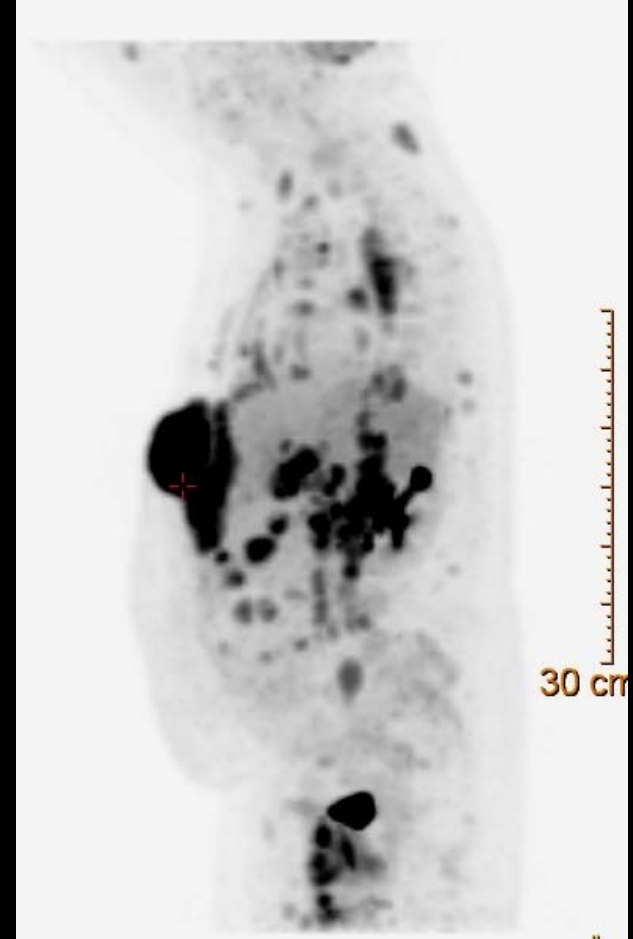
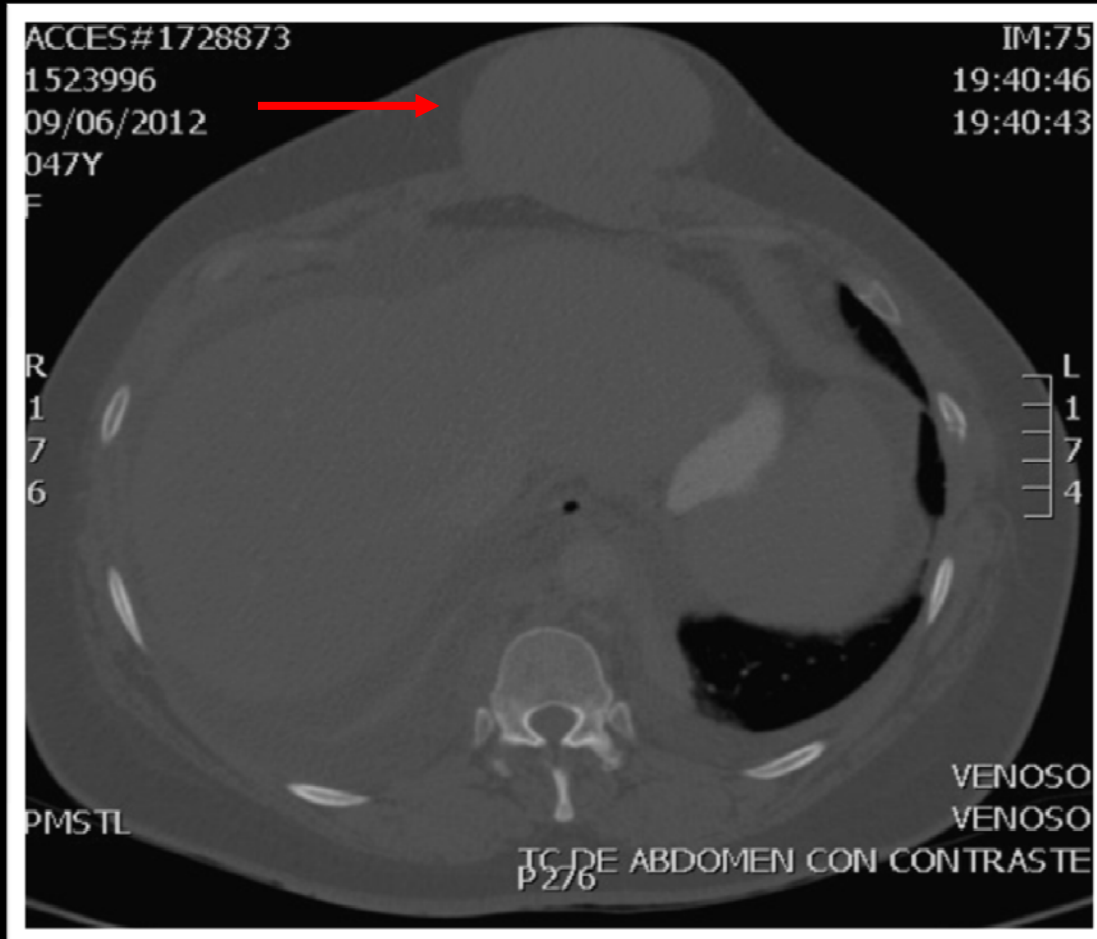
# Sessió de Residents (I): Hematopatologia



# Història clínica

- ♀ 47 anys
- MC: derivada del CAP per nòdul epigàstric dolorós, sensació distèrmica i dísipnea (2 mesos).
- AP: natural del Perú, obesitat, HTA.
- A l'exploració:
  - Nòduls a parts toves localitzats a abdomen i tòrax
  - Simptomatologia B
- Analítica:
  - Leucocitosi amb desviació a l'esquerra ( $34,6 \times 10^9/L$ )
  - Limfocitosi ( $8,7 \times 10^9/L$ )
  - Hipercalcèmia ( $3,62 \text{mmol/L}$ )

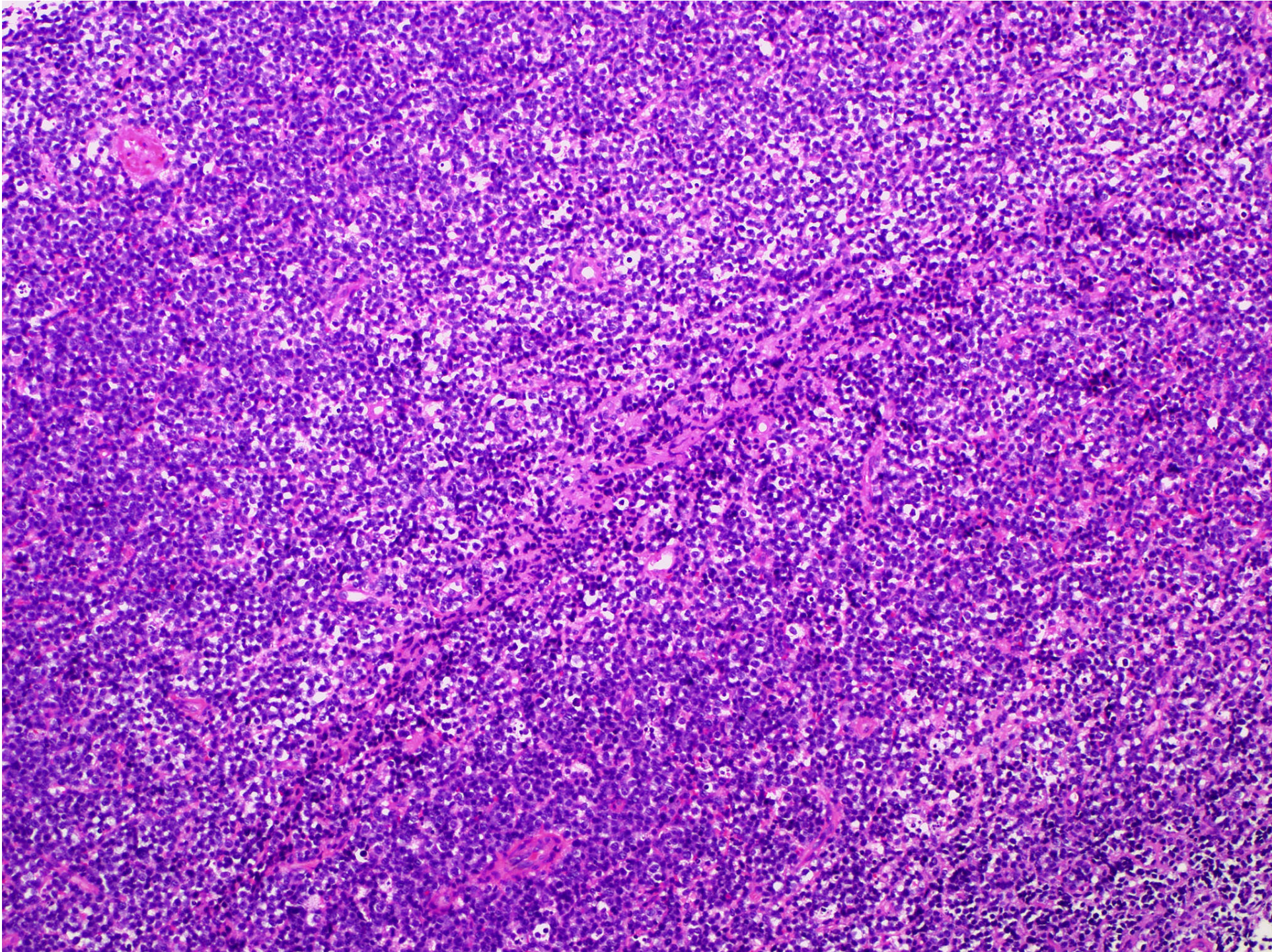
# TAC contrast i PET-TAC:

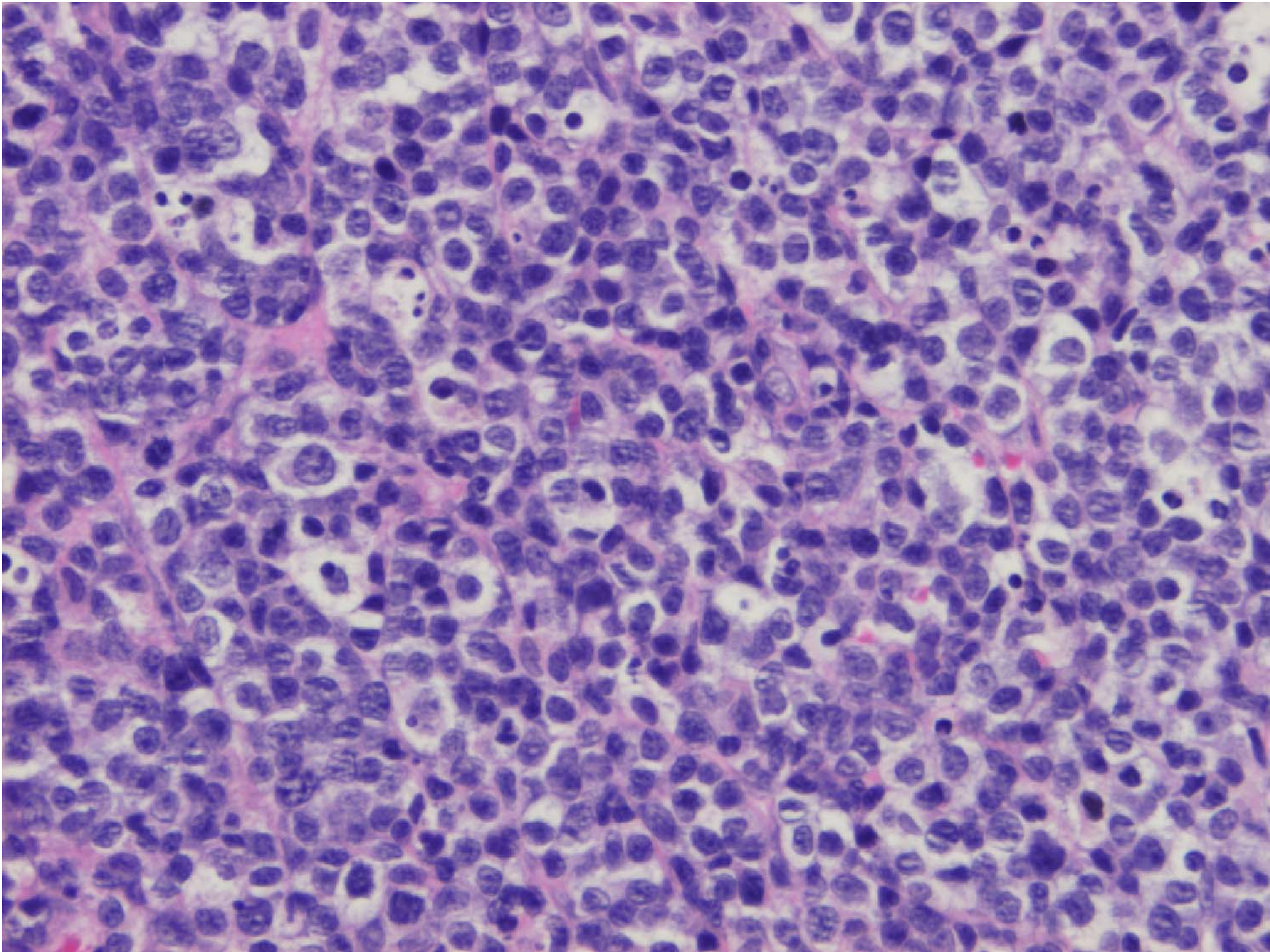


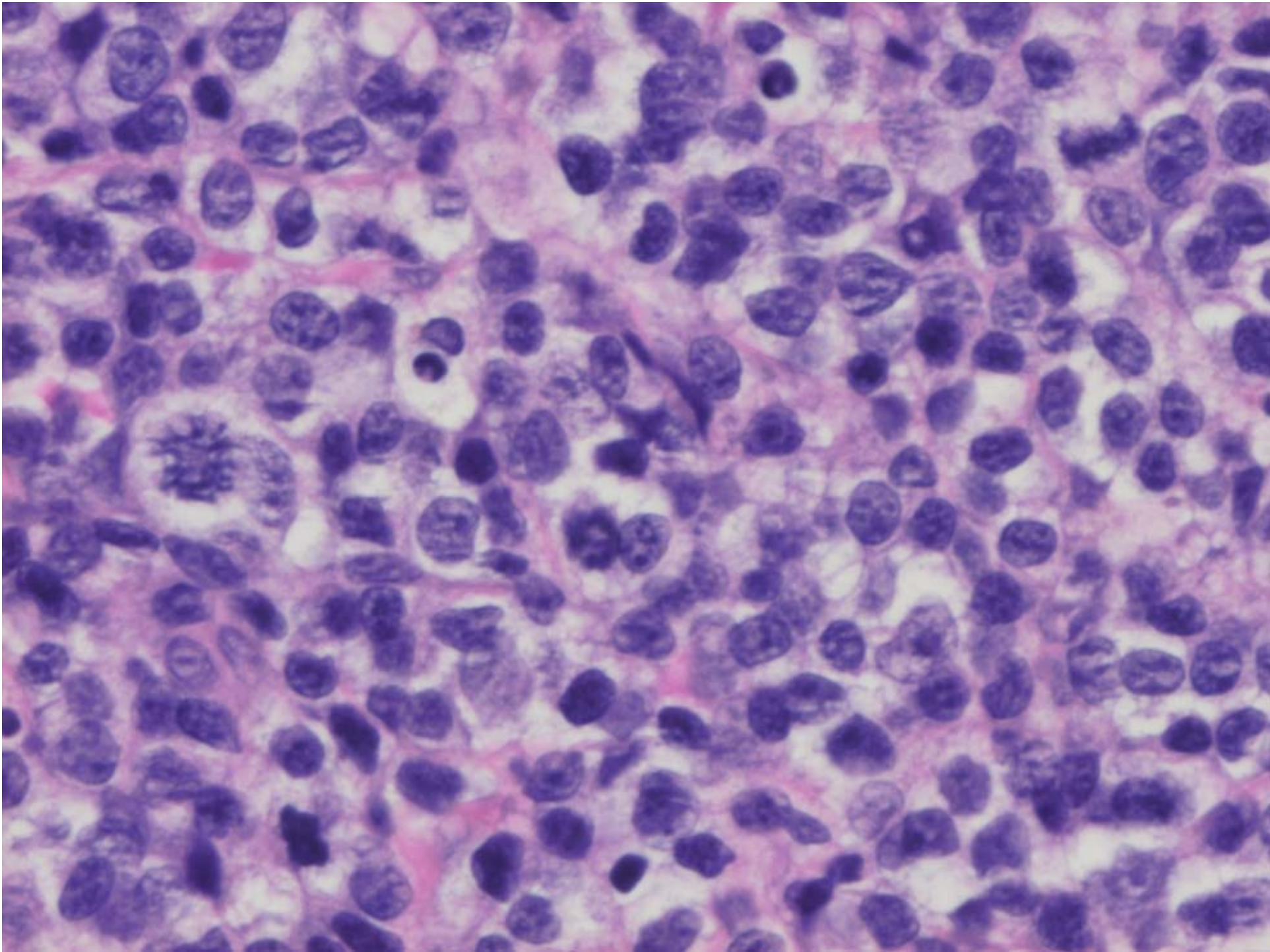
# Procediments diagnòstics

- Biòpsia de massa epigàstrica
- Biòpsia de MO
- Estudi de SP









# Diagnòstic diferencial

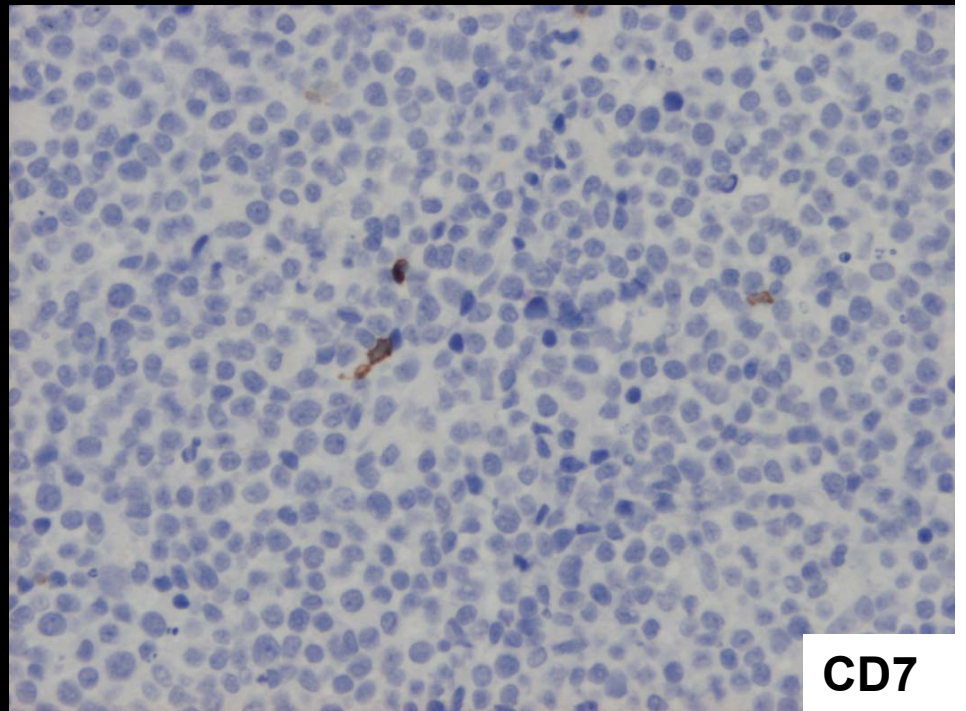
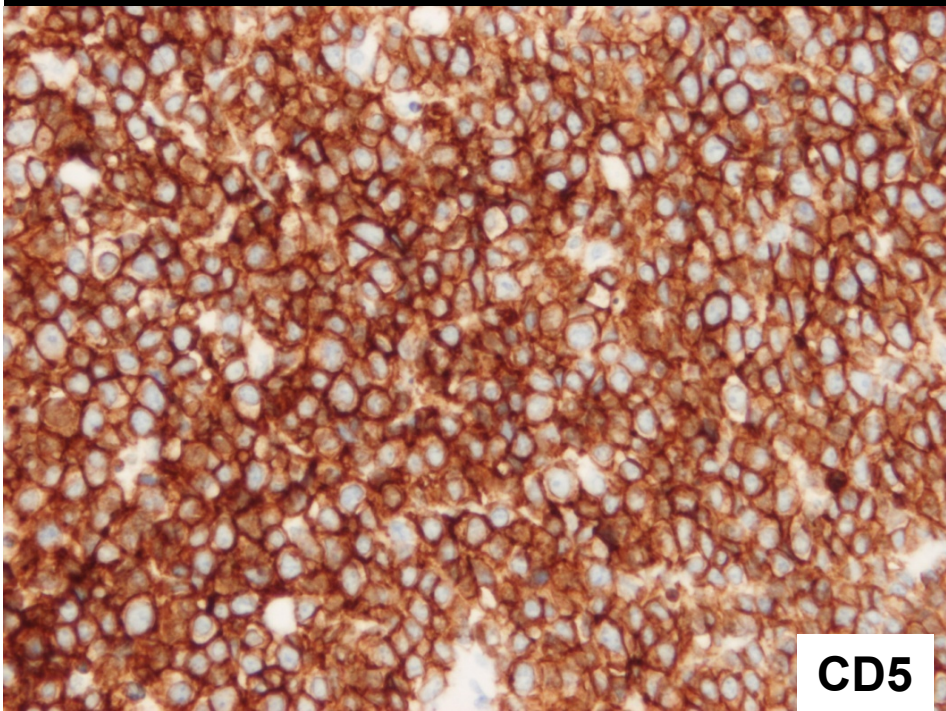
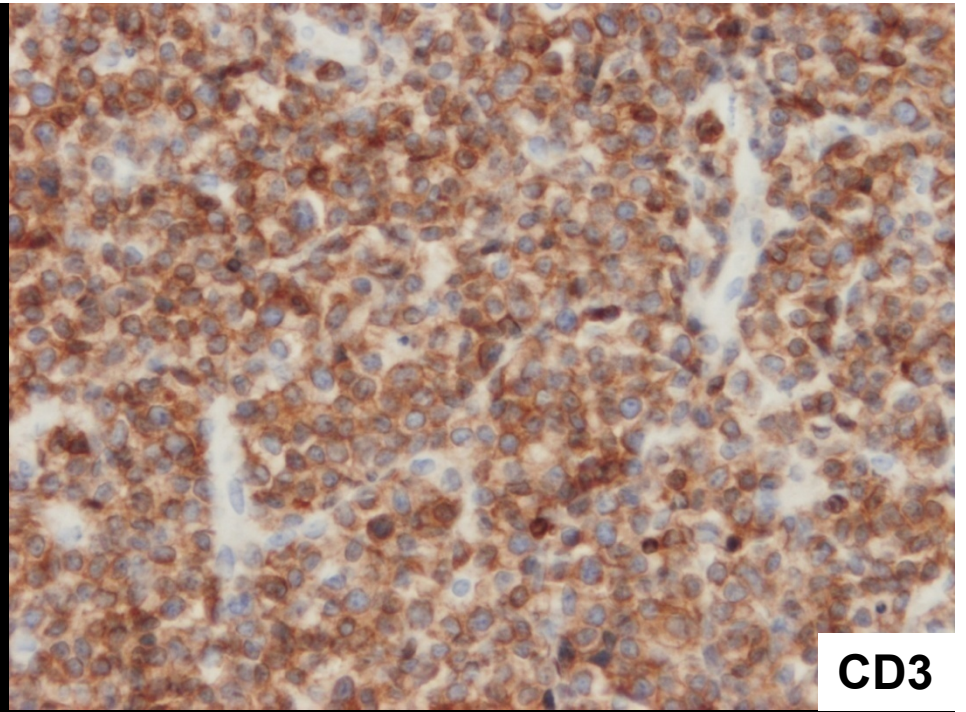
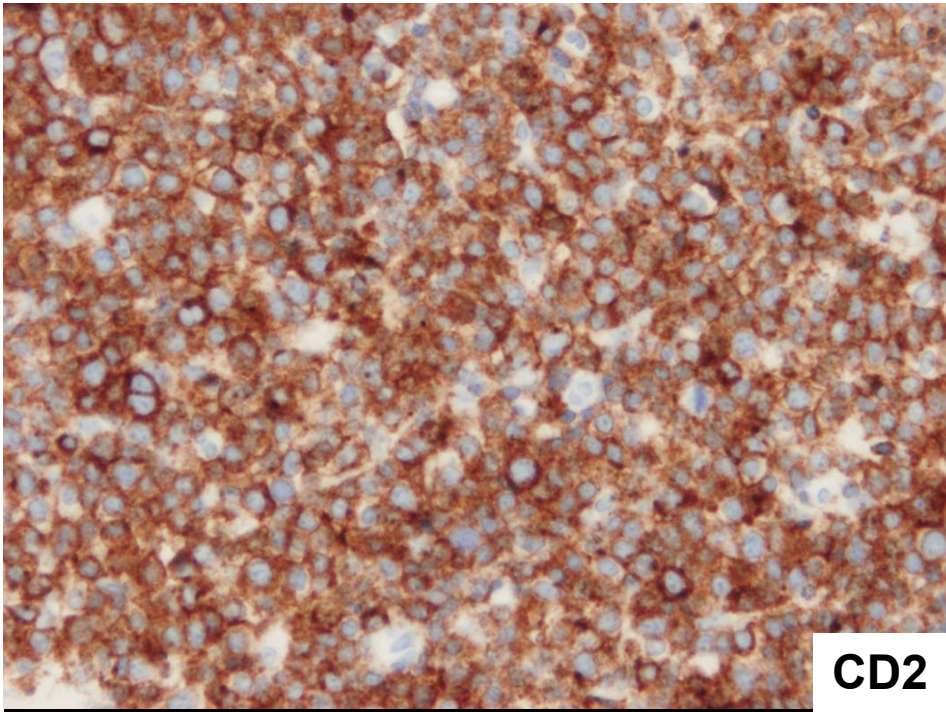


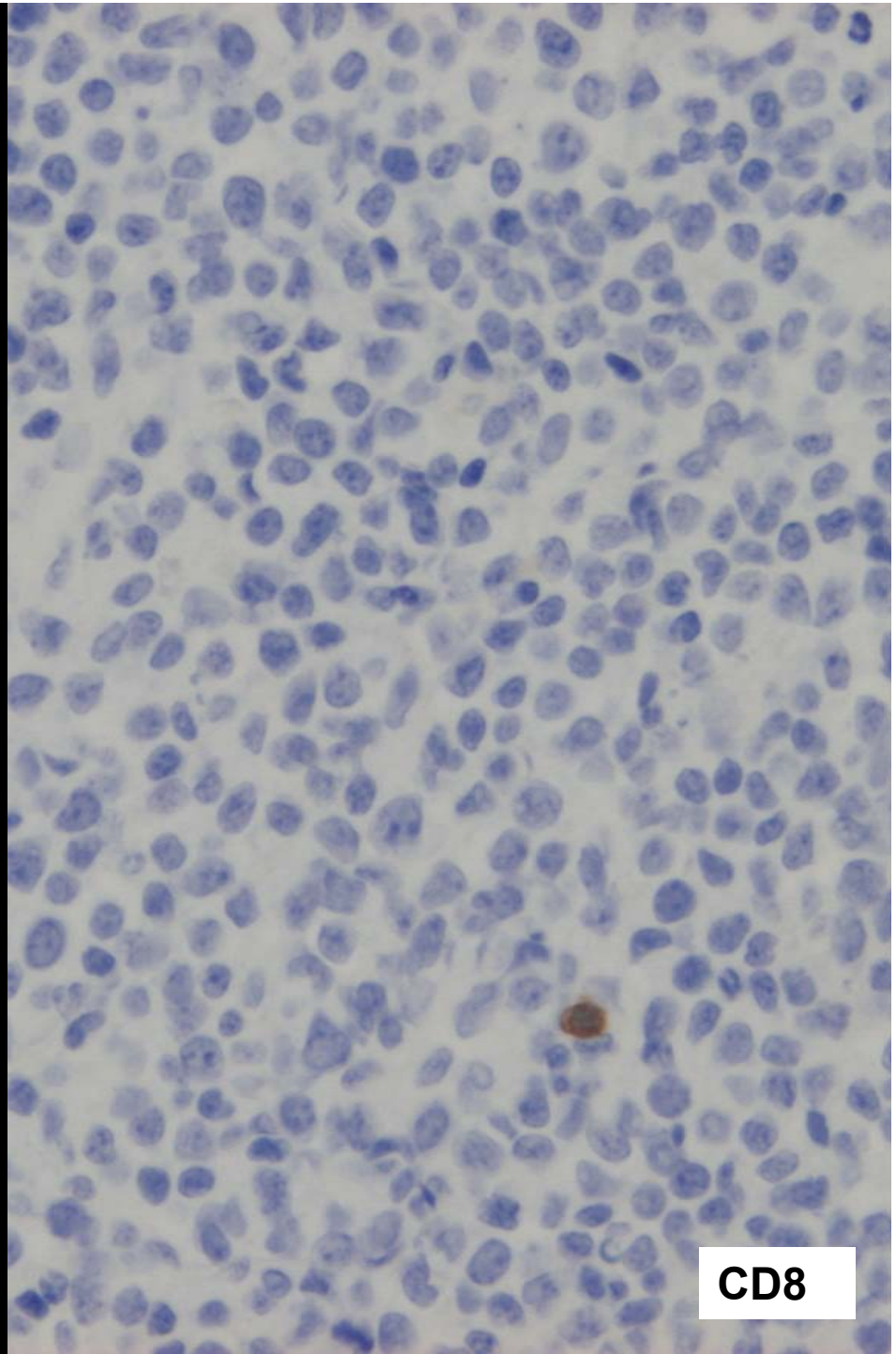
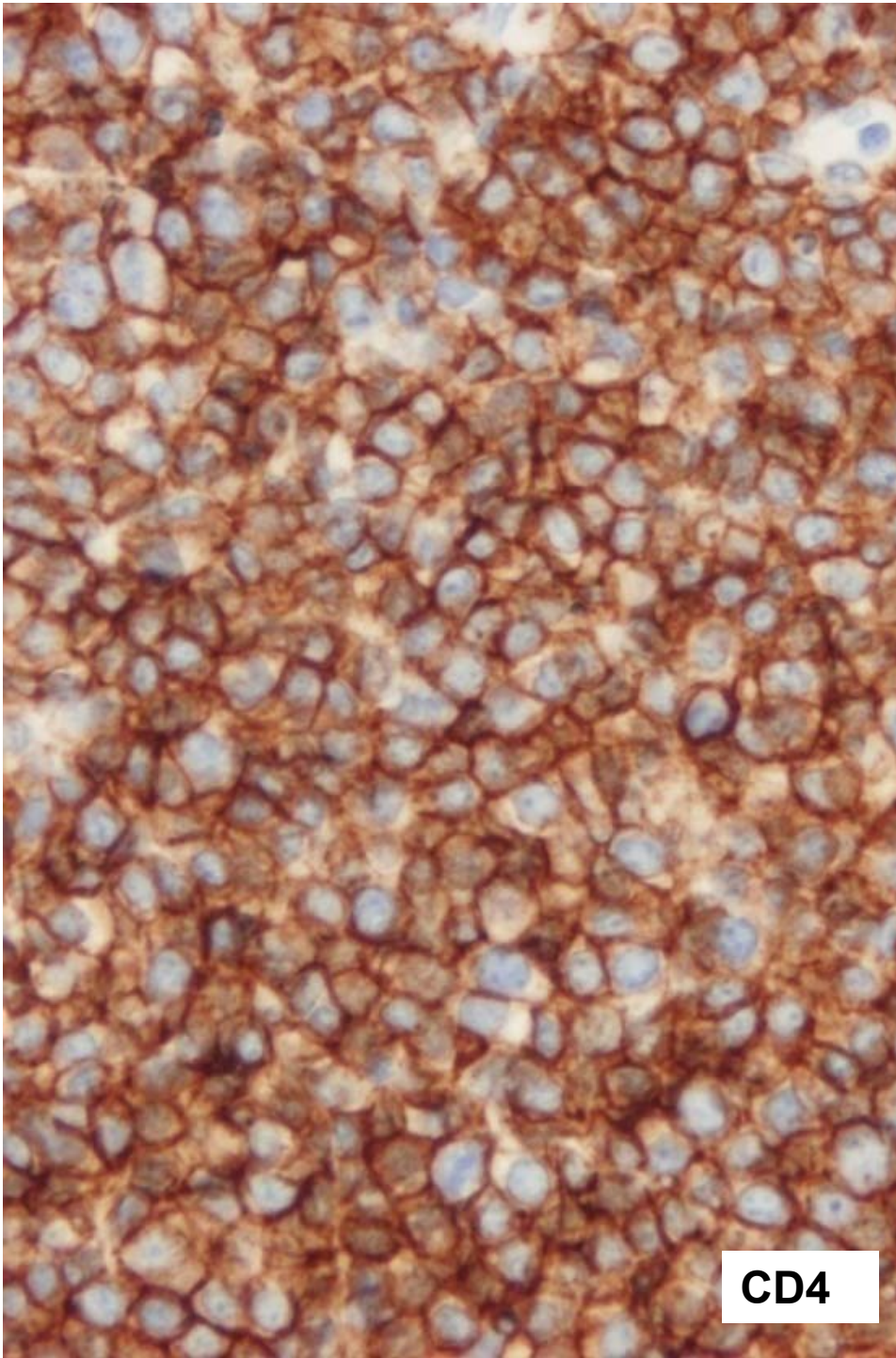
- **Limfoma Difús de Cèl·lula Gran B**
- **Limfoma Anaplàsic**
- **Leucèmia/Limfoma T de l'Adult**
- **Limfoma T perifèric, NOS**

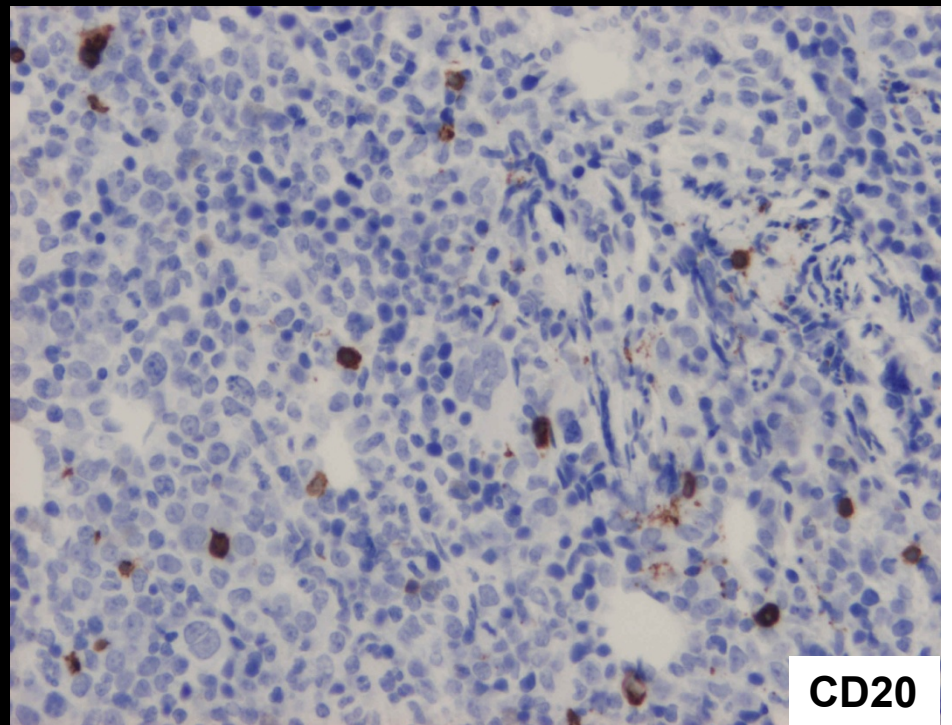
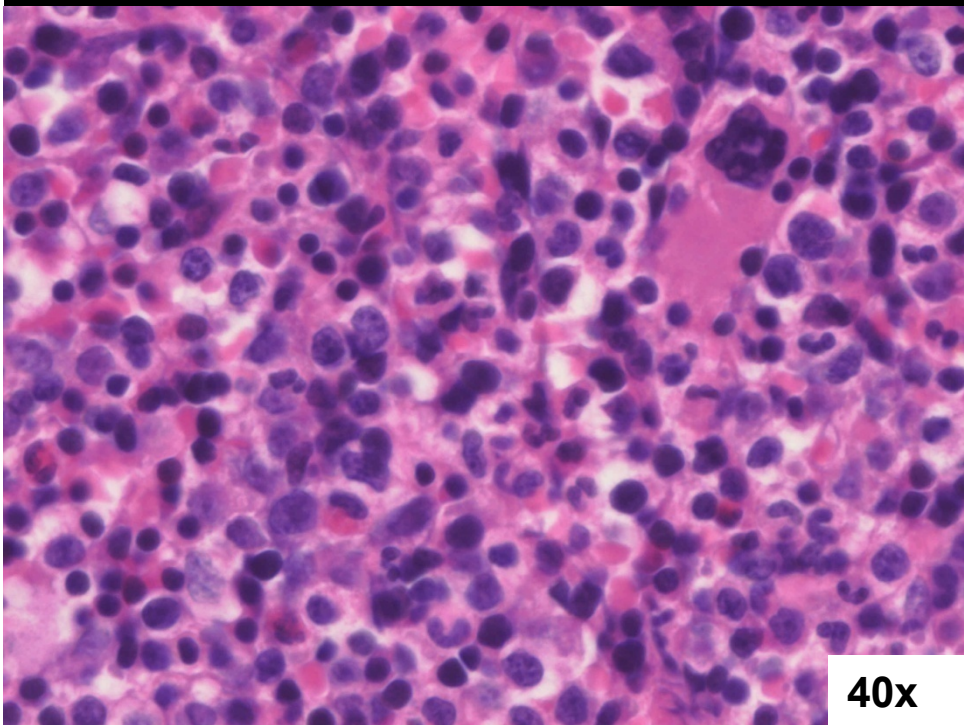
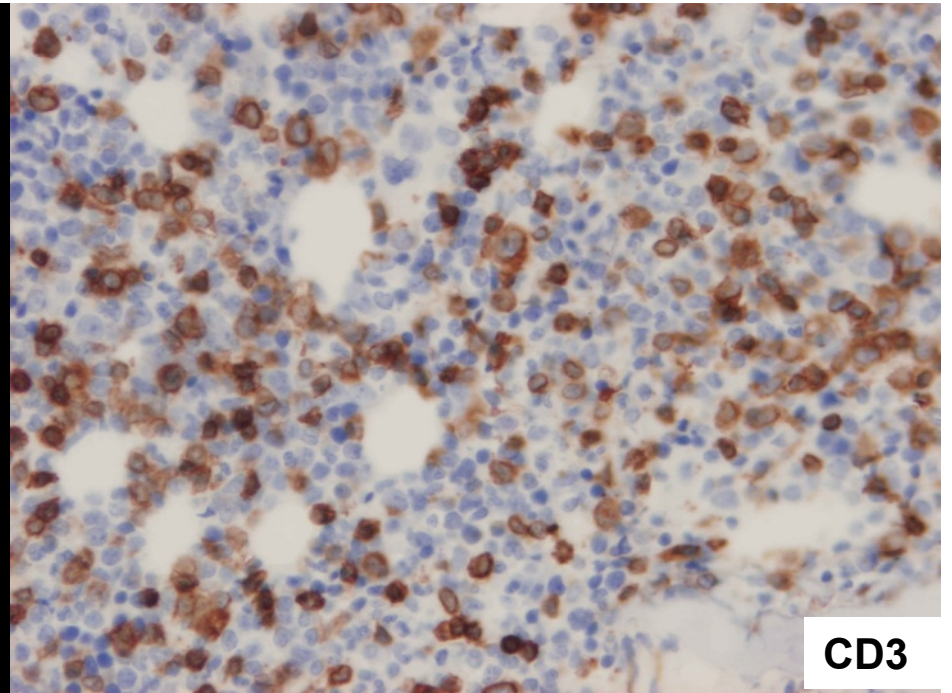
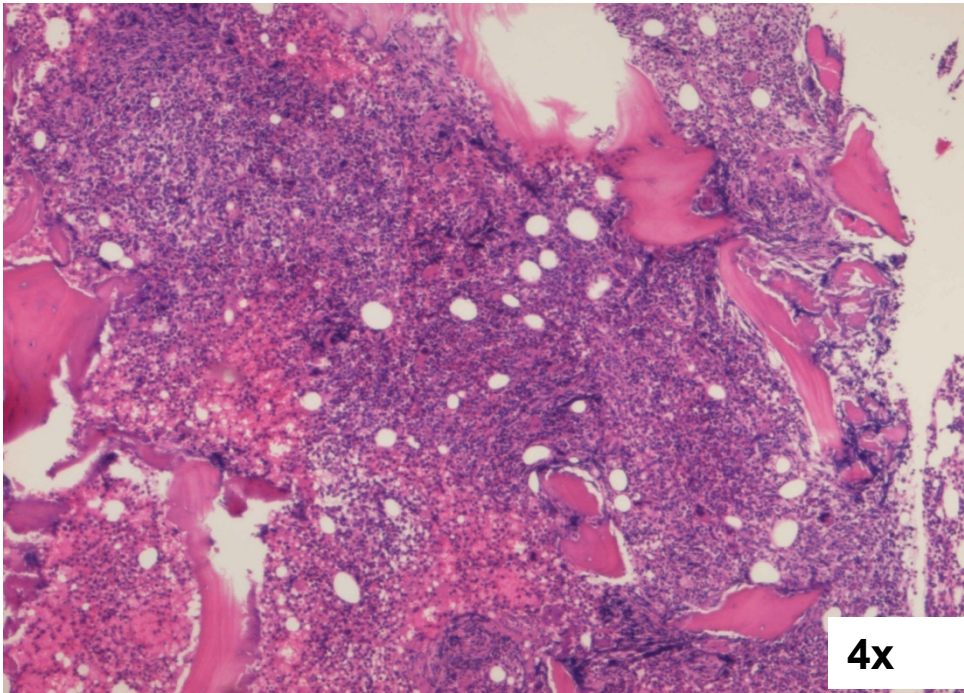
*Jaffe et al. Hematopathology, 2012.*

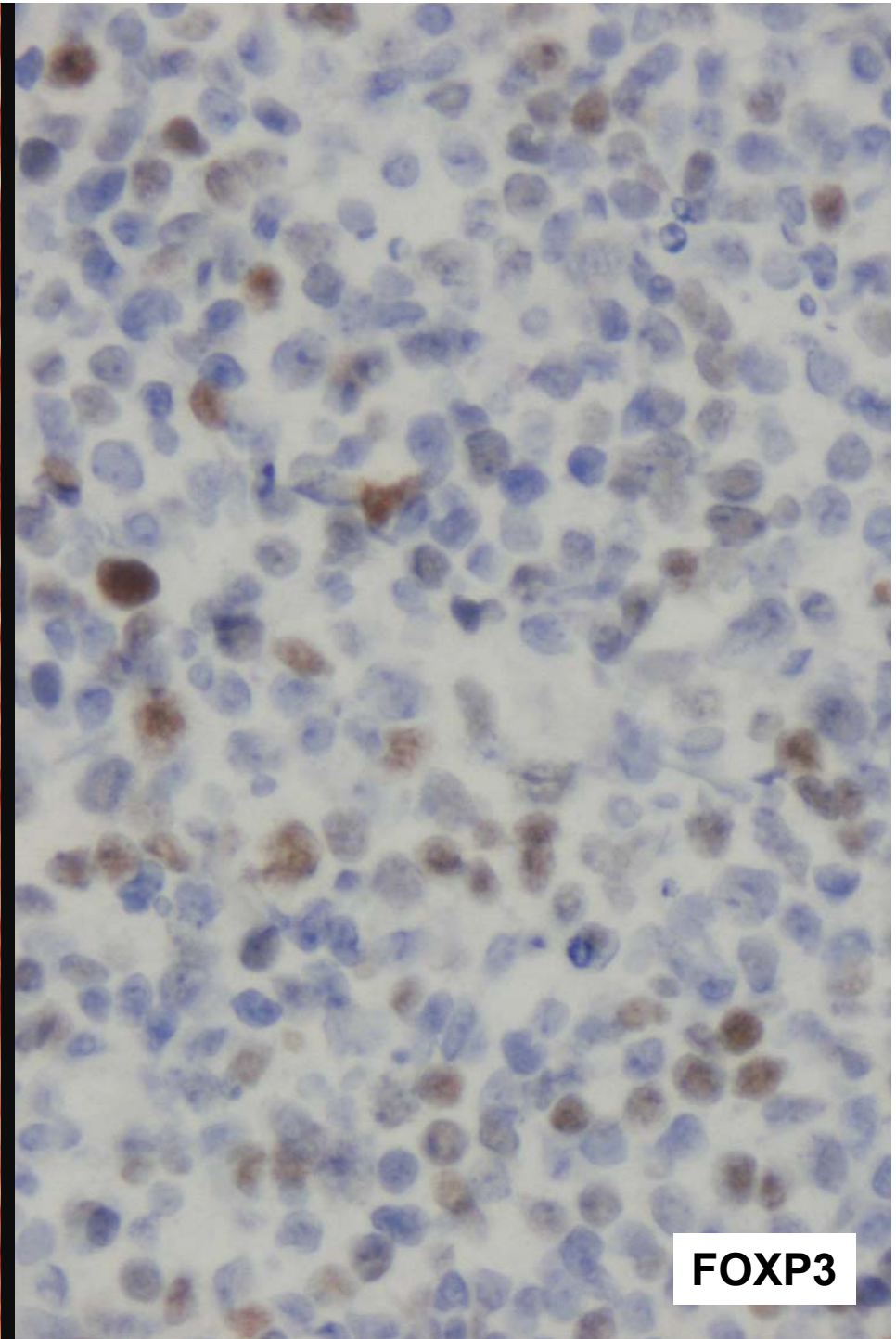
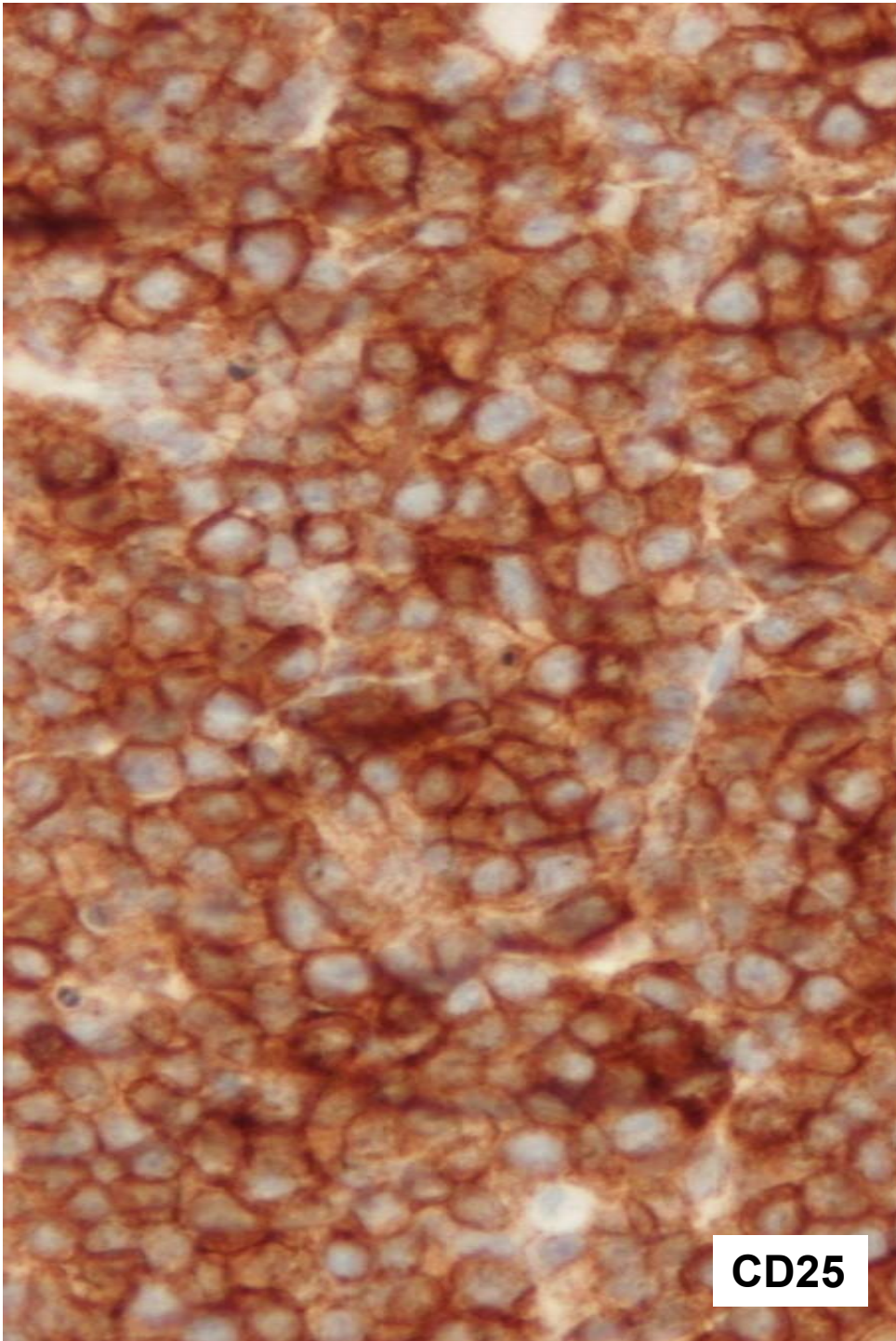
*Gorczyca et al. Atlas of Differential Diagnosis in Neoplastic Hematopathology, 2008.*





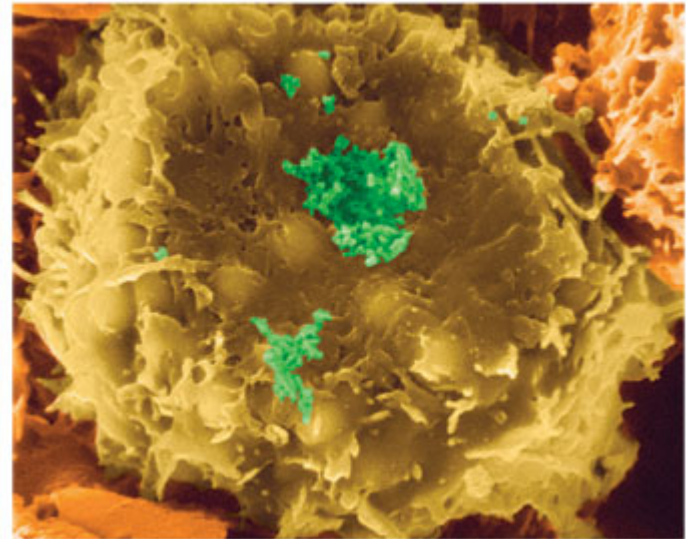






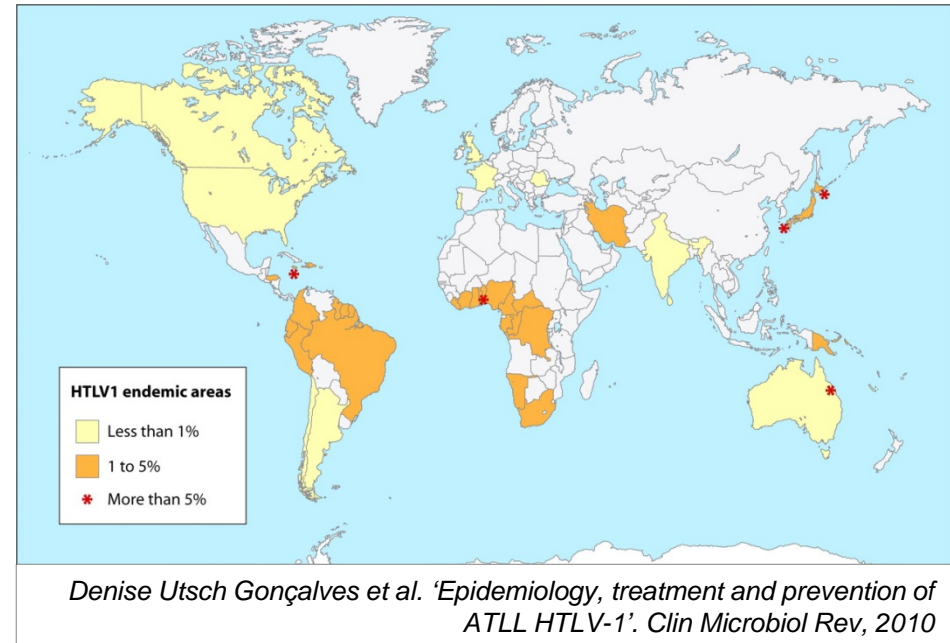
# Serologia HTLV-1

- Mostra Clínica:
  - Sang EDTA: **Positivitat per HTLV-1**



# LEUCÈMIA/LINFOMA T DE L'ADULT (ATLL)

- Neoplàsia de cèl. T madures associada al HTLV-1
- Endèmica a Japó, Carib, Àfrica central i Iran
  - ↑↑↑ prevalença de l'HTLV-1
- Llarg període de latència
  - Risc ↑↑ infecció per HTLV-1 en el període perinatal i la infància.
- Hi ha determinats haplotips de l'HLA es correlacionen amb el desenvolupament de ATLL *Yashiki S, et al. AIDS Res Hum Retroviruses 2001*
- TSP (Parèsia Espàstica Tropical)



# Característiques clíniques

	<b>Latent</b>	<b>Crònica</b>	<b>Aguda</b>	<b>Limfomatosa</b>
Limfocitosis	No	↑	↑↑	No
PCR receptor cèl – T	A vegades monoclonal	Monoclonal	Monoclonal	Monoclonal
LDH elevat	No	Mínim	Si	Si
Hipercalcèmia	No	No	Si	Variable
Lesions dèrmiques	Rash eritematós	Rash, pàpules	Variable, >50%	Variable, >50%
Limfadenopaties	No	↓	Habitualment	Si
Hepatoesplenomegàlia	No	↓	Habitualment	Sovint
Infiltració de la M.O	No	No	Variable	No
Mitjana superv. (anys)	>2	2	<1	<1
Morfologia	- Limfòcits petits - Atípia ↓↓	- ↓ atípia - Cèl. Flor	- ↑↑ atípia - Polilobulades i blàstiques	- ↑↑ atípia - Polilobulades i blàstiques

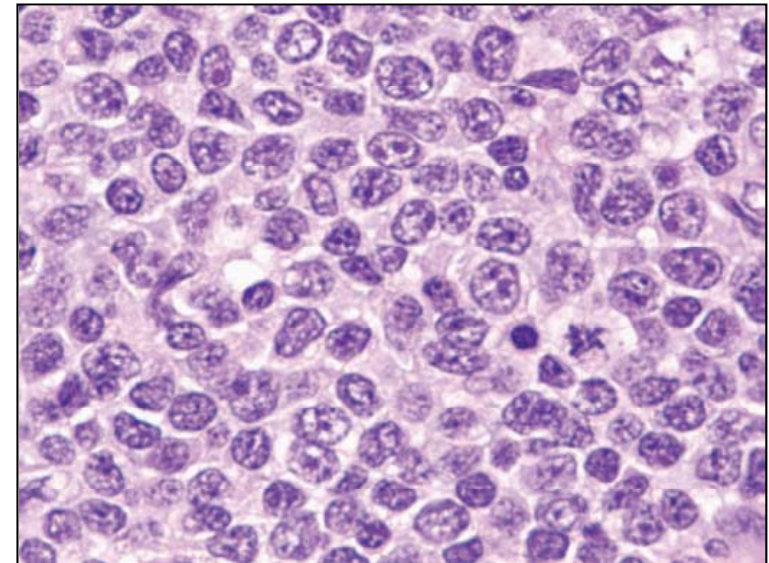
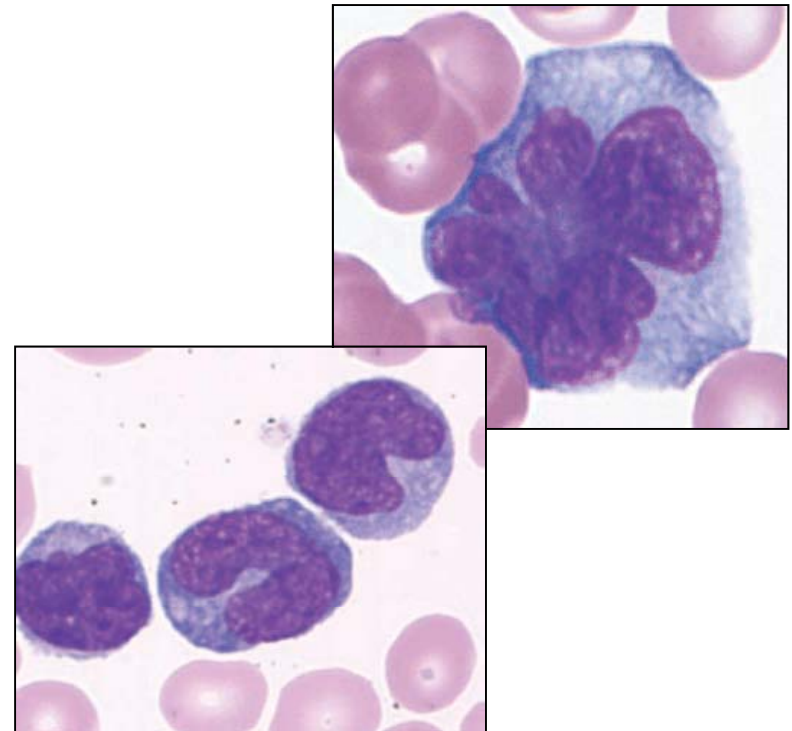
# Característiques clíniques

	Latent	Crònica	Aguda	Limfomatosa
Limfocitosis	No	↑	↑↑	No
PCR receptor cèl – T	A vegades monoclonal	Monoclonal	Monoclonal	Monoclonal
LDH elevat	No	Mínim	Si	Si
Hipercalcèmia	No	No	Si	Variable
Lesions dèrmiques	Rash eritematós	Rash, pàpules	Variable, >50%	Variable, >50%
Limfadenopaties	No	↓	Habitualment	Si
Hepatoesplenomegàlia	No	↓	Habitualment	Sovint
Infiltració de la M.O	No	No	Variable	No
Mitjana superv. (anys)	>2	2	<1	<1
Morfologia	- Limfòcits petits - Atípia ↓↓	- ↓ atípia - Cèl. Flor	- ↑↑ atípia - Polilobulades i blàstiques	- ↑↑ atípia - Polilobulades i blàstiques



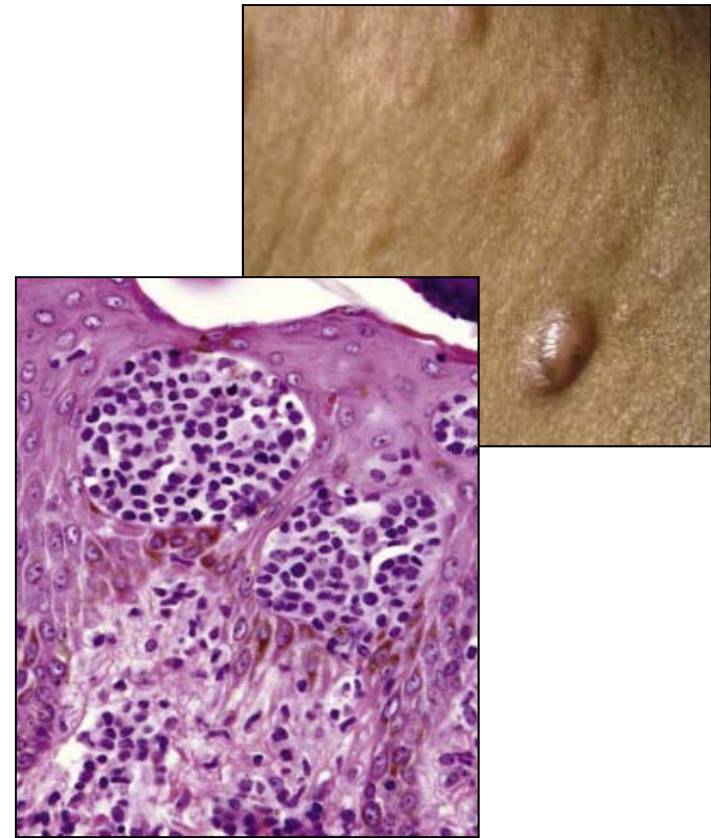
# Morfologia

- Sang perifèrica: 'cèl·lules en flor'
  - Cromatina condensada i **hipercromàtica**.
  - No nuclèol prominent.
  - **Citoplasma basòfil** vacuolar
  - Característiques citològiques més evidents en la forma aguda.
- Ganglis limfàtics:
  - **Arquitectura esborrada difusa**.
  - Sinusoides conservats (patró leucèmic).
  - Cèl. neoplàsiques semblants a les de SP + **cèl. grans transformades**.
  - Forma incipient → limfoma de Hodgkin



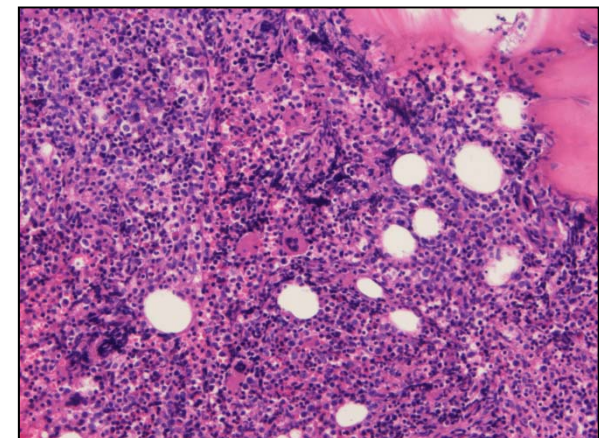
- Pell:

- > **50%**
- Infiltrat inflamatori superficial a dermis, **epidermotropisme**.
- Cèl. petites monomòrfiques, confluents, ↓↓ histiòcits o eosinòfils.
- Abscessos (Pautrier)



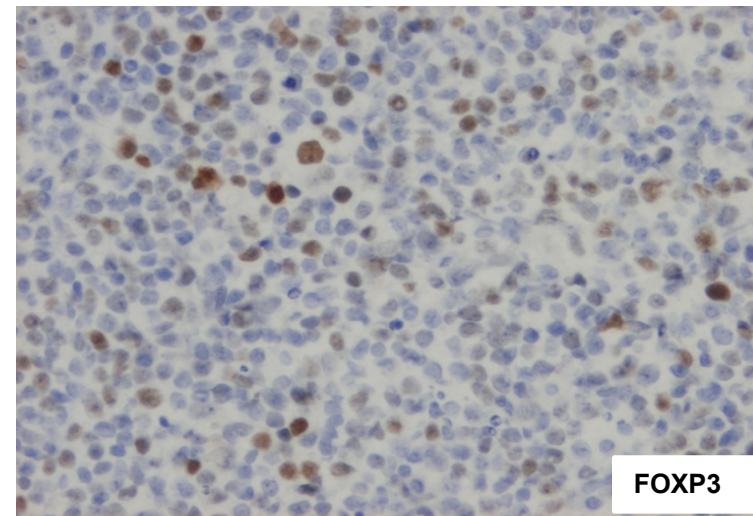
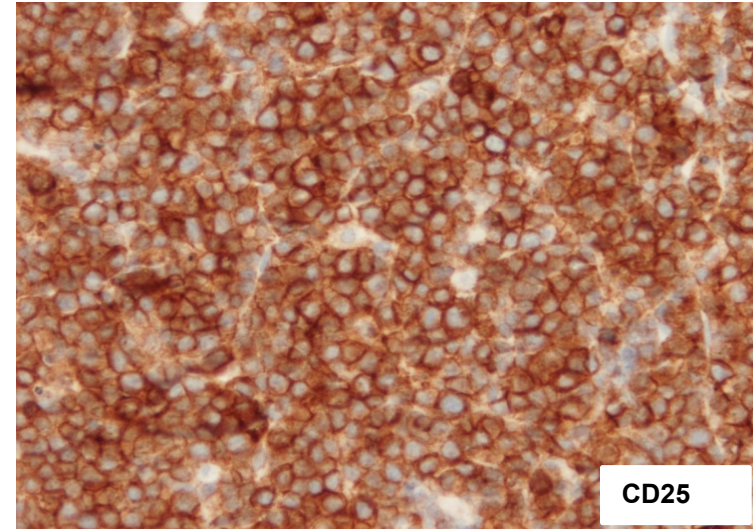
- Medul·la òssia:

- Infiltrat limfoide atípic **en acúmuls**.
- Grau d'infiltració menor de l'esperada
- Correlacionat amb la hipercalcèmia (reabsorció òssia i activitat osteoclàstica)



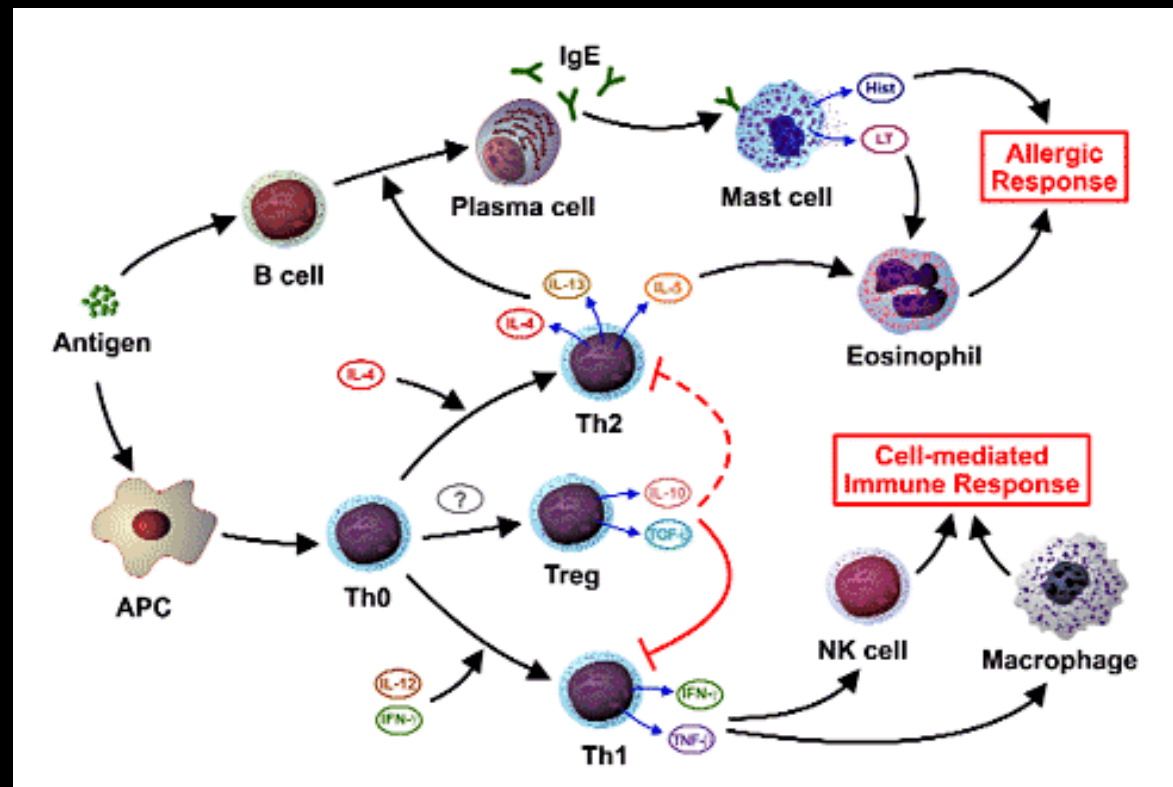
# Immunofenotip i genètica

- Cèl T  $\alpha\beta$  CD4 +
- CD7 -, CD3 +, CD2+, CD5+
- **CD25** (cadena  $\alpha$  R-IL 2) +++
- **FOXP3** + (factor de transcripció, crític per la funció reguladora)



# Cèl·lules T reguladores

- Regulació del sistema immunitari i tolerància davant Ag propis
- Regulació de l'activació i funció de les cèl T i B, macròfags
- CD4+, CD25+, FOXP3+



# Natural history of adult T-cell leukemia/lymphoma and approaches to therapy

Graham P Taylor<sup>1</sup> and Masao Matsuoka<sup>\*,2</sup>

## ▪ Immunodeficiència:

- FOXP3 + (Fenotipus complert)
- IL 10 (FOXP3 -)

## ▪ Hipercalcèmia:

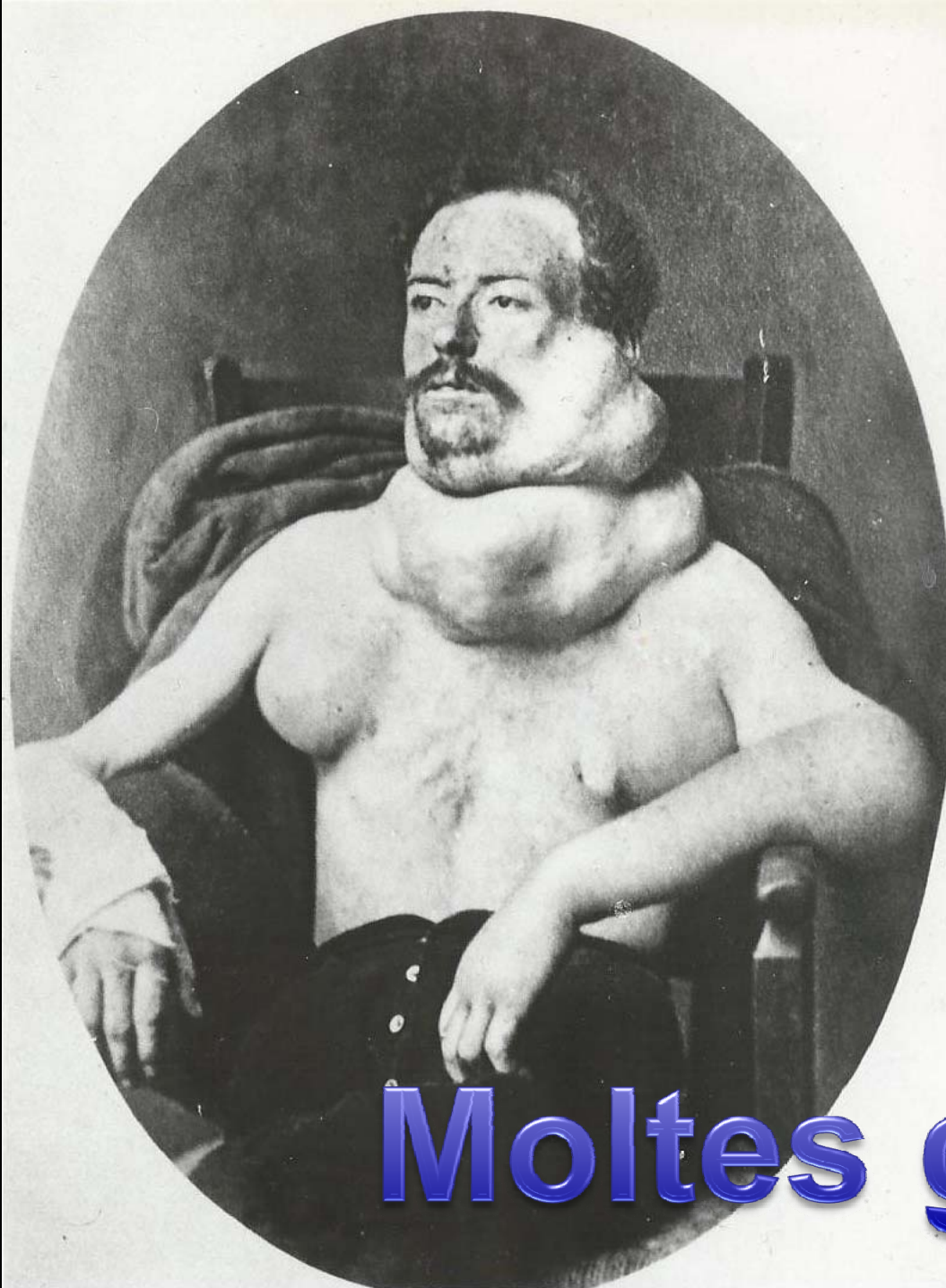
- RANK -L
- M-CSF



Indueixen diferenciació  
d'osteoclasts

# Evolució de la pacient

- **1r ingrés (juny)**
  - Febre
  - Hipercalcèmia
  - CHOPx1 + IFNalfa/Zidovudina
  - Alta (ttment ambulatori)
- **2n ingrés (juliol)**
  - ACxFA, vessament pleural, hipercalcèmia
  - Febre amb BGN multirresistent
  - Progressió de la malaltia
- **Exitus letalis**



**Moltes gràcies**