

Nuestras tres observaciones personales pertenecen a tres casos (los tres en niñas) con historia de hematomas fáciles ante contusiones mínimas, y trastornos hemorrágicos ante extracciones dentarias, cortes, etc. El tiempo de coagulación ligeramente alargado; consumo de protrombina anormal; test de generación de tromboplastina ligeramente anormal (defecto en el suero), que nos recordaba a la hemofilia B. T° de protrombina (Quick) alargado y cuyo cruce de plasmas no producía ninguna corrección. El T° de Quick era descaradamente largo, entre 30-40 s., con un control de 14 seg. Una de las muestras de plasma se llevó liofilizada a Londres, donde verificamos el T° de Stipven. El alargamiento del mismo, y la corrección a un plasma deficitario en factor VII nos confirmó la existencia de un déficit de factor Stuart-Prower.

Sesión del 21 de diciembre de 1960

LEUCOSIS MONOCÍTICA

C. ROZMAN, J. SANS SABRAFEN, S. WOESSNER, F. CÍSCAR RIUS

La autenticidad de la llamada leucemia monocítica ha suscitado numerosas controversias. Junto a los autores, cada vez más numerosos, que la admiten sin discusión, los hay que la consideran como íntimamente relacionada con las afecciones malignas del sistema reticulohistiocitario y los que niegan rotundamente su individualidad. La diversidad de opiniones deriva de la rareza con que se observan variedades puras de este tipo de leucosis. Se ha propuesto la subdivisión de la misma en dos formas: la de tipo Schilling (RESCHAD-SCHILLING, 1913), en la que la proliferación celular leucémica se verifica exclusivamente a expensas de monocitos maduros, y la de tipo Naegeli (NAEGELI, 1931), la más frecuente, en la que existe una proliferación mixta mielomonocitaria. A nuestro juicio, la única modalidad que merece la denominación de leucosis por monocitos es la primera y a ella corresponde el caso que presentamos. No hay que confundir las leucosis monocíticas con las parablásticas monocitoides, pues en éstas los elementos proliferantes, aunque son lobulados y recuerdan por su contorno a los monocitos, su inmadurez, con presencia concomitante en muchos de ellos de nucléolos, no permite, de ningún modo, clasificarlos como tales. La evolución del proceso puede ser aguda, subaguda o crónica. Esta

última, la más rara, ha sido muy estudiada por MARCHAL y es discutible si se tienen en cuenta ciertos criterios morfológicos muy personales de este autor, que etiqueta como monocitos células que la mayoría de hematólogos califican de linfocitos.

La leucosis monocítica genuina, tipo Reschad-Schilling, aparte su individualidad hematológica, posee cierta personalidad clínica. Su frecuencia no sobrepasa el 5-10 por 100 de todas las leucemias. Aparece a cualquier edad y, en cuanto al sexo, es ligeramente más frecuente en el varón (OSGOOD). El síndrome hemorrágico es quizás más precoz e intenso que en las otras leucosis. Cursa, a menudo, con adenopatías que, sin embargo, pueden faltar del todo. También suele registrarse hepatoesplenomegalia, con la particularidad de que no pocas veces la hepatomegalia predomina sobre la esplenomegalia (JIMÉNEZ DÍAZ). Los rasgos semiológicos que más la caracterizan son la gingivitis hipertrófica, que es muy constante, y la aparición de manifestaciones cutáneas, especialmente nodulares; el estudio biopsico, llevado a cabo por ciertos autores, ha demostrado la infiltración específica, tanto de las encías como de los nódulos por células leucóticas. Hematológicamente, la anemia y la trombopenia son casi constantes. Las formas leucémicas son más frecuentes que las subleucémicas o aleucémicas. En la fórmula leucocitaria se observa un gran predominio de monocitos maduros (STORTI exige para su diagnóstico que, por lo menos, el 50 por 100 de los elementos sean monocitos maduros). Cuando la morfología no es muy típica o bien cuando se aprecian ciertos rasgos de inmadurez, para su calificación podemos también valernos de estudios citoquímicos, siendo las reacciones más utilizadas la de las peroxidasas, las basadas en teñir las substancias lipídicas, como la del Sudán negro B, y las que colorean los hidratos de carbono, concretamente el glucógeno, como las de Schiff y Hotchkiss.

Nuestra observación corresponde a la variedad genuina de Reschad-Schilling.

Se trata de un varón de 39 años que, sin antecedentes de especial interés, desde dos meses antes de su ingreso aquejaba fiebre con astenia y palidez acentuada. Pocos días antes de acudir a la consulta manifestó una erupción petequeial generalizada. A la exploración encontramos múltiples adenopatías en región cervical, submaxilar, fosas supraclaviculares, axilas e ingles, de tamaño pequeño y no dolorosas, con hepatomegalia (cuatro traveses) y esplenomegalia (dos traveses). En el abdomen y tórax presentaba numerosas pápulas del tamaño de lentejas y de color violáceo y en los miembros inferiores una púrpura equimótica y petequeial. El examen bucal descubrió la presencia de una acentuada gingivitis hipertrófica. El hematológico ofreció los siguientes resultados: hematíes, 1.250.000; hemoglobina, 15 por 100; V. G., 0,62; leucocitos, 105.160, con N. S. 13, linfocitos 3, monocitos 84. Los elementos calificados como monocitos poseían una cromatina densa y madura, sin nucléolos, muchos de ellos con granulación azurófila fina en su protoplasma. El número de plaquetas era de 50.000.

Las punciones esternal e ilíaca se practicaron en siete ocasiones, sin que se consiguiera obtener grumos medulares. El examen del extraído reveló también la

presencia de una evidente proliferación de elementos monocitarios maduros. Preocupados por la negatividad de las repetidas punciones óseas, llevamos a cabo un examen radiográfico del esqueleto que evidenció únicamente una atrofia hipertrofica especialmente visible en la columna vertebral y una biopsia de cresta ilíaca que demostró la existencia de una intensa mielofibrosis con discreta osteosclerosis e infiltración de los espacios medulares por elementos de núcleo lobulado y maduro, muy probablemente idénticos a los observados en la sangre periférica.

El examen histológico de los elementos cutáneos evidenció una infiltración leucémica monomorfa a expensas de células de aspecto histiocitario.

El estudio citoquímico de las células proliferantes descartó el que pudiera tratarse de elementos mieloides y, por lo tanto, permitió diferenciar la variedad de leucosis presentada de la llamada paramieloblástica monocitoide.

Tratado el paciente con antibióticos, 6-mercaptopurina (150 mg. al día), prednisona (50 mg. al día) y transfusiones, ha mejorado clínica y hematológicamente, de modo que a los 32 días de su ingreso presenta el siguiente hemograma: hematíes, 2.500.000; leucocitos, 6.490, con N. S. 28, B. 1, L. 19, monocitos maduros 52. Su estado general es más satisfactorio, la hipertrofia gingival ha disminuido muchísimo y también se ha reducido la hepatoesplenomegalia.

Como comentario final al caso descrito resaltamos tres aspectos:

1. Se trata de un caso de leucosis monocítica tipo Reschad-Schilling con todas sus características clínicas y hematológicas.

2. Es notable la presencia de una intensa mielofibrosis con incipiente osteoesclerosis. Sabido es que diversos tipos de leucosis pueden despertar la reacción del intersticio medular y provocar tales alteraciones. Entre las leucemias capaces de originar esta reacción fibrosa destaca por su frecuencia la monocítica, lo cual se entiende fácilmente si se considera la afinidad del monocito con el sistema reticular.

3. Normalmente la actividad peroxidásica de los monocitos suele ser débil o nula. Algunos autores sugieren que los peroxidasa negativos son de procedencia reticular y los peroxidasa positivos de origen mielóide. Otros afirman que inicialmente son todos peroxidasa negativos y que sólo se tornan positivos tras fagocitar y albergar en su protoplasma granulaciones de los neutrófilos. La negatividad absoluta de las peroxidasa y del sudán negro B tiende a señalar el origen reticular directo de los monocitos en nuestro enfermo.

*Clinica Médica Universitaria A (Prof. A. PEDRO-PONS).
Escuela de Hematología (Director: Prof. P. FARRERAS
VALENTÍ).*
