

SÍNDROME LINFOPROLIFERATIVO POSTRASPLANTE (AUTO TMO) EN PACIENTE DIAGNOSTICADO DE LINFOMA DE CÉLULAS LINFOEPITELIOIDES (LINFOMA DE LENNERT) CON FATAL EVOLUCIÓN

Ruiz M^a, Nistal S^a, Benito L^a, Garcia-Vela JA^a, Garcia-Alonso L^a, Menor MD^a, Monteserin MC^a, Somolinos N^a, Teno C^a, Oña F^a.

^aHematología Hospital Universitario de Getafe, Madrid

Introducción: Los síndromes linfoproliferativos asociados a trasplante (SLPPT) son complicaciones asociadas a los trasplantes de órganos sólidos y de médula ósea. Incluyen entidades de difícil diagnóstico ya que muchos emergen como SLP polimorfos, con cambios que varían desde la hiperplasia reactiva hasta lesiones compatibles con malignidad. En su patogénesis juega un importante papel la inmunosupresión que predispone a la infección por el VEB en un 80%. La incapacidad de respuesta inmune mediada por los linfocitos T, favorece una proliferación secundaria y descontrolada de linfocitos B infectados. El manejo clínico es muy comprometido por el tipo de paciente con mortalidad entre el 50-90%.

Caso clínico: Varón de 38 años diagnosticado de Linfoma de células linfoproliferativas (Linfoma de Lennert) III-B, IPI 2 en Julio 2005. El paciente fue refractario a varias líneas de tratamiento incluyendo antraciclinas (CHOP 21), 2ª línea con platino y etopósido (ESHAP), ifosfamida (IFE) y 4ª línea taxol-topotecam. Consiguió quimiosensibilidad con esquema de densidad de dosis (CHOP 14) alcanzando RP. Posteriormente recibió altas dosis de QT (BEAM) y autotrasplante en Junio 2006. La evaluación tumoral realizada en Septiembre 2006 mostró RC. En Noviembre 2006 el paciente acude a urgencias refiriendo fiebre y astenia de 1 semana de duración. Las pruebas realizadas que incluían una analítica y Rx de tórax así como la exploración fueron normales. Ingresó para estudio y en 48 horas presentó fallo hepático con ictericia y ascitis e insuficiencia renal. Se realizó una Eco que mostró esplenomegalia y adenopatías. Se realizó una paracentesis diagnóstica que mostró infiltración por linfocitos B tumorales con fenotipo: población B clonal, con restricción de cadena ligera k y diferenciación plasmocítica en el seno de depleción severa CD4 compatible con SLPPT. Se reevaluaron las biopsias ganglionares previas para infección por VEB con LMP-1 negativa por IH pero hibridación in situ (HISF) positiva. La evolución clínica del paciente empeoró en las horas siguientes con rápida progresión de su afectación multiorgánica y exitus a pesar del empleo de Igs iv y Aciclovir.

Comentarios: Los SLLPT se desarrollan en un 1-10% de pacientes trasplantados, siendo menos frecuentemente reportados en pacientes que han recibido auto TMO. El diagnóstico previo de Linfoma T en este paciente podría tener un importante papel, ya que la citotoxicidad específica antiviral T es crítica para el control de la infección por VEB. Para su diagnóstico se recomienda el estudio en tejidos por HISF de VEB, ya que la LMP-1 es negativa en 25%. El tratamiento de estas entidades sigue siendo un reto, ya que la principal medida (reducción de la inmunosupresión) es difícil. El uso de agentes antivirales e Igs han sido ensayados con irregular resultado. Nuevos agentes inmunomoduladores como anti CD-20 (Rituximab) han sido empleados con éxito.