

LINFOMA PLASMABLÁSTICO EXTRAORAL EN PACIENTE VIH+, QUE DEBUTA CON HIPERCALCEMIA Y CRISIS CONVULSIVA SECUNDARIA

Noriega V, Garcia L, Múñiz S, Martin S, Torres J.P., Varela M.R., Deben G., Batlle F.J.

Introducción: El linfoma Plasmablástico es una entidad clínica poco frecuente, encuadrada en la clasificación WHO como una variante del LNH difuso de célula grande B. Asociado comúnmente a pacientes VIH+, se caracteriza por ser CD-20, BCL-6 y PAX-5 negativos (marcadores pan-B); CD56 negativo; CD138 y CD38 fuertemente positivos; MIB-1 > 70%; VEB+. Clínicamente se caracteriza por afectación oral, extroral y extranodal frecuente, múltiples lesiones líticas, y una supervivencia media de 7 meses pese a tratamiento quimioterápico.

Caso clínico: Varón de 53 años que ingresa por crisis convulsiva. Como antecedentes, el paciente es VIH+ categoría C-3, de 10 años de evolución, con triple terapia antirretroviral. Tuberculosis diseminada en 1996, con reactivación en el momento del ingreso, a tratamiento con 5 drogas. Días antes del ingreso, el paciente sufre un deterioro del estado general, con miopatías y artralgias generalizadas, desorientación y deterioro cognitivo. En la exploración física destaca la caquexia, la deshidratación y el bajo nivel de conciencia. El hemograma no muestra alteraciones, salvo una VSG de 108. En la bioquímica, se objetiva una urea de 122 mg/dl, calcio 15.1 mg/dl, albúmina 3.1 g/dl y creatinina 3.9 mg/dl. En el proteinograma de orina se observa monoclonalidad para cadenas ligeras lambda(506mg/ 24 horas) Se realiza un TC craneal y una RNM, donde se ven múltiples lesiones líticas compatibles con mieloma ó metástasis, además de una masa epidural a nivel dorsal. Siendo el aspirado de médula ósea seco, en la biopsia de médula ósea se observa una infiltración linfoplasmocitoide, de aspecto blastoide monomorfa, con marcadores pan-B negativos, CD56 negativo, CD 79 positivo, VEB (EBER)+ y un índice de proliferación MIB> 60%. A su vez, el plasma cell es positivo, con restricción para IgG y lambda y con positividad para EMA. Con estos datos, se diagnosticó de Linfoma Plasmablástico y se inició tratamiento quimioterápico según esquema EPOCH. Como complicación, presentó una paresia de miembros inferiores por compresión medular, tratada con corticoides y radioterapia. El paciente, tras el primer ciclo quimioterápico, y en situación de aplasia post-quimioterapia, falleció en estado de sepsis.

Discusión: La peculiaridad de este caso reside primero en lo infrecuente de este tipo de linfoma, y segundo, en el debut del linfoma como crisis convulsiva por hipercalcemia, con afectación linfomatosa tanto extraoral como extranodal y metástasis líticas, con un desenlace catastrófico del cuadro pese al tratamiento quimioterápico.