**XV CONGRESO DE HEMATOLOGÍA
V CONGRESO DE MEDICINA TRANSFUSIONAL**

**LINFADENOPATÍA ANGIOINMUNOBLÁSTICA CON REMISIÓN ESPONTÁNEA
Y CURSO EVOLUTIVO PROLONGADO**

Salvo, C.; Rodríguez, M.A; Lezana, G; Espinoza, R.

Servicio de Medicina, Sección Hematología, Anatomía Patológica Hospital Naval Almirante Nef

Relator : Carla Salvo Porras
E-mail : mangrodriguez@entelchile.net

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Esta enfermedad fue descrita en los años 70 y se caracteriza por una proliferación de inmunoblastos y células plasmáticas asociada a una gammapatía monoclonal, es poco frecuente, generalmente de inicio rápido con linfadenopatía generalizada, hepatoesplenomegalia, fiebre y baja de peso, puede asociarse a edema, ascitis, infiltrados pulmonares, derrame pleural, rash cutáneo, prurito y fenómenos autoinmunes.

CASO CLÍNICO: paciente de 69 años, que ingresó en 1996 por cuadro de compromiso del estado general, baja de peso, sudoración nocturna, adenopatías generalizadas de 3 a 4 cms, no dolorosas y esplenomegalia. Dentro de los exámenes destacaba eosinofilia, elevación de la VHS, LDH y Beta2 microglobulina

Se efectuó biopsia de adenopatía axilar que fue informada como Linfoma no Hodgkin de alto grado de malignidad, pleomórfico de células T medianas a grandes, no se encontró compromiso medular. Se decidió efectuar quimioterapia, pero al ingreso presentó neumopatía aguda que fue tratada, notando posteriormente regresión espontánea, completa del cuadro, la cual se mantiene hasta el año 2003.

A mediados del 2003 ingresa por cuadro de tos persistente, dolor tipo puntada de costado en base derecha y prurito generalizado, el líquido pleural tenía caracteres de exudado, no había anemia, pero existía una eosinofilia absoluta de hasta 8.000. El Scanner de tórax mostró una masa pulmonar en contacto con la aurícula y vena pulmonar inferior derecha, con oclusión parcial de los bronquios lobares, adenopatías hiliares derechas y subcarinales. La broncofibroscopía mostró solo un proceso inflamatorio difuso. Se efectuó una biopsia quirúrgica que mostró una pleura parietal infiltrada por células linfoides de diverso tamaño, histiocitos e inmunoblastos en pequeños grupos. La inmunohistoquímica fue positiva para CD3 y CD 30 en un 95% de las células y CD20 positivo en 20%, siendo compatible con una Linfadenopatía angioinmunoblástica, tipo Linfoma de células T angioinmunoblástico.

Se trató con corticosteroides con una rápida respuesta, desapareciendo el compromiso pulmonar, pero persistió el prurito generalizado, asociado a escasas lesiones cutáneas que fueron biopsiadas, siendo informadas como dermatitis crónica inespecífica perivascular superficial leve, el prurito finalmente desaparece, manteniéndose asintomático, con controles regulares entre Mayo del 2004 y Marzo del 2005 en que se hospitaliza por cuadro de 20 días de evolución de compromiso del estado general, astenia, adinamia y fiebre. Al examen se encontró icterico, con nódulos subcutáneos cervicales y hepatomegalia. En los exámenes de laboratorio se apreció anemia normocítica normocrómica, VHS de 34 mm/hora, hiperbilirrubinemia de predominio directo, elevación de transaminasas y fosfatasas alcalinas. Por el cuadro y leve engrosamiento de la pared vesicular en una ecotomografía se planteó una colangitis y se dejó tratamiento antibiótico. El Scanner de torax, abdomen y pelvis mostró: adenopatías mediastínicas e hiliares, hepatoesplenomegalia y adenopatías retroperitoneales. Panendoscopía mostró úlcera del fondo gástrico que fue biopsiada. Se agregaron lesiones maculopapulares, eritematosas en codos, rodillas y antebrazos. Se biopsió adenopatía cervical y piel. Las biopsias de ganglio, piel y estómago revelaron un Linfoma de células T. Se efectuó terapia con bolos de solumedrol respondiendo favorablemente, pero luego se agrega compromiso pancreático, y cuadro séptico post-quimioterapia, falleciendo.

CONCLUSIÓN: Cuadro de linfadenopatía angioinmunoblástica, con prolongada remisión espontánea que se mantiene por 7 años, reapareciendo con buena respuesta inicial a la terapia esteroidal, pero luego de un año, la enfermedad vuelve a aparecer, progresando y llevando al paciente a la muerte.