

LINFOMA DIFUSO DE CÉLULA GRANDE B, EN PACIENTE CON LINFOPENIA CD4 IDIOPÁTICA DE LARGA EVOLUCIÓN

L. Mardones, M.A. Andreu, E. Jaro, A. Marcheco, M.D. Monteagudo, J. Sánchez-Calero
Hospital de Móstoles (Madrid)

Introducción: La linfopenia CD4 idiopática (LCI) se describió en 1992 como un síndrome caracterizado por un recuento absoluto de linfocitos T CD4+ inferior a 300/μl, o menor del 20% de las células T totales, reproducible al menos en 2 ocasiones diferentes, sin evidencia de infección por VIH-1 y 2, HTLV-I y II, ni por otros microorganismos, y ausencia de las inmunodeficiencias conocidas o de tratamientos que pueden producir linfopenia CD4.

Es un desorden heterogéneo y raro que suele diagnosticarse después de una infección oportunista, pero que en algún caso puede ser un hallazgo de laboratorio. Además de con infecciones se ha descrito asociación con enfermedades autoinmunes y de forma muy aislada con linfomas no Hodgkin.

Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de Linfoma Difuso de Célula Grande B (LDCG) después de un seguimiento de 4 años por linfopenia CD4 idiopática.

Caso clínico: Varón de 73 años, sin antecedentes médicos, asintomático, y sin hallazgos en la exploración física, que seguía revisiones por leucopenia crónica con linfopenia, y trombopenia leve. El estudio inmunológico, realizado en 2 ocasiones, demostró niveles de CD4<300/mm³, aumento porcentual de linfocitos NK, respuesta alterada a mitógenos e inmunidad humoral normal. Niveles de inmunoglobulinas y complemento normales. Las serologías para VIH-1 y 2, hepatitis B y C, CMV, toxoplasma, HTLV-I y VEB fueron repetidamente negativas. Anticuerpos antinucleares negativos. Mantoux negativo. A los 2 años se indicó profilaxis para *Pneumocystis jirovecii*, por acentuación de la linfopenia.

Después de 4 años comenzó con un cuadro rápidamente progresivo de síntomas constitucionales y poliadenopatías, diagnosticándosele de LDCG-B por biopsia de una adenopatía cervical (CD20+, bcl6+, bcl2+, CD10+, p53-, CD30-, ciclina D1-, muy alta fracción de crecimiento). Inmunofenotipo en médula ósea: inversión del cociente CD4/CD8 en linfocitos T. Serologías incluyendo HHV-8 y VEB fueron negativas. Diagnóstico de LNH B difuso de célula grande estadio III-B.

Se trató con poliquimioterapia (CHOPx6) con respuesta parcial y recidiva temprana (6 semanas). Tras 2 ciclos de un esquema de segunda línea (ESAP), el paciente falleció por progresión rápida del linfoma (fiebre tumoral, con afectación de serosas, médula ósea, marcada elevación de LDH y sospecha clínica de infiltración neuromeningea).

Conclusiones: La asociación de LCI y linfoma es muy infrecuente, siendo muy aislados los casos descritos en la literatura.

No obstante, al igual que en otras inmunodeficiencias celulares, podría haber un aumento en la incidencia de linfomas y debería tenerse en cuenta durante el seguimiento evolutivo de estos pacientes.