

## LINFANGIECTASIA INTESTINAL ASOCIADA A LINFOMA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M. Gordillo, A. Lemes, C. Rodríguez, T. Molero

*Servicio de Hematología. Hospital Universitario Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria*

**Resumen:** Varón de 62 años, con AP de estenosis aórtica severa y trastorno bipolar en seguimiento por Psiquiatría. Remitido a consultas externas de Hematología para estudio de linfocitosis, objetivándose en el hemograma ( $13800 \times 10^9/L$  leucocitos,  $5570 \times 10^9/L$  linfocitos, 12.5 g/dl hemoglobina y  $139000 \times 10^9/L$  plaquetas) con inmunofenotipo (IF) (CD19, 20, 25, 79b, FMC7 positivos, cadenas ligeras Kappa, CD10 y CD5 negativo), esplenomegalia de 14,5 cms, AsBMO infiltrada, con presencia de la traslocación 2;19. Ante la sospecha clínica de LNH-B esplénico, se realiza esplenectomía, donde se comprueba infiltración masiva de ambas pulpas por linfocitos con restricción clonal Kappa, pero con un Ki67 elevado, por lo que el plan terapéutico se completa con poliquimioterapia con 6 R-COP. En la reevaluación inicial a los 2 meses de fin tratamiento, se objetiva RC (por IF en sangre periférica y TAC). Recae precozmente, con reaparición de linfocitosis, anemia y cuadro de poliadenopatías con desarrollo de síntomas B. En el estudio se objetiva ecografía abdominal con múltiples adenopatías infiltración medular pero con eventos secundarios en citogenética (46,XY [33], 47,XY dup(1)(q25q12),t(2;19)(p11.2;q13.3), +mar[3]) e IF diferente al diagnóstico (células plasmáticas CD19,45,38,138 positivos, CD56 y 20 negativos) con diferenciación plasmocitoide, que concuerda con hallazgos de la PAAF de ganglio. En la evolución clínica posterior, destaca cuadro de desnutrición proteica, presentando una evolución clínica desfavorable siendo finalmente éxitus. En el estudio necrópsico, se objetiva gran hemorragia digestiva, ganglios y médula ósea infiltrada por linfoplasmocitos, sugestivo de linfoma de bajo grado con diferenciación plasmocítica; además, en el intestino se observa daño en la mucosa (material eosinófilo, rojo congo negativo, IgM positivo y monoclonal Kappa, en el intersticio, lámina propia e interior de los vasos) relacionado con linfangiectasia intestinal asociada a enteropatía pierde proteínas, lo que explicaría la desnutrición del paciente.

### Hallazgos remarcables del caso clínico:

1. Presentación clínica atípica de LNH B esplénico, con alto índice proliferativo.
2. Transformación a variante linfoplasmocítica con comportamiento clínico agresivo (desarrollo de eventos secundarios en citogenética).
3. Hallazgo de linfangiectasia intestinal, con depósito de paraproteína IgM kappa, escasamente descrito en la bibliografía como secundario a LNH-B.