

## Linfadenopatía angioinmunoblástica primer caso presentado en Bahía Blanca

M.A. BARTOMIOLI\*, R. FERREIRA\*\*, M. AIMALE\*\*\*

La linfadenopatía angioinmunoblástica (LA) es una rara enfermedad linfoproliferativa, descrita hace 30 años por Forster y Moschlin y posteriormente por Lukes y Tindle en 1975. Frizzera y colaboradores introducen en 1975 el nombre usado actualmente, y en 1981 Knecht y Lennert describen su histopatología. Inicialmente se la confundía con la enfermedad de Hodgkin, pero no se encontraban células de Sternberg; actualmente se describe la alteración de la estructura ganglionar, con infiltrado constituido por inmunoblastos, células plasmáticas, linfocitos y células epiteliales, una proliferación vascular importante y sustancia PAS positiva en los intersticios. (1,2)

Su etiopatogenia se discute y su comportamiento es el de una enfermedad inmune o una neoplasia; en la literatura mundial no hay casos que sobrevivan más de 24 meses. Clínicamente se caracteriza por fiebre, pérdida de peso, prurito, exantema maculopapular, hepatoesplenomegalia y linfadenopatías generalizadas. (3,4) En el laboratorio se detecta anemia, fundamentalmente de tipo hemolítico autoinmune con prueba de Coombs positiva, aumento de gamma globulina de tipo policlonal, disminución de linfocitos T e hiperfunción de Linfocitos B. Con estas características humorales, es una de las entidades consideradas pre-síndrome de in-

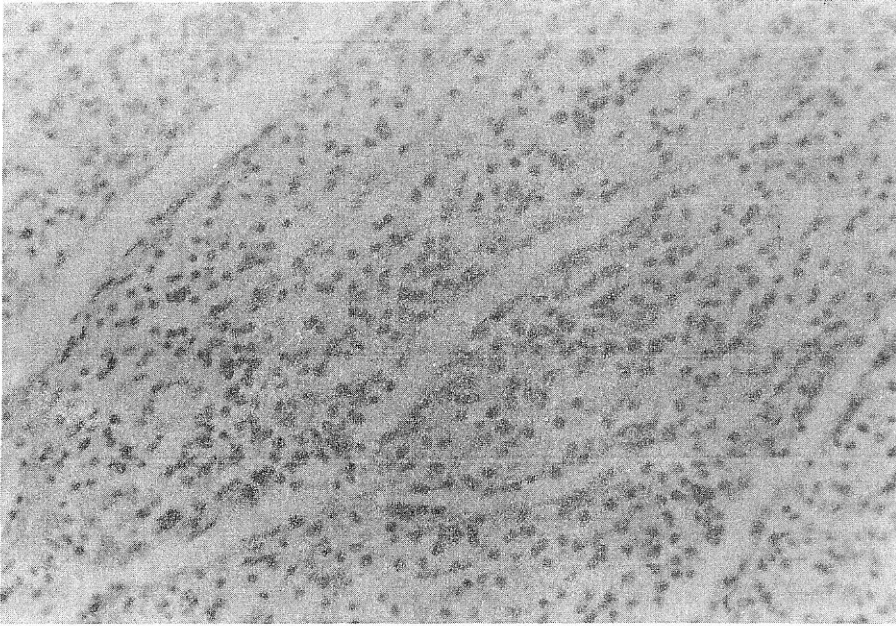
munodeficiencia adquirida (SIDA). El motivo de la presentación de esta enfermedad es su baja frecuencia en la ciudad (se han registrado tres casos documentados) y su rara incidencia en personas menores de 50 años.

Se trata de un joven de 29 años, chileno, con hábitos sexuales normales, que consultó por primera vez el 31 de mayo de 1984 con elevada temperatura y linfadenopatías generalizadas, sin hepatoesplenomegalia. Se realizó biopsia de una de ellas, diagnosticándose LA (figura 1). Se pudo observar infiltración por células pleomórficas, linfocitos pequeños y grandes, inmunoblastos y células plasmáticas con obliteración de la arquitectura ganglionar. Existe además una proliferación vascular arborizada con endotelios prominentes. El laboratorio mostró una eritrosedimentación de 120 mm (1a. hora), y un proteínograma por inmunoelectroforesis normal. El medulograma (esternal) no evidenció alteraciones significativas, pero sí la tomografía axial computada (TAC) abdominal: esplenomegalia y adenopatías retroperitoneales y celíacas. Comenzó tratamiento únicamente con corticoides, con buena respuesta inicial, pero a los cuatro meses tuvo un rebrote con adenopatías generalizadas, incluyendo compromiso abdominal (confirmado por tomografía axial computada) con gran linfedema en el miembro inferior izquierdo. Se realizó esquema COPP en dosis no habituales, indicándosele ciclofosfamida 2 gr., vincristina 3 mg, procarbazona 150 mg y prednisona 60 mg. El mismo se repitió durante 4 meses con buena respuesta hasta abril de 1985.

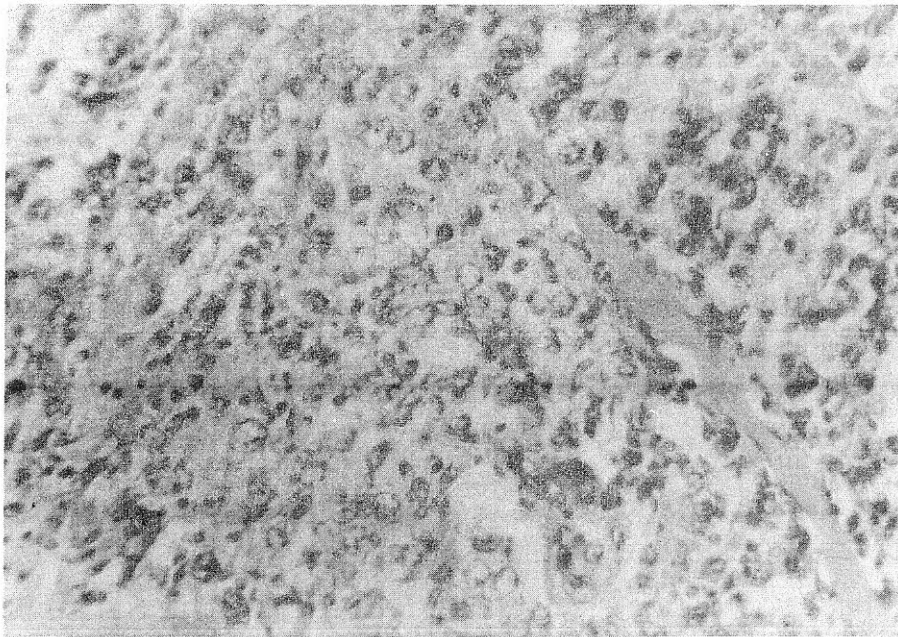
\* Unidad Sanitaria de Hemoterapia, y

\*\* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Dr. L. Lucero - 8000 Bahía Blanca.

\*\*\* Servicio de Patología, Hospital Naval Puerto Belgrano - 8109 Punta Alta.



*Figura 1: Ganglio linfático. Hematoxilina y Eosina, x 100*



*Figura 2: Masa tumoral paraesternal. Hematoxilina y Eosina, x 100*

En mayo de 1985 (al año de realizado el diagnóstico) consulta por poliadenopatías generalizadas y una masa tumoral de 6x5 cm sobre la región paraesternal derecha que se biopsió (figura 2), encontrándose un tumor

constituido por una proliferación de células linfoides no hendidas, de núcleos vesiculosos y citoplasma mal definido que crecen e infiltran en forma de masas sólidas. El diagnóstico histológico fue linfoma o sarcoma inmu-

noblástico, por lo que se agregó a la quimioterapia adriamicina (80 mg por vez). El esquema se repitió por tres ciclos y se suspendió, controlándose el paciente mensualmente. A los seis meses de la transformación en linfoma inmunoblástico presentaba buen estado general, con un hemograma normal y una eritrosedimentación de 3-4 mm (1a. hora). En diciembre de 1985 comenzó a decaer su estado general, nuevamente febril con valores de lacticodehidrogenasa en aumento (297; VN hasta 240) y 90 mm de eritrosedimentación por lo que reinició quimioterapia sin ninguna respuesta favorable, empeorando paulatinamente hasta su fallecimiento en in-

suficiencia respiratoria. En su última internación se constató: síndrome febril, intensos dolores generalizados, grandes masas tumorales palpables en todo el abdomen y una en región paralumbar izquierda, que provocaba impotencia funcional y parestesias en todo el miembro inferior izquierdo. En el pulmón de ese lado había una franca disminución de la entrada de aire y abundantes rales gruesos.

La evolución habitual de la LA es la muerte por sepsis (por el déficit inmunitario) o la transformación en un mieloma, un linfoma de Burkitt o un linfoma inmunoblástico. (5)

### Bibliografía

1. Stensvold K et al: Immunoblastic lymphadenopathy with early onset in two boys: Immunohistochemical study and indication of decreased proportion of circulating T-helper cells. *Haemat*, 56, 417, 1984.
2. Lukes RJ, Tindle BH: Immunoblastic lymphadenopathy: A hyperimmune entity resembling Hodgkin's disease. *N Eng J Med* 292: 1, 1975.
3. Neiman RS et al: Angioimmunoblastic lymphadenopathy: an structural and immunologic study with review of the literature. *Cancer* 41: 507, 1978.
4. Frizzera G, Moran EM, Rappaport H: Angioimmunoblastic L. diagnosis and clinical course. *Am J Med.* 59: 803, 1975.
5. A. Klajman MD et al: Angioimmunoblastic Lymphadenopathy with paraproteinemia. A T and B cell disorder. *Cancer* 48: 2433, 1981.