Descargado el: 17-11-2026 ISSN 1727-897X

PRESENTACIÓN DE CASO

Granulomatosis linfomatoide. Presentación de un caso
Lymphomatoid granulomatosis. Case Presentation

Marisela García de la Torre[1] Yanelka Bouza Jiménez[2] Stephany Milagros Acosta País[3] Maribel Misa Menéndez[2]

[1] Policlínico Universitario. Area III, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba
[2] Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima, Cienfuegos, Cienfuegos, Cuba
[3] Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Cuba

Cómo citar este artículo:
García-de-la-Torre M, Bouza-Jiménez Y, Acosta-País S, Misa-Menéndez M. Granulomatosis linfomatoide. Presentación de un caso. **Medisur** [revista en Internet]. 2019 [citado 2026 Nov 17]; 17(4):[aprox. 7 p.]. Disponible en: https://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/4370

Resumen

Se presenta el caso de un paciente masculino de 21 años, quien el 30 de diciembre de 2017 comenzó con aumento de volumen, rubor y calor en región lateral derecha del cuello, posterior a la presencia de un forúnculo en región occipital del cuero cabelludo. Se inició tratamiento con antibiótico, pero aparecieron lesiones eritematopapulosas en tronco y extremidades que se interpretaron como una reacción adversa al medicamento. Comenzó con fiebre mantenida de 380C, decaimiento marcado, pérdida de peso, hepatomegalia y adenopatías pequeñas y no dolorosas en regiones inguinales y axilares, por lo que fue ingresado el 14 de enero de 2018 en el Hospital Gustavo Aldereguía Lima, de Cienfuegos y se impuso tratamiento con antibiótico ante un perfil hematológico que indicaba sepsis asociada. Se realizó aspiración con aguja fina que resultó negativa y se hicieron coordinaciones para biopsia. El 15 de enero empeoró el estado clínico del paciente con fiebre elevada, desorientación, marcada excitación, toma de conciencia e insuficiencia respiratoria, por lo que falleció el día 16. La autopsia reveló como causa básica de muerte la granulomatosis linfomatoide. Por ser esta una entidad infrecuente, desconocida por gran cantidad de clínicos y cuyo tratamiento y pronóstico no está definido, se decidió la presentación del caso.

Palabras clave: granulomatosis linfomatoide, linfoma de células B

Abstract

The case of a 21-year-old male patient is presented, who on December 30, 2017 began with increased volume, flushing and heat in the right lateral region of the neck, after the presence of a boil in the occipital region of the scalp. Treatment with antibiotic was started, but erythe-matopapular lesions appeared on the trunk and extremities that were interpreted as a medication adverse reaction. He started with a maintained fever of 38 0C, malaise, weight loss, hepatomegaly and small non-painful adenopathies in the inguinal and axillary regions, so he was admitted on January 14, 2018 at the Gustavo Aldereguía Lima Hospital in Cienfuegos and was treated with antibiotic before a hematological profile which indicated associated sepsis. A fine-needle aspiration was performed, which was negative and arrangement for biopsy was made. On January 15, the clinical condition of the patient worsened with high fever, disorientation, marked excitement, awareness and respiratory insufficiency, and he died on the 16th. Autopsy revealed lymphomatoid granulomatosis as the main cause of death.

Key words: lymphomatoid granulomatosis, lymphoma, B-Cell

Aprobado: 2019-07-18 07:57:05

Correspondencia: Marisela García de la Torre. Policlínico Universitario. Area III. Cienfuegos. mariselagt@jagua.cfg.sld.cu

INTRODUCCIÓN

La granulomatosislinfomatoide se considera una entidad infrecuente, desconocida por gran cantidad de clínicos y cuyo tratamiento y pronóstico no está definido.[1]

Actualmente se define como un proceso linfoproliferativo, angiocéntrico y angiodestructivo de células B atípicas, polimorfas, entremezcladas con abundantes células T que se consideran reactivas y relacionado con infección por el virus de Epstein Bar y con linfoma B de células grandes. Excepcionalmente, puede presentarse como un síndrome inflamatorio de reconstitución inmunológica asociado a terapia antiretroviral altamente activa.[1-4]

Fue descrita por primera vez en 1972, por Liebow y Cols, quienes destacaron como una característica el daño al "tejido linfático" extranodal, especialmente a nivel pulmonar, donde se reportaron afectaciones en más del 50% de los casos, pero también a nivel de piel, Sistema Nervioso Central, tracto gastrointestinal, hígado, bazo, riñones y corazón.[1]

El compromiso cerebral por granulomatosislinfomatoide ocurre hasta en 30% de los casos y es considerado un signo de mal pronóstico; sin embargo la afectación primaria del tejido cerebral es una situación extremadamente infrecuente, que afecta principalmente individuos de sexo masculino (relación hombres/mujeres 4:1) con o sin inmunosupresión.[3,5]

De patogénesis incierta pero con similitudes histológicas con la granulomatosis de Wegener, esta enfermedad plantea un diagnóstico complicado dada su similitud con procesos vasculíticos por lo que es importante la sospecha clínica.[1,2]

El promedio de supervivencia de aquellos que sufren de la granulomatosislinfomatoide es de 14 meses desde el diagnóstico y la mortalidad va de 60 a 90 % a los cinco años, aunque se han reportado casos de enfermedad prolongada y resolución espontánea. La causa de muerte es por lo general una gran destrucción del parénquima pulmonar con insuficiencia respiratoria, sepsis y hemoptisis masiva. Indicadores pronósticos negativos incluyen la edad menor de 30 años, daño neurológico o hepático, leucopenia o pancitopenia y anergia.[3, 6]

Por las características particulares de la enfermedad, su baja prevalencia y lo novedoso de su diagnóstico, se decidió la presentación de este caso.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 21 años de edad, de color de piel negra, masculino, estudiante de Medicina, de procedencia urbana con antecedentes de salud aparente, que acudió al cuerpo de guardia del Hospital Gustavo Aldereguía Lima de Cienfuegos el día 14 de enero del 2018 refiriendo que desde el 30 de diciembre del 2017 comenzó con aumento de volumen en región lateral derecha del cuello acompañada de rubor y calor en esta zona. El cuadro estuvo precedido de un forúnculo en la región occipital del cuero cabelludo de pocos días de evolución.

Anteriormente el paciente había sido evaluado de forma ambulatoria por el Servicio Máxilofacialque diagnosticó una adenitis localizada y decidió iniciar tratamiento con amoxicilina vía oral. Sin embargo no se constató mejoría y se sustituyó el antibiótico por cefazolina a dosis de 1 gramo cada 6 horas. Al sexto día de tratamiento aparecieron lesiones eritematopapulosas en región del tronco y miembros inferiores, las cuales, en consulta con Dermatología, se interpretaron como una reacción adversa al medicamento, por lo que se continuó el tratamiento con penicilina cristalina a dosis de 2 bulbos cada 6 horas. Además en este período se realizó estudio citológico (AAF) del paquete ganglionar del cuello que resultó negativo de células malignas, pero con la presencia de abundantes neutrófilos y de color pardo (hemorrágico).

El día 14 de enero del 2018 acudió al hospital porque apareció fiebre mantenida de 38^{0}C, que cedía con dificultad ante el empleo de antipiréticos y se asociaba a decaimiento marcado, dolor en región lumbar y pérdida de peso (no se precisa cuánto). Al examen físico se constataron como datos positivos:

- Lesiones eritematopapulosas en tronco y miembros inferiores.
- Lesiones blanquecinas y redondeadas en mucosa oral relacionadas con candidiasis oral.
- Hiperemia conjuntival.
- Abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho.
- Hepatomegalia de más menos 2 cm, de bordes

lisos, fundamentalmente en lóbulo izquierdo.
- Aumento de volumen visible en región lateral derecha del cuello, relacionada con paquete de adenopatías no dolorosas, duras, no adheridas a planos profundos. (Figura 1).



Figura 1. Imagen que muestra aumento de volumen en región lateral derecha el cuello

- Adenopatías en regiones inguinales y axilares más pequeñas y no dolorosas.

Ante estos hallazgos clínicos se decidió su ingreso en el Servicio de Medicina Interna con diagnóstico presuntivo de un proceso linfoproliferativo.

Durante esta etapa de hospitalización se le indicaron al paciente una serie de análisis complementarios indispensables, así como otros necesarios para confirmar el diagnóstico y descartar otras enfermedades. Entre ellos se pueden destacar:

- **Hemoglobina:** 125 g/L
- **Hematocrito:** 039
- **Eritrosedimentación:** 116
- **Plaquetas:** 340 x 10^9 g/L
- **Leucocitos:** 25 x 10^9 **Stab:** 000 **Seg:** 089 **Eo:** 006 **Mo:** 000 **Linf:** 015
- **Lámina periférica:**normocromía, normocitosis, algunos hematíes en pila de moneda, leucocitosis moderada con neutrofilia, gránulos tóxicos y plaquetas adecuadas.
- **Glicemia:** 5, 76 mmmol/L
- **Creatinina:** 111 mmmol/L
- **Ácido úrico**: 275 mmmol/L
- **Urea:** 5, 73 mmmol/L
- **TGO:** 23 U/L
- **TGP:** 34 U/L
- **GGT:** 123 U/L
- **FA:** 259 U/L
- **LDH:** 741 U/L
- **VIH:** N/R
- **Serología VDRL:** N/R
- **HCV:** Negativa
- **HBV:** Negativa
- **UTS de partes blandas:** presencia de

adenopatías en forma de paquetes en región lateral derecha del cuello (nivel III) que se extiende hasta región supraclavicular, hipervascularizadas.
- **UTS abdominal:** hepatomegalia de 2 cm de patrón homogéneo, vesícula, páncreas, bazo y riñones normales, no adenopatías intrabdominal, no líquido libre en cavidad.
- **Ecocardiograma:** contractilidad global conservada, no hipertrofia ni dilatación de cavidades, aparato vascular conservado, pequeño derrame pericárdico solamente en diástole, cavidades derechas conservadas y función diastólica conservada. FE 58 %
- **EKG:**ritmo sinusal, hipertrofia ventricular izquierda.
- **Examen oftalmoscópico:** hiperemia conjuntival
- **Rayos X de tórax posteroanterior:** no alteraciones en partes blandas, óseas ni pleuropulmonares.

Al momento de su ingreso, debido al cuadro mantenido de fiebre elevada con signos inflamatorios agudos en paquete ganglionar del cuello, historia de punción previa (AAF) y con perfil hematológico que indicaba sepsis asociada con alta sospecha de un proceso linfoproliferativo de base, se decidió iniciar tratamiento con Trifamoxpor vía endovenosa a dosis de un bulbo cada 8 horas.

El 15 de enero del 2018 fue valorado por el Servicio de Hematología, que decidió su traslado a dicha sala ante la sospecha de una enfermedad hematológica maligna (proceso linfoproliferativo) e iniciar tratamiento con Meropenema dosis de 1 gramo por vía endovenosa cada 8 horas, debido a la persistencia de fiebre elevada y marcada toma del estado general. Además se coordinó para realizar biopsia de ganglios por el servicio de Cirugía.

Ese mismo día fue valorado por el Servicio de ORL y se realizó orofaringoscopia, que mostró ligera hiperemia de orofaringe con discreto desplazamiento de la amígdala derecha hacia la línea media por compresión extrínseca por paquete ganglionar. Pilares amigdalinos anteriores y posteriores sin alteraciones.

En horas de la noche del 15 de enero, estando ya en el Servicio de Hematología, se solicitó asistencia de guardia médica por presentar fiebre elevada, desorientación y marcada excitación. Al examen físico se constató además rigidez nucal, por lo que se decidió sedación venosa con diazepam. Se realizó tomografía simple de cráneo que resultó negativa y punción lumbar que evidenció:

- **LCR: citoquímico**: amarillo turbio
- **Leucocitos:** 132 x mm3
- **Hematíes:** 32 x mm3 algunos crenados
- **Dosificación de proteínas**: 3, 1 g/L
- **Pandypositivo xxx**
- **Glucosa:** 3, 9 mmmol/L
- **Centrifugada** amarilla transparente

Al unísono se realizaron otros exámenes complementarios que mostraron:

Hemoglobina: 140 g/L

- **Hematocrito:** 045
- **Leucocitos:** 37 x 10^9 **Stab:** 002 **Seg:** 088 **Eo:** 001 **Mo:** 000 **Linf:** 009
- **Glicemia:** 7, 7 mmol/L
- **Creatinina:** 134 mmol/L

- **Gasometría:pH:** 7, 44 **P CO_2:** 33 **P O_2**: 52, 6

EB: - 1,4**SO_2:** 82, 7 %

Na: 122, 2 mmmol/L **K:** 3, 73 mmmol/L **Cl:** 93, 8 mmmol/L

- **Tiempo de sangramiento**: 1 ½ mtos
- **Tiempo de coagulación**: 7 mtos
- **Tiempo de protrombina:** **C:** 13 seg**P:** 15, 1 seg
- **TPT K:** **C:** 3 seg**P:** 36 seg

A pesar de las medidas terapéuticas iniciales, empeoró el estado clínico del paciente, con toma de conciencia, polipnea (FR: 40x), TA: 180/120 mmHg y evidencias de insuficiencia respiratoria por lo que se decidió abordar la vía aérea (VM). Posteriormente padeció parada cardíaca, pero se recobró pulso y actividad eléctrica tras la reanimación.

Se decidió su traslado a la UCI Polivalente, donde se constató presión venosa central (PVC) de 18 cmH_2O, se realizó abordaje venoso profundo (AVP) por subclavia derecha y se inició apoyo vasoactivo ante la inestabilidad hemodinámica del paciente. Además, en esta Unidad de Cuidados Intensivos se decidió asociar vancomicina al tratamiento previo, por la

posibilidad de una meningitis linfocítica o de un choque séptico por estafilococo aureus. Se reportó el paciente en estado sumamente grave.

El paciente falleció a las 10: 20 horas del día 16 de enero del 2018 con impresión diagnóstica de linfoma linfocítico de alto grado de malignidad.

El informe anatomopatológico evidenció:

- Causa directa de la muerte: infiltración miocárdica por el proceso.
- Causa intermedia de la muerte: infiltración multivisceral (corazón, cerebro, pulmones, hígado, próstata, glándulas suprarrenales y ganglios linfáticos)
- Causa básica de muerte: linfogranulomatosislinfomatoide

Otros diagnósticos:

- Edema cerebral
- Congestión y edema pulmonar
- Cardiomegalia por hipertrofia ventricular izquierda y dilatación de cavidades izquierdas
- Esplenitis aguda reactiva.

DISCUSIÓN

La granulomatosislinfomatoide es una condición infrecuente, de difícil diagnóstico y pronóstico generalmente adverso, que afecta con mayor frecuencia a individuos adultos jóvenes de sexo masculino, tal como nuestro paciente, con un mayor riesgo en inmunosuprimidos.[1, 3]

Según el concepto emitido en el 2008 por la Organización Mundial de la Salud, constituye una enfermedad linfoproliferativaangiocéntrica y angiodestructiva, extranodal, compuesta por linfocitos de estirpe B positivos para virus Epstein-Barr (VEB) entremezclados con un infiltrado polimórfico compuesto por linfocitos T, células plasmáticas e histiocitos.[3, 4]

La asociación de la granulomatosislinfomatoide con el virus de Epstein-Barr (VEB), es bien conocida, demostrando la hibridación *in situ*, para el RNA del virus que las células positivas son de extirpe B y especulándose que pueda ser debida a una respuesta inmune defectuosa ante este virus ya que, en muchos casos de esta enfermedad hay evidencias de un déficit inmunológico, y anergia.[2]

Los pacientes con granulomatosislinfomatoide frecuentemente poseen un defecto subyacente en la inmunidad mediada por células, habiéndose observado en pacientes con el síndrome de Sjogren, hepatitis viral crónica, artritis reumatoide, trasplante renal y otros estados de inmunodeficiencia, tanto congénita como adquirida.[2]

Histopatológicamente se caracteriza por un infiltrado linfoide polimorfo dispuesto en torno a los vasos sanguíneos con invasión de la pared de los mismos. En el infiltrado predominan los linfocitos aunque están presentes células plasmáticas, inmunoblastos, e histiocitos, no observándose granulomas bien constituidos. Los linfocitos suelen ser pequeños y pueden mostrar alguna atipia e irregularidad, pero en su conjunto no parecen neoplásicos.[2]

Los cambios vasculares son prominentes, y oscilan desde una vasculitis linfocitaria con infiltración de la pared vascular hasta un compromiso severo de la integridad del vaso ocasionando necrosis tisular de aspecto isquémico. Un daño vascular más directo en forma de necrosis fibrinoide es frecuente y, al parecer, se relaciona con la acción de quimiocinas inducidas por el virus de Epstein-Barr.[2]

Inmunofenotípicamente el infiltrado de linfocitos muestra un predominio de células T (CD3+), en la que predomina el fenotipo CD4 frente al CD8. Hay además una proporción variable de células B CD20+, siendo en estas en las que se puede demostrar en algunos casos la presencia de proteínas o ácidos nucleicos del virus de Epstein-Barr, pudiendo existir una positividad variable para CD30 y siendo CD15 negativas.[2]

La historia natural de la granulomatosislinfomatoide es muy variable, pudiendo seguir en algunos pacientes un curso indolente con remisiones espontáneas sin terapéutica, aunque, no obstante, en la mayoría de los pacientes la enfermedad es muy agresiva con una supervivencia media inferior a dos años, habiéndose establecido un sistema de estadiage del proceso basado en el número de células linfoides atípicas.[2]

De esta manera, siguiendo un punto de vista histológico, la granulomatosislinfomatoide se gradúa en una escala de 1 a 3 considerando la cantidad de células B atípicas, el grado de pleomorfismo celular y la cantidad relativa de necrosis. Las lesiones grado 1 tienen menos de

5xCGA células grandes. La lesión grado 3 se considera un linfoma B difuso de células grandes y se caracteriza por la presencia de más de 20 células B atípicas por campo de aumento mayor, positivas para virus de Epstein-Barr y con necrosis que generalmente es extensa.[3]

El grado histológico se relaciona estrechamente con el pronóstico de la enfermedad, de forma que la relativa buena evolución de algunos casos, se asocia con un bajo estadiage clínico e histopatológico, no obstante, la mortalidad de este proceso sigue siendo elevada.[2]

Está descrita como una entidad extranodal que afecta predominantemente al pulmón, en más del 90% de los casos pero que también puede afectar otros órganos como el riñón (32%), Sistema Nervioso Central (26%), hígado (29%), y con tendencia a la afectación de piel (25-50%) y del tacto gastrointestinal más infrecuentemente. Los ganglios linfáticos, bazo y médula ósea se evitan hasta la etapa tardía de la enfermedad.[2, 3]

En el caso de este paciente, la autopsia demostró una infiltración multivisceral del proceso, con afectaciones en cerebro, pulmones, hígado, próstata, glándulas suprarrenales y corazón, siendo la infiltración miocárdica la causa directa de la muerte. Además se encontró invasión de la enfermedad en los ganglios linfáticos y bazo, lo que sugería que la misma se encontraba ya en etapa avanzada.

La presentación clínica de la granulomatosislinfomatoide afecta múltiples órganos, por lo que es considerada como una enfermedad sistémica. Los pacientes pueden permanecer asintomáticos en el momento del diagnóstico, aunque hasta un 60% pueden presentar síntomas inespecíficos como fiebre, pérdida de peso y malestar general.[6, 7]

Las manifestaciones pulmonares están presentes en más de la mitad de los pacientes y se caracterizan por tos, disnea, producción de esputo que refleja la neumonía asociada y hemoptisis. Aunque la enfermedad respiratoria puede complicarse con insuficiencia respiratoria severa o neumotórax.[6, 7]

En la piel de estos pacientes pueden aparecer pápulas eritematosas dolorosas y placas que por lo general implican la zona de los glúteos y extremidades, además de eritema y nódulos subcutáneos más comunes en el tronco y que pueden llegar a ulcerarse.[7, 8]

El daño al Sistema Nervioso, presente en el 25% de los pacientes, se caracteriza por una extensa infiltración linfocítica de las meninges, los vasos del cerebro y los nervios periféricos. Las lesiones cerebrales conducen a manifestaciones neurológicas como: trastornos mentales, ataxia, hemiparesia, convulsiones y daño a los nervios periféricos con neuropatía distal sensorial.[5-8]

Es importante destacar que el compromiso cerebral aislado es extremadamente infrecuente y constituye un dilema diagnóstico que requiere elevado índice de sospecha clínica, estudio histopatológico y descarte de otras entidades clínico-patológicas. Sin embargo, un estudio reciente basado en el reporte de cuatro casos y una revisión sistemática de la literatura concluyó que la granulomatosislinfomatoide cerebral aislada en sujetos inmunocompetentes, con células linfoides atípicas de inmunofenotipo B serían mayormente negativas para virus de Epstein-Barr y tendría mejor pronóstico que la forma sistémica con compromiso cerebral secundario.[3, 5, 9]

La enfermedad renal clínicamente significativa en el curso de la granulomatosislinfomatoide es rara; sin embargo la insuficiencia renal, diagnosticada por la autopsia, está presente en el 45% de los casos. Asimismo, la enfermedad hepática es común que se evidencie en la autopsia de estos pacientes, pero la enfermedad clínica es rara y la hepatomegalia solo está presente en 12% de los casos, muchos de los cuales tienen un mal pronóstico, tal como sucedió con nuestro paciente.[6-8]

En el caso que presentamos la evolución clínica del paciente fue rápida y desfavorable, produciéndose su fallecimiento en un periodo menor de un mes con respecto al inicio de los síntomas. Es necesario destacar que al comienzo solo se presentaron adenopatías con síntomas locales de inflamación en la región lateral derecha del cuello y que durante el curso del proceso fue que aparecieron otros síntomas inespecíficos tales como fiebre, pérdida de peso y malestar general acompañados de hepatomegalia y adenopatías en otras regiones corporales. Solo en la fase final de la enfermedad se evidenció toma de conciencia, manifestaciones neurológicas y evidencias de insuficiencia respiratoria, algo poco frecuente, pues las afectaciones del Sistema Nervioso y Respiratorio suelen representar la sintomatología principal en el 26 y el 90 % de los casos respectivamente.

Los estudios de laboratorio en estos pacientes no muestran ninguna anormalidad característica de esta enfermedad, pero se puede observar linfopenia o leucocitosis con ligera elevación de la velocidad de sedimentación globular. Importante es también la evaluación de la función hepática y renal, aunque estas suelen ser normales.[6, 8]

En la radiografía de tórax generalmente se aprecian anomalías pleuropulmonares, pero que tampoco son específicas de esta enfermedad, entre ellas radiopacidades de forma homogénea en ambos campos pulmonares, de predominio en lóbulos inferiores, que sugieren nódulos o tumores de distribución peribroncovascular, pudiendo confluir o presentar cavitación central. Además en ocasiones se puede observar pleuresías, neumonías, atelectasias o neumotórax. Por tanto requieren realizar un diagnóstico radiológico diferencial con otras enfermedades como los linfomas malignos, la neumonía intersticial, las metástasis de otros procesos oncoproliferativos, la sarcoidosis, la granulomatosis de Wegener y otras. A nivel hiliar y mediastinal las adenopatías son raras y su presencia hace sospechar de la transformación en linfomas agresivos.[6, 7, 8, 10] En nuestro paciente el rayosX de tórax no evidenció alteraciones pleuropulmonares y la biopsia solo manifestó congestión y edema pulmonar.

Los hallazgos imagenológicos en pacientes con granulomatosislinfomatoide cerebral son inespecíficos, aunque se reconocen con mayor frecuencia lesiones sólidas de alta densidad, únicas o múltiples, nodulares o difusas, con marcado edema perilesional y refuerzo periférico con inyección de medio de contraste (más frecuente de tipo anular) que simulan procesos infecciosos (toxoplasmosis, aspergilosis) o tumores sólidos (gliomas, metástasis).[3,9] En nuestro caso, se le realizó al paciente una TAC simple de cráneo cuandoiniciaron las alteraciones neurológicas pero esta resultó negativa, y en la biopsia solo se destacó la presencia de edema cerebral.

La histopatología obtenida por medio de biopsia es la que nos brinda el diagnóstico definitivo y se basa en la tríada histológica: infiltración linfoide polimórfica, angeítis y necrosis central.[6]

Debido a que la granulomatosislinfomatoide constituye una entidad rara y de mal pronóstico, aún no se ha definido el mejor tratamiento posible, existiendo diversas posibilidades terapéuticas.[1]

Por ejemplo, existen autores que abogan por la espera terapéutica para pacientes asintomáticos, donde se ha llegado a describir casos de remisión espontánea; mientras que otros prefieren el empleo de quimioterapia a altas dosis seguido de autotrasplante de médula ósea. De hecho, se recoge el caso de un paciente tratado con autotrasplante de médula e interferón alfa-2a de mantenimiento que se mantiene libre de enfermedad 8 años después del trasplante.[1, 10]

En la literatura podemos encontrar además tratamiento con ciclofosfamida junto a corticoides en pacientes afectados de la enfermedad, con afectación cerebral, pulmonar o cutánea, alcanzando supervivencias entre los 2 y 24 meses.[1]

También se ha descrito el empleo de pautas consideradas estándar en el tratamiento de linfomas no Hodgkin de células B, como CHOP en pacientes con estas mismas características. Oliveras y cols describen este tipo de terapia combinada con prednisona en una mujer de 67 años, que permanece viva a los 10 meses tras finalizar el tratamiento, y en este mismo sentido, Petrella y cols describen un caso únicamente de un varón de 33 años con afectación pulmonar, que tras la administración de CHOP y radioterapia de consolidación permanece vivo a los 13 meses de finalizar el tratamiento.[1]

Igualmente existen trabajos en los que se emplean un tratamiento inmunomodulador con interferón alfa-2b, en pacientes con infección por virus Epstein Barr activa, basándose en el efecto inmunomodulador, antiviral y antiproliferativo del interferón. Con este tratamiento se han descrito respuestas del 100%, eso sí, en una serie de 4 pacientes, 3 alcanzando una respuesta completa y permaneciendo libres de enfermedad tras 60 meses de seguimiento.[1, 10]

Debido al avance en los últimos años en el campo de los anticuerpos monoclonales y el conocido efecto del rituximab en neoplasias hematológicas, no faltan los estudios en los que se analiza la eficacia del rituximab (anticuerpo anti-CD20) debido a su consideración como un linfoma de células B. Los resultados obtenidos son contradictorios, por lo que son necesarios un mayor número de estudios para extraer conclusiones.[1]

En el presente caso, el grado histopatológico, la afectación multisistémica, y el cuadro séptico asociado indujeron una rápida y desfavorable evolución con fatal desenlace para el paciente, por lo que el diagnóstico definitivo solo se obtuvo mediante la autopsia, y por tanto, no fue posible aplicar alguna de las variantes terapéuticas que se siguen en los pacientes con esta enfermedad.

Esta entidad es un síndrome linfoproliferativo muy infrecuente, de difícil diagnóstico y pronóstico incierto, que debe ser considerado incluso en ausencia de compromiso pulmonar demostrable. La baja frecuencia relativa así como la heterogeneidad de los casos reportados en la literatura y diversidad de criterios diagnósticos y tratamientos empleados hacen difícil una caracterización clínicopatológica clara de dicha enfermedad. Se requiere estudio histológico e inmunohistoquímico para establecer el diagnóstico definitivo y el grado histológico de la lesión, el que se encuentra estrechamente relacionado con el pronóstico y conducta terapéutica.

Conflicto de intereses:

Los autores no poseen conflicto de intereses.

Contribución de autoría:

Los autores contribuyeron en la búsqueda de información y redacción del informe final, así como en la atención directa del caso.

Financiación:

Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cumplido Burón JD, Blancas López-Baraja I, García García JA, Cárdenas Quesada N, Iglesias Rozas P, Sánchez García MJ, et al. Granulomatosislinfomatoide: una entidad poco conocida. Oncología [revista en Internet]. 2007 [cited 4 Feb 2018] ; 30 (1): [aprox. 6p]. Available from: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0378-48352007000100004.

2. López Peña C, Godoy Alba C, Serrano Falcón MM, Gómez Morales M, López Caballero J. Granulomatosislinfomatoide del pulmón en el curso clínico de un Linfoma B de células pequeñas del Sistema Nervioso Central. Actas Hispanoamericanas de Patología. 2006 ; 3: 2-7.

3. Schalper A, Valbuena JR. Granulomatosislinfomatoide cerebral primaria en paciente VIH positivo. Caso clínico. Rev Med Chile [revista en Internet]. 2011 [cited 6 May 2018] ; 139 (2): [aprox. 7p]. Available from: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872011000200012.

4. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J. World Health Organization Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Geneva: OMS; 2008.

5. González-Valcarcel J, Corral I, Quereda C, Alonso-Canovas A, Hernández MA, de Felipe Mimbrera A, García Villanueva M. Primary cerebral lymphomatoidgranulomatosis as an immune reconstitution inflammatory syndrome in AIDS. J Neurol. 2010 Dic ; 257 (12): 2106-8.

6. Connors W, Griffiths J, Patell J, Belletruti P. Lymphomatoidgranulomatosis associated with azathioprine therapy in Crohn disease. BMC Gastroenterol. 2014 ; 14: 127.

7. Ochi N, Yamane H, Yamagishi T, Monobe Y, Takigawa N. Metotrexate-induced lymphoproliferative disease: Epstein-Barr virus-associated lymphomatoidgranulomatosis. J Clin Oncol. 2013 ; 31: 348-50.

8. Chung J, Wu C, Gilman M, Palmer E, Hasserjian R, Shepard J. Lymphomatoidgranulomatosis: CT and FDG-PET findings.Korean. J Radiol. 2001 ; 12 (6): 671-78.

9. Lucantoni C, De Bonis P, Doglietto F, Esposito G, Larocca LM, Mangiola A, et al. Primary cerebral lymphomatoidgranulomatosis: report of four cases and literature review. J Neurooncol. 2009 ; 94: 235-42.

10. Johnston A, Coyle L, Nevell D. Prolonged remission of refractory lymphomatoidgranulomatosis after hemopoietic stem cell transplantation with post-transplantation maintenance interferon. Leuk Lymphoma. 2006 ; 47 (2): 323-8.