



P-376 - ESTALLIDO ESPLÉNICO ESPONTÁNEO POR LINFOMA HEPATOESPLÉNICO (LHE). UNA CAUSA EXCEPCIONAL DE ROTURA ESPLÉNICA. REVISIÓN DE LA LITERATURA

Serran Perea, Antonio Jesús; Grasa González, Federico; Vera Flores, Victoria; Palomo Torrero, Daniel; López Zurera, Manuel; Martín Sánchez, Rocio; Sánchez Segura, Jose; Torres Fernández, Rocio

Hospital de la Serranía de Ronda, Ronda.

Resumen

Introducción: El linfoma hepatoesplénico (LHE) es un linfoma de células T periférico extremadamente raro, representando menos del 1% del total de los Linfomas no-Hodgkin. La edad media es de 35 años con preferencia por el sexo masculino (9:1). Afecta al bazo, hígado y médula ósea, con infiltración difusa. La patogenia se relaciona con mecanismos de inmunosupresión mantenida: inmunosupresores, virus (VIH y HB) y alteraciones genéticas. La confirmación diagnóstica requiere un estudio exhaustivo, con estudios anatomopatológicos, técnicas inmunohistoquímicas y serológicas. Asocia un curso muy agresivo, sintomatología B (fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso), dolor abdominal, hepatoesplenomegalia, afectación médula ósea, trombocitopenia, leucopenia y anemia. La media de supervivencia es menor a dos años. El tratamiento estandarizado del LHE aún no se ha establecido por la extrema rareza de esta enfermedad. Se han empleado antraciclinas, trasplante de células madre y biológicos. Los pacientes fallecen en menos de dos años por progresión de su enfermedad.

Caso clínico: Varón de 21 años con historia reciente de astenia y dolor abdominal. Analítica muestra 17.000 linfocitos/uL. TAC abdominal con hepatoesplenomegalia. Frotis compatible con síndrome linfoproliferativo tipo linfoma. Evoluciona con deterioro del estado general y descenso de hemoglobina. La ecografía muestra hematoma subcapsular 7 × 3 cm, rotura esplénica y hemoperitoneo. Se realiza esplenectomía de urgencias. Los estudios serológicos resultaron positivos para VEB. Anatomía patológica diagnóstica de proceso linfoproliferativo de células T, tipo linfoma hepatoesplénico. Proliferación con Ki67 del 80%. La biopsia de adenopatías mesentéricas informadas de expansión de la zona T por un infiltrado linfoide.

Discusión: Tras la revisión de la literatura queda de manifiesto la baja incidencia del LHE, así como su agresividad con una elevada mortalidad y una supervivencia menor a 2 años. Se han publicado escasamente 200 casos de LHE, encontrándose solo un único artículo que relaciona al LHE como causa de rotura esplénica espontánea. El caso presentado supone un verdadero reto diagnóstico, tanto clínico como anatomopatológico, que precisa de una alta sospecha clínica. La rotura esplénica espontánea es poco frecuente per sé, y suele asociarse a procesos infecciosos y neoplasias hematológicas. Se caracteriza por infiltración de células T a nivel hepático, esplénico y en médula ósea con clínica de hepatoesplenomegalia y citopenias y en más del 80% síntomas B. En menos del

15% presenta adenopatías aunque nuestro caso presentó múltiples adenopatías en raíz mesentéricas. Las alteraciones hematológicas son inespecíficas y el diagnóstico se basa en el estudio de biopsias de médula ósea y en casos seleccionados del bazo. El uso de técnicas como la citometría de flujo, inmunofenotipo y estudios genéticos son esenciales, llevando a cabo un diagnóstico diferencial con casos raros de leucemia/linfoma, como el linfoma T linfoblástico que expresa TCR $\gamma\delta$ o linfomas de células T citotóxicos periféricos o el síndrome hemofagocítico que asocia hepatoesplenomegalia, fiebre y citopenia. En la actualidad no existe un tratamiento eficaz, se han empleado esquemas basados en antraciclinas con trasplante autólogo de células madre con escasos resultados.