

Derrame pleuropericárdico: no todo es lupus

Escamilla-Espínola M, Otero-Soler M, Tolmos-Estefanía MT, Pérez-Pinto S, García-Alonso MR
Servicio de Medicina Interna. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Ávila. España

Recibido: 01/05/2016

Aceptado: 01/06/2016

En línea: 30/06/2016

Citar como: Escamilla-Espínola M, Otero-Soler M, Tolmos-Estefanía MT, Pérez-Pinto S, García-Alonso MR. Derrame pleuropericárdico: no todo es lupus. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2016 (Jun); 1(0): 55-57.

Autor para correspondencia: María Escamilla-Espínola. escamilla.maria@hotmail.com

Palabras clave

- ▷ Linfoma primario de cavidades
- ▷ Virus Epstein-Barr
- ▷ Virus herpes humano tipo 8

Keywords

- ▷ Primary effusion lymphoma
- ▷ Epstein-Barr virus
- ▷ Human herpes virus (HHV-8)

Resumen

Mujer de 69 años que presenta cuadro clínico de disnea en el contexto de insuficiencia cardíaca aguda y tratamiento crónico con corticoides por anemia hemolítica autoinmune. En las pruebas complementarias se observa derrame pleuropericárdico severo. Ante estos hallazgos se realiza pericardiocentesis y toracocentesis y se completa estudio para descartar patología tumoral, infecciosa, tiroidea y autoinmune. Se diagnostica a la paciente de linfoma primario de cavidades (LPC), asociado a infección por virus de Epstein-Barr (VEB). Es un tipo poco frecuente de linfoma que se describe fundamentalmente en pacientes infectados por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y asociados al virus herpes humano tipo 8 (HHV-8) con pronóstico muy desfavorable. Tras tratamiento quimioterápico con ciclos de R-CHOP la paciente se encuentra actualmente en remisión completa.

Abstract

A 69-year-old woman was admitted in our hospital with dyspnoea in context of heart failure. She was diagnosed of autoimmune hemolytic anemia, treated with steroids. Echocardiography revealed a severe pleuropericardial effusion. A pericardiocentesis and thoracocentesis were performed and other test was performed due to obtain a diagnosis. The patient was diagnosed of primary effusion lymphoma (PEL) associated to Epstein-Barr (EBV) infection. PEL is an uncommon type of lymphoma found mainly in immunosuppressed patients positive HIV and human herpesvirus 8 (HHV-8) infection with unfavourable prognosis. After chemotherapy treatment with R-CHOP cycles, the patient is now in remission.

Puntos destacados

- ▷ El linfoma primario de cavidades es una entidad poco frecuente en la que debemos pensar ante un paciente con derrame pleuropericárdico, una vez descartadas las causas más frecuentes. Se debe ampliar el estudio con serología para HHV-8, VIH y VEB.

El LPC es una forma poco frecuente de linfoma no Hodgkin localizado en cavidades corporales y asociado principalmente a personas inmunodeprimidas.

Historia clínica

Mujer de 69 años que acude al Servicio de Urgencias por presentar cuadro de disnea de grandes esfuerzos de 2-3 días de evolución que aumenta hasta hacerse de mínimos esfuerzos. El cuadro se acompaña de astenia, sudoración nocturna, disminución de la diuresis, edemas de miembros inferiores, anorexia y náuseas sin llegar a vómito. No cortejo vegetativo, no dolor/opresión torácica, no palpitaciones. No fiebre. No otra sintomatología acompañante.

Introducción

Presentamos a continuación el caso clínico de una paciente que presenta derrame pericárdico y pleural con diagnóstico, al completar el estudio, de linfoma primario de cavidades.

Antecedentes personales:

- Hipertensión arterial. Fibrilación auricular permanente. Hipotiroidismo. Esplenomegalia y anemia hemolítica autoinmune por anticuerpos fríos en tratamiento con corticoides.
- Intervenciones quirúrgicas: tiroidectomía parcial por bocio multinodular.
- Tratamientos activos: acenocumarol, digoxina, omeprazol, levotiroxina, prednisona 5 mg/día.
- Alergia a aminoglucósidos y a contrastes yodados.

Exploración física. TA 122/91 mmHg, temperatura 36 °C, FC 120, SatO₂ 90%. Eupneica. Taquicárdica. IY a 45°. No adenopatías palpables. Tonos cardíacos arrítmicos. No soplos audibles. Murmullo vesicular disminuido, con crepitantes en ambas bases pulmonares. Abdomen normal. No doloroso a la palpación. No se palpan masas ni visceromegalias. No signos de irritación peritoneal. Edemas con fovea de ++/+++ en ambos miembros inferiores. No signos de trombosis venosa profunda. Pulsos pedios positivos.

Pruebas complementarias

- Hemograma: hemoglobina 10,6 (12-16), hematocrito 31,4 (35-49), VCM 77,1 (80-100), HCM 25,9 (27-33), CHCM 33,6 g/dl (33-37), ADE 17,9 % A (11,5-14,5). Serie blanca normal. Plaquetas normales.
- Bioquímica: glucosa 109 mg/dl (76-110), urea 87 mg/dl A (10-50), ácido úrico 9,7 mg/dl A (3,4-7), creatinina 1,1 mg/dl (0,6-1,2), calcio total 8,2 mg/dl B (8,5-10,5), calcio corregido (albúmina) 9 mg/dl (8,5-10,5), bilirrubina total 1,58 mg/dl A (inferior a 1), LDH 791 U/l A (120-460), transaminasas normales, proteínas totales 5,7 g/dl B (6,2-8,8), albúmina 3 g/dl B (3,2-4,8), hierro 40 µg/dl B (65-165), iones normales.
- Coagulación: TP, TTP, TTPA normales. Actividad de protrombina 66% (70-115), INR 1,30 (0,85-1,45), fibrinógeno funcional 650 mg/dl (170-400).
- Fase aguda: proteína C reactiva 9,38 mg/dl A (0-0,5).
- Proteínas: proteinograma alfa 1,12%, inmunoglobulina A 55,2 (90-385), transferrina 185 (205-350), inmunoglobulina G normal, inmunoglobulina M normal, haptoglobina normal, factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares negativos.
- Hormonas tiroideas normales.
- Marcadores tumorales: β2 microglobulina 3,08 (inferior a 2). Resto de marcadores tumorales normales.
- Serología: VHC, VHB y VIH negativos. Mantoux negativo (en dos determinaciones).
- Cultivos: hemocultivos bacteriológicos negativos. Cultivo micobacterias de esputo y orina negativo.
- Rx tórax: cardiomegalia y ligero derrame pleural izquierdo.
- ECG: fibrilación auricular a 120 lpm, con ligera disminución del voltaje.

Evolución

La paciente ingresa con clínica de disnea progresiva en el contexto de insuficiencia cardíaca. Durante el ingreso desarrolla edema en esclavina por lo que se realiza TC de tórax y ecocardiografía de forma urgente:

- Ecocardiografía: aurícula izquierda dilatada 51 mm. Válvula mitral con afectación reumática y estenosis leve. Ventrículo izquierdo con buena función contráctil. Ventrículo derecho normal. Insuficiencia tricuspídea moderada-severa. Presión sistólica de arteria pulmonar estimada en 60 mmHg. Derrame pericárdico moderado-severo que rodea a todo el corazón sin datos de taponamiento (**Figura 1**).
- TC de tórax (sin contraste intravenoso): derrame pleural izquierdo leve-moderado. Importante derrame pericárdico. No se objetivan masas ni adenopatías patológicas.

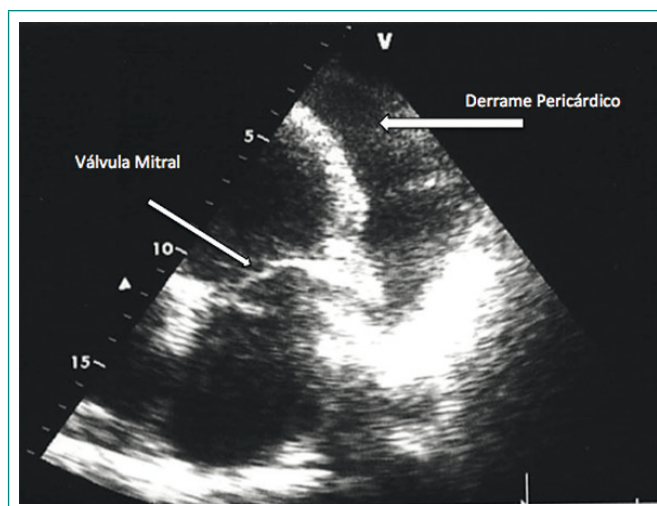


Figura 1. Derrame pericárdico moderado-severo que rodea a todo el corazón sin datos de taponamiento

- Líquido pericárdico: glucosa indetectable, proteínas totales 5,5, ADA 337, LDH 133.286, hematocrito 17,2%, leucocitos 16.800 (81,7% monocitos).
- Cultivo de líquido pericárdico: Ziehl-Neelsen negativo/micobacterias negativo/hongos negativo.
- Citología: abundantes células linfoides de tamaño mediano desprovistas de citoplasma con núcleo ligeramente hiper cromático con micronúcleolos. Igualmente se observan aislados leucocitos polimorfonucleares neutrófilos (**Figura 2**).

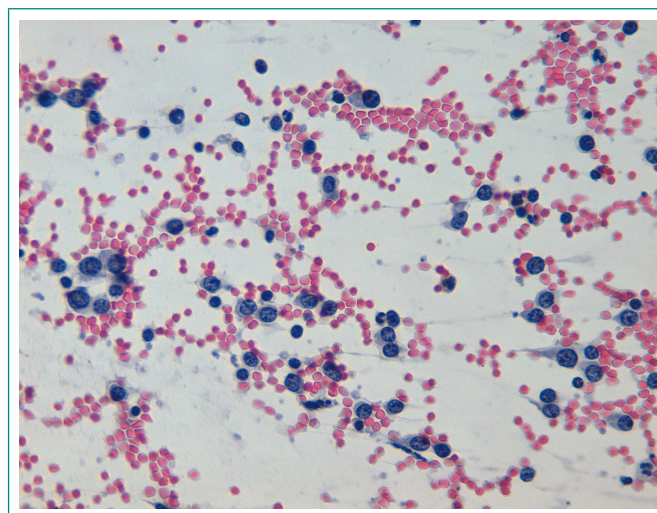


Figura 2. Citología del líquido pericárdico donde se muestran abundantes células linfoides de tamaño mediano desprovistas de citoplasma con núcleo ligeramente hiper cromático con micronúcleolos. Igualmente, se observan aislados leucocitos polimorfonucleares neutrófilos

Una vez realizada la pericardiocentesis, se completa el estudio con las siguientes pruebas:

- TC toracoabdominal (sin CIV): se visualiza derrame pleural moderado izquierdo y mínimo derecho. Leve derrame pericárdico. Esplenomegalia homogénea. No adenopatías abdominales.
- Líquido pleural: glucosa 83, proteínas totales 3,9, ADA 23, LDH 2.130, colesterol 66, pH 7,27, hematocrito 0,7%, leucocitos 6.600 (50% polimorfonucleares, 50% monocitos).
 - Cultivo bacteriológico negativo/no se observan BAAR.
 - Citología: abundante celularidad constituida mayoritariamente por células de tamaño grande que muestran escaso citoplasma y múltiples

- nucléolos. Se consideran células compatibles con linfocitos atípicos. Todo ello sugiere un proceso linfoproliferativo.
- Citometría de flujo: células tumorales malignas con fenotipo inmunológico compatible con síndrome linfoproliferativo B kappa muy débil, compatible con linfoma no Hodgkin tipo B (LNH-B).
- Biopsia pleural: tejido fibromuscular sin evidencia de infiltrado neoplásico.
- Serología:
 - Epstein-Barr anti-VCA IgG: positivo.
 - Epstein-Barr anti-EBNA IgG: positivo.
 - Epstein-Barr anti-VCA IgM: positivo.
 - Anticuerpos IgG virus herpes humano tipo 8 (IFI) < 1/40.
- Médula ósea: cultivo micobacterias de médula ósea negativo. Biopsia de médula ósea normocelular (40%) sin signos de malignidad.

Diagnóstico

Linfoma no Hodgkin B primario de cavidades secundario a infección por VEB positivo.

Discusión

El LPC es una variedad de linfoma no Hodgkin poco frecuente, localizado en cavidades corporales, cuya forma de presentación es el derrame pleural, pericárdico o peritoneal, sin masa tumoral detectable¹.

Los síntomas fundamentales aparecen, según la extensión del derrame, con disnea y distensión abdominal como lo más frecuente².

Se asocia fundamentalmente a pacientes inmunodeprimidos. Con una prevalencia aproximada del 3% en pacientes VIH positivos, mientras que sólo en menos del 1% de los casos aparece en pacientes inmunocompetentes. Los casos descritos de LPC se asocian generalmente al HHV-8 y VIH+ con un pronóstico extremadamente desfavorable y con una supervivencia menor a 6 meses^{2,3}.

Se ha descrito una variedad *HHV8-unrelated PEL-like lymphoma* con HHV-8 negativo con características clinicopatológicas diferentes que ocurre en personas mayores, con clínica menos agresiva y mejor pronóstico^{4,5,6}.

Existe una fuerte asociación patogénica entre la infección por VEB y la infección por VIH en el LPC, sin embargo, no está bien establecida la relación entre la presencia del material genómico del VEB en las células malignas y la promoción del crecimiento tumoral⁷.

El tratamiento suele realizarse con ciclos de quimioterapia R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona), asociando además terapia antirretroviral en los pacientes VIH positivos^{2,7}.

Agradecimientos

Al Dr. Revestido y Dra. Martín del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles de Ávila por su ayuda.

Bibliografía

1. Rodríguez-Salazar MJ, Raya-Sánchez JM, Rodríguez-Sánchez R, Alonso-Socas MM, Brito-Barroso ML, Hernández-Nieto L. Linfoma primario de cavidades asociado a infección por VIH: características clínico-biológicas en tres pacientes diagnosticados en un mismo centro. *Anales de Medicina Interna*. 2004; 21(4): 175-78.
2. Khosravi Shahi P, Sabin Domínguez P, Pérez Manga G. Primary effusion lymphoma. *Anales de Medicina Interna*. 2006; 23(9): 438-40.
3. Kazuto Y, Yasuhiro T. Primary Effusion Lymphoma-Like Lymphoma unrelated to human Herpesvirus 8 with Aggressive Clinical Course in Patient Receiving Cyclosporine. *Journal of Clinical Oncology*. 2013; 31(31): 435-38.
4. Carbone A, Gloghini A. PEL and HHV 8-unrelated effusion lymphomas. Classification and diagnosis. *Cancer Cytopathology*. 2008; 114 (4): 225-27.
5. Neeraj S, Ephraim P. HHV 8-negative Primary Effusion Lymphoma of B-Cell lineage: Two cases and Comprehensive Review of the Literature. *Oncological Medicine*. 2013; article ID 292301: 12 pages.
6. Adigüzel C, Bozkurt SU, Kaygusuz I, Uzay A, Tecimer T, Bayik M. Human Herpes virus 8-unrelated primary effusion lymphoma-like lymphoma: report of a rare case and review of the literature. *APMIS*. 2009; 117(3): 222-29. doi: 10.1111/j.1600-0463.2008.00005.x.
7. Corti M, De Dios-Soler M, Bare P, Villafañe MF, De Tezanos-Pinto M, Pérez-Bianco R, et al. Linfomas asociados con la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana: subtipos histológicos y asociación con los virus de Epstein-Barr y Herpes-8. *Medicina (Buenos Aires)*. 2010; 70(2): 151-58.