



P-300 - LINFOMA PLASMA BLÁSTICO: PRESENTACIÓN COMO FÍSTULA PERIANAL

Monje Salazar, Cristina; Cuba Castro, José Luis; Cabrera Bermón, Juan Manuel; Ramos Muñoz, Francisco; Luna Díaz, Resi

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga.

Resumen

Introducción: El linfoma plasmablástico es un subtipo de linfoma no Hodgkin, correspondiente a una variedad agresiva de linfoma difuso de células grandes B. Se trata de una entidad poco frecuente, que afecta generalmente a cavidad oral en pacientes VIH positivos, si bien puede presentarse en otras localizaciones y manifestarse en pacientes no VIH, siendo esto aún más inusual.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 67 años, con antecedente de cardiopatía isquémica e hipertensión, intervenido de fístula perianal multirrecidivante. El paciente portaba setón colocado en octubre de 2019. Durante la cirugía se identificó nuevo trayecto fistuloso, interesfinteriano y paralelo al ya tutorizado, con mismo orificio fistuloso interno, también tutorizado con setón, además de realizarse exéresis de cavidad con absceso adyacente. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, con buena cicatrización de la herida. Sin embargo, en el estudio anatomo-patológico resulta un linfoma plasmablástico con expresión de CD138, ausencia de CD20 y Ki67 del 95%. En las intervenciones previas (hasta 3 cirugías recogidas en su historia desde 2002), el resultado anatomo-patológico había sido siempre de trayecto fistuloso, sin más consideraciones. Ante los hallazgos, el paciente es derivado a Oncología para completar estudio mediante serología, TC, PET y biopsia de médula ósea; y en función de los resultados decidir actitud terapéutica. Aunque inicialmente se consideraba la afectación oral como la única forma de presentación, se han descrito casos con afectación gástrica, pulmonar, cutánea y de médula ósea. En la revisión sistemática de Isfahani et al, se reportan menos de 50 casos de linfoma plasmablástico de localización extraoral en paciente VIH positivo, de los cuales solo 7 afectaban a canal anal, manifestándose mediante sangrado y tumoración. Otros 3 casos han sido reportados en pacientes inmunocompetentes, de los cuales 2 se presentaron como fístula perianal y el tercero como enfermedad inflamatoria.

Discusión: Lo excepcional de esta entidad, asociado a la dificultad en la toma de muestras representativas, suficientes para ser diagnósticas, en especial en pacientes como el nuestro, cuya serología VIH fue negativa, y con historia compatible con fístula perianal compleja sin otras comorbilidades asociadas, supone frecuentemente un retraso en el diagnóstico, y por consecuencia en el tratamiento, ensombreciendo el pronóstico del paciente. En general el pronóstico de esta enfermedad es malo, con una media de supervivencia de 9 meses, y el 90% de mortalidad a los 2 años. Para mejorar el pronóstico es fundamental el diagnóstico precoz y el inicio rápido del tratamiento. El diagnóstico se apoya en el estudio inmunofenotípico en el que se objetiva expresión de CD38 y CD138, y ausencia de CD20 y CD40, con Ki67 elevados. El tratamiento se basa en quimioterapia tipo EPOCH (etopósido, vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida y prednisona). En estudios recientes se ha incorporado el uso de bortezomib, un inhibidor del proteasoma empleado en el mieloma múltiple; y en casos seleccionados el trasplante de médula ósea asociado a

quimioterapia.