



Enfermedad crónica activa por virus de Epstein-Barr: un reto clínico

»Rafael Alejandro Peñuela Bermejo¹
»María Cynthia Fuentes Lacouture²
»Indira Hernández^{1,3}
»Humberto Martínez⁴

¹ Hematooncólogos SA

² Universidad Militar Nueva Granada

³ Clínica Sebastián de Belalcázar

⁴ Instituto Nacional de Cancerología

Objetivo: describir y comparar la experiencia en tres casos de CAEBV multicéntricos, características clínicas, patológicas, tratamiento y desenlaces.

Materiales y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de tres historias clínicas con diagnóstico de CAEBV.

Resultados: la progresión clínica en promedio fue de siete meses con síntomas B, linfadenopatía, esplenomegalia, poliserositis e hiperinflamación sistémica por alta carga viral. El caso 1 debutó con una lesión nasal y respuesta hiperinflamatoria; el caso 2 con criterios para un HLH y el caso 3 con una neoplasia linfoide T. Un patrón de latencia II (EBER+, LPM-) en células T (Caso 1) y células B (Casos 2 y 3), una gammapatía policlonal con biclonalidad Kappa/Lambda de predominio Kappa por inmunofenotipo fueron orientativos. El caso

1 recibió 6 ciclos de CHOP con progresión a una leucemia de células NK. El caso 2 no completó protocolo HLH-94 y el caso 3 no recibió tratamiento por una TBC MDR activa. Todos fallecieron por infecciones oportunistas asociadas a depleción de células NK según el inmunofenotipo.

Conclusiones: el diagnóstico y tratamiento de una CAEBV son un reto clínico. Una enfermedad progresiva grave de >6 meses, un cuadro linfoproliferativo sin clonalidad, infiltración de órganos por linfocitos T o B que expresen proteínas del VEB, carga viral elevada y ausencia de cualquier condición inmunosupresora definen el diagnóstico y es la causa de mayor mortalidad.

Palabras Clave:

CAEBV; VEB; linfocitosis hemofagocítica; linfomas.

Autor para correspondencia: Rafael Alejandro Peñuela Bermejo

Correo electrónico: raalpebe@hotmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Figuras y Tablas:

Tabla 1.

Caso		Caso 1	Caso 2	Caso 3
Variable				
Tiempo de evolución		8 meses	5 meses	9 meses
Síntomas y signos		B, ictericia, anasarca, adenomegalias, hepatosplenomegalia	B, edemas periféricos, adenomegalias, esplenomegalia	B, edemas periféricos, adenomegalias, esplenomegalia
Hb		8.1 g/dL	7.3 g/dL	8.6 g/dL
WBC		4.300/μL	3900/μL	5.640/μL
Plaquetas		78.000/μL	67.000/μL	60.000/μL
Reticulocitos		0.4%	5.3%	0.8%
Coombs directo		Sin dato	Positivo	Sin dato
VSG		45 mm/h	38 mm/h	29 mm/h
LDH		1230 UI/L	1530 UI/L	1160 UI/L
Función hepática		BT 2.1 mg/dL, AST 66 μL, ALT 24 μL y γ-GT 39 μL	BT 3.1 mg/dL, AST 76 μL, ALT 54 μL y γ-GT 46 μL	BT 1 mg/dL, AST 27 μL, ALT 19 μL y γ-GT 42 μL
Ferritina		3330 ng/ml	2080 ng/ml	1670 ng/ml
Triglicéridos		Sin dato	896 mg/dl	Sin dato
PTTa		Sin dato	> 20 seg	Sin dato
Fibrinógeno		Sin dato	< 150 mg/dl	Sin dato
PDF		Sin dato	> 2 ug/ml	Sin dato
Dímero D		>1000 ug/ml	> 1000 ug/ml	> 1000 ug/ml
Perfil proteico		Proteínas totales 7,9 g/dl Globulina 5,7 g/dl Albúmina 1,8 g/dl	Proteínas totales 8,7 g/dl Globulina 6,3 g/dl Albúmina 2,2 g/dl	Proteínas totales 6,2 g/dl Globulina 4,1 g/dl Albúmina 1,6 g/dl
Electroforesis de proteínas en suero		Hipergammaglobulinemia policlonal	Hipergammaglobulinemia policlonal	Hipergammaglobulinemia policlonal
IgE (150-300 UI/L)		1600 UI/L	1800 UI/L	1360 UI/L
Carga viral para VEB cuantitativa por PCR		53.357 copias/ml	60.235 copias/ml	Sin dato
Otras pruebas serológicas		anti-HBs Ab (-), Anti-HCV IgG Ab (-)	anti-HBs Ab (-), Anti-HCV IgG Ab (-)	anti-HBs Ab (-), Anti-HCV IgG Ab (-)
Biopsia médula ósea		Presencia de las tres líneas.	Hiperplasia por infiltración de linfocitos T sin atipia significativa, células plasmáticas e histiocitos con eritrofagocitosis.	Presencia de las tres líneas. Negativa para infiltración.
Inmunofenotipo en médula ósea	Población Linfoide Madura T	CD3+/CD4+/CD5+/CD8+	CD3+/CD4+/CD8	CD3+/CD4+/CD5+/CD8+
	Población Linfoide Madura B	CD19+/CD20+/Kappa+/ Lambda+ más predominio Kappa	CD19+/CD20+/Kappa+/ Lambda+ con más predominio Kappa	CD19+/CD20+/Kappa+/ Lambda+ con más predominio Kappa
	Otras poblaciones	NK = 1.1%	NK: 0.0%	NK: 0.0%
Patología		Ganglio axilar derecho: pérdida de folículos linfoides, expansión paracortical por infiltración linfoide mixta sin atipias. Linfocitos B CD20+, BAX5+, CD10+/-, BCL6- y BCL2-. Linfocitos T CD2+, CD3+, CD5+, CD7+. Discreto predominio CD4+ sobre CD8+, Inmunoblastos CD30+, Ki 67 10%.	Ganglio cervical: pérdida de folículos linfoides, expansión paracortical por infiltración de histiocitos eritrofagocitadores.	Biopsia de colon: infiltración por células linfoides T atípicas.
Inmunofenotipo por Inmunohistoquímica		Ganglio axilar derecho: Población linfoide T madura (34.4%) CD4+/CD3+/CD5+/CD2+/CD7+. Relación CD3/CD4 (22.5%), CD3/CD8 (10.7%). Población Linfoide B madura CD19+/CD20+ (65.2%) policlonal: Kappa (39.1%), Lambda (26.1%).	Ganglio cervical: Inmunomarcación de linfocitos T CD4+, CD3+, CD56- . Ki 67 14%.	Biopsia de colon: CD3+, CD7+, CD2-, CD5-. Mayor predominio CD4+ sobre CD8+. Coexpresión focal de CD30+, Ki67 fue del 100%.
Biología molecular (FISH)		Células B EBER positivo, UMP-1 negativo.	Células T EBER positivo, UMP-1 negativo.	Células T EBER positivo, UMP-1 negativo.
Patrón de Latencia		Tipo II	Tipo II	Tipo II