

ANGIOEDEMA POR DÉFICIT ADQUIRIDO DEL INHIBIDOR DE C1 COMO MANIFESTACIÓN CLÍNICA DE UN LINFOMA DE ZONA MARGINAL: REPORTE DE CASO

Jorge Arroyo-Briones¹, Gian Fissore-Troncoso², Constanza Cuadra³, Luis Viveros-Bello⁴, Gonzalo Espinoza-Díaz⁵, Mauricio Chandía-Cabas⁶

1. Facultad de Medicina, Universidad de Concepción, 2. Facultad de medicina, Universidad de Concepción, 3. Facultad de medicina, Universidad de Concepción; Servicio de Hematología, Hospital Regional de Concepción., 4. Facultad de medicina, Universidad de Concepción., 5. Servicio de medicina, Hospital Regional de Concepción., 6. Facultad de medicina, Universidad de Concepción; Servicio de Hematología y Unidad de Anatomía patológica Hospital Regional de Concepción.

INTRODUCCIÓN:

El linfoma de la zona marginal (LZM) es un subtipo indolente de Linfoma no Hodgkin (LNH), su presentación clínica es variable, puede asociarse a angioedema adquirido (AEA) secundario a déficit de C1 inhibidor (C1-INH), el cual puede potencialmente comprometer la vía área constituyendo riesgo vital.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 75 años, que consulta por cuadro de anemia de larga data, baja de peso, astenia y adinamia, asociado a esplenomegalia sin adenopatías. Presenta anafilaxia severa tras procedimiento dental, requiriendo ventilación mecánica, y episodios recurrentes de angioedema facial, sospechándose alergia al látex. Se diagnostica linfoma zona marginal (LZM) mediante citometría de flujo de sangre periférica. Se inicia tratamiento con rituximab, y la biopsia de médula ósea post tratamiento evidencia remisión de la enfermedad. Meses más tarde reinicia cuadro de angioedema y compromiso de la vía aérea que requirió nuevamente ingreso en unidad de paciente crítico en una oportunidad. Además, presenta diaforesis nocturna y progresión del síndrome anémico. Se sospecha recaída del linfoma y angioedema secundario. Nueva evaluación demuestra esplenomegalia, anemia, C1-INH funcional anormal y niveles de C4 y C1-INH esterasa cuantitativos muy disminuidos (confirmados en dos mediciones) y niveles de triptasa normal. La biopsia de médula ósea y citometría de flujo de médula demuestran infiltración por LZM, confirmándose diagnóstico de angioedema adquirido (AEA) por deficiencia de C1-INH secundario. Se inicia terapia de segunda línea con R-COP (rituximab, ciclofosfamida, vincristina y prednisona), además de inhibidor de C1 esterasa durante las crisis de AEA. A la fecha sin nuevos episodios de anafilaxia.

DISCUSIÓN:

El angioedema adquirido (AEA) por déficit de C1-INH es una entidad poco frecuente que debe considerarse en adultos mayores con angioedema sin urticaria, especialmente en el contexto de enfermedades linfoproliferativas de células B. Su diagnóstico oportuno permite manejo de las crisis, que pueden representar riesgo vital, además de orientar la búsqueda de una causa subyacente.