

LINFOMA NO HODGKIN PRIMARIO DE BAZO

Víctor Parra*, Oscar Frisancho*, Jorge Guevara*, María Quiñónez** y Américo Palomino**

RESUMEN

Presentamos la historia clínica de una paciente de 70 años, con dolor abdominal crónico (más de 12 meses), náusea, vómitos y baja de peso. En el examen abdominal no se detectaron alteraciones significativas. La ecografía abdominal y la TAC abdominal mostraron una imagen quística de 170x121mm que aparentó ser dependiente de cuerpo y cola de páncreas. En la intervención quirúrgica se encontró una tumoración –con extensa necrosis– que englobaba en su totalidad al bazo, y se extendía de manera infiltrante al estómago (cuerpo y fondo) y páncreas. El estudio histológico e inmunohistoquímico indicó la presencia de un Linfoma no Hodgkin tipo B primario de bazo (difuso de células grandes). La evolución post-quirúrgica y oncológica fue satisfactoria.

Palabras claves : Linfoma no Hodgkin, tumor de bazo, quiste abdominal

SUMMARY

We present the clinical history of a 70-year-old woman, with chronic abdominal pain (most of 12 month), nausea, vomiting and low of weight. In the abdominal examination not did detect significant alteration. The abdominal ultrasound and TAC scanning did show a cystic imagen of 170 x 121 mm that did apparent to be dependent of body and tail of pancreas . In the surgical intervention was encountered a tumoration – with necrosis wide – that wrap up in their overall at spleen, and was extend of infiltrant hand at stomach (body and fundus) and spleen. The histologic and inmunohistoquimic studies did indicat the presence of a primary splenic type B non-Hodgkin's lymphoma (diffuse of large cell). The post-surgical and oncologic evolution was satisfactory.

Key words: Non-Hodgkin's lymphoma, spleen tumor, abdominal cyst.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas no Hodgkin (LNH) son expansiones clonales de células que derivan de sus homólogas, situadas en los compartimientos funcionales del sistema inmunitario: ganglios linfáticos, bazo, médula ósea y tejido linfoide asociado a mucosa (1-3).

Comprende un grupo heterogéneo de neoplasias, con diferente expresión clínica, que varía desde formas indolentes hasta otras rápidamente progresivas (4-6).

El tipo B Difuso de Células Grandes, es agresivo y es el más común (30% de los LNH); tiene un patrón de crecimiento difuso y una alta fracción de proliferación (2).

Presentamos la historia clínica de una paciente con LNH -difuso de células grandes- primario de bazo, con dolor abdominal y estudios de imágenes que insinuaron una lesión quística pancreática.

REPORTE DEL CASO

La paciente fue una mujer de 70 años, natural y procedente de Lima. El único antecedente patológico destacado fue una intervención quirúrgica de prolapso uterino hace 26 años; también refirió que su madre falleció con «linfoma».

Ingresó a nuestro servicio con un tiempo de enfermedad de 1 año, caracterizado por dolor abdominal epigástrico tipo cólico, sin irradiación, que cedía inicialmente con antiespasmódicos. Hace 8 meses el dolor se localizó en hipocondrio izquierdo.

En la evaluación clínica se encontraron funciones vitales normales; el abdomen era blando, depresible, y no doloroso a la palpación.

Los exámenes de laboratorio mostraron: Hb:10,7 g%, Hto 32,8%, leucocitos: 11800, Ab: 0%; TP: 16"5; TTPa: 42.9"; CEA: 0,92ng/ml; AFP: 2,51ng/ml; CA 19-9: 2,26U/ml; serología para hidatidosis: negativa.

La Ecografía Abdominal mostró una formación anecogénica a nivel de región esplénica; en las conclusiones se indicó que estos hallazgos podían ser compatibles con un hematoma organizado o una formación quística .

La Tomografía Abdominal detectó derrame pleural laminar izquierdo y una formación quística –con densidad líquida– de 170x121 mm en hipocondrio izquierdo, aparentemente dependiente de cuerpo y cola de páncreas. La ausencia de bazo hizo pensar en una agenesia esplénica asociada.

El 15 de agosto del 2003 la paciente fue intervenida quirúrgicamente. Se encontró una gran tumoración grisácea localizada en región subdiafragmática izquierda de aspecto quístico, al abrirla se observó un contenido seroso con restos blanquecinos.

La tumoración englobaba en su totalidad al bazo e infiltraba al estómago (cuerpo y fondo); comprometía focalmente al diafragmática izquierdo, páncreas, hígado y epiploon mayor. El retroperitoneo estuvo libre.

Se realizó una gastrectomía total, excisión tumoral (esplenectomía total), extirpación de cola de páncreas, segmentectomía parcial hepática segmento II y III, esófago-yeyunoanastomosis (en Y de Roux) con sutura mecánica, rafia diafragmática izquierda. Ganglios (grupo VI) aumentados de volumen se enviaron con el espécimen quirúrgico.

* Departamento del Aparato Digestivo y

** Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Nacional «Edgardo Rebagliati Martins», Lima-Perú.

El estudio anatomopatológico reveló un Linfoma B no Hodgkin primario de bazo, (difuso de células grandes), que infiltraba la pared gástrica hasta la muscularis mucosae. La lesión tumoral tuvo extensas áreas de necrosis y degeneración quística.

En la evolución post-quirúrgica la paciente se complicó con insuficiencia respiratoria tipo I (neumotórax izquierdo y neumonía intrahospitalaria); mejoró con antibióticos y fue dada de alta el día 27/8/03. Actualmente continúa tratamiento en el Servicio de Oncología Médica.

COMENTARIO

Los LNH constituyen la sexta causa de muerte relacionada a cáncer en Norteamérica; su incidencia ha incrementado en gran proporción desde los años ochenta, asociadas al incremento de la infección por el VIH (1).

Los pacientes son de edad media o mayores, típicamente se presentan con una masa sintomática de rápido crecimiento, debido al crecimiento ganglionar, especialmente en el cuello o abdomen; sin embargo, la enfermedad puede manifestarse con compromiso extraganglionar en un 40% de casos. El tracto gastrointestinal es el más frecuentemente involucrado, constituyendo la mitad de todos los casos extranodales (5-8).

Los tumores pueden presentarse en una manera localizada -estadío I o IE de la clasificación de Ann Arbor- en el 20% de los casos. La enfermedad está confinada a un lado del diafragma (estadío I o II) en 30-40% de pacientes. En 40% se encuentra enfermedad diseminada (estadío IV) y habitualmente es definida por infiltración medular extraganglionar.

Aunque el compromiso de médula ósea inicialmente es encontrado en sólo 10-20% de pacientes, su detección es importante a causa de su fuerte correlación con diseminación tardía al sistema nervioso central. El compromiso extraganglionar (Ej. : testículo y senos paranasales) así como una elevación de la LDH son otros factores de riesgo para la diseminación al sistema nervioso central.

El bazo está comúnmente comprometido en todas las malignidades linfoides: 30-40% al momento del diagnóstico y 50-80% en la necropsia; sin embargo, los linfomas primarios del bazo son raros (4).

Nosotros estamos reportando un linfoma primario de bazo, pero lo interesante de nuestro caso, fue el amplio grado de necrosis tumoral y degeneración quística de la lesión, que llevó al estudio tomográfico computarizado a confundirlo con otro tipo de lesiones quísticas abdominales.

En una serie importante de pacientes con linfoma que fueron sometidos a esplenectomía, los más frecuentes subtipos fueron: linfoma difuso de células grandes-B (33%), linfoma linfocítico pequeño/leucemia linfocítica crónica (20%), y linfoma folicular (13%) (5).

El linfoma B difuso de células grandes es el tipo más común de LNH de grado intermedio; en el bazo clásicamente aparecen como grandes masas tumorales o una serie de nódulos grandes o confluentes, reemplazando el pa-

rénquima, rompiendo la cápsula e invadiendo órganos contiguos (7) (8).

El compromiso ganglionar es indoloro y la presencia de síntomas constitucionales (fiebre, diaforesis nocturna, pérdida de peso) es más frecuente en estadio avanzado. Pueden ser rápidamente fatales a menos que sea alcanzada una remisión completa (10) (11).

El Virus de la Hepatitis C (VHC) ha sido reportado asociado con linfomas de células grandes tipo B primario de bazo; también ha sido reportada una alta prevalencia de infección por VHC en pacientes con Linfoma no Hodgkin (9) (12).

El preciso rol etiológico de VHC en la génesis del linfoma es desconocido, pero existen dos hipótesis: causaría directamente proliferación neoplásica de los linfocitos B o induciría indirectamente la transformación de los linfocitos B, dependiendo de la susceptibilidad genética y otros agentes ambientales (7)

El diagnóstico de linfoma es hecho por biopsia tisular -si están accesibles- del ganglio linfático o del tejido extranodal comprometido. Si el diagnóstico patológico es hecho, se procede a realizar el estadiaje.

El examen físico es suplementado por radiografía de tórax y TAC abdomino-pélvico. La médula ósea debe ser biopsiada, y en casos seleccionados puede efectuarse una punción lumbar.

Un alto porcentaje de pacientes con linfoma gastrointestinal pueden presentarse como un abdomen agudo quirúrgico.

Para casos semielectivos, debe intentarse un método diagnóstico mínimamente invasivo (aspiración con aguja fina o biopsia de mucosa); si no es posible, se deberá realizar una biopsia por congelación intraoperatoria (como se hizo en el presente caso) (6).

El apropiado tratamiento para el linfoma no Hodgkin depende del estadio, tipo histológico, nivel de LDH, edad y comorbilidad del paciente.

El régimen de quimioterapia CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) constituye el tratamiento de primera línea para todos los linfomas de células B de moderado y alto grado (6).

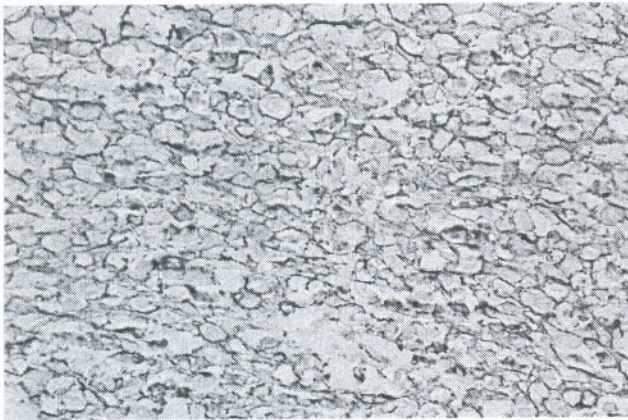
El estudio NHL-PFP (International NHL Prognostic Factors Project) que incluyó pacientes menores de 60 años con linfomas de intermedio y alto grado, en estadio temprano (I o II de Ann Arbor) sin considerar localización anatómica, reportó una tasa de respuesta completa de 67 a 87% y una sobrevida (libre de recaída a 5 años) de 60 a 70% (6).

Víctor Parra Pérez

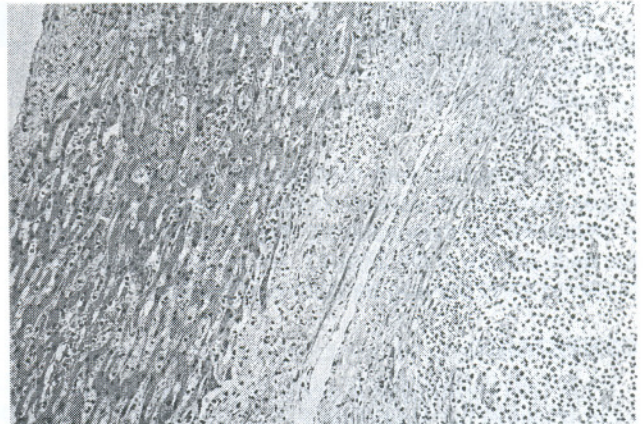
vfparra2@hotmail.com

Calle Lima N° 815-San Miguel

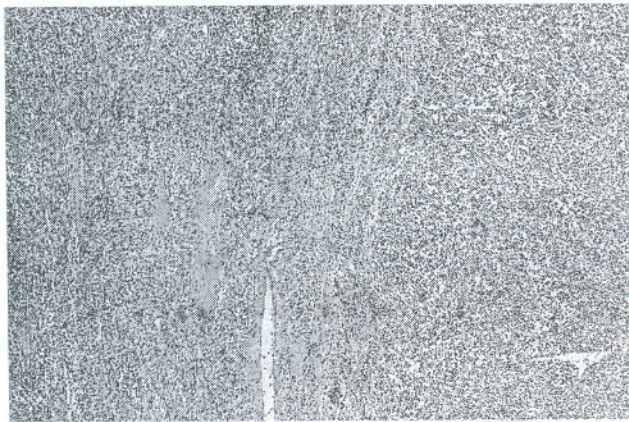
Lima -Perú



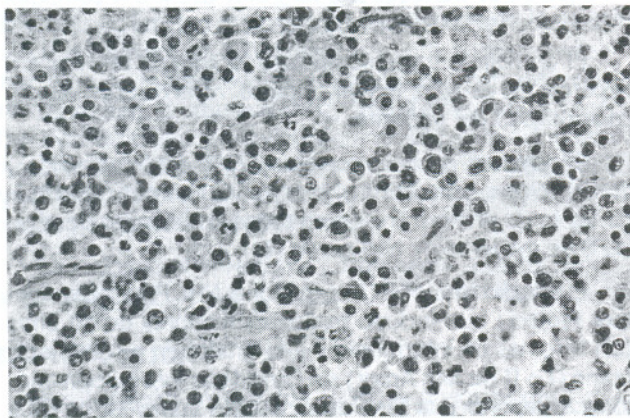
IHQ : Inmunoreacción positiva para el CD-20 en todas las células tumorales.



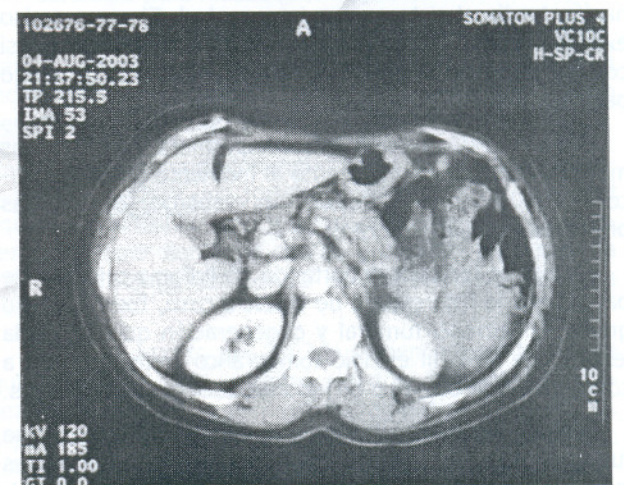
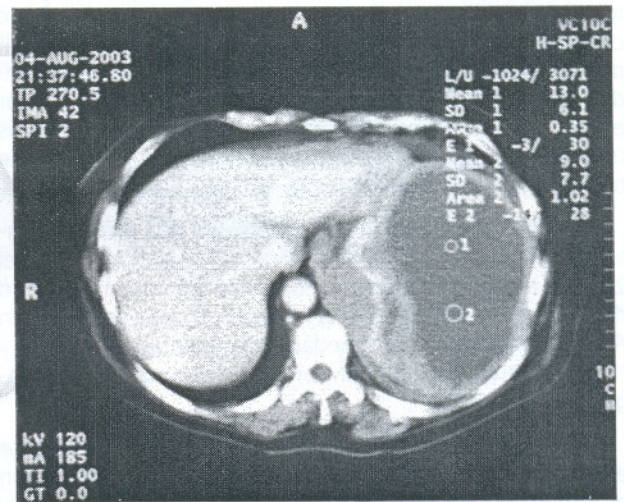
Linfoma 3 : Vista panorámica que muestra a la izquierda del parénquima hepático y la infiltración linfomatosa a la derecha.



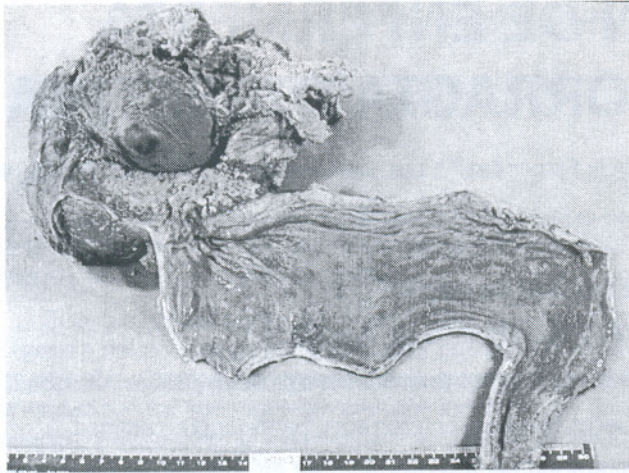
Linfoma 1 : Vista panorámica que muestra parénquima esplénico congestivo en la mitad izquierda del campo. A la derecha , proceso linfomatoso difuso.



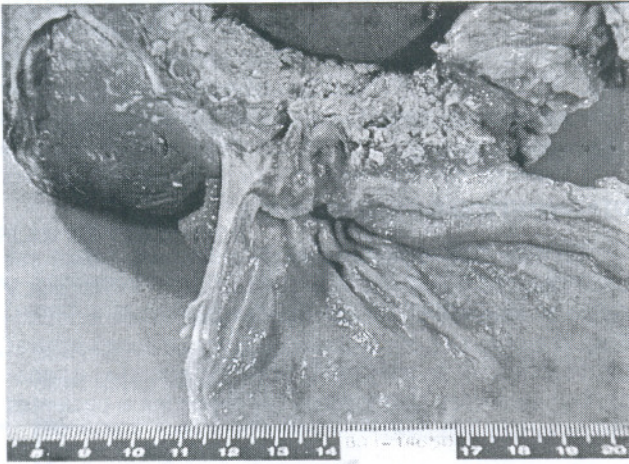
Linfoma 2 : Vista a mayor aumento del área linfomatosa, observándose marcada atipicidad linfoide. Existen algunas células inflamatorias de tipo reactivo.



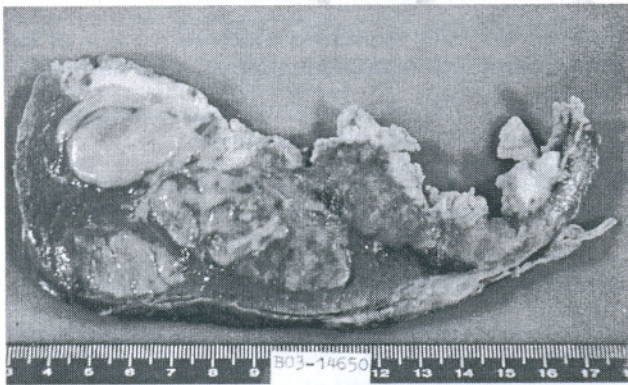
RX1 : TAC helicoidal de abdomen : Gran tumoración quística de densidad líquida depen-diente de bazo.



1.- Vista panorámica de todo el espécimen. La tumoración parcialmente abierta está adherida a la parte alta de la curvatura mayor.



2.- Mayor acercamiento al área de adherencia descrita, observándose trayecto fistuloso entre estómago y cavidad quística necrótica tumoral.



3.- Corte de bazo tumoral, con lesiones nodulares blancuecinas y necrosis.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Armitage J, Weisenburger D. New aproach to classifying Non-Hodgkin's lymphomas : clinical features of the major histologic subtypes. *J Clin Oncol* 1998 ; 16:2780
- 2.- Knowles D. Etiology and pathogenesis of AIDS-related non-Hodgkin's lymphoma. *Hematology/Oncology Clinics of North American* 2003; 17:21-37
- 3.- Sternberg S. The Spleen. En *Diagnostic Surgical Pathology*, 3ra edición, editorial Lippincott Willians and Wilkins, 2000; pp992-1008
- 4.- Thieblemont C, Felman P, Callet-Bauchu E, et al. Splenic marginal-zone lymphoma: a distinct clinical and pathological entity. *The Lancet Oncology* 2003; 4 :11-23
- 5.- Arber DA, Rappaport H, Weiss LM. Non-Hodgkin's lymphoproliferative disorders involving the spleen. *Modern Pathol* 1997; 10:18-32
- 6.- Koniaris L, Drugas G, Katzman P, et al. Management of Gastrointestinal Lymphoma. *J Am Coll Surg* 2003 ; 197: 305-316.
- 7.- Yoshikawa M, Yamane Y, Yoneda S, et al. Acute hepatic failure due to hepatosplenic B-cell non-Hodgkin's lymphoma in a patient infected with hepatitis C virus. *J. Gastroenterology* 1998 ; 33: 880-885.
- 8.- Nayac L y Deschler D. Lymphoma . *Otolaryngol Clin of North America* 2003; 36:715-729.
- 9.- Hausfater P, Cacoub P, Sterkers Y, et al. Hepatitis C virus infection and lymphoproliferative diseases: prospective study on 1576 patients in France . *Am J Hematol.* 2001; 67:168-171.
- 10.- Singh D, Sharma A, Mohanti B.K, et al. Multiple extranodal sites at presentation in Non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Hematol.* 2003; 74:75-77.
- 11.- Tobinai K. Chemotherapy : the more, the better in malignant lymphoma?. *Cancer Chemother Pharmacol.* 1997 ; 40(Suppl) : S110-S114.
- 12.- Ferri C, Caracciolo F, Zignero AL., et al. Hepatitis C virus infection in patients with Non-Hodgkin's lymphoma. *Br J Haematol.* 1994 ; 88:392-394.