

Linfoma no Hodgkin extraganglionar. Reporte de un caso

Extraganglionar non-Hodgkin's lymphoma. A case report

Dr. José Ignacio Larquin Comet; Dra. Gladys Melvys Risco Almenares; Dra. Yanet Alarcón Martínez; Dr. Roberto Álvarez Hidalgo

Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.

RESUMEN

El linfoma no Hodgkin extraganglionar es un trastorno linfoproliferativo crónico de causa aún dudosa. Se reporta un caso de una paciente con una masa tumoral a nivel del anillo de Waldeyer, se realizó el diagnóstico por biopsia de la lesión de un linfoma no Hodgkin de alto grado de malignidad extraganglionar. Se inició tratamiento con esquema ChopBleo y se obtuvo respuesta favorable, presentó recaída hematológica dos años más tarde, por lo que se inició tratamiento con radioterapia de cabeza y cuello con resultados alentadores. Actualmente se mantiene asintomática.

DeCS: Linfoma no Hodgkin; biopsia/métodos; trastornos linfoproliferativos

ABSTRACT

The extraganglionar non Hodgkin's lymphoma is a chronic lymphoproliferative disorder of still doubtful cause. A case of a patient with a tumoral mass at the level of the Waldeyer ring is reported, the diagnosis by biopsy of the lesion was carried out of a non-Hodgkin's lymphoma of highly degree of extraganglionar malignancy.

The treatment with ChopBleo schema was initiated and favorable response was obtained, the patient presented hematological relapse two years later, for which treatment with radiation therapy of head and neck was initiated with encouraging results. At present is maintained asymptomatic.

DeCS: Lymphoma non-Hodgkin; biopsy/methods; lymphoproliferative disorders

INTRODUCCIÓN

Los linfomas no Hodgkin (LNH) son un grupo de neoplasias linfoides malignas extremadamente heterogéneas, con diferencias marcadas en cuanto a presentación clínica, pronóstico y respuesta al tratamiento.¹⁻³

El LNH es mucho menos previsible que el linfoma de Hodgkin y tiene una mayor predilección por diseminarse a sitios extraganglionares.⁴

El linfoma extraganglionar de células MN y de células T (tipo nasal) es un linfoma de rápido crecimiento caracterizado por una extensa necrosis y angioinvasión, que se presenta con mayor frecuencia en sitios extraganglionares, especialmente en la región de los senos nasales y paranasales. Entre los otros sitios extraganglionares figuran el paladar, la tráquea, la piel y la región gastrointestinal. Puede ocurrir el síndrome hemofagocítico; históricamente estos tumores se consideraban parte del granuloma mortal de la línea media.^{5, 6}

Los linfomas extraganglionares constituyen en el panorama internacional y nacional el 20 % de los linfomas, sin embargo, existen indicadores que señalan un aumento en incidencia.⁷⁻⁹

En Cuba se reportan anualmente más de 20 000 nuevos casos de cáncer, de los cuales los LNH representan aproximadamente el 2, 1 % y se señala que es cinco veces más frecuente que la enfermedad de Hodgkin.^{3, 9}

Los linfomas extraganglionares son un grupo heterogéneo de enfermedades que pueden afectar cualquier órgano. Es indudable que el estímulo antigénico crónico a un sistema inmune desregulado, la inestabilidad genómica, la pérdida de control de la infección por organismos potencialmente oncogénicos, son componentes importantes en la causa y patogénesis de estas enfermedades.⁷

El linfoma extraganglionar (LEG) es el linfoma que se origina en un órgano diferente al ganglio linfático, que puede permanecer circunscrito u originarse inclusive donde no existe normalmente tejido linfático.¹⁰

Existen ciertas diferencias entre los LEG y los LG, tanto en sus características histopatológicas, inmunofenóticas como en su etiopatogenia.

El mejor conocimiento de los linfomas se ha producido desde la aplicación de marcadores de superficie para la identificación de las células linfáticas, lo que se ha complementado con los estudios de genética molecular, permitiendo tener éstos últimos años una clasificación más racional de los linfomas.¹¹

Las estructuras linfáticas se agrupan en varios grupos de disposición circular las cuales forman el anillo linfático de Waldeyer, éstas son: la pared posterior de la faringe en su parte más alta (nasofaringe), las llamadas adenoides en forma de varios cordones de tejido linfóide que ocupan la parte central en la misma zona hacia las paredes laterales en las foliculitas palatinas (Rosenmuller). Aparecen otras formaciones del mismo tipo pero de tamaño mucho menor.

Las mayores estructuras linfáticas del anillo son las amígdalas palatinas, la pared posterior de la faringe y pilares musculares anteriores y posteriores.¹¹

REPORTE DEL CASO

Paciente de 68 años de edad, blanca, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 que acudió a consulta en el año 2006 por presentar palidez cutánea mucosa, ligera toma del estado general, pérdida de peso y dificultad para ingerir alimentos sólidos.

Datos positivos al examen físico:

Palidez cutánea mucosa ligera, adenopatías cervicales múltiples no dolorosas de consistencia dura, adherida a planos profundos y sin modificaciones de la piel que la recubre.

Examen de orofaringe: Amígdalas y pared posterior de la faringe congestiva, lesión ulcerosa en la pared posterior de la faringe con borde oscuro rodeado de marcada inflamación.

Estudios realizados

Hemograma:

Hb 100g/L

Alteraciones hemáticas: macrocitosis ligera.

Leucocitos: 6.6×10^9 /L

Conteo diferencial:

Polimorfo nuclear neutrófilo 0.46×10^9 /L

Linfocitos 0.52×10^9 /L

Monocitos 0.01×10^9 /L

Eosinófilos 0.01×10^9 /L

Plaquetas: 200×10^9 /L

Biopsia de la lesión de orofaringe: linfoma no Hodgkin de alto grado de malignidad extraganglionar de amígdala.

Punción medular: integridad medular.

Azul de prusia: positivo

Conteo de reticulocitos: 15×10^{-3}

Eritrosedimentación: 102mm/h

Hierro sérico: 17 μ mol/L.

TGP: 7U/L, TGO: 4U/L

Glucemia: 8 mmol/L

Creatinina: 54.3 μ mol/L

Ácido Úrico: 400 μ mol/L

Ultrasonido abdominal: No se observaron alteraciones

Rx de tórax: negativo

Se concluye diagnóstico como linfoma no Hodgkin de alto grado de malignidad extraganglionar de amígdala. Se indicó tratamiento con esquema ChopBleo (ciclofosfamida, ariamicina, oncovin, prednisona, bleomicina).

DISCUSIÓN

Este es el primer caso reportado en nuestro centro de un paciente con linfoma no Hodgkin de localización extraganglionar a nivel del anillo de Waldeyer en los últimos años.

Por tratarse de una paciente diabética al iniciar tratamiento citostático con el esquema Chop Bleo se usaron dosis bajas de prednisona con una respuesta inicialmente favorable. No se utilizó otro tratamiento alternativo como la radioterapia (RT) teniendo en cuenta la favorable respuesta de estos pacientes con la quimioterapia (QT) actual.^{12, 13}

Alert Silval¹⁴ en estudios realizados plantea que en su tratamiento la RT ha ido limitando sus indicaciones a medida que diferentes combinaciones quimioterápicas han mostrado ser más efectivas. Se reserva el empleo de radiaciones con dosis habituales de 40 G y al tratamiento de masas ganglionares que no hayan respondido completamente al tratamiento con QT, o en recaídas, o en situaciones específicas, como en las localizaciones del anillo de Waldeyer (donde los campos incluyen el tumor y la base del cráneo), o cuando existe afectación del SNC (donde se irradia todo el cráneo con 24 Gy, y en el caso de afectación del nervio facial se incluye en el campo la salida de este nervio), o en ciertos tipos de linfomas.¹⁴⁻¹⁶

La paciente se mantuvo asintomática hasta dos años más tarde que presentó nuevamente adenopatías cervicales con leucocitosis moderada, linfocitosis y anemia moderada, este cuadro se interpretó como recaída hematológica lo que coincide con la bibliografía revisada de las frecuentes recaídas de estos pacientes a partir de los dos años de tratamiento.⁴

Teniendo en cuenta que la radioterapia es una alternativa en los pacientes con recaídas hematológicas después del uso de la poliquimioterapia actual, se decidió iniciar quimioterapia a nivel de cabeza y cuello y se logró respuesta favorable, lo que se corresponde con los resultados de otros autores.¹⁶

La paciente se ha mantenido asintomática hasta la fecha actual.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Soriano Garcia J, Galán Álvarez Y, Luaces Álvarez P, Barroso Álvarez M, Martín Garcia A, Carnot Uría J, et al. Modelo pronóstico de supervivencia en pacientes con linfomas no Hodgkin. Rev Cubana Oncol [serie en internet] 1996;12(2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/onc/vol12_2_96/onc01296.htm
2. *Dorvigny Linares L, Poma Garcés B, Alayón Perera A.* Linfoma no hodgkiniano abdominal. Presentación de un caso. Revista de Ciencias Médicas [serie en internet] 2002;8. Disponible en: http://www.cpicmha.sld.cu/hab/vol8_e_02/hab06e03.htm
3. Hernández Cruz C, Muñío Perurena J, de Castro Arenas R, Carnot Uría J, Pérez Valiente D, Martínez C, et al. Presentación clínica de los linfomas no hodgkinianos. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [serie en internet] 2003;19(2 3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-02892003000200010&script=sci_arttext
4. Instituto Nacional del Cáncer [pagina en Internet]. Estados Unidos de América: El Instituto; c1998-2007[actualizado 31 Ene 2008; citado 12 Jun 2007]. Linfoma no Hodgkin en adultos (PDQ®): tratamiento. Información general; Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/no-hodgkin-adultos/healthprofessional>.
5. Liang R. Diagnosis and management of primary nasal lymphoma of T-cell or NK-cell origin. Clin Lymphoma. 2000; 1(1): 33-7.
6. Instituto Nacional del Cáncer [pagina en Internet]. Estados Unidos de América: El Instituto; c1998-2007[actualizado 31 Ene 2008; citado 9 Jun 2007]. Linfoma no Hodgkin en adultos: Tratamiento (PDQ®); [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/no-hodgkinadultos/HealthProfessional/page2>.

7. Figueroa Sandoval JF. Linfomas estraganglionares. Gac Med Mex [serie en Internet]. 2002 Abr [citado 12 Jun 2007]; 138 Suspl 1: [aprox. 9 p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2002/gms021s.pdf>.
8. Vasconcelos Elizondo L, Muñio Perurena J, Hernández Cruz C, Perez Valiente D. Evolución de los linfomas no Hodgkin de células grandes según el índice pronóstico internacional. Rev Cubana Med [serie en internet] 2005;44(5-6).Disponible en:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75232005000500005&lng=pt&nrm=iso
9. Howe HL, Wingo PA, Thun MJ, Ries LA, Rosenberg HM, Feigal EG, et al. Annual report to the nation on the status of cancer (1973 through 1998), featuring cancers with recent increasing trends. J Natl Cancer Inst. 2001; 93:824-42.
10. Chang A, Seminario V, Navarrete J, Meléndez R, Torres E, Barrionuevo C, et al. Linfomas extraganglionares en Lima Metropolitana.[serie en internet]2002;63(1). Disponible en:
11. Areces F, Rodríguez D. Linfomas no hodgkinianos agresivos: ¿Después del CHOP sólo el CHOP? Rev Cubana Med. 2003;42(1):79-88.
12. Fisher RI. Autologous Bone Marrow Transplantation for Aggressive Non-Hodgkin's Lymphoma. J Natl Cancer Inst. 2003;93:4-5.
13. Alert Silva J. Empleo del tratamiento radiante en los tumores de cabeza y cuello en el niño (Parte I: tumores malignos) Rev Cubana Oncol.[serie en internet]2001;17(3):200-9. Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/onc/vol17_3_01/onc10301.htm
14. Mora J, Filippa DA, Thaler HT, Polyak T, Cranor ML, Wollner N, et al. Large cell non-Hodgkin lymphoma of childhood. Analysis of 78 consecutive patients enrolled in 2 consecutive protocols at the Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. Cancer 2000;88:186-97.
15. Reiter A, Schrappe M, Ludwig WD, Tiemann M, Parwaresch R, Zimmermann M, et al. Intensive AAL-type therapy without local radiotherapy provides a 90 % event-free survival for children with T-cell lymphoblastic a lymphoma: a BFM Group Report. Blood 2000; 95:416-21.
16. Trumper L, Pfreundschuh M. Therapeutic strategies for aggressive lymphomas. En: European Haematology Associaton. Congress 5. Birmingham: Educational Book; 2000.p. 19 23.

Recibido: 8 de octubre de 2007

Aceptado: 13 de febrero de 2008

Dr. José Ignacio Larquin Comet. Especialista de I Grado en Hematología. Hospital Provincial Docente Clínico Quirúrgico Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.