

Linfoma tipo Malt pulmonar: presentación de un caso y revisión de la bibliografía

Pulmonary Malt lymphoma: Case report and literature review

Dra. Ana María Nazario Dolz, Dr. Erian Jesús Domínguez González, Dr. Lucas García Orozco, Dr. Modesto Matos Tamayo, Dr. Carlos Falcón Vilariño

Hospital Provincial Universitario "Saturnino Lora". Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

El linfoma pulmonar primario es de presentación poco frecuente y representa solo el 0,5 a 1 % de los procesos tumorales malignos del pulmón. Se presenta el caso de un paciente con diagnóstico histológico de linfoma tipo MALT de pulmón, ingresado y operado en el Hospital "Saturnino Lora Torres" de Santiago de Cuba. El paciente fue seguido por consulta de cirugía y oncología con más de 3 años de intervalo libre de enfermedad. El linfoma tipo Malt es una entidad poco frecuente, con diagnóstico preoperatorio prácticamente nulo, lo que dificulta su manejo adecuado.

Palabras clave: linfoma Malt, linfoma no Hodgkin, tumor maligno de pulmón.

ABSTRACT

Primary pulmonary lymphoma is very uncommon, representing only 0.5 – 1 % of malignant lung tumoral malignancies. Here is a patient with histologically confirmed lung MALT lymphoma, who was operated on at "Saturnino Lora Torres" hospital in Santiago de Cuba province. The patient was followed up by the surgery and oncology

service and he was disease-free for over three years. Malt-type lymphoma is rare, its diagnosis before surgery is practically non-existent, which hinders proper management of a case.

Keywords: Malt Lymphoma, Non-Hodgkin lymphoma, malignant lung tumor.

INTRODUCCIÓN

Las lesiones linforreticulares del pulmón son poco frecuentes. Entre estas, los linfomas primarios son aún más raros y se estima que corresponden al 1 % de todos los linfomas y al 0,5 % de todos los tumores pulmonares. La mayoría son linfomas no-Hodgkin de células B y de escasa malignidad (bajo grado), similares a los de otras localizaciones extranodales.¹

El linfoma de zona marginal B o tipo Malt de bajo grado es un linfoma extranodal constituido por linfocitos B pequeños, con células monocitoides, linfocitos, inmunoblastos y centroblastos dispersos con diferenciación plasmocítica. El infiltrado linfocitario está en la zona marginal de los folículos reactivos y alcanza regiones interfoliculares. Además, característicamente se extiende al epitelio bronquiolar, donde forma las llamadas *lesiones linfoepiteliales*. Del 70 al 90 % de las proliferaciones linfocíticas en el pulmón corresponden a un linfoma de bajo grado.¹

Determinados procesos inflamatorios crónicos favorecen su aparición en otros órganos, como en la tiroides (en relación con la tiroiditis de Hashimoto), en glándulas salivales o lacrimales (síndrome de Sjögren) o a nivel gástrico por la infección crónica por *Helicobacter pylori*. Sin embargo, no se conocen bien los factores asociados con los linfomas Malt de origen pulmonar, aunque hay autores que sugieren que las sustancias carcinogénicas en la vía respiratoria podrían dar lugar a la degeneración maligna de los linfocitos presentes en el Malt.²

Por la escasa evidencia científica relacionada con esta entidad, así como por su poca frecuencia, nos motivamos a presentar el caso de un paciente con diagnóstico histológico de linfoma pulmonar de tipo Malt, atendido en nuestro servicio del Hospital Provincial Universitario "Saturnino Lora".

PRESENTACIÓN DEL CASO

El paciente es un hombre de 36 años, con antecedentes de salud que en julio del 2010 ingresa al servicio de medicina interna con diagnóstico de bronconeumonía bacteriana. Sus síntomas eran tos, expectoración, falta de aire y fiebre en las tardes, además de dolor en la porción izquierda del tórax. Entre sus signos físicos se encontraron

estertores crepitantes hacia el vértice pulmonar izquierdo, y el resto del examen físico fue normal.

En el estudio analítico de la química sanguínea se observó:

- Hemoglobina: 138 g/L.
- Leucocitos: $8,0 \times 10^9$ g/L, con 56 % de polimorfonucleares neutrófilos, 42 % de linfocitos y 2 % de monocitos.
- Velocidad de eritrosedimentación: 90 mm/h.
- Glucemia, función hepática y renal, perfil lipídico, ionograma y pruebas de coagulación: normales.
- Espustos bacteriológicos, bacilos acidoalcoholorresistentes (BAAR), micológicos y citológicos (realizados en tres oportunidades): negativos.
- Prueba de Mantoux: 2 mm.
- Electrocardiograma: normal.
- Ecografía abdominal: normal.
- Radiografía de tórax: radiopacidad del polo superior del hilio izquierdo, que en vista lateral se ubica en el mediastino posterior, no tiene aspecto inflamatorio y se sugiere realizar una tomografía.

El paciente permaneció 15 días en la sala de medicina con tratamiento antibiótico sin mejoría clínica ni radiológica. Prevalecía un síndrome febril, por lo cual se decidió realizar una tomografía helicoidal. Esta documentó una masa tumoral en el lóbulo superior izquierdo, de 42 uH, de 4 cm de diámetro, a 6 cm de la carina, sin adenopatías mediastínicas. La prueba funcional respiratoria mostró un patrón restrictivo ligero.

Se decidió trasladar al paciente al servicio de cirugía general, donde se realizó una toracotomía por incisión axilar vertical con penetración a nivel del cuarto espacio intercostal, y se encontró un tumor del lóbulo superior, de aproximadamente 4 cm, con toma de la pleura visceral y adenopatías hiliares (n1), subaórticas, paraesofágicas, pretraqueales y del ligamento pulmonar inferior (n2). Por esta razón, la estadificación preoperatoria T2N0M0 pasó a T2N2M0.

En el acto quirúrgico se realizó una lobectomía superior y un vaciamiento mediastínico sistemático. Tras el análisis de anatomía patológica se obtuvo como resultado un linfoma pulmonar de tipo Malt y 20 formaciones ganglionares con hiperplasia folicular reactiva. El posoperatorio del paciente transcurrió en la unidad de cuidados intensivos, durante 3 días, y luego fue trasladado a la sala de cirugía, donde con evolución satisfactoria permaneció 4 días y fue dado de alta. Se envió a consulta de oncología para tratamiento oncoespecífico. En este momento, tras 3 años de la intervención quirúrgica, se encuentra en remisión completa de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El linfoma pulmonar primario es una entidad rara que representa el 3 a 4 % de los linfomas extranodales y solo el 0,5 % de las neoplasias pulmonares malignas.³ Se define como una proliferación clonal linfoide que afecta los bronquios o el parénquima de uno o de ambos pulmones.⁴ Afecta a hombres y mujeres de mediana o avanzada

edad en similar proporción. La mitad de los casos es asintomática y el tumor suele descubrirse accidentalmente en una radiografía de tórax de rutina. Otros pacientes pueden quejarse de disnea, tos, hemoptisis y dolor torácico.^{1, 5}

Por definición, la mayoría de los linfomas de bajo grado que se localizan en el pulmón tienen, en el momento de presentación, poca tendencia a generalizarse. Pueden extenderse a los linfonodos periféricos y la médula ósea en un cuarto de los pacientes que recaen. Casi la mitad de las veces reaparecen usualmente antes de los 3 años, pero en ocasiones hasta después de una década. Las recaídas en el pulmón, la pleura y el mediastino son comunes, no así las extratorácicas. Por el contrario, el linfoma gastrointestinal u otro linfoma de Malt extranodal puede extenderse al pulmón, algunas veces después de muchos años.^{1, 5}

La evolución clínica es difícil de evaluar en los adultos dado que la mayoría de las series antiguas se realizaron antes de la aplicación de técnicas de diagnóstico modernas. No obstante, según la información disponible, más del 50 % de los pacientes mueren dentro de los 5 años, la mayoría por infecciones asociadas a la quimioterapia o los esteroides. En los niños, la media de supervivencia es 32 meses.^{1, 6}

El primer estudio es generalmente la radiografía de tórax, en la cual la presencia de una imagen inusual o una que no se correlaciona con la presentación clínica debe hacer sospechar una masa pulmonar. La proyección lateral puede ser útil para valorar la compresión o el desplazamiento de la tráquea, y definir la topografía predominante de la lesión.⁷ Radiológicamente, el 70 % de los casos muestran nódulos solitarios o infiltrados y más de un quinto de estos son bilaterales. El tamaño de las lesiones es variable, desde pocos centímetros hasta ocupar un pulmón entero. Se ha descrito derrame pleural en el 28 % de los casos. La cavitación del tumor es extremadamente infrecuente. La radiografía de tórax rara vez muestra adenopatías metastásicas o regionales.^{1, 6}

En la actualidad, la TC multidetectores permite obtener imágenes de altísima calidad y definición, con la posibilidad de realizar una amplia gama de procesamientos, entre los cuales las reconstrucciones coronales y sagitales resultan de gran utilidad para valorar la extensión del tumor y la invasión de zonas adyacentes.⁷ La resonancia magnética es el método de elección para evaluar lesiones de partes blandas, de la pared torácica, el mediastino, lesiones que contienen líquido y las que invaden el canal medular.⁷

Otro reciente estudio de gran importancia en el diagnóstico de este tipo de enfermedades es la tomografía por emisión de positrones (PET), cuya capacidad de detección va a depender también de la histología tumoral: neoplasias linfoides como el linfoma de Hodgkin, el linfoma B difuso de células grandes, el linfoma de células del manto y el linfoma folicular son detectadas en más de un 90 % de los casos, mientras que en otras, como el linfoma B de la zona marginal extraganglionar de tipo Malt o el linfoma de linfocitos pequeños, la capacidad de detección de la PET es menor.⁸

Para los linfomas de tipo Malt que comienzan en otras partes del cuerpo además del estómago (linfomas no gástricos) el tratamiento depende del lugar del linfoma y de cuán extenso se encuentre. Los linfomas en etapa temprana pueden ser tratados a menudo con radiación local. La cirugía puede ser una opción en ciertos lugares (los pulmones, el seno o la tiroides). Para la enfermedad más avanzada (etapa III o IV), el tratamiento, por lo general, es el mismo que se emplea para el linfoma folicular. A los linfomas que no están creciendo rápidamente se les puede dar seguimiento sin

tratamiento inmediato. Si el linfoma es grande, causa síntomas o está creciendo, se puede administrar radioterapia al estómago o quimioterapia. Los medicamentos que se utilizan son los mismos que los que se usan contra el linfoma folicular, y pueden ser agentes sencillos como el clorambucilo o la fludarabina, o combinaciones a menudo junto con rituximab.^{9, 10}

En conclusión, el linfoma de tipo Malt de pulmón es una entidad poco frecuente, por lo que su asistencia muchas veces se hace embarazosa. El diagnóstico y tratamiento preoperatorio es difícil, por lo que estos pacientes generalmente son estudiados y tratados como si tuvieran neoplasias de pulmón de otro orden. El diagnóstico se establece mediante el estudio histológico de la pieza extraída, y a partir de este momento se enfoca el tratamiento oncoespecífico. Se presentó un paciente con diagnóstico posoperatorio de linfoma tipo Malt de pulmón, tratado en nuestro servicio, que hasta el momento ha tenido una evolución favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Salinas Aj, Leiva Ri, González B. Proliferaciones linforreticulares del pulmón. Rev Chil Enferm Respir. 2006 [Citado octubre 2013];22(2). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-73482006000200006&script=sci_arttext
2. Botana Rial M, Fernández-Villar A, Leiro Fernández V, Represas Represas C, y cols. linfoma Malt pulmonar en una paciente con artritis reumatoide. Pneuma. 2007;8:50-2.
3. Chilosi M, Zinzani PL, Poletti V. Lymphoproliferative lung disorders. Semin Respir Crit Care Medicine. 2005;26:490-501.
4. Cadrenal J, Wislez M, Antonie M. Primary pulmonary lymphoma. Eur Respir J. 2002;20:750-62.
5. Ahmed S, Kussic SJ, Siddiqui AK, Bhuiya TA, Kahn A, Sarewitz S, et al. Bronchial-associated lymphoid tissue lymphoma. A clinical study of a rare disease. Eu J Cancer. 2004;40:1320-6.
6. Guinee DG Jr. Update on Nonneoplastic Pulmonary Lymphoproliferative Disorders and Related Entities. Arch Pathol Lab Med. 2010;134:691-701.
7. Ucar GM, Ibañez OB, Ferrari CR, Pollono FD. Tumores pulmonares en pediatría. Rev Chil Enferm Respir. 2012 [Citado octubre 2013];28(3).
8. PET/CT en la estadificación y respuesta al tratamiento. Publicación oficial de la Asociación Latinoamericana de Sociedades de Biología y Medicina Nuclear; 2013. [Citado octubre 2013]. Disponible en: <http://www.alasbimjournal.net/contenidos/conceptualizando-viii-papel-de-la-18-f-fdg-en-la-estadificacion-y-respuesta-al-tratamiento-del-linfoma-en-ninos-y-adolescentes-con-enfoque-en-el-lnh-119?cap=pet-ct-en-la-estadificacion-y-respuesta-al-tratamiento>

9. Dunleavy K, Wilson WH. Diagnosis and treatment of non-Hodgkin lymphoma (aggressive). In: Hoffman R, Benz EJ, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, Silberstein LE, McGlave P, eds. Hematology: Basic Principles and Practice. 5th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier; 2009. p. 1293-302.

10. Evens AM, Winter JN, Gordon LI, et al. Non-Hodgkin lymphoma. In: Pazdur R, Wagman LD, Camphausen KA, Hoskins WJ, eds. Cancer Management: A Multidisciplinary Approach. 13th ed. Lawrence, KS: UBM Medica; 2010. p. 739-94.

Recibido: 19 de noviembre de 2013.

Aprobado: 16 de marzo de 2014.

Dra. Ana María Nazario Dolz. Hospital Provincial Universitario "Saturnino Lora".
Santiago de Cuba, Cuba. Correo electrónico: edominguez@ucilora.scu.sld.cu