



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. octubre 2010; 14(4):

PRESENTACIÓN DE CASOS

Linfoma no Hodgkin paranasal de células tipo B: presentación de un caso

Paranasal non-Hodgkin lymphoma of type-B cells: a case report

Sergio J. Vento Cruz¹, Humberto López Benítez², Yarelis de la C. Vento Valdés³, Yamilka Sánchez Azcuy⁴, Yenlys de la C. González Carmona⁵.

¹ Especialista de Segundo Grado en Otorrinolaringología. Profesor Auxiliar. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital Pediátrico Provincial Docente "Pepe Portilla". E-mail: sergioj@princesa.pri.sld.cu

² Especialista de Segundo Grado en Otorrinolaringología. Profesor Auxiliar. Máster en Urgencias Médicas. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". E-mail: hlopez@princesa.pri.sld.cu

³ Especialista de Primer Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Viñales. Policlínico Universitario "Fermín Valdés Domínguez". E-mail: yarelisvv@princesa.pri.sld.cu

⁴ Especialista de Primer Grado en Oncología. Unidad Oncológica Provincial de Pinar de Río. E-mail: yamilka72@princesa.pri.sld.cu

⁵ Especialista de Primer Grado en Medicina Interna. Instructor. Policlínico Universitario "Fermín Valdés Domínguez". E-mail: yenlys7207@princesa.pri.sld.cu

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 45 años de edad, raza blanca, con antecedentes de salud, valorado en la consulta externa del Policlínico Universitario "Fermín Valdés Domínguez" del municipio Viñales en Pinar del Río, en enero de 2007, que se presenta con una lesión tumoral a nivel de partes blandas de la mejilla derecha de un año de evolución, acompañado de obstrucción nasal, rinolalia, diplopia y buen estado general. Examen físico: aumento de volumen de la hemicara derecha de consistencia sólida, múltiples adenopatías cervicales derechas y estrabismo divergente del ojo derecho con reducción de la hendidura palpebral, la tomografía axial computarizada, reveló una opacidad tumoral del seno maxilar derecho que destruye paredes anterior, superior y posterior, la biopsia informó un diagnóstico de linfoma no hodgkin agresivo, difuso de células grandes tipo B y le fue indicado tratamiento quimioterápico y radioterápico. Dada la evolución clínica favorable del paciente, se reevaluó radiológicamente al año, persistiendo engrosamiento óseo del techo del seno maxilar. Se presentan las experiencias derivadas de la atención del caso y revisan la literatura médica con especial referencia al diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: DIPLOPÍA, EXOTROPÍA/ etiología, LINFOMA NO HODGKIN/ quimioterapia/ radioterapia, NEOPLASIAS DE LOS TEJIDOS BLANDOS/cirugía/complicaciones/diagnóstico, OBSTRUCCIÓN NASAL.

ABSTRACT

A 45 years-old, Caucasian patient with a past health was examined at "Fermin Valdes Dominguez" outpatient clinic in Viñales, Pinar del Rio (January 2007) presenting a tumoral lesion in the soft tissues of the right cheek with a year of natural history which was present with nasal obstruction, rinolalia, diplopia and good general status; finding at physical examination an enhancement of volume in the right hemi-face of solid consistency, multiple right cervical adenopathies and divergent strabismus of the right eye with a reduction of the palpebral cleft. Axial Computerized Tomography revealed a tumoral opacity of the right maxillary sinus destroying the superior, anterior and posterior walls. The results of the biopsy showed the diagnosis of a diffuse aggressive no-Hodgkin lymphoma of type-B cells; indicating chemotherapy and radiotherapy. The patient's clinical progress was favorable having a radiological re-evaluation at a year of treatment, the osseous thickness of the roof in the maxillary sinus persisted. The authors presented the experiences derived from the case and the review of the medical literature making specific reference to the diagnosis and treatment.

Key words: DIPLOPIA, EXOTROPIA, NON-HODGKIN LINFOMA/drug therapy/radiotherapy, SOFT TISSUE NEOPLASMS /surgery/complications/diagnosis, NASAL OBSTRUCTION.

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias hematológicas malignas pueden ser mieloides o linfoides. Las linfoides incluyen la enfermedad de Hodgkin y los Linfomas no Hodgkin. La enfermedad de Hodgkin, se caracteriza por presentar una proliferación linforreticular de causa desconocida que puede presentarse en forma localizada o diseminada. Los linfomas no Hodgkin, son un grupo heterogéneo de enfermedades, que consiste en una proliferación neoplásica de células linfoides, las cuales, generalmente, se diseminan por todo el organismo. La incidencia de linfomas no Hodgkin extranodales de asentamiento nasal representa el 10 - 35%¹. Los linfomas no Hodgkin son más frecuentes que la enfermedad de Hodgkin. Anualmente se diagnostican en EE.UU. de 8,000 - 10,000 casos nuevos en todos los grupos de edad y su incidencia aumenta con esta. Su etiología es desconocida. En los últimos años, se han relacionado con esta enfermedad una serie de factores como son: genéticos, virales, ambientales y socioeconómicos. Los linfomas no Hodgkin se clasifican según la estirpe celular proliferante en B y T. La incidencia es más elevada en los países asiáticos y en Perú, donde representan 2.6 a 6.7% de los linfomas. En los países asiáticos y en Latinoamérica, principalmente en Perú y Guatemala, 90% de los linfomas sinonasales son de células T, mientras que en los occidentales predominan los de células B (55 a 85% de los casos).² Recientemente se ha demostrado la íntima relación del Virus de Epstein-Barr con algunas leucemias y linfomas compuestos por linfocitos T periféricos. En pacientes con SIDA se ha observado un aumento de la incidencia de linfomas, particularmente de los tipos inmunoblástico e indiferenciado. Típicamente el linfoma angiocéntrico sin subclasificaciones, comienza como un agrandamiento indoloro de ganglios en la línea media del cuerpo. Es más frecuente la afectación extraganglionar, como por ejemplo abdomen (estómago), mediastino (timo o corazón), aparato urogenital (testículos), nariz y senos paranasales. En algunos pacientes el proceso se halla localizado pero la mayoría tiene múltiples áreas afectadas. El tratamiento recomendado es la combinación de la quimioterapia con la radioterapia. En este trabajo el objetivo es presentar un caso de tumor del seno maxilar inusual e interesante, en un paciente adulto que se correspondió con un linfoma no Hodgkin agresivo difuso de células grandes tipo B.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 45 años de edad, raza blanca, con antecedentes de buena salud, que refiere desde hace aproximadamente 1 año comenzó a presentar aumento de volumen de las partes blandas de la mejilla derecha, acompañada de obstrucción nasal más marcada por la fosa nasal derecha que fue progresando, a la que se asoció rinolalia y diplopía; estos síntomas se fueron acrecentando y en los últimos meses la obstrucción nasal se hizo mantenida, por lo que acudió a la consulta de otorrinolaringología del Policlínico Universitario "Fermín Valdés Domínguez" del municipio Viñales en Pinar del Río, en enero de 2007.

Examen físico

Mediante rinoscopia anterior se observa desviación del septum nasal, el resto del examen de vías aerodigestivas superiores es normal.

En la facie se aprecia un aumento de volumen de consistencia sólida de hemicara derecha; asociado a estrabismo divergente del ojo derecho con reducción de la hendidura palpebral. En el lado derecho del cuello se visualizan múltiples adenopatías indoloras de consistencia dura y fijas.

Complementarios:

Hemoquímica

- Hematocrito: 0.43 L/L (N: 0.40 -0.59 L/L)
- Eritrosedimentación: 60 mm/h (N: 0 - 5 mm/h)
- Conteo de Plaquetas: $186 \times 10^9/L$ (N: 150 - 450 $\times 10^9/L$)
- Leucocitos: $8.6 \times 10^9/L$ (N: 4.5 - 11.0 $\times 10^9/L$)
- Creatinina: 106 $\mu\text{mol/L}$ (N: 62 - 115 $\mu\text{mol/L}$)
- Colesterol: 5.2 mmol/L (N: < 5.18 mmol/L)
- TGP: 4 U/L (N: < 40 U/L)
- TGO: 6 U/L (N: < 40 U/L)
- Glucemia: 5.0 mmol/L (N: 3.9 - 5.8 mmol/L)
- Calcemia: 3.15 mmol/L (N: 2.10 - 2.55 mmol/L)
- Fosfatasa alcalina: 128 U/L (N: 42 - 98 U/L)
- Ácido úrico: 560 $\mu\text{mol/L}$ (N: 202 - 416 $\mu\text{mol/L}$)
- Láctico deshidrogenasa: 688 U/L (N: 208 - 378 U/L)

Imagenología

USG de abdomen: No visceromegalia. No adenopatías peripancreáticas ni periaórticas.

TAC de Cabeza y Cuello: 19-1-07.

Una gran masa tumoral que ocupa seno maxilar derecho destruyendo la pared anterior del mismo que se extiende a las partes blandas (figura 1) con densidades que oscilan entre 26 y 45 UH, destruye además el piso de la órbita extendiéndose y conformando una masa tumoral en región posterolateral de órbita derecha que mide 2,4cm de diámetro (figura 2), que destruye la pared posterior del seno con extensión a la fosa pterigomaxilar.

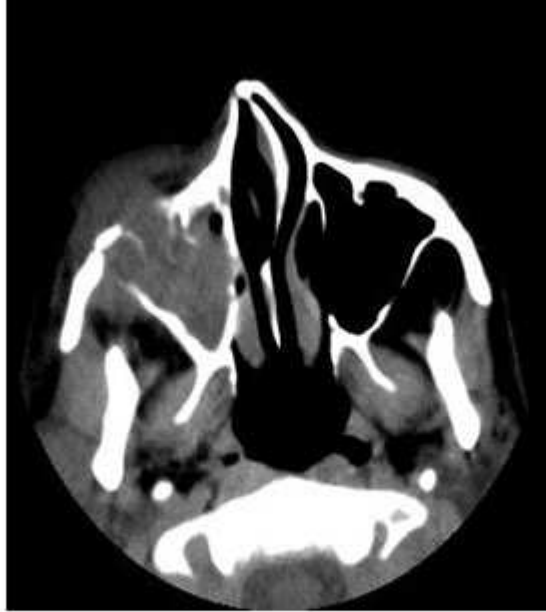


Figura 1. Tumor del seno maxilar derecho destruyendo pared anterior y pared posterior



Figura 2. Tumor en región posterolateral de órbita derecha.

TAC de Abdomen: Normal.

TAC de Tórax: Normal.

BIOPSIA con inmunomarcadores: Linfoma no Hodgkin agresivo difuso de células grandes tipo B.

(Clasificación de la Organización Mundial de Salud)

Tratamiento

Se decide el tratamiento con quimioterapia, esquema R-CHOP que contiene: adriamicina, ciclofosfamida, vincristina, prednisona Y rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD-20): recibió 8 ciclos y posteriormente tratamiento con radioterapia con Cobalto 60 sobre la masa tumoral del seno maxilar derecho.

Concluido el tratamiento se realiza:

TAC de cabeza y cuello evolutivo (7 diciembre 2007):

No se definen alteraciones intracraneales.

Se visualiza seno maxilar derecho no ocupado por lesión tumoral, solo persiste engrosamiento óseo del piso de la órbita derecha y del techo del seno maxilar derecho. (Figuras [3](#) y [4](#))

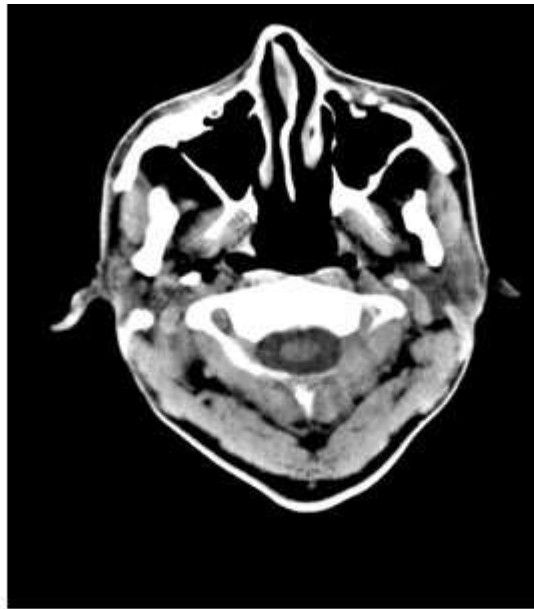


Figura 3: Engrosamiento óseo del techo del seno maxilar.

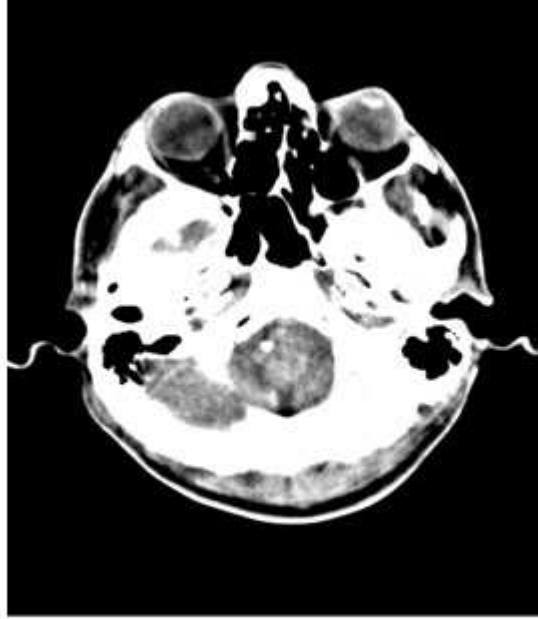


Figura 4. Engrosamiento óseo del piso de la órbita.

No otras alteraciones óseas ni mucosas.

DISCUSIÓN

Los tumores malignos de la región nasosinusal son raros, representando aproximadamente el 1% de todos los tumores y el 3% de las neoplasias malignas de cabeza y cuello. Es difícil establecer su incidencia, así en EEUU y Europa representan solo el 1,5 % de todos los linfomas de Hodgkin y el 2,2 % de los linfomas extranodales, y el 5,8 al 8% de los linfomas extranodales que surgen en el área de la cabeza y cuello, mientras que en los países asiáticos la incidencia es más alta, del 2,6 al 6,7% de todos los linfomas, constituyendo el segundo más frecuente de linfoma extranodal tras los gastrointestinales. Sólo entre un 2 y 6.8% de los linfomas malignos extraganglionares aparecen en senos paranasales, y afectan de preferencia el maxilar ó etmoidal, siendo más rara la ocupación frontal y esfenoidal³. Con los avances inmunohistoquímicos, los LNH expresan marcadores para células B (90%) o para células T y natural killer (NK) (10%).

Los linfomas de cabeza y cuello más frecuentes son los LNH de células B largas difusas que son de grado intermedio de malignidad. En un 12% son de bajo grado, y en un 16% son de alto grado. Existe transformación de bajo grado a tumores de alto grado de malignidad, siendo de peor pronóstico que los linfomas de novo⁴. La etiopatogenia no es bien conocida y se ha barajado la asociación a agentes mutagénicos, inmunológicos, oncogenes como el virus de Epstein-Barr (VEB), el virus de la leucemia de células T humanas (HTLV-1), el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o el Helicobacter Pilory, además de genes supresores y estados de inmunosupresión.⁵

Son tumores típicos del adulto, de quinta a sexta década, aunque puede presentarse a cualquiera edad, pues se han visto en niños con una edad media de 5 años. Los de fenotipo células T, típicamente envuelve a un grupo de edad más joven que los de células B, cuya incidencia media es de 52 años. Existe una ligera predominancia en varones. Los lugares de asientos más comunes en el oeste son el seno maxilar, cavidad nasal y seno etmoidal, mientras que en Asia la cavidad nasal está más frecuentemente implicada que los senos paranasales, lógico pues los

linfomas de fenotipo células T predominan en la cavidad nasal y paladar duro o blando; mientras que los de fenotipo células B, en la mayoría de los casos, varios senos están afectados inicialmente y más raramente invade estructuras adyacentes como paladar blando o duro. Clínicamente, en la mayoría es asintomática o inespecífica en sus primeras fases como obstrucción nasal, tumefacción nasal, hemifacial o en la mejilla, rinorrea, y menos frecuente epistaxis, rinorrea purulenta, dolor facial, cefalea. Posteriormente como consecuencia de la afectación de tejidos vecinos, se añaden otros síntomas como diplopia o visión borrosa, signos bucodentarios, parestesias faciales, adenopatías y más raramente síntomas sistémicos como fiebre, fatiga, dolor óseo o abdominal.⁶ En niños, inicialmente presentan hinchamiento del cuello, dolor de garganta, y a diferencia de los adultos, presentan disnea o respiración oral. Como regla general, los linfomas de bajo grado se presentan como una masa en cavidad nasal o senos asociados a síntomas obstructivos, y los de alto grado fenotipo célula B tienen tendencia a la afectación de tejidos vecinos y órbita, mientras que los de alto grado fenotipo célula T se asocian a úlceras no cicatrizantes con perforación y destrucción de tejidos de línea media, manifestaciones de afectación de pares craneales y otros hechos agresivos. A la exploración se aprecia una masa vegetante o polipoidea, no ulcerada (salvo los de alto grado de célula T), friable y hemorrágica o también perforación septal.

En la radiología simple se aprecia opacidad homogénea o velamiento de los senos con erosión ósea (caso de los de alto grado de célula B) o destrucción septal incompleta (caso de linfomas de alto grado de célula T). La TAC y RMN son más útiles en el diagnóstico de extensión evaluándose el grado de infiltración de la base del cráneo, fosa infratemporal y músculos pterigoides. El diagnóstico definitivo se realiza por el estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico. Debe hacerse diagnóstico diferencial fundamentalmente de: carcinomas epidermoides indiferenciados, estesioblastomas, melanomas, plasmocitomas, rhabdomyosarcomas, tumores neuroectodérmicos y granulomatosis de Wegener. El pronóstico, al igual que el tratamiento, está basado en el estadiaje, inmunofenotipo y en el subtipo histológico.

Los linfomas de fenotipo célula T tienden a presentarse como una enfermedad avanzada con presencia de síntomas B, hechos asociados a peor pronóstico, considerándose más agresivos, con un rango de curación más bajo y alto grado de recidiva. El tratamiento para el LNH depende del tipo histológico y del estadio. Aunque el tratamiento estándar para pacientes con linfomas puede curar una fracción significativa, se está llevando a cabo numerosos ensayos clínicos que exploran mejoras en el tratamiento. La quimioterapia es el tratamiento de elección en los linfomas no Hodgkin. Puede emplearse radioterapia para tratar enfermedad residual siempre que la misma sea localizada y limitada. La supervivencia a 5 años del linfoma no Hodgkin es de 61%.⁷ Hay varias presentaciones extraganglionares poco comunes de linfoma que suelen requerir enfoques modificados de clasificación y terapia, tal es así el empleo de: R-CHOP: Rituximab (anticuerpo monoclonal anti-CD-20) + ciclofosfamida + doxorubicina + vincristina + prednisona en el tratamiento de las presentaciones extraganglionares en el sistema gastrointestinal, tiroidea, bazo, testículos, senos paranasales, huesos, órbita, y la piel.^{8,9} El tratamiento predilecto para los estadios avanzados del linfoma no Hodgkin de rápido crecimiento, es la quimioterapia en combinación, ya sea sola o acompañada por radioterapia al campo local. La quimioterapia combinada a base de doxorubicina produce períodos de supervivencia a largo plazo sin enfermedad en 35% - 45% de los pacientes. Se ha observado tasas de curación más altas en estudios llevados a cabo en una sola Institución que en los estudios de Grupos Cooperativos. La confirmación de la eficacia de rituximab en la enfermedad en estadio avanzado, ha indicado el uso de R-CHOP (rituximab + CHOP) con radioterapia o sin esta.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. López Aguado D, López Campos D, Campos Bañales ME. Linfoma primario no-Hodgkin de la región nasosinusal. ORL-DIPS [Serie en Internet]. 2006 [Citado 17 Abr 2010]; 33(1): [aprox. 4p.]. Disponible en: http://www.nexusediciones.com/pdf/orldips2006_1/or-33-1-005.pdf
2. Morales Cadena M, Campos Ramírez R, de Guevara Méndez ML, Archibaldo Hope J. Linfoma sinonasal: reporte de un caso. [Pág principal en Internet] Google. [Citado 17 Abr 2010]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2007/aom074f.pdf>
3. Lahoz Zamorro MT, Laguía Pérez M, Sánchez Santos PJ. Linfomas malignos no hodgkinianos de senos paranasales. ORL Aragón [serie en Internet]. 2005 [citado 17 Abr 2010]; 8(1): [aprox. 4p.]. Disponible en: http://www.saorl.org/File.aspx?Fil_ID=129
4. Ximena Montero P, Lisbeth Platzer M, Marcela Castillo F. Actualizaciones en tumores de rinofaringe. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello [serie en Internet]. 2005 [citado 17 Abr 2010]; 65: [aprox. 11p.]. Disponible en: <http://www.sochiorl.cl/indices/pdfs/65-3/10.pdf>
5. Canto Pérez M. Presentación de un Linfoma no Hodgkin de seno maxilar. Caso Clínico [monografía en Internet]. [citado 17 Abr 2010]. Disponible en: <http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/539/1/Presentacion-de-un-Linfoma-no-Hodgkin-de-seno-maxilar-Caso -Clinico.html>
10. Morales Cadena M, Campos Ramírez R, Ladrón de Guevara Méndez M, Archibaldo Hope J. Linfoma sinonasal: reporte de un caso. An ORL Mex [serie en Internet]. 2007 [citado 17 Abr 2010]; 52(4): [aprox. 5p.]. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2007/aom074f.pdf>
7. Vázquez A, Zijlstra P, Luzuriaga M, Irastorza C. Linfoma de seno maxilar. Revista del HPC [serie en Internet]. 2009 dic [citado 17 Abr 2010]; 12 (1-2): [aprox. 3p.]. Disponible en: http://www.hpc.org.ar/pages/v_art_rev.asp?gru=&npa=Revista%20del%20HPC%20-%20Volumen%2012%20-%20Diciembre%202009%20-%20N%C2%BA%201%20y%202&id=605&offset=0
8. López Aguado D, López Campos D, Campos Bañales ME. Linfoma primario no-Hodgkin de la región Nasosinusal: Caso clínico. ORL-DIPS [serie en Internet]. 2006 [citado 17 Abr 2010]; 33(1): [aprox. 4p.]. Disponible en: http://www.nexusediciones.com/pdf/orldips2006_1/or-33 -1-005.pdf
9. Casariego Z, Micinquevich S, Laufer N, Ricar J. Linfoma no Hodgkin oral relacionado al sida (LNHORS): Actualización y presentación de un caso clínico. Avances en odontoestomatología [serie en Internet]. 2006 [citado 17 Abr 2010]; 22(6): [aprox. 8p.]. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/odonto/v22n6/original1.pdf>

Recibido: 1 de octubre de 2010.
Aprobado: 13 de octubre de 2010.

Dr. Sergio J. Vento Cruz. Camilo Cienfuegos 7-A Viñales, Pinar del Río. Teléfono:
695486. E-mail: sergioj@princesa.pri.sld.cu