

Linfoma de células del manto con presentación radiológica atípica: Presentación de caso

Mantle Cell Lymphoma with Atypical Radiologic Presentation: Case Report

Juan Esteban López Amaya¹
 Beatriz Molinares Arévalo¹
 Carlos González Vásquez¹
 Ana María Alvarado Benavides²
 Rafael Llamas Otero²
 Ricardo Uribe González²
 Carolina Echeverri Jaramillo³



Palabras clave (DeCS)

Linfoma de células del manto
 Linfoma
 Tomografía computarizada por rayos X



Key words (MeSH)

Lymphoma, mantle-cell
 Lymphoma
 Tomography, X-ray computed



¹Radiólogo(a) Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

²Residente radiología Universidad CES. Medellín, Colombia.

³Patóloga Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

Resumen

El linfoma de células del manto hace parte del subgrupo de linfomas no Hodgkin (LNH). Este se manifiesta con adenopatías, esplenomegalia, síntomas B y compromiso cutáneo asociado a enfermedad diseminada. El compromiso esplénico se presenta como: Esplenomegalia sin lesión focal; lesiones sólidas únicas o múltiples e infiltración del bazo sin cambios morfológicos ni lesiones focales. La aparición de linfoma con lesiones quísticas es extremadamente rara, se encuentran solo unos cuantos casos en la literatura, ninguno de ellos en el bazo. Se expone el caso de una paciente de 59 años de edad, quien consultó por dolor abdominal intermitente. En los estudios diagnósticos se observó esplenomegalia con lesiones sólidas y quísticas. Se realizó esplenectomía con estudio histopatológico que confirmó compromiso por linfoma de células del manto.

Summary

Mantle cell lymphoma is a Non-Hodgkin Lymphoma (NHL). In cases of disseminated disease, lymphadenopathy, splenomegaly, B-symptoms and skin disease are present. Lymphoma affecting the spleen has several radiologic presentations, ranging from normal appearance, to splenomegaly or multiples focal solid lesions. Cystic presentation of lymphoma is rare and few cases have been reported, none of them involving the spleen. We report a case of a 59-year old female patient with cystic spleen lesions that after splenectomy were diagnosed as Mantle cell lymphoma.

Introducción

El linfoma de células del manto (LCM) es una neoplasia de células B originada en el área del manto de los folículos linfoides (1). Hace parte de los linfomas no Hodgkin, y se caracteriza por ser agresivo (2). En el bazo, esta patología se manifiesta principalmente con esplenomegalia (3). La forma quística del linfoma es extremadamente rara, en la literatura se encuentran presentaciones de caso, pero ninguno, hasta nuestro conocimiento, con compromiso esplénico.

Presentación de caso

Se trata de una paciente de sexo femenino de 59 años de edad, con dolor abdominal intermitente de

larga duración. En estudios extrahistológicos se encontraron lesiones quísticas intraabdominales sin resultados citológicos concluyentes. Con el fin de ampliar los estudios se le realizó una tomografía computarizada (TC) (figura 1) de abdomen que evidenció esplenomegalia con lesiones nodulares sólidas, de baja densidad y confluyentes, y múltiples lesiones quísticas, la de mayor tamaño exofítica sin origen claro (páncreas vs. bazo). Mediante resonancia magnética (RM) con medio de contraste (figura 2) se confirmó su origen esplénico. Se le practicó una esplenectomía (figura 3) para aclarar la etiología de las lesiones y el estudio patológico demostró linfoma de células del manto (figura 4).

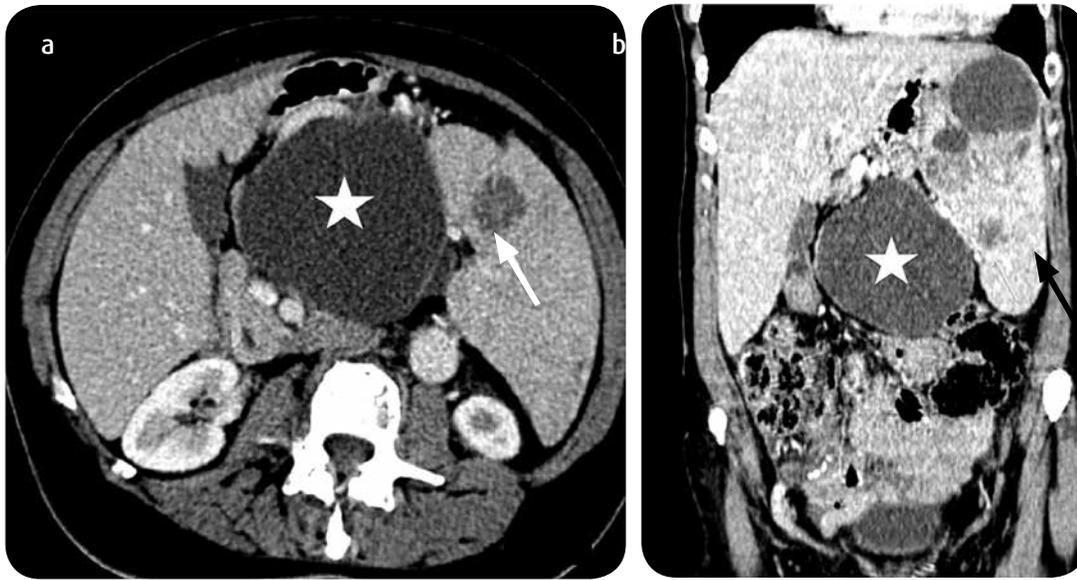


Figura 1. TC de abdomen en fase portal en plano axial: a) Se observa lesión quística (asterisco) de gran tamaño en la línea media con realce de sus paredes desplazando la cabeza del páncreas, los vasos mesentéricos y asas intestinales. También, se observa lesión nodular sólida de baja densidad en el bazo (flechas). b) Reconstrucción coronal: Se aprecia esplenomegalia, lesiones quísticas y sólidas en el bazo y lesión quística de gran tamaño intraabdominal, central. No es claro su origen en el bazo o en el páncreas.

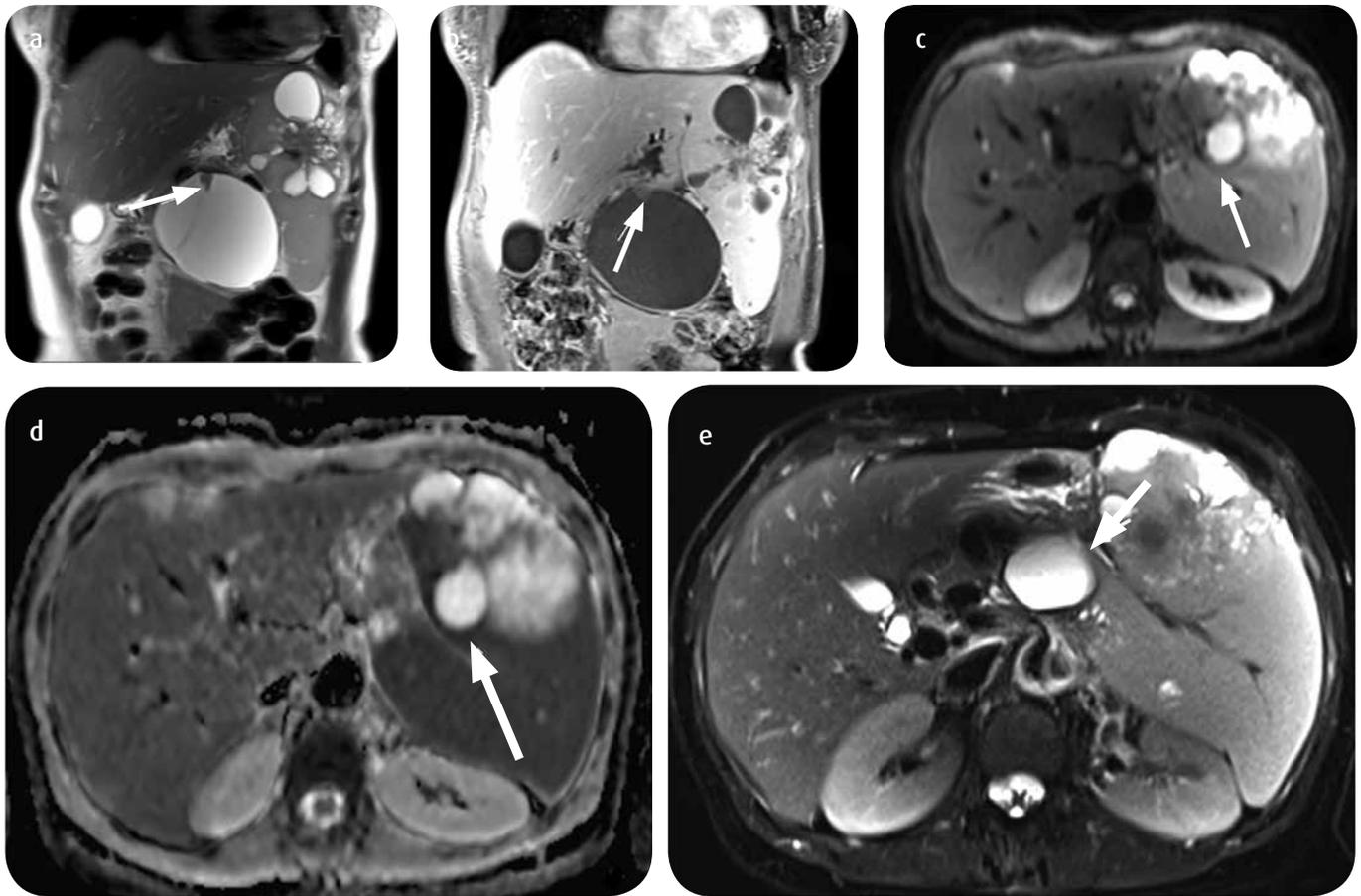


Figura 2. Secuencia con información T2 coronal: a) Muestra lesiones quísticas esplénicas de alta señal con algunos septos delgados y pequeño componente nodular sólido periférico en la lesión quística dominante (flecha), exofítica. Las lesiones sólidas muestran ligera baja señal. b) Coronal con información T1 después del medio de contraste: Se aprecia ligero realce de la pared del quiste central exofítico. c) Secuencias B1000 y d) mapa ADC: Evidencian lesiones esplénicas de alta señal (T2 *shinethrough*) (flechas), no hay restricción a la difusión. e) Imagen axial con información T2: Muestra el signo del "pico" (flecha) lo cual confirma el origen esplénico de la lesión quística dominante.

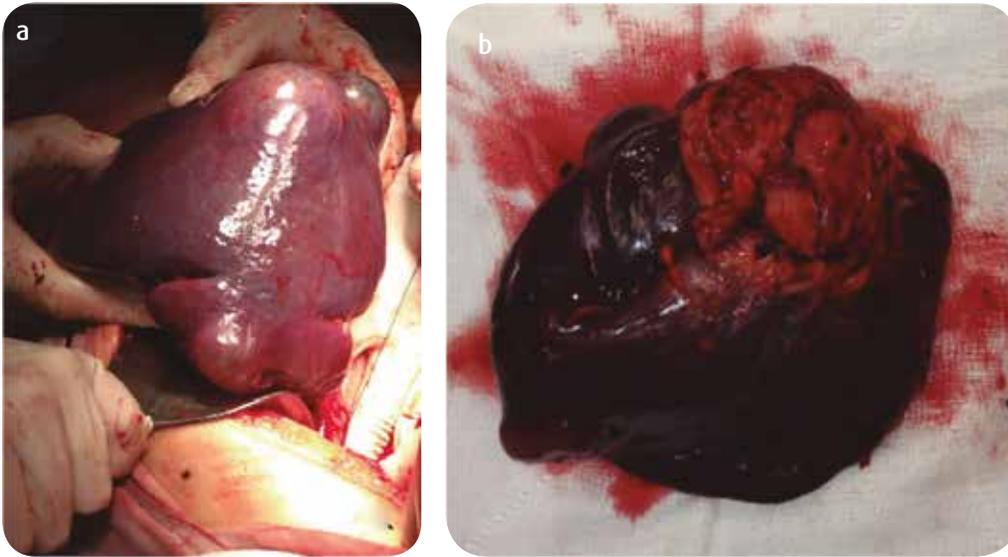


Figura 3. a) Pieza quirúrgica: Bazo aumentado de tamaño, de contornos lobulados por las lesiones sólidas y quísticas. b) Pieza macroscópica: Quiste exofítico de gran tamaño originado en el bazo. Cortesía del doctor Víctor Quintero.

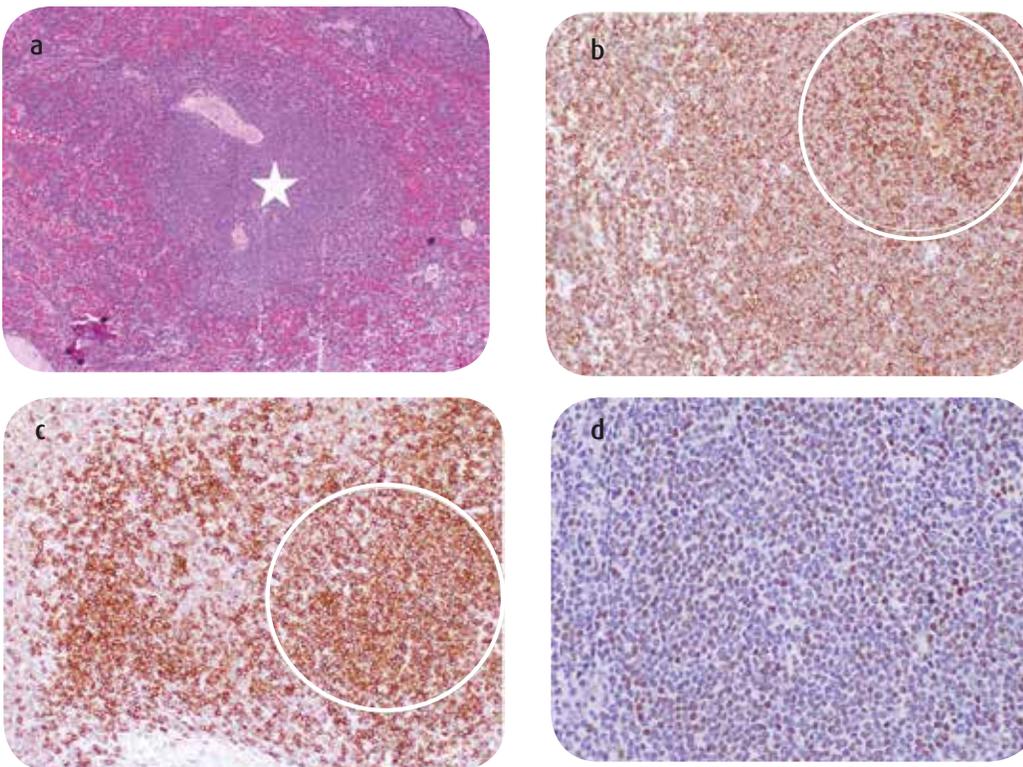


Figura 4. a) Coloración hematoxilina y eosina, se resalta un nódulo central (estrella) constituido por una población uniforme de linfocitos de tamaño intermedio con cromatina gruesa. b) Coloración de inmunohistoquímica para CD20 intensamente positiva por los linfocitos B (células rodeadas por círculo blanco). c) Coloración con CD5 positiva (células rodeadas por círculo) lo cual confirma que son linfocitos B. d) Coloración de ciclina D1 positiva en los linfomas de células del manto (células cafés).

Generalidades del linfoma de células del manto

El LCM es una neoplasia de células B originada en el área del manto de los folículos linfoides. Se reconocen 3 patrones: área del manto, nodular y difuso. Estos, ante las técnicas de inmunohistoquímica, muestran CD20+, CD5+, CD43+, y ciclina D1+ como marcador nuclear. El LCM se ha relacionado además, con la translocación de los cromosomas 11-14 (4,7).

Aparece a una edad media de 65 años, con predominio en la población masculina (8) y usualmente se diagnostica en estadios avanzados, donde se encuentra compromiso extranodal.

Las manifestaciones clínicas no son muy diferentes a las de otros tipos de LNH. Aparece, generalmente, con adenopatías y esplenomegalia (50 %), síntomas B (30 %), compromiso del sistema nervioso central (10 %) y compromiso cutáneo asociado a enfermedad diseminada (9).

El curso de la enfermedad es variable. Puede ser indoloro o asintomático y crónico como el caso clínico presentado o, por el contrario, muy agresivo, en la literatura se menciona un promedio de sobrevida entre 3 a 5 años (10).

Discusión

El linfoma comprende un grupo de tumores derivados de células del sistema inmune, heterogéneo histológicamente. Es el quinto tumor más común en Estados Unidos y la quinta causa de mortalidad secundaria a cáncer (4). Se divide en 2 grandes grupos: El linfoma Hodgkin (LH) y el no Hodgkin (LNH) (5), este último, a su vez, se subdivide en linfoma de células B y células T (4) (tabla 1).

El linfoma es el tumor que más comúnmente afecta el bazo (2), ya sea de forma primaria o secundaria (2). Puede ser por

LH o LNH, aunque es más común el segundo (1), el cual se ha encontrado hasta en el 70 % de estudios *post mortem* (2). El subtipo histológico que afecta más frecuentemente el bazo es el linfoma de células grandes. Por otro lado, el linfoma esplénico primario es raro, representa solo el 1-2 % y tiene las características histológicas de LNH en la mayoría de casos.

El linfoma de células del manto es un LNH de células B, agresivo (6). Tiene una evolución con recaídas relativamente frecuentes, remisiones cortas y, a diferencia de otros subtipos de LNH, la terapia no ha demostrado ser curativa (7).

Tabla 1. Subtipos de linfomas

Tipo de linfoma	
Hodgkin	Nodular
	Clásico
	Nodular escleroso
	Rico en linfocitos
	Celularidad mixta
	Depleción de linfocitos
No Hodgkin	Leucemia linfoblástica
	Leucemia linfocítica crónica
	Plasmocitoma
	MALT
	Manto
	Folicular
	Difuso de células B
	Burkitt
	Células B
	Células T
	Linfoma linfoblástica
	Micosis fungoide
	Linfoma periférico de células T
	Angioinmunoblástica
	Anaplásico

El bazo y linfoma en imágenes

Según los estudios donde se ha mostrado la alta correlación que tienen las imágenes y la patología macroscópica, se describen posibles patrones de presentación del linfoma en el bazo (5,2):

Bazo normal, solo con infiltración microscópica.

- » Esplenomegalia sin lesión focal. Este es el patrón más común. Los LCM que comprometen el bazo se manifiestan principalmente con esplenomegalia, hallazgo característico de este linfoma (11).
- » Masa focal única.
- » Lesiones nodulares múltiples que pueden tener presentación miliar o masas múltiples mayores a un centímetro.

En TC las masas por lo general son de baja señal sin un realce significativo con el medio de contraste (2). En algunas ocasiones su densidad puede ser baja, casi como el agua, por su alta celularidad (3) o por necrosis de licuefacción (2). Otras de las características informadas son las calcificaciones distróficas secundarias a necrosis, pero esto es excepcionalmente raro en linfomas no tratados (2).

Las secuencias con información T1 y T2 en RM para la evaluación de los linfomas en bazo tienen baja sensibilidad debido a que la infiltración linfomatosa tiene un comportamiento muy similar a la del parénquima esplénico sano (2). Las lesiones sólidas son de baja señal en imágenes con información T1 y de alta señal con información T2 (2). Las alteraciones en las secuencias con información T1 posteriores a la administración de medio de contraste permiten determinar con mayor precisión la extensión del compromiso en el bazo (2).

Los diagnósticos diferenciales de lesiones de baja señal en el bazo corresponden a malformación linfática macroquística, la más común de todas. También, se debe pensar en enfermedades infecciosas, hemangioma y, como última opción, el angioma de células del litoral (2).

Los linfomas quísticos informados en la literatura son pocos, uno de ellos corresponde a linfoma de células B, grande, difuso, hepático, que se manifestó como lesión quística única (12). Hay dos casos en la literatura estudiados como pseudoquistes: uno en la glándula suprarrenal y otro en la región paratecticular, con diagnóstico de linfomas de células B grande difuso, caso extremadamente raro (13). Se encuentra otro caso de lesión quística sacular de laringe que corresponde a linfoma de células del manto (6). Finalmente, se describió linfoma de células B grande difuso en la mandíbula de forma quística (14).

El caso que se expone es interesante pues se trata de un linfoma primario del bazo que, además de esplenomegalia, muestra lesiones sólidas de baja señal y lesiones quísticas, una de ellas exofítica de gran tamaño con efecto de masa sobre las estructuras vecinas.

El papel de las imágenes es limitado en estos casos ya que el principal hallazgo es la esplenomegalia, la cual es causada por múltiples patologías. Además, no presenta ningún signo específico para su diagnóstico; sin embargo, se debe tener en cuenta este diagnóstico entre los diferenciales de esplenomegalia.

Conclusión

El LCM es un LNH de células B agresivo, que en la actualidad no cuenta con terapias con potencial curativo. Afecta principalmente órganos extranodales, la esplenomegalia aislada es su forma más frecuente de aparición. Nuestro caso es interesante debido que se trata de un linfoma de presentación atípica por su presentación quística y sólida y, en nuestro conocimiento, es el primer caso que se encuentra en la literatura de linfoma primario del bazo con lesiones quísticas.

Referencias

- Alabousi A, Patlas MN, Scaglione M, Romano L, Soto JA. Cross-sectional imaging of nontraumatic emergencies of the spleen. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2014;43(5):254-67.
- Bhatia K, Sahdev A, Reznik RH. Lymphoma of the spleen. *Semin Ultrasound, CT MRI*. 2007;28(1):12-20.
- Welch JS, Foyil K V, Powers MLE, Middleton WD, Bartlett NL. Solid, low-attenuation splenic lesions on computed tomography in patients with indolent lymphoma often signal transformation: A series of ten patients. *Clin Lymphoma, Myeloma Leuk*. 2012;12(6):452-4.
- Rademaker J. Hodgkin's and Non-Hodgkin's Lymphomas. *Radiol Clin North Am*. 2007;45(1):69-83.
- Anis M, Irshad A. Imaging of abdominal lymphoma. *Radiol Clin North Am*. 2008;46(2):265-85.
- Groom KL, Ruhl DS, Sniezek JC. Mantle cell lymphoma presenting as a sacular cyst. *Otolaryngol. Head Neck Surg*. 2011;146(1):173-4.
- Kahl BS, Gordon LI, Dreyling M, Gascoyne RD, Sotomayor EM. Advances and issues in mantle cell lymphoma research: Report of the 2014 mantle cell lymphoma consortium workshop. *Leuk Lymphoma*. 2015;(April):1-23.
- Gollub MJ. Imaging of gastrointestinal lymphoma. *Radiol Clin North Am*. 2008;46(2):287-312.
- Chen R, Sánchez J. Clinical management updates in mantle cell lymphoma. *Oncol J*. 2016;30(4):1-9.
- Lewis RB, Mehrotra AK, Rodríguez P, Manning MA, Levine MS. Gastrointestinal lymphoma: Radiologic and pathologic findings. *RadioGraphics*. 2014;34(1):1934-53.
- Frapas E. Lymphomas: Basic points that radiologists should know. *Diagn Interv Imaging*. 2013;94(2):131-44.
- Genaro V, LaTonzia A, Weisenberg E. Primary hepatic lymphoma presenting as an. *J Clin Oncol*. 2013;31(2):2012-4.
- Boroumand N, Ly TL, Sonstein J, Medeiros LJ. Microscopic diffuse large B-cell lymphoma (DLBCL) occurring in pseudocysts: do these tumors belong to the category of DLBCL associated with chronic inflammation? *Am J Surg Pathol*. 2012;36(7):1074-80.
- Koivisto T, Bowles WR, Magajna WA, Rohrer M. Malignant lymphoma in maxilla with cystic involvement: A case report. *J Endod*. 2013;39(7):935-8. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.joen.2013.04.008>

Correspondencia

Ricardo Uribe González
Residente de Radiología Universidad CES
Diagonal 29D # 9A Sur-150
Medellín, Colombia
ricardouribegonzalez@gmail.com

Recibido para evaluación: 22 de diciembre de 2016

Aceptado para publicación: 18 de mayo de 2017