

Linfoma no Hodgkin mielorradicular

Spinal cord and radicular non-Hodgkin's Lymphoma

Jorge Nueva Matos*¹ <https://orcid.org/0000-0003-3230-6023>

Yanely Jardines Hinojosa¹ <https://orcid.org/0000-0003-3609-6748>

Jorge Rojas Manresa¹ <https://orcid.org/0000-0002-1898-1084>

Yasser Arias Salabarría¹ <https://orcid.org/0000-0002-4992-1367>

Joan Laffita Zamora¹ <https://orcid.org/0000-0002-5927-1839>

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: orgenm@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los linfomas no Hodgkin (LNH) forman un grupo heterogéneo de neoplasias linfoides. Actualmente se reporta un aumento global de su incidencia. Estos se originan generalmente en los ganglios linfáticos, aunque pueden aparecer fuera de este, entre los que se describe el linfoma primario del sistema nervioso central, que puede afectar la médula espinal, entre otros.

Objetivo: Presentar un paciente con diagnóstico de linfoma no Hodgkin con invasión mielorradicular, condición reportada con muy poca frecuencia.

Caso clínico: Paciente de 47 años de edad con historia anterior de salud que comienza con neuralgia intercostal, progresivamente aparecen otros síntomas y signos neurológicos con deterioro de la función motora, se diagnostica linfoma no Hodgkin primario del Sistema Nervioso Central, se le realiza tratamiento y obtiene mejoría de los síntomas y control de la enfermedad.

Conclusiones: Con el diagnóstico y tratamiento precoz de las lesiones compresivas del Sistema Nervioso Central, entre estas el LNH se puede lograr el control de la enfermedad y garantizar una adecuada calidad de vida con mejor pronóstico.

Palabras clave: linfoma no Hodgkin; invasión mielorradicular; paraplejía.

ABSTRACT

Introduction: Non-Hodgkin lymphomas form a heterogeneous group of lymphoid neoplasms; a global increase in its incidence is currently reported. These usually originate in the lymph nodes, although they may appear outside the lymph node, among which primary lymphoma of the central nervous system, which can affect the spinal cord, is described, among others.

Objective: To present a patient with a diagnosis of non-Hodgkin lymphoma with myelodradicular invasion, a condition reported very infrequently.

Clinical case: A 47-year-old patient with a previous history of health that begins with intercostal neuralgia, other neurological symptoms and signs with impaired motor function appear progressively, primary non-Hodgkin lymphoma of the Central Nervous System is diagnosed, treatment is performed and Obtain improvement of symptoms and disease control.

Conclusions: With the diagnosis and early treatment of the compressive lesions of the Central Nervous System, among these the NHL can control the disease and guarantee an adequate quality of life with a better prognosis

Keywords: non Hodgkin lymphoma; spinal cord and radicular involvement; paraplegic.

Recibido: 22/03/2019

Aprobado: 02/08/2019

INTRODUCCIÓN

Los linfomas son neoplasias del sistema linfoide que comprenden dos grandes grupos de tumores: la enfermedad de Hodgkin y los linfomas no Hodgkin (LNH).^(1,2)

Los LNH forman un grupo heterogéneo de neoplasias linfoides que difieren en sus características histológicas, clínicas, respuesta al tratamiento y pronóstico. En los últimos años se reporta un aumento global de su incidencia, principalmente en países industrializados. Generalmente se originan en el tejido linfoide, en ganglios linfáticos, pero tienen una gran inclinación a la diseminación a sitios extranodales. El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC), puede afectar cerebro, médula espinal, ojos,

meninges y nervios craneales; este tipo de tumor es poco común y de comportamiento agresivo, aparece con mayor frecuencia en pacientes mayores de 50 años; el factor de riesgo más importante para su desarrollo es la existencia de estados de inmunodeficiencia congénita o adquirida.^(2,3,4)

El diagnóstico debe ser siempre histológico; la realización de la biopsia de un ganglio linfático o del tejido afectado es imprescindible. Los estudios de inmunohistoquímica e imagenológicos, son utilizados para precisar el diagnóstico y para evaluar la extensión del proceso linfoproliferativo.⁽⁴⁾

En su historia natural, el 5 % de los tumores malignos, sobre todo los sólidos, originan complicaciones neurológicas espinales y en las dos terceras partes de los casos, afectan solo un nivel vertebral. En los LNH se estima que este tipo de compromiso es raro, y se ha reseñado, entre 0,1 % y 6,5 %; son más proclives a ello los LNH difusos de células grandes.^(5,6)

Las formas de afección del sistema nervioso central (SNC) más frecuentes, son las intraparenquimatosas y la compresión extrínseca por una hemorragia originada en los vasos de las leptomeninges. El compromiso a partir de la infiltración epidural constituye el mecanismo más habitual entre las complicaciones neurológicas espinales.⁽⁵⁾

El pronóstico de estas neoplasias depende del tipo histológico, el estadio y la respuesta al tratamiento impuesto.^(4,5)

En la literatura médica publicada, se describen pocos pacientes con compromiso mielorradicular por linfoma no Hodgkin, por lo cual se considera de interés reportar este caso.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 47 años, con antecedentes de neuralgia intercostal de 3 meses de evolución, que se intensifica. Posteriormente aparece dificultad para la marcha, con empeoramiento agudo que impide la deambulación.

El examen físico muestra una paraparesia flácida con arreflexia bilateral, hipostesia de ambos miembros inferiores con un nivel sensitivo D9-D10, con empeoramiento agudo de la motilidad hacia la paraplejia, así como incontinencia urinaria.

Se le realiza imagen de resonancia magnética (IRM) de columna dorsolumbar (DL) donde se evidencia lesión tumoral en región costo vertebral a predominio del lado derecho que ocupa el canal medular extradural a nivel D10-D11 (Fig. 1).

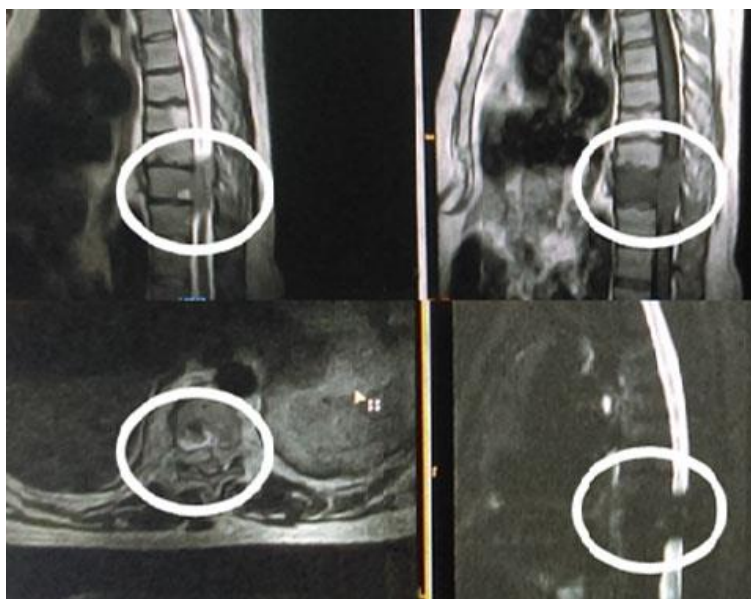


Fig. 1 - IRM de columna dorsolumbar, lesión que invade canal medular y raíz dorsal derecha.

En la imagen de tomografía computarizada (TC) simple de cráneo, tórax y abdomen, no se definen lesiones craneoencefálicas, pleuropulmonares, ni abdominales; en el área de la lesión reportada por IRM solo se observa engrosamiento pleural en región costo vertebral derecha.

Se indica tratamiento con esteroides, betametazona de 4 mg, dosis inicial de 24 mg y continuar con 4 mg cada seis horas. Se evidencia mejoría parcial de los síntomas desde el inicio, luego se realiza tratamiento quirúrgico con abordaje posterior de la columna dorsal, laminectomía D10-D11 y exéresis del componente posterior y posterolateral de la lesión, que favorece la descompresión medular y radicular a este nivel (Fig. 2).

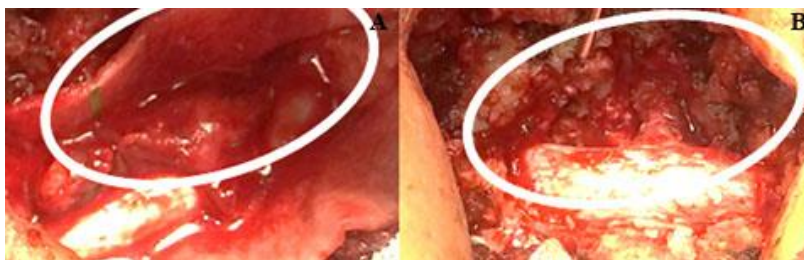


Fig. 2 - Proceder quirúrgico. A - se observa la lesión con invasión peridural mielorrádicar; B - resección de la lesión donde se visualiza la exéresis posterolateral y se observa la raíz dorsal derecha.

El diagnóstico histopatológico y de inmunohistoquímica, informa proceso linfoproliferativo de células B medianas y grandes. Linfoma no Hodgkin. La biopsia de médula ósea no demuestra infiltración neoplásica.

Los estudios de laboratorio, la serología y VIH fueron negativos. En el aspirado medular y biopsia de médula, no se detectó infiltración tumoral. El estudio del líquido cefalorraquídeo fue normal. En la ecografía de partes blandas no se detectaron adenopatías axilares, inguinales, ni en la parótida. El paciente se evalúa en conjunto con la especialidad de hematología, se realiza tratamiento con quimioterapia y radioterapia local (espinal).

El paciente mejora el defecto motor progresivamente, sin presencia de trastornos esfinterianos, con apoyo de la rehabilitación. Se reincorpora a la vida social y laboral con limitaciones mínimas.

En la IRM de columna DL (evolutivo), se evidencia laminectomía D10-D11, no se observa compresión del canal medular y existen áreas isointensas en T2 que impresionan de fibrosis en región de ambos pedículos y costopleural derecha (Fig. 3).

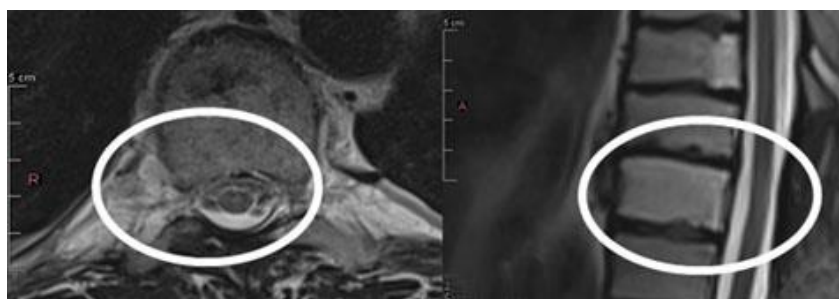


Fig. 3 - IRM postoperatorio de columna dorsolumbar.

En la TC simples evolutivas de cráneo, tórax y abdomen no se definen lesiones craneoencefálicas, pleuropulmonares, ni abdominales.

COMENTARIOS

En Cuba en los últimos años, la incidencia del LNH se ha incrementado. En el año 2015, se reporta que el linfoma se encuentra entre las tasas más elevadas de cáncer; en el adulto es tres veces más frecuente que la enfermedad de Hodgkin.^(7,8)

El LPSNC, representa el 3 % de los tumores primarios del sistema nervioso central, entre 4 % y 6 % de los linfomas extranodales y 2 % de todos los LNH. En pacientes inmunocompetentes constituye entre 0,3 % y 1,5 % de las lesiones del SNC.^(4,9)

La médula espinal es el sitio más inusual de afectación y pocas veces se describe, en los pocos casos reseñados en la literatura predomina la localización dorsal seguida de la cervical. Los linfomas en los ganglios y nervios raquídeos (neurolinfomatosis), la cola de caballo y el nervio ciático son muy raros.⁽⁶⁾ Según *Haque* y otros, el linfoma espinal se produce, en frecuencia decreciente, en el compartimento óseo, extradural-epidural, intradural extramedular o intramedular.⁽⁶⁾

El linfoma epidural espinal puede ser el resultado de una afección primaria, o ser causado por una invasión contigua de una enfermedad vertebral o paravertebral, donde el ligamento vertebral común posterior es una barrera relativamente débil comparada con los ligamentos amarillos y las plataformas cartilagosas que delimitan los espacios discales. El plexo venoso de Batson constituye la vía de diseminación hacia el interior del canal medular, en un tercio de los pacientes la extensión leptomeníngea implica distintos niveles simultáneamente, pero en la mayoría de los casos, se objetivan lesiones únicas.⁽⁵⁾

Entre los LNH responsables de complicaciones neurológicas espinales, predominan los agresivos e inmunofenotipo B, sobre todo los difusos de células grandes. El cortejo sintomático se instaura habitualmente de forma subaguda. Suelen coexistir raquialgias localizadas de ritmo inflamatorio (50 - 90 %) y debilidad en las extremidades inferiores cuya intensidad va desde una leve paraparesia hasta una paroplejía, con o sin trastornos esfinterianos.^(2,4,5,10)

Entre los diagnósticos diferenciales se debe tener en cuenta la estenosis del canal medular, la radiculopatía, otras asociaciones con polirradiculoneuritis de Guillain-Barré o con infecciones

oportunistas, así como otras lesiones de etiología tumoral, el plasmocitoma, osteosarcoma, sarcoma de Edwing, entre otros.⁽⁵⁾

La resonancia magnética constituye el medio de diagnóstico por la imagen de elección debido a su elevada sensibilidad y a su capacidad para delimitar la extensión del LNH, por lo general, consiste en la presencia de una masa en el tejido blando con hipointensidad de señal en las secuencias ponderadas en T2 y realce homogéneo de gadolinio. Se disemina longitudinalmente por múltiples segmentos y moldea el espacio epidural y se extiende a través del agujero intervertebral.⁽¹¹⁾

La TC también permite identificar masas, por lo general de localización extradural y detectar lesiones óseas vertebrales, además de estadificar la enfermedad y detectar la existencia de lesiones primarias o secundarias.⁽¹⁾

En el paciente con semiología de compromiso mielorradicular, es importante establecer el diagnóstico en el menor plazo posible y proceder de inmediato a liberar el segmento afectado; el pronóstico neurológico depende de la intensidad y duración de la compresión. Por otra parte, en el acto quirúrgico, además de conseguir la descompresión espinal, se obtuvieron muestras de tejido para estudio anatomopatológico.⁽⁵⁾

Cuando los defectos neurológicos progresan lentamente, la combinación de radioterapia y quimioterapia puede bastar para obtener regresión del tumor.

En los LPSNC no hay evidencias de enfermedad en otra localización en el momento del diagnóstico. Es importante la valoración multidisciplinaria, en la cual la especialidad de hematología juega un papel significativo, así como realizar un detallado examen físico y exámenes requeridos para descartar la presencia de células malignas en otras áreas de la estructura corporal, TC, IRM, aspirado de médula ósea con biopsia y punción lumbar.^(10,12)

Los esteroides, la quimioterapia, la radioterapia y la inmunoterapia son fundamentales en la terapéutica, la quimioterapia, habitualmente con la pauta CHOP (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona), bien de forma aislada o en combinación, así como la radioterapia local y la inmunoterapia con rituximab.^(3,4,13,14,15)

El diagnóstico tardío, la localización del LNH en la región cervical y porción superior del segmento dorsal, la rápida progresión del déficit neurológico y la aparición de paraplejia, así como los pacientes inmunodeprimidos, se asocian a un peor pronóstico.⁽⁵⁾

La supervivencia de los pacientes después de 24 meses va a estar en correspondencia con el grupo de riesgo según el índice del Grupo Internacional de Estudio del Linfoma Extranodal (IELSG, siglas en inglés).^(1,3,5) Se presentó un paciente con un LNH en una localización inusual, que pocas veces se describe.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albarrán B, Caballero D, Cabezudo M, de Cabo E, Cidoncha B, Javier DF. Guía de linfomas. Asociación Castellano-Leonesa de Hematología y Hemoterapia, Castilla-León: Editorial Doing Soluciones Gráficas S.A.; 2017.
2. Cuéllar Rodríguez S. Linfomas. Panorama Actual Med. 2018[acceso: 28/02/2019]; 42(414): 511-31. Disponible: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6514562>
3. Alfonso G, Ardaiz M, Basquiera A, Castro Ríos M, Dios SM, Dragosky M, et al. Guías de diagnóstico y tratamiento. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Hematología; 2017.
4. Fernández Águila JD, Valladares UY, Rodríguez Pino MY, Villares AI. Linfoma primario del Sistema Nervioso Central. Presentación de un caso. Medisur. 2018[acceso: 10/01/2019]; 16(2):344-51. Disponible en: https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2018000200017
5. Simiele NA, Gómez RN, Novoa SF. Compromiso epidural espinal como presentación de los linfomas no hodgkinianos: aportación de 6 casos. An Med Interna. 2003[acceso: 10/01/2019]; 20(9):466-69. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992003000900005
6. Corona HM, Hernández RS, Rivera TA. Linfoma anaplásico Extranodal de columna dorsal ALK positivo. Rev Hematol Mex. 2014[acceso: 10/01/2019];15:190-95. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/hematologia/re-2014/re144f.pdf>
8. Ministerio de Salud Pública. Anuario estadístico de salud 2018. La Habana: Dirección de Registros Médicos y Estadísticas de Salud; 2019.[acceso: 26/04/2019]. Disponible en: <https://files.sld.cu/bvscuba/files/2019/04/Anuario-Electr%C3%B3nico-Espa%C3%B1ol-2018-ed-2019-compressed.pdf>
9. Alessandro L, Pastor Rueda JM, Villalonga JF, Bruno VA, Carpani F, Blaquier JB, et al. Estudio retrospectivo de 48 casos de linfoma primario del sistema nervioso central. Medicina (B. Aires). Feb

2017 [acceso: 28/02/2019]; 77(1):[aprox. 16 p.]. Disponible en:

<https://www.scielo.org.ar/pdf/medba/v77n1/v77n1a04.pdf>

10. Pérez Zúñiga JM, Aguilar Andrade C, Álvarez Vera JL, Augusto Pacheco M, Báez Islas PE, Bates Martín RA, et al. Generalidades sobre linfomas. Hematol Méx. 2018; 19(4):174-188.

11. Zhao Q, Zeng LS, Feng XL, Zhang HM. Magnetic Resonance Imaging Characteristics of Primary Central Nervous System T-cell Lymphoma. Chin Med J (Engl). 2017 [acceso: 28/02/2019]; 130(3):[aprox. 3 p.]. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5308023/pdf/CMJ-130-374.pdf>

12. Rochaa AJ, Guedes BV, da Rocha TM, Maia AC, Chiattonne CS. Linfoma primario del sistema nervioso central: el aporte de las técnicas convencionales de diagnóstico por imágenes. Rev argent radiol. 2016 [acceso: 28/02/2019]; 80(2):[aprox. 22p.]. Disponible en:

<https://doi.org/10.1016/j.rard.2015.10.007>

13. Schmitz N, Nickelsen M, Savage KJ. Central Nervous System Prophylaxis for Aggressive B-cell Lymphoma Who, What, and When? Hematol Oncol Clin North Am. 2016 [acceso: 28/02/2019]; 30(6):[aprox. 20 p.]. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1016/j.hoc.2016.07.008>

14. Ferreri A, Bruno-Ventre M, Donadoni G, Ponzoni M, Citterio G, Foppoli M, et al. Risk-tailored CNS prophylaxis in a mono-institutional series of 200 patients with diffuse large B-cell lymphoma treated in the rituximab era Br J Haematol. 2015 [acceso: 28/02/2019];168(5):654-62. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/bjh.13194/full>

15. Peñalver FJ, Sancho JM, de la Fuente A, Olave MT, Martín A, Panizo C, et al. Guidelines for diagnosis, prevention and management of central nervous system involvement in diffuse large B-cell lymphoma patients by the Spanish Lymphoma Group (GELTAMO). Haematologica. 2017 [acceso: 28/02/2019]; 102(2):[aprox. 11 p.]. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5286932/pdf/1020235.pdf>

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.