CONTENIDO

- Abstract
- PDF
- Comentarios
- Título
- Resumen
- Introducción
- Material
- Resultados
- Discusión
- Conclusiones
- Referencias
- Imágenes

POSTERS

LINFOMA NO HODGKIN T ANGIOCÉNTRICO ASOCIADO A SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Israel Borrajero Martínez, Concepción Ochoa Ochoa, María Victoria López Soto, Carlos Domínguez Álvarez, Iisidro Machado Puerto.

Hospital C. Q, Hermanos Ameijeiras. Ciudad Habana. Cuba.

IV-CVHAP 2001 PÓSTER-E - 028

Fecha recepción: 25/01/2001
Fecha publicación: 06/05/2001
Evaluación: Ver "Taller de Hematopatología"

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: Los linfomas no Hodgkin (LNH) constituyen una de las principales patologías oncológicas en nuestro medio. Los linfomas de estirpe B son mas frecuentes; pero los linfomas T también se diagnostican en la practica diaria Tanto los linfomas B como los T pueden asociarse con un síndrome hemofagocítico fulminante, pero los linfomas T particularmente el LNH T paniculítico, el LNH del caribe HTLV-1 positivo y el LNH T angiocéntrico nasal o tipo nasal se presentan con hemofagocítosis. El síndrome hemofagocítico también pudiera ser secundario a una infección viral; bacteriana o micótica las cuales pueden manifestarse en los pacientes inmunodeprimidos o portadores de cualquier patología oncológica. Por lo poco frecuente de esta asociación, se presenta un caso con diagnostico de linfoma no Hodgkin T angiocéntrico que fallece en cuadro de hemofagocítosis masiva.

MATERIALES Y MÉTODOS: Paciente masculino de 22 años con antecedentes de salud que hace 3 años debuta con lesión tumoral de 1x 1 cm a nivel de las partes blandas de la mejilla derecha. Se biopsia la lesión y se informa como linfoma maligno no Hodgkin T angiocéntrico y le indican tratamiento quimioterápico. El paciente evoluciona satisfactoriamente y al año presenta lesiones de aspecto tumoral en la mucosa oral. Posteriormente desarrolla lesiones tumorales de localización subcutánea en miembros superiores, se le realiza biopsia por aspiración con aguja fina que informa infiltración del tejido celular subcutáneo por linfoma maligno no Hodgkin probablemente T. Le indican tratamiento con radioterapia. Evoluciona con toma del estado general y perdida de peso importante. En estudios imagenológicos aparece infiltración multinodular esplénica sin adenopatias. Fallece en cuadro de insuficiencia respiratoria.

MACROSCÓPICAMENTE:

- No existían adenopatías significativas.
- Infiltración multinodular esplénica con focos de necrosis.
- Infiltración hepática difusa con necrosis focal.
- Infiltración multinodular de ambos pulmones con necrosis focal central.
- Edema pulmonar de permeabilidad severo no cardiogénico.

MICROSCÓPICAMENTE: Se observa un infiltración tumoral de carácter angiocéntrico por células de aspecto linfoide de morfología variable con marcada necrosis en pulmón, hígado, bazo y medula ósea. En la medula ósea y en el hígado existe una proliferación histiocítica con presencia en su interior de hematíes, polimorfonucleares, restos de polinucleares, restos de plaquetas (hemofagocítosis). En el hígado existe hiperplasia de células de Kupffer con hemofagocítosis a nivel de los sinusoides. En la medula ósea la proliferación histiocítica es difusa. Se le realizo técnicas de inmunohistoquímica donde las células tumorales linfoides fueron UCHL-1 positivas y L26 negativas. Se concluye como un Linfoma no Hodgkin T angiocéntrico con síndrome hemofagocítico fulminante asociado. La etiología del síndrome hemofagocítico en este paciente es multifactorial.

Palabras clave: linfomas no Hodgkin | linfoma T angiocéntrico | síndrome hemofagocítico

IMÁGENES

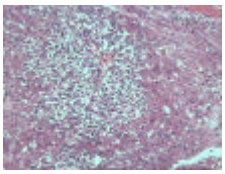

Fig. 1.

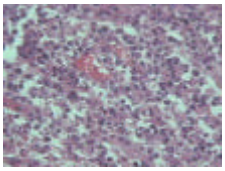

Fig. 2.

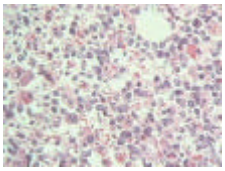

Fig. 3.

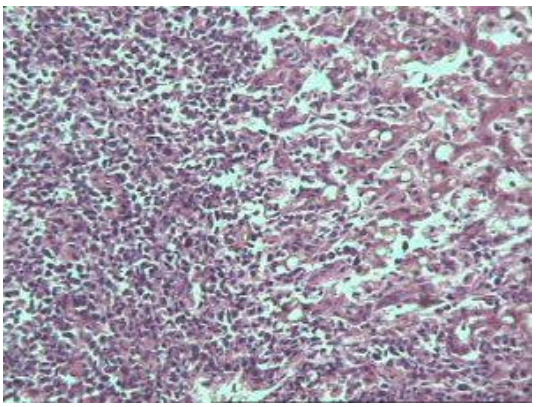

Figura 4

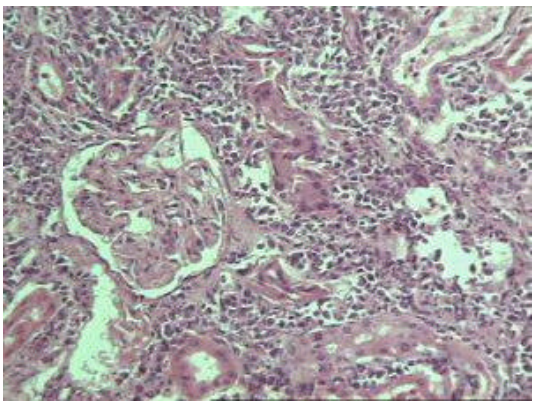

Figura 5

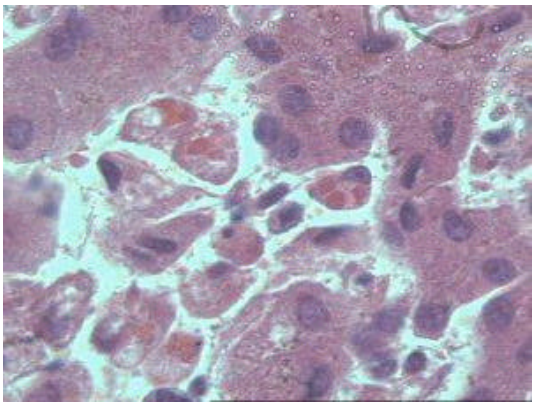

Figura 6

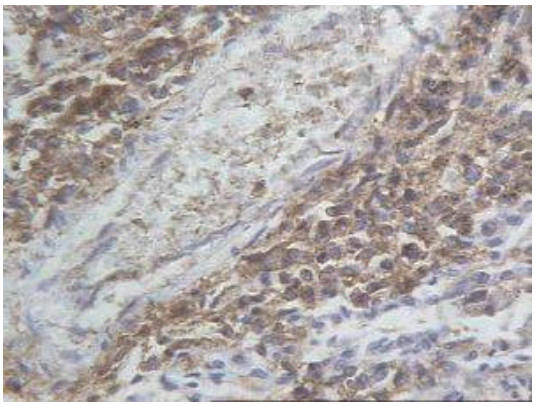

Figura 7

INTRODUCCION

Las neoplasias hematológicas malignas pueden ser mieloides o linfoides. Las linfoides incluyen los Linfomas no Hodgkin y la Enfermedad de Hodgkin. Los linfomas no Hodgkin se clasifican según la estirpe celular proliferante en B y T. Los linfomas B representan el 90%. Los linfomas T pueden ser nodales o extranodales. Algunos linfomas extranodales se asocian con síndromes hemofagocíticos : el linfoma no Hodgkin T paniculítico, el linfoma del Caribe asociado a HTLV1, linfoma T angioinmunoblástico, linfoma T intestinal con o sin enteropatía y el linfoma T angiocéntrico tipo nasal. La etiopatogénesis de la hemofagocitosis es multifactorial. Por la poca frecuencia de esta asociación se presenta un caso que desarrollo un síndrome hemofagocítico masivo en el curso de un Linfoma No Hodgkin T Angiocéntrico (1, 2).

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente masculino de 22 años con antecedentes de salud que hace 3 años debuta con lesión tumoral de 1x 1 cm a nivel de las partes blandas de la mejilla derecha. Se biopsia la lesión y se informa como linfoma maligno no Hodgkin T angiocéntrico y le indican tratamiento quimioterápico. El paciente evoluciona satisfactoriamente y al año presenta lesiones de aspecto tumoral en la mucosa oral. Posteriormente desarrolla lesiones tumorales de localización subcutánea en miembros superiores, se le realiza biopsia por aspiración con aguja fina que informa infiltración del tejido celular subcutáneo por linfoma maligno no Hodgkin probablemente T. Le indican tratamiento con radioterapia. Evoluciona con toma del estado general y perdida de peso importante. En estudios imagenológicos aparece infiltración multinodular esplénica sin adenopatías. Fallece en cuadro de insuficiencia respiratoria.

Macroscópicamente:

- No existían adenopatías significativas.
- Infiltración multinodular esplénica con focos de necrosis.
- Infiltración hepática difusa con necrosis focal.
- Infiltración multinodular de ambos pulmones con necrosis focal central.
- Edema pulmonar de permeabilidad severo no cardiogénico.

Microscópicamente:

Se observa una infiltración tumoral de carácter angiocéntrico por células de aspecto linfoide de morfología variable con marcada necrosis en pulmón, hígado, riñón, bazo y médula ósea **(Figura 1**, **Figura 2**, **Figura 4** y **Figura 5)** . En la médula ósea y en el hígado existe una proliferación histiocítica con presencia en su interior de hematíes, polimorfonucleares, restos de polinucleares, restos de plaquetas (hemofagocitosis) **(Figura 3)**. En el hígado existe hiperplasia de células de Kuffer con hemofagocitosis a nivel de los sinusoides **(Figura 6)**. En la médula ósea la proliferación histiocítica es difusa. Se le realizó técnicas de inmunohistoquímica donde las células tumorales linfoides fueron UCHL-1 positivas y L26 negativas **(Figura 7)**. Se concluye como un Linfoma no Hodgkin T angiocéntrico con síndrome hemofagocítico fulminante asociado. La etiología del síndrome hemofagocítico en este paciente es multifactorial.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El estudio anatomopatológico mostró la infiltración del hígado, bazo pulmón, partes blandas y médula ósea por células grandes de apariencia linfoide, contornos irregulares, nucleolo inconspicuo, cromatina homogénea y escaso citoplasma. Característicamente las células tumorales se disponen alrededor de los vasos sanguíneos e incluso invaden la pared de los vasos (angiocéntrico y angioinvasico). En otros órganos como la médula ósea la infiltración era difusa. Los estudios con técnicas de inmunohistoquímica demostraron la estirpe T de las células tumorales linfoides al ser UCHL 1 positivas y L26 negativas. Como la lesión inicial se presento en la mejilla nosotros pensamos que se corresponda el caso con un Linfoma No Hodgkin T Angiocéntrico tipo nasal que se diseminó a otros órganos e incluso a partes blandas. Generalmente los linfoma T angiocéntricos nasales extranasales pueden originarse en testículo, partes blandas, tracto gastrointestinal y piel, estas son las localizaciones mas frecuentes de diseminación de un linfoma T angiocéntrico originado en la región nasal. Nuestro caso presentó diseminación a partes blandas. El diagnóstico diferencial se debe realizar con el linfoma no Hodgkin T paniculítico , pero estos linfomas son muy agresivos, debutan en partes blandas y generalmente el paciente fallece en menos de un año. El otro diagnóstico diferencial es con los linfomas angiocéntricos B donde existe menos pleomorfismo que en la estirpe T. El síndrome hemofagocítico se apreció en la médula ósea y en el hígado donde existía marcada hiperplasia histiocítica con fagocitosis de elementos sanguíneos (hematíes, neutrófilos y restos plaquetarios). La hemofagocitosis puede ser causada por numerosos agentes etiológicos como virus (EBV, HHV-8), bacterias, hongos o parásitos, radioterapia, neoplasias no hematológicas, enfermedades inmunológicas. Al ser la etiología multifactorial es muy difícil precisar realmente cual fue la causa que genero la hemofagocitosis (3-5).

NOTAS AL PIE DE PÁGINA:

Correspondencia: Israel Borrajero Martínez. Hospital C.Q, Hermanos Ameijeiras. Ciudad Habana. Cuba. mailto:telepatol@hha.sld.cu

REFERENCIAS

1. Campo E, Gaulard P, Zunca E. Report on the European Task Force on Lymphomas. Workshop on peripheral T cell Lymphoma. Ann Oncol 1998,9:835-43.

2. Pileri SA, Ascani S, Sbatini S. Peripheral T cell Lymphoma. A developing concept. Ann Oncol 1998,9:797-01.

3. Jaffe ES, Krenaes L, Kumer S. Extranodal peripheral T cell and NK cell neoplasm. Am J Clin Pathol 1999,111(Supp 1):s46-355.

4.Jaffe ES. Nasal and Nasal type T/NK cell lymphoma a unique form of lymphoma associated with the Epstein Barr virus. Histopathology 1995,27:581-3.

5. Jaffe ES, Chau JKS. Report of the workshop on nasal and related extranodal angiocentric T/NK cell lymph. Am J Surg Pathol 1996,20:102-11.