
REPORTE DE CASO

**REPORTE DE CASO: PRESENTACIÓN ATÍPICA DE
LINFOMA NO HODGKIN**
**CASE REPORT: ATYPICAL PRESENTATION OF NON-
HODGKIN LYMPHOMA**
**RELATÓRIO DE CASO: APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE
LINFOMA NÃO HODGKIN**

**Victor Enrique Antolinez Ayala MS¹, Estefanny Luquez Ramirez MS²,
Karol Dayana Torres Meza MS², Damaris Jhojana Villamizar Conde
MS².**

¹Departamento de neurocirugía, Hospital Erasmo Meoz, Cúcuta, Norte de Santander

²Estudiantes del Programa de Medicina IX semestre, Hospital Universitario Erasmo Meoz, Cúcuta, Norte de Santander.

Correspondencia

Estefanny Luquez Ramirez MS, Universidad de Pamplona. Cúcuta, Colombia.

Dirección: calle 5 # 2-38

Correo electrónico: estefanny.luquez@unipamplona.edu.co

Resumen

El linfoma es una proliferación neoplásica maligna del sistema inmunológico, el 90 % se presentan como linfoma no Hodgkin (LNH). Estos se encuentran en regiones extraganglionares fuera del sistema linfoide en el 40% de los casos. El linfoma difuso de células B grandes (DLBCL) es el subtipo histológico más común de LNH y representa aproximadamente el 25% de estos, aunque es bastante atípico cuando es de origen extracraneal como en este caso. El tratamiento del LNH varía mucho, según el estadio del tumor, el grado, el tipo de linfoma y diversos factores del paciente

Se expone el caso de una paciente femenina de 38 años de edad, sin antecedentes patológicos de inmunodeficiencia, ni antecedentes familiares, quien consultó por el crecimiento rápido de una masa en la región occipital asintomática y cuyo cuadro clínico fue inusual. Tras la resección de dicha lesión tumoral y la posterior biopsia e inmunohistoquímica de la misma, se reportó un Linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes, el cual a pesar de la recidiva y sin un tratamiento de primera línea, tuvo una evolución favorable.

Palabras clave: Linfoma no Hodgkin, Masa extracraneal, cuero cabelludo.

Abstract

Lymphoma is a malignant neoplastic proliferation of the immune system, 90% of which present as non-Hodgkin lymphoma (NHL). These are found in extranodal regions outside the lymphoid system in 40% of cases. Diffuse large B cell lymphoma (DLBCL) is the most common histologic subtype of NHL and represents approximately 25% of these, although it is quite atypical when it is of extracranial origin as in this case. Treatment for NHL varies greatly, depending on the stage of the tumor, grade, type of lymphoma, and various patient factors.

We present the case of a 38-year-old female patient with no pathological history of immunodeficiency or family history, who consulted for the rapid growth of a mass in the asymptomatic occipital region and whose clinical picture was unusual. After resection of the tumor lesion and subsequent biopsy and immunohistochemistry, diffuse large B-cell non-Hodgkin lymphoma was reported, which, despite the recurrence and without first-line treatment, had a favorable evolution.

Keywords: Lymphoma, Non-Hodgkin, Extracranial mass, Scalp.

Resumo

O linfoma é uma proliferação neoplásica maligna do sistema imunológico, 90% dos quais se apresentam como linfoma não Hodgkin (LNH). Esses são encontrados em regiões extranodais fora do sistema linfático em 40% dos casos. O linfoma difuso de grandes células B (LDGCB) é o subtipo histológico mais comum do LNH e representa aproximadamente 25% destes, embora seja bastante atípico quando é de origem extracraniana, como neste caso. O tratamento para o LNH varia muito, dependendo do estágio do tumor, grau, tipo de linfoma e vários fatores do paciente.

Apresentamos o caso de uma paciente de 38 anos, sem histórico patológico de imunodeficiência ou histórico familiar, que consultou devido ao rápido crescimento de uma massa na região occipital assintomática e cujo quadro clínico era incomum. Após a resseção da lesão tumoral e subsequente biópsia e imuno-histoquímica, foi relatado linfoma não Hodgkin de grandes células B difuso, que, apesar da recorrência e sem tratamento de primeira linha, teve uma evolução favorável.

Palavras chave: Linfoma, Não-Hodgkin, Massa extracraniana, Couro cabeludo.

Introducción

El linfoma es una proliferación neoplásica maligna del sistema inmunológico, el 90 % se presentan como linfoma no Hodgkin (LNH). Estos se encuentran en regiones extraganglionares fuera del sistema linfoide en el 40% de los casos. Este es una neoplasia de los tejidos linfoides que se origina a partir de precursores de células B y T maduras e inmaduras (1). Los linfomas cerebrales primarios son menos conocidos y caracterizados que sus homólogos los linfomas sistémicos, por tratarse de una entidad poco frecuente. Su presentación infratentorial se da en un 15% de los casos, ya que se trata de neoplasias originadas normalmente por células de tipo B y que resultan indistinguibles microscópica e inmunológicamente de los linfomas sistémicos no Hodgkin (2).

El linfoma difuso de células B grandes (DLBCL) es el subtipo histológico más común de LNH y representa aproximadamente el 25% de estos (3). El DLBCL surge de una célula B madura y generalmente está compuesto de células que se asemejan a centroblastos e inmunoblastos, dos tipos distintos de células B activadas. Los pacientes generalmente presentan una masa sintomática que aumenta rápidamente (3).

El tratamiento del LNH varía mucho, según el estadio del tumor, el grado, el tipo de linfoma y diversos factores del paciente (p. ej., síntomas, edad, estado funcional). El más común incluye quimioterapia, radioterapia, inmunoterapia, trasplante de células madre y, en casos raros, cirugía (4)

El linfoma primario no Hodgkin de cráneo con extensión extra e intracraneal sin manifestaciones sistémicas o esqueléticas en un paciente no inmunocomprometido es extremadamente raro; hasta el momento, sólo nueve casos de ese tipo se han informado en la literatura y en ninguno la lesión estaba ubicada en la línea media, siendo aún más atípico cuando la presentación solo es extracraneal, como este caso (5).

Presentación Del Caso

Paciente femenina de 38 años de edad de nacionalidad colombiana, quien acudió a consulta externa por la aparición de una prominencia en región occipital izquierda, ligeramente dura al tacto, no dolorosa y no móvil, sin deterioro neurológico. Se solicitó tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo (figura 1), resonancia magnética (RMN) de cerebro y control con neurocirugía. En la TAC se reportó una lesión parieto occipital izquierda en tejido blando de 11.3 X 3.1 X 7.4 cm que capta medio de contraste, sin desplazamiento de la línea media. La RMN añade que dicha lesión en región subgaleal parietooccipital izquierda presenta una lesión fusiforme de 1.9 cm de espesor con base en la tabla ósea externa, la cual es nutrida por la arteria occipital, por lo que se sugirió una neoplasia de origen mesenquimal con proceso linfoproliferativo a descartar.

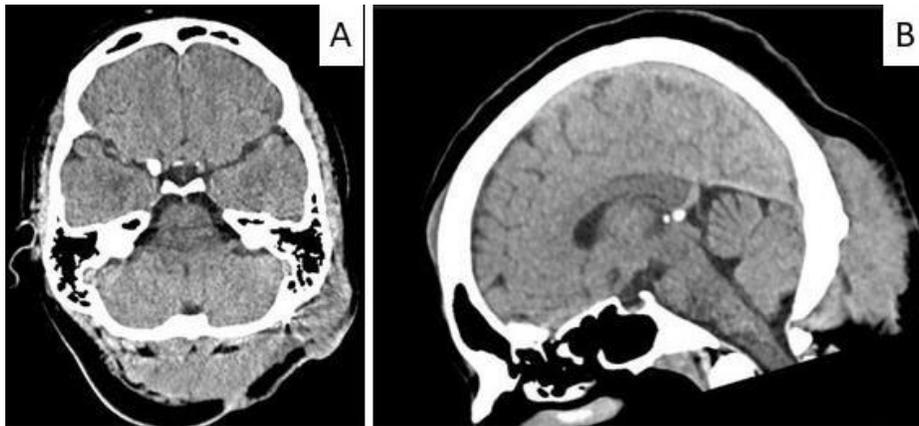


Figura 1: TAC de cráneo A. corte axial B. corte sagital.

La paciente 30 días después re-consultó por cefalea intensa, vértigo y refirió que la lesión tuvo un crecimiento acelerado en el último mes, por lo que se solicitó ingreso por urgencias en el Hospital Universitario Erasmo Meoz donde se dió manejo del dolor, se solicitaron laboratorios e imágenes de ingreso, y se pidió interconsulta con neurocirugía, quien determinó intervención quirúrgica y un estudio de inmunohistoquímica (14 marcadores).

En la intervención quirúrgica se realizó una resección del tumor suboccipital izquierdo de tejidos blandos (figura 2), al que se le realizó una biopsia cuyo reporte de patología mencionó tumor maligno de músculo estriado.



Figura 2: Prominencia de tejidos blandos en región occipital previa a intervención quirúrgica.

14 días después, la paciente ingresó al servicio de urgencias de la misma institución debido a una secreción serohemática escasa en herida quirúrgica y cefalea de moderada intensidad. Al examen físico la herida se observó de aspecto amorfo, con dureza en los bordes, lo que sugirió una recidiva tumoral (figura 3). Se tomó cultivo de la secreción, el cual reportó la presencia de *Morganella Morganii* sensible a cefepime, por lo que se solicitó valoración por infectología y del mismo modo por oncología y cirugía plástica. Finalmente, la paciente fue hospitalizada para manejo con antibioticoterapia.



Figura 3: Dehiscencia de herida quirúrgica en región occipital.

En consulta de control, un mes después, la paciente se encontraba con funcionalidad conservada, el reporte de la biopsia e inmunohistoquímica informa un Linfoma no Hodgkin B difuso de células grandes de centro germinal extranodal estadio IIB con invasión a piel y tejido de cuero cabelludo craneal con expresión de CD10, BCL2, BCL6 y un índice de proliferación celular medido con Ki67 de aproximadamente 70%.

En el manejo de la paciente se le solicitó seis ciclos de quimioterapia (vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida) y radioterapia. La RMN cerebral y la TAC de control reportaron recidiva de lesión tumoral occipital (figura 4) y una nueva lesión frontal izquierda, por lo que se requirieron nuevas imágenes de cuello, tórax, abdomen y pelvis con contraste, que no mostraron hallazgos anormales.



Figura 4. Recidiva de lesión tumoral occipital.

En adición a lo anterior se realizó un aspirado de médula ósea para citometría de flujo, citogenética y biopsia, que no detectó población linfoide B madura tumoral CD45 positivo, ni población linfoide B o mieloide inmadura. En el reporte de anatomía patológica se encontró una médula ósea con hematopoyesis de las tres líneas. Tras 1 mes de evolución, la paciente continúa en seguimiento con oncología, medicina para el dolor, encontrándose asintomática, sin ninguna lesión visible ni palpable.

Discusión

El LNH es el subtipo histológico más común y representa aproximadamente el 25% de los casos. No obstante, este reporte es inusual debido a su presentación y evolución clínica. En primera instancia este caso se presentó en una mujer, teniendo en cuenta

que el predominio de los DLBCL es masculino, representando aproximadamente el 55% de los casos. (6) Por otra parte, el LNH es común entre las edades de 65 a 74 años, siendo la edad promedio de 67 años, lo cual también es atípico debido a que no concuerda con la edad presentada en este caso. Del mismo modo, el LNH se presentó de forma extra craneal, específicamente en cuero cabelludo, entrando así en la minoría de pacientes que presenta inicialmente linfoma extra ganglionar primario.

Pese a que el tipo de linfoma reportado es agresivo, en su primera consulta fue asintomática, ella no presentó síntomas constitucionales como fiebre, sudores nocturnos o pérdida de peso; y/o síndrome de lisis tumoral. Tampoco tiene antecedentes familiares, ni antecedentes patológicos como inmunodeficiencias que respalden su diagnóstico. (7)

Finalmente, los DLBCL son curables en aproximadamente la mitad de los casos con quimioterapia y radioterapia, sin embargo, en esta ocasión se observó una disminución del tamaño de la lesión a pesar de no haber recibido la primera sesión de quimioterapia y posterior al primer ciclo se redujo hasta no ser visible.

Conclusión

Es importante reconocer que el DLBCL tiene presentaciones clínicas inusuales, por lo que se debe considerar como un diagnóstico diferencial en aquellos pacientes que refieren un crecimiento rápido de una lesión en tejidos blandos, ya que un oportuno diagnóstico permite un enfoque correcto del tratamiento, para así establecer un mejor pronóstico.

Referencias.

1. Mahmoud EM, Howard E, Ahsan H, Cousins JP, Nada A. Cross-sectional imaging evaluation of atypical and uncommon extra-nodal head and neck Non-Hodgkin lymphoma: Case series. *J Clin Imaging Sci.* 2023 Jan 24;13:6. doi: 10.25259/JCIS_134_2022.
2. Lukas RV, Stupp R, Gondi V, et al.: Primary Central Nervous System Lymphoma–PART 1: Epidemiology, Diagnosis, Staging, and Prognosis. *Oncology (Williston Park)* 32 (1): 17–22, 2018.
3. Freedman A, Aster J. E. Epidemiology, clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of diffuse large B cell lymphoma. [Updated 2022 Jul 29]. In: Uptodate [Internet]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-manifestations-pathologic-features-and-diagnosis-of-diffuse-large-b-cell-lymphoma?search=linofma%20no%20hodking%20tipo%20pierna&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#topicContent
4. Sapkota S, Shaikh H. Non-Hodgkin Lymphoma. [Updated 2023 Feb 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559328/>
5. Martin J, Ramesh A, Kamaludeen M, Udhaya, Ganesh K, Martin JJ. Primary Non-Hodgkin's Lymphoma of the Scalp and Cranial Vault. *Case Rep Neurol Med.* 2012;2012:616813. doi: 10.1155/2012/616813. Epub 2012 Mar 13. PMID: 22937355; PMCID: PMC3420489.
6. Morton, L. M., Wang, S. S., Devesa, S. S., Hartge, P., Weisenburger, D. D., & Linet, M. S. (2006). Lymphoma incidence patterns by WHO subtype in the United States, 1992–2001. *Blood*, 107(1), 265–276. <https://doi.org/10.1182/blood-2005-06-2508>.
7. Arnold S Freedman, MD Jonathan W. et al. Clinical presentation and initial evaluation of non-Hodgkin lymphoma [Updated 2022 May 06] In:

Uptodate [Internet]. Available
from https://www.uptodate.com/contents/clinical-presentation-and-initial-evaluation-of-non-hodgkin-lymphoma?search=Presentaci%C3%B3n%20cl%C3%ADnica%20y%20evaluaci%C3%B3n%20inicial%20del%20linfoma%20no%20Hodgkin.&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1