

A propósito de un caso: linfoma mediastínico y cirugía

D. Vicente Baz, E. Calvo García, J. A. Moreno Nogueira

Resumen

• **Propósito:** el linfoma B primario mediastínico (LBPM) es una entidad clínico-patológica diferenciada reconocida en la clasificación REAL¹. Constituye una entidad agresiva, que afecta fundamentalmente a jóvenes, es potencialmente curable y presenta gran dificultad en su manejo. El tratamiento habitualmente empleado incluye tanto la quimioterapia como la radioterapia.

• **Material y métodos:** se presenta el caso de un varón de 14 años, en el que la cirugía y los nuevos avances en el tratamiento han conseguido la curación del paciente.

• **Resultados y conclusiones:** se revisa el tratamiento del linfoma B primario mediastínico, aportando el papel de la cirugía en los casos refractarios.

Palabras clave:

Linfoma mediastínico. Cirugía.

Oncología, 2004; 27 (9):558-560

Summary

• **Purpose:** Primary mediastinal B-cell lymphoma (PMBL) es recognized as a separate entity by the REAL classification. PMBL is an aggressive tumor of young adults with a significant curability rate. The optimal management of this disorder is not well defined. Chemotherapy and radiotherapy are generally accepted as the best treatments for the management of PMBL.

• **Material and methods:** A 14 year old boy with PMBL treated by surgery and new chemotherapy drugs.

• **Results and conclusions:** The patient was cured employing a combination of surgery and new chemotherapy resources. The chemotherapy, radiation therapy and surgery employed for the management of PMBL are reviewed, indicating the role of surgery in resistant cases and recurrent disease.

Key words: Mediastinal lymphoma. Chemotherapy. Surgery.

Introducción

El linfoma B primario mediastínico (LBPM) fue descrito en 1980². Hoy sabemos que se trata de un linfoma no Hodgkin con características clínicas, patológicas y biológicas diferenciadas. El tratamiento primario habitualmente consiste en quimioterapia asociada o no a radioterapia. En caso de recaída o resistencia a la quimioterapia no está claro cuál debe ser el tratamiento.

Presentamos el caso de un varón joven con LBPM que no alcanzó respuesta completa con la quimioterapia, en el que la cirugía ha conseguido la curación del paciente.

Material y métodos

Presentamos el caso clínico de un paciente varón de 14 años, sin antecedentes de interés. En marzo de 1999 consulta por edema facial, tos y febrícula. Se aprecia hipotensión, ingurgitación yugular y circulación colateral en tórax. Analítica completa: Hb 10g/dl y LDH 775 UI/l. Radiografía de tórax: ensanchamiento mediastínico. Ecocardiografía: derrame pericárdico severo, que requirió pericardiocentesis urgente. TAC toracoabdominal: gran masa mediastínica, derrame pericárdico y derrame pleural derecho. Biopsia masa mediastínica: linfoma B primario mediastínico. Inicia quimioterapia CHOP durante 6 ciclos consiguiendo respuesta parcial. Se administra quimioterapia ESHAP 4 ciclos con respuesta parcial y en febrero de 2000 se realiza TASPE. Régimen de acondicionamiento con Irradiación corporal total +Etopósido+Melfalán. A pesar de TASPE no se consigue respuesta completa. Tras

trasplante ingresa por fiebre, disnea y progresión de la enfermedad. Se realiza TAC toracoabdominal: derrame pleural derecho, gran masa mediastínica y masa suprarrenal derecha de 3x2 cm. Inicia Rituximab+ifosfamida+vinorelbina. Recibió 8 ciclos de tratamiento con respuesta parcial de la enfermedad, desapareciendo la lesión suprarrenal. En junio de 2001 neumectomía derecha ampliada a pericardio. Tras la cirugía recibió Rituximab+Gemcitabina 6 ciclos hasta enero de 2002 encontrándose en respuesta completa por TAC y PET. En febrero de 2002 se administró radioterapia sobre mediastino y pleura derecha. Veintiocho meses después de la cirugía el paciente se mantiene en respuesta completa.

Discusión

El linfoma B primario mediastínico (LBPM) es un linfoma B de células grandes originado en el timo y que afecta fundamentalmente a adultos jóvenes.

Fue reconocido como una entidad específica en la clasificación REAL¹.

Constituye el 5% de todos los linfomas agresivos³. La media de edad de presentación es de 30 años y es más frecuente en mujeres, por lo que supone una entidad de especial importancia en cuanto a la posibilidad de años de vida perdidos. Los síntomas al diagnóstico son los derivados de la compresión de estructuras mediastínicas (síndrome de vena cava superior 30%, parálisis del nervio frénico, disfagia, disfonía o tos). Habitualmente el LBPM invade pulmones, pleura y pericardio. En el diagnóstico es muy rara la afectación de médula ósea (<5%)⁴. En la recidiva es muy frecuente la extensión al hígado, riñón o cerebro, lo que su-

giere una diseminación hematológica de la enfermedad⁵⁻⁹. El linfoma está constituido por una proliferación de células grandes B, heterogéneas y aproximadamente en la mitad de los casos existen áreas de esclerosis. El tratamiento consiste en quimioterapia, sugiriendo estudios recientes la superioridad de MACOP-B, sobre el clásico esquema CHOP¹⁰. El papel de la radioterapia está cuestionado¹¹.

El diagnóstico debe realizarse mediante biopsia, muchas veces mediante toracotomía. El diagnóstico diferencial incluye el linfoma linfoblástico, linfoma Hodgkin, tumores germinales, timomas y carcinomas, siendo para ello de especial importancia la inmunohistoquímica.

El estudio de extensión debe incluir un TAC toracoabdominal, una biopsia de médula ósea, analítica que incluya LDH y (-2) microglobulina.

El pronóstico de pacientes con LNH de alto grado, que no alcanzan la respuesta completa tras la primera línea de quimioterapia es especialmente malo. Se presenta el caso de un paciente, actualmente sin evidencia de enfermedad, a pesar de no haber alcanzado respuesta completa tras tres líneas iniciales de tratamiento que incluyeron TASPE. Creemos que la cirugía por un lado y el tratamiento con nuevos fármacos como el rituximab ha permitido conseguir una respuesta completa duradera. Asimismo consideramos que este caso viene a demostrar la importancia del tratamiento multidisciplinario del cáncer, donde todas las armas terapéuticas deben ser contempladas.

Correspondencia:
Dr. D. Vicente Baz
Servicio de Oncología Médica
Hospital Juan Ramón Jiménez
Avda. Ronda Norte, s/n
E-21005 Huelva
E-mail: dvicentebaz@yahoo.es

Bibliografía

1. Harris NL, Jaffe ES, Stein H, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: A proposal from the international lymphoma study group. *Blood* 1994; 84:1361-92.
2. Lichtenstein A, Levine A, Taylor C, et al. Primary mediastinal lymphoma in adults. *Am J Med* 1980; 68:509-14.
3. The Non-Hodgkin's Lymphoma Pathologic Classification Project: A clinical evaluation of the International Lymphoma Study Group classification of non-Hodgkin's lymphoma. *Blood* 1997; 89:3909-18.
4. Cazals-Hatem D, Lepage E, Brice P, et al. Primary mediastinal large B-cell lymphoma: A clinicopathologic study of 141 cases compared with 916 nonmediastinal large B-cell lymphomas—A GELA ("Groupe d'Etude des Lymphomes de l'Adulte") study. *Am J Surg Pathol* 1996; 20:877-88.
5. Kirn D, Mauch P, Shaffer K, et al. Large-cell and immunoblastic lymphoma of the mediastinum: Prognostic features and treatment outcome in 57 patients. *J Clin Oncol* 1993; 11:1336-43.
6. Lazzarino M, Orlandi E, Paulli M, et al. Primary mediastinal B-cell lymphoma with sclerosis: An aggressive tumor with distinctive clinical and pathologic features. *J Clin Oncol* 1993; 11:2306-13.
7. Todeschini G, Ambrosetti A, Meneghini G, et al. Mediastinal large B-cell lymphoma with sclerosis: A clinical study of 21 patients. *J Clin Oncol* 1990; 8:804-8.
8. Perrone T, Frizzera G, Rosai J. Mediastinal diffuse large cell lymphoma with sclerosis. *Am J Surg Pathol* 1986; 10:176-91.
9. Depuydt P, Van Hoof A, Selleslag D, et al. Mediastinal B-cell lymphoma with sclerosis: Clinical features and treatment results in 10 patients. *Acta Clin Belg* 1995; 50:137-43.
10. Todeschini G, Secchi S, Morra E, et al. Primary mediastinal large B-cell lymphoma (PMLBCL): Long-term results from a retrospective multicentre Italian experience in 138 patients treated with CHOP or MACOP-B/VACOP-B. *Br J Cancer* 2004; 90:372-76.
11. van Besien K, Kelta M, Bahaguna P. Primary Mediastinal B-Cell Lymphoma: A Review of Pathology and Management. *J Clin Oncol* 2001; 19:1855-64.