



Linfoma no Hodgkin bilateral inmunofenotipo B de células del manto de amígdalas palatinas

RESUMEN

Los linfomas son la segunda neoplasia más frecuente en la cabeza y el cuello, después del carcinoma de células escamosas. El sitio de manifestación extranodal más común en esta región es el anillo de Waldeyer, específicamente en las amígdalas palatinas. El linfoma no Hodgkin inmunofenotipo B de células grandes es el tipo histológico más común, afecta a alrededor de 90% de los casos de linfoma de amígdala. El linfoma de células del manto se reporta en la bibliografía con una frecuencia de 3%. Debido a sus características anatómicas, el linfoma bilateral de amígdala es extremadamente raro. Se describe el caso de una paciente de 61 años de edad sin antecedentes de tabaquismo o alcoholismo, con obstrucción nasal bilateral, roncopatía nocturna, globo faríngeo, disfagia y ortopnea progresivos de un año de evolución. A la exploración física se observó hipertrofia amigdalina asimétrica y adenomegalias bilaterales niveles Ib y II. La tomografía de cuello simple y contrastada corroboró la hipertrofia amigdalina, hipertrofia de amígdala lingual y adenomegalias en niveles I, II y III. Debido a estos hallazgos y a los síntomas obstructivos se realizó amigdalectomía bilateral. El estudio histopatológico reportó linfoma bilateral de células del manto variante clásica, inmunofenotipo B. La paciente fue referida al Servicio de Hematología para estadificación y tratamiento. En la bibliografía sólo se han comunicado cinco casos de linfoma amigdalino bilateral, además, la variedad de células del manto es muy rara.

Palabras clave: linfoma de amígdala, linfomas del manto, linfoma de amígdala bilateral.

G Mauricio Morales-Cadena¹
Lourdes Liliana Tapia-Álvarez²
Thalia Rodríguez-Baca²
Esmeraldina Rodríguez-García³

¹ Médico adscrito de la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello y Jefe de Curso de la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Residente de cuarto año de la especialidad de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

³ Residente de la especialidad de Anatomía Patológica.

Hospital Español de México y Facultad Mexicana de Medicina, Universidad La Salle.

Type B immunophenotype mantle cell bilateral non-Hodgkin's lymphoma of palatine tonsils

ABSTRACT

Lymphomas represent the second most frequent head and neck neoplasms, following squamous cell carcinoma. The most frequent extranodal site of presentation is Waldeyer's ring, specifically at palatine tonsils. Type B immunophenotype large cell non-Hodgkin's lymphoma is the most common histologic kind, found in almost 90% tonsillar lymphomas. Mantle cell lymphoma accounts for a 3% frequency. Due to anatomic characteristics, bilateral tonsillar lymphoma is extremely

Recibido: 6 de mayo 2014

Aceptado: 12 de agosto 2014

Correspondencia: Dr. G Mauricio Morales Cadena
Calderón de la Barca 359-103
11560 México, DF
moralescadena@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Morales-Cadena GM, Tapia-Álvarez GM, Rodríguez-Baca T, Rodríguez-García E. Linfoma no Hodgkin bilateral inmunofenotipo B de células del manto de amígdalas palatinas. An Orl Mex 2014;59:282-287.



rare. This paper describes the case of a 61-year-old woman without alcohol intake or smoking history, presenting nasal obstruction, history of night snoring, foreign-body sensation, dysphagia and orthopnea that had progressed within the last year. In physical examination she presented asymmetrical tonsillar hypertrophy and bilateral adenopathy in Ib and II levels. Non-contrast and contrast computed tomography of neck confirmed tonsillar hypertrophy, lingual tonsillar hypertrophy and adenopathy in I, II and III levels. Due to obstructive symptoms and CT findings a bilateral tonsillectomy was performed. Histopathology described a classical variation type B immunophenotype mantle cell bilateral lymphoma. The patient was then assessed by Oncology/Hematology to stratification and management. There are only five cases reported of bilateral tonsillar lymphoma. Mantle cell lymphoma is a very rare entity.

Key words: tonsillar lymphoma, mantle cell lymphoma, bilateral tonsillar lymphoma.

ANTECEDENTES

Las neoplasias más frecuentes en la cabeza y el cuello, así como en la amígdala palatina son el carcinoma de células escamosas (85%) y el linfoma (14%). Ambos pueden manifestarse con faringodinia persistente, disfagia, globo o linfadenopatía cervical.^{1,2}

Los linfomas generalmente se clasifican en linfoma de Hodgkin y linfoma no Hodgkin. La región de la cabeza y el cuello es uno de los sitios más frecuentes de linfoma no Hodgkin extranodal. Si el anillo de Waldeyer es un órgano extralinfático es controvertido; de acuerdo con la clasificación de Ann Harbor se considera tejido linfático al igual que el timo, el bazo, el apéndice y las placas de Peyer.³ En el anillo de Waldeyer, las amígdalas son el sitio primario más común (40-79%).^{3,4}

La clasificación de los linfomas no Hodgkin se subdivide en neoplasia de grado bajo, intermedio y alto. Sin embargo, los avances en biología, genética e inmunología permiten clasificarlos para establecer más acertadamente el pronóstico. La

mayor parte de los tumores de amígdala son de grado intermedio o alto.²

El linfoma no Hodgkin inmunofenotipo B de células grandes es el tipo histológico más común, afecta a alrededor de 90% de los casos de linfoma de amígdala.^{2,5}

El linfoma de células del manto es un subtipo de linfoma no Hodgkin agresivo y poco común;⁶ se ha reportado en la bibliografía con frecuencia de 3 a 4%.⁴ En algunos centros se subdiagnostica debido a la falta de realización de la tinción para ciclina D1.²

Asimismo, debido a las características anatómicas de la región, el linfoma bilateral de amígdala es extremadamente raro.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 61 años de edad sin antecedentes de tabaquismo, alcoholismo o inmunosupresión. Padecía obstrucción nasal bilateral, roncopatía, globo faríngeo, disfagia y ortopnea progresivos de un año de evolución,

sin pérdida de peso, diaforesis, fiebre u otros síntomas sistémicos. Durante este periodo había recibido tratamiento antibiótico sin mejoría. A la exploración física se observó hipertrofia amigdalina asimétrica (amígdala palatina derecha grado II, amígdala palatina izquierda grado IV) sin ulceraciones ni cambios en la mucosa (Figura 1). En el cuello se palparon adenomegalias bilaterales niveles Ib y II, de consistencia ahulada, móviles, no dolorosas. La biometría hemática y las pruebas de función hepáticas se encontraron sin alteraciones. La tomografía de cuello simple y contrastada corroboró la hipertrofia amigdalina bilateral, hipertrofia de amígdala lingual y adenomegalias en niveles I, II y III (Figura 2). Debido a estos hallazgos y a los síntomas obstructivos se realizó amigdalectomía bilateral (Figura 3). El estudio histopatológico reportó linfoma bilateral de células del manto variante clásica, en patrón nodular y del manto, inmunofenotipo B, CD 20 positivo con coexpresión de CD5 y ciclina D1. La paciente fue referida al Servicio de Hematología para estadificación y tratamiento. Posteriormente la tomografía por emisión de positrones mostró captación en las fosas amigdalinas, la base de la lengua y el cuello. Debido a que se trataba de una afección localizada y al tipo histológico, se decidió observación. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento, sin síntomas.



Figura 1. Asimetría amigdalina.

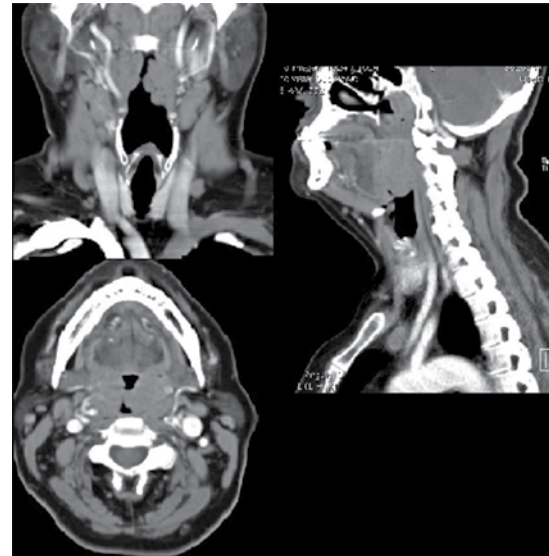


Figura 2. Tomografía de cuello contrastada en cortes coronal, axial y sagital. Se observa hipertrofia amigdalina bilateral, así como obstrucción importante en la orofaringe y la base de la lengua.



Figura 3. Imagen macroscópica de las amígdalas palatinas. Amígdala palatina derecha: 4 x 3 x 1.5 cm. Se observa marcaje (sutura) en la amígdala palatina izquierda: 5 x 2.5 x 2 cm.

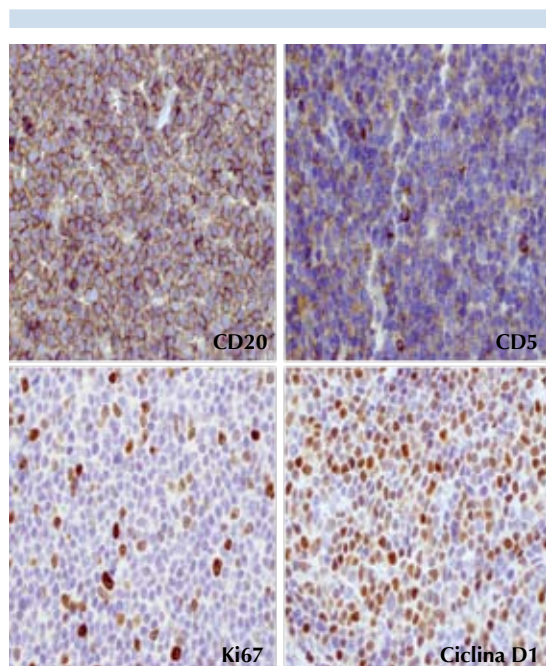


Figura 4. Histopatología. Ciclina D1 difuso intensamente positivo nuclear. CD5 positivo débil y focal. CD20 intesamente positivo difuso en la membrana citoplasmática. Ki67 positivo en 30% de las células.

DISCUSIÓN

Por lo general, los pacientes con linfoma amigdalino manifiestan crecimiento unilateral de la amígdala palatina o una lesión ulcerativa en la superficie.¹ Las alteraciones en la apariencia macróscopica, los síntomas y signos sistémicos, la faringodinia persistente, el crecimiento progresivo, la linfadenopatía y los antecedentes de neoplasia o inmunodepresión pueden indicar malignidad.⁷ Sin embargo, los síntomas sistémicos son poco frecuentes en linfomas de cabeza y cuello.¹ Asimismo, sólo 14.4% de los pacientes adultos con apnea del sueño tienen hipertrofia amigdalina y la apnea del sueño producida por enfermedad linfoproliferativa se asocia principalmente con obstrucción faríngea.⁵

La asimetría amigdalina con sospecha de malignidad es una indicación de amigdalectomía; sin embargo, esta asimetría puede ser resultado de diferencia en la profundidad de la fosa amigdalina o asimetría del pilar anterior. En algunos estudios se estima que en alrededor de 36% de los casos no existe diferencia en el tamaño amigdalino observado por el patólogo, a pesar de haber asimetría clínica evidente.⁷

En este caso, aunque se observó asimetría amigdalina con datos de sospecha de malignidad (faringodinia persistente, adenomegalias palpables), se decidió realizar amigdalectomía bilateral debido a los síntomas obstructivos y a los hallazgos tomográficos.

En la tomografía computada de pacientes con linfoma, la mayoría muestra crecimiento amigdalino bilateral de densidad homogénea, ligeramente mayor a músculo; mientras que los pacientes con carcinoma escamoso muestran, en términos radiológicos, crecimiento amigdalino unilateral, realce heterogéneo con necrosis e invasión frecuente a órganos adyacentes, como la pared faríngea ipsilateral. Además, la distribución y características tomográficas de los ganglios linfáticos cervicales son útiles para el diagnóstico diferencial. La mayoría de los pacientes con linfoma no Hodgkin primario de amígdalas tiene afectación de los ganglios linfáticos cervicales bilaterales, principalmente nivel II. De acuerdo con Wang, en pacientes con linfoma de amígdala, se detecta 100% de ganglios yugulares superiores, de éstos 59% son bilaterales y 77% en nivel III, con 32% de bilateralidad, con promedio de 1.5 cm de diámetro. Las adenomegalias muestran densidad homogénea similar a músculo o hipodensidad central con realce periférico en 37.5% de los linfomas, lo que no es específico para metástasis de carcinoma escamoso.⁴

La tomografía de cuello simple y contrastada de la paciente mostró hipertrofia amigdalina

bilateral y aumento de volumen en la base de la lengua, así como adenomegalias niveles II y III similar a lo reportado en la bibliografía, aunque nuestra paciente también tenía adenomegalias nivel Ib, hallazgo muy poco frecuente en linfomas de amígdalas palatinas.

La clasificación patológica es un factor pronóstico importante. El tamaño de la lesión y el área involucrada del tumor primario del linfoma no Hodgkin del anillo de Waldeyer también se relaciona con el pronóstico.⁴

El linfoma de células del manto se reconoció como un subtipo de linfoma no Hodgkin por primera vez en la Clasificación Europea-Americana de Neoplasias Linfoides (REAL) y en 1994 por la Organización Mundial de la Salud. En contraposición a las características demográficas de nuestra paciente, el linfoma de células del manto afecta típicamente a hombres negros. Las localizaciones más frecuentes son: ganglios linfáticos (80.4%), aparato gastrointestinal (7.8%) y cabeza y cuello (6.2%); aproximadamente 75% de los casos se diagnostica en estadios avanzados. Los tratamientos más prescritos en casos de afectación a la cabeza y el cuello son la intervención quirúrgica o la radioterapia. Aunque este tipo de linfoma puede ser agresivo, con supervivencia de tres a cinco años, existe un subgrupo de pacientes con curso clínico indolente que manifiestan enfermedad estable sin necesidad de tratamiento en un periodo variable y que, por lo general, pueden sobrevivir más de 10 años.⁶

Además de los hallazgos clínicos e histopatológicos, para el estadiaje es necesario realizar: biometría hemática, pruebas de función renal y hepática, electrolitos séricos, deshidrogenasa láctica, radiografía de tórax y ultrasonido abdominal,² mismos que en nuestra paciente no mostraron alteraciones.

Debido a la variante reportada por histopatología, se realizó una tomografía por emisión de positrones para descartar otros subsitios afectados. Como sabemos, el tejido linfóide muestra un estado basal hipermetabólico que tiene como consecuencia aumento en la captación del marcador en este estudio. Esta hiperconcentración basal puede oscurecer el diagnóstico de afección neoplásica en la fosa amigdalina. Esta actividad también puede aumentarse por el antecedente de amigdalectomía o de radioterapia;⁸ por tanto, en este caso se descartó invasión sistémica, pero la captación en la fosa amigdalina pudo deberse a la amigdalectomía reciente.

Otra característica que hace de este caso de linfoma de células del manto una manifestación atípica fue la bilateralidad. En el estudio de Saul y Kapadia (publicado en 1985) de 68 casos de linfoma primario del anillo de Waldeyer, de 51% de casos con linfoma de amígdala, 9% eran bilaterales. En 2010 se comunicaron otros dos casos, con diagnósticos de linfoma de células B con patrón folicular y el segundo con linfoma B de células pequeñas. Por lo que, hasta donde los autores tienen conocimiento, existen sólo cuatro casos de linfoma no Hodgkin bilateral de amígdala comunicados en la bibliografía de Gran Bretaña.¹

A pesar de la elevada incidencia de histología agresiva, los linfomas de amígdala tienen un pronóstico favorable.² La tasa de remisión completa de los tumores primarios de amígdala es significativamente mayor a la de los tumores de la base de la lengua o la nasofaringe. Se ha observado peor pronóstico en pacientes con mayor tamaño tumoral y adenomegalias cervicales bilaterales.⁴ Los pacientes con linfoma de células del manto gastrointestinal o en la cabeza y el cuello tienen mayor probabilidad de enfermedad localizada, sin síntomas B y mayor supervivencia.⁶



CONCLUSIONES

Existen sólo cinco casos comunicados en la bibliografía de linfoma amigdalino bilateral, además de que la variedad de células del manto es muy rara. De acuerdo con lo revisado en la bibliografía, no existen reportes previos de esta asociación.

REFERENCIAS

1. Khan SU, Kenefick C, Leary GO, Lucey JJ. Non-Hodgkin lymphoma presenting as bilateral tonsillar hypertrophy: Case report. ENT 2010;89:4-5.
2. Mohammadianpanah M, Daneshbod Y, Ramzi M, et al. Primary tonsillar lymphomas according to the new World Health Organization classification: to report 87 cases and literature review and analysis. Ann Hematol 2010;89:993-1001.
3. Salplahta D, Comanescu MV, Ionita AE, et al. Non-Hodgkin lymphomas of Waldeyers ring. Rom J Morphol Embryol 2012;53:157-160.
4. Wang X, Wu N, Zhu Z, Zhao Y. Computed tomography features of enlarged tonsils as a first symptom of non-Hodgkin's lymphoma. Chinese J Cancer 2010;29:556-560.
5. Soria-Céspedes D, Barquera-Heredia J, Pardo A, Ortiz-Hidalgo C. Hipertrofia amigdalina bilateral como primera manifestación de linfoma de linfocitos pequeños B con patrón interfolicular. Rev Med Inst Mex Seguro Soc 2010;48:75-78.
6. Ambinder AJ, Shenoy PJ, Natoupil LJ, Flowers CR. Using primary site as a predictor of survival in mantle cell lymphoma. Cancer 2013;119:1570-1575.
7. Puttasiddaiah P, Kumar M, Gopalan P, Browning ST. Tonsillectomy and biopsy for asymmetric tonsillar enlargement: are we right? J Otolaryngol 2007;36:161-163.
8. Nabili V, Zaia B, Blackwell KE, Head CS, et al. Positron emission tomography: poor sensitivity for occult tonsillar cancer. Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg 2007;28:153-157.