

## Linfoma renal primario

### Primary renal lymphoma.

Edgar Recinos-Money,<sup>1</sup> Ernesto Zepeda-Castilla,<sup>2</sup> Jorge Pérez-Castro,<sup>3</sup> Gustavo Escobar-Alfaro,<sup>4</sup> Marco Aragón-Castro<sup>5</sup>

#### Resumen

El linfoma renal primario es una enfermedad rara, cuya causa y patogénesis aún no están bien definidas, tanto así que se llega a dudar de su existencia. Esto explica las múltiples formas de tratarlo. Se comunica el caso de un paciente de 56 años de edad que consultó por el hallazgo incidental de creatinina de 2 mg/dL. El ultrasonido renal documentó un tumor sólido del riñón izquierdo. La tomografía de tórax y abdomino-pélvica corroboraron el tumor renal izquierdo. Se realizó nefrectomía radical izquierda. El reporte de patología fue linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B. La aspiración de médula ósea fue negativa para infiltración por linfoma. Recibió seis ciclos de quimioterapia con esquema de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona y rituximab (CHOP-R) y posteriormente mantenimiento durante dos años con rituximab bimensual. El paciente se encuentra libre de enfermedad con creatinina normal luego de 96 meses de seguimiento. El linfoma renal primario afecta con más frecuencia a hombres con edad promedio de 60 años. Es de síntomas muy variables. Es difícil establecer el diagnóstico por clínica y por imágenes, usualmente se establece por histología del producto de nefrectomía. El linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B es el subtipo más común. En la actualidad el tratamiento es con quimioterapia sistémica y rituximab y con este esquema la supervivencia ha mejorado notablemente.

**PALABRAS CLAVE:** Linfoma; renal; rituximab.

#### Abstract

The primary renal lymphoma is a rare disease whose etiology and pathogenesis are not yet well defined, so much so, its existence is in doubt. This explains the multiple ways to treat it. This paper reports the case of a male patient of 56 years old who consulted for incidental finding of creatinine 2 mg/dL. Abdominal US showed a left renal tumor. Thoracic and abdomino-pelvic tomography corroborated a left renal tumor. Left radical nephrectomy was performed. The pathology report was a diffuse non-Hodgkin large cell type B lymphoma. Bone marrow aspiration was negative. Patient received six cycles of chemotherapy with cyclophosphamide, doxorubicin, vincristine, prednisone and rituximab scheme, in addition, maintenance for 2 years with rituximab bimonthly. The patient is disease-free after 96 months of follow-up and has normal creatinine. Primary renal lymphoma affects 60 years old men with highly variable symptoms. The diagnosis is very difficult by clinic or images and is usually performed by the histology of nephrectomy. Diffuse non-Hodgkin large cell type B lymphoma is the most common subtype. Currently, treatment consists of systemic chemotherapy and rituximab and survival has improved greatly with this scheme.

**KEYWORDS:** Lymphoma; Renal; Rituximab.

<sup>1</sup> Unidad de Cirugía Oncológica, Hospital Ángeles Clínica Londres, Ciudad de México.

<sup>2</sup> Unidad de Cirugía Oncológica, Hospital Ángeles Lindavista, Ciudad de México.

<sup>3</sup> Unidad de Patología, Hospital Ángeles Metropolitano, Ciudad de México.

<sup>4</sup> Unidad de Cirugía Oncológica, Hospital Ángeles Pedregal, Ciudad de México.

<sup>5</sup> Servicio de Urología, Hospital Centro Médico, ISSEMyM, Metepec, Estado de México, México.

**Recibido:** 28 de febrero 2019

**Aceptado:** 4 de junio 2019

#### Correspondencia

Edgar Recinos Money  
edgarrecinosmoney@gmail.com

#### Este artículo debe citarse como

Recinos-Money E, Zepeda-Castilla E, Pérez-Castro J, Escobar-Alfaro G, Aragón-Castro M. Linfoma renal primario. Hematol Mex. 2019 julio-septiembre;20(3):231-234. <https://doi.org/10.24245/rhematol.v20i3.2996>

## ANTECEDENTES

El linfoma renal primario es una enfermedad poco frecuente.<sup>1</sup> Aunque incluso 30 a 50% de los pacientes que mueren por linfoma no Hodgkin muestran afectación del riñón en la necropsia, solo 0.1% de los casos son diagnosticados como linfoma renal primario.<sup>2</sup> Desde el primer caso reportado por Knoepp en 1956<sup>3</sup> se ha mantenido en duda la existencia de esta enfermedad porque el riñón carece de tejido linfoide en su parénquima. La causa propuesta de su aparición es la diseminación hidatógena desde los linfáticos subcapsulares renales hacia el parénquima renal; una segunda hipótesis postula que un proceso inflamatorio crónico previo estimula la existencia de linfocitos en el riñón y el cambio neoplásico ocurre durante esta infiltración inflamatoria.<sup>4</sup>

Con la descripción de los criterios diagnósticos de linfoma renal primario postulados por Malbrain en 1994,<sup>5</sup> a nuestro mejor conocimiento, menos de 80 casos se han reportado en la bibliografía, incluido éste.<sup>4,6</sup> El linfoma renal primario implica los casos con enfermedad presente únicamente en el riñón o los que, aun con afectación nodular en otras zonas de la anatomía, los síntomas son exclusivamente renales.<sup>5</sup>

La falta de conocimiento preciso de la enfermedad ha provocado diferentes abordajes terapéuticos y el pronóstico reportado en general ha sido muy malo, con 75% de mortalidad antes del año de establecido el diagnóstico.<sup>6</sup> Con el advenimiento de la quimioterapia a base de CHOP-R, la supervivencia ha llegado a 66% a dos años.<sup>7</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 55 años de edad, quien fue referido el 10 de diciembre de 2010 por hallazgo incidental en la radiografía de tórax

de tres lesiones nodulares en ambos campos pulmonares. Sin antecedentes patológicos de importancia, ni síntomas referidos, sus estudios de laboratorio únicamente mostraron creatinina sérica de 2 mg/dL. La tomografía de tórax, abdomen y pelvis encontró un tumor sólido en el riñón izquierdo de 25 x 20 x 8 cm y enfermedad metastásica pulmonar (tres nódulos) en ambos campos pulmonares. Se realizó nefrectomía radical izquierda y el informe de patología fue de linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B. Se inició quimioterapia con esquema CHOP-R, completando seis ciclos sin complicaciones, continuó con mantenimiento con rituximab cada dos meses, completando dos años con el mismo sin complicaciones. Actualmente el paciente tiene 96 meses de seguimiento mediante TC-PET y se encuentra libre de enfermedad y creatinina normal.

## DISCUSIÓN

Aunque puesta en duda su existencia, el linfoma renal primario es una enfermedad poco frecuente pero real. La infiltración renal por parte de las enfermedades linfoproliferativas es muy común, llega a 30 a 60%, pero la enfermedad renal primaria sólo se describe en 3 a 5%.<sup>8</sup> Schniederjan reportó 40 casos de tumores linfoproliferativos en el aparato genitourinario, de los que 65% fueron linfomas primarios. Además, el sitio más frecuente de manifestación fue el riñón (35%).<sup>9</sup> Este caso cumple con los criterios de Malbrain, sus únicos síntomas eran de origen renal y su creatinina regresó a parámetros normales luego del tratamiento.

Existen tres criterios diagnósticos de linfoma renal primario: a) infiltración linfomatosa renal, b) sin dilatación renal uni o bilateral por proceso obstructivo y c) sin componente extrarrenal al momento del diagnóstico.<sup>2</sup> Nuestro caso cumplió con estos criterios.

El linfoma renal primario afecta más comúnmente a hombres de 60 años de edad en promedio, como nuestro paciente, aunque también se han reportado casos en niños.<sup>10</sup> Puede ser asintomático o provocar síntomas como insuficiencia renal, proteinuria, síndrome nefrótico, hematuria microscópica y macroscópica, dolor en el flanco y masa palpable.<sup>11</sup>

Los hallazgos tomográficos son muy variables. Pueden manifestarse como múltiples tumores renales de 1 a 3 cm de diámetro (60%), tumor sólido único (10-20%) y en forma de enfermedad bilateral (60%).<sup>12</sup> En los casos como el nuestro que se manifiestan con tumor único renal, los hallazgos que pueden diferenciar al linfoma renal primario son: la ausencia de calcificaciones, la atenuación homogénea poscontraste, falta de trombo en la vena renal y la ausencia de efecto de masa en los vasos y pelvis renales.<sup>13</sup>

El diagnóstico diferencial incluye cualquier tumor sólido renal o enfermedad metastásica de otro tumor primario, los más frecuentes son de pulmón, mama e hígado. El diagnóstico histopatológico se establece habitualmente a partir del producto de nefrectomía radical, porque no hay forma de distinguirlo clínicamente de un carcinoma renal, como sucedió con nuestro paciente. Sólo en los casos de tumores renales múltiples, bilaterales o atípicos, la toma de biopsia por punción es un recurso.<sup>11</sup> La sensibilidad y especificidad de la biopsia por punción es de 70 a 92% y 100%, respectivamente.<sup>14</sup>

El uso del TC-PET o de la IRM-PET en el diagnóstico de tumores renales ha demostrado ser de gran utilidad, de tal forma que en los casos de linfoma renal primario se encuentra aumento de la captación del FDG con respecto al demostrado en los casos de carcinoma de células renales y con este hallazgo se decide realizar una biopsia percutánea con aguja de estos tumores; se postula que este abordaje diagnóstico pudiera

reemplazar la necesidad de realizar nefrectomías en los pacientes con sospecha de linfoma renal primario.<sup>13</sup>

La histología más frecuente de linfoma renal primario es el linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B (43%), MALToma (10%), linfoma de Burkitt (10%), linfoma linfocítico crónico (10%), linfoma folicular (10%) y leucemia linfoblástica aguda de células B (5%). El estudio de patología de nuestro caso correspondió a linfoma no Hodgkin difuso de células grandes tipo B y CD 20 positivo por inmunohistoquímica.<sup>9</sup>

El tratamiento del linfoma renal primario ha variado desde su descripción en 1956. Desde la combinación de cirugía con radioterapia coadyuvante, la prescripción de radioterapia o cirugía sola hasta el tratamiento con quimioterapia sistémica. El esquema más prescrito incluye 6 a 8 ciclos de CHOP, actualmente se administra este esquema combinado con rituximab (CHOP-R). Este último es un anticuerpo monoclonal dirigido a la expresión de CD 20. Luego de terminados los ciclos de CHOP-R, se debe dar terapia de mantenimiento con rituximab hasta completar dos años.<sup>7</sup>

La supervivencia de los pacientes se reporta tórpida en la mayor parte de las series, con mortalidad de 75% antes del año luego del diagnóstico.<sup>10</sup> En la actualidad esto ha cambiado por la administración de terapia sistémica y aún más con rituximab. Esto probablemente por la destrucción de enfermedad sistémica. Se ha reportado hasta 66% de supervivencia a dos años. El paciente del caso comunicado lleva ocho años de supervivencia libre de enfermedad y a nuestro conocimiento, es la más prolongada reportada en la bibliografía.

## CONCLUSIONES

El linfoma renal primario es una afección extremadamente rara pero existente. Una vez establecido

el diagnóstico, que cada vez parece ser por medios menos invasivos con la combinación del TC-PET y la biopsia percutánea, el tratamiento de elección, por lo comunicado en este artículo, debe ser con quimioterapia sistémica.

## REFERENCIAS

1. Kandel LB, McCullough DL, Harrison LH, Woodruff RD, Ahl ET, Munitz HA. Primary renal lymphoma. Does it exist? *Cancer* 1987;60:386-391.
2. Hagihara M, Hua J, Iwaki Y, Inoue M, Sato T. Primary renal lymphoma: A case report and literature review. *Intern Med* 2015;54:2655-59.
3. Dobkin SF, Brem AS, Caldamone AA. Primary renal lymphoma. *J Urol* 1991;146:1588.
4. Lu L, Shi HZ, Xiao ZJ, Wang D, Li CL. Primary renal lymphoma: a clinical analysis of 5 cases. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2018;98(18):1443-1445.
5. Malbrain ML, Lambrecht GL, Daelemans R, Lins RL, Hermans P, Zachée P. Acute renal failure due to bilateral lymphomatous infiltrates. Primary extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the kidneys: Does it really exist? *Clin Nephrol* 1994;42(3):163-169.
6. Agochukwu NQ, Kilchevsky A, Hesse D. Primary renal large cell B-cell lymphoma imitating invasive renal cell carcinoma with inferior vena cava tumor thrombus. *Urol Case Rep* 2018;18:84-86.
7. Vazquez-Alonso F, Puche-Sanz I, Sanchez-Ramos C, Flores-Martin J, Vicente-Prados J, Cozar-Olmo JM. Primary renal lymphoma: Long-term results of two patients treated with a chemotherapy+rituximab protocol. *Case Rep Oncol Med* 2012;2012:726424.
8. Pinggera GM, Peschel R, Buttazzoni A, Mitterberger M, Friedrich A, Pallwein L. A possible case of primary renal lymphoma: A case report. *Cases J* 2009;2:6233-35.
9. Schniederjan SD, Osunkoya AO. Lymphoid neoplasm of the urinary tract and male genital organs: A clinicopathological study of 40 cases. *Mod Pathol* 2009;22(8):1057-65.
10. Gupta A, Bhatt A, Khaira A, Gupta A, Ran DS. Primary renal lymphoma: A differential diagnosis of renal mass in a young male. *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2010;21(3):544-545.
11. Hart S, Chandy E, Shafer D, Mehta V, Turk TM. A case of primary renal lymphoma. *Urology* 2012;80(4):763-765.
12. Pahwa M, Gupta N, Tyagi V, Chadha S. Primary renal lymphoma: Is prognosis really that bad? *Saudi J Kidney Dis Transpl* 2013;24(4):816-817.
13. Thawani R, Amar A, Patowary J, Kaul S, Jena A, Das PK. Primary renal cell lymphoma: Case report, diagnosis, and management. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2017;38(4):545-547.
14. Cyriac S, Rejiv R, Shirley S, Sagar GT. Primary renal lymphoma mimicking renal cell carcinoma. *Indian J Urol* 2010;26(3):441-443.