

Linfoma primario y secundario del SNC: claves para el residente de radiología

Trejo Falcón, Joel, joeltrefalcon@gmail.com

Vázquez Olmos, Carlos

Torres del Río, Silvia

Márquez Argente del Castillo, Begoña

García Tuells, Irene

Hospital Universitario JM Morales Meseguer, Murcia

Objetivo docente:

Describir los hallazgos de imagen del linfoma cerebral primario y secundario, incluidas las presentaciones atípicas de la enfermedad.

Revisión del tema:

El linfoma puede afectar al sistema nervioso central (SNC) como tumor primario o, más frecuentemente, de manera secundaria como extensión de linfomas sistémicos.

El linfoma primario es una forma rara de linfoma no Hodgkin (LNH), limitada al cerebro, médula, ojos o meninges y se desarrolla tanto en inmunocompetentes como inmunocomprometidos. Suele afectar a áreas profundas de los hemisferios cerebrales, a la sustancia blanca periventricular y cuerpo calloso, y posteriormente por frecuencia a ganglios basales y tálamo. Además, puede verse extensión endocranial ventricular.

La extensión al SNC del LNH aumenta en tumores agresivos. La afectación ósea de la calota y la base del cráneo y la afectación dural es muy frecuente; mientras, la afectación leptomenígea y parenquimatosa aparecen como complicaciones tardías. La afectación parenquimatosa aislada es más rara.

En pacientes inmunodeprimidos puede mostrar diferentes presentaciones, y es aquí donde los hallazgos de imagen representan un mayor reto diagnóstico dada su similitud con otros procesos, especialmente infecciosos como la toxoplasmosis.

El linfoma intravascular es un tipo raro de linfoma con invasión de los vasos y cuyo hallazgo más frecuente son los focos de isquemia.

La linfomatosis cerebral, el linfoma MALT y la granulomatosis linfomatoide son formas poco frecuentes pero cuyo conocimiento es importante.

Conclusión:

El manejo del linfoma en el SNC difiere del de otros tumores malignos del SNC, por ello es importante que el radiólogo conozca los distintos patrones de presentación incluidas formas atípicas.

Introducción:

El linfoma puede afectar al sistema nervioso central (SNC) como tumor primario o, más frecuentemente, de manera secundaria como extensión de linfomas sistémicos hasta en el 15% de los casos. Muestra además distintos comportamientos en las pruebas de imagen, con ciertas diferencias entre individuos inmunocompetentes e inmunocomprometidos. A continuación describiremos las distintas presentaciones del linfoma cerebral destacando las características que nos pueden ayudar a diferenciarlo de otras lesiones de similares.

Linfoma primario del SNC (LPSNC):

El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es el linfoma restringido al cerebro, las leptomeninges, la médula espinal o los ojos sin evidencia de enfermedad fuera del SNC. Es un tumor raro y de mal pronóstico que supone el 3-5% de los tumores cerebrales primarios y el 1% de los linfomas no Hodgkin, y cuya incidencia está creciendo en los últimos años entre los pacientes inmunocompetentes. Los pacientes inmunodeprimidos muestran de por sí un riesgo aumentado de LPSNC, que es mayor en los siguientes casos: tratamiento inmunosupresor postrasplante, inmunodeficiencias congénitas e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

Según la Sociedad Europea de Neurooncología, tras el diagnóstico del LPSNC debe realizarse un estadificación sistémica, para lo que recomienda la tomografía computarizada (TC) por emisión de positrones (PET). Los corticoides pueden interferir en la biopsia y en el resultado patológico definitivo, por lo que solo deben emplearse cuando exista un efecto masa importante o herniación. El LPSNC es muy sensible a los corticoides que inducen citolisis o apoptosis, y pueden producir la regresión del tumor y mejoría clínica, además de ocasionar una desaparición completa del realce de las lesiones en TC y RM. Desgraciadamente, estos efectos son transitorios, con la consiguiente resistencia tras el tratamiento a largo plazo. Además, otros procesos, como la esclerosis múltiple, la sarcoidosis y ocasionalmente los gliomas, pueden responder de manera similar a este tratamiento. La supervivencia global descrita en la literatura se encuentra en 33-60 meses.

Dadas las presentaciones del LPSNC, es posible que en su fase más inicial no se muestre como una tumoración en los estudios de imagen, lo que puede llevar al retraso en su diagnóstico. Las lesiones son típicamente parenquimatosas; la mayoría son centrales periventriculares, aunque la localización superficial hemisférica en contacto con las meninges también es común. En conjunto, es frecuente su proximidad a las superficies del LCR. La localización más frecuentes es supratentorial, destacando el lóbulo frontal (20-43%) y los ganglios basales (13-20%), y como localizaciones infrecuentes encontramos el tronco encefálico y el cerebelo, afectado en un 9-13%, y la médula espinal en un 1-2%.

La presentación típica es como una masa solitaria, aunque en el 20-40% de los casos en pacientes inmunocompetentes se encuentran lesiones múltiples. Como en el resto de los linfomas, puede observarse una gran variedad de patrones atípicos infrecuentes que describiremos de forma detallada en un apartado específico.

Hallazgos de imagen:

En la TC podemos observar lesiones hiperdensas o isodensas con captación de contraste. En la RM, la señal en las secuencias T1 es típicamente isointensa o hiperintensa, y en T2 con frecuencia es hipointensa. Son infrecuentes la hemorragia y la calcificación, y no asocia cambios quísticos. En la mayoría de los casos el realce es moderado o intenso. El patrón de realce predominante en los pacientes inmunocompetentes es el homogéneo, pero es posible el realce en anillo cuya zona central no captante tiende a ser isodensa o isointensa, dato que lo diferencia de las lesiones tumorales necróticas y de los abscesos. En ocasiones el patrón de captación es lineal radial por la afinidad perivascular del tumor. Presenta frecuentemente realce leptomeníngeo y ependimario como manifestación predominante de la enfermedad (2).

El edema perilesional está presente, pero en menor grado que en los gliomas malignos y en las metástasis, y el efecto masa se describe como escaso para el tamaño de la lesión.

Se han documentado casos de afectación meníngea por linfomas primarios, en cuyo caso se presentan como tumoraciones extraaxiales, hiperdensas en la TC, con realce intenso y cola dural, muy similar al meningioma en placa, y normalmente indistinguibles de éste.

Fig. 1: TC de cráneo simple y con contraste intravenoso, cortes axiales. Se aprecia una masa intraaxial centrada en la línea media en la rodilla del cuerpo calloso (flecha), con intenso realce tras la introducción de contraste i.v (asterisco), correspondiendo a un linfoma cerebral primario. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

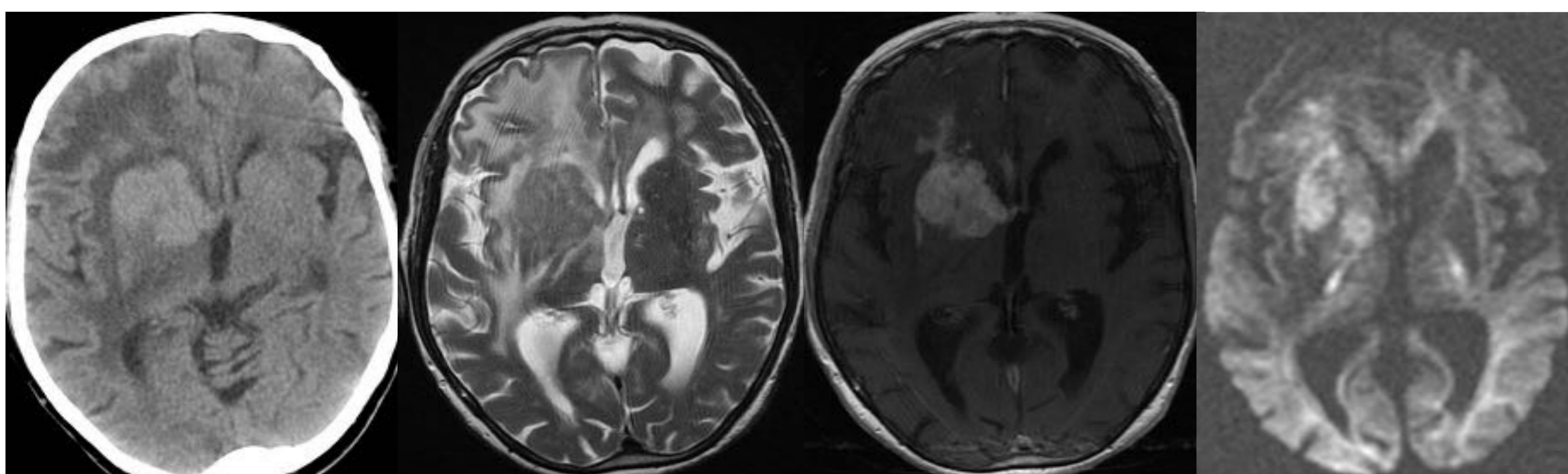
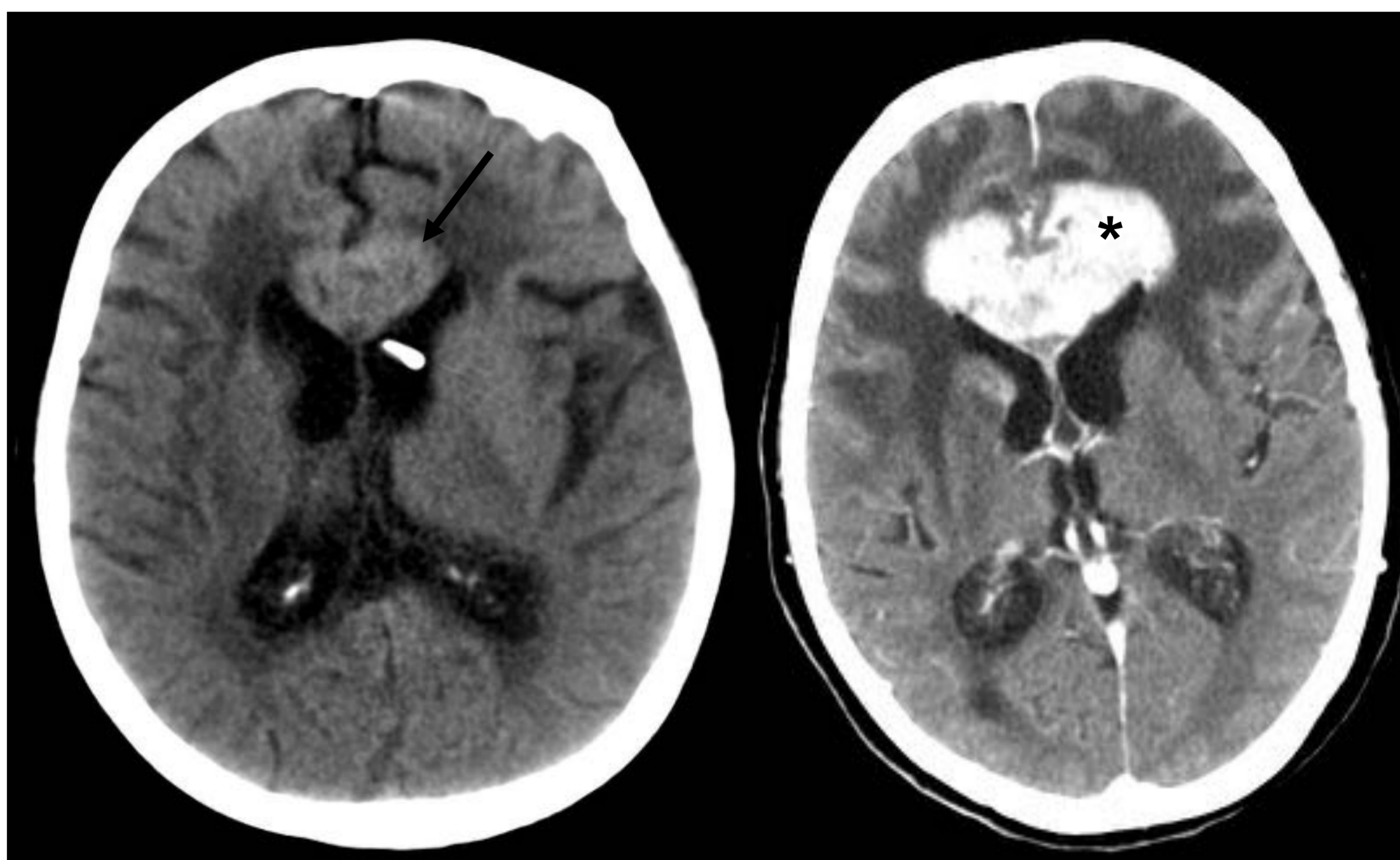
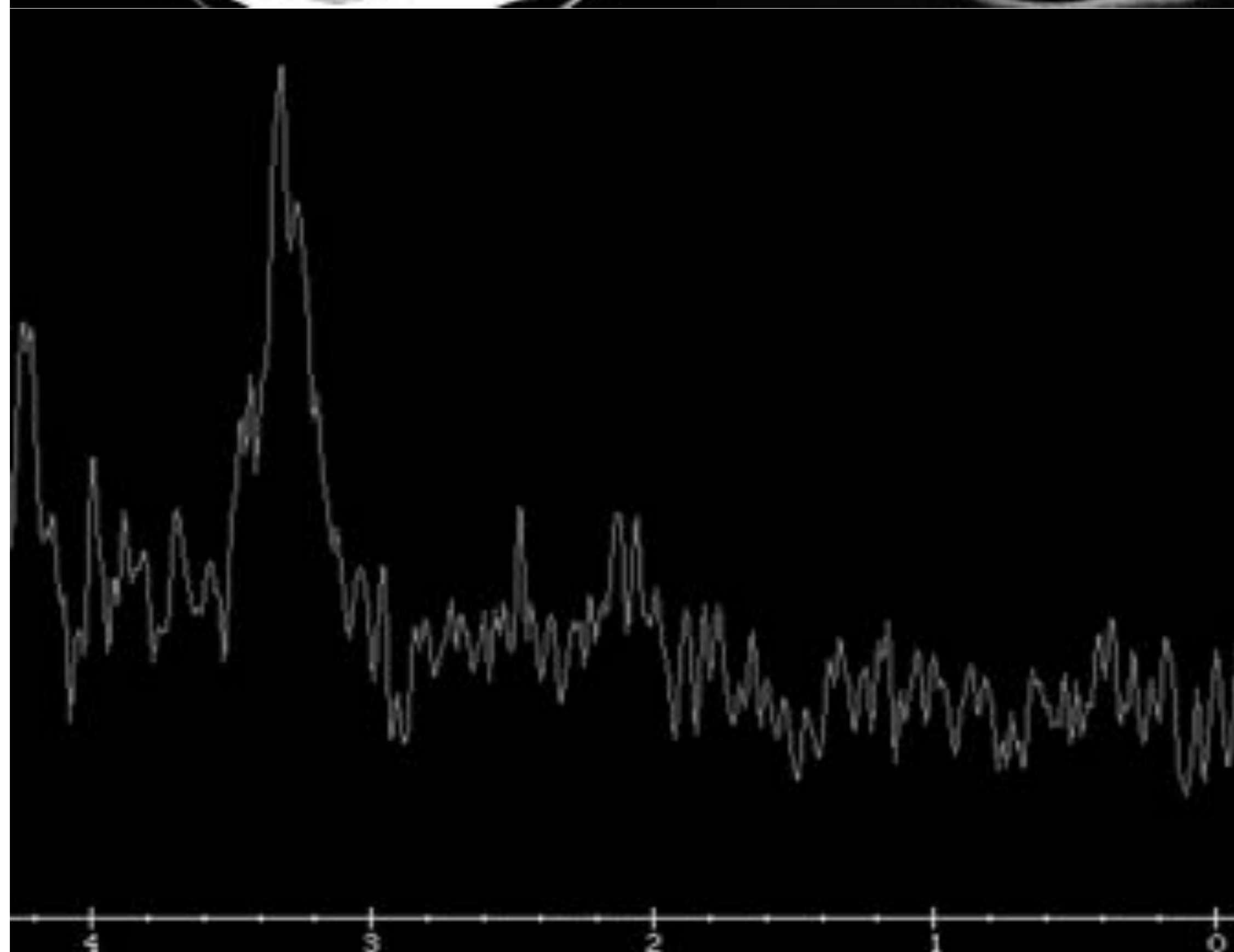


Fig. 2. Paciente con deterioro cognitivo de rápida evolución con alteración de la marcha y discurso incoherente. Tumoración cerebral derecha infiltrante que mostraba afectación del cuerpo calloso y subependimaria con un pico de colina en la espectroscopia, en relación con un linfoma cerebral primario. Hospital Morales Meseguer, Murcia.



Técnicas útiles de RM:

Difusión: En el LPSNC, por una parte, el volumen del espacio extracelular está disminuido, y por otra parte se trata de tumores altamente celulares, por lo que la difusión del agua está restringida y eso les hace aparecer hiperintensos en DWI y con una relativa disminución de los valores del coeficiente de difusión aparente (CDA). El CDA puede usarse como biomarcador para monitorizar la respuesta al tratamiento, observándose que el ascenso de los valores de CDA indica una respuesta favorable.

Perfusión: El valor relativo de volumen cerebral sanguíneo (rVSC) del LPSNC, está levemente aumentado respecto a la sustancia blanca normal, podría atribuirse al patrón de crecimiento angiocéntrico. El VSC relativamente bajo y la curva de intensidad-tiempo tienen un papel importante en diferenciar el LPSNC de otros tumores del SNC, como GBM y metástasis, ambos con aumento de la angiogénesis y valores de VSC significativamente más altos.

Espectroscopia: En los pacientes con LPSNC, la espectroscopia por resonancia magnética (ERM) con tiempo de eco largo demostró un aumento de la colina (Cho) y una disminución del N-acetil-aspartato (NAA), junto con un pico de lípidos. Estos hallazgos no diferencian el LPSNC del GBM ni de las metástasis, pero pueden ser útiles para diferenciarlo de otras lesiones, como las desmielinizantes.

PET: La tomografía por emisión de positrones (PET) con fluorodesoxiglucosa (FDG) muestra típicamente lesiones hipermetabólicas con captación de FDG aumentada en los LPSNC, cuya evolución puede servir para evaluar de manera precoz la respuesta.

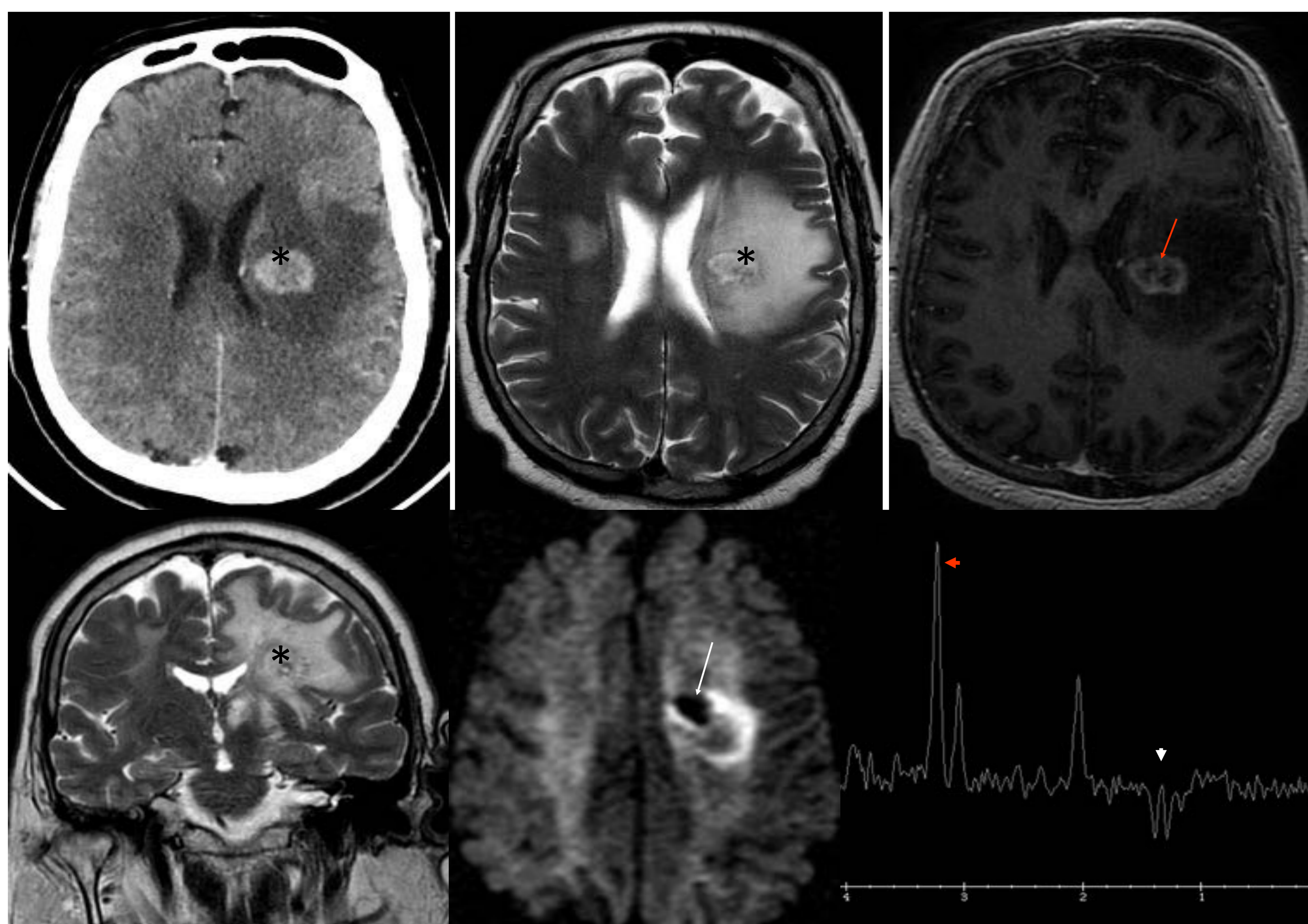


Fig. 3. Paciente de 63 años con linfoma no hodgking cerebral primario en tratamiento con quimioterapia. **Imagen A:** corte axial de TC de cráneo con contraste iv, donde se aprecia una lesión parenquimatosa afectando a la corona radiada izquierda (asterisco), extendiéndose hacia el centro semioval del lóbulo frontal izquierdo, con realce heterogéneo e importante edema perilesional. **Imágenes B-F:** estudio de RM en secuencias T2FSE, 3DBRAVO + Gd, difusión b3000 y espectroscopia. Los hallazgos son similares al estudio de TC con cte iv, con una alteración de señal fundamentalmente en T2. En las secuencias de difusión la lesión muestra una señal heterogénea con un centro con difusión aumentada (flecha) y una periferia restringida. Tras la introducción de contraste también presenta una captación heterogénea con una área necrótica en su interior (flecha roja). En la espectroscopia con TE largo se aprecia pico de lactato por degeneración quística-necrosis (cabeza de flecha blanca) y aumento de Cho en rango tumoral (cabeza de flecha roja). Hospital Morales Meseguer, Murcia.

Linfoma secundario:

La afectación secundaria del SNC por el linfoma ocurre en aproximadamente el 10-15% de los pacientes con LNH. La afectación del SNC es más común en subtipos agresivos, como el linfoma difuso de células B grandes, el linfoma de Burkitt, el linfoma de células del manto y el linfoma linfoblástico. Más del 80% de los casos de afectación del SNC ocurren en pacientes con enfermedad recidivante. La afectación del SNC en el linfoma de Hodgkin es rara, y generalmente se observa en pacientes con enfermedad progresiva o recidivante. La afectación del SNC también depende del lugar de afectación primaria del linfoma; Los sitios extranodales, como la órbita, los senos paranasales, los testículos y el hígado, están asociados con un mayor riesgo de recaída del SNC. Los pacientes con enfermedad avanzada (estadios III-IV), aumento de la concentración sérica de lactato deshidrogenasa y afectación de más de un sitio extranodal (parámetros para el Índice de pronóstico internacional) tienen un mayor riesgo de afectación del SNC.

La afectación secundaria del SNC en linfomas NH agresivos suele ocurrir entre los 5-12 meses posteriores al diagnóstico de LNH. Aproximadamente dos tercios de los pacientes presentan extensión leptomenígea y un tercio enfermedad parenquimatosa.

Hallazgos de imagen:

- La extensión leptomenígea, similar a la diseminación leptomenígea de las metástasis, afecta a los pares craneales, médula espinal o raíces medulares y puede presentar neuropatías craneales o espinales.

Los hallazgos sugestivos de diseminación leptomenígea incluyen: el realce leptomenígeo, subependimario, dural y de pares craneales así como lesiones cerebrales superficiales e hidrocefalia comunicante.

Una punción lumbar podría producir un realce dural en el cráneo o en la médula y ocasionar una interpretación errónea de ese realce leptomenígeo (falso positivo). Debe evitarse la realización de punciones lumbares antes de las técnicas de imagen.

- Las metástasis parenquimatosas de LNH aparecen como lesiones únicas o múltiples que realzan con contraste y pueden asociar metástasis leptomenígeas. Tienen una localización superficial o periventricular.

Los hallazgos de imagen típicos en RM son similares a los que aparecen en el LPSNC, esto conlleva que sea imposible diferenciar estas dos entidades mediante las técnicas de neuroimagen.

Aproximadamente el 50% de los pacientes con metástasis en el SNC de un LNH tienen progresivamente afectación sistémica del linfoma coincidiendo con el diagnóstico de su manifestación en el SNC. Más del 50% restante de los pacientes que aparentemente tienen metástasis cerebrales aisladas desarrollarán enfermedad sistémica en el plazo de meses.

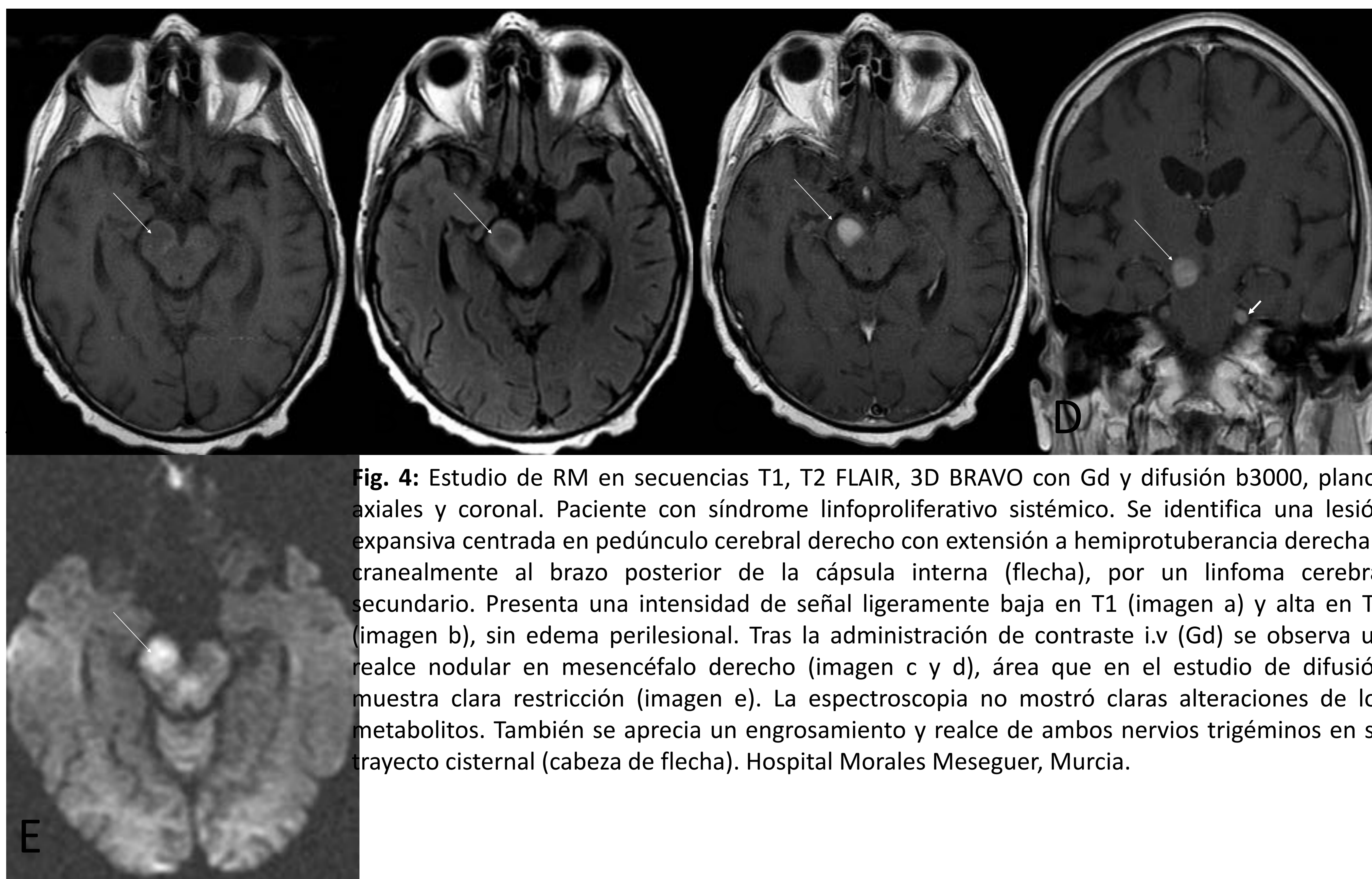


Fig. 4: Estudio de RM en secuencias T1, T2 FLAIR, 3D BRAVO con Gd y difusión b3000, planos axiales y coronal. Paciente con síndrome linfoproliferativo sistémico. Se identifica una lesión expansiva centrada en pedúnculo cerebral derecho con extensión a hemiprotuberancia derecha y cranealmente al brazo posterior de la cápsula interna (flecha), por un linfoma cerebral secundario. Presenta una intensidad de señal ligeramente baja en T1 (imagen a) y alta en T2 (imagen b), sin edema perilesional. Tras la administración de contraste i.v (Gd) se observa un realce nodular en mesencéfalo derecho (imagen c y d), área que en el estudio de difusión muestra clara restricción (imagen e). La espectroscopia no mostró claras alteraciones de los metabolitos. También se aprecia un engrosamiento y realce de ambos nervios trigéminos en su trayecto cisternal (cabeza de flecha). Hospital Morales Meseguer, Murcia.

Fig.5. Paciente con linfoma no Hodgkin en situación estable. Acude a urgencias por desorientación y alucinaciones visuales de dos semanas de evolución. Corte axial de TC de cráneo con contraste iv: se observa un extenso edema vasogénico en la sustancia blanca supratentorial derecha (asterisco) así como un grueso realce periventricular (flecha), con algunas zonas nodulares en el asta occipital, temporal y frontal, además del sistema ventricular lateral izquierdo, que a nivel anterior cruzaba la línea media infiltrando parte de la rodilla del cuerpo calloso/tabique interventricular. Se observa además un realce de morfología serpigínea a nivel occipital derecho (cabeza de flecha) que sugería afectación leptomeníngea, todo ello en relación con afectación linfomatosa secundaria. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

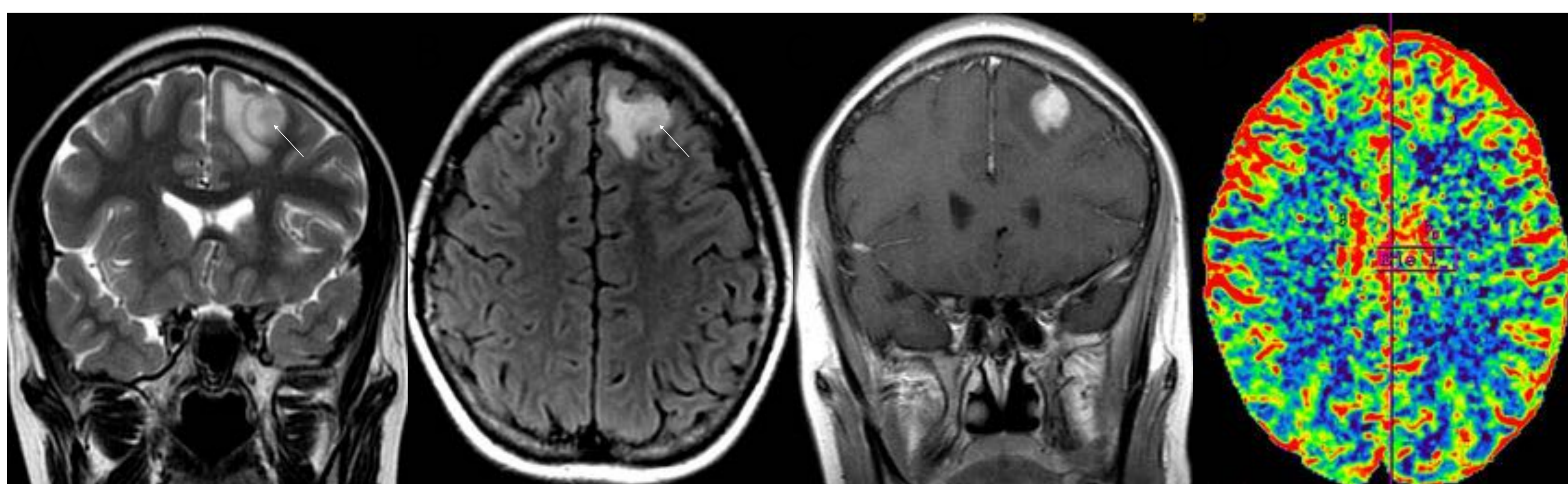


Fig. 6: Estudio de RM en secuencias T2FSE y FLAIR, T1+Gd, perfusión, difusión b3000 y espectroscopia, planos axiales y coronal. Paciente de 17 años diagnosticado de LAL que ingresa por síndrome febril y convulsiones. En el estudio de RM se observa una lesión córtico-yuxtacortical frontal izquierda (flecha) con un realce intenso tras la introducción de Gd (imagen c), compatible con un linfoma cerebral secundario. En el estudio de espectroscopia se aprecian lípidos en relación con necrosis (cabeza de flecha) y en la imagen de difusión se aprecia difusión facilitada. En el estudio de perfusión también se identificaba un leve aumento del flujo. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

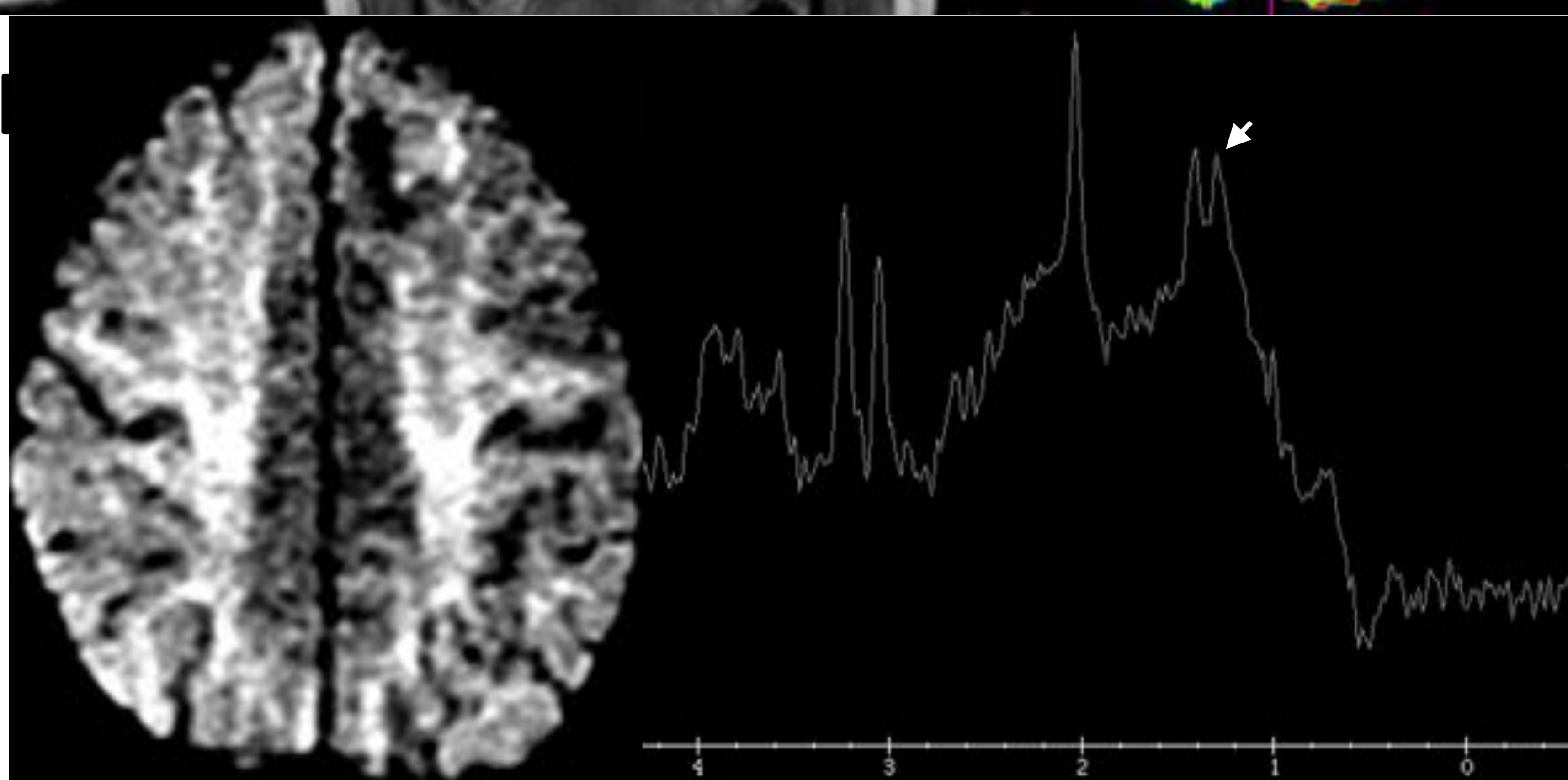


Fig. 7. Paciente con antecedente de linfoma que ingresa por afectación del SNC. Tanto en el estudio de TC simple como RM se observan múltiples lesiones realzantes en lóbulos frontales, predominantemente en el lado derecho, localizadas en la sustancia blanca profunda y periventricular, que se acompañan de edema vasogénico. La mayoría muestran realce nodular, algunas con área hipocaptante en su interior sugestiva de necrosis, que se trató de un linfoma cerebral secundario. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

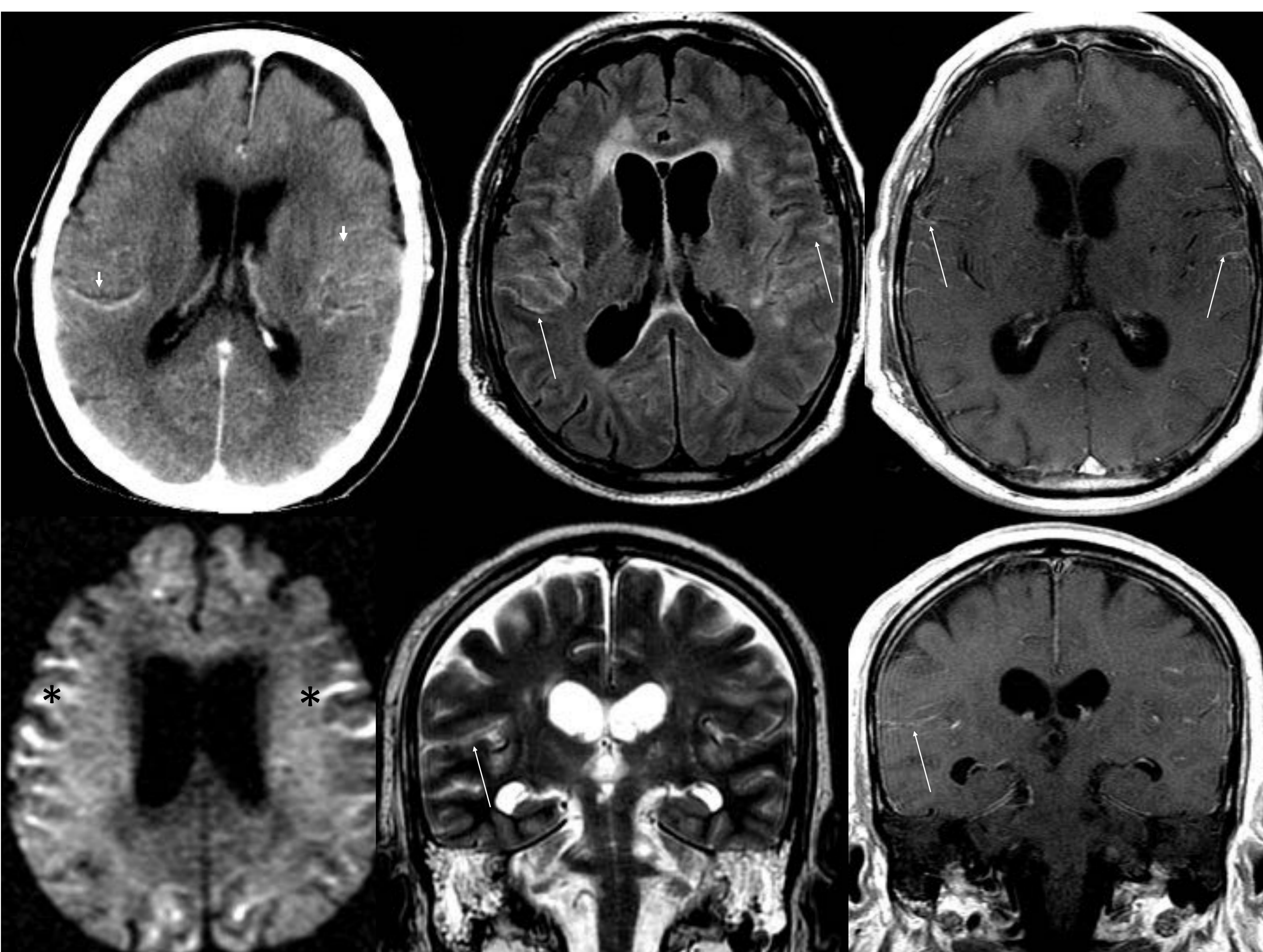
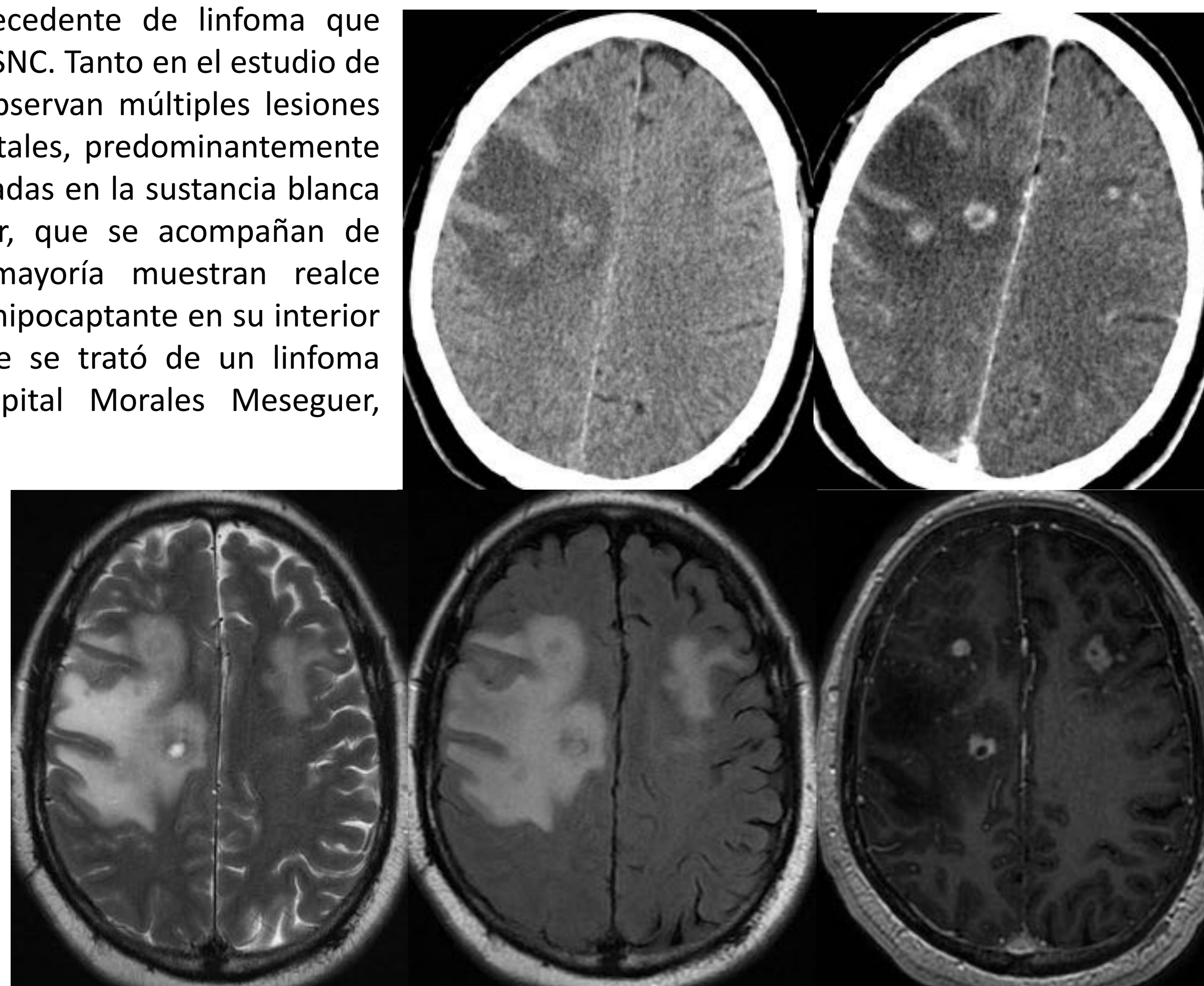
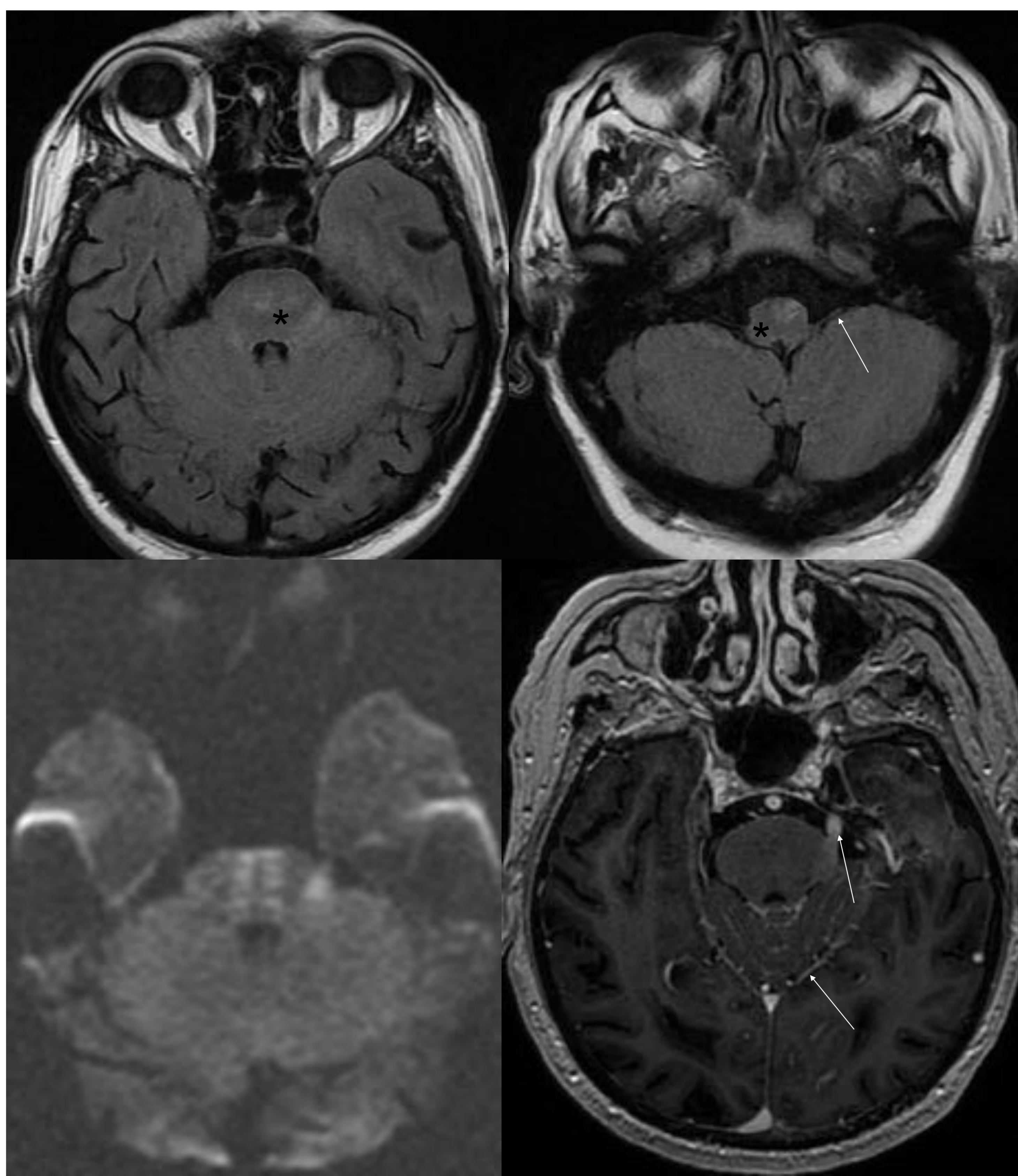


Fig. 8: varón de 67 años diagnosticado de leucemia en remisión. Ingresa en UCI por síncope y crisis comiciales. **Imagen A:** corte axial de TC craneal simple donde se observa un aumento de la densidad bilateral y de morfología lineal afectando a los surcos de ambos hemisferios cerebrales, sobre todo surcos frontales y cisuras laterales (cabezas de flecha). **Imágenes B-F:** estudio de RM en secuencias T2FSE y FLAIR, T1+Gd y difusión b3000. En las secuencias potenciadas en T2 se observa una hiperintensidad parcheada de los surcos cerebrales frontales y en las cisuras laterales (flechas blancas). También se aprecia en las imágenes de difusión una restricción de la sustancia blanca subcortical, predominantemente de circunvoluciones frontales y siendo más llamativo en precentrales y giros frontales inferiores (asterisco) que sí que muestran una menor intensidad de señal en T2 con pérdida de la diferenciación corticosubcortical. Tras la administración de contraste i.v. se observa un realce leptomeníngeo de las cisuras laterales y en torno al tronco encefálico. Hallazgos relacionados con una carcinomatosis leptomeníngea por su enfermedad de base. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

Fig. 9. Linfomatosis meníngea. Afectación leptomeníngea del tronco encefálico y cerebelo así como de los nervios trigéminos, VII y VIII pares craneales bilateralmente (flechas), con infiltración parenquimatosa de la protuberancia, pedúnculo cerebeloso medio izquierdo y del bulbo raquídeo (asteriscos). También existía afectación subependimaria en el ventrículo lateral derecho, todo ello en el contexto de una linfomatosis meníngea por afectación secundaria por LNH. Hospital Morales Meseguer, Murcia.



Linfoma cerebral en pacientes inmunodeprimidos

Se puede presentar con cualquiera de los patrones previamente descritos, usualmente en pacientes de menor edad, y con mayor expresividad clínica. Presentan lesiones múltiples con áreas de necrosis con un patrón de captación de contraste irregular, y habitualmente de realce en anillo. Este patrón de realce suele ser irregular y morfológicamente resulta indistinguible de los abscesos cerebrales en estos pacientes, especialmente de la toxoplasmosis.

Una lesión única que realza el anillo en un paciente con VIH / SIDA suele ser linfoma, mientras que las lesiones múltiples son más características de la toxoplasmosis. El signo de la "diana excéntrica" consistente en un realce anular con un nódulo mural sugiere toxoplasmosis, aunque los linfomas necróticos ocasionalmente muestran un patrón de "anillo con nódulo" realzante. Además, la toxoplasmosis es hipometabólica en la PET, perfusión por RM reducida y a menudo exhibe valores elevados de ADC.

Formas atípicas de linfoma cerebral:

Linfoma cerebral post-trasplante hematopoyético

Es un espectro de estados hiperproliferativos de células B que pueden ocurrir después de un trasplante de órgano sólido o médula. Varían desde la hiperplasia linfoide anormal hasta linfoma fulminante, generalmente relacionado con la infección por el virus de Epstein-Barr. La incidencia de PTLD varía de 1% a 33%; la prevalencia más alta se asocia con trasplantes multiorgánicos. La mayoría de los PTLD ocurren dentro del primer año después del trasplante, y la afectación del SNC ocurre en hasta el 30% de los pacientes. Las características de imagen e histopatológicas de las lesiones de PTLD del SNC se parecen mucho a las de PCNSL. Los hemisferios cerebrales son el sitio más común de afectación, seguidos por el tronco encefálico y el cerebelo. En las imágenes de TC sin contraste, las lesiones son hiperdensas en comparación con el parénquima cerebral adyacente debido a la hiper celularidad. En las imágenes de RM, las lesiones son generalmente hipointensas en relación con la sustancia blanca en las imágenes ponderadas en T1 y una intensidad de señal variable en las imágenes ponderadas en T2. Otros hallazgos incluyen edema vasogénico y realce homogéneo o periférico en forma de anillo, dependiendo del grado de necrosis.

Linfomas de la zona marginal extranodal del tejido linfoide asociado a mucosas (linfomas MALT)

En la cabeza y el cuello son con mayor frecuencia tumores anexiales oculares, que ocurren en la conjuntiva, las glándulas lagrimales, la órbita y los párpados. Las meninges craneales, especialmente la duramadre, son sitios intracraneales ocasionales. El engrosamiento difuso de aracnoides-duramadre con una o más masas similares a meningiomas es el hallazgo de imagen más típico. Las lesiones parenquimatosas son poco frecuentes. El pronóstico es excelente, con una tasa de supervivencia a 5 años del 85%.

Linfomatosis cerebral

La linfomatosis cerebral es una variante rara del linfoma primario del sistema nervioso central caracterizado anatomopatológicamente por infiltración cerebral difusa de una masa no definida de células linfoides malignas. El cuadro clínico es variable e incluye comportamiento anormal, cambios de personalidad, alteraciones de la marcha, convulsiones, déficit de memoria, demencia rápidamente progresiva y pérdida de peso.

Las alteraciones de la sustancia blanca en la LC afectan a todo el cerebro. Los hallazgos de RM consisten en extensas lesiones hiperintensas en T2 y FLAIR de manera difusa, sin formación de una masa sólida y sin realce de contraste tanto en los hemisferios cerebrales como en el tronco encefálico, aunque podría verse un realce sutil o parcheado. La transición de lesiones de no realzantes a realzantes podría sugerir que la progresión y la evolución están asociadas con la interrupción de la barrera hematoencefálica. La difusión restringida puede ser mínima o inexistente.

A tener en cuenta:

- LC es un desafío de diagnóstico.
- En pacientes que presentan alteración de señal en la sustancia blanca de carácter difuso, bilateral y asimétrico, se debe considerar el linfoma infiltrativo, especialmente si hay afectación callosa.
- Considerar la biopsia cerebral en caso de un deterioro cognitivo progresivo y rápido para permitir una terapia precoz ante una enfermedad potencialmente curable.
- Se requiere el conocimiento de esta enfermedad inusual así como una biopsia precoz para prevenir un resultado clínico infausto.

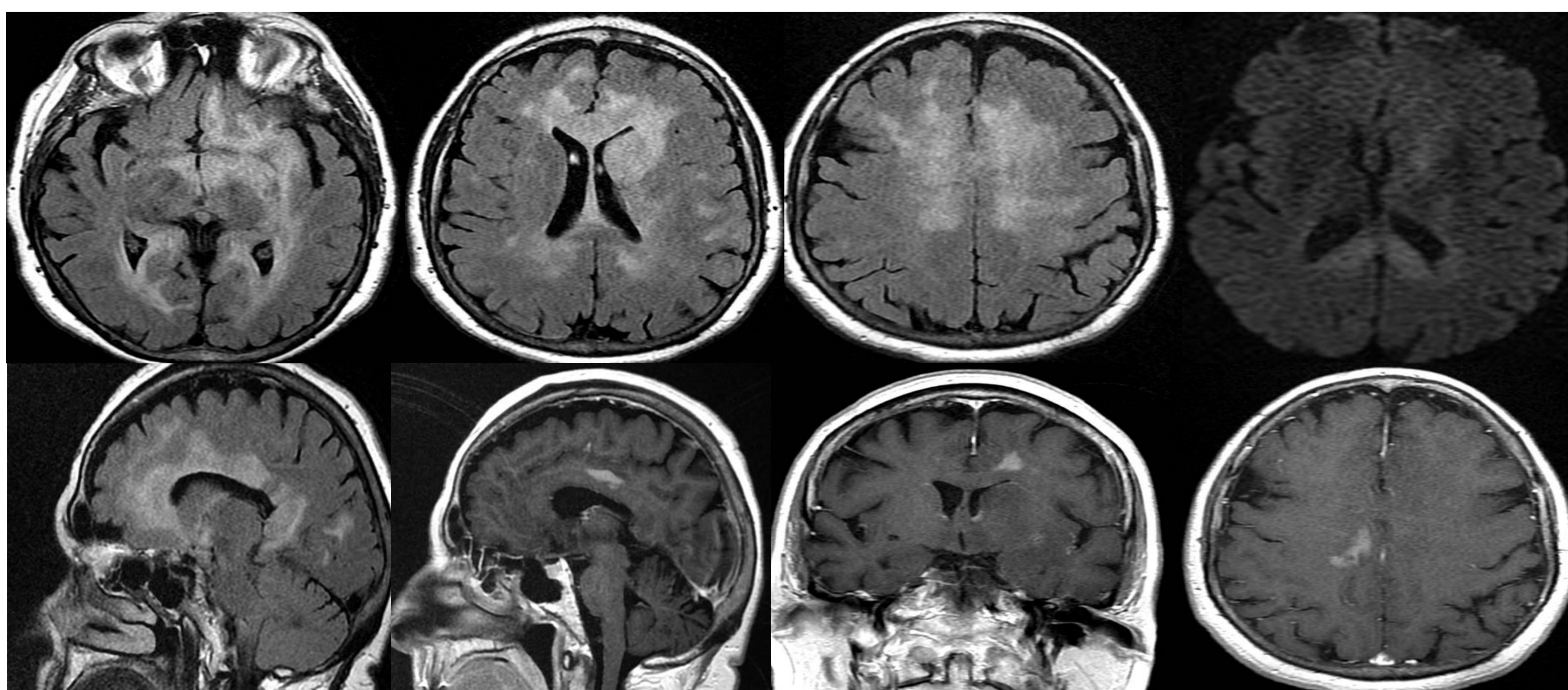


Fig. 10. RM cerebral en secuencias T2FLAIR, difusión b3000 y T1SE + Gd. Paciente con antecedente de diplopía hace meses, sospecha de vasculitis. Se observa una afectación extensa de la sustancia blanca profunda sobre todo, y sustancia gris de predominio basal y central. Evolutivamente se aprecia que la afectación ha ido cambiando de localización, siendo actualmente difusa, bilateral y asimétrica, afectando a áreas centrales y basales, y al cuerpo callosa. La afectación en torno a la cabeza del caudado tiene ligero efecto masa. Hay al menos dos lesiones con captación parasagiales. El estudio citológico del LCR fue concluyente para linfoma cerebral difuso. Imágenes cedidas por el doctor Luis Concepción Aramendia, Hospital General de Alicante.

Granulomatosis linfomatoide

La granulomatosis linfomatoide (LYG) es un trastorno linfoproliferativo angiocéntrico y angioinvasivo multisistémico raro, ahora considerado un linfoma de células B extranodal relacionado con la inmunodeficiencia. La infección por EBV es característica de la mayoría de los casos descritos. La LYG también ocurre en el contexto del VIH / SIDA y en pacientes en inmunosupresión de mantenimiento después de un trasplante de órganos sólidos. Los trastornos hereditarios como la enfermedad de Wiskott-Aldrich y el síndrome de inmunodeficiencia congénita son causas poco frecuentes pero descritas de LYG.

El pulmón es el sitio más afectado, seguido de la piel. El SNC está involucrado en aproximadamente el 25% de los casos. Las lesiones varían en tamaño desde unos pocos milímetros hasta 1 o 2 cm de diámetro. Las grandes masas focales son raras.

Afecta a todas las edades, pero la incidencia máxima es entre la cuarta y sexta décadas. El paciente típico es un hombre de mediana edad con fiebre, tos seca y pérdida de peso. Como las manifestaciones clínicas, los datos de laboratorio y las imágenes son inespecíficos, la biopsia es obligatoria para el diagnóstico definitivo.

El pronóstico generalmente es malo en pacientes no tratados, con una mediana de supervivencia de 14 meses. Aproximadamente la mitad de los pacientes con LYG responden a esteroides y agentes quimioterápicos.

Hallazgos de imagen:

Casi la mitad de los pacientes con LYG tienen lesiones cerebrales demostrables en la RM. Los hallazgos de imagen son inespecíficos y no existe una correlación directa con el grado de LYG. Las alteraciones más comunes son hiperintensidades nodulares multifocales en T2/FLAIR en los hemisferios cerebrales, núcleos grises profundos, cerebelo o médula espinal. El segundo hallazgo de imagen más común es la afectación de las leptomeninges y los nervios craneales. También se producen masas durales y lesiones en el plexo coroideo.

La LYG generalmente realza fuertemente tras la administración de contraste. Se han descrito tanto patrones sólidos como en anillo, así como focos puntiformes multifocales, nodulares y lineales.



Fig. 11. Paciente con paraparesia progresiva en estudio. Tras el estudio de RM cerebral y de médula espinal se aprecia una sutil afectación difusa de la sustancia blanca cerebral supra- e infratentorial, así como medular a modo de lesiones milimétricas que presentan un patrón de realce nodular puntiforme, típicas de granulomatosis linfomatoide. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

Linfoma intravascular (angiocéntrico)

El linfoma intravascular (IVL) es un subtipo raro de DLBCL caracterizado por la proliferación de células malignas dentro de vasos de pequeño y mediano calibre. Aunque puede afectar a cualquier órgano, el IVL generalmente afecta la piel y el SNC. También se llama linfoma angiocéntrico o angioendoteliotrópico, linfoma angiotrópico de células grandes, linfoma endovascular y angioendoteliomatosis maligna.

El IVL es un linfoma maligno agresivo e infrecuente que generalmente surge de las células B. Se ha descrito una posible asociación con EBV. La edad media de presentación es de 60 a 65 años.

La afectación del SNC ocurre en el 75-85% de los pacientes. Los déficits sensoriales y motores, las neuropatías y los episodios de “ictus-like” son manifestaciones comunes. Algunos pacientes presentan un deterioro neurológico progresivo así como un deterioro cognitivo caracterizado por confusión y pérdida de memoria. Los cambios en la piel con placas o nódulos elevados están presentes en la mitad de los casos.

El desenlace es generalmente malo. En el momento de la presentación inicial, la mayoría de los pacientes tienen enfermedad diseminada avanzada. Es una enfermedad implacable, rápidamente progresiva, con una alta tasa de mortalidad, con una supervivencia media de 7 a 12 meses.

Hallazgos de imagen:

No hay hallazgos de neuroimagen patognomónicos en el IVL. La TC puede ser normal o inespecífica, mostrando solo hipodensidades dispersas en la sustancia blanca. El realce lineal o puntiforme orientado a lo largo de los espacios perivasculares es sugestivo de IVL.

- Lesiones similares a infartos (infart-like lesions): lesiones corticales o subcorticales metacrónicas múltiples, redondas u ovals que son hiperintensas en imágenes T2 y FLAIR, algunas de ellas con difusión restringida sugestiva de isquemia o desmielinización de vasos pequeños. Las lesiones pueden no realzar.
- Lesiones inespecíficas de la sustancia blanca: se han descrito lesiones de sustancia blanca inespecíficas y mal definidas, especialmente en las áreas periventriculares, que simulan leucoaraiosis.
- Pseudomasas intraparenquimatosas: presentan edema vasogénico extenso y efecto de masa, contrariamente a los rasgos característicos de la infiltración predominantemente de la luz vascular por las células tumorales. Las lesiones con realce nodular pueden desaparecer en los estudios de imagen de seguimiento de RM y ser reemplazadas por otras lesiones con realce en otras ubicaciones, lo que reflejan un comportamiento dinámico del IVL.
- Realce meníngeo, que a veces está presente aunque la naturaleza de este hallazgo no está clara.
- Lesiones hiperintensas en T2 en la protuberancia central, sin realce de contraste o restricción de la difusión. Estas lesiones en la protuberancia central excluyen el tegmento pontino y la región ventrolateral, y son similares a las de la mielinólisis central pontina y el síndrome de encefalopatía reversible posterior o las de la fístula arteriovenosa dural intracraneal con congestión venosa.

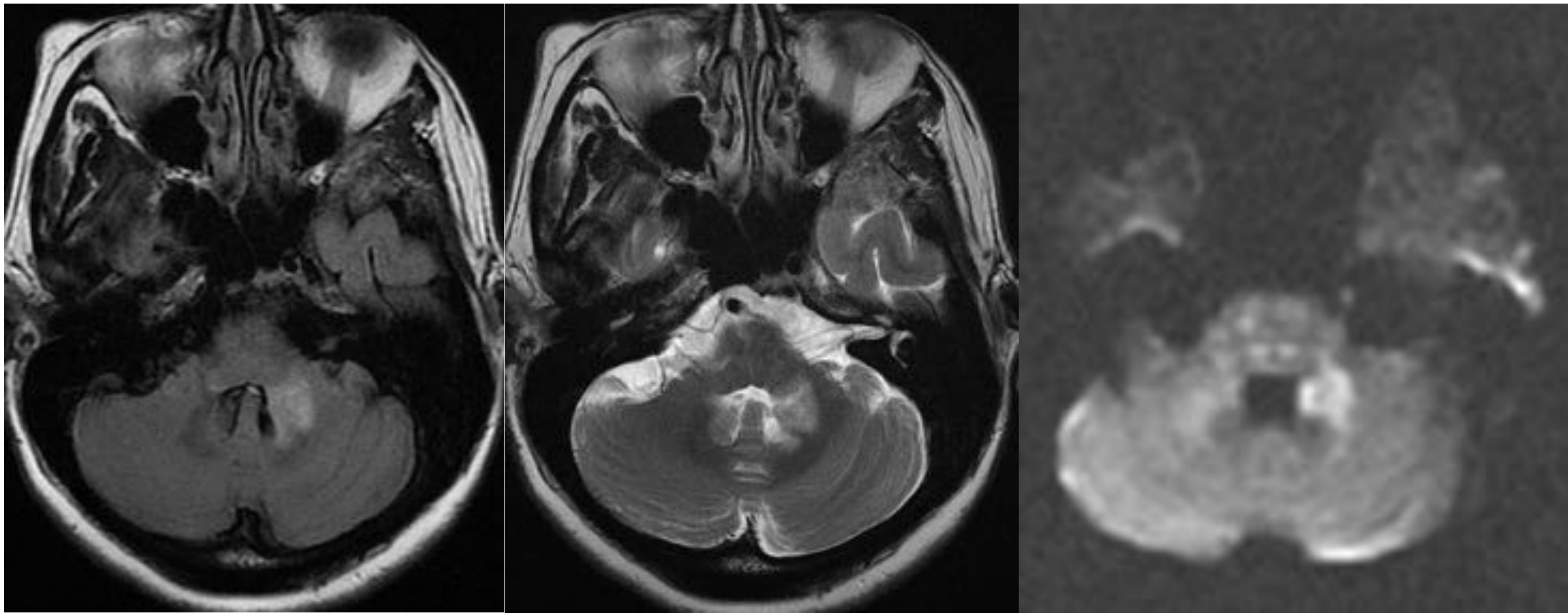


Fig.12. Paciente ingresado por sospecha de ictus vértebrobasilar. En el estudio de RM se observa una lesión en pedúnculo cerebeloso medio izquierdo de comportamiento isquémico (continuación).

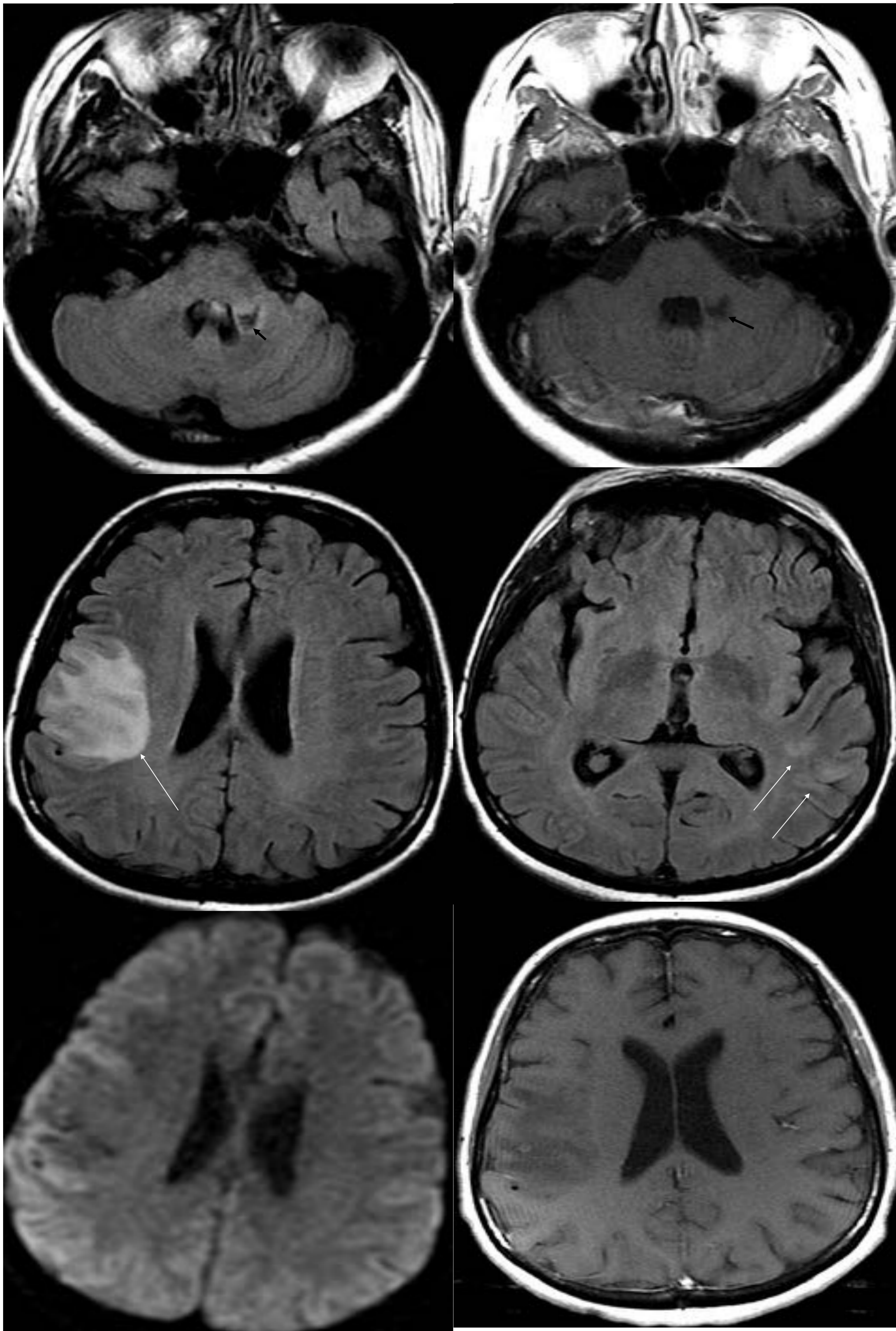


Fig. 13. (Continuación). Estudio de RM realizado al mes del cuadro anterior por aparición de nueva clínica. La lesión cerebelosa de comportamiento isquémico ha evolucionado a un área malácica (cabeza de flecha), con aparición de nuevas lesiones a nivel frontoparietal derecho y corticales temporales izquierdas (flechas), con difusión globalmente facilitada y sin realce significativo, salvo algún mínimo foco, siendo todo ello compatible con un linfoma intravascular, que fue confirmado posteriormente por anatomía patológica. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

Conclusión:

El linfoma cerebral es un tumor infrecuente cuyo manejo difiere de manera importante del de otros tumores malignos del SNC, por lo que es importante sugerir el diagnóstico correcto mediante imagen. La RM es la técnica diagnóstica de elección. A pesar de tener hallazgos característicos, ninguno es específico, además de estar descritos múltiples patrones atípicos que debemos tener en cuenta para una establecer un plan terapéutico eficaz y precoz.

Referencias:

1. Gómez Roselló E, Quiles Granado AM, Laguillo Sala G, Pedraza Gutiérrez S. Primary central nervous system lymphoma in immunocompetent patients: Spectrum of findings and differential characteristics. *Radiología (English Edition)*. 2018;60(4):280-9.
2. A.G. Osborn. *Brain: imaging, pathology and anatomy*. Second Edition. Elsevier. 2018. Section 4, chapter 24, 732-750.
3. Brandão LA, Castillo M. Lymphomas—Part 1. *Neuroimaging Clinics of North America*. 2016;26(4):511-36.
4. Brandão LA, Castillo M. Lymphomas—Part 2. *Neuroimaging Clinics of North America*. 2016;26(4):537-65.
5. Keraliya AR, Krajewski KM, Giardino AA, Tirumani SH, Shinagare AB, Ramaiya NH, et al. Imaging of Nervous System Involvement in Hematologic Malignancies: What Radiologists Need to Know. *American Journal of Roentgenology*. 2015;205(3):604-17.