

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

MASA PERIVERTEBRAL COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DEL LINFOMA EXTRANODAL

- El linfoma extraganglionar hace referencia a la forma de presentación de la enfermedad linfoproliferativa, fuera del tejido ganglionar u órganos linfáticos propiamente dichos, como el bazo, el timo o la amígdala.
- Incluye tanto a la enfermedad de Hodgkin (EH) como al linfoma no Hodgkin (LNH), siendo ésta última la histología más frecuentemente encontrada (20-40%).

Objetivos

- Revisar las formas de presentación del linfoma extraganglionar, centrandó nuestra atención en una serie de casos, en los que el tumor fue advertido por primera vez como masa de partes blandas perivertebral.
- Describir las características de imagen que nos obliguen a sugerir su diagnóstico.

Material y métodos

- Presentamos tres casos de linfomas extranodales, en los que el tumor fue advertido por primera vez como masa de partes blandas perivertebral, y un caso de linfoma hepático, a los que se realizó exploración mediante TC, en la se sugirió el diagnóstico, el cual fue confirmado histológicamente tras biopsia radioguiada.

Revisión del tema

Introducción

- La definición de un linfoma como ganglionar o extraganglionar no siempre es fácil. En los casos muy localizados, la ubicación es sencilla (un linfoma que sólo tiene afectación del estómago es un linfoma gástrico y un linfoma con afectación axilar exclusiva, es un linfoma ganglionar). Sin embargo, en aquellos casos en los que el diagnóstico se hace en estadíos avanzados, la afectación de uno o varios órganos puede ser primaria (el linfoma se originó allí) o secundaria (al diseminarse, ha infiltrado dicho órgano).
- La definición más empleada establece como el sitio primario de presentación (ganglionar o extraganglionar) el lugar en el que el tumor fue advertido por primera vez y que es el lugar predominante de la enfermedad clínicamente detectable en el momento del diagnóstico.

Revisión del tema

Introducción

- Cualquier órgano de la economía del cuerpo humano podría verse afectado.
- Se han descrito casos de LNH extranodales originados en prácticamente todos los órganos y tejidos, siendo los más frecuentes los gastrointestinales, del Anillo de Waldeyer, de glándulas salivares y otras regiones cérvico-faciales, cutáneos, del Sistema Nervioso Central, óseos, tiroideos... Los cinco primeros suponen más del 65 % del total de LNH extraganglionares.
- La denominación ganglionar/extra-ganglionar no contribuye de modo relevante al pronóstico. Los extra-ganglionares se presentan con mayor frecuencia, que los ganglionares, de forma localizada y suelen tener mejor pronóstico global, pero ajustados por estadio, el pronóstico es similar.

Revisión del tema Diagnóstico

- Por lo general, la TC es la técnica de imagen elegida para el diagnóstico de la afectación extranodal del linfoma.
- No obstante sus formas de presentación con frecuencia simulan otras entidades, siendo necesaria la confirmación histológica que determinará el tratamiento y pronóstico de la enfermedad. La biopsia, generalmente guiada por TC, confirmará el diagnóstico.

Revisión del tema Diagnóstico histológico

- La histopatología, presentación clínica e historia natural de los LNH extraganglionares es muy diversa y difiere significativamente de los linfomas que se originan en los ganglios linfáticos.
- La gran mayoría de aquellos son difusos de células grandes, siendo menos del 3% de los casos de patrón folicular.
- La división en subtipos histológicos, es menos útil para los linfomas extraganglionares. En éstos, el órgano específicamente afectado es, al menos, tan importante como su forma histológica.

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

PRESENTACIÓN DE CASOS

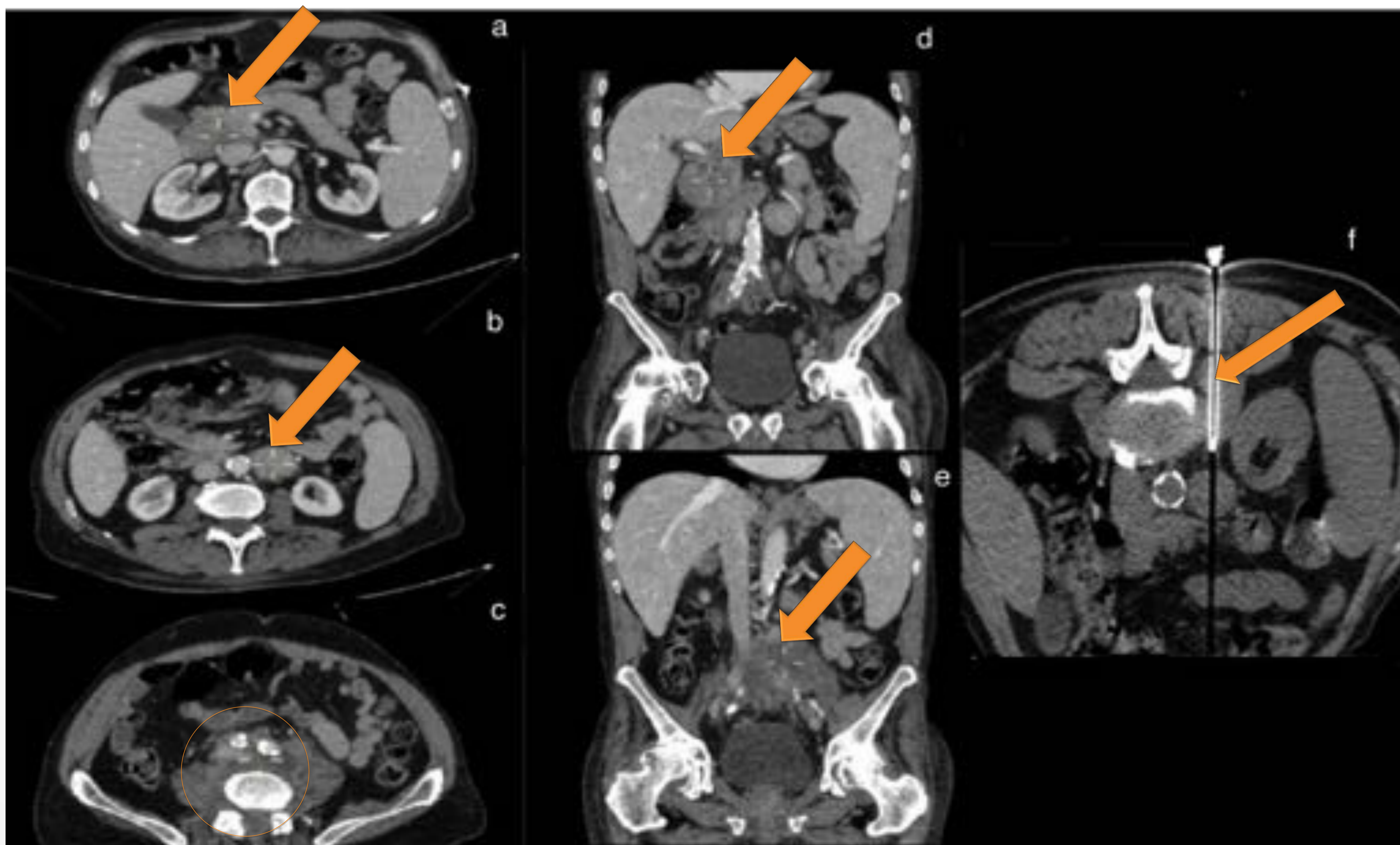
Caso 1

- Paciente varón de 72 años con antecedentes de HTA y dislipemia, fibrilación auricular permanente e isquemia crónica de miembros inferiores .
- Acudió al Servicio de Urgencias, por cuadro clínico de dolor dorso-lumbar y en ambos miembros inferiores, que le impedía el descanso nocturno , de unos 20 días de evolución. Pérdida de peso no cuantificada, en el último mes. No presentaba fiebre, ni otros síntomas acompañantes.
- Se realizaron TC de tórax y abdominopélvico con contraste IV.

Caso 1

Tc abdominopélvico

- Múltiples conglomerados adenopáticos intraabdominales. Flechas en a, b y d.
- Gran masa de partes blandas prevertebral con extensión desde platillo vertebral inferior de L3 al superior de S1, infiltra ambos músculos psoas, músculo cuadrado lumbar derecho y posiblemente canal raquídeo a nivel L5-S1. Círculo en c, flecha en e.
- Se sugirió el diagnóstico de linfoma como primera opción.



- Se realizó biopsia guiada mediante TC, de adenopatía paraaórtica izquierda, flecha en f.
- El diagnóstico anatomopatológico fue el de **linfoma de Hodgkin clásico NOS (OMS 2016)**.

Caso 2

- Paciente de 70 años, con antecedentes personales de tabaquismo, enfisema crónico y diabetes mellitus tipo 2, con mal control metabólico. Ingresado por **síndrome constitucional** de varios meses de evolución, con aumento de **disnea basal**, hasta hacerse de mínimos esfuerzos, debilidad en extremidades superiores e inferiores.
- En la analítica destacaron elevación de enzimas de colestasis y marcadores tumorales (Ca 19.9 y Ca 125).
- Se realizaron Tc torácico y abdominopélvico con contraste intravenoso.

Caso 2

Tc torácico

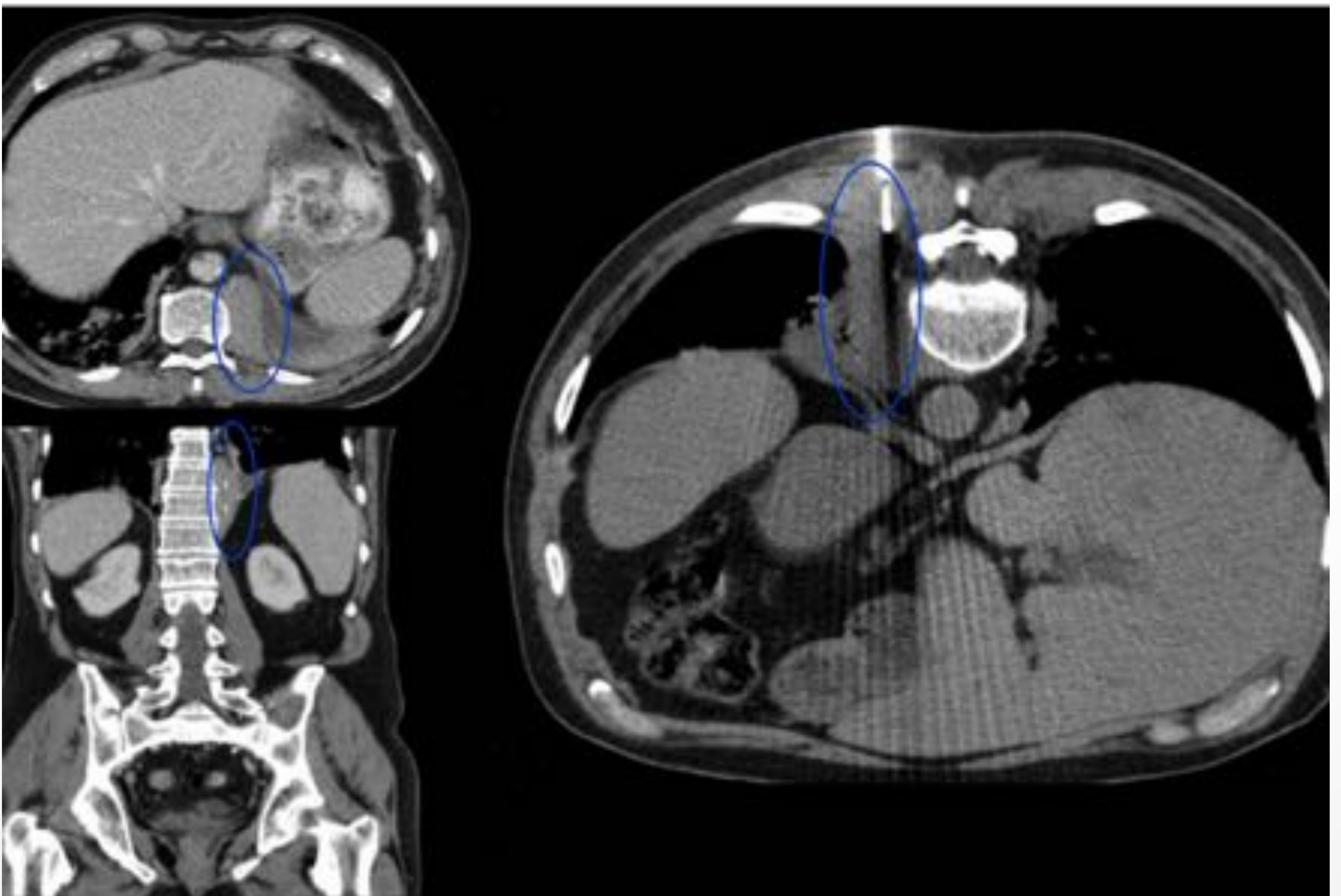
Infiltrados parcheados bilaterales, periféricos subpleurales, de predominio en campos medios e inferiores, círculos en a y enfisema severo de predominio en campos superiores, b.



Caso 2

Tc de abdominopélvico

- Opacidad nodular con densidad de partes blandas en estudio postcontraste, paravertebral izquierda, círculos.



- Se realizó biopsia percutánea guiada por TC de la masa paravertebral izquierda, con el diagnóstico histológico de infiltración por linfoma B del área marginal.

Caso 2

Linfoma del área marginal

- El linfoma del área marginal habitualmente tiene un origen extranodal afectando a determinados órganos del sistema digestivo o al pulmón (constituyen el grupo de linfomas MALT asociados a las mucosas), o bien al bazo, sobre todo en las formas que cursan con leucemia.
- Considerando que el paciente tenía lesiones pulmonares múltiples este origen es el más probable, por lo que la lesión biopsiada podría corresponder a una adenopatía mediastínica colonizada secundariamente por el linfoma pulmonar. No obstante también existen formas primitivas ganglionares de linfomas del área marginal.

Caso 3

- Paciente varón de 85 años que acude al servicio de Urgencias por cuadro clínico de tos seca y disnea de moderados esfuerzos de tres semanas de duración, sin expectoración, fiebre, ni dolor torácico.
- En Rx de tórax se evidenció derrame pleural realizándose toracocentesis izquierda, con citología de líquido pleural sospechosa para malignidad.

Caso 3

TC torácico

- Se realizó TC torácico con contraste intravenoso en el que se observó una opacidad nodular en campo pulmonar basal medial derecho, que asociaba la presencia de una masa de partes blandas perivertebral que se extendía desde el nivel de D4-D5 a D10, de la que se realizó biopsia radioguiada, con diagnóstico anatómo-patológico de **LINFOMA B CD20+**.



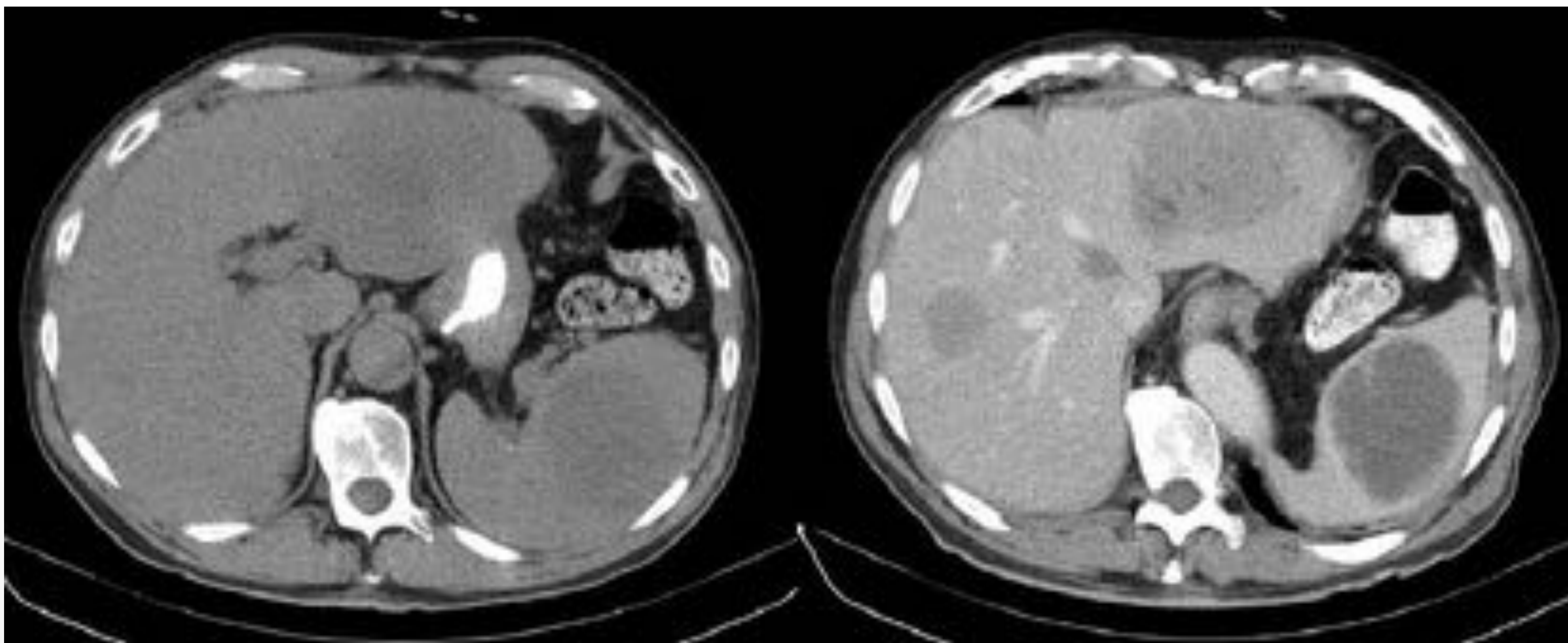
Caso 4

- Paciente varón de 79 años, sin antecedentes personales de interés, hospitalizado por cuadro clínico de fiebre diaria, de predominio vespertino, de hasta 39°C, con sudoración profusa y tiritona, de tres semanas de evolución, sin otra sintomatología asociada, excepto dolor en flanco derecho, en los últimos días.
- En la analítica básica destacaban : GPT 52, GGT 225 y PCR 140.

Caso 4

Tc abdominopélvico

- Se realizó TC de abdominopélvico sin y tras administración de contraste intravenoso, en fase portal, observando: leve hepato-esplenomegalia, con presencia de múltiples lesiones focales hipodensas e hipocaptantes, hepáticas y una esplénica.
- Se realizó biopsia guiada ecográficamente de una de las lesiones focales hepáticas.



- El diagnóstico anatómo-patológico fue el de linfoma B difuso de células grandes NOS, subgrupo inmunofenotípico de células del centro germinal.

Revisión del tema Diagnóstico por imagen

- Cualquiera que sea el órgano afectado, los linfomas extranodales presentan características comunes de imagen que nos deben hacer sugerir este diagnóstico.
- El estómago es órgano más frecuentemente afectado por linfomas extraganglionares. Típicamente se presenta como masa de partes blandas con preservación de los planos de grasa adyacentes y linfadenopatías de gran tamaño, por debajo del hilio renal (más allá del área de drenaje).
- En el intestino delgado, los LNH de células B predominan en el íleon, los LNH de células T se encuentran con mayor frecuencia en el yeyuno asociado a la enfermedad celíaca, presentándose como nódulos mucosos únicos o múltiples, infiltración y engrosamiento parietal difuso o focal.

Revisión del tema

Diagnóstico por imagen

- Los linfomas primarios del hígado son poco frecuentes (< 1% de los linfomas extraganglionares). Son principalmente LNH de células B grandes.
- La forma nodular, a menudo grande y solitaria, puede medir más de 10 cm, es la más común (50-60% de los casos), seguido de la forma multinodular (40% de los casos), siendo la forma infiltrante difusa excepcional.

Revisión del tema Diagnóstico por imagen

- En los linfomas torácicos la afectación ganglionar mediastínica es la forma de presentación más frecuente (presente en el 80% de los LH). La afectación pulmonar solo se encuentra en el 5% de los pacientes con NHL. Las lesiones extranodales torácicas primarias son principalmente LNH MALT.
- Las principales formas pulmonares imitan afecciones tumorales o inflamatorias e incluyen nódulos y masas con o sin cavitación, condensaciones, opacidades de vidrio esmerilado, masas endobronquiales y enfermedad intersticial reticular.
- En el contexto particular de la inmunosupresión, las lesiones encontradas con más frecuencia son nódulos múltiples.
- La afectación pleural en forma de engrosamiento, nódulos aislados o múltiples ocurre en el 16% de los LNH. El derrame pleural es mas común.

Revisión del tema Diagnóstico por imagen

- Afectación de los huesos y los tejidos blandos:
 - Hay afectación ósea en el 5% de los linfomas difusos. Estos casos representan menos del 5% de los tumores óseos primarios y son esencialmente LNH .
 - Las lesiones son típicamente líticas (70%).
 - Una lesión metafisaria / diafisaria solitaria con una reacción perióstica (60% de los casos) asociada con una masa de tejido blando es sospechosa.
 - En la RM, la hiperintensidad definida en las secuencias potenciadas en T2 y STIR y la hipointensidad en T1 sugieren estas lesiones.

Conclusiones

- La forma ganglionar de los linfomas es la más frecuente.
- Los linfomas extranodales primarios son raros y plantean problemas de diagnóstico diferencial con lesiones primarias o secundarias.
- Ciertos signos sugieren el diagnóstico:
 - apariencia hipovascular y la discordancia entre el volumen del tumor y
 - las repercusiones moderadas sobre el órgano (tubo digestivo, hígado, riñones).
- La afectación extraganglionar torácica se presenta habitualmente en forma de infiltración de tejidos blandos a partir de afectación linfadenopática, aunque ocasionalmente pueden verse masas parietales con o sin afectación intratorácica. Esta forma de presentación supone un 2% de los tumores de partes blandas de la pared torácica.

Conclusiones

- La biopsia, generalmente guiada por imágenes, confirmará el diagnóstico y el tipo del linfoma.
- Ciertas situaciones (post-trasplante, inmunosupresión, enfermedad celíaca, infección por *Helicobacter pylori*) predisponen al desarrollo de afecciones linfomatosas y deben evocar el diagnóstico.
- La estadificación mediante imágenes se basa TC torácica-abdominal-pélvica.
- La extensión de la enfermedad se evalúa usando la clasificación de Ann Arbor.
- El manejo terapéutico se basa en tipado, estadificación y datos de laboratorio.