



Linfoma maligno no Hodgkin de la zona marginal del bazo. Presentación de un caso.

GUADALUPE ALFONSO BARRIOS*, MARGARITA LOPEZ VERGARA*, LOURDES PALMA MACHADO*, DIONISIA LOPEZ QUINTANO*

* HOSPITAL JOAQUIN ALBARRAN CUBA

Resumen

Se presenta el caso de una paciente femenina de 64 años de edad, de la raza blanca, con antecedentes de Diabetes Mellitas tipo II, gestacional, de 30 años de evolución, que llegó a nuestro centro para estudio de un edema generalizado después de descartar su origen renal o cardiovascular y hepatoesplenomegalia. Evoluciona con complicaciones de múltiples órganos que conducen entre las investigaciones realizadas a una BAAF de mama en la que se diagnostica un proceso linfoproliferativo de bajo grado. La paciente falleció por una infiltración múltiple de órganos de un Linfoma maligno no Hodgkin de la zona marginal del bazo de linfocitos intermedios B de bajo grado. Gracias a la evolución y aplicación de nuevas técnicas de inmunohistoquímica, se introdujo el término en la modificación de la clasificación de Linfomas del año 2000.

Introducción

- Los linfomas de la zona marginal (maltoma), son un grupo de tumores heterogéneos de las células B que pueden originarse en sitios extraganglionares como el bazo.
- Aparecen en adultos de mediana edad y ofrecen tres características excepcionales:
 - 1- Suelen aparecer en tejidos afectados por procesos inflamatorios crónicos de origen autoinmunitarios (ejemplos la tiroiditis crónica de Hashimoto, el Síndrome de Sjögren) o infecciosos (ejemplos en la gastritis por *Helicobacter Pylorico*).
 - 2- Permanecen localizados durante mucho tiempo en su sitio de origen y solo se generalizan en fases tardías de su evolución.
 - 3- Están formados por células linfoides B en diferentes estadios de diferenciación entre los cuales suele incluirse a las células plasmáticas totalmente diferenciadas.
- La etiología se le atribuye al virus de Epstein - Barr.

Presentación de caso

• Paciente femenina de 64 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus gestacional de 30 años de evolución, fumadora que ingresa en el hospital Salvador Allende por un cuadro de sepsis respiratoria asociado a edemas blandos de fácil godet en miembros inferiores, calambres y dolor, diagnosticándose polineuropatía diabética, evolucionando a anasarca por lo que se remite al Instituto de Nefrología por posible IRC, descartándose este diagnóstico, por lo que se traslada a medicina interna donde presentó diarreas, debilidad y anemia así como derrame pleural. Además presentó dilataciones de vías biliares demostrado por USG y hepatoesplenomegalia, la posibilidad de un proceso linfoproliferativo fue considerado. Al examen físico se observó además nódulos en ambas mamas que el BAAF reveló infiltrado linfóide sin descartar un proceso linfoproliferativo. Evolucionó con toma del estado general, ascitis, polipnea y fallece al mes de estadio. El estudio necropsíco concluyó un linfoma maligno no Hodgkin de la zona marginal del bazo de linfocitos intermedios B de bajo grado de malignidad con infiltración múltiple de órganos.

Discusión

- Estos linfomas están integrados por las siguientes entidades:
- Linfoma de zona marginal extranodal asociado con el tejido linfóide mucoso (Malt). Linfoma de zona marginal nodal (LZMN). Linfoma esplénico de zona marginal (LEZM).
- El linfoma esplénico de zona marginal se caracteriza por un infiltrado linfóide nodular en la pulpa blanca del bazo sobre folículos preexistentes. Los nódulos de la pulpa blanca se encuentran rodeados por una red de células dendríticas CD21+. Las células linfoides son CD20+, CD79a + y CD5-. 15,22-24 Es frecuente la presencia de IgM e IgD y rara vez expresa CD43.25 Los linfomas esplénicos pueden presentarse como esplenomegalia asintomática o resultar un cuadro de hiperesplenismo. Macroscópicamente podemos encontrar: aspectos homogéneo, miliar, masas múltiples o un nódulo solitario. Estos tumores son agresivos y producen la muerte rápidamente si no se tratan sin embargo, con una quimioterapia combinada enérgica, se puede obtener una remisión completa en el 60 -80 % de los pacientes y alrededor del 50% permanecen asintomáticos durante años, pudiéndose considerar curados.

ASPECTOMICROSCOPICO DEL LINFOMA CON DESTRUCCION DE LA ARQUITECTURA ESPLENICA NORMAL. H/E X 20.

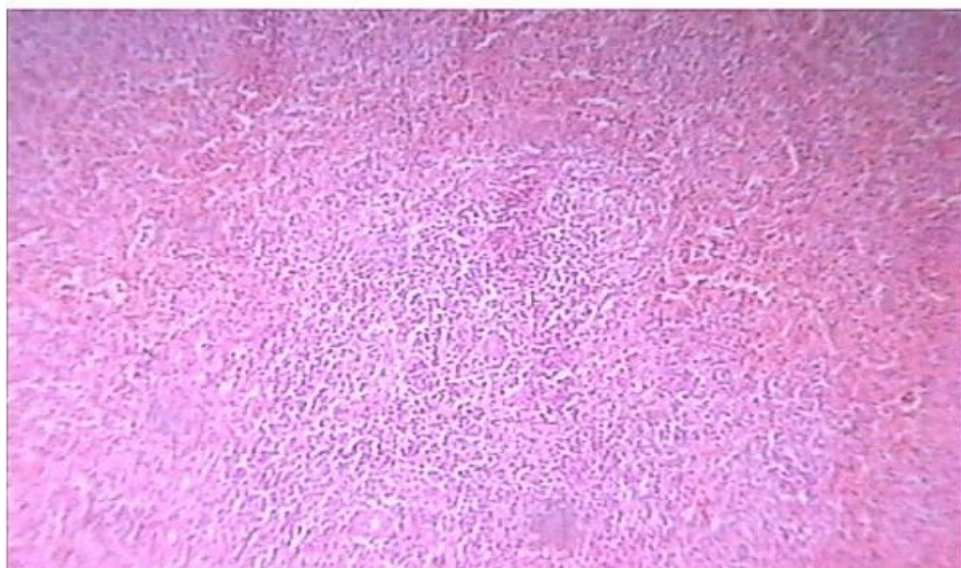


figura1 - ASPECTO MICROSCOPICO DEL LINFOMA CON DESTRUCCION DE LA ARQUITECTURA ESPLENICA NORMAL. H/E X 20.

ASPECTO MICROSCOPICO DONDE SE OBSERVA EL INFILTRADO MONOMORFO TUMORAL DE LINFOCITOS. H/E X 40

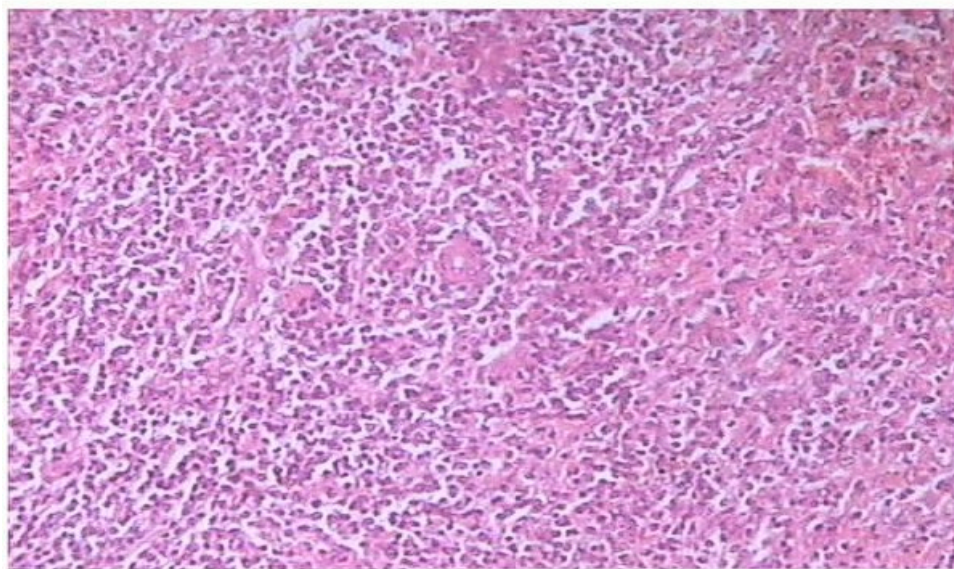
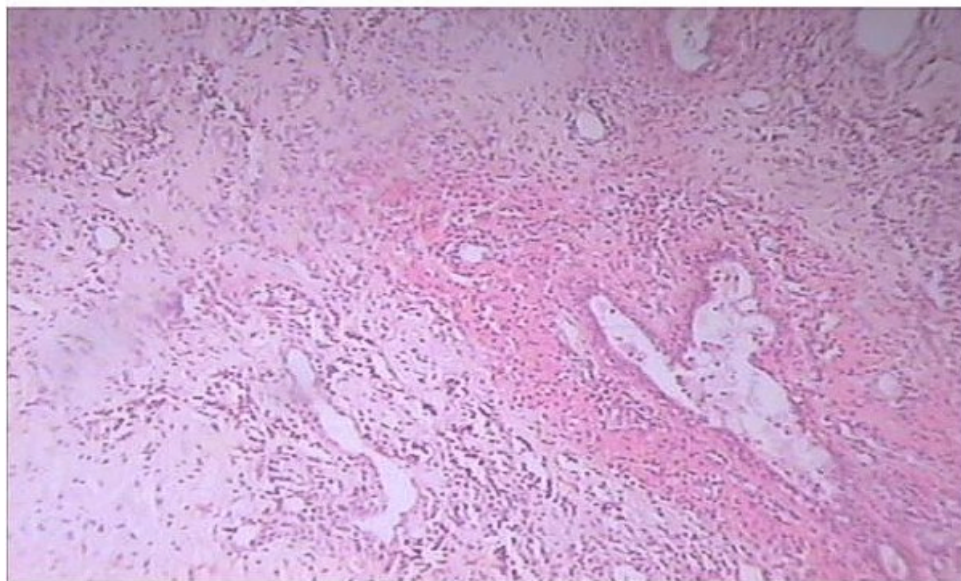


figura -2 - ASPECTO MICROSCOPICO DONDE SE OBSERVA EL INFILTRADO MONOMORFO TUMORAL DE LINFOCITOS. H/E X 40

ASPECTO MICROSCOPICO DE LA MAMA DONDE SE OBSERVA INFILTRACION LINFOMATOSA. H/EX 20.



no3 - ASPECTO MICROSCOPICO DE LA MAMA DONDE SE OBSERVA INFILTRACION LINFOMATOSA. H/EX 20.

Bibliografía

1. - Pittaluga S, et al. "Small" B-cell non-Hodgkin's lymphomas with splenomegaly at presentation are either mantle cell lymphoma or marginal zone lymphoma: a study based on histology, cytology, immunohistochemistry, and cytogenetic analysis. *Am J Surg Pathol* 1996; 20:211-223.
2. -Schmid C, et al. Splenic marginal zone cell lymphoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16:455-466.
3. -Mollejo M, et al. Splenic marginal zone lymphoma: a distinctive type of low grade B-cell lymphoma. A clinicopathologic study of 13 cases. *Am J Surg Pathol* 1995; 19:1146-1157.
4. -Hammer R D, et al. Splenic marginal zone lymphoma: a distinct B-cell neoplasm. *Am J Surg Pathol* 1996; 20:613-626.
5. -Dierlamm J, et al. Marginal zone B-cell lymphomas of different sites share similar cytogenetic and morphologic features. *Blood* 1996; 87:299-307.
6. -Rosso R, et al. Splenic marginal zone cell lymphoma: report of an indolent variant without massive splenomegaly presumably representing an early phase of the disease. *Hum Pathol* 1995; 26:39-46.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 01/10/2005 3:04:47