

Reporte de Case – Case Report

Linfoma Linfoblástico de Células T. A Propósito de Un Caso

M. Valdez ¹, C. Carrillo ², A. Jaimes ², M. Fernández ³,
P. Michelli ⁴, S.M. Dickson-González ^{3,4}.

¹Hospital Universitario de Maracaibo, Facultad de Medicina, Universidad del Zulia, Maracaibo, Zulia, Venezuela.

²Hospital Juan Motezuma Ginnari, Valera, Trujillo, Venezuela.

³Grupo Colaborativo de Investigación en Anatomía Patológica, Caracas, Venezuela.

⁴Cátedra de Anatomía Patológica, Escuela de Medicina Luis Razetti, Facultad de Medicina, Universidad Central de Venezuela, Caracas, Venezuela.

Resumen

Los linfomas son neoplasias malignas del tejido hematopoyético, caracterizados por la proliferación de células linfoides. De acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS), los linfomas no Hodgkin (LNH) representan la tercera causa de neoplasias en los niños, representando el 7% de las enfermedades malignas en la infancia. El linfoma linfoblástico se presenta principalmente en niños y adolescentes, pero puede afectar en adultos. La incidencia es de 1.0 a 1.5 por 100.000 habitantes. Se presenta el caso de un preescolar masculino de dos años de edad del Servicio de Pediatría del Hospital Juan Motezuma Ginnari de Valera.

Palabras claves: Linfoma linfoblástico, linfoma, infancia. *Rev Soc Med Quir Hosp Emerg Perez de Leon* 2007; 38(2):51-54.

Abstract

Lymphomas are primary malignancies of haematopoietic tissues, characterized by the proliferation of lymphoid cells. According to World Health Organization classification, Non-Hodgkin's Lymphomas (NHL) represents the third malignancies among infants neoplasia, representing the 7% of malignant diseases in childhood. Lymphoblastic lymphoma is seen primarily in children and adolescents, but can occur in adults. The incidence is 1.0 to 1.5 per 100.000. A case of a male pre-schooler, two years old in the paediatric Unit of Juan Motezuma Ginnari Hospital of Valera is described.

Key Words: Lymphoblastic Lymphomas, Lymphomas, childhood. *Rev Soc Med Quir Hosp Emerg Perez de Leon* 2007; 38(2):51-54.

Introducción

Los linfomas por definición, son neoplasias malignas caracterizadas por la proliferación de células nativas de los tejidos linfoides. De acuerdo a la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) el linfoma no Hodgkin (LNH), ocupa el tercer lugar entre las neoplasias infantiles. Representa el 7% de los tumores malignos de la niñez. Su incidencia es de 1.0 a 1.5 por 100.000 habitantes, más frecuente en la segunda década de la vida, siendo raro en niños menores de 3 años ¹⁻³.

En Venezuela existen pocas publicaciones acerca de los linfomas en la edad pediátrica; sin embargo para 1996 se encontraba en el segundo lugar entre las neoplasias infantiles,

con una presentación clínica tipo enfermedad extraganglionar, de rápido crecimiento y tendencia a la diseminación sistémica.

Se describe el caso de un preescolar masculino de 2 años de edad en el Servicio de Pediatría del Hospital Juan Motezuma Ginnari de Valera.

Caso

Se trató de preescolar masculino de 2 años de edad, quien es traído a la emergencia pediátrica por presentar fiebre 39°, aumento de volumen y dolor en región poplíteica de pierna derecha, ptosis palpebral izquierda y linfadenomegalias sistémicas. Al examen físico en malas condiciones generales con frecuencia respiratoria de 20 r.p.m frecuencia

cardíaca de 98 l.p.m, irritable con palidez cutánea mucosa, ptosis palpebral izquierda, tumoración gingival entre labio inferior y cara interna de la mandíbula, de consistencia dura, adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación (Figura 1). Linfadenomegalias sistémicas, no dolorosas a la palpación, de consistencia dura. Hepatometría de 6-7,5, no dolorosa, aumento de volumen en la región poplítea derecha, dolor a la movilización pasiva y activa, dificultad para la marcha, relacionadas con lesiones osteolíticas radiológicas (Figura 2).

Figura 1. Preescolar masculino con lesión tumoral en cavidad oral.



Figura 2. Lesiones osteolíticas.



Paraclínicos:

Hb: 8,4gr/dl Hcto 27% CB: 9450 Seg: 45%
Linf: 50% Pla: 37000 en cresíl, disminuidas.
Frotis de sangre periférica: Glóbulos rojos con hipocromía +++, anisocitosis, microcitosis y macroovalocitos. TGO: 96U/L Fosfatasa Alcalina: 440U/L LDH: 2109U/L. Se toma

biopsia de ganglio linfático para estudio anatomopatológico.

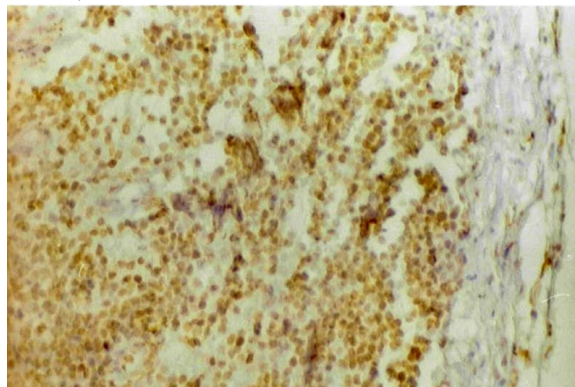
Anatomía Patológica

Descripción macroscópica.

Ganglio linfático fijado en formalina al 10% rosado amarillento que mide 4 x 3 cm con escaso tejido adiposo adherido. Al corte es blanco grisáceo, indurado de aspecto neoplásico. Se incluyeron cortes representativos para estudio histopatológico. Se realizaron secciones histológicas de 3 micras de espesor, coloreadas con Hematoxilina – eosina encontrando al estudio microscópico, una proliferación de células linfoides neoplásicas inmaduras, medianas y pequeñas con escaso citoplasma, núcleos irregulares de cromatina condensada y nucléolos incóspicuos acompañados por mitosis atípicas.

Se realizaron estudios inmunohistoquímicos utilizando el método de streptavidina-peroxidasa con anticuerpos monoclonales de DAKO y el cromógeno diaminobenzidina para los antígenos Desoxinucleotidil transferasa terminal (TdT), CD45, CD45Ro, CD20, ki67, observando: positividad nuclear difusa de fuerte intensidad (+++) para el TdT (Figura 3), positividad de membrana difusa de moderada intensidad (++) para el CD45, positividad de membrana de moderada intensidad (++) para el CD45Ro, positividad nuclear de moderada intensidad en el 75% de las células tumorales para el ki67. Negatividad en células tumorales para el CD20.

Figura 3. Ganglio linfático. Positividad nuclear de fuerte intensidad en linfocitos neoplásicos para TdT. IHQ 200X.



Se diagnosticó Linfoma linfoblástico/Leucemia linfoblástica inmunofenotipo T.

Discusión

La entidad Linfoma linfoblástico/Leucemia linfoblástica inmunofenotipo T, es una neoplasia constituida por una proliferación de linfoblastos de linaje T, clasificado de acuerdo a la OMS como un precursor T linfoblástico, compuesto típicamente por linfocitos medianos o pequeños, con escaso citoplasma, núcleos hipercromáticos e irregulares que exceden el tamaño de un linfocito normal. Afecta predominantemente varones en la segunda década de la vida. El 15% se presenta en la infancia, pero es más frecuente en adolescentes que en adultos mayores.

El curso clínico de la enfermedad sin tratamiento es fatal, con diseminación sistémica. La presentación más frecuente es como una masa mediastinal. Los pacientes afectados exhiben contajes leucocitarios elevados, linfadenomegalias supradiaphragmáticas, derrame pleural. En fase leucémica hay infiltración hepática y esplénica ¹⁻⁷.

Se ha descrito la coexistencia de esta lesión con la Histiocitosis de Células de Langerhans ⁸.

Al examen macroscópico el tumor es blanquecino, blando a menudo con focos de hemorragia reciente y necrosis. La histopatología muestra una proliferación difusa, infiltrativa, de células linfoides monomórficas a veces con aspecto en cielo estrellado, invasión del tejido adiposo adyacente y permeación de vasos sanguíneos. Las células neoplásicas tienen un citoplasma delicado, con núcleos prominentes, redondeados o convolutos, cromatina laxa y elevado conteo mitótico ¹⁻².

El estudio inmunohistoquímico es positivo para TdT; CD3, CD99, CD7, expresión variable para marcadores de células T, CD10 (63%), CD4, CD8 y menos frecuentemente para NK. Son negativos para CD20, CD19, Citoqueratinas, marcadores neurales, de músculo estriado y liso ⁹.

Los linfomas en general pueden simular la morfología de algunos tumores de células redondas como el rhabdomyosarcoma, el

sarcoma de Ewing y los tumores neuroectodérmicos primitivos, e igualmente, también pueden confundirse los linfomas con ciertas proliferaciones linfoides reactivas o con infiltraciones leucémicas. El diagnóstico de los linfomas puede beneficiarse mucho con el uso de la inmunohistoquímica.

Esta técnica nos permite aclarar, no solamente complejas situaciones diagnósticas, sirve también para precisar el fenotipo de estas neoplasias para su correcta clasificación. En el caso de los linfomas, sabemos que es fundamental conocer el inmunofenotipo, pues el mismo es requisito indispensable para decidir cualquier tratamiento.

En el diagnóstico diferencial debe considerarse el timoma, debido a que en un buen número de casos pueden quedar restos de timo incluidos en el tumor; sin embargo esta neoplasia no es frecuente en este grupo etéreo ¹⁰.

El Linfoma de Burkitt es un linfoma de alto grado de malignidad compuesto por células B de los centros germinales, cuya histopatología es clásicamente de linfocitos pequeños y redondos con nucléolos basofílicos con patrón en cielo estrellado dado por la presencia de los cuerpos tingibles de los macrófagos. Es endémica en África ¹¹.

El sarcoma granulocítico debe considerarse en el diagnóstico diferencial, conocido como cloroma debido al color verde, resultado de la mieloperoxidasa, en contacto con el aire. Han recibido la denominación de tumores aislados de mieloblastos en vísceras, tejidos blandos, cabeza y cuello. Está constituido por células primitivas. El 60-90% de los pacientes desarrollan una Leucemia mieloide aguda en 6 a 9 meses ¹²⁻¹⁵.

Referencias

1. Brunning RD, Borowitz M, Matutes E, Head D, Flandrin G, et al. Precursor T lymphoblastic leukaemia/lymphoblastic lymphoma (Precursor T-cell acute lymphoblastic leukaemia) In: Jaffe ES, Lee Harris N, Stein H, Vardiman JW. World Health Organization Classification of tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Hematopoietic and lymphoid tissues. IARC Press, 2001.

2. Rosai J Lymph node In: Rosai and Ackerman's Surgical Pathology Vol 2. New York: Mosby, 2004: 1877-2017.
3. Murphy SB. Childhood non-Hodgkin's lymphoma. N Engl J Med. 1978;299(26):1446-8.
4. Insausti, C de. Linfoma no hodgkin en niños. Rev. Fac. Med. (Caracas). 2000; 23(supl.1):71-81.
5. Warnke RA, Weiss LM, Chan JK, Cleary ML, Dorfman RF. Tumors of the lymph nodes and spleen. In: Atlas of tumor pathology Armed Forces Institute of Pathology. Washington DC 1995.
6. Zanation AM, Ebert CS Jr, Coffey CS, Dubin MG, Rose AS. Precursor B-cell lymphoblastic lymphoma presenting as an isolated external ear swelling in a two-year-old child. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2005 ;69(5):695-9.
7. Moisés C, Sánchez G, Gerónimo J, Quispe I, Oscanoa M. Linfoma linfoblástico T precursor. Dermatol Pediatr Lat. 2005; 3 (3): 252-255.
8. Li S, Borowitz MJ CD79a(+) T-cell lymphoblastic lymphoma with coexisting Langerhans cell histiocytosis. Arch Pathol Lab Med. 2001 Jul;125(7):958-60.
9. Conde-Sterling DA, Aguilera NS, Nandedkar MA, Abbondanzo SL. Immunoperoxidase detection of CD10 in Precursor T-lymphoblastic lymphoma/leukaemia: a clinicopathologic study of 24 cases. Arch Pathol Lab Med. 2000 May;124(5):704-8.
10. Dhall G, Ginsburg HB, Bodenstern L, Fefferman NR, Greco MA. Thymoma in children: report of two cases and review of literature. J Pediatr Hematol Oncol. 2004 Oct;26(10):681-5.
11. Haralambieva E, Rosati S, van Noesel C, Boers E, van Marwijk Kooy M, et al. Florid granulomatous reaction in Epstein-Barr virus-positive nonendemic Burkitt lymphomas: report of four cases. Am J Surg Pathol. 2004 ;28(3):379-83
12. Imrie KR, Kovacs MJ, Selby D, et al.: Isolated chloroma: the effect of early antileukemic therapy. Annals of Internal Medicine 123(5): 351-353, 1995.
13. Byrd JC, Weiss RB, Arthur DC, et al.: Extramedullary leukemia adversely affects hematologic complete remission rate and overall survival in patients with t(8;21)(q22;q22): results from Cancer and Leukemia Group B 8461. Journal of Clinical Oncology 15(2): 466-475, 1997.
14. Au WY, Chan AC, Lie AK, Chen FE, Liang R, Kwong YL. Recurrent isolated extramedullary relapses as granulocytic sarcomas following allogeneic bone marrow transplantation for acute myeloid leukemia. Bone Marrow Transplant. 1998;21(2):205-8.
15. Paydas S, Zorludemir S, Ergin M. Granulocytic sarcoma: 32 cases and review of the literature. Leuk Lymphoma. 2006;47(12):2527-41.

Autor Corresponsal: Sonia M. Dickson-González, email: soniad15@yahoo.es.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.