



CASO CLINICO

Linfoma esplénico difuso de células grandes estirpe B. Reporte de caso

Luis Cruz-Benítez^{1,*}, Juan de Dios Pérez-Reyna² y Guillermo Manuel González-Müller³

¹Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica, Hospital Regional Alta Especialidad, SS, Ixtapaluca; ²Residente 4º año de Cirugía General, Hospital General Dr. Dario Fernández Fierro, ISSSTE, Ciudad de México; ³Adscrito al Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Regional Alta Especialidad, SS, Ixtapaluca. México

Recibido el 6 de diciembre de 2016; aceptado el 10 de octubre de 2017
 Disponible en Internet el 24 de febrero de 2018

PALABRAS CLAVE

Linfoma esplénico;
 Células B;
 Células de
 Reed-Stenberg;
 Clasificación Ann
 Arbor;
 Esplenectomía;
 Síntomas B

KEY WORDS

B-cell lymphoma;
 Reed-Stenberg cells;
 Ann Arbor
 classification;
 Splenectomy;
 Symptoms B

Resumen Los linfomas se definen como un tumor sólido del tejido linfoide, de comportamiento biológico maligno y con gran diversidad de formas clínicas e histológicas. Se origina en los ganglios linfáticos en un 35% de los casos o en el tejido linfoide del parénquima del órgano original en un 65% de los casos. Los linfomas se clasifican en dos grandes grupos: los tipo Hodgkin (LH) y los no-Hodgkin (LNH). El bazo puede estar implicado por una amplia variedad de linfomas; siendo que en algunos casos se infiltraron a dicho organo como parte de una amplia difusión de un nodo de base u otro linfoma particular. La esplenectomía con biopsia hepática y biopsia de la cadena ganglionar paraaórtica constituye el tratamiento de elección para el linfoma esplénico. En pacientes con LNH de bajo grado confinado al bazo, la remisión completa de la alteración hematológica asociada puede alcanzarse aproximadamente a los siete meses de la esplenectomía. La terapia adyuvante posoperatoria depende del estadio clínico de la enfermedad. (creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Abstract Lymphomas are defined as a solid tumor of the lymphoid tissue, of malignant biological behavior, and with great diversity of clinical and histological forms. It originates in lymph nodes in 35% of cases or in the lymphoid tissue of the parenchyma of the original organ in 65% of cases. Lymphomas are classified into two major groups: Hodgkin's disease and non-Hodgkin's lymphomas (NHL). The spleen may be involved in a wide variety of lymphomas; in some cases they infiltrated said organ as part of a wide diffusion of a base node or another particular lymphoma. Splenectomy with liver biopsy and biopsy of the para-aortic lymph node is the treatment of choice for splenic lymphoma. In patients with low-grade NHL confined to the spleen, complete remission of the associated haematological abnormality may be reached approximately seven months after splenectomy. Postoperative adjuvant therapy depends on the clinical stage of the disease.

*E-mail para correspondencia: crubeluis@gmail.com (L. Cruz-Benítez)

INTRODUCCIÓN

Los linfomas se definen como un tumor sólido del tejido linfoide, de comportamiento biológico maligno y con gran diversidad de formas clínicas e histológicas. Se origina en los ganglios linfáticos en un 35% de los casos o del tejido linfoide del parénquima del órgano original en un 65% de los casos. Los linfomas se clasifican en dos grandes grupos: los tipo Hodgkin (LH) y los no-Hodgkin (LNH); esta división se estableció por presentar o no unas células muy características, las «células Reed-Stenberg»¹⁻⁵.

Los LNH son un grupo de más de 30 neoplasias que se originan de los linfocitos B o de los linfocitos T. Es un grupo muy heterogéneo de múltiples trastornos linfoproliferativos, con grandes diferencias a nivel clínico, comportamiento biológico, histológico y de pronóstico a largo plazo. Constituyen el tercer tipo de neoplasias con mayor crecimiento, después del melanoma y del cáncer del pulmón. El bazo está comprometido en un 30-40% de los casos de LNH y el linfoma primario de bazo (LPB) es un raro trastorno con una incidencia menor al 1%; la mayoría de los linfomas de bazo son de linfocitos B¹⁻⁵.

La población de más de 60 años, la exposición ocupacional a agentes tóxicos y la exposición a agentes infecciosos como VIH y *Helicobacter pylori* incrementan la incidencia de LNH. Los factores predisponentes para su desarrollo son: genéticos, inmunodeficiencia congénita o adquirida, inmunosupresión farmacológica crónica y factores de tipo autoinmune (enfermedad de Sjögren, tiroiditis, enfermedad celíaca), entre otros².

EPIDEMIOLOGÍA

Los linfomas afectan a más de un millón de personas en todo el mundo. Anualmente la incidencia aumenta en un 3% y constituyen en la actualidad el 5% de todos los tipos de cáncer que se diagnostican en un año en los EE.UU.¹. La edad media de presentación del linfoma primario de bazo (LPB) es de 36 años, con un rango de entre los 22 y los 48 años. Es más frecuente en la mujer en una relación mujer:hombre de 4:1. Recientes trabajos asocian en entre un 22 y un 37% de los casos el virus de la hepatitis C y la presencia de LNH de células B^{1,6}. En la actualidad constituye la quinta causa de muerte por cáncer en el mundo³. En México, en el 2003, constituyó la tercera causa de cáncer en el hombre (7.83%) de las neoplasias registradas, después del cáncer de piel y próstata. En mujeres fue la sexta causa de cáncer (3.97%) del total de cáncer en este sexo². La incidencia de LNH en 2012 en México es de 4,632 casos, equivalente al 3.1% y de la mortalidad por su causa, de 2,558, equivalente al 2.3%. Con mayor frecuencia en mujeres, con 2,546 casos en comparación a los 2,086 casos en hombres¹⁶.

CLASIFICACIÓN

Algo de suma importancia para entender cualquier clasificación es conocer las diferencias básicas entre lo que define un linfoma de bajo grado y uno de alto grado, ya que aunque en la última clasificación de la OMS (Organización Mundial de la Salud) no se especifica esta diferencia, conceptual-

mente sí ayuda a conocer los distintos tipos de linfoma. La clasificación REAL (Revised European American Lymphoma) es la que marca mejor estas diferencias, incluyendo dentro de los LNH de bajo Grado o indolentes^{1,3}:

- Los linfomas de células B^{1,3}:
 - Linfoma linfocítico/Leucemia linfática crónica
 - Linfoma linfoplasmocítico
 - Linfoma folicular (FL)
 - Linfomas de zona marginal (LZM) nodal y extranodal
 - Linfoma esplénico de zona marginal
- Los linfomas de células T^{1,3}:
 - Micosis fungoide
- Por su parte, la clasificación de la OMS reconoce tres tipos de LZM^{1,3}:
 - LZM asociado a mucosas (o tipo MALT)
 - LZM primario ganglionar
 - LZM primario esplénico
 - LZM primario esplénico

El LNH primario de bazo es una patología poco frecuente. Presenta una incidencia menor al 1%; sin embargo, la afectación esplénica en los pacientes con LNH es del 50 al 60%. Por su baja frecuencia, el diagnóstico de dicha enfermedad resulta difícil de establecer. En esta entidad, la edad media de presentación es de 48 años, siendo más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación 4:1¹⁷⁻¹⁹.

El LZM primario esplénico es una enfermedad infrecuente, representa menos del 1% de todas las neoplasias linfoides; los ganglios linfáticos hiliares suelen estar invadidos pero la linfadenopatía periférica es muy poco frecuente^{1,3}.

TIPOS DE LINFOMA QUE INFILTRAN EL BAZO

El bazo puede estar implicado por una amplia variedad de linfomas. En algunos casos se infiltraron como parte de una amplia difusión de un nodo de base u otro linfoma particular. A pesar de muchos años de investigación en los orígenes y características de los linfomas favoreciendo el bazo, el tipo más antiguo descrito preferencialmente la participación de este sitio, leucemia de células peludas, sigue siendo un misterio. El linfoma y la zona marginal de células B esplénicas su más recientemente variantes descritas han sido ampliamente investigados, pero su verdadera relación con las células B normales de la zona marginal esplénica sigue siendo controvertido^{4,15}.

Leucemia de células peludas

El linfoma esplénico más citológicamente e histológicamente distintivo, la HCL, fue descrito por primera vez en 1972. Es raro, ya que representa menos del 2% de los LNH y no muestra tendencia al aumento de su frecuencia. Es aún poco conocido, a pesar de más de 25 años de investigación, su célula de origen sigue siendo un misterio. Su citológica característica se observa en frotis de sangre periférica, con unas células que tienen múltiples estructuras similares a pelos que se extienden radialmente desde su membrana. En el bazo suelen estar presentes en forma masiva y los pacientes se presentan con síntomas relacionados con el bazo. Sin embargo, el crecimiento del linfoma es indolente y es probable que la mayoría de los pacientes tenga un largo periodo prodrómico antes de buscar atención médica. La HCL es

única en el grado de destrucción que causa a la arquitectura esplénica subyacente⁴.

El inmunofenotipo típico de las células neoplásicas en la HCL, demostrable en las secciones de bazo fijadas mediante técnicas de inmunohistoquímica, es⁴:

- La expresión de CD25 y CD123 en la mayoría de los casos.
- La expresión nuclear de la ciclina D1 en más del 50% de los casos (aunque por lo general débil y/o heterogénea).
- La expresión de CD10 en hasta el 20% de los casos⁴.

Linfoma folicular

El FL es un subtipo de bajo grado linfoma de células B, se le conoce como el prototipo de linfoma indolente. Representa el 20% de los LNH y el 70% de los linfomas indolentes. Se reconoce por la presencia de crecimientos nodulares en pulpa blanca compuestos por una población relativamente pura de linfocitos pequeños troceados; estas células muy a menudo también se infiltran a la pulpa roja. Sus contrapartes normales postuladas son centrocitos dentro de los centros germinales (CG) de folículos linfoides secundarios en los ganglios linfáticos. Los pacientes son frecuentemente asintomáticos, pese a existir una enfermedad diseminada al diagnóstico, frecuentemente en múltiples grupos ganglionares, bazo e hígado. Este consta de estructuras foliculares como compuestos de células tumorales-centrocito que expresan CD10 y proteína BCL2. La expresión de proteínas BCL2 es una consecuencia de la translocación cromosómica t(14;18) y (q32;q21), en la cual el locus BCL2 está bajo el control del promotor IgH. Se manifiesta no solo como tipo nodal, sino también como lesiones extra ganglionares incluyendo la esplénica. Las presentaciones extraganglionares puras son infrecuentes (9% de los casos). Los linfomas foliculares que implican el bazo pueden mostrar uno de dos patrones histológicos^{10,12}.

El primer modelo consiste en agregados de folículos neoplásicos muy juntos, a menudo agrandados, que alteran la arquitectura esplénica y con frecuencia muestran una proliferación interfolicular de células B neoplásicas. Este patrón se asemeja ejemplos típicos de FL nodal. En contraste, el segundo patrón consiste en CG neoplásicos dispersos con un patrón de crecimiento totalmente intrafolicular y la retención de la arquitectura esplénica general. Es interesante que los dos patrones no se asocian con diferencias en estado clínico o pesos del bazo^{10,12}.

Linfoma de células T hepatoesplénico

Se trata de un linfoma sistémico agresivo que generalmente se presenta en los hombres jóvenes, a veces en el contexto de deterioro crónico inmunológico, con citopenias y hepatoesplenomegalia. La infiltración de la médula ósea y el hígado son típicamente intrasinusoidales, mientras que en el bazo la atrofia de las estructuras de la pulpa blanca acompaña a la infiltración. Las células son de tamaño pequeño o mediano, excepto en las últimas fases de la enfermedad, cuando una fase leucémica y la transformación blástica son típicamente notorias⁴.

CUADRO CLÍNICO

El cuadro clínico del LPB puede ser variable. La sintomatología generalmente es inespecífica, incluyendo dolor abdominal, pérdida de peso, fiebre y esplenomegalia; sin embargo, algunas veces puede presentarse asintomático^{20,21}.

Este tumor presenta un amplio espectro de manifestaciones clínicas como: dolor abdominal en cuadrante superior izquierdo, síndrome constitucional, pérdida de peso, fiebre, palidez, sudores nocturnos, anorexia, astenia y adinamia^{6,11}, así como también síndromes infiltrativos (adenopatías, esplenomegalia, hepatomegalia). Sin embargo, excepcionalmente pueden ser asintomáticos².

En la mayoría de los linfomas, por lo general, los pacientes presentan adenopatías de crecimiento progresivo, indoloras, cervicales, axilares o inguinales, (de más de tres semanas de evolución, con o sin síntomas B y sin evidencia de un proceso infeccioso asociado). No obstante, un 20% pueden tener presentación extraganglionar, siendo la más frecuente la presentación digestiva. Puede haber síntomas B: fiebre, sudoración o pérdida de peso y síntomas gastrointestinales, de piel, vía aérea alta, amígdala, encéfalo, tiroides y óseos².

En la exploración física en caso de linfoma esplénico se encuentra esplenomegalia y ausencia de adenopatías periféricas. Las alteraciones en estudios de laboratorio más frecuentes son anemia, trombocitopenia o leucopenia. No obstante, puede manifestarse con pancitopenia, bicitopenia o monocitopenia, pero puede debutar con leucocitosis en un 40% de los casos^{6,11}.

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

Para el diagnóstico es necesario efectuar una biopsia representativa de la zona tumoral o revisión del material disponible siempre y cuando sea adecuado para diagnóstico histopatológico idealmente por patólogo experimentado; y posteriormente estudio de inmunohistoquímica. La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) no es adecuada para establecer el diagnóstico inicial de linfoma, así como su clasificación correcta. Por lo tanto es necesario realizar una biopsia del ganglio, órgano o tejido afectado para establecer el diagnóstico preciso.⁽²⁾

Los exámenes de laboratorio que deberán ser realizados son: biometría hemática completa que incluya la adecuada lectura morfológica para identificación de células de linfoma, velocidad de sedimentación globular, química sanguínea, pruebas de funcionamiento hepático, deshidrogenasa láctica, fosfatasa alcalina, beta 2-microglobulina, electrolitos séricos, examen general de orina. Así como también aspirado de médula ósea o biopsia de hueso (uni o bilateral), en casos seleccionados estudio de inmunofenotipo y genético².

Entre las alteraciones de laboratorio más frecuentes asociadas con el LPB se encuentran la anemia, la trombocitopenia o la leucopenia. Sin embargo, pueden no presentarse alteraciones¹⁷.

Los exámenes de gabinete necesarios para el diagnóstico son: radiografía de tórax, tomografía computarizada (TC) de abdomen y pelvis o de cuello o macizo facial en casos seleccionados; así como también tomografía con emisión de

positrones combinada con TC (PET-CT), que se puede solicitar en caso de duda en estadios tempranos y es útil también para evaluar la respuesta al tratamiento². Con respecto al diagnóstico de linfoma de bazo; la ecografía y la TC son las modalidades de elección. Se han descrito cuatro patrones radiológicos de TC helicoidal para el linfoma⁸:

- Esplenomegalia homogénea.
- Patrón milar constituido por múltiples nódulos entre 1 y 5 mm.
- Diversas masas de diferente tamaños que oscilan entre 2 y 10 cm.
- Única masa de 7 a 14 cm de diámetro con o sin hipodensidad central.

En caso de sospecha o riesgo de infiltración al sistema nervioso central, se recomienda realizar punción lumbar, citoquímica con deshidrogenasa láctica (DHL), citología y citometría de flujo. Además de TC craneal o resonancia magnética².

Este linfoma es difícil de diagnosticar en etapas tempranas por su baja incidencia y por sus síntomas inespecíficos. El pronóstico para este tipo de pacientes está relacionado con el estadio (clasificación Ann Arbor) y el tipo de células involucradas. Los casos de linfoma esplénico son más numerosos en el LNH, aunque a menudo son muy heterogéneos con respecto a la evaluación clínica e histológica. Los subtipos histológicos más comunes son el linfoma de bajo grado linfocítico y el linfoma de grado intermedio⁷.

El índice pronóstico internacional es útil en el linfoma difuso de células grandes, pero no es adecuado utilizarlo en otras variantes de linfoma. Este índice valora la edad, la etapa según la clasificación de Ann Arbor, el desempeño físico (ECOG), la DHL y los sitios de infiltración extranodal. El índice pronóstico internacional para el FL valora la edad, la etapa según la clasificación de Ann Arbor, el desempeño físico (ECOG), la hemoglobina y el número de sitios ganglionares².

TRATAMIENTO

La esplenectomía con biopsia hepática y biopsia de la cadena ganglionar paraaórtica constituye el tratamiento de elección para el linfoma esplénico. En pacientes con LNH de bajo grado confinado al bazo, la remisión completa de la alteración hematológica asociada puede alcanzarse aproximadamente a los siete meses de la esplenectomía. La terapia adyuvante posoperatoria depende del estadio clínico de la enfermedad¹⁴.

Por lo tanto, el tratamiento en pacientes con linfomas indolentes en estadio I-II sin enfermedad voluminosa y sin factores de riesgo es radioterapia locorregional u observación en casos seleccionados. En pacientes con estadio I-II sin enfermedad voluminosa y con factores de riesgo: quimioterapia con o sin inmunoterapia, o quimioterapia más radioterapia². En pacientes con estadio II con enfermedad voluminosa estadio III-IV: R-CHOP (rituximab-ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina, prednisona) o R-CVP (rituximab-ciclofosfamida, vincristina, prednisona) o R-FMD (rituximab-fludarabina, mitoxantrona, dexametazona) o rituximab en monoterapia (en casos seleccionados)².

El tratamiento en linfomas agresivos dependerá del estadio. En estadio I-II sin enfermedad voluminosa y con o

sin factores de riesgo: R-CHOP x 3 ciclos más radioterapia locorregional (30-36 Gy) o R-CHOP x 6-8 ciclos cuando la radioterapia está contraindicada o no disponible. En estadio I-II con enfermedad voluminosa: R-CHOP x 6-8 ciclos más radioterapia locorregional (30-36 Gy)².

SUPERVIVENCIA Y RECIDIVA

La tasa de supervivencia relativa a un año (porcentaje de pacientes que sobreviven al menos un año una vez detectado el cáncer, excluidos aquellos que mueren debido a otras enfermedades) de pacientes con LNH asciende al 79%. Las tasas de supervivencia relativa a los 5 y los 10 años son del 63 y el 51% respectivamente². La tasa de recidiva es constante en el tiempo, incluso en pacientes con respuesta completa a tratamiento. Ninguna combinación de tratamientos ha logrado ser curativa. La supervivencia media de pacientes con FL avanzado es de 10 a 14 años¹⁴.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino con antecedentes heredofamiliares de hermanos con cáncer de páncreas y cáncer de próstata. Tabaquismo positivo, antecedente de cáncer epidermoide moderadamente diferenciado estirpe células grandes variante de células claras, en región malar izquierda.

Es valorada por el servicio de Cirugía Oncológica referida desde Cirugía General, por presentar dolor en hipocondrio izquierdo, de leve a moderada intensidad, irradiado en hemitórax izquierdo, con náusea sin vómito, sensación de malestar general, exacerbado con los movimientos activos, de dos meses de evolución; además de hiporexia, pérdida de peso de 8 kg en dos meses, constipación intermitente, además de postración en cama debido a traumatismo en hipocondrio izquierdo y dolor lumbar incapacitante. Debido a esto se realiza TC de abdomen y pelvis simple y contrastada, donde se observan imágenes en relación a tumor esplénico de 13 x 10 x 10 cm de diámetro, con aparente infiltración a tejidos adyacentes (Figs. 1 y 2), a descartar hematoma

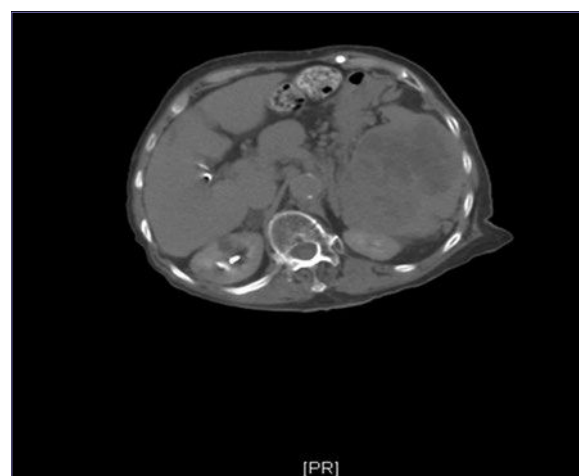


Figura 1. Corte axial y coronal de TC de abdomen donde se observa tumor de 13 x 10 x 10 cm de diámetro, con aparente infiltración a tejidos adyacentes, sin datos de actividad ganglionar intraabdominal.

abscedado por antecedente de traumatismo en la zona, además de reportar cambios osteodegenerativos en columna vertebral y región coxofemoral izquierda, sin presencia de actividad ganglionar intraabdominal. Lo anterior motiva el envío al Servicio de Oncología. Durante la exploración física se encuentra a la paciente en posición antiálgica, con buena coloración de piel y tegumentos, buena hidratación de mucosas, cuello sin adenopatías regionales, cardiorrespiratorio sin compromiso, regiones axilares sin adenopatías, abdomen plano, con dolor a la palpación profunda de hipocondrio izquierdo y zona lumbar ipsilateral, se palpa presencia de tumoración dependiente de bazo, de bordes mal definidos, fija, poco dolorosa, consistencia dura, sin datos de irritación peritoneal ni distensión abdominal, sin adenopatías inguinales. Extremidades hipotróficas de acuerdo a edad, sin presencia de edema y con adecuado llenado capilar.

Ante esto se decide su ingreso al servicio para completar protocolo diagnóstico y preparación quirúrgica para laparotomía exploradora. Se realiza telerradiografía de tórax, la cual se observa sin alteraciones, exámenes de laboratorio sin alteraciones y DHL normal. Electrocardiograma sin alteraciones, con valoración para determinar riesgo cardiovascular sin contraindicación quirúrgica.

Se somete a laparotomía exploradora y se encuentra como hallazgo transquirúrgico un tumor esplénico de 15 x 10 x 8 cm, de bordes irregulares, consistencia dura, localizado en polo superior del bazo, con infiltración a hilio esplénico y cola de páncreas, altamente vascularizado; por lo que se somete a esplenectomía con pancreatectomía distal y se envía espécimen a estudio histopatológico (Fig. 3). Durante su periodo posquirúrgico no se presenta ninguna eventualidad, cursa con adecuada evolución clínica, con tolerancia a la vía oral, sin dolor abdominal, sin fiebre. Es egresada a domicilio para seguimiento en consulta externa de Cirugía Oncológica.

El reporte de histopatología refiere, respecto al producto de la esplenectomía: infiltración difusa y masiva por neoplasia maligna poco diferenciada de células grandes, de patrón difuso, extensamente necrosada (necrosis del 30%), (Fig. 4), se identifica parénquima pancreático con infiltración (Fig. 5). El reporte de inmunohistoquímica refiere: CD positivo, intenso, 100%; CD20 positivo, intenso, 100% (Fig. 6); bcl-2 positivo, intenso, 100% (Fig. 7); MUM-1 positivo, intenso, 100%; PAX-5 positivo, moderado, 50%; Ki67 positivo, intenso, 90%; ckae1/ae3 negativo; HMB-45 negativo; Ciclina d-1 negativo; CD3 negativo. Se determina como conclusión: producto de esplenectomía con infiltración difusa y masiva por linfoma difuso de células grandes, estirpe B, variante morfológica inmunoblástica, origen post-CG por inmunohistoquímica.

Es valorada por Hematología, los cuales solicitan PET-CT para descartar otros sitios de actividad tumoral y para estadiación pertinente.

DISCUSIÓN

Los linfomas son una proliferación clonal de los linfocitos. Estos tumores se originan de los ganglios linfáticos en el 35% de los casos o del tejido linfoide del parénquima del órgano afectado en el 65% de los casos. Los linfomas se clasifican en dos grandes grupos: los LH y los LNH. Los LNH son un grupo de más de 30 neoplasias que se originan de los linfocitos B o

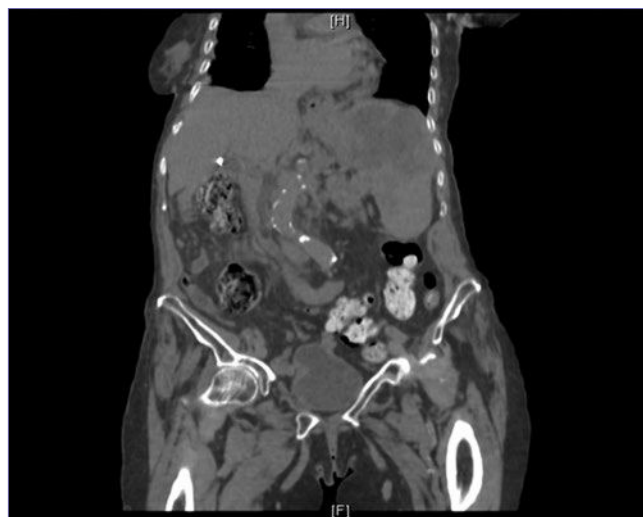


Figura 2. Corte axial y coronal de TC de pelvis donde se observa tumor de 13 x 10 x 10 cm de diámetro, con aparente infiltración a tejidos adyacentes, sin datos de actividad ganglionar intraabdominal.

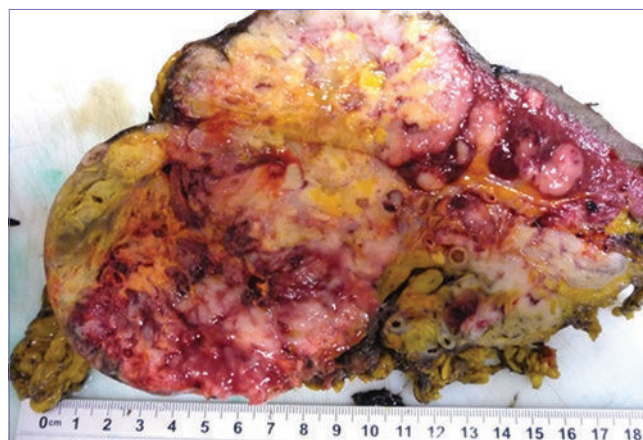


Figura 3. Fotografía macroscópica al corte del producto de esplenectomía. Nótese la presencia de múltiples nódulos neoplásicos, blanco gris, con áreas de necrosis y hemorragia.

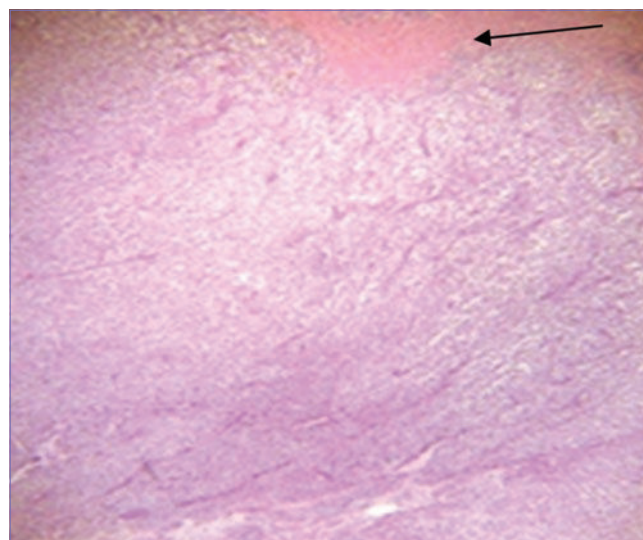


Figura 4. Fotografía microscópica donde se observa neoplasia que infiltra la mayor parte del órgano y presenta extensa necrosis (parte superior) (10x, hematoxilina y eosina).

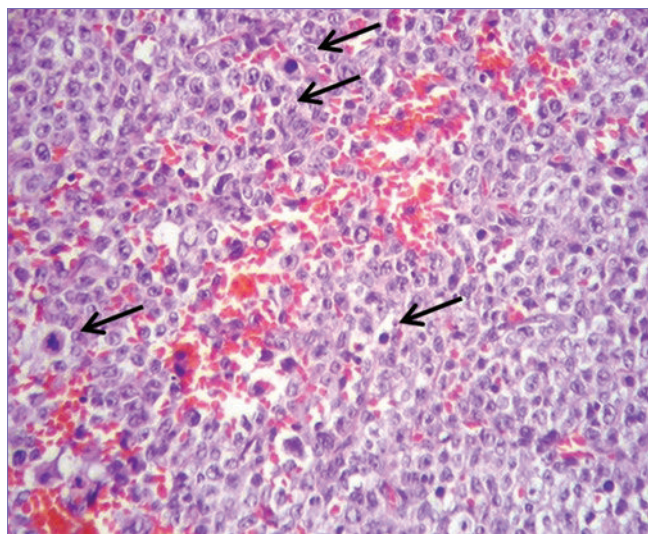


Figura 5. Detalle de microfotografía, con presencia de neoplasia maligna con atipia y pleomorfismo intensos, nótese la actividad mitótica importante (flechas) (40x, hematoxilina y eosina).

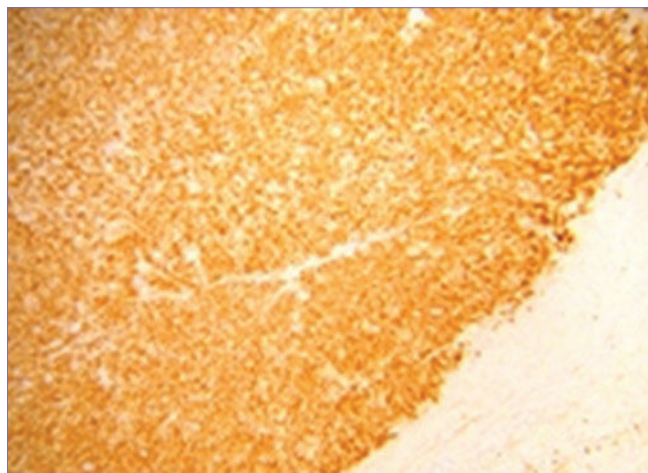


Figura 6. Detalle de inmunohistoquímica para CD20, intensa en 100% de las células neoplásicas (10x, inmunohistoquímica).

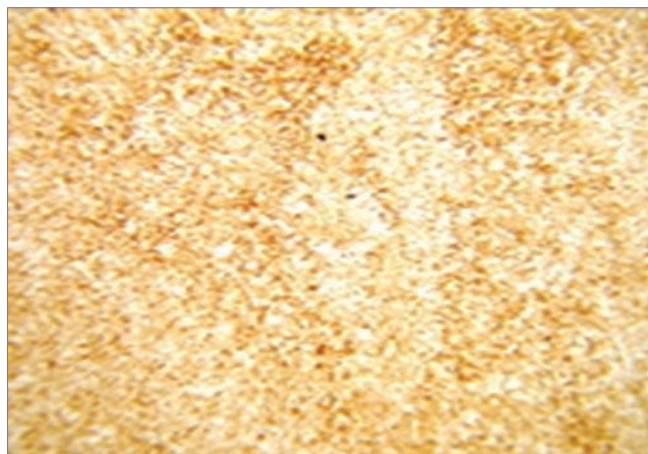


Figura 7. Imagen de inmunohistoquímica con positividad para bcl-2, intensa en 100% de las células neoplásicas (10x, inmunohistoquímica).

de los linfocitos T. Estos tumores pueden afectar cualquier órgano del tejido linfoide: ganglios linfáticos, bazo, aparato gastrointestinal, médula y piel¹⁷.

Del 50 al 60% de los pacientes con LNH presentan afección esplénica; sin embargo, la afección primaria del bazo presenta una incidencia menor al 1%, lo que hace que el diagnóstico sea difícil de establecer por la baja frecuencia de dicha enfermedad¹⁷. El cuadro clínico del LPB puede ser variable. La sintomatología generalmente es inespecífica e incluye dolor abdominal, pérdida de peso, fiebre y esplenomegalia; sin embargo, puede presentarse algunas veces asintomático^{20,21}.

Entre las alteraciones de laboratorio más frecuentes asociadas con el LPB se encuentran la anemia, la trombocitopenia o la leucopenia. Sin embargo, pueden no presentarse alteraciones, tal y como sucede en nuestro caso. Los métodos de imagen desempeñan un papel primordial en el diagnóstico del LPB, siendo el ultrasonido y la tomografía los estudios de elección. Se han descrito patrones radiológicos en la tomografía compatibles con el LPB: esplenomegalia homogénea, patrón miliar con múltiples nódulos de entre 1 y 5 mm, diversas masas de diferentes tamaños que oscilan entre 2 y 10 cm y una masa única de 7 a 14 cm de diámetro, con o sin hipodensidad central, esto último como en nuestro caso, en el cual midió en promedio 14 cm diámetro¹⁷.

Por lo tanto, el hacer un diagnóstico de certeza siempre representará un gran desafío para el oncólogo o hematólogo debido a la baja incidencia de la enfermedad, siendo el diagnóstico establecido en muchas ocasiones con el apoyo de estudios de imagen.

CONCLUSIÓN

Es imprescindible siempre tener en mente la posibilidad de que todo tumor esplénico podría ser debido a una localización poco común de un linfoma, aunado al hecho de la ausencia de adenopatías documentadas durante la exploración física. Y también de que el tratamiento de elección será generalmente de tipo quirúrgico, ya sea mediante un abordaje abierto o laparoscópico, siempre y cuando esté limitado a este órgano; y con lo cual se obtendrá el diagnóstico histopatológico definitivo de la pieza. Por lo tanto, el tratamiento adyuvante con quimioterapia o radioterapia raramente se administra en este tipo de linfoma, tal y como sucedió en nuestro caso, donde no hubo necesidad de otro tipo de manejo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wani NA, Parray FQ. Primary lymphoma of the spleen: An experience with seven patients. *Int Surg.* 2005;90:279-83.
2. Guía de práctica clínica. Linformas no Hodgkin en el adulto. CENETEC. Consejo de Salubridad General. SS. México, 2009.
3. Greene FL, Page DL, Fleming ID, et al. Lymphoid neoplasms. En: *Cancer Staging Manual.* American Joint Committee on Cancer. 6th ed. New York, NY: Springer; 2002. pp. 393-406.

4. Wilkins BS. Lymphomas involving the spleen. Mini-symposium: haematopathology update II. *Diagn Histopathol*. 2010;16(3):116-24.
5. Tirado-Gómez LL, Mohar-Betancourt A. Epidemiología de las neoplasias hemato-oncológicas. *Cancerología 2*. 2007;109-20.
6. Carvajal Balaguera J, Simón González ML, Oliart Delgado de Torres S et al. Asymptomatic primary lymphoma of the spleen. *MAPFRE Med*. 2007;18(3):219-24.
7. Chao-Ming W, Lung-Chih C, Gin-Ho L, et al. Malignant lymphoma of spleen presenting as acute pancreatitis: A case report. *World J Gastroenterol*. 2007;13(27):3773-5.
8. Kattepur AK, Rohith S, Shivaswamy BS, et al. Primary splenic lymphoma: a case report. *Indian J Surg Oncol*. 2013;4(3):287-90.
9. Matsuda I, Okada M, Inoue T, et al. Primary follicular lymphoma of the spleen incidentally found in a patient with alcohol- and hepatitis C-related liver cirrhosis. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7(7):4484-8.
10. Cao Q, Huang Y, Ye Z, et al. Primary spleen extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type, with bone marrow involvement and CD30 positive expression: a case report and literature review. *Diagn Pathol*. 2014;9:169.
11. Gobbi PG, Grignani GE, Pozzetti U, et al. Primary splenic lymphoma: Does it exist? *Haematologica* 1994;79:286-93.
12. Howard MT, Dufresne S, Swerdlow SH, et al. Follicular lymphoma of the spleen. *Am J Clin Pathol*. 2009;131:656-62.
13. <http://www.epidemiologia.salud.gob.mx>
14. Gribben JG. How I treat indolent lymphoma? *Blood*. 2007;109:4617-26.
15. O'Malley DP, Louissaint A Jr, Vasef MA, et al. Recommendations for gross examination and sampling of surgical specimens of the spleen. *Ann Diagn Pathol*. 2015;19(5):288-95.
16. <http://globocan.iarc.fr/Default.aspx>
17. Muñoz HJD, Baldin AV, Quirarte CC, et al. Linfoma No-Hodgkin primario de bazo y su manejo laparoscópico. *Rev Mex Cir Endoscop*. 2013;14(4):196-9.
18. Wani NA, Parray FQ. Primary lymphoma of the spleen: an experience with seven patients. *Int Surg*. 2005;90:279-83.
19. Lymphoid neoplasms. In: *American Joint Committee on Cancer*. 6th ed. New York, NY: Springer; 2002: pp. 393- 406.
20. Aslam M, Salamat N, Mamoon N, et al. Primary splenic lymphoma. *JCPSP*. 2006;16:307-8.
21. Chen HP, Barardi RS, Chleborad W. Primary lymphoma of the spleen. *Int Surg*. 1992;77:125-7.