



Linfoma B de la bóveda craneana. Reporte de caso

RESUMEN

El linfoma de la bóveda craneana es una entidad clínica muy rara, son muy pocos los casos publicados en la literatura especializada mundial. Presentamos el caso clínico de una mujer de 18 años de edad con antecedente de parálisis cerebral y padecimiento de 2 meses de evolución, caracterizado por tumoración indolora en la región frontal del cráneo. La tomografía computada y la resonancia magnética del cráneo mostraron una lesión con componentes en tejidos blandos, erosión del hueso y afectación al compartimento meningeoepidural. El estudio histopatológico reportó linfoma B difuso de células grandes. La tumoración tuvo recidiva y actualmente la paciente se encuentra en tratamiento con quimioterapia.

Palabras clave: linfoma, cráneo, tomografía computada, imagen por resonancia magnética.

Martínez-Benítez A¹
Curiel-Reyes R¹
Ballesteros-Torres MT¹
Cruz-Contreras LH²
Guerrero-Rascón CA³

¹ Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica.

² Departamento de Anatomía Patológica.

³ Servicio de Neurocirugía.

Hospital General Dr. Miguel Silva, Secretaría de Salud. Isidro Huarte y Samuel Ramos s/n, CP 58000, Morelia, Michoacán, México.

B-cell lymphoma of the cranial vault. A case report

ABSTRACT

Lymphoma of the cranial vault is a highly rare clinical entity, with very few cases published in the global specialized literature. We present the clinical case of a female patient age 18 years with history of cerebral palsy and lymphoma of 2 months' evolution, characterized by painless tumoration in the frontal region of the skull. Computed tomography and magnetic resonance of the skull showed a lesion with components in soft tissues, erosion of bone, and compromise of the meningeal epidural space. Histopathological study reported diffuse large B-cell lymphoma. The patient presented a relapse of tumoration and is presently receiving chemotherapy.

Key words: lymphoma, skull, computed tomography, magnetic resonance imaging.

Recibido: 11 marzo, 2014

Aceptado: 8 julio, 2014

Correspondencia: Anel Martínez-Benítez
anelmartinezb@hotmail.com

Este artículo debe ser citado como

Martínez-Benítez A, Curiel-Reyes R, Ballesteros-Torres MT, Cruz-Contreras LH, Guerrero-Rascón CA. Linfoma B de la bóveda craneana. Reporte de caso. Anales de Radiología México 2014;13:447-451.

INTRODUCCIÓN

El linfoma no Hodgkin es la neoplasia hematológica más común en los adultos.¹ En la última década se ha observado un aumento progresivo en su incidencia, tanto en los pacientes inmunocomprometidos como en los inmunocompetentes.² Los subtipos más comunes son el linfoma B difuso de células grandes y el linfoma folicular. El linfoma B difuso de células grandes se presenta principalmente en los ganglios linfáticos y sólo 30% de los casos se originan en sitios extranodales. La presentación extranodal suele asociarse con situaciones clínicas únicas que pueden necesitar estudios de diagnóstico y tratamientos adicionales.¹ Los huesos del cráneo son un sitio muy infrecuente de presentación y hasta la fecha se ha tenido reporte de alrededor de 40 casos a escala mundial.³

CASO CLÍNICO

Mujer de 18 años de edad con antecedente de parálisis cerebral infantil y desnutrición. Inició su padecimiento tres meses antes de su ingreso al padecer un periodo de agresividad y ansiedad que la condujo a infringirse un traumatismo en la región frontal del cráneo sin consecuencias relevantes; un mes después apareció súbitamente un tumor en dicha región que no le ocasionaba molestias pero fue aumentando de volumen, por lo que decidió acudir al hospital. A su ingreso se encontró un tumor frontal de aproximadamente 9 x 8 cm, de consistencia firme en su base y blanda en su centro, indoloro a la palpación (Figura 1).

En la tomografía computada se observó una lesión bien circunscrita, heterogénea, con componente mayor en tejidos blandos y uno menor intracraneal y extraaxial (Figuras 2a-b); en la ventana para hueso se observó erosión ósea (Figura 3). Posteriormente fue sometida a cirugía para extirpación de la lesión con el diagnóstico presuntivo de meningioma.



Figura 1. Examen clínico: tumoración en la región frontal del cráneo.

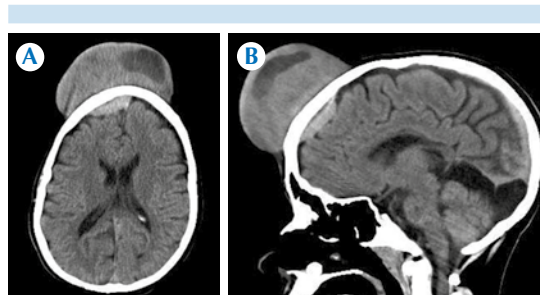


Figura 2. Tomografía computada simple de cráneo. **A)** Corte axial: lesión frontal heterogénea en tejidos blandos y otro componente hiperdenso, intracraneal y extraaxial. **B)** Corte sagital: a nivel del hueso frontal del cráneo se observa la lesión en tejidos blandos, con otro componente hiperdenso, intracraneal y extraaxial.

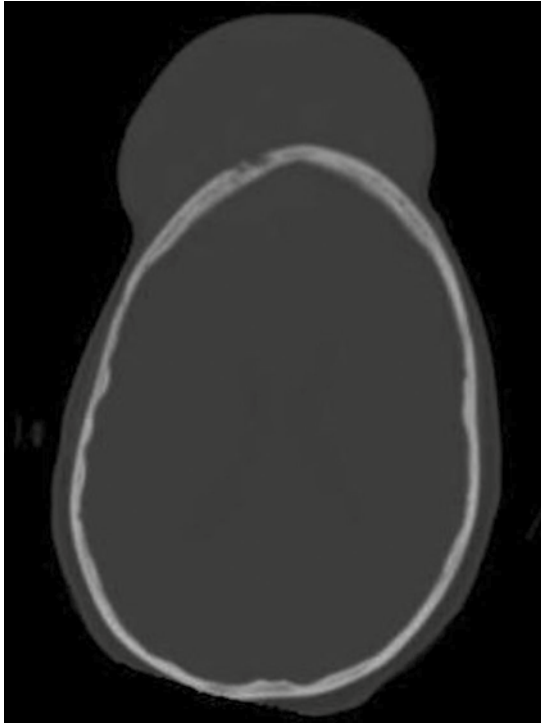


Figura 3. Tomografía computada de cráneo con ventana ósea, corte axial: erosión del hueso frontal.

El estudio histopatológico mostró neoplasia compuesta por células grandes con núcleos lobulados con nucléolo prominente, el citoplasma era escaso, amfófilico. Las células estaban separadas por septos delgados de tejido conectivo (Figura 4). Los estudios de inmunoperoxidasa mostraron expresión fuerte de CD20, CD45 y CD10 en la membrana citoplasmática y expresión nuclear de bcl-6. El resto de los marcadores realizados fueron negativos. Con los hallazgos morfológicos y el perfil inmunohistoquímico se realizó el diagnóstico de linfoma B difuso de células grandes de origen centrogerminal.

La lesión tuvo recidiva local, probablemente debido a no recibir tratamiento adyuvante por sus condiciones de desnutrición. Se sometió a resonancia magnética en donde se observó una

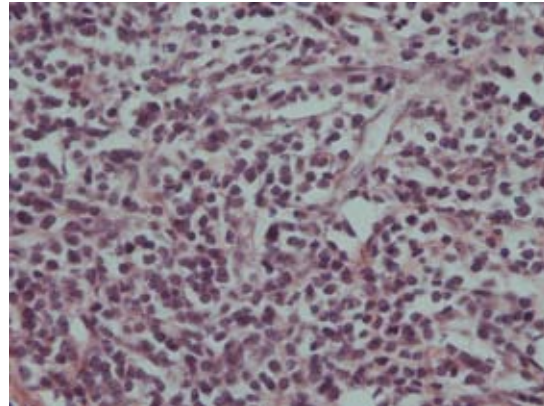


Figura 4. Corte histológico de la neoplasia con tinción de hematoxilina y eosina con aumento de 400X. Se observan linfocitos de tamaño mediano a grande, con núcleos lobulados pleomórficos, algunos presentan nucléolo prominente. Citoplasma escaso, amfófilico; entre los linfocitos se aprecian septos finos de tejido conectivo.

lesión isointensa en relación con la sustancia gris en secuencias ponderadas en T1 y T2, con componentes en tejidos blandos, hueso y en el compartimento meníngeo/epidural (Figura 5). Además se realizó tomografía computada de tórax y abdomen en la cual no se observó actividad de la enfermedad en otras áreas. Actualmente la paciente se encuentra en quimioterapia. El manejo ha sido complicado por las condiciones de desnutrición y el antecedente de parálisis cerebral de la paciente.

DISCUSIÓN

El linfoma afecta de manera inusual al tejido óseo⁴ y la afectación primaria de los huesos del cráneo es extremadamente rara. En algunas revisiones de la literatura especializada mundial se han encontrado muy pocos casos reportados.^{2,5,6} La presentación clínica más habitual es en pacientes de edad avanzada, con un promedio de edad de 60 años, sin predominio de género,² muy especialmente

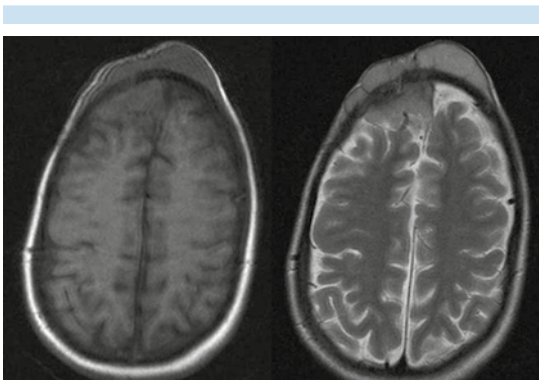


Figura 5. Resonancia magnética ponderada en T1 y T2, cortes axiales: lesión isointensa en relación con la sustancia gris, con componentes en tejidos blandos, hueso y en el compartimento meníngeo/epidural.

con el antecedente de inmunodepresión. En nuestro caso la edad de presentación fue muy inferior a la media y la paciente presentaba desnutrición asociada con la parálisis cerebral, lo que podría ser un factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad.

La principal manifestación clínica es la aparición de un tumor de crecimiento rápido en el tejido celular subcutáneo del cráneo; en menos de un tercio de los pacientes se han descrito otros síntomas como cefalea, déficits neurológicos focales, convulsiones y proptosis,^{2,5} estos asociados con el involucramiento de estructuras al interior del cráneo.⁶ El lugar de afectación principal, en más de un tercio de los casos, es el área parietal.² Se ha sugerido que la afectación primaria del diploe por las células del linfoma continúa y se extiende hacia las venas emisarias, infiltrando posteriormente a los tejidos blandos extra- e intracraneales,⁷ siendo ésta una de las principales características de la enfermedad.

La tomografía computada a menudo revela la afectación ósea como una lesión lítica en la mayoría de los casos, y menos frecuentemente

de tipo esclerótica, o ambas.^{2,5,8} La transformación de una lesión lítica a una esclerótica se observa con el tratamiento dirigido al tumor, y la transformación de una lesión esclerótica a una lítica refleja progresión de la enfermedad. En algunos casos el tumor no destruye el hueso o lo hace en forma mínima, debido probablemente a un patrón de crecimiento permeativo con una gran afección de tejidos blandos y muy poca afección ósea.²

La resonancia magnética no es específica y en algunos casos ayuda a definir la extensión de la lesión.^{2,8} En la secuencia ponderada en T1 la lesión se comporta isointensa e hipointensa. En la secuencia ponderada en T2 tiene un comportamiento heterogéneo, es isointensa en la mitad de los casos e hiperintensa en la tercera parte de ellos. Las imágenes obtenidas en secuencia ponderada en T1 con gadolinio y saturación grasa ayudan a establecer la extensión de la lesión y pueden mostrar realce de la lesión con el gadolinio.^{2,5,8} La infiltración intracraneal se ha descrito como rara, aunque en algunos casos se ha observado invasión a las paquimeninges, lo cual conduce al diagnóstico erróneo de otras entidades,⁵ principalmente de meningioma.^{9,10} Otros diagnósticos diferenciales de esta apariencia radiológica son los hematomas subdurales, la infiltración metastásica, la osteomielitis, los tumores de células plasmáticas y la histiocitosis.^{2,5}

La gran mayoría de los linfomas primarios de la bóveda craneal son linfomas B de tipo difuso de células grandes. Otros tipos menos frecuentes son el inmunoblástico, el linfoblástico o el tipo Burkitt. El análisis inmunohistoquímico de las células suele mostrar expresión del CD20 principalmente, y negatividad para CD3, CD5, CD10, y CD23 entre otros marcadores.²

El abordaje terapéutico óptimo no se ha establecido debido a la escasez de casos y la poca



experiencia en su manejo. La cirugía con resección total del tumor se ha considerado como tratamiento de elección en alrededor de 43% de los casos. También se han utilizado otros tratamientos como radioterapia o quimioterapia; el resultado de estas terapias ha sido variable y el seguimiento de los pacientes ha sido insuficiente para establecer el mejor tratamiento.^{2,5,6,8} Debido a las condiciones nutricionales y el estado general de la paciente en nuestro caso no fue posible administrar de primera intención una terapia adjunta a la cirugía; creemos que, mientras no haya un consenso establecido, cada caso deberá de individualizarse.

CONCLUSIÓN

El linfoma de la bóveda craneana es una entidad clínica rara que se asemeja a otras enfermedades con comportamiento clinicoradiológico similar. Los médicos radiólogos y otros profesionales de la salud, como los neurocirujanos, deben de incluir al linfoma en los diagnósticos diferenciales de este tipo de lesiones.

Agradecimientos

A los técnicos radiólogos del departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica y al Departamento de Anatomía Patológica del Hospital General Dr. Miguel Silva por su apoyo.

REFERENCIAS

1. Roschewski MJ, Wilson WH. Non-Hodgkin Lymphomas. In: Niederhuber JE, Armitage JO, Doroshow JH, Kastan MB, Tepper JE, editors. *Abeloff's Clinical Oncology*. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2014. p. 2033-58.
2. El Asri AC, Akhaddar A, Baallal H, Boulahroud O, Mandour C, Chandi H, et al. Primary lymphoma of the cranial vault: case report and a systematic review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 2012;154(2):257-65.
3. Sanjayan R, Prabhakaran P, Surendran A, Narayanan G. Non-Hodgkin lymphoma of the cranial vault. *Am J Med* 2013;126(10):e7-8.
4. Adams H, Tzankov A, d'Hondt S, Jundt G, Dirnhofer S, Went P. Primary diffuse large B-cell lymphomas of the bone: prognostic relevance of protein expression and clinical factors. *Hum Pathol* 2008;39(9):1323-30.
5. da Rocha AJ, da Rocha TM, da Silva CJ, Paes RP, Bruniera P, Chiattoni CS. Cranial vault lymphoma: a systematic review of five patients. *J Neurooncol* 2010; 100 (1) :9-15.
6. Ciarpaglini R, Otten P. Primary cranial vault lymphoma with brain infiltration: case report and review of the literature. *Br J Neurosurg* 2012;26(5):756-8.
7. Holtás S, Monajati A, Utz R. Computed tomography of malignant lymphoma involving the skull. *J Comput Assist Tomogr* 1985;9(4):725-7.
8. Kantarci M, Erdem T, Alper F, Gundogdu C, Okur A, Aktas A. Imaging characteristics of diffuse primary cutaneous B-cell lymphoma of the cranial vault with orbital and brain invasion. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24(7):1324-6.
9. Agrawal A, Makannavar JH, Shetty JP, Shetty RK, Shetty L. Frontal convexity primary lymphoma masquerading meningioma: a case report and review of literature. *Indian J Cancer* 2007;44(1):36-7.
10. Isla A, Alvarez F, Gutierrez M, Gamallo C, Garcia-Blazquez M, Vega A. Primary cranial vault lymphoma mimicking meningioma. *Neuroradiology* 1996;38(3):211-3.