

## Linfoma mediastinal primario de células grandes B: a propósito de un caso.

**Eva Lumbrera Moreno\***, **Manuel Alesander Alonso Escribano\***, **Mireia Martin Andreu\***, **Gaisha Danabayeva\*\***.

\* *MIR. Medicina de Familia y Comunitaria. Área de Salud de Zamora. Zamora (España).*

\*\* *LES. Medicina Familiar y Comunitaria. Área de salud de Zamora. Zamora (España).*

**Correspondencia:** Eva Lumbrera Moreno. [elumbrera@saludcastillayleon.es](mailto:elumbrera@saludcastillayleon.es)

### RESUMEN

#### Introducción:

El linfoma mediastinal primario de células grandes B es una variedad de linfoma no Hodgkin, de localización mediastínica. Constituye el 3% de los linfomas no Hodgkin. Se manifiesta como una masa de crecimiento rápido en el mediastino anterior. Su diagnóstico es anatomopatológico. El manejo terapéutico inicial es de gran importancia, porque los resultados de segundas líneas de tratamiento contra la enfermedad progresiva/recidivante son menos eficaces.

#### Exposición del caso:

Presentamos el caso de un varón de 31 años que acude a consulta por dolor a nivel esterno-clavicular derecho. Se decide realizar analítica y una radiografía de tórax. En la analítica se objetiva leucocitosis, monocitosis, neutrofilia y VGS alta y, en la radiografía de tórax, un ensanchamiento mediastínico. Tras los resultados se decide su derivación a la UDR. Desde la UDR se solicita un TAC de tórax donde se objetiva una masa en mediastino anterior por lo que se deriva a Cirugía torácica para realización de una biopsia con anatomopatología de linfoma B de células grande compatible con primario mediastínico.

#### Diagnóstico y discusión:

El linfoma B de células grandes mediastinal primario clínicamente se presenta como una masa mediastínica de rápida expansión. Con frecuencia hay extensión intratorácica a órganos adyacentes. Sin embargo, a diferencia del linfoma difuso de células B grandes, la diseminación extratorácica o hematológica es poco común. Para el diagnóstico son necesarios una biopsia por escisión o con aguja gruesa y un examen histológico.

### PALABRAS CLAVE

Linfoma; linfoma no Hodgkin; Mediastino

### CASO CLÍNICO

#### INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El linfoma mediastinal primario de células grandes B es un tipo de linfoma de Hodgkin, con localización en el mediastino, con un crecimiento agresivo y rápido local. Representa el 3% de los linfomas no Hodgkin y el 4.7% de los linfomas del mediastino. Este linfoma afecta más comúnmente a mujeres jóvenes entre la tercera y cuarta décadas de la vida. Se manifiesta como una masa de crecimiento rápido en el mediastino anterior y durante la evolución infiltra estructuras adyacentes [1].

Se considera una emergencia oncológica, ya que al localizarse en mediastino anterior su crecimiento puede comprometer la vía aérea y puede provocar síndrome de vena cava superior. Los síntomas más comunes son disnea de pequeños a medianos esfuerzos, tos, dolor torácico, disfagia y aumento del volumen de los miembros superiores. Sin embargo, a diferencia del linfoma difuso de células B grandes, la diseminación extratorácica o hematológica es poco común [2].

#### EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente de 31 años fumador, sin más antecedentes de interés, que acude por dolor a nivel de la unión esterno-clavicular derecha y trapecio de 6 meses de evolución. El paciente niega traumatismo previo ni sobreesfuerzo físico. Cuenta que a nivel de la segunda clavícula en unión con el esternón se palpa una masa. Refiere haber estado con analgésicos sin respuesta clínica. La exploración física de hombro es totalmente

normal con un rango de movilidad completo y sin afectación del manguito de los rotadores. Se palpa en la zona de la unión esterno-clavicular a nivel de la segunda costilla una sobreelevación en la unión de la articulación. No se palpan adenopatías cervicales ni a nivel supraclavicular. Ante la persistencia de los síntomas sin respuesta a tratamiento oral analgésico y antiinflamatorio se decide realizar una analítica. En la analítica se objetiva leucocitosis, neutrofilia, VSG alto, PCR negativa, FR negativo. El paciente refiere que en el momento de la extracción no sufría ningún proceso infeccioso respiratorio ni síntomas miccionales. No pérdida de peso, no sudoración, no adenopatías. Exploración cardiopulmonar normal, abdomen normal. Se decide repetir analítica en 1-2 semanas, se solicita un frotis y una radiografía de tórax debido a sus antecedentes de fumador activo. Tras dos semanas, se vuelve a repetir la analítica y persiste leucocitosis, neutrofilia, monocitosis, linfocitosis, eosinofilia. VSG elevada y fibrinógeno elevado. El frotis es normal salvo que se objetivan en los hematíes el fenómeno Rouleaux o también conocido como eritrocitos en pila de monedas. En la radiografía de tórax (Figuras 1 y 2) se visualiza un ensanchamiento mediastínico por lo que se decide su derivación a la Unidad de Diagnóstico Rápido (UDR) para completar estudio. Desde la UDR se realiza un TAC de Tórax (Figuras 3, 4, 5 y 6) donde se identifica una lesión en mediastino anterior de contornos mal definidos, que mide 73x56x70mm. Muestra una densidad de partes blandas con captación heterogénea y al menos dos áreas focales intralesionales de aspecto hipodenso. Superiormente se extiende desde la articulación esterno-clavicular, engloba a los vasos supraaórticos parcialmente e inferiormente alcanza el borde cardiaco a nivel de la aurícula derecha. Se recomienda valoración histológica. Se deriva a cirugía torácica, se biopsia la lesión, y el resultado anatomopatológico es: Linfoma B de células grandes compatible con primario mediastínico.

## DIAGNOSTICO Y DISCUSIÓN

El linfoma B primario mediastínico (LBPM) es una variedad de linfoma Hodgkin [1] y se considera una emergencia oncológica por su localización y afección de órganos adyacentes [2]. Se origina en el timo y afecta fundamentalmente a adultos jóvenes. La media de edad está en torno a los 30 años y es más frecuente en mujeres. Los síntomas al diagnóstico son los derivados de la compresión de estructuras mediastínicas como el síndrome de vena cava superior 30%, parálisis del nervio frénico, disfagia, disfonía o tos acompañados de derrame pleural y pericárdico,

además de elevación de la deshidrogenasa láctica [2,3].

El diagnóstico debe realizarse mediante biopsia, muchas veces mediante toracotomía. El diagnóstico diferencial incluye el linfoma linfoblástico, linfoma Hodgkin, tumores germinales, timomas y carcinomas, siendo para ello de especial importancia la inmunohistoquímica [3].

En la evaluación por imágenes, la radiografía de tórax de los pacientes con masa mediastinal por linfoma, muestra adenomegalias paratraqueales o prevasculares en el 76 % de los casos, y puede estar acompañada de derrame pleural [4]. En nuestro paciente se mostró como un ensanchamiento de mediastino en la radiografía PA de tórax.

Morfológicamente se caracteriza por un patrón de crecimiento difuso, aunque tiene una amplia gama citomorfológica, la mayoría de estas lesiones son de características monomórficas. Las células se caracterizan por un amplio citoplasma claro, núcleo ovoide irregular y pequeños nucléolos que, en ocasiones, pueden estar ausentes. Se asocia a actividad mitótica y fibras de colágeno entremezcladas. Las células neoplásicas expresan marcadores de inmunohistoquímica específicos para el linaje de células B, tales como CD19, CD20, CD22 y CD79a [4].

El pronóstico es favorable, tiene aproximadamente un 50% de supervivencia tras el tratamiento inicial y a largo plazo tienen una tasa de supervivencia del 80%. En pacientes con derrame pleural en el momento del diagnóstico se asocia a un peor pronóstico [5].

No existe un tratamiento estándar unificado del LPMB. En la medida de lo posible los enfermos deben ser derivados a la terapia en ensayos clínicos. El tratamiento consiste en administrar inmunoterapia (con rituximab) basada en antraciclinas, incluidos los protocolos intensivos y eventualmente RT complementaria [6].

## BIBLIOGRAFÍA

1. Soriano-Lorenzo J, Zaldívar-Blanco K. Linfoma mediastinal primario de células grandes B. Rev Hematol Mex. 2020; 21 (4): 225-235.
2. Gallegos Garza AC, Sánchez Osorio R, Espinosa Peralta K, Hurtado Monroy R. Linfoma mediastinal. Acta Med Grupo Ángeles [Internet]. 2016 [citado el 17 de febrero de 2024];14(4):240-3. Disponible en:

<https://www.scielo.org.mx/pdf/amga/v14n4/1870-7203-amga-14-04-00240.pdf>

3. Vicente Baz D, Calvo García E, Moreno Nogueira JA. A propósito de un caso: linfoma mediastínico y cirugía. *Oncol (Barc)* [Internet]. 2004 [citado el 18 de febrero de 2024];27(9):52-4. Disponible en:

<https://scielo.isciii.es/pdf/onco/v27n9/08.pdf>

4. Bustamante Zuluaga S, Viveros Carreño JM, Camargo Ramirez DA, Piedrahita Trujillo AC, Polo Nieto JF, Carrillo Bayona JA. Linfoma Primario del mediastino (tímico): Presentación de un caso.2016. *Rev Colomb Radiol* ; 27(2): 4464-4468

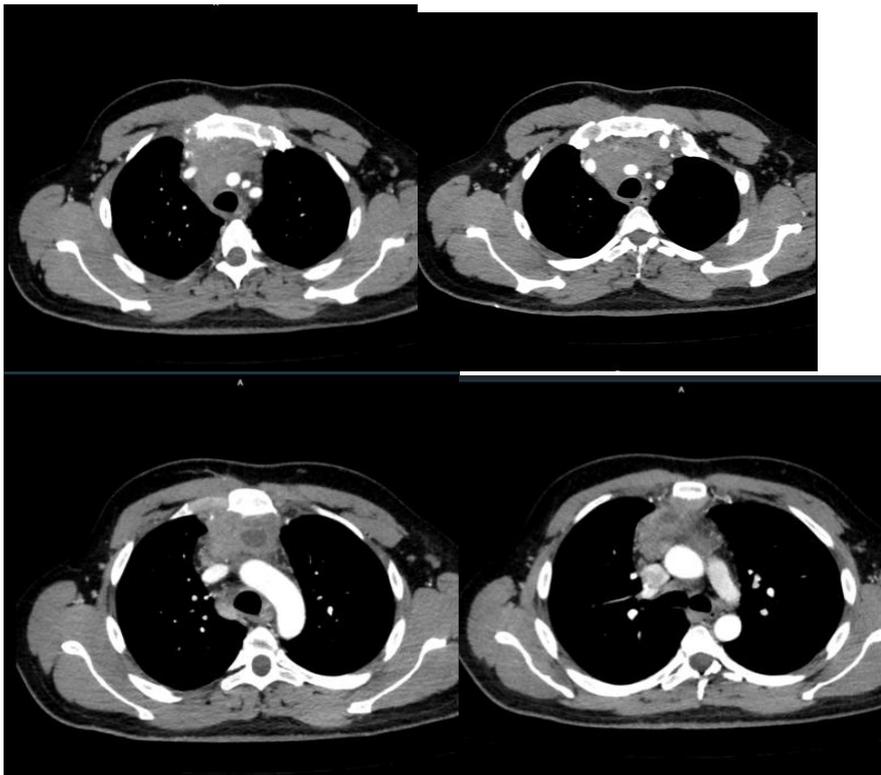
5. Kirn D, Mauch P, Shaffer K, Pinkus G, Shipp MA, Kaplan WD, et al. Large-cell and immunoblastic lymphoma of the mediastinum: prognostic features and treatment outcome in 57 patients. *J Clin Oncol* [Internet]. 1993;11(7):1336-43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1200/jco.1993.11.7.1336>

6. Linfoma primario mediastínico de células B grandes (LPMB) [Internet]. *Empendium.com* [citado el 18 de febrero de 2024]. Disponible en : <https://empendium.com/manualmibe/tratado/chapter/B76.VI.H.2.4.2>

## TABLAS Y FIGURAS



**Figuras 1 y 2.** Radiografía de tórax postero-anterior y lateral. Se identifica en la proyección PA un ensanchamiento mediastínico.



**Figuras 3, 4, 5 y 6.** TC tórax con administración de contraste intravenoso. Lesión en mediastino anterior de contornos mal definidos, que mide 73x56x70mm. Muestra una densidad de partes blandas con captación heterogénea y al menos dos áreas focales intralesionales de aspecto hipodenso. Superiormente se extiende desde la articulación esternoclavicular, engloba a los vasos supraaórticos parcialmente e inferiormente alcanza el borde cardiaco a nivel de la aurícula derecha.