

LINFOMA, GENERALIDADES Y CASO CLÍNICO

Carbonell -Tatay. .A, Anaya.P, Carbonell Aznar.C

Fotografías Servicio de Cirugía General y Digestiva . Hospital de Ontinyent

Texto sobre generalidades extraído de:

Asociación Española de afectados por Linfomas.

Página española de linfoma.

Instituto Nacional de Salud de EE.UU.

Página de información sobre síndromes linfoproliferativos:

Los **linfomas** son un conjunto de enfermedades cancerosas que se desarrollan en el sistema linfático, que también forman parte del sistema inmunológico del cuerpo humano. A los linfomas también se les llama los tumores sólidos hematológicos para diferenciarlos de las leucemias.

La principal clasificación de los linfomas los divide en dos tipos según su origen celular, evolución, tratamiento y pronóstico que son:

Enfermedad de Hodgkin o linfoma de Hodgkin: Debe este nombre al médico que la descubrió Thomas Hodgkin en 1832. A partir de la década de 1990 la incidencia de la Enfermedad de Hodgkin va descendiendo.

Linfomas no-Hodgkins: Son un conjunto de linfomas diferentes al linfoma de Hodgkin del que existen múltiples clasificaciones. El linfoma no Hodgkin lo forman más de 30 linfomas diferentes. Al contrario que la enfermedad de Hodgkin la incidencia va en aumento a partir de 1990.

Clasificación REAL actualizada de la OMS de los síndromes linfoproliferativos

Desde 1995 los miembros de las sociedades europeas y norteamericanas de hematopatología han estado colaborando en la elaboración de una nueva

clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) que representa una versión actualizada del sistema REAL (*Revised European-American Lymphoma Classification*).

La modificación de la clasificación REAL por la OMS reconoce 3 categorías principales de neoplasias linfoides basándose en la morfología y el linaje celular: neoplasias de células B, neoplasias de células T y células asesinas naturales (NK *natural killer*), y linfoma de Hodgkin. Tanto los linfomas como las leucemias linfoides caen bajo esta clasificación porque tanto las fases sólidas como las circulantes se encuentran en muchas neoplasias linfoides y la distinción entre ambos es artificial. Por ejemplo, la leucemia linfocítica crónica de células B y el linfoma linfocítico pequeño de células B no son más que diferentes manifestaciones de la misma neoplasia como lo son los linfomas linfoblásticos y las leucemias linfocíticas agudas. Dentro de las categorías de células B y células T, se reconocen 2 subdivisiones: neoplasias precursoras que corresponden a los estadios más tempranos de diferenciación y neoplasias maduras diferenciados.

Linfomas de células B

Linfomas precursoras de células B: leucemia linfoblástica precursora aguda de células B (LLA-B, y linfoma linfoblástico precursor de células B (LBL, por sus siglas en inglés).

Linfomas periféricos de células B.

Leucemia linfocítica crónica de células B y linfoma linfocítico pequeño de células B.

Leucemia prolinfocítica de células B.

Linfoma/inmunocitoma linfoplasmacítico.

Linfoma de células de manto.

Linfoma folicular.

Linfoma extranodal de zona marginal de células B de tipo MALT.

Linfoma nodal de zona marginal de células B (de células B ± monocitoide).

Linfoma esplénico de zona marginal (linfocitos ± vellosos).

Leucemia de células pilosas.

Plasmacitoma y mieloma de células plasmáticas.

Linfoma de células B grandes difuso.

Linfoma de Burkitt.

Linfomas de células T y células NK

Linfomas precursoras de células T: leucemia linfoblástica precursora aguda de células T (LLA-T) y linfoma linfoblástico precursor de células T (LBL, por sus siglas en inglés).

Linfomas de células asesinas naturales (NK) y células T periféricas.

Leucemia linfocítica y leucemia prolinfocítica crónicas de células T.

Leucemia linfocítica granular de células T.

Micosis fungoide y síndrome de Sezary.

Linfoma periférico de célula T, sin alguna otra caracterización.

Linfoma hepatoesplénico de células T gamma y delta.

Linfoma de apariencia paniculítica subcutáneo de células T.

Linfoma angioinmunoblástico de células T.

Linfoma extranodal de células T y de células Nk, tipo nasal.

Linfoma intestinal de células T, de tipo enteropático.

Linfoma y leucemia de células T en adultos (HTLV 1+).

Linfoma anaplásico de células grandes, tipo sistémica primario.

Linfoma anaplásico de células grandes, tipo cutáneo primario.

Leucemia agresiva de células NK

Linfoma de Hodgkin (Enfermedad de Hodgkin)

Linfoma de Hodgkin nodular abundante en linfocitos.

Linfoma de Hodgkin clásico.

Linfoma de Hodgkin con esclerosis nodular.

Linfoma de Hodgkin clásico rico en linfocitos.

Linfoma de Hodgkin de celularidad mixta.

Linfoma de Hodgkin con depleción de linfocitos.

Prevalencia del linfoma

Los linfomas son una forma de cáncer que tiene una prevalencia o que afecta a más de un millón de personas en todo el mundo. El linfoma no Hodgkin es el tercer tipo de cáncer con mayor crecimiento, después del melanoma y del cáncer de pulmón.

La incidencia de linfomas aumenta en un 3% anual y a partir del año 2000 es la quinta causa de mortalidad por cáncer, con unas cifras de aproximadamente 60.000 nuevos diagnósticos cada año en Estados Unidos.

Según el Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos, los linfomas son el cinco por ciento de todos los tipos de cáncer en los Estados Unidos, y la Enfermedad de Hodgkin sólo es el uno por ciento de todos los casos de cáncer en los Estados Unidos.

Se estima que los linfomas tienen una incidencia media en España de 3 nuevos casos por 100.000 habitantes cada año

Estadificación de los linfomas

Se utiliza la clasificación de Ann Arbor para la Enfermedad de Hodgkin de 1971.

Para poder estadiar un linfoma se precisa de información de la historia clínica, exploración física, técnicas de diagnóstico por la imagen, análisis de sangre, informe de la biopsia inicial y de la médula ósea

Estadio I: Afectación de una sola región ganglionar, o afectación localizada de un solo órgano o localización extralinfática.

Estadios clínicos

Estadio II: Afectación de dos o más regiones ganglionares del mismo lado del diafragma, o afectación localizada de un solo órgano o localización extralinfática (E) y su ganglio o ganglios regionales con o sin afectación de otras regiones ganglionares en el mismo lado del diafragma.

Estadio III: Afectación de regiones ganglionares a ambos lados del diafragma, que puede acompañarse también de afectación localizada de un órgano o localización extralinfática asociada, o de afectación de bazo (S) o ambas (E+S).

Estadio IV: Afectación diseminada de uno o más órganos extralinfáticos, con o sin afectación ganglionar asociada, o afectación extralinfática aislada con afectación ganglionar a distancia. La afectación de médula ósea implica un estadio IV.

Síntomas A y B

Cada estadio clínico debe clasificarse en A y B dependiendo de la ausencia (A) o presencia (B) de síntomas generales definidos. Estos *síntomas B* son los siguientes.

Pérdida de peso inexplicada de más del 10% del peso corporal habitual en los últimos seis meses a la primera consulta médica.

Fiebre inexplicada con una temperatura superior a 38 grados centígrados. Una enfermedad febril breve asociada a una infección conocida no es un síntoma B.

Sudoración nocturna.

Regiones linfáticas y órganos extralinfáticos

Regiones linfáticas: Corresponden a localizaciones de ganglios linfáticos accesibles a la exploración física (palpación e inspección) como región cervicosupraclavicular, región axilar y región inguinal. Las regiones linfáticas sólo visualizadas por técnicas de imagen como el TAC son el mediastino, retroperitoneo y regiones mesentéricas. Existen estructuras linfáticas que también son consideradas como regiones linfáticas como el anillo de Waldeyer, bazo, apéndice, timo y placas de Peyer. Cuando se afecta al bazo se añade al estadio la letra S (del inglés *spleen*) y basta que esté aumentado de tamaño en la palpación o por técnicas de imagen, no siendo necesaria la biopsia esplénica.

Órganos extralinfáticos: Son los pulmones, hueso, hígado, cerebro, médula ósea, pleura, peritoneo, glándulas suprarrenales, piel y otros. La afectación hepática, aunque sea localizada, siempre se considera una afectación difusa.

Tratamiento de los linfomas

Cada linfoma tiene un tratamiento diferente.

CASO CLÍNICO

Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital de Ontinyent.

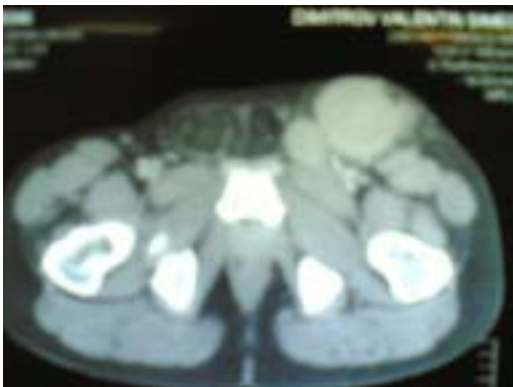
Varón de 42 años, que acude a nuestra consulta por presentar bultoma en ingle izquierda.

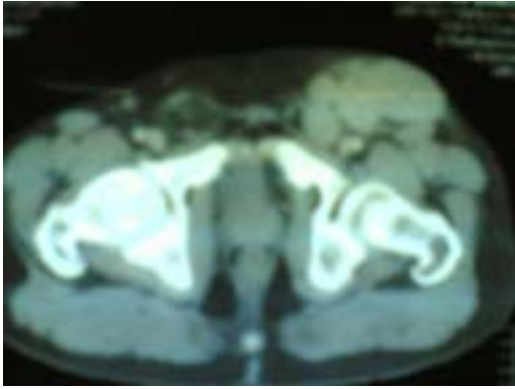
Origen Caucásico, país de procedencia de centroeuropa.

Hª de hace tres años de aparición de tumoración en ingle izquierda que paulatinamente ha ido creciendo de tamaño. No estudiado en su país de origen

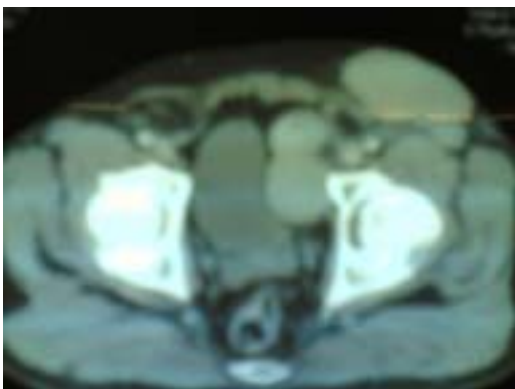
En el momento de la exploración, la tumoración es del tamaño de una manzana grande, con sensación de adenopatías, en cadena y de gran tamaño.

Se solicita TAC, en el que se aprecia mazacote posiblemente ganglionar situado a nivel de ingle izquierda.





Las adenopatías ocupan la cadena ganglionar incluyendo la zona femoral e ilíaca.



Ésta última protección muestra la presencia ganglionar en el corte del tac realizado a nivel de espinas ilíacas.



El tamaño de la tumoración ocupa toda la zona inguinal y femoral.



La mano del paciente para comparar el tamaño del mazacote adenopático



El campo operatorio.



Al comenzar la intervención la disección manual es más segura para hacernos una idea de la profundidad de las lesiones.



El tamaño es impresionante, pero se disecan con cierta facilidad.



Se deja un drenaje de taud y se remiten las piezas a A. Patológica.
Una vez establecido el tipo y la naturaleza del linfoma, se remite a hematología para su control y tratamiento posterior.

Bibliografía

1. Strickler J, Michie S, Warnke R et al. The syncytial variant of nodular sclerosing Hodgkin's disease. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 470-7.
2. Bennet M, MacLennan K, Easterling M et al. A. The prognostic significance of cellular subtypes in nodular sclerosing Hodgkin's disease: an analysis of 271 non-laparotomised cases (BNL1 report n.º 22). *Clin Radiol* 1983; 34: 497-500.
3. Martinez-Valdes H, Guret C, de Bouteiller O et al. Human germinal center B cells express the apoptosis-inducing genes Fas, c-myc, p53, and Bax but not the survival gene bcl-2. *J Exp Med* 2001; 193: 447-58.
4. Regula D, Hoppe R, Weiss L. Nodular and diffuse types of lymphocyte predominance Hodgkin's disease. *N Engl J Med* 1988; 318: 214-9.

5. Ferry J, Zukerberg L, Harris NL. Florid progressive transformation of germinal centers in young men without progression to nodular lymphocyte predominance Hodgkin's disease (NLPHD). *Am J Surg Pathol* 1992; 16: 252-8.