

Linfomas malignos no Hodgkinianos de senos paranasales

Non Hodgkin's lymphoma of paranasal sinuses

RESUMEN

Los linfomas de senos paranasales son infrecuentes y actualmente se acepta que constan de 2 subgrupos distintos. Los de células B son los más frecuentes, afectan de preferencia los senos paranasales y son menos agresivos que los de tipo T, encontrados con mayor frecuencia en la cavidad nasal y de peor pronóstico.

Presentamos 4 pacientes diagnosticados y tratados de linfoma no Hodgkin de senos paranasales. Tres presentaban un linfoma difuso de células grandes B, y uno nasal angiocéntrico de células T. Todos los pacientes recibieron tratamiento quimioterápico (esquema CHOP) y tres de ellos radioterapia.

PALABRAS CLAVE:

Linfomas senos paranasales.

SUMMARY

Sinonassal lymphomas are relatively uncommon, and consist of two distinct subgroups. Lymphomas of the B-cell phenotype are the most frequent, affect the paranasal sinuses and are less aggressive than T-cell lymphomas that are mostly found in the nasal cavity and have worse prognosis.

The records of 4 patients diagnosed and treated for extranasal non Hodgkin's lymphoma of the paranasal sinus are reviewed. Three patients had diffuse large B-cell lymphoma and one nasal-type angiocentric T cell lymphoma. All patients received CHOP chemotherapy and three also radiotherapy as treatment.

KEY WORDS:

Paranasal sinus lymphomas.

Introducción

Los linfomas malignos no Hodgkinianos afectan generalmente estructuras ganglionares, pero en un tercio de casos se originan en cualquier estructura linfóide presente en cualquier tejido del organismo. Tras las presentaciones digestivas, la afectación de la vía aero-digestiva superior es la más frecuente, pues está provista de la red linfática y ganglionar más densa del organismo, de ahí que se afecte sobre todo el anillo de Waldeyer (90% de los casos en amígdala palatina y cavum). La localización a nivel del macizo facial va en tercera posición tras las amígdalas palatinas y el cavum. En cuarto lugar se afectarían las glándulas salivares sobre todo parótida.

Presentamos 4 casos vistos en nuestro Servicio en los últimos 12 años.

Casos clínicos

CASO 1

Varón de 53 años, que presentaba un dolor punzante intermitente en la región malar izquierda desde 2 meses antes y que había sido diagnosticado de neuralgia de la segunda rama del trigémino, lado izquierdo, iniciando tratamiento con carbamacepina con poca mejoría algica. Acudió a nuestro servicio por presentar desde un mes antes una tumoración dura en región parotídea izquierda, acompañada de parestesias en hemifacies izquierda en el territorio correspondiente a V2.

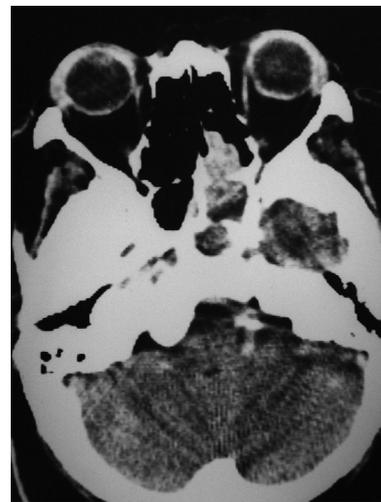


Figura 1: TAC. Neoformación en seno esfenoidal izquierdo.

En la exploración física detectamos una hipoestesia en el territorio correspondiente a la segunda rama del trigémino, un reflejo corneal superior conservado e inferior abolido. La rinoscopia anterior fue normal y la posterior mostró una lesión de aproximadamente 1 cm. de diámetro y superficie irregular en techo de cavum en el lado izquierdo. En la palpación apreciamos en región parotí-

de la izquierda una tumoración dura, adherida a planos profundos, de unos 8 cm. de diámetro y una adenopatía retromandibular izquierda, móvil, dolorosa a la palpación, de unos 3 cm.

El TAC (fig.1) mostró la ocupación del seno esfenoidal por una masa que lo desbordaba en su pared inferior. El TAC toraco-abdomino-pélvico fue normal.

El informe anatomopatológico de la biopsia realizada fue de linfoma maligno no Hodgkiniano. Estadio II-E.

Iniciamos tratamiento quimioterápico pero presentó diplopía con parálisis del sexto par craneal, hipertensión arterial, alteraciones en el sedimento urinario y un deterioro del estado general entrando en coma y falleciendo después del primer ciclo de tratamiento.

CASO 2

Paciente varón de 65 años que presentaba desde 2 meses antes una tumoración interiliar y en frente (fig.2), indolora. No refería cefalea ni insuficiencia respiratoria nasal. Se acompañaba de lacrimación de ojo izquierdo. No había adenopatías palpables.



Figura 2: Tumoración frontal e interiliar.

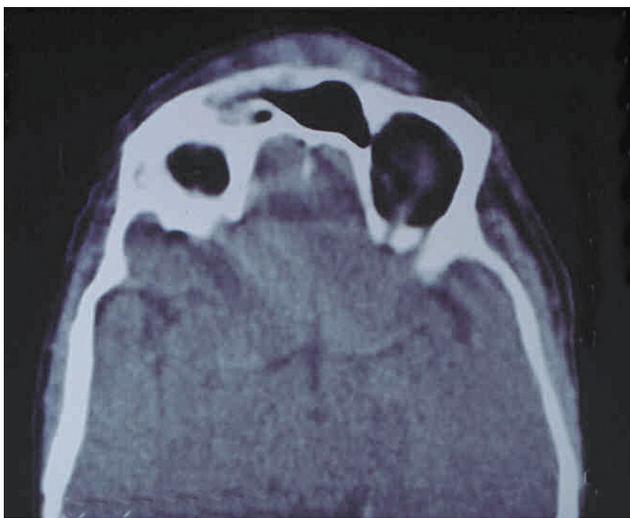


Figura 3: TAC: Neoformación en seno frontal izquierdo, con erosión de su pared anterior y exteriorización a partes blandas.

El TAC mostró (fig.3) una masa sólida que ocupaba seno frontal izquierdo, con erosión de su pared anterior y se exteriorizaba a partes blandas a nivel de raíz nasal, región interiliar, porción superior de órbita izquierda y celdillas etmoidales. El TAC toraco-abdomino-pélvico fue normal.

La biopsia fue de linfoma no Hodgkin difuso, de células grandes, de alto grado, tipo B. Estadio I-E.

Recibió 3 ciclos de quimioterapia según el esquema CHOP y posteriormente telecobaltoterapia. En el TAC de control se observa la completa desaparición tumoral y sólo se visualiza una depresión del tejido celular subcutáneo a nivel medial y anterior al seno frontal. Transcurridos 11 años desde el diagnóstico el paciente permanece en remisión completa.

CASO 3

Paciente de 68 años, que nos fue remitido por haber presentado episodios repetidos de dolor e hinchazón en región malar izquierda de carácter intermitente, y dificultad respiratoria nasal, sin rinorrea, ni fiebre, diagnosticado de sinusitis maxilar y tratado varias veces de ello. En la exploración apreciamos en fosa nasal izquierda una neoformación irregular y polipoide que biopsiamos siendo el informe anatómo-patológico de linfoma de células T periférico angiocéntrico ó granuloma centrofacial.

En el TAC realizado a continuación se encontró una masa de tejido blando sólido, con realce significativo, que afectaba las partes blandas de región nasal izquierda y labio superior en toda su extensión (fig.4), erosionando los huesos propios nasales, celdas etmoidales izquierdas y pared interna del seno maxilar homolateral, el cual aparecía ocupado. El TAC torácico y abdominal fueron normales.

El paciente fue remitido al Servicio de Hematología, donde se clasificó según el estudio de extensión en estadio II-E, y recibió 3 ciclos de quimioterapia según el protocolo CHOP y después tratamiento radioterápico. El TAC de control mostró un moderado engrosamiento de tejido blando en pared lateral de la fosa nasal, ángulo interno de la órbita izquierda y labio superior.

Tres meses más tarde presentó malestar general, enrojecimiento y tumefacción de hemifacies izquierda y región centrofacial que drenó espontáneamente una secreción purulenta y maloliente a nivel del ángulo interno del ojo izquierdo (fig.5), con fiebre (39°C). En la rinoscopia se apreció la fosa nasal ocupada por tejido polipoide, necrótico y purulento, que se biopsió siendo el informe anatomopatológico de fragmentos necróticos y fibrinoleucocitarios con colonias bacterianas de cocos.

En la analítica había leucopenia (3000), con desviación izquierda y trombopenia (17000) sugestivas de sepsis y coagulopatía de consumo, ingresando en UCI con anti-bioterapia intensa. El paciente empeoró progresivamente

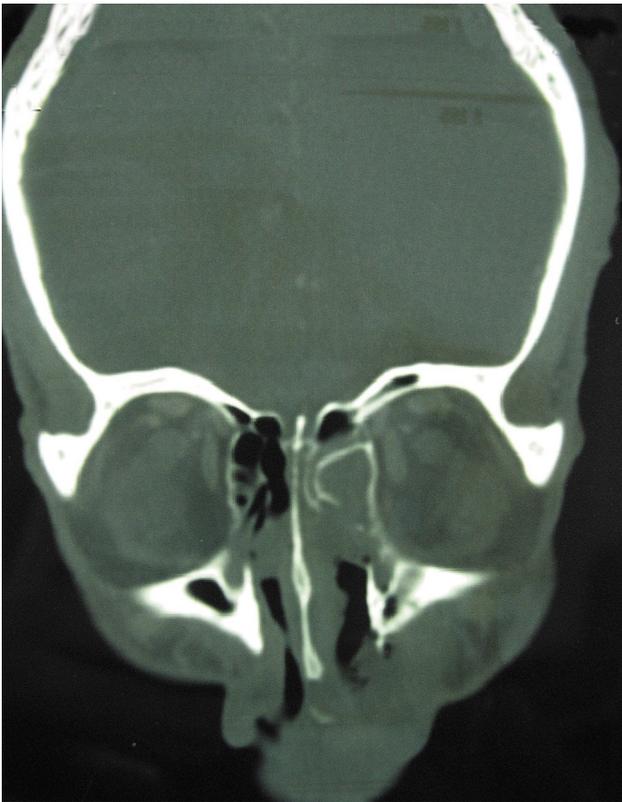


Figura 4: TAC: masa sólida que infiltra partes blandas de región nasal izquierda, celdas etmoidales y labio superior.

por lo que se realizó bajo anestesia general una limpieza quirúrgica de la zona encontrando el seno maxilar ocupado por masas polipoides, necrosis y colección purulenta con ausencia de la pared nasosinusal. El tejido necrótico infiltraba asimismo la región etmoidal y se continuaba con la fistula en región suborbitaria. El informe anatomopatológico fue de necrosis aguda gangrenosa con abundantes colonias bacterianas.

El paciente continuó empeorando falleciendo.



Figura 5: Enrojecimiento y tumefacción de hemifacies izquierda y región centrorfacial con drenaje espontáneo en ángulo interno de ojo.

CASO 4

Varón de 57 años, diagnosticado por su dentista de fleomón originado en canino superior derecho. Le había tratado con amoxicilina-clavulánico y posteriormente había realizado su incisión y drenaje sin obtener colección purulenta.

En la exploración apreciamos una tumefacción malar derecha, dura, no dolorosa, con inflamación de la encía superior homolateral. No había adenopatías palpables. Continuamos con tratamiento antibiótico y corticoide intravenoso, a pesar de lo cual la tumoración siguió aumentando de tamaño y siendo indolora por lo que realizamos un TAC (fig.6) viendo una masa que ocupaba casi en su totalidad el seno maxilar derecho, con destrucción de su pared posterior e invasión de la fosa pterigopalatina, fisura orbitaria inferior, parcialmente el espacio masticador con infiltración del músculo temporal, exteriorizándose en el espacio bucal donde forma una masa que infiltra el músculo bucinador, el masetero y erosiona la porción más posterior del hemimaxilar derecho. Se identificaban asimismo 2 adenopatías submandibulares derechas de 2 y 0'5 cm, respectivamente. En el TAC toracoabdominal se veía una masa suprarrenal bilateral.

El informe anatomopatológico de la biopsia geniana fue de linfoma no Hodgkin de células grandes B.

Estadio IV.

Fue tratado con 8 ciclos de poliquimioterapia tipo Rituximab+CHOP, logrando la remisión completa, en la que permanece actualmente habiendo transcurrido 12 meses desde el inicio de la enfermedad.

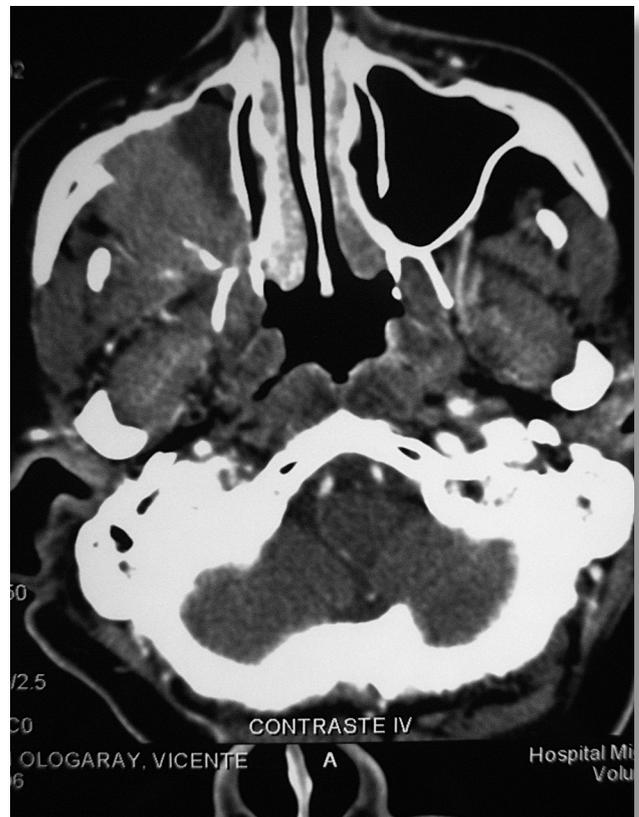


Figura 6: T.A.C. de macizo facial: Masa que ocupa seno maxilar derecho con destrucción de su pared posterior e invasión de fosa pterigopalatina y región malar.

Discusión

Sólo entre un 2 y 6.8% (1) de los linfomas malignos extraganglionares aparecen en senos paranasales, y afectan de preferencia el maxilar (2) ó etmoidal, siendo más rara la ocupación frontal (3) y esfenoidal (4).

En el adulto predominan en varones y la incidencia aumenta con la edad.

La presentación clínica es función del tamaño del tumor y de la invasión de estructuras vecinas (5). Una deformación facial indolora sin epistaxis (6) puede evocar el diagnóstico, ó una tumoración submucosa, firme pero no dura, que contrasta con la ausencia de dolor y de signos infecciosos, no es raro ver que se ha realizado una incisión de entrada. Destaca la escasa afectación ósea radiológica contrastando con el gran volumen tumoral (excepto el granuloma centrofacial). La lesión ganglionar asociada es tardía y aparece en dos tercios de los casos. Son adenopatías voluminosas pero firmes, móviles e indoloras, dolorosas en linfomas de alto grado y con crecimiento tumoral rápido.

Es muy importante el estudio de extensión buscando una diseminación ganglionar ó visceral. Para ello se realiza un TAC cérvico-torácico-abdomino-pélvico, completado con una biopsia medular a nivel de la cresta ilíaca anterior. El PET-scan ó tomografía por emisión de positrones se indica en caso de enfermedad localizada y de cara a una radioterapia exclusiva sin quimioterapia.

La enfermedad se clasifica según los estadios de Ann Arbor en función de la extensión:

- Estadio I: lesión limitada a un territorio ganglionar (I), ó extraganglionar (IE)
- Estadio II: lesión de 2 territorios ó más al mismo lado del diafragma.
- Estadio III: lesión ganglionar supra y subdiafragmática.
- Estadio IV: afectación difusa de uno ó más órganos extraganglionares con ó sin lesión ganglionar asociada ó varias extraganglionares.

Según el estudio anatomopatológico se admite actualmente la clasificación de la Revised European-American Lymphoma (REAL), que diferencia los fenotipos B ó T, y clasifica aparte la enfermedad de Hodgkin aunque admite que se trata de una linfoproliferación B.

El fenotipo B sería con diferencia el más frecuente. En senos paranasales nos encontramos con mayor frecuencia linfomas difusos de grandes células B (7) es decir de evolución agresiva.

Mención especial merece el granuloma maligno centrofacial, se trata de un linfoma T típicamente localizado en cavidad nasal(8), con un crecimiento angioinvasivo produciendo necrosis y erosiones óseas importantes (9), muy dolorosas (10). En el pasado se confundían con la enfermedad de Wegener que es una entidad muy diferente. Su pronóstico es malo con una supervivencia media de 12 meses.

El tratamiento es la quimioterapia con el protocolo CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona), seguida en ocasiones de radioterapia (11)(12). En las formas localizadas también se acepta la radioterapia como única opción.

Bibliografía

1. Quraishi MS, Bessell EM, Clark D, Jones NS, Bradley PJ. "Non-Hodgkin's lymphoma of the sinonasal tract". *Laryngoscope* 2000 Sep; 110(9):1489-92
2. Guallart F, Artazkoz J, Pons F, y cols: "Linfoma no Hodgkin de seno maxilar". *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1994; 21 (2): 111-9
3. El-Hakim H, Ahsan F, Wills LC: "Primary non-Hodgkin's lymphoma of the frontal sinus: how we diagnosed it". *Ear Nose Throat J* 2000 Sep; 79(9):741-3
4. Ueba T, Miyatake S, Hashimoto N, Kikuchi H: "Primary malignant lymphoma in the sphenoid sinus with orbital apex syndrome; a case report". *Neurological Surgery* 1992; 20 (3): 283-7
5. Lahoz MT, Royo J, Valero J, Camara F: "Linfoma maligno de base craneal. A propósito de un caso". *Acta Otorrinolaring Esp* 1989; 40 (4): 309-312
6. Damborenea J, Leache J, Llorente E, Lanau P, y cols: "Linfoma no Hodgkin en senos maxilares. Estudio clinicopatológico y estado actual del tratamiento". *Acta Otorrinolaring Esp* 1999; 50 (1): 29-33
7. Van Prooyen S, Eloy P, Delos M, Doyen C, et al: "Sinonasal lymphomas. Case report". *Acta Otorrinolaryngol Belg* 2000; 54 (1): 45-51
8. Cuadra-García I, Proulx GM, Wu CL, et al: "Sinonasal lymphoma: a clinicopathologic análisis of 58 cases from the Massachusetts General Hospital". *Am J Surg Pathol* 1999; 23 (11): 1356-69
9. Vargas-Aguayo AM, López-Perez VM: "Linfoma centrofacial, causa del síndrome de granuloma de línea media". *Gac Med Mex* 1998; 134 (6): 743-6
10. Tigges G, Delank KW, Blasius S, Stoll W. "Nasal T-cell lymphoma as a differential diagnosis of the midline granuloma syndrome". *Laryngorhinootologie* 1999; 78 (3): 139-43
11. Cavalot AL, Ricci E, Nazionale G, Palonta F, Fadda GL: "Primary non-Hodgkin's lymphoma of the nasal cavity. Clinical case report and discussion". *Acta Otolaryngol* 2000; 120 (4): 545-50
12. Proulx GM, Cuadra-García I, Ferry J, Harris N et al: "Lymphoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: treatment and outcome of early stage disease". *Am J Clin Oncol* 2003; 26 (1): 6-11.

Correspondencia

M.^a Teresa Lahoz Zamarro
Argentina, 1 - 2.º J
44002 Teruel