

SeAP-IAP

REVISTA ESPAÑOLA DE
Patología

www.elsevier.es/patologia



ARTÍCULO BREVE

Nódulo de la hermana María José y linfoma difuso de células grandes B

Daniel Martínez-Martínez^{a,*}, Sonia Peña-Montelongo^a, Emilio González-Arnay^b,
Sonia García-Hernández^b y Emilio González-Reimers^a

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario de Canarias, Universidad de La Laguna, San Cristóbal de La Laguna, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Canarias, Universidad de La Laguna, San Cristóbal de La Laguna, España

Recibido el 20 de junio de 2016; aceptado el 30 de agosto de 2016

PALABRAS CLAVE

Nódulo de la hermana María José;
Linfoma;
Células grandes B;
Difuso;
Ombigo;
Neoplasias abdominales

Resumen Se describe el caso de un varón de 38 años que consultó por distensión abdominal, saciedad precoz y pérdida de 7 kg de peso de 2 meses de evolución. Presentaba una masa pétreo abdominal y una tumoración umbilical de 3 cm que había aumentado de tamaño en las semanas previas. En la analítica destacaba elevación de lactato deshidrogenasa y beta-2 microglobulina, así como hipogammaglobulinemia. Se realizó una tomografía computarizada abdominal, en la cual se observó un gran tumor retroperitoneal que englobaba el riñón izquierdo y desplazaba la aorta, esplenomegalia, afectación peritoneal, adenopatías mesentéricas y un nódulo umbilical. El diagnóstico anatomopatológico fue de linfoma no Hodgkin de células grandes B inmunofenotipo centro germinal (según algoritmo de Hans). Las metástasis umbilicales, también denominadas «nódulo de la hermana María José», son infrecuentes, generalmente asociadas a neoplasias gastrointestinales y ginecológicas diseminadas. Solo se han descrito unos pocos casos en linfomas, asociados en general a mejor pronóstico.

© 2016 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Sister Mary Joseph's nodule;
Lymphoma;
Large B-Cell;
Diffuse;
Umbilicus;
Abdominal neoplasms

Sister Mary Joseph's nodule and diffuse large B-cell lymphoma

Abstract A 38-year-old patient presented with abdominal distention, anorexia and a weight loss of 7 kg over the previous two months. Physical examination revealed a solid abdominal mass and a 3 cm umbilical nodule. He had raised lactate dehydrogenase and beta-2 microglobulin levels, as well as hypogammaglobulinemia. An abdominal CT showed a solid retroperitoneal mass invading the left kidney and displacing the aorta, splenomegaly and an umbilical nodule. Histopathology revealed a diffuse large b cell lymphoma germinal center type. Umbilical

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dmm.niel@gmail.com (D. Martínez-Martínez).

metastases, also known as Sister Mary Joseph's nodule, are uncommon and usually associated with disseminated gastrointestinal and gynecological malignancies; indeed only a few cases of lymphomas with this presentation have been reported, most of which have a much better prognosis.

© 2016 Sociedad Española de Anatomía Patológica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las metástasis umbilicales, conocidas habitualmente con el epónimo de «nódulo de la hermana María José», son un hallazgo clínico descrito originalmente en tumores gastrointestinales y ginecológicos que habitualmente predice enfermedad diseminada asociada a mal pronóstico. Hasta el año 1996 no aparece esta enfermedad asociada a linfomas, recogiendo en la literatura a partir de entonces menos de una decena de casos, siempre de tipo no Hodgkin¹. Además, se sabe actualmente que las neoplasias representan aproximadamente un 40% del total de tumores umbilicales, siendo por lo tanto más frecuentes las lesiones benignas, incluyendo endometriosis². Presentamos un nuevo caso de un paciente con un linfoma B de células grandes asociado a nódulo de la hermana María José.

Descripción del caso clínico

Un varón de 38 años, sin antecedentes clínicos de interés, consultó por distensión abdominal de aproximadamente una semana de evolución, acompañada de alteración del hábito intestinal consistente en 4 deposiciones diarias de escasa cantidad. El paciente refería además hiporexia, saciedad precoz y pérdida de 7 kg de peso de 2 meses de evolución, así como sudoración nocturna y sensación distérmica, sin fiebre objetivada.

En la exploración física presentaba diaforesis, una gran masa de consistencia pétreo que ocupaba prácticamente todo el hemiabdomen superior (hipocondrio izquierdo, epigastrio y mesogastrio), dolor a la palpación abdominal de manera generalizada, discreta semiología ascítica y disminución de los ruidos intestinales. En los miembros inferiores se detectaron ligeros edemas blandos con fovea. Se palpaba una tumoración umbilical indurada e irreductible, de tenue coloración azulada, que según el paciente había aumentado progresivamente de tamaño en los meses anteriores y a la cual atribuía en parte sus síntomas, interpretándola como una hernia umbilical (fig. 1 A).

En la analítica destacaba una creatinina plasmática de 1,41 mg/dl, lactato deshidrogenasa (LDH) de 3401 UI/l, ácido úrico de 10,3 mg/dl, PCR de 140,80 mg/l y beta-2 microglobulina de 4,53 microg/dl. El proteinograma mostró una hipogammaglobulinemia franca: IgG 95 mg/dl, IgA 12 mg/dl e IgM 3 mg/dl.

Se realizó una tomografía computarizada abdominal (TAC) en la que se observó esplenomegalia homogénea de

14 cm, una gran masa retroperitoneal de 22 × 11 × 17 cm que englobaba el riñón izquierdo y desplazaba la aorta abdominal, una masa anterior al pilar diafragmático izquierdo de 8,3 × 3,4 cm, un engrosamiento del omento que sugería afectación peritoneal y adenopatías mesentéricas de hasta 3 cm, así como una retrocruval de 1,6 cm. En el estudio se constató además que la tumoración umbilical parecía corresponder a una metástasis (fig. 1 B).

La biopsia de médula ósea mostró datos de mielopatía inespecífica (eosinofilia y megacariocitosis), sin fibrosis reticulínica ni otros datos de interés, no observándose infiltración linfomatosa desde el punto de vista morfológico e inmunohistoquímico.

Se realizó biopsia con aguja gruesa guiada por TAC de la masa abdominal, obteniéndose cilindros tisulares integrados por una proliferación celular neoplásica linfomatosa de estirpe B (CD 20+) (figs. 2 A-C). Las células proliferantes eran grandes, mayoritariamente de tipo centroblástico (aproximadamente el 90%, con ocasionales inmunoblastos, [fig. 2 C]), con mitosis evidentes y expresaban CD10 y BCL6 (figs. 3 A-C). Estudios inmunohistoquímicos posteriores demostraron positividad para BCL2, así como negatividad para ciclina D1 y un índice de Ki-67 inferior al 90%. La escasa cantidad de material impidió la realización de otras tinciones tales como CD79a, MUM1, VEB o ALK. La celularidad neoplásica se acompañaba de infiltrado inflamatorio linfocitario junto con ocasionales histiocitos.

La tomografía de emisión de positrones-TAC mostró la presencia de lesiones hipermetabólicas sugestivas de enfermedad tumoral maligna en ambas regiones frénicas superiores, cavidad abdominal y pelvis, con extensión peritoneal y afectación del riñón izquierdo y parénquima hepático.

Finalmente se estableció el diagnóstico de linfoma no Hodgkin de células grandes B fenotipo inmunohistoquímico centro germinal estadio IVB. Se administró el primer ciclo de quimioterapia, tras el cual se observó mejoría clínica con importante disminución de la masa abdominal. El paciente fue dado de alta posteriormente para continuar el tratamiento de forma ambulatoria.

Discusión

El paciente que comentamos en este caso presentaba un linfoma difuso de células grandes B de tipo centro germinal. El diagnóstico diferencial esencial de esta entidad es con linfomas difusos B de tipo no centro germinal,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5716599>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5716599>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)