

LINFOMA PRIMARIO DE BAZO ASOCIADO CON HIPERTENSIÓN PORTAL

JOSÉ M. RUIZ, FRANCISCO CHANG, LUIS PALACIOS, ALBERTO RANDO

SERVICIO DE CIRUGÍA III, HOSPITAL GENERAL "MIGUEL PÉREZ CARREÑO", CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

OBJETIVOS: Reporte de un caso clínico poco frecuente como lo es el linfoma esplénico primario y el síndrome de hipertensión portal en la misma paciente. **MÉTODOS:** Descripción de un caso clínico de una paciente de 51 años con esplenomegalia grado V quien es llevada a mesa operatoria bajo el diagnóstico de hipertensión portal, realizándose derivación esplenorenal distal (procedimiento de Warren), con toma de biopsia en cuña de bazo e hígado. **RESULTADOS:** El hallazgo quirúrgico fue una esplenomegalia que alcanzaba la espina ilíaca anterosuperior, con hepatomegalia y dilatación de la vena porta. El reporte anatomopatológico fue positivo para linfoma primario de bazo y fibrosis centrolobulillar hepática. **CONCLUSIONES:** El linfoma primario de bazo es una neoplasia infrecuente, más aún, asociada con hipertensión portal, cuyo diagnóstico es posoperatorio con biopsia en cuña directa del bazo o por la esplenectomía. El procedimiento quirúrgico en este reporte está orientado al diagnóstico y al tratamiento de su manifestación clínica.

PALABRAS CLAVE: Linfoma no Hodgkin, bazo, hipertensión portal, diagnóstico.

SUMMARY

OBJECTIVES: Report an uncommon clinical case of a primary lymphoma of spleen and the portal hypertension syndrome in the same patient. **METHODS:** Description of a clinical case of a 51 year-old patient with splenomegaly of V degree, who goes into surgical procedure with the diagnosis of portal hypertension, being carried out distal splenorenal derivation (procedure of Warren), being the splenic biopsy positive for primary lymphoma of spleen. **RESULTS:** The surgical findings was a splenomegaly that reached the anterior superior iliac spine, with hepatomegaly and dilation of the portal vein. The pathological biopsy report was positive for primary lymphoma of spleen and hepatic centerlobulillar fibrosis. **CONCLUSIONS:** Primary lymphoma of spleen is an uncommon neoplasm, more even associated with portal hypertension whose diagnosis is the postoperative period with direct biopsy of the spleen or by splenectomy. The surgical procedure in this report is oriented to the diagnosis and the treatment of its clinical manifestation.

KEY WORDS: Lymphoma no Hodgkin, spleen, portal hypertension, diagnoses.

INTRODUCCIÓN

L

os linfomas primarios de bazo son relativamente raros. Izzo y col. ⁽¹⁾, presentan una casuística de 75 pacientes quienes presentaron esplenomegalia masiva y fueron

Recibido: 15/11/2003 Revisado: 16/12/2003
Aceptado para Publicación: 15/01/2004
Correspondencia: Dr. Francisco Chang
Hospital General "Miguel Pérez Carreño", Servicio de
Cirugía III,
Sector vuelta del Pescozón, Urb. Bella Vista,
Caracas, Venezuela. E-mail: ficu@usa.com

llevados a mesa operatoria realizándose esplenectomía y linfadenectomía locorregional, reportando la biopsia linfoma primario de bazo. Igualmente, Matone y col. ⁽²⁾. Reportaron un caso clínico donde una paciente de 41 años con antecedente de infección por virus de hepatitis C fue llevada a mesa operatoria por presentar esplenomegalia masiva, realizándose esplenectomía con biopsia hepática, reportando la biopsia linfoma no Hodgkin de células B grandes. En ambos reportes los pacientes son llevados a mesa operatoria sin diagnóstico histológico siendo el diagnóstico posoperatorio.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 51 años de edad, quien inició su enfermedad actual dos meses antes de su ingreso, presentando dolor abdominal difuso de leve intensidad, continuo, sin otros concomitantes. Posteriormente y en forma concomitante, presenta fiebre de 39°C, vespertina, diaria, acompañado de cefalea opresiva frontal y visión borrosa, motivo por lo cual consulta a nuestro centro, decidiéndose su ingreso. Entre sus antecedentes presenta: Antecedentes personales: Niega patologías médicas y/o quirúrgicas. Hábitos psicobiológicos: Tabáquicos: 58 paq/año. Niega ingesta de alcohol. Examen funcional: Pérdida de 7 kg en 2 meses. Tos con expectoración blanquecina, con debilidad generalizada de un mes de evolución. Hiporexia. Menarquia: 12 años, 15 gestas, 13I paras, 2I abortos. Examen físico: FC: 100 x'; FR:22 x'; TA: 90/60 mmHg. Regulares condiciones generales. Palidez cutáneo-mucosa. Adenopatías cervicales e inguinales bilaterales, móviles no dolorosas de 2 cm de diámetro aproximadamente. Cardio-pulmonar estable. Abdomen globoso, blando depresible, borde hepático palpable a 3 cm por debajo del reborde costal derecho. Esplenomegalia grado V (Boyd); ruidos hidroaéreos presentes. Examen ginecológico sin alteraciones.

El diagnóstico de ingreso fue: síndrome febril prolongado. Síndrome hepatoesplénico.

Durante la estancia hospitalaria, a la paciente, le realizaron múltiples pruebas de laboratorio, donde se destaca la presencia de leucopenia dentro del rango de 2 900-4 500 cel/mL con discreta plaquetopenia que aparece días previo a la intervención quirúrgica por el orden de 88 000 a 120 000 plaq/mL. Igualmente la paciente presentó discreta hipoalbuminemia con aumento leve de la LDH. El resto de los valores de laboratorio permaneció dentro de límites normales.

Por otra parte, le fueron realizadas pruebas especiales de laboratorio en sangre, como lo son; la gota gruesa para descartar paludismo; serología para hepatitis B y C, HIV, virus de Epstein Barr, citomegalovirus y marcadores tumorales como lo son CA-125 y antígeno carcinoembrionario, siendo todas estas pruebas negativas a excepción del virus del Epstein Barr que dio positivo para IgG.

La paciente es ingresada, en un principio, al Servicio de Medicina Interna, donde se estudia su cuadro clínico; se le realizan múltiples estudios paraclínicos con el fin de orientar el diagnóstico etiopatogénico que desencadena la condición sindrómica de la paciente. Se le realizaron pruebas serológicas para leishmaniasis, procurando descartar enfermedad tropical parasitaria tipo leishmania visceral, resultando la prueba negativa; igualmente se le practicó un ecocoronograma transtorácico que reporta un derrame pericárdico leve de 6 mm en pared posterior sin compromiso de la función ventricular, esto, con el fin de descartar compromiso cardiogénico que explicase el compromiso hepático y esplénico.

Se procura descartar enfermedad hematológica y se realizó en dos oportunidades biopsia de médula ósea, siendo negativas en ambas oportunidades; igualmente se le realizó serología para hongos y prueba de BK en esputo, descartándose tuberculosis pulmonar.

La paciente se evaluó por el Servicio de Gastroenterología, donde se le es realizado un ecosonograma abdominal en el cual se evidenció la presencia de hepatoesplenomegalia, signos ecográficos de hipertensión portal con dilatación en la confluencia espleno-portal de 1,2 cm y 1,9 cm respectivamente, ascitis y la presencia de un quiste de ovario izquierdo.

Se realizó una biopsia escisional de un ganglio cervical, la cual reportó linfadenitis inespecífica. Los marcadores monoclonales son estudiados en sangre y se logra identificar un predominio de células T con fenotipo ayudador que según se reporta suele observarse en enfermedad de Hodgkin.

En vista de la observación en el ecosonograma abdominal de un quiste a nivel del ovario izquierdo, la paciente se evaluó por el servicio de ginecología quienes realizaron un ecosonograma abdominal, donde concluyeron en: tumor anexial izquierdo con líquido libre en fondo de saco posterior.

Posteriormente, el Servicio de Gastroenterología realizó un procedimiento de endoscopia digestiva superior e inferior; evidenciando en el primero, la presencia de várices esofágicas grado I y, gastropatía hipertensiva, y el segundo un estudio, no se evidenciaron patologías.

Con el fin de estudiar las características del sistema venoso portal, se decidió realizar un ecosonograma Doppler portal que definió una tortuosidad a nivel de la vena esplénica, con alteraciones en los patrones de flujo del hilio esplénico con presencia de esplenomegalia, también se evidenció un aumento de resistencia del flujo por parte de la arteria hepática con índice de 0,7. El estudio sugirió descartar patología del parénquima hepático. Consecuentemente se realizaron dos biopsias hepáticas que reportaron, la primera: necrosis hepatocelular multifocal, colestasis, esteatosis leve, fibrosis centrolobulillar y parenquimatosa; y la segunda: daño hepatocelular difuso con necrosis, dilatación y congestión sinusoidal.

Posteriormente se realizó una tomografía abdomino-pélvica, donde el bazo y el hígado se encuentran aumentados de tamaño; el bazo rebasa la línea media y llega hasta la cresta ilíaca izquierda. Además se aprecia imagen hipodensa parauterina izquierda 2 cm x 3,5 cm, sugestiva de lesión quística.

La serología para bilharzia también se encontró negativa descartándose compromiso pre-sinusoidal a nivel hepático.

Se realizó una nueva biopsia y cultivo de médula ósea, a los 2 meses de su ingreso, tratando nuevamente de descartar enfermedad hemato-oncológica, siendo negativas ambas pruebas. Durante la hospitalización la paciente permanece con la sintomatología de ingreso, la fiebre persiste y el bazo no modifica sus características.

La paciente fue estudiada en toda su amplitud, siendo imposible la documentación de un diagnóstico etiopatogénico, por lo que, el Servicio de Medicina Interna, llevó a discusión los hallazgos clínicos con el Servicio de Cirugía III, donde se planteó el manejo quirúrgico de la paciente. Se concluyó, con todos los datos recabados, que el cuadro clínico de la paciente se comporta como un síndrome de hipertensión portal; siendo beneficioso para ella la realización de un procedimiento de derivación, y contraindicado un procedimiento de esplenectomía.

Se decide realizar intervención quirúrgica bajo los diagnósticos de: síndrome hepato-esplénico. Cirrosis hepática. Hipertensión portal. Quiste de ovario izquierdo

Bajos esos diagnósticos se realizó laparotomía evidenciando los siguientes hallazgos: a. Esplenomegalia que llega a fosa ilíaca izquierda. b. Vena esplénica dilatada aproximadamente 2,5 cm de diámetro. c. Síndrome de hipertensión portal. d. Vena Porta dilatada de 2 cm de diámetro. e. Vena gástrica izquierda dilatada. f. Hepatomegalia. g. Sin evidencia macroscópica de tumor en bazo ni hígado. h. Quiste de ovario simple izquierdo de

aproximadamente 3 cm.

Se realizó un procedimiento de Warren (derivación esplenorrenal distal), biopsia hepática y esplénica en cuña y resección de quiste de ovario izquierdo (Figura 1).

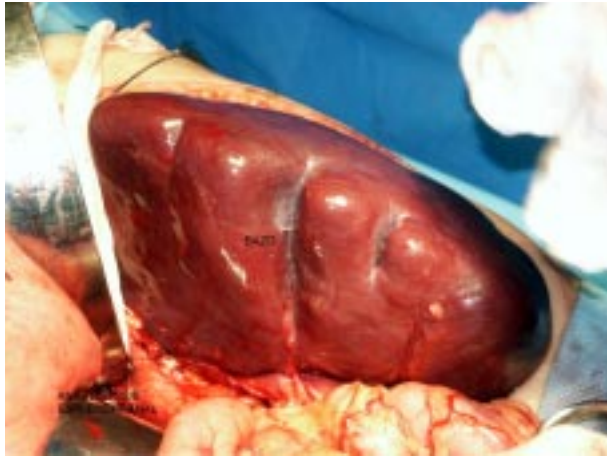


Figura 1. Anastomosis esplenorrenal distal (procedimiento de Warren).

Los estudios anatomopatológicos de las biopsias reportaron: linfoma primario de bazo. Enfermedad no Hodgkin (Enfermedad hematológica); de células B.

En el posoperatorio inmediato se evidenció una remisión en el tamaño esplénico a Boyd III. La paciente evoluciona satisfactoriamente, siendo egresada en buenas condiciones generales.

A los 6 meses aproximadamente de su egreso del Servicio de Cirugía III, la paciente ingresó nuevamente al hospital a cargo del Servicio de Medicina Interna con el diagnóstico de sepsis generalizada y leucopenia severa; a una semana de su hospitalización la paciente falleció a causa de un *shock* séptico. La paciente no había recibido tratamiento con quimioterapia ni radioterapia para el linfoma primario de bazo.

DISCUSIÓN

El linfoma no Hodgkin es una neoplasia proveniente del tejido linfoide (65 % de los ganglios, 35 % de los órganos parenquimatosos). Frecuente desde los 20 a 40 años de edad. De etiología oncogenética. Los factores asociados son enfermedad de inmunodeficiencia hereditaria (síndrome Klinefelter); enfermedad de inmunodeficiencia adquirida (iatrogenia, HIV); enfermedad autoinmune (artritis reumatoidea, LES, Fármacos). La presentación clínica está dada por adenopatías periféricas, afectación del anillo de Waldeyer, ganglios epitrocleares y mesentéricos ^(3,4).

El linfoma primario de bazo se define como un neoplasma de linfocitos B pequeños que rodea y reemplaza el centro germinal de la pulpa blanca presenta una morfología caracterizada por infiltración pleomórfica de linfocitos pequeños en zona marginal de células B, es más frecuente en el adulto mayor femenino y, está asociado a enfermedades autoinmunes. El linfoma esplénico primario se piensa que se origina en el bazo, y la extensión de la enfermedad se concentra en el bazo con la implicación ocasional de los nódulos linfáticos hiliares. Esta presentación ocurre en menos del 1 % de los casos del linfoma no Hodgkin. La esplenomegalia es la característica más prominente de este proceso y la adenopatía periférica está ausente. Y estos pacientes presentan un pronóstico similar a aquellos con linfoma no Hodgkin de estadio similar ^(3,4).

La esplenectomía es practicada para el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad ⁽⁴⁾. Xiros y col. ⁽⁵⁾, reportan una serie de 20 casos de pacientes con linfoma no Hodgkin a quienes se les realizó esplenectomía por causas diagnósticas. En algunos casos la punción guiada por ultrasonografía puede orientar en forma precisa el diagnóstico, considerando el riesgo que presenta el procedimiento ⁽⁶⁾. La tasa de morbilidad operatoria, de los pacientes que

son sometidos a esplenectomía abierta, es reportada en un 55 %^(7,8).

En este caso clínico se destaca la particularidad del manejo de la paciente, siendo esta, llevada a mesa operatoria bajo el diagnóstico sindromático de hipertensión portal sin descartar la posibilidad etiopatogénica de un linfoma primario de bazo. Todas las pruebas diagnósticas, sin ser concluyentes, orientaron al Servicio de Cirugía hacia un manejo quirúrgico preciso de reducir la presión a nivel del flujo esplénico portal por medio de una derivación de Warren, que determinó la preservación del bazo en la paciente; caso distinto que ocurre con el manejo del linfoma primario de bazo, a cuyos pacientes, se les realiza esplenectomía como prueba diagnóstica y terapéutica⁽⁹⁾.

La esplenectomía en un paciente que presenta síndrome de hipertensión portal conduce a un agravamiento de su condición clínica, y más aún, precipita las complicaciones de la enfermedad⁽⁹⁾. El bazo, en el contexto de una paciente con hipertensión portal, constituye una de las principales vías de fuga de presión, su resección no está contemplada en el tratamiento de este síndrome. Por otra parte, la intervención derivativa que ha generado mejores resultados en aquellos pacientes que presentan una vena esplénica permeable viene a ser una derivación

esplenorrenal distal (procedimiento de Warren)⁽¹⁰⁾. Esta viene a ser la intervención que se planteo y se realizó en nuestra paciente.

La evolución de la paciente se le atribuye en gran parte al manejo intraoperatorio que trata el aumento de la presión portal y al manejo posoperatorio que trata linfoma primario de bazo. En este último punto, cabe destacar, que no fue cumplido a cabalidad la terapia antineoplásica antes de su reingreso al centro a los 6 meses después de su intervención quirúrgica; siendo su ingreso comprometido con pancitopenia severa y estado de sepsis que la conllevan a la muerte.

Lehne y col., sostienen, con una experiencia de 10 años, que el linfoma no-Hodgkin es una enfermedad sistémica y que el tratamiento adecuado es la quimioterapia. La estadificación quirúrgica rara vez es realizada. Y la esplenectomía es reservada para aquellos pacientes que presentan trastornos hematológicos importantes^(11,12).

La importancia de nuestro reporte radica en lo infrecuente que aparece descrito en la literatura la coexistencia de estas dos entidades patológicas en una misma paciente; consecuentemente lo controversial que puede resultar el manejo, tanto médico como quirúrgico en vista de que las orientaciones terapéuticas pueden ser diferentes e incluso opuestas.

REFERENCIAS

1. Izzo L, Binda B, Boschetto A, Caramanico L, Galati G, Fiori E, et al. Primary splenic lymphoma: Diagnostic and therapeutic value of splenectomy". *Haematologica* 2002;87(6):ECR20.
2. Matone J, Lopes Filho GD, Scalabrin M, Ricca AB, Sato NY. Primary splenic lymphoma in patient with hepatitis C virus infection: Case report and review of the literatura. *Int Surg*. 2000;85(3):248-251. Review
3. Kehoe J, Straus DJ. Primary lymphoma of the spleen. Clinical features and outcome after splenectomy. *Cancer*. 1988;62(7):1433-1438.
4. Dachman AH, Buck JL, Krishnan J, Aguilera NS, Buetow PC. Primary non-Hodgkin's splenic lymphoma. *Clin Radiol*. 1998;53(2):137-142.
5. Xiros N, Economopoulos T, Christodoulidis C,

- Dervenoulas J, Papageorgiou E, Mellou S, et al. Splenectomy in patients with malignant non-Hodgkin's lymphoma. *Eur J Haematol*. 2000;64(3):145-150.
6. Vallisa, D. Primary esplenic lymphoma (PSL). Report of 15 cases with emphasis of ultrasonically-guided tissue-core needle biopsy in the diagnosis and management. *Ann Oncol*. 2002;13(Suppl 3):91.
7. Schlachta CM, Poulin EC, Mamazza J. Laparoscopic splenectomy for hematologic malignancies. *Surg Endosc*. 1999;13(9):865-868.
8. Targarona EM, Espert JJ, Cerdan G, Balague C, Piulachs J, Sugranes G, et al. Effect of spleen size on splenectomy outcome. A comparison of open and laparoscopic surgery. *Surg Endosc*. 1999;13(6):559-562.
9. Hoepe, MM, Niedermeyer J. Splenectomy-induced portal hypertension and pulmonary hypertension. *Ann Internal Med*. 1999;131(10):793.
10. Mercado MA, Morales-Linares JC, Granados-Garcia J, Gomez-Mendez TJ, Chan C, Orozco H. Distal splenorenal shunt versus 10-mm low-diameter mesocaval shunt for variceal hemorrhage. *Am J Surg*. 1996;171(6):591-595.
11. Lehne G, Hannisdal E, Langholm R, Nome O. A 10-year experience with splenectomy in patients with malignant non-Hodgkin's lymphoma at the Norwegian Radium Hospital. *Cancer*. 1994;74(3):933-939.
12. Narang S, Wolf BC, Neiman RS. Malignant lymphoma presenting with prominent splenomegaly. A clinicopathologic study with special reference to intermediate cell lymphoma. *Cancer*. 1985;55(9):1948-5197.