

Nota clínica

Linfoma intravascular pulmonar detectado mediante FDG PET-TC a propósito de un caso

A.A. Kohan^{a,*}, L. Paganini^a, P. Biedak^a, J.I. Arma^b, M.C.L. Dalurzo^c y R.D. Garcia-Monaco^a

^a Departamento de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^b Departamento de Endocrinología, Metabolismo y Medicina Nuclear, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 8 de agosto de 2012

Aceptado el 11 de noviembre de 2012

On-line el 11 de enero de 2013

Palabras clave:

Linfoma intravascular

PET-TC

Pulmón

¹⁸F-FDG

Keywords:

Intravascular lymphoma

PET-CT

Lung

¹⁸F-FDG

R E S U M E N

El linfoma intravascular de células B grandes es un subtipo raro de linfoma no Hodgkin extranodal. Por su presentación insidiosa y un bajo índice de sospecha. Puede afectar a diversos órganos en una gran proporción de casos, siendo el diagnóstico a menudo tardío. Puede afectar a diversos órganos en una gran proporción de forma aislada, siendo el compromiso pulmonar único una forma de presentación extremadamente rara. Su diagnóstico depende de la sospecha del médico clínico y de una adecuada valoración mediante estudios de imágenes y la correcta selección del órgano a biopsiar. Si se detecta a tiempo, es tratado con una combinación de quimioterapia asociada a un anticuerpo monoclonal (anti-CD20). En esta nota clínica exponemos el caso de un paciente que fue diagnosticado por endoscopia por imágenes con 2-[F-18]-fluoro-2 deoxy-D-glucosa (FDG) por sospecha de enfermedad linfoproliferativa con estudios anatómicos sin alteraciones evidentes, se le diagnostica un linfoma intravascular pulmonar de células B grandes.

© 2012 Elsevier España, S.L. y SEMNIM. Todos los derechos reservados.

Pulmonary intravascular lymphoma detected by FDG PET-CT: A case report

A B S T R A C T

Intravascular lymphoma is a rare subtype of extranodal Non-Hodgkin's lymphoma. Its prognosis is poor in a high percentage of cases due to its insidious appearance and low clinical suspicion. Its diagnosis is usually only reached after an autopsy. It may affect different organs as a whole or only one organ. It is extremely rare that the lung is the only damaged organ. Its diagnosis depends on the clinician's suspicion and proper evaluation with imaging studies as well as correct selection of the organ to be biopsied. When detected on time, the treatment of choice is a combination of a series of chemotherapy associated to a monoclonal antibody (anti-CD20). We present the case of a male patient who underwent a positron emission tomography-computed tomography with 2-[F-18]-fluoro-2 deoxy-D-glucose (FDG) due to symptoms suggestive of a lymphoproliferative disease with no clear structural abnormalities. The images led to a diagnosis of pulmonary intravascular large B cell lymphoma.

© 2012 Elsevier España, S.L. and SEMNIM. All rights reserved.

Introducción

El linfoma intravascular de células B grandes es un subtipo raro de linfoma no Hodgkin (LNH) extranodal que se caracteriza por la proliferación maligna de células linfoides dentro de pequeñas arterias, venas y capilares¹. Representa menos del 1% de todos los linfomas² y se caracteriza por una rápida progresión, traducándose en un mal pronóstico.

El linfoma intravascular no muestra predilección por ningún sexo y suele presentarse a una edad promedio de 70 años². La sintomatología es pobre e inespecífica, pudiendo presentarse únicamente con fiebre de origen desconocido o de forma más florida con síntomas B (fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso), anemia y aumento de la LDH. El diagnóstico se realiza mediante

el hallazgo en los órganos afectados de células linfoides atípicas, CD20+, dentro de arteriolas, vénulas y capilares. El tratamiento consiste en un esquema de quimioterapia combinado con múltiples fármacos (CHOP) asociado a un anticuerpo monoclonal anti-CD20 (Rituximab®).

Los órganos más comúnmente afectados son la piel y el sistema nervioso central, siguiéndoles en frecuencia órganos como el pulmón, los riñones, las glándulas suprarrenales y la próstata^{1,3}. La afectación única y primaria del pulmón es rara¹, realizando el diagnóstico en muchas ocasiones de manera post mortem debido a las dificultades para su detección.

Los métodos de imágenes pueden mostrar distintos patrones de afectación de los órganos comprometidos pero, en aquellos casos que demuestran enfermedad alguna⁴, particularmente aquellos métodos que solo hacen un análisis anatómico (tomografía computarizada [TC], ecografía, etc.). En estos últimos casos, las técnicas de imágenes funcionales en medicina nuclear (gammagrafía) o híbridas (PET-TC) pueden ser de gran utilidad al demostrar afectación de los órganos a pesar de no observarse cambios morfológicos.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andreskohan1@gmail.com (A.A. Kohan).

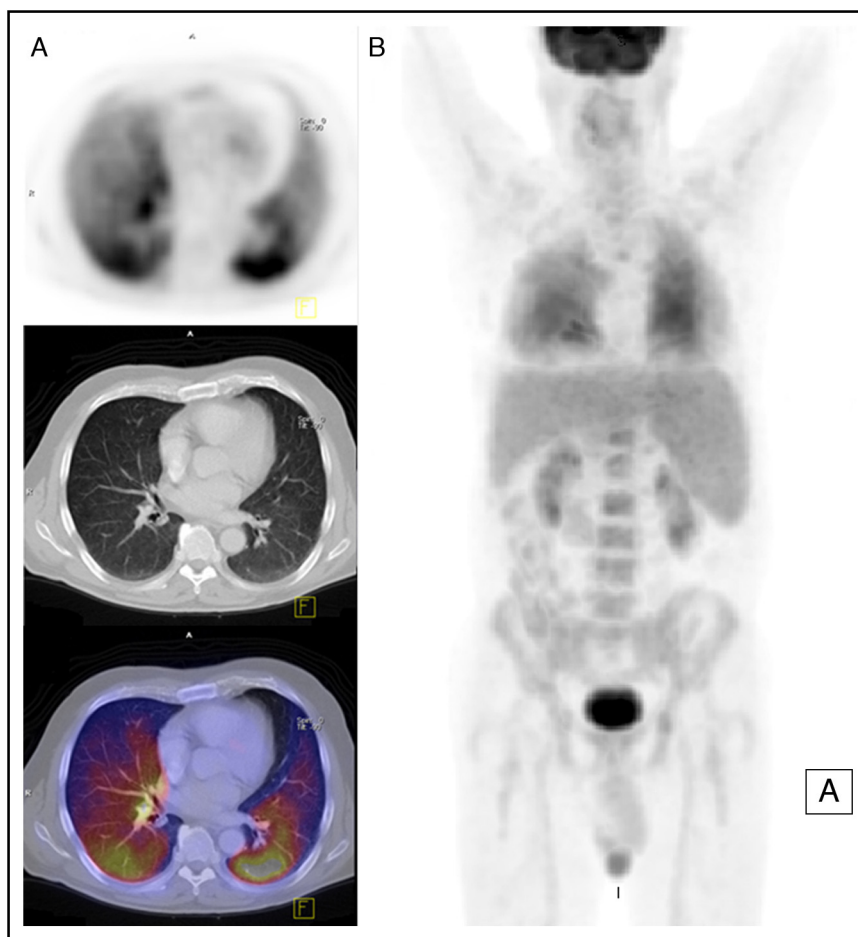


Figura 1. Cortes axiales (A) del pulmón en las distintas modalidades FDG PET, TC y fusión PET-TC demostrando un aumento difuso en la fijación del radiotrazador en ambos campos pulmonares con sutiles opacidades difusas en vidrio esmerilado en ambos pulmones en la TC. Reconstrucción coronal en máxima intensidad de proyección (MIP) del PET corregido (B) que muestra la captación difusa de ambos pulmones sin evidencia de otros focos de captación patológica.

Simultáneamente, estos métodos permiten un rastreo más completo y sensible de todo el cuerpo, permitiendo una mejor estadificación⁵.

En esta presentación se describe el diagnóstico con PET-TC con FDG de un linfoma intravascular de células B grandes a nivel pulmonar en un paciente con síntomas B, trombocitopenia, LDH aumentada y escasos hallazgos inespecíficos en estudios de imágenes convencionales.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 71 años de edad que acude a la consulta por un cuadro de pérdida de peso (9 kg) de 3 meses de evolución con hiporexia, sudoración nocturna y tos seca sin fiebre.

La exploración física es anodina. No solicitan estudios de laboratorio que muestran: hemoglobina: 12,2 g/dl, hematocrito: 37,2%, glóbulos blancos: 4.100 células/mm³ (50% de neutrófilos), plaquetas: 80.000 plaquetas/mm³, reticulocitos: 1,9%, bilirrubina total: 1,35 mg/dl, bilirrubina directa: 0,37 mg/dl, fosfatasa alcalina: 334 UI/L, aspartato aminotransferasa: 44 UI/L, alanina aminotransferasa: 41 UI/L, lactato deshidrogenasa: 2.670 UI/L y proteinograma normal.

Se realiza una punción biopsia de la médula ósea que informó una celularidad del 30%, una relación mieloeitroide de 3:1, cambios diseritropoyéticos en la serie roja, serie mieloides con leve desviación a la izquierda y un 1% de celularidad CD34+. Fibrosis negativa.

No se observaron anomalías fenotípicas vinculables a síndrome linfoproliferativo en la citometría de flujo.

Se solicita una TC de tórax, abdomen y pelvis, administrando contraste oral y endovenoso, mostrando como único hallazgo una esplenomegalia homogénea.

Por persistir la sintomatología se solicita una PET-TC con FDG para localizar la enfermedad. El paciente se presenta con 8 h de ayuno y una glucemia previa al examen de 92 mg/dl. Se le inyecta una dosis de 377,77 MBq (10,21 mCi) una hora previa al estudio. Para la opacificación de las asas intestinales el paciente ingiere un litro de agua con 30 ml de yodo disuelto y durante la tomografía se procede a inyectarle 70 ml de contraste no iónico. El estudio muestra un aumento de la actividad metabólica en ambos parénquimas pulmonares de forma difusa acompañada de un sutil aumento de la atenuación parenquimatosa (difusa) bilateral (fig. 1A). También se observa una esplenomegalia homogénea y una discreta captación difusa del radiotrazador en la médula ósea (fig. 1B). El SUVmax del pulmón (base izquierda), del bazo y de la médula ósea (L2) es de 6,0, 3,4 y 3,6, respectivamente.

Ante estos hallazgos se realiza un lavado bronquioloalveolar que es normal, llamando la atención un leve aumento en el número de linfocitos pequeños. Finalmente, se le realiza una biopsia quirúrgica que evidencia muestra tejidos pulmonares con estructura conservada que en sectores muestra septos engrosados por la presencia, en el interior de los vasos capilares, de células atípicas con núcleos grandes positivos con marcadores linfoides y CD20. Algunos vasos de mediano calibre también están comprometidos (fig. 2). El informe

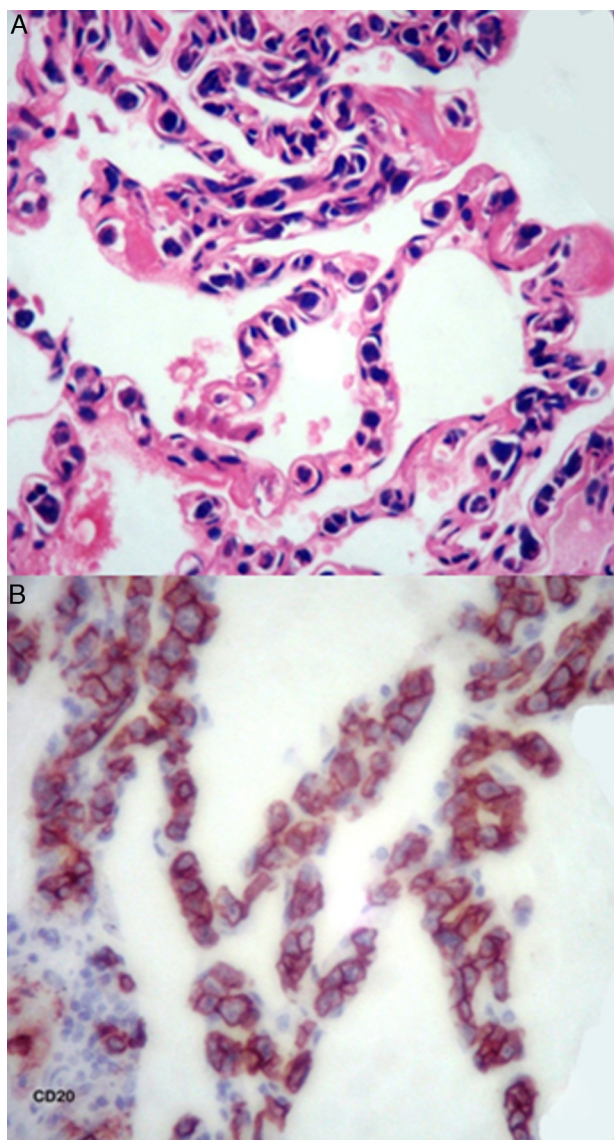


Figura 2. A) Preparado histológico teñido con H-E de tejido pulmonar con estructura conservada que en sectores muestra septos engrosados por la presencia, en el interior de los vasos capilares, de células con núcleos grandes, irregulares e hiper cromáticos, algunas con nucléolo marcado y escaso citoplasma. B) Inmunohistoquímica con anti-CD20 que demuestra la diferenciación linfocítica B de estas células.

anatomopatológico resultante es de un linfoma intravascular de células B grandes CD20+.

Discusión

En nuestra búsqueda bibliográfica, esta es la segunda nota clínica en donde una intensa captación de radiotrazador en el pulmón

durante la realización de una PET-TC permitió el correcto diagnóstico de un linfoma intravascular de células B grandes⁶.

Esta enfermedad es de difícil diagnóstico por lo inespecífico de sus síntomas. Esta dificultad para sospechar el diagnóstico facilita su progresión y explica su alta mortalidad, aunque si se detecta tempranamente y se instaura el tratamiento quimioterápico adecuado mejora la supervivencia, llegando en ocasiones a remisiones completas³.

La afectación única o predominante del pulmón es extremadamente rara dentro de este subtipo de linfomas¹, dificultando aún más su diagnóstico por el bajo índice de sospecha clínico (ante enfermedades de baja prevalencia). En nuestro caso, la detección del mismo se debió principalmente a la utilización de la PET-TC como herramienta diagnóstica en un paciente con sintomatología sugestiva de un proceso estafoproliferativo y reestabilización de este método de imágenes en las estadificaciones y reestabilización de esta enfermedad en otras localizaciones ya ha sido establecida y reportada por diversos autores^{3,7}.

El diagnóstico definitivo de la enfermedad es anatomopatológico. No obstante, en algunos casos, cuando el deterioro clínico apremia, hay autores que proponen comenzar el tratamiento quimioterápico ante la sospecha diagnóstica, incluso antes de contar con el diagnóstico anatomopatológico definitivo⁸. No fue así en nuestro caso dada la buena condición clínica del paciente a pesar de la persistencia de sus síntomas.

El tratamiento se basa en un esquema combinado de quimioterapia (CHOP) sumado a un anticuerpo monoclonal (Rituximab®), los cuales han demostrado un mejor resultado⁸.

Actualmente, el paciente se encuentra bajo tratamiento quimioterápico según lo recomendado por la literatura mundial a la espera de un nuevo control una vez haya finalizado el mismo.

Bibliografía

1. Souza CA, Quan K, Seely J, Kravcik S, Burns B. Pulmonary intravascular lymphoma. *J Thorac Imaging*. 2009;24:231–3.
2. Felizardo M, Mendes AC, Fernandes A, Campos P, Magalhães V, Correia I, et al. Intravascular pulmonary lymphoma with good response to treatment. A case report. *Rev Port Pneumol*. 2008;14:857–68.
3. Hoshino A, Kawada E, Ukita T, Itoh K, Sakamoto H, Fujita K, et al. Usefulness of FDG-PET to diagnose intravascular lymphomatosis presenting as fever of unknown origin. *Am J Hematol*. 2004;76:236–9.
4. Kitanaka A, Kubota Y, Imataki O, Ohnishi H, Fukumoto T, Kurokohchi K, et al. Intravascular large B-cell lymphoma with FDG accumulation in the lung lacking CT/(67)gallium scintigraphy abnormality. *Hematol Oncol*. 2009;27:46–9.
5. Fuertes S, Setoain X, López-Guillermo A, Montserrat E, Fuster D, Paredes P, et al. The value of positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) in the staging of diffuse large B-cell lymphoma. *Med Clin (Barc)*. 2007;129:688–93.
6. Wagner T, Brechemier D, Dugert E, Le Guellec S, Julian A, Hitzel A, et al. Diffuse pulmonary uptake on FDG-PET with normal CT diagnosed as intravascular large B-cell lymphoma: a case report and a discussion of the causes of diffuse FDG uptake in the lungs. *Cancer Imaging*. 2012;12:7–12.
7. Sanli Y, Turkmen C, Saka B, Kilicaslan I, Dogan O, Erten N, et al. 18F-FDG PET/CT in a case of intravascular large B-cell lymphoma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2010;37:1801.
8. Masaki Y, Dong L, Nakajima A, Iwao H, Miki M, Kurose N, et al. Intravascular large B cell lymphoma: proposed of the strategy for early diagnosis and treatment of patients with rapid deteriorating condition. *Int J Hematol*. 2009;89:600–10.