



REVISTA DE
PATOLOGÍA RESPIRATORIA

www.elsevier.es/pr



NOTA CLÍNICA

Linfoma de Hodgkin esternal

M.J. Antona Rodríguez^{a*}, S. García Barajas^b, J.L. García Fernández^b, D. León Medina^b
y M.T. Gómez Vizcaíno^a

^aServicio de Neumología. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. España.

^bServicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario Infanta Cristina. Badajoz. España.

Recibido el 30 de marzo de 2009; aceptado el 31 de mayo de 2010

PALABRAS CLAVE

Linfoma de Hodgkin;
Esternón;
Cirugía;
Sistema esquelético

Resumen

El linfoma de Hodgkin (LH) puede afectar a múltiples órganos y encontrarse en diferentes localizaciones anatómicas. Una localización poco frecuente es el sistema esquelético. Los linfomas primarios óseos son un grupo heterogéneo de patologías que abarcan los LH y los linfomas no Hodgkin (LNH) y que conforman del 3 al 5% de los linfomas de localización extraganglionar. Se presenta un caso clínico de linfoma esternal con afectación mediastínica y su tratamiento posterior en una mujer de 43 años.

© 2010 Elsevier España, S.L. y Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Hodgkin's lymphoma;
Sternal;
Surgery;
Skeletal system

Hodgkin's sternal lymphoma

Summary

Hodgkin's lymphoma can affect multiple organs and be found in several anatomical locations. A rare location is in the skeletal system. Primary bone lymphomas are a heterogeneous group of tumors, including Hodgkin's lymphoma and non-Hodgkin's lymphoma, these accounting for 3-5% of the lymphomas having an extranodal location. A clinical case is presented of a lymphoma involving the sternum, with mediastinal involvement and its subsequent treatment in a 43-year old woman.

© 2010 Elsevier España, S.L. and Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cutantona@hotmail.com (M.J. Antona Rodríguez).

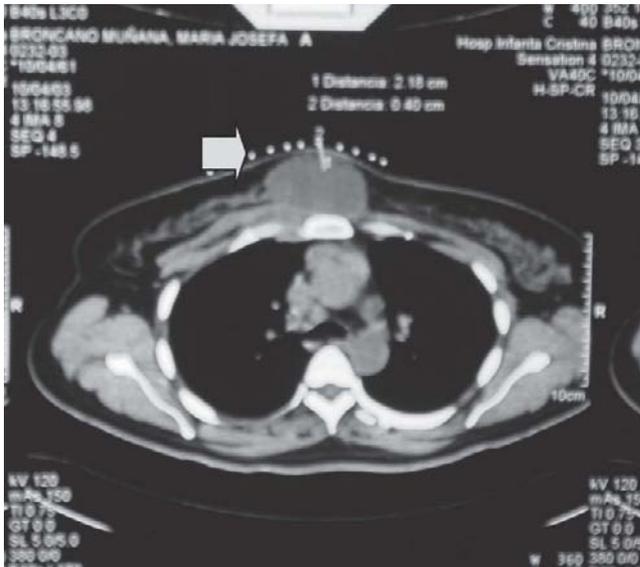


Figura 1 TAC de tórax: lesión en la región preesternal que parecía depender de región condroesternal derecha y de consistencia de partes blandas con contenido líquido en su interior.



Figura 2 RNM tórax: lesión preesternal de 5 x 4 x 10 cms que presenta componente sólido y quístico. Afectación del área condrocostal de 2º, 3º, 4º y 5º arco costal derecho extendiéndose por debajo del pectoral mayor y con afectación de la grasa del mediastino anterior.

Introducción

El concepto de linfoma primario de hueso fue primeramente acuñado por Oberling en 1928 y la primera serie de casos fue recogida en la literatura por Jackson y Parker en 1939¹⁻⁴. Los linfomas primarios óseos son un grupo heterogéneo de patologías que abarcan el linfoma de Hodgkin (LH) y el linfoma no Hodgkin (LNH) y que conforman del 3 al 5% de los linfomas de localización extraganglionar⁵. La afectación esquelética por LH afecta de manera más frecuente a la columna vertebral y a la pelvis seguida de los arcos costales, el fémur, el esternón y la clavícula^{6,7}. En cuanto al diagnóstico diferencial, las lesiones de la pared torácica han sido descritas en la enfermedad de Hodgkin y en el mieloma, sarcomas óseos, lesiones metastásicas y tumores de partes blandas, entre otros. Estos procesos deben ser considerados cuando se observa una lesión destructiva no traumática en el esternón⁸. En el LH, las lesiones pueden ser líticas, pero con cierta frecuencia se observan alteraciones combinadas osteolíticas y osteoblásticas⁸. En el LH diversos autores han observado que las lesiones esternales pueden estar precedidas por una infiltración retroesternal demostrable radiológicamente. Esta infiltración puede observarse sin otras manifestaciones torácicas de la enfermedad e incluso preceder a una lesión demostrable en el esternón. Asimismo, el tumor puede afectar secundariamente a las estaciones ganglionares mediastínicas desde el propio esternón por contigüidad o estar afectadas otras estaciones ganglionares a distancia⁹⁻¹¹.

Caso clínico

Mujer de 42 años, con antecedentes personales de amigdalectomía en la infancia. Valorada por cirugía general y remitida posteriormente a cirugía torácica por presentar una tumoración elástica en la región esternal de un año de evolución

que en los tres últimos meses había aumentado de tamaño. La paciente refería un antecedente de traumatismo en la zona esternal como consecuencia de las maniobras de un parto hacía un año. En la exploración física la tumoración presentaba un tamaño de 10 cm de diámetro, elástica, adherida a planos, de consistencia quística y discretamente dolorosa. Entre las pruebas complementarias que se realizaron, el hemograma, la bioquímica y la coagulación presentaron valores normales. La radiografía de tórax no mostraba alteraciones significativas. Se realizó una tomografía computarizada (TC) toracoabdominal (fig. 1) que puso de manifiesto una lesión preesternal que parecía depender de la región condroesternal derecha, afectando a partes blandas y con contenido líquido en su interior. A la vista de estos hallazgos se realizó una punción aspirativa con aguja fina (PAAF) de la lesión, no siendo concluyente. La resonancia nuclear magnética (RNM) de tórax (fig. 2) reveló una lesión de localización preesternal de 5 x 4 x 10 cm con componente sólido y quístico. Afectaba al área condrocostal del segundo, tercero, cuarto y quinto arco costal derecho, extendiéndose por debajo del músculo pectoral mayor y con afectación a la grasa del mediastino anterior. Se procedió a extirpar quirúrgicamente la tumoración, obteniéndose un abundante material purulento que se drenó y envió para su cultivo. La colección afectaba al tejido celular subcutáneo, músculo pectoral mayor, manubrio esternal y al cartilago costal derecho segundo, tercero y cuarto. Se limpiaron y resecaron los planos musculares y osteocartilaginosos. Al mes de la intervención la paciente

consultó por presentar un seroma de la herida quirúrgica. Se realizó una nueva TC que mostró una masa de densidad de tejidos blandos en la región preesternal, compatible con masa inflamatoria, asociada a una lesión lítica esternal. Presentaba igualmente adenopatías mediastínicas y axilares de tamaño significativo. Se realizó un desbridamiento quirúrgico de la herida, tomándose una biopsia intraoperatoria del tejido subcutáneo, con el resultado de lesión maligna de probable etiología sarcomatosa. En consecuencia, se procedió a realizar una extirpación completa y en bloque de piel, tejido celular subcutáneo, planos musculares, esternón, cartílagos costales y tercio proximal de ambas clavículas, junto con linfadenectomía mediastínica. Se cubrió el defecto con una malla de polipropileno-PTFE (Gore Dualmesh; Flagstaff, Arizona, USA) y con un colgajo músculo-cutáneo del dorsal ancho derecho. La anatomía patológica definitiva de la pieza quirúrgica dio como resultado un LH tipo esclerosis nodular. La paciente recibió tratamiento con quimioterapia sistémica y radioterapia externa, encontrándose actualmente en remisión.

Discusión

Los linfomas primarios óseos conforman del 3 al 5% de los linfomas de localización extraganglionar. Una localización poco frecuente es el sistema esquelético que en varias series radiológicas publicadas se ha descrito hasta en el 10-20% de los casos^{1,2}.

Ostrowski, de la Clínica Mayo, propuso en el año 1986 una clasificación para los linfomas con afectación ósea que continúa vigente. Clasifica las lesiones en¹²: estadio I: cuando se presenta una afectación simple ósea sin evidencia de afectación de tejidos blandos ni ganglionar al menos 6 meses después del diagnóstico; estadio II: si se aprecian lesiones óseas multifocales sin afectación de los tejidos blandos ni ganglios al menos 6 meses después del diagnóstico; estadio III: cuando se observa una afectación ósea antes de los 6 meses siguientes al diagnóstico de linfoma y estadio IV: si la lesión ósea aparece después de los 6 meses del diagnóstico de linfoma.

La afectación esternal como primera manifestación de la enfermedad de Hodgkin es muy poco frecuente. Ante la presencia de una masa que afecte al sistema esquelético (esternón y pared torácica) se debe tener en cuenta como diagnóstico diferencial y sospecharla. La localización más frecuente es la columna vertebral, la pelvis, los arcos costales, el fémur, el esternón y la clavícula^{6,7}. Al tratarse de lesiones de rápido crecimiento y con procesos de adsorción y regeneración ósea con presencia de necrosis, el diagnóstico citológico con PAAF puede no ser suficiente y precisar de muestra histológica para el diagnóstico definitivo. En el caso que se describe se realizó una resección completa de la lesión ampliada a la pared y reconstrucción posterior debido a que el diagnóstico intraoperatorio fue de sarcoma. Después se com-

pletó con un tratamiento sistémico con quimioterapia y radioterapia externa. Sin embargo, el tratamiento de primera elección para este tipo de patología es la quimioterapia sistémica con regímenes estándar como ABVD (adriamicina 25 mg/m², bleomicina 10 UI/m², vinblastina 6 mg/m² y dacarbacina 375 mg/m²) durante 4 semanas y reevaluación^{6,9}. La mayoría de los autores como describe Mendenhall apoya el uso de radioterapia externa después de la quimioterapia en dosis de 30-40 Gy¹³. El papel de la cirugía en estos pacientes debería quedar restringido a la toma de una biopsia quirúrgica o para el tratamiento de complicaciones como compresión neurológica o fracturas patológicas^{14,15}.

Bibliografía

- Ostrowski ML, Inwards CY, Strickler JG, Witzig TE, Wenger DE, Vnii KK. Osseous Hodgkin's disease. *Cancer*. 1999;85:1166-78.
- Ozdemirli M, Mankin HJ, Aisenberg AC, Harris ML. Hodgkin's disease presenting as a solitary bone tumor. A report of 4 cases and review of literature. *Cancer*. 1996;77:79-88.
- Oberling C. Les reticulosarcomes et les reticuloendotheliosarcomes de la moelle osseuse (sarcomes DÉwing). *Bull Assoc Fr Etude Cancer*. 1928;17:259-96.
- Parker Jr FW, Jackson Jr H. Primary reticulum cell sarcoma of bone. *Surg Gynaecol Obstet*. 1939;68:45-53.
- Israel O, Mekel M, Bar-Shalom R, Epelbaum R, Hermony N, Haim N, et al. Bone lymphoma: galio scintigraphy and CT for prediction of outcome alter treatment. *J Nucl Med*. 2002;43:1295-303.
- Newcomer LN, Silverstein MB, Cadman EC, Farber LR, Bertino JR, Prosnitz LR. Bone involvement in Hogkin's disease. *Cancer*. 1982;49:338-42.
- Franczyk J, Samuels T, Rubenstein J, Srigley J, Morava-Protzner I. Skeletal lymphoma. *Can Assoc Radiol J*. 1989;40:75-9.
- Ahitagni B, Tarun P, Shikha G, Hareesh K, Ruchika G. Osseous Hodgkin's lymphoma—review of literature and report of an unusual case presenting as a large ulcerofungating sternal mass. *Bone*. 2008;43:636-40.
- Dürr HR, Müller PE, Hiller E, Maier M, Baur A, Jansson V, et al. Malignant lymphoma of bone. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2002;122:10-6.
- Huvos AG. Osseous manifestations of Hodgkin's disease: primary Hodgkin's disease of bone. Chapter 25. En: Huvos AG, editor. *Bone tumours. Diagnosis, treatment, and prognosis*. 2nd ed. W.B. Saunders Company; 1991. p. 645-9.
- Dorfman HD, Czerniak B. Immunohematopoietic tumors. Chapter 12. En: Dorfman HD, Czerniak B, editors. *Bone tumors*. 1st ed. Mosby; 1998. p. 679-89.
- Ostrowski ML, Unni KK, Banks PM, Shives TC, Evans RG, O'Connell MJ, et al. Malignant lymphoma of bone. *Cancer*. 1986;58:2646-55.
- Mendenhall NP, Jones JJ, Kramer BS, Hudson TM, Carter RL, Enneking WF, et al. The management of primary lymphoma of bone. *Radiother Oncol*. 1987;9:137-45.
- Limb D, Dregghorn C, Murphy JK, Mannion R. Primary lymphoma of bone. *Int Orthop*. 1994;18:180-3.
- Chin HW, McGuire MH, Block M, Frank AR, Boman BM, Mailliard JA. Primary lymphoma of bone. *Nebr Med J*. 1990;75:303-6.