

Linfoma No-Hodgkin primario de sacro. Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura.

DOI: <http://dx.doi.org/10.37315/SOTOCV20222895716>

DÍEZ ALBERO L, MORIL PEÑALVER L, SEVILLA MONLLOR A, FORNÉS GALLEGO E, LAPEÑA MARTÍNEZ A.
SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA, HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ELCHE

Resumen

Introducción El linfoma óseo es una entidad muy infrecuente. Constituye menos del 2% de los linfomas y el sacro constituye una localización primaria poco habitual. Únicamente 11 casos han sido descritos hasta la fecha. **Objetivo** Describir un caso de linfoma primario sacro en un paciente de 46 años tras referir dolor lumbar con radiculopatía de un mes de evolución. **Material y métodos** Paciente mujer de 46 años con dolor lumbar de un mes de evolución de características mecánicas con radiculopatía S1 de la pierna derecha. No se objetiva lesión ósea aguda en las radiografías practicadas. Se realiza TAC en centro privado que informa de lesión lítica de 28 x 97 mm de diámetro en ala sacra derecha de características malignas. Se solicita RMN que confirma la lesión con extensión a partes blandas. Los marcadores tumorales y las proteínas plasmáticas no fueron elevadas. La biopsia con análisis histopatológico informó de linfoma B difuso de célula grande con positividad para cMYC, BCL2, BCL6, CD20, CD79a, PAX5, MUM1, con un índice Ki67 del 75%. **Resultados** Tras el diagnóstico de linfoma B difuso de célula grande primario sin metástasis a distancia, se inicia tratamiento quimioterápico con 6 ciclos de R-CHOP seguido de radioterapia. **Conclusión** El linfoma primario óseo es una entidad muy poco frecuente, y a nivel óseo aún más raro, pero es necesario el conocimiento de esta entidad para incluirlo como diagnóstico diferencial de una lumbalgia con radiculopatía.

Summary

Introduction Bone lymphoma is a very rare entity. It constitutes less than 2% of lymphomas and the sacrum is an unusual primary location. Only 11 cases have been described to date. **Objective** To describe a case of primary sacral lymphoma in a 46-year-old patient after reporting lumbar pain with radiculopathy of one month's evolution. **Material and methods** A 46-year-old female patient with lumbar pain of one month's evolution of mechanical characteristics with radiculopathy S1 of the right leg. No acute bone injury was observed in the X-rays performed. A CT scan was performed in a private center that reported a lytic lesion of 28 x 97 mm diameter in the right sacral wing with malignant characteristics. MRI is requested, which confirms the lesion with extension to soft tissues. Tumor markers and plasma proteins were not elevated. Biopsy with histopathological analysis reported a diffuse large B-cell lymphoma with positivity for cMYC, BCL2, BCL6, CD20, CD79a, PAX5, MUM1, with a Ki67 index of 75%. **Results** After diagnosis of primary diffuse large B-cell lymphoma without distant metastasis, chemotherapy treatment was started with 6 cycles of R-CHOP followed by radiotherapy. **Conclusion** Primary bone lymphoma is a very rare entity, and even more rare at the bone level, but knowledge of this entity is necessary to include it as a differential diagnosis of low back pain with radiculopathy.

Palabras clave: Lymphoma, b-cells, chemotherapy, sacrum.

Correspondencia:

Luis Díez Albero

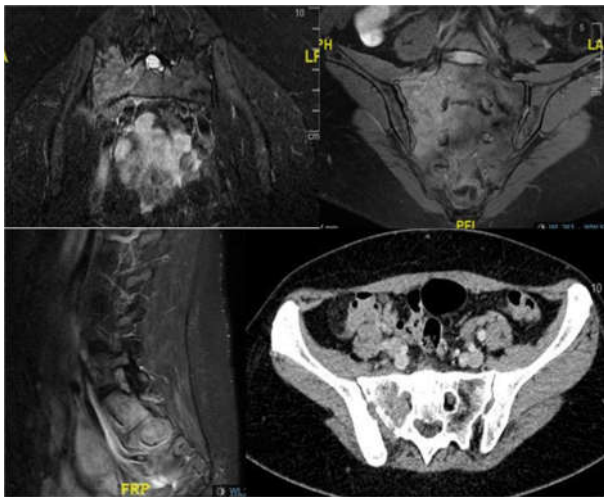
diezalberoluis@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El linfoma óseo primario es una entidad muy poco frecuente, constituyendo menos del 2% del total de linfomas (1-2). El sacro, lugar frecuente de asentamiento de cordomas (3), es una localización poco habitual para esta tumoración, si bien únicamente han sido descritos 12 casos en la literatura hasta la fecha (4-10). La presentación típica suele ser dolor lumbar con radiculopatía. En los estudios de imagen pueden simular otros tumores, por lo que serán necesarios otras pruebas para llegar al diagnóstico definitivo.

CASO CLÍNICO

Mujer de 46 años de edad, sin antecedentes personales de interés, acude a urgencias por dolor lumbar incapacitante de un mes de evolución de características mecánicas con irradiación por territorio de raíz S1 de pierna derecha sin mejoría con Paracetamol y Metamizol. Se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) y tomografía axial computerizada (TAC) (figura A, B, C y D) en centro privado que informa de lesión lítica en ala sacra derecha de 28 x 97 mm diámetro con extensión a partes blandas de cara anterior del sacro. Se ingresa en hospitalización para ampliar estudio. Se solicita analítica sanguínea con marcadores tumorales sin mostrar alteraciones significativas. Se repite RMN en nuestro centro (figura E y F). Ante la sospecha de lesión maligna en sacro, se complementa estudio con PET-TAC que informa de lesión ósea en sacro con características compatibles con malignidad, sin afectación en otras localizaciones (figura G).



Figuras A, B, C y D. Imágenes de TAC y RMN que informan de lesión lítica en ala sacra derecha de 28 x 97 mm diámetro con extensión a partes blandas de cara anterior del sacro.

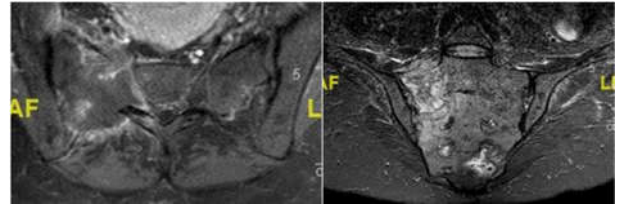


Figura E y F. Imágenes de RMN que informan de gran lesión ósea en hemisacro derecho con componente de partes blandas asociado.

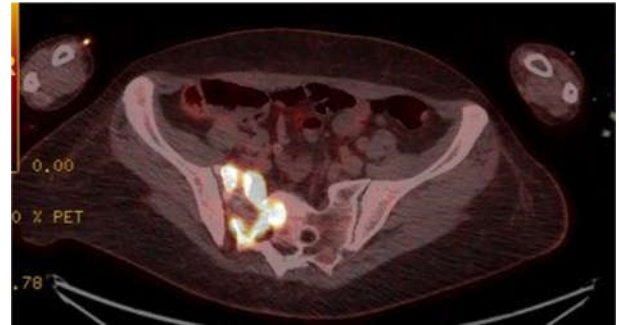


Figura G. PET-TAC que informa de lesión ósea en hemisacro derecho con características metabólicas de malignidad, sin afectación en otras localizaciones.

Debido al buen control del dolor durante la hospitalización, se decide alta hospitalaria para continuar estudio preferente de forma ambulatoria.

Tras presentar el caso en el comité de tumores, se decide realizar biopsia guiada por TAC. Al no conseguirse filiar el diagnóstico etiológico, se repite una segunda biopsia con hallazgo sugerente con linfoma al objetivarse material con extensa necrosis de aspecto tumoral y mínimas áreas de estirpe linfóide.

La paciente acude de nuevo a urgencias presentando un incremento del dolor con mayor impotencia funcional y una mayor intensidad de la radiculopatía S1, sin presentar signos de cola de caballo. Dado el no diagnóstico definitivo y la clínica álgica incapacitante de la paciente se decide reingreso para completar estudio. Se repite PET-TAC que objetiva un crecimiento de la lesión con extensión al canal lumbosacro (figura H) y se realiza nueva biopsia guiada que confirma el diagnóstico de linfoma B difuso de células grandes con positividad para el antígeno común leucocitario (ACL), CD20, PAX5, BCL2, BCL6, MUM1, cMYC y un índice de proliferación Ki67 del 75%.



Figura H. PET-TAC que muestra aumento del tamaño de la lesión a expensas de las partes blandas anteriores al sacro, con pequeña adenopatía en cadena iliaca común derecha e implantes retroperitoneales próximos a la lesión, con características de malignidad.

Una vez confirmado el diagnóstico etiológico, se decide iniciar tratamiento quimioterápico 6 ciclos con esquema R-CHOP seguido de radioterapia.

DISCUSIÓN

Los linfomas primarios de hueso son entidades infrecuentes, constituyendo menos del 2% del total de los linfomas en la población adulta (1, 2). Además, los tumores primarios en sacro son raros, siendo el maligno más frecuente el cordoma (3). El objetivo de nuestro estudio es presentar un caso de linfoma B difuso de células grandes, el más común de los linfomas no-Hodgkin, primario de sacro, siendo descritos únicamente 12 casos hasta la fecha (4-10).

En contraste con nuestro caso que ocurre en una mujer de 46 años, la presentación típica es en varones entre la cuarta y la sexta década de la vida (10).

Dado que este subtipo de tumor es localmente agresivo, es frecuente que la lumbalgia se acompañe de radiculopatía por compresión de alguna raíz nerviosa, síntoma que encontramos en nuestro caso, progresando de intensidad, signo que indica la rápida progresión del tumor. Sin embargo, los síntomas B frecuentes en el Linfoma de Hodgkin tales como fiebre, sudoración nocturna o pérdida de peso raramente se encuentran presentes (11).

Para su diagnóstico es esencial la biopsia ósea para su estudio anatomopatológico, pero nos podemos ayudar de estudios de imagen como la RMN. Los hallazgos de imagen típicos del linfoma en la RMN es una imagen osteolítica con invasión de partes blandas, con intensidad baja en la secuencia T1 y alta señal en la secuencia T2. Existen casos en los que la biopsia inicial no es diagnóstica, tal y

como sucedió en nuestro caso y en el de Theodorou et al (12), lo cual pudo suponer un retraso en el inicio del tratamiento y una progresión de la extensión local del tumor, traduciéndose en una mayor intensidad de la radiculopatía y una mayor frecuencia de episodios de urgencias. En estos casos, es recomendable complementar el estudio con un PET-TAC para analizar la actividad metabólica de la tumoración y filiar su origen neoplásico, presentando una sensibilidad y especificidad mayor que la RMN (1, 13). Asimismo, no solo es útil para detectar el tumor en caso de imágenes atípicas en la RMN, sino también para estadiar la enfermedad, dándole así un valor pronóstico.

Como se ha comentado anteriormente, el diagnóstico definitivo lo da la biopsia ósea, que a la inmunohistoquímica muestra positividad para ACL y para CD20. En nuestro caso, se observó positividad para cMYC, al igual que el descrito por Shimada et al (8) siendo este un marcador que indica una mayor progresión del tumor y una menor supervivencia. En el análisis realizado por el grupo de Zhang et al (14) y Savage et al (15), observaron que portar el marcador cMYC + se asociaba a un peor pronóstico de la enfermedad y una menor supervivencia de los pacientes, resaltando la importancia del tratamiento precoz en aquellos casos portadores de dicha traslocación.

El tratamiento de elección es la quimioterapia, en régimen R-CHOP (Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina y Prednisolona) seguido de radioterapia. Para casos de compresión nerviosa con signos de cola de caballo es recomendable la descompresión quirúrgica. En nuestro caso, pese a que presentase síntomas de radiculopatía, se desestimó la cirugía por no presentar signos de compresión medular.

Aunque el pronóstico de los linfomas óseos suele ser bueno, aun es desconocido el pronóstico de los linfomas primarios en sacro debido a los pocos casos descritos en la literatura.

CONCLUSIÓN

El linfoma primario de sacro es una entidad muy poco frecuente pero que debe estar presente en el diagnóstico diferencial de una lumbalgia con radiculopatía que no mejora con analgésicos. Debido a su rápida progresión y agresividad local con el consiguiente riesgo de compresión medular y cauda equina, deberíamos tenerlo bajo sospecha ante casos atípicos de lumbalgia rebelde al tratamiento. En caso de dudas en las pruebas de imagen, se debe recurrir al PET-TC y a la biopsia para llegar al diagnóstico definitivo. Suelen responder bien al tratamiento, excepto aquellos con la traslocación cMYC que les hace más resistentes al tratamiento quimioterápico.

Bibliografía

1. **Chigurupati SV, Shukla M, Pandey M.** Primary sacral non-Hodgkin's lymphoma: report of a case and systematic review of literature. *World Journal of Surgical Oncology* 2021; 19:61.
2. **Amonkar AP, Mallaiah B, Musthafa FB.** Primary lymphoma of the sacrum- a rare entity. *Clin Oncol* 2017; 2:1273.
3. **Llauger J, Palmer J, Amores S, Bagué S and Camins A.** Primary tumors of the sacrum: diagnostic imaging. *AJR Am J Roentgenol* 2000; 174:417-24.
4. **Chaaari N, Chebel S, Mahfoudh A, Drira A, Ali Jellali M, Moussa A, et al.** Sacrum B cell-non-Hodgkin's lymphoma complicating a chronic viral hepatitis C related to a blood exposure: a case report. *Ann Biol Clin (Paris)* 2011; 69(3):339-42.
5. **Ediriwickrema LS, Zaheer W.** Diffuse large cell lymphoma presenting as a sacral mass and lupus anticoagulant. *Yale J Biol Med* 2011; 84(4):433-8.
6. **Nayil K, Makhdoomi R, Ramzan A, Malik R, Alam S, Wani A, Chhiber S.** Primary sacral Lymphoma: A Case Report and Review of the Literature. *Turkish Neurosurgery* 2011; 21(4):659-62.
7. **Epelbaum R, Haim N, Ben-Shaker M, Ben-Aric Y, Feinsod M, Cohen Y:** NonHodgkin's lymphoma presenting with spinal epidural involvement. *Cancer* 1986; 58:2120-4.
8. **Shimada A, Sugimoto KJ, Wakabayashi M, Imai H, Sekiguchi Y, Nakamura N, Sawada T, Ota Y, Komatsu N, Noguchi M.** Primary sacral non-germinal center type diffuse large B-cell lymphoma with MYC translocation: a case report and a review of the literature. *Int J Clin Exp Pathol* 2013; 6(9):1919-28.
9. **Liu JK, Kan P, Schmidt MH:** Diffuse large B-cell lymphoma presenting as a sacral tumor. Report of two cases. *Neurosurg Focus* 2003; 15(2):1-5.
10. **Mally R, Sharma M, Khan S and Velho V.** Primary Lumbo-sacral Spinal Epidural Non-Hodg- kin's Lymphoma: A Case Report and Review of Literature. *Asian Spine J* 2011; 5:192-5.
11. **Ha-ou-nou FZ, Benjilali L, Essaadouni L.** Sacral pain as the initial symptom in primary Hodgkin's lymphoma of bone. *J Cancer Res Ther.* 2013; 9(3):511-3.
12. **Theodorou DJ, Theodorou SJ, Sartoris DJ, Haghghi P, Resnick D.** Delayed diagnosis of primary non-Hodgkin's lymphoma of the sacrum. *Clin Imaging* 2000; 24(3):169-73.
13. **Yamamoto Y, Taoka T, Nakamine H.** Superior clinical impact of FDG-PET compared to MRI for the follow-up of a patient with sacral lymphoma. *J Clin Exp Hematop* 2009; 49(2):109-15.
14. **Zhang HW, Chen ZW, Li SH, Bai W, Cheng NL and Wang JF.** Clinical significance and prognosis of MYC translocation in diffuse large B-cell lymphoma. *Hematol Oncol* 2011; 29:185-9.
15. **Savage KJ, Johnson NA, Ben-Neriah S, et al.** MYC gene rearrangements are associated with a poor prognosis in diffuse large B-cell lymphoma patients treated with R-CHOP chemotherapy. *Blood* 2009; 114: 3533-7.