

Mieloma Múltiple en paciente con Linfoma Esplénico previo. Presentación de Caso

Multiple Myeloma in a patient with prior splenic lymphoma. Case presentation.

Rose Mary Favier Rodríguez*, Ana Lucía Martínez Hernández, Rosario de la Caridad González Groero*.

*Universidad de Ciencias Médicas de Sancti Spíritus. Facultad "Faustino Pérez Hernández", estudiantes de segundo año de la carrera de medicina.

Tutor: Gloritza Rodríguez Matos**

**Especialista de Primer grado en MGI y Hematología, Profesor auxiliar, investigador agregado del Hospital Docente "Camilo Cienfuegos"

Autor para la correspondencia: Rose Mary Favier Rodríguez. Email: rosemaryfavier2002@gmail.com

Resumen:

Introducción El linfoma esplénico de la zona marginal es uno de las neoplasias de células B maduras al igual que el mieloma múltiple. Es poco común la coexistencia del Linfoma esplénico y el mieloma múltiple en un mismo paciente. La presentación de este caso tiene el objetivo de describir la evolución clínica de un paciente portador de un linfoma esplénico de zona marginal que luego debuta con un mieloma múltiple. **Presentación del caso** Se trata de un paciente adulto mayor con un diagnóstico inicial de Linfoma Esplénico, sin evidencias clínicas ni de laboratorio de Mieloma Múltiple ni Enfermedad de Waldstrom, luego del tratamiento y al cabo de cuatro años debuta con una segunda neoplasia hematológica, diagnosticándose un Mieloma Múltiple de tipo IgG y en estadio IIIb. **Conclusiones** Además de la base ontogénica la relación entre estas dos entidades puede asociarse a la quimioterapia, ya que segundas neoplasias pueden aparecer relacionadas con el tratamiento.

Palabras Claves: Linfoma esplénico, mieloma múltiple, neoplasia secundaria.

Abstract

Introduction Splenic marginal zone lymphoma is one of the mature B-cell neoplasms, just like multiple myeloma. Splenic lymphoma and multiple myeloma coexisting in the same patient is uncommon. The objective of this case presentation is to describe the clinical evolution of a patient with splenic marginal zone lymphoma that later debuts with multiple myeloma. **Case presentation** This is an elderly patient

with an initial diagnosis of Splenic Lymphoma, without clinical or laboratory evidence of Multiple Myeloma or Waldstrom's disease, after the treatment and four years later he debuts with a second hematological neoplasm, diagnosing a Multiple mieloma, type IgG and stage IIIb. **Conclusions** In addition to the ontogenetic basis, the relationship between these two entities may be associated with chemotherapy, because second neoplasms may appear related to treatment.

Key Words: Splenic lymphoma, multiple myeloma, secondary neoplasms.

Introducción:

Los LNH constituyen un grupo heterogéneo de trastornos linfoproliferativos originados en linfocitos B, linfocitos T y linfocitos NK. Son la quinta causa de cáncer en incidencia y mortalidad en el hombre y la cuarta en mujeres. La enfermedad es frecuente en personas mayores de 30 años, edad media al diagnóstico de 65 años y mayor frecuencia en el sexo masculino. El LNH constituye la novena causa de cáncer en incidencia y mortalidad en el mundo.⁽¹⁾

Según de la clasificación de la Organización Mundial de la salud (OMS), el linfoma esplénico de la zona marginal es uno de las neoplasias de células B maduras al igual que el mieloma múltiple.

Se define como linfoma de la zona marginal esplénico (SMZL, por sus siglas en inglés), a una neoplasia de células B compuesta por linfocitos pequeños que rodean y reemplazan los centros germinales de la pulpa blanca esplénica, borran la zona del manto y se unen a una zona periférica de células de mayor tamaño que incluyen blastos transformados. Las principales características clínicas de los pacientes con SMZL, son las derivadas de la esplenomegalia con dolor abdominal y/o citopenias relacionadas con hiperesplenismo o fenómenos autoinmunes, más que por infiltración de médula ósea. Los síntomas B sistémicos y los ganglios linfáticos palpables son raros, pudiendo verse ocasionalmente afectadas localizaciones extraganglionares.⁽²⁾

La última fase de la ontogenia del linfocito B es la célula plasmática. El MM es una neoplasia maligna de células plasmáticas que invade los huesos y la médula ósea, produciendo una gran destrucción esquelética, insuficiencia medular y complicaciones ocasionadas por la gran cantidad de paraproteína sintetizada por las células malignas.⁽³⁾ Además, otros rasgos importantes son la anemia, la hipercalcemia y la insuficiencia renal. La incidencia es de aproximadamente 4 a 5 x 100,000, con mayor incidencia en la población negra, y la edad promedio al

diagnóstico es de 65 años (solo 3 % de los casos son menores de 40 años). En los últimos años hay un aumento de los casos, lo cual parece relacionado con el diagnóstico más precoz. ⁽⁴⁾

Es poco común la coexistencia del Linfoma esplénico y el mieloma múltiple en un mismo paciente. Debido a su rareza, consideramos importante la presentación de este caso con el objetivo de describir la evolución clínica de un paciente portador de un linfoma esplénico de zona marginal que luego debuta con un mieloma múltiple.

Caso Clínico:

HISTORIA CLINICA DEL PRIMER DIAGNOSTICO

Paciente ECM, masculino, 82 años de edad, APP de Hiperplasia Prostática e HTA, ingresa hace \pm 8 años con síndrome general, fiebre y molestias abdominales. Examen físico positivo: Mucosas hipocoloreadas y punta de bazo palpable, no adenopatías periféricas. Se realiza esplenectomía en la cual se tomó muestra además del hígado y de epiplón. Biopsias: 11985 y 11986 del 2013. Como resultado de la biopsia del bazo: Linfoma esplénico de la zona marginal.

PARACLÍNICA DEL PRIMER DIAGNOSTICO

Hemograma inicial: Hb: 94 gr/l, Eritro: 135mm/h, **Leucograma:** Conteo global: $12,4 \times 10^9/l$, segt: 0.72 %, linf: 0.23 %, Eo: 0.02 %, Mo: 0.03 %. **Conteo de plaquetas:** $162 \cdot 10^9/l$.

Lámina periférica: Anisocitosis, algunos poiquilocitos, policromatofilia, algunos macrocitos, ligera leucocitosis.

Química sanguínea: Proteínas totales: 75 g/l, GGT: 209.9 Uds, resto de la química sanguínea normal. Perfil renal normal.

US abdominal: Bazo: ligera esplenomegalia (grado I), con imagen compleja predominio sólido de contornos irregulares que mide 68 x 59 mm.

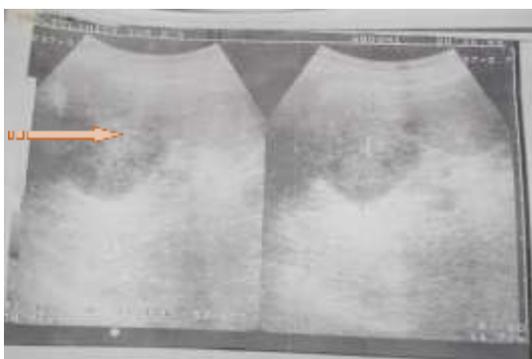


Figura 1. Imagen del ultrasonido abdominal donde se muestra el bazo con una imagen nodular en su interior.

Laparoscopia: Hígado de tamaño normal, a nivel del lóbulo izquierdo formación redondeada de 5 cm, translúcido, de bordes bien definidos (quiste hepático). El bazo no se pudo visualizar por epiplón cargado de grasa.

Rx de colon por enema: negativo.

Biopsia del bazo: Linfoma esplénico zona marginal

Luego de la esplenectomía el paciente recibió 6 ciclos de QMT con esquema COP no se usaron antraciclinas por la edad y debido a una cardiopatía hipertensiva e hipertensión pulmonar de ligera a moderada. Evolucionó favorablemente, los síntomas desaparecieron, los complementarios alterados volvieron a la normalidad y se decidió seguir por consulta según protocolo.

HISTORIA CLINICA DEL SEGUNDO DIAGNOSTICO

Al cabo de 4 años del primer diagnóstico el paciente acude a consulta de seguimiento, refiriendo fuertes dolores óseos, sobre todo a nivel de la columna vertebral y de las caderas, además de pérdida de peso y del apetito.

PARACLÍNICA DEL SEGUNDO DIAGNOSTICO

Se le indica una nueva reevaluación la cual muestra los siguientes resultados relevantes:

- Hb: 113 g/l
- Eritrosedimentación: 113 mm/h.
- Calcio sérico: 2.89 mmol/l
- Creatinina: 168 mmol/l
- Ac. Úrico: 532 μ mol/l
- PT: 100 g/l
- Cuantificación de Inmunoglobulinas: IgA:0.07g/l; IgM:0.08g/l; IgG:43,45g/l

Medulograma: Depresión de los tres sistemas hematopoyéticos. Infiltración de más de un 80% de células plasmáticas.



Figura 2. Imagen del medulograma que muestra infiltración por células plasmáticas.

TAC de Columna Lumbosacra y pelvis: Se observan múltiples lesiones osteolíticas en cuerpos vertebrales lumbares, destrucción ósea a nivel del ilíaco y ambas articulaciones coxofemorales.

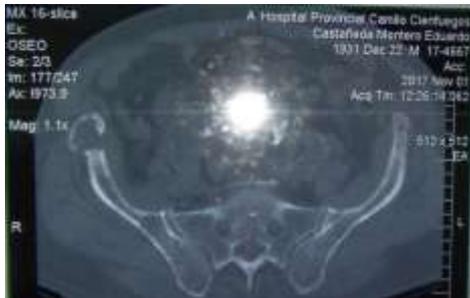


Figura 3. Imagen de la Tomografía de la región lumbosacra que muestra imágenes osteolíticas en huesos de la cintura pélvica.

Luego de realizado el diagnóstico de Mieloma Múltiple. Se comenzó tratamiento con esquema del adulto mayor basado en el uso cuidadoso de esteroides, Melfalán y bifosfonatos. A pesar de lo delicado del caso el paciente tuvo una sobrevida de 26 meses luego del segundo diagnóstico.

Discusión:

Como puede observarse en el cuadro inicial no existían indicios de Mieloma Múltiple, a pesar de haber caída de la Hb y eritrosedimentación centenaria, las PT eran normales, así como la función renal y los estudios de sangre periférica.

El linfoma primario esplénico es el confinado al bazo y los ganglios de hilio. Representa <2% de los linfomas. Predomina en la raza blanca, sexo masculino y >70 años. ⁽⁵⁾ Dicha epidemiología coincide con nuestro paciente.

En la literatura se reportan pocos casos en los que se encuentre la relación entre estas dos patologías hematológicas.

Díaz García en el año 2017 da a conocer un caso de un paciente de 74 años con un Linfoma anáplásico de células grandes con características que imitaban un Mieloma Múltiple; al igual que otro caso al que hace referencia en su estudio, los dos son casos en los que el cuadro clínico hace sospechar un Mieloma Múltiple pero el diagnóstico luego de los exámenes es de Linfoma no Hodgkin. ⁽⁶⁾ No hay evidencia de la coexistencia de las 2 enfermedades.

Por otra parte, en el 2016 Chen H, describió un caso de un paciente masculino diagnosticado de Linfoma de Hodgkin estadio III que tenía lesiones osteolíticas, aumento de las cadenas IgA λ , y células plasmáticas aumentadas en el aspirado de médula ósea por lo que también se le diagnosticó mieloma múltiple. ⁽⁷⁾

Debido a la poca cantidad de casos como el nuestro reportados en la literatura lo consideramos un caso raro e interesante; además por haber obtenido una sobrevivida de 8 años y 2 meses transitando por los 2 diagnósticos a pesar de tener 82 años.

Estamos en presencia de un paciente con una segunda neoplasia de células B, además de la base ontogénica puede haber estado en relación con la quimioterapia ya que segundas neoplasias pueden aparecer relacionadas con el tratamiento. De ahí la importancia de la adherencia de los pacientes al seguimiento hematológico a pesar de encontrarse en remisión y la necesidad de realizar estudios inmunohematológicos completos a todos los pacientes con diagnóstico de Linfoma que permitan establecer adecuadamente los diagnósticos diferenciales.

Referencias Bibliográficas:

1. Moreno-Laguard Yaimé, Laguna-Salvia Leonardo, Larquin-Comet José Ignacio, León-Ramentol Cira Cecilia, Hernandez-Soler Yadier Fermin, González-Basulto Maurice José. Criterios diagnósticos y nuevas opciones terapéuticas para los pacientes con diagnóstico de linfoma no Hodgkin. AMC [Internet]. 2019 Jun [citado 2021 Abr 04]; 23(3): 415-426. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552019000300415&lng=es
2. Martínez López A. Mutación myd88 l265p en linfomas b de La zona marginal. (Tesis doctoral) Madrid España: universidad autónoma de Madrid; 2019.
3. AzulGarcía-Vidrios V, Gutiérrez-Romero M, Rivas-Vera S, et al. Actualidades en linfomas y mieloma. Enfermedad de HodgkinII. Clasificación de linfomas (OMS): pasado, presente y futuroIII. Estado actual del tratamiento del linfoma malignoIV. Tratamiento del mieloma múltipleV. Avances recientes en mieloma múltiple. Gac Med Mex. 2002;138(Suppl: 1):106-117.
4. Castro Arenas R, Carnot Uria J. MIELOMA MÚLTIPLE Diagnóstico, Estudio y Tratamiento. Manual de Prácticas Médicas- Hospital Hermanos Ameijeiras.
5. Guías de Diagnóstico y tratamiento de Hematología. Sociedad Argentina de Hematología. 2019
6. Roja Díaz-García JD, Parra-Landázury NM, Fuentes-Venegas A. Linfoma maligno enmascarado como mieloma múltiple. Actual. Med. [Internet] 2017; 102 : (802): 173-175 DOI: 10.15568/am.2017.802.cc02

7. Chen H, Guimin Z, Lianjing W, Huichao Z, Xiaolin W. Simultaneous occurrence of Hodgkin's lymphoma and multiple myeloma: A case report and review of the literature. *Oncol lett* 2016; 11 (6): 4139-4143.