

Rara presentación de un linfoma espinal: informe de caso y diagnóstico mediante resonancia magnética

Madiel J. Crespo^{1,✉}, Cristina H. Besada² y Santiago M. Hem^{3,✉}

1. Departamento de Diagnóstico por imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina

2. Servicio de Neuroimágenes, Departamento de Diagnóstico por imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina

3. Servicio de Neurocirugía, Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

El linfoma primario del sistema nervioso central es una forma de enfermedad extraganglionar originada en el cerebro, la leptomeninges, la médula espinal o los ojos. Los tumores espinales son neoplasias de baja prevalencia y pueden causar una morbilidad neurológica considerable. El linfoma aislado que surge dentro del conducto dural es la forma menos común de linfoma primario del sistema nervioso central: representa aproximadamente el 1% de los casos y se observa más a menudo en el contexto de diseminación secundaria que como el sitio primario de origen. Los síntomas son inespecíficos y dependen del nivel espinal involucrado. La presentación es insidiosa e incluye dorsalgia, debilidad y dificultad progresiva para la deambulación. La resonancia magnética es la modalidad de elección para búsqueda de lesiones dentro del conducto espinal/raquídeo, en pacientes que presentan síntomas neurológicos. El tratamiento quirúrgico no resulta útil, y el objetivo principal de la cirugía es conocer el diagnóstico histológico.

Palabras clave: linfoma primario del sistema nervioso central, intramedular, resonancia magnética, informe de caso.

INTRODUCCIÓN

Dentro de la gran variedad de patologías oncológicas, los tumores espinales son neoplasias de baja prevalencia pero pueden causar una morbilidad neurológica considerable. Históricamente se distinguen tres grupos principales de tumores espinales: extradurales, intradurales-extramedulares e intramedulares¹.

El linfoma primario del sistema nervioso central (SNC) es una forma de enfermedad extraganglionar originada en el cerebro, la leptomeninges, los ojos o la médula espinal.

Describimos el caso de un paciente con linfoma primario intradural intramedular debido a la presentación infrecuente de esta enfermedad y para resaltar el papel de las imágenes diagnósticas en la toma de decisiones referente al manejo y seguimiento.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 83 años, sin antecedentes de relevancia e inmunocompetente, que consultó por debilidad progresiva en la pierna izquierda y lumbalgia de 4 semanas de evolución, que se exacerbó durante la práctica de un deporte. Al examen neurológico presentaba paresia crural bilateral 4/5 y reflejos osteotendinosos disminuidos en ambas piernas, con sensibilidad conservada. Exámenes de laboratorio dentro de límites normales.

Se indica tratamiento analgésico y se solicita, en primera instancia, radiografía que muestra signos de espondiloartrosis sin evidencia de patología aguda, y resonancia magnética (RM) de columna lumbosacra de forma ambulatoria.

La RM muestra en topografía intradural una lesión focal con señal isointensa-hipointensa en T2 con respecto

Autor para correspondencia: madiel.crespo@hospitalitaliano.org.ar, Crespo MJ.

Recibido: 2/12/22 Aceptado: 1/06/22 En línea: 30/06/2023

DOL: <http://doi.org/10.51987/revhospitalbares.v43i2.283>

Cómo citar: Crespo MJ, Besada CH, Hem SM. Rara presentación de un linfoma espinal: informe de caso y diagnóstico mediante resonancia magnética. Rev. Hosp. Ital. B.Aires. 2023;43(2):89-92.

al tejido neural que abarca los segmentos L2-L3. Respeta las estructuras óseas, y, tras la inyección de gadolinio, muestra marcado realce homogéneo intradural con contacto leptomeníngeo y realce de las raíces de la *cauda equina* en ese nivel (Fig. 1).

El paciente persiste con lumbalgia y paraparesia progresiva, por lo que reingresa en el Servicio de Emergencias 5 días después de la consulta inicial, sin cambios en su examen neurológico. Se interna por mal manejo del dolor y para completar el estudio de la lesión espinal. Los exámenes de laboratorios informan trombocitopenia leve, sin otros hallazgos dignos de mención. Se solicita RM de cerebro y columna cervicodorsal para completar la valoración del neuroeje, pero no se observan lesiones asociadas en relación con la conocida a nivel lumbar. Mencionamos como hallazgo incidental un meningioma parietal izquierdo (Fig. 2).

La tomografía por emisión de positrones (PET/TC) con F18-FDG (fluorodesoxiglucosa) realizada posteriormente mostró un aumento del metabolismo de la lesión intradural conocida con un SUV (*Standardized uptake value*) de 28.8, sin otras particularidades en la distribución de la FDG.

En vista de estos hallazgos se decide su intervención quirúrgica. Se realiza laminectomía bilateral, exponiendo raíces nerviosas a nivel L3-L4 engrosadas, de aspecto patológico (Fig. 3). Aquellas raíces que no mostraban respuesta neurofisiológica fueron seccionadas y enviadas para su análisis histopatológico. La pieza quirúrgica culminó en 4 fragmentos de tejido blanquecino, el mayor de ellos de 1,2 cm.

El análisis histopatológico muestra el fragmento neural espinal con infiltración por proliferación linfóide constituida por células grandes, mientras que la



Figura 1. RM de columna lumbar. Sagital T2 (A), STIR (B), T1 sin contraste (C) y T1 poscontraste (D). Se observa lesión intradural a nivel L2-L3 (flechas), hipointensa en T2 y T2 STIR, isointensa en T1 con respecto al tejido neural. Los diámetros del conducto óseo lumbar están dentro de los límites normales. Tras la administración de gadolinio muestra marcado realce con compromiso de las raíces de la *cauda equina* por encima y por debajo del nivel de la lesión.

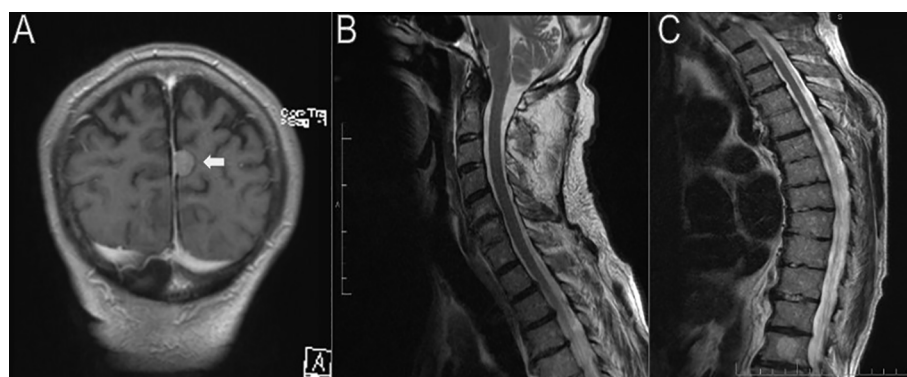


Figura 2. RM de cerebro y columna cervicodorsal. Imágenes potenciadas en T2 del resto del neuroeje, (A) coronal de cerebro, (B) sagital de columna cervical, (C) sagital de columna dorsal, en donde no se aprecian otros hallazgos vinculables a la lesión en estudio; solo se menciona una imagen compatible con meningioma (flecha) en región parietal medial izquierda en íntimo contacto con la hoz del cerebro.

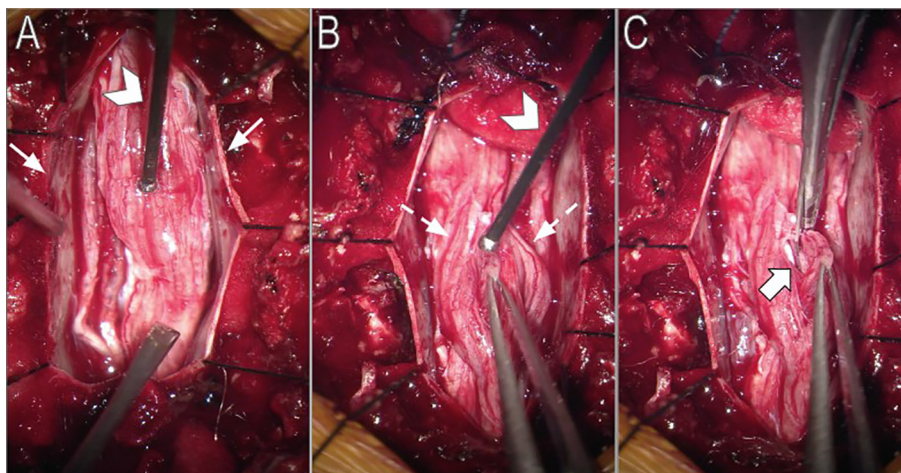


Figura 3. Pieza quirúrgica. Acceso a la cavidad intramedular a nivel de la *cauda equina*. **A)** Apertura lineal de la duramadre y anclaje de esta (flechas blancas). **B)** Disección de aracnoides (flechas discontinuas). **C)** Acceso al espacio intradural (flecha gruesa). La monitorización fisiológica evalúa la respuesta a las raíces motoras en cada segmento (cabeza de flecha).

inmunohistoquímica arrojó positividad para CD20, BCL6 y MUM1, y negativas para CD3, BCL2, CD10 y Cmyc. El diagnóstico final concluye en infiltración por linfoma de células grandes B, fenotipo no centrogerminal.

DISCUSIÓN

Los linfomas primarios intradurales se consideran extremadamente raros, componen solo del 1 al 2% de los pacientes con linfoma primario del SNC. A su vez constituyen solo el 1% de todos los linfomas en el cuerpo y se observa una ligera preponderancia masculina. Al igual que los demás linfomas del SNC, el principal factor de riesgo conocido es la inmunosupresión. El promedio de edad de presentación en pacientes inmunocompetentes tiende a ser 62,5 años, mientras que los pacientes inmunocomprometidos suelen ser más jóvenes. Alrededor del 90% de los linfomas espinales surgen de células B, mientras que el resto son linfomas de células T¹.

La afectación primaria espinal por el linfoma suele comprometer, en orden de frecuencia: el cuerpo vertebral, el espacio epidural y el espacio intradural, ya sea extramedular o intramedular como sitios menos afectados². El linfoma primario del hueso, incluida la columna vertebral, es infrecuente y representa menos del 5% de los linfomas extraganglionares y menos del 1% de los linfomas no Hodgkin. El diagnóstico de linfoma epidural espinal primario requiere enfermedad aislada no diseminada y comprende menos del 1% de los linfomas extraganglionares. El linfoma aislado que surge dentro del conducto dural es la forma menos común de linfoma primario del SNC: representa aproximadamente el 1% de los casos y se observa más a menudo en el contexto de diseminación secundaria que como el sitio primario de origen³.

Este linfoma, a menudo, surge en las regiones torácica superior o cervical inferior de la médula espinal, siendo la región lumbar la menos frecuentemente afectada; los síntomas son inespecíficos y dependen del nivel espinal involucrado. La presentación es insidiosa e incluye dorsalgia, debilidad y dificultad progresiva para la deambulación⁴.

La RM es la modalidad de elección para la búsqueda de lesiones dentro del conducto espinal/raquídeo, en pacientes que presentan síntomas neurológicos. Si los cuerpos vertebrales están involucrados, la TC es un método adecuado para evaluar la afectación y el patrón de compromiso óseo⁵. Cuando la lesión compromete el conducto raquídeo, la RM constituye el método más preciso. El linfoma dentro del conducto suele oscilar de isointenso a hipointenso en imágenes potenciadas en T1 e hiperintenso en imágenes potenciadas en T2. Puede existir señal hiperintensa circundante en relación con el edema vasogénico. La gran mayoría de las neoplasias de la médula espinal muestran un ávido realce tras la administración de contraste. Las áreas con realce probablemente representan porciones más activas de los tumores y pueden indicar sitios potenciales para biopsia si la resección no es factible⁶. Las secuencias de difusión (DWI) y el mapa del coeficiente de difusión aparente (ADC) reflejan el movimiento macromolecular del agua extracelular y son muy útiles para distinguir el linfoma de otros tumores. La alta celularidad del linfoma disminuye el espacio extracelular y restringe el movimiento aleatorio normal de las moléculas de agua. Esto lo distingue de la mayoría de las lesiones intradurales. Se traduce como hiperintensidad en imágenes de difusión e hipointensidad en mapa de ADC. Estas secuencias también son útiles para evaluar la respuesta al tratamiento².

La FDG-PET tiene como objetivo determinar otros focos patológicos, para descartar la presencia de linfoma sistémico (hasta en un 7% de estos pacientes). Se ha informado también la detección de otras neoplasias y falsos positivos, en un 5 y 13% de los casos, respectivamente⁴.

El tratamiento del linfoma se inicia al momento del diagnóstico debido a la naturaleza agresiva del tumor. La quimioterapia basada en corticosteroides y metotrexato, con radioterapia o sin ella, es la primera línea de tratamiento¹. El tratamiento quirúrgico no resulta útil, y el objetivo principal de la cirugía es conocer el diagnóstico histológico. El pronóstico es peor para el linfoma intradural que para el vertebral o el extradural, con menos del 50% de los pacientes sobreviviendo 2 años después del diagnóstico³.

Los principales diagnósticos diferenciales incluyen ependimomas, astrocitomas y enfermedad metastásica. Los ependimomas mixopapilar del cono medular y el *filum terminale* son neoplasias intradurales espinales relativamente comunes, que se observan predominantemente en niños y adultos jóvenes, aunque pueden observarse a una edad más avanzada. Hay un ligero predominio masculino. Aparecen como masas isointensas o ligeramente hiperintensas con respecto a la médula espinal en las imágenes ponderadas en T1, mientras que en las imágenes ponderadas en T2 aparecen hiperintensas. Suelen ser extramedulares y presentarse como un síndrome de cola de caballo (*cauda equina*). Puede haber un festoneado vertebral posterior así como ensanchamiento foraminal intravertebral¹. Los astrocitomas ocupan el segundo lugar en prevalencia después de los ependimomas en el adulto. La edad media de presentación es 29 años y el sitio más común de afectación es la médula torácica. Se manifiesta con mayor frecuencia con dolor y deficiencias sensoriales. En la RM, estas neoplasias suelen tener márgenes mal definidas y son isointensas a hipointensas en relación con la médula espinal en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintensas en las imágenes ponderadas en T2. La longitud media de afectación es de siete segmentos vertebrales, y prácticamente todos los astrocitomas muestran al menos algún realce después de la administración de material de contraste⁶. Los tumores sólidos más comunes asociados con metástasis espinal son el melanoma, el carcinoma de mama y el carcinoma de pulmón de células pequeñas, mientras que la leucemia y el linfoma son los más comunes entre los tumores malignos hematológicos. El antecedente clínico en estos casos es lo más relevante. La debilidad de la neurona motora inferior, los cambios sensoriales dermatómicos, la disfunción intestinal y vesical son indicios clínicos importantes de la presencia

de enfermedad leptomenígea. La RM con gadolinio de toda la columna ha sido considerada como una prueba de imagen precisa para documentar la diseminación leptomenígea en pacientes con cáncer. Las lesiones nodulares con realce tras la administración de contraste, que suelen predominar en la *cauda equina*, sugieren fuertemente el diagnóstico en el contexto clínico adecuado⁶.

El presente estudio fue conducido de acuerdo con los lineamientos asentados por la declaración modificada de Helsinki.

CONCLUSIÓN

El linfoma espinal es una entidad poco común, con diversas formas de localización. La presentación clínica es habitualmente inespecífica. En nuestro caso se trata de una lesión intradural extramedular, la cual es una de las menos frecuentes. La RM con gadolinio constituye el método de elección para la evaluación de estos pacientes. Se destaca la utilidad de las secuencias poscontraste y la difusión para el diagnóstico diferencial con otras neoplasias y patologías espinales. El tratamiento está limitado a la quimioterapia, por lo que la cirugía se reserva para la toma de biopsia para el diagnóstico. Es por esto que el papel de las imágenes diagnósticas es fundamental con el fin alertar al cirujano sobre la posibilidad de esta etiología y así evitar procedimientos quirúrgicos y eventuales complicaciones innecesarias.

Conflictos de intereses: los autores declaran no tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Mechtler LL, Nandigam K. Spinal cord tumors: new views and future directions. *Neurol Clin.* 2013;31(1):241-268. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2012.09.011>.
2. Haque S, Law M, Abrey LE, et al. Imaging of lymphoma of the central nervous system, spine, and orbit. *Radiol Clin North Am.* 2008;46(2):339-361, ix. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2008.04.003>.
3. Koeller KK, Shih RY. Extranodal lymphoma of the central nervous system and spine. *Radiol Clin North Am.* 2016;54(4):649-671. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2016.03.003>.
4. Ferreri AJ, Marturano E. Primary CNS lymphoma. *Best Pract Res Clin Haematol.* 2012;25(1):119-130. <https://doi.org/10.1016/j.beha.2011.12.001>.
5. Nakamizo T, Inoue H, Uda F, et al. Magnetic resonance imaging of primary spinal intramedullary lymphoma. *J Neuroimaging.* 2002;12(2):183-186. <https://doi.org/10.1111/j.1552-6569.2002.tb00118.x>.
6. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2000;20(6):1721-1749. <https://doi.org/10.1148/radiographics.20.6.g00n151721>.