

Linfoma de células grandes B primario de mediastino (LPM)

Autores

Dr. Garate, Gonzalo

Dra. Tartas, Norma

Dra. Zoppegno, Lucía

1. DEFINICIÓN

Es un linfoma difuso de células grandes B, que se origina en los linfocitos B del timo.

2. EPIDEMIOLOGÍA

Constituye 2-4% de los LNH y predomina en adultos jóvenes y con mayor frecuencia en individuos del sexo femenino.

3. SITIOS DE COMPROMISO

La presentación más frecuente, es una masa grande en el mediastino anterior, que invade estructuras adyacentes tales como pleura, pulmones o/y pericardio. Generalmente respeta la médula ósea.

4. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Tos, disnea, opresión precordial y puede presentar síndrome de vena cava superior. La diseminación al progresar puede comprometer riñones, glándulas adrenales, hígado y más raramente el SNC. Puede tener síntomas B (30%).

5. HISTOLOGÍA

Células linfoides grandes con o sin esclerosis. Puede haber fibrosis alveolar que delinea compartimentos.

6. INMUNOFENOTIPO

CD19+,CD20+,CD22+,CD79a+.CD23:+Inmunoglobulina de superficie ausente. En más de 80% de los casos el CD 30 es positivo, débil y heterogéneo. Las células grandes expresan la proteína MAL y son MUM 1:+ con expresión variable de Bcl 2 y Bcl6.BOB1 y OCT 2: positivos.CD10:-Expresión ausente de los antígenos de histocompatibilidad clase I o II.

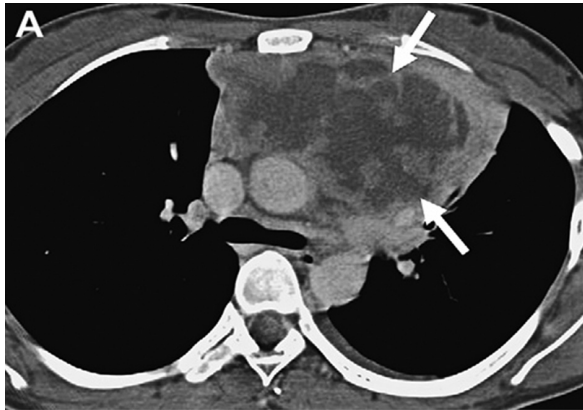
7. GENÉTICA

9p+:75% de los casos. 2p+:50% de los casos. Activación constitutiva del NF/Kappa B y del JAK 2

8. ESTADIFICACIÓN

- Historia clínica completa
- Biopsia incisional x toracotomía mínima. Histopatología e inmunohistoquímica
- Laboratorio: Glucemia, urea, ionograma, uricemia, orina con sedimento, LDH, hepatograma con enzimas .Proteinograma electroforético. Serologías virales: HIV, Hepatitis B y C. Beta 2 microglobulina

- Imágenes: Radiografía de tórax, PET/TC
- Biopsia de médula ósea(2A)
- ECG,FEVI
- Diagnóstico diferencial: Linfoma de Hodgkin, Linfoma Linfoblástico, Linfoma anaplástico de células grandes, tumores germinales, Timomas, otros tumores .



TAC: MASA MEDIASTINAL

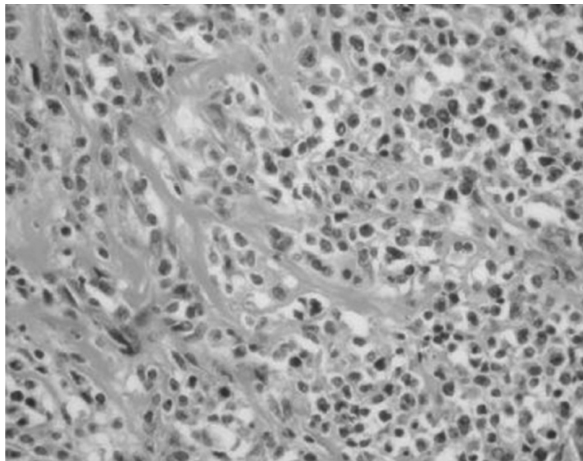


Imagen histológica mostrando la esclerosis que delinea compartimentos

9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

	LH	VA-DCG	LPM
CD45	-	-	+
CD15	+	-	-
CD30	+F	+F	+D
CD20	-/+	-	+

LH: Linfoma de Hodgkin, VA-DCG : Variante anaplásica del linfoma difuso de células grandes, LPM: Linfoma primario de mediastino. F: fuerte. D : débil.

10. RECOMENDACIÓN TERAPÉUTICA

1ª Línea

R-CHOP-21 (1)(Rituximab,ciclofosfamida,adriablastina,prednisona)

R-DAEPOCH (2B)(Rituximab,etopósido, ciclofosfamida, adriablastina, prednisona (Ver esquemas de Quimioterapia)

Radioterapia (2A)En masa residual única, PET+

(Pueden considerarse otras conductas en casos particulares)

Pronóstico: El IPI es de poco valor. La obtención de remisión completa con la primera línea de tratamiento es el dato de mayor valor pronóstico.

Evaluación intratratamiento, después de tres ciclos de inmuno-quimioterapia: Laboratorio (similar al inicio) y PET/TC (2A)

Evaluación de remisión: Completada la inmuno-quimioterapia. Laboratorio (similar al inicio) y PET/TC (1)

Masa Residual: En más del 50% de los casos queda una masa residual, si es PET + debe procederse a una biopsia, si es que se plantea un trasplante de médula ósea.(1)

Recaídos, progresados o refractarios:

ESHAP +/-R (1)(Etopósido,solumedrol,meqa Ara-C,Platino+/-rituximab)

DHAP +/-R(1) (Dexametasona, meqa Ara-C,Platino+/-rituximab)

Trasplante autólogo de médula ósea, si la enfermedad es quimio o radiosensible (1)

11. BIBLIOGRAFÍA

1. Lamarre L et al. Primary large cell lymphoma of the mediastinum .Am J Surg Pathol 1989;13:730-739
2. Vijnovich A. Histopatología de los linfomas en Tartas N , Zerga M, Sánchez Avalos J eds. Las neoplasias linfoides. Buenos Aires 2009:13-25

3. Lazzarino M et al. Treatment, outcome and prognostic factors of primary mediastinal(thymic) B-cell lymphoma. A multicenter study of 106 patients. *J Clin Oncol* 1997;15:1646-1653
4. Gaulard P et al Primary mediastinal (thymic)large B cell lymphoma enSwerdlog S et al eds,WHO classification of tumours of hematopoietic and lymphoid tissues. Lyon 2008:250-253
5. Ferro H .Linfoma primario de mediastino en: Tartas N, Zerga M, Sánchez Avalos J eds .Las neoplasias linfoides. Buenos Aires 2009:71-76
6. Juweid D et al. Use of positron emission tomography for response assesment of lymphoma: consensus recommendations of the Imaging Subcommittee of the International Harmonization Project in Lymphoma. *J Clin Oncol* 2007;25:571-578.
7. Barth T et al.Mediastinal(thymic)large B-cell lymphoma: where do we stand? *Lancet Oncol* 2002;3:229-234
8. Zinzani P.et al. Histological verification of positive positron emission tomography findings in the follow –up of patients with mediastinal lymphoma.*Hematologica* 2007;92:771-777
9. Savage K .Primary mediastinal large B-cell lymphoma. *The Oncologist* 2006;11:488-495
10. Faris J, La Casce A .Primary mediastinal large B-cell lymphoma.*Clinical advances in Hematology & Oncology* 2009; 7:125-131
11. Dunleavy K et al.The addition of rituximab to dose adjusted (DA)EPOCH obviates the need for radiation in the treatment of primary mediastinal large cell lymphoma(PMBL).A prospective study of 58 patients .*Ann Oncol* 2008 suppl 4,abstract 043.

