

11236
2o.
16



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

LINFOMA NO - HODGKIN'S DE
NASOFARINGE

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN OTORRINOLARINGOLOGIA

P R E S E N T A:
DR. PEDRO GUTIERREZ AGUILAR

México, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1989



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Pág.
RESUMEN:	1
INTRODUCCION:	2
CLASIFICACION:	3
PRESENTACION DEL CASO:	6
DISCUSION:	8
BIBLIOGRAFIA:	10

RESUMEN:

Se presenta el caso de un paciente femenino de 5 años de edad con una tumoración en nasofaringe; presentaba además pérdida ponderal, adenopatías cervicales y hepatospleno-megalia. Se tomó biopsia diagnóstica de la masa tumoral y ganglio cervical y el resultado histopatológico fué de Linfoma No Hodgkin de -- tipo linfoblástico en Estadio IV. Se realizó traqueostomía, por presentar dificultad respiratoria debido a rechazo del velo del paladar por la tumoración.

Se dió tratamiento con quimioterapia y radioterapia, 9 meses después la -- paciente se encuentra sin datos de recidiva y disminución del tamaño del tumor, por lo que posteriormente se decanula.

INTRODUCCION

Los linfomas No Hodgkin son raros en edad pediátrica, usualmente se presentan en jóvenes. En vías respiratorias altas forman un grupo diverso de manifestaciones cuya conducta pueda preverse por el subtipo histológico y la etapa. Estos constituyen el 3% de los cánceres de cabeza y cuello. (1)

Fermont y Chir, reportan 51 casos de No Hodgkin en un período de 27 años (1954-1981) localizados todos en amígdalas, de estas, 28 fueron del sexo femenino y 23 del masculino, el 90% de los casos se encontraban en estadio LE y IIE fueron tratados con Radioterapia y tuvieron el 61% de recidivas, la media de edad fué de 65. (2)

El tumor se presenta como una masa proliferativa vascular, raramente acompañada de ulceraciones superficiales. El 50% de los pacientes con este tipo de linfoma se encuentran en etapa III ó IV, cuando se realiza el diagnóstico y el tratamiento depende de la etapa clínica. (1)

Seymour, Jerome & Stuar, reportan 2 casos en laringe en niños de 4 y 9 años en estadios I y II, fueron tratados con radioterapia y se reportaron 19 años después sin evidencia de recidiva. (3)

Melody y Kenedy en 1986 reportan 2173 casos encontrándose el 77% en amígdalas y el 24% en nasofaringe, la mayoría se encontraron en estadios III y IV y fueron tratados con quimio y radioterapia, el 88% de los pacientes se reportaron sin recidiva. (1)

Rivera y Borrego en 1986 reportaron 30 casos de linfoma No Hodgkin, tipo-Burkitt con un rango de edad de 2 a 12 años tratados durante 3 años con quimio terapia, en los 3 años 17 pacientes murieron por actividad tumoral. (4)

Howard y Batzakis en 1985 mencionan la nueva clasificación inmunológica. (5).

En años recientes los linfomas No Hodgkin, se clasifican en base a 2 esquemas. La clasificación modificada de Rappaport de 1956, la cual es puramente morfológica y la de Lukes & Collins de 1974, que se basa en conceptos inmunológicos. Mas recientemente ambos esquemas se han modificado para su síntesis en la "Workin's Formulation", para facilitar la comunicación interinstitucional. (1). Tablas I-II.

TABLA 1

COMPARACION DE LOS LINFOMAS NO-HODGKIN.

RAPAPORT MODIFICADA	WORKIN'S FORMULATION	LUKES Y COLLINS
<u>GRADO BAJO</u>		
Tipo linfocítico bien diferenciado difuso.	Difuso, Tipo linfocítico pequeño.	Tipo linfocítico pequeño.
Tipo linfocítico diferencia do nodular.	Tipo folicular de célula pequeña, hendido.	Tipo de célula de centro. Folicular hendido (folicular pequeño).
Tipo mixto histiocitario y histiocítico y linfocítico nodular.	Tipo folicular mixto de células grandes y pequeñas hendidas.	Tipo de célula central folicular (folicular) voluminosa no hendida.
<u>GRADO INTERMEDIO</u>		
Tipo histiocítico nodular.	Hipo-folicular de células voluminosas.	Tipo de célula centro folicular, folicular voluminosa no hendida. (hendida).
Tipo linfocítico poco diferenciado difuso.	Tipo difuso de célula pequeña hendida.	Tipo de célula de centro folicular. (difusa) hendida.
Tipo mixto linfocítico e histiocítico difuso.	Difuso, tipo mixto de célula pequeñas y grandes.	Tipo de célula centro folicular (difuso). Voluminosa no hendida (hendida).
Tipo Histiocítico difuso.	Difuso, tipo de célula voluminosa no hendida.	Tipo de célula de centro folicular (difusa) voluminosa no hendida (hendida).
<u>GRADO ALTO</u>		
Tipo histiocítico, difuso.	Tipo plasmocitoides inaneoblástico de célula voluminosa -- tipo de célula clara, polimorfa o epiteloides.	Sarcoma B inaneoblástico. Sarcoma T inaneoblástico.
Tipo linfoblástico, difuso.	Tipo linfoblástico.	Tipo linfocítico arremolinado.
Tipo indiferenciado Burkitt o No burkitt raramente nodular.	Tipo difuso, tipo de célula pequeña no hendida (irregularmente folicular).	Tipo de célula de centro pequeña no hendida.

TABLA II

LA CLASIFICACION CLINICA POR ETAPAS ES DE ACUERDO AL SISTEMA DE ANN ARBOR.

Los pacientes están en etapas I, II, III, IV, V; según la extensión de la enfermedad, en etapa A o B según tenga o no tenga síntomas y en etapa E o No E según que sea afectado el tejido extralinfático.

- ETAPA I.- Participación de una sola región glandular linfática (I) o de un solo órgano o sitio extralinfático (IE).
- ETAPA II.- Participación de 2 o más regiones ganglionares linfáticas del mismo lado del diafragma (II) o participación localizadas de órgano -- localización extralinfática y una o más regiones ganglionares -- linfáticas del mismo lado del diafragma (IIE).
- ETAPA III.- Participación de regiones ganglionares linfáticas en ambos lados -- del diafragma (III) que también puede acompañarse de participación -- localizada de órgano o zona extralinfática (IIIE) o de participa-- ción de Bazo (IIIS) o ambos (IIISE).
- ETAPA IV.- Participación difusa o diseminada de uno o más órganos. Tejidos extralinfático eventualmente con aumento de volúmen de ganglios linfáticos asociados. El motivo de clasificación del paciente en etapa-IV debe ser identificado mejor definiendo el sitio posible H⁺ participación hepática; LM⁺ participación pulmonar. M⁺ participación medular; P⁺ participación pleural; O⁺ participación ósea - - - D⁺ participación cutánea.

SINTOMAS: A

Sin fiebre, sudor nocturno o pérdida de peso importante.

SINTOMAS: B

Pérdida de peso sin explicación, mayor del 10% de peso corporal, en los 6 meses que precede el diagnóstico. OR.

Fiebre inexplicable con temperatura superior a 38°C, OR.

PRESENTACION DEL CASO

Se presenta una niña de 5 años de edad . . . , al servicio de urgen---
cias del Instituto Nacional de Pediatría (I.N.P.) por presentar hematemesis, -
melena y otalgia; de padre diabético, varicela a los 3 años de edad, cuadros -
frecuentes de faringoamigdalitis y adenoamigdalectomía.

Inicia su padecimiento en Diciembre de 1987 posterior a la adenoamigdalec-
tomía, notando la madre aumento de volumen en paladar blando y poco después en
2 ocasiones hematemesis melena y otalgia, por lo que acude I.N.P. a la explora
ción se le encuentra en malas condiciones generales con odinofagia, otalgia bi
lateral y pérdida de peso (15 Kg.) signos vitales normales afebril, con aumen-
to de volumen en hemicara derecha; y a nivel de paladar blando por una masa de
consistencia dura y dolorosa, en la rinoscopia se encuentra en fosas nasales -
una masa blanquecina con las mismas características de nasofaringe . Mem
branas timpánicas íntegras, opaca la derecha y la izquierda normal. Cuello --
con adenopatías en región mentoniana y subclavicular derecha. Abdomen con ---
hepatoesplenomegalia ++,+++.

En los estudios de gabinete y de laboratorio se encuentra: opacidad del -
seno maxilar derecho, así como celdillas etmoidales del mismo lado, en la ra--
diografía lateral de cuello una masa en nasofaringe . . . En la radiografía-
de Shuller se observa opacidad de las celdillas mastoideas derecha y la iz---
quierda normal. En la impedanciometría: oído izquierdo normal, y el oído dere
cho con curva tipo B.

La Radiografía de Tórax en AP es normal. La Tomografía lineal de senos -
paranasales se observa (AP) opacidad en seno maxilar y celdillas etmoidales --
derechas, HB=12.0 gr.%, Ht=37. Leucocitos 5,600, plaquetas normales, - ----
TP 100% TGP, TGO DHL y Fosfatasa alcalina, normales.

Se realizó toma de Biopsia de tumoración y ganglio cervical y además tra-
queostomía. La tumoración es de color blanquecino, blanda, no muy vasculariza
da. El resultado histopatológico es de Linfoma No Hodgkin de tipo linfoblásti
co.

Se realiza búsqueda de células en líquido cefalorraquídeo, informándose -
negativo y la médula ósea positivo (Estadio IV). En la Tomografía axial compu
tarizada, se observó una gran masa tumoral en nasofaringe que toma seno máxi--
lar y celdillas etmoidales derecha .

En base a los estudios de los diagnósticos anteriores se inicia manejo --
con esquema múltiple (Adriamicina, Metrotexate, Ciclofosfamida, Vincristina, -
L-aspar).

Se inicia Radioterapia con 3000 rads. y el informe de médula ósea, fué --
normal.

9 meses después se realiza exploración bajo anestesia general, encontran-
do las vías aéreas libres de obstrucción y la laringe de características norma
les, por lo que se inicia protocolo de decanulación encontrándose al momento -
actual libre y sin evidencia de actividad tumoral.

DISCUSION.

Los Linfomas No Hodgkin constituyen el 1% de los cánceres de cabeza y cuello y el 8% del de anfgdadas, la etiología es desconocida, la edad de presentación mas usual es de 50 a 80 años y el 1% se presenta en menores de 20 años. Esta enfermedad es rara en población pediátrica. (6)

Se piensa que la edad de presentación se ve involucrada por el uso de carcinogénicos, como el tabaco y el alcohol y se han encontrado varios factores asociados de tipo inmunológico, bioquímico y biológico como el virus Epstein-Barr, un factor genético predisponente, también factores carenciales vitamínicos (A y C) y del medio como la contaminación atmosférica. (2)

También se ha buscado un factor local irritante como el tabaco y alcohol, el asbesto y las Nitrosaminas, y un factor enzimático del etanol que induce la actividad de los microsomos hepáticos, intestinales y pulmonares cuyas enzimas contribuyen a la procarcinogénesis, siendo su mecanismo aún desconocido. (6)

El Cuadro clínico que se presenta en el 50% de los Linfomas No Hodgkin de nasofaringe es de obstrucción nasal, secreción sanguinolenta, epistaxis, rinolalia, sensación de cuerpo extraño. Como signos otológicos se encuentra: hipoacusia conductiva, obstrucción tubárica, plenitud ótica, acúfenos y vértigo. Pueden existir signos oftalmológicos como exoftalmos epifora y parálisis de motores oculares. También se encuentran datos de daño general como astenia, adinamia y pérdida ponderal.

En su estudio deben realizarse: Radiografías simples de tórax y senos para nasales, tomografía computarizada simple y contrastada; los exámenes de Laboratorio deben ser completos abarcando hematológicos, pruebas funcionales hepáticas y exámenes de líquido cefalorraquídeo y Médula Ósea, también perfil inmunológico y anticuerpos para el virus de Epstein-Barr.

Se informa en la Literatura también de adenopatías cervicales en el 50% de los casos; oído ocupado en el 41%, pérdida auditiva en el 37%, epistaxis en el 30%, obstrucción nasal en el 20%, cefálea en el 16%, otorragia en el 14%, dolor de cuello en el 13%, pérdida ponderal en el 10%, diplopia en el 8%. (6)

En relación a su tratamiento en Estadíos I y II se da quimioterapia en dosis bajas y en Estadíos III y IV a dosis altas y radioterapia. El tiempo de sobrevida es de acuerdo a la etapa del linfoma y en 3 años del 30% para el TI; y 20% para el resto. (1)

Esta enfermedad es rara en niños, además la presentación mas común es en amígdalas y en este caso se presenta en nasofaringe, además involucró a la vía aérea por obstrucción ameritando traqueostomía. Un caso diagnosticado en Estadío IV con manejo y esquema mixto y quirúrgico, presentó durante su tratamiento 5 meses después de haberse detectado el caso, infecciones virales y bacterianas sobreesagradas y actualmente se encuentra libre de la actividad tumoral.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Melody, Non-Hogdkin's lymphomas of the upper aerodigestive and salivary gland. Otolaryngology ofinica of the north américa. 1986; II:685-746.
- 2.- Fermon A.R, Non-Hogdkin's lymphoma of the tonsil. J. of Laryngology - and otology, 1987; 101: 1151-1158.
- 3.- Seymour. No-Hogdkin's lymphoma of the larynx in children Ann otol Rhinology Laryngology. 1987; 96: 357-361.
- 4.- Rivera. Burkitt's Lymphoma (INP). J. American of the pediatrics Hematology/Oncology. 1986; 8 (3): 183-190.
- 5.- Howard. No Hogdkin's lymphomas. Classification. Ann Otol Rhinol, laryngology. 1985; 94:326-328.
- 6.- Vicent T. de Vita. Jr. Cáncer principios y práctica de Oncología. 1979; II: 1219-1982.