

Mieloma múltiple en paciente con linfoma esplénico previo Multiple myeloma in a patient with prior splenic lymphoma

Gloritza Rodríguez-Matos^{1,2}, Michel Rafael Santos-González^{1,2}, Rose Mary Favier-Rodríguez²

¹Hospital Provincial General "Camilo Cienfuegos Gorriarán" de Sancti Spíritus. ²Universidad de Ciencias Médicas de Sancti Spíritus. Facultad "Faustino Pérez Hernández". Sancti Spíritus. Cuba.

Recibido: 25 de septiembre de 2022

Aprobado: 18 de noviembre de 2022



RESUMEN

El linfoma esplénico de la zona marginal es una neoplasia de células B maduras, al igual que el mieloma múltiple, sin embargo, es poco común la coexistencia de estas dos entidades en un mismo paciente. Se presenta el caso de un adulto mayor, masculino, de 82 años de edad, con antecedentes de hiperplasia prostática e hipertensión arterial, que en su momento asistió con síndrome general, fiebre, molestias abdominales, mucosas hipocoloreadas y punta de bazo palpable, sin adenopatías periféricas. Después de realizados los exámenes paraclínicos y según el resultado de la biopsia del bazo se diagnosticó linfoma esplénico de la zona marginal, sin evidencias clínicas ni de laboratorio de mieloma múltiple, ni enfermedad de Waldenström. Se realizó esplenectomía, posteriormente el paciente recibió seis ciclos de quimioterapia. Evolucionó favorablemente, los síntomas desaparecieron, los complementarios alterados volvieron a la normalidad y se decidió seguir por consulta según protocolo. Al cabo de cuatro años, en consulta de seguimiento, refiere fuertes dolores óseos, sobre todo a nivel de la columna vertebral y de las caderas, además de pérdida de peso y del apetito. Se diagnostica una segunda neoplasia hematológica, un mieloma múltiple en estadio IIIb. Se realizó 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 supervivencia de 26 meses luego del segundo diagnóstico.

Palabras clave: LINFOMA ESPLÉNICO; MIELOMA MÚLTIPLE; NEOPLASIA SECUNDARIA.

Descriptor: MIELOMA MÚLTIPLE; NEOPLASIAS PRIMARIAS SECUNDARIAS; NEOPLASIAS DEL BAZO.

INTRODUCCIÓN

Se considera miasis a toda enfermedad que tiene como agente etiológico al estado larvario de diversos tipos de díptero. Fue descrita inicialmente por Hope en 1840 y él la calificó con el término de miasis, derivado del griego myia que significa mosca y hace

SUMMARY

Splenic marginal zone lymphoma is a mature B-cell neoplasm, as multiple myeloma; however, the coexistence of these two entities in the same patient is rare. We present the case of an 82-year-old older adult male with a history of prostatic hyperplasia and arterial hypertension, who at the time of consultation presented general syndrome, fever, abdominal discomfort, hypocolored mucous membranes and palpable spleen tip, without peripheral lymphadenopathy. After performing the paraclinical examinations and according to the result of the spleen biopsy, a splenic marginal zone lymphoma was diagnosed, with no clinical or laboratory evidence of multiple myeloma or Waldenström's disease. Splenectomy was performed. Subsequently, the patient received six cycles of chemotherapy. He evolved favorably, the symptoms disappeared, the altered complementary symptoms returned to normal and it was decided to continue consultations according to protocol. After four years, in a follow-up consultation, he reported severe bone pain, especially at the level of spine and hips, as well as weight and appetite loss. A second hematologic malignancy, a stage IIIb multiple myeloma, was diagnosed. Treatment with a scheme of the elderly was carried out, based on the careful use of steroids, melphalan and bisphosphonates. Despite the delicate nature of the case, the patient had a 26-month survival after the second diagnosis.

Keywords: SPLENIC LYMPHOMA; MULTIPLE MYELOMA; SECONDARY NEOPLASM.

Descriptors: MULTIPLE MYELOMA; NEOPLASMS, SECOND PRIMARY; SPLENIC NEOPLASMS.

Translated into English by:

Julio César Salazar Ramírez

referencia exclusivamente a la infestación por larvas de dípteros. ^(1,2)

Los linfomas constituyen un grupo heterogéneo de trastornos linfoproliferativos originados en linfocitos B, linfocitos T y linfocitos NK. Representan la quinta causa de cáncer en incidencia y mortalidad en el



Citar como: Rodríguez-Matos G, Santos-González MR, Favier-Rodríguez RM. Mieloma múltiple en paciente con linfoma esplénico previo. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2022; 47(6): e3234. Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.cu/index.php/zmv/article/view/3234>.

hombre y la cuarta en mujeres. Es frecuente en personas mayores de 30 años, edad media al diagnóstico de 65 años y mayor frecuencia en el sexo masculino. ⁽¹⁾

Según de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), el linfoma esplénico de la zona marginal (SMZL, por sus siglas en inglés) se define como 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. La esplenomegalia con dolor abdominal y/o citopenias relacionadas con hiperesplenismo o fenómenos autoinmunes constituyen las principales características clínicas de los pacientes con SMZL, más que los síntomas y signos derivados de la infiltración de la médula ósea. Son raros los síntomas B sistémicos y los ganglios linfáticos palpables, pudiendo verse ocasionalmente afectadas localizaciones extraganglionares. ⁽²⁾

La ontogenia del linfocito B en su última fase es la célula plasmática. El mieloma múltiple (MM) es una neoplasia maligna de este tipo de células, que invade los huesos y la médula ósea, produce destrucción esquelética, insuficiencia medular y complicaciones ocasionadas por la paraproteína sintetizada por las células malignas. ⁽³⁾ La anemia, la hipercalcemia y la insuficiencia renal son otros rasgos importantes en esta patología. La incidencia es de aproximadamente 4 a 5 x 100000 habitantes, más frecuente en la población negra y la edad promedio al diagnóstico es de 65 años (solo 3 % de los casos ocurre en menores de 40 años). En los últimos años hay un aumento de los casos, incluso en edades más tempranas. ⁽⁴⁾

Es poco común la coexistencia del linfoma esplénico y el mieloma múltiple en un mismo paciente. Debido a su rareza, se considera 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.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de 82 años de edad, con antecedentes de hiperplasia prostática e hipertensión arterial (HTA), que según consta en historia clínica ingresó hace ocho años atrás con síndrome general, fiebre y molestias abdominales. Al examen físico presentaba mucosas hipocoloreadas y punta de bazo palpable, no adenopatías periféricas. En el año 2013 se le realizó esplenectomía, en la cual se tomó muestra del hígado y de epiplón, biopsias 11985 y 11986. Como resultado de la biopsia del bazo se diagnosticó linfoma esplénico de la zona marginal, primer diagnóstico en la presentación de este caso.

Exámenes paraclínicos del primer diagnóstico

Hemograma inicial: Hb, 94 gr/L; Eritro, 135 mm/h; conteo de plaquetas, 162,10⁹/L. Leucograma: Conteo global, 12,4x10⁹/L; segt, 0,72 %; linf, 0,23 %; Eo, 0,02 %; Mo, 0,03 %.

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

Química sanguínea: proteínas totales, 75g/L; GGT, 209,9 Uds. Resto de la química sanguínea normal. Perfil renal normal.

Ultrasonido abdominal: Bazo, ligera esplenomegalia (grado I), con imagen compleja predominio sólido de contornos irregulares que mide 68 x 59 mm (**imagen 1**).

IMAGEN 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 de la zona marginal.

Luego de la esplenectomía, el paciente recibió seis ciclos de quimioterapia (QMT), con esquema COP (Ciclofosfamida, Vincristina y Prednisona). 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.

Al cabo de cuatro 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.

Exámenes paraclínicos del segundo diagnóstico

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; ácido úrico, 532 μ mol/L; proteínas totales, 100 g/L. Cuantificación de inmunoglobulinas: IgA, 0,07 g/L; IgM, 0,08 g/L; IgG, 43,45 g/L.

Medulograma: depresión de los tres sistemas hematopoyéticos. Infiltración de más de un 80 % de células plasmáticas (**imagen 2**).

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 (**imagen 3**).

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

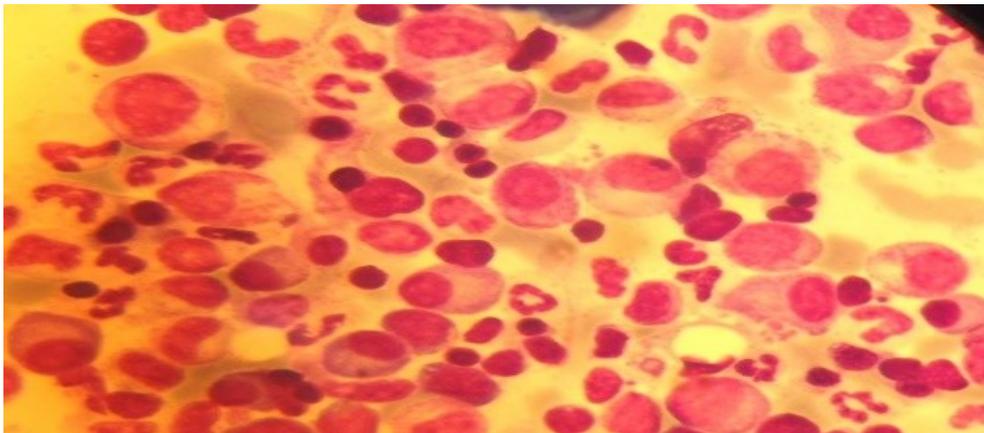


IMAGEN 3. Tomografía de la región lumbosacra, que muestra imágenes osteolíticas en huesos de la cintura pélvica



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

En el cuadro inicial, previo al primer diagnóstico, no existían indicios de mieloma múltiple, a pesar de haber caída de la Hb y eritrosedimentación centenaria, las proteínas totales eran normales, así como la función renal y los estudios de sangre periférica.

El linfoma primario esplénico, primer diagnóstico en este caso, es el confinado al bazo y los ganglios del hilio; representa menos del 2 % de todos los linfomas, predomina en la raza blanca, en el sexo masculino y en mayores de 70 años. ⁽⁵⁾ Dicha epidemiología coincide con las características de nuestro paciente.

Díaz García en el año 2017 dio a conocer un caso de un paciente de 74 años con un linfoma anaplásico 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⁾

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

Sin embargo, en el 2016 Chen H describió el caso de un paciente masculino diagnosticado con un linfoma de Hodgkin en estadio III, que tenía además lesiones osteolíticas, aumento de las cadenas IgA, 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 sobrevida de ocho años y dos 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, que puede haber estado relacionada con la quimioterapia recibida ante el primer diagnóstico, 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 Y, Laguna-Salvia L, Larquin-Comet JI León-Ramentol CC, Hernandez-Soler YF, González-Basulto MJ. Criterios diagnósticos y nuevas opciones terapéuticas para los pacientes con diagnóstico de linfoma no Hodgkin. AMC [revista en internet]. 2019, jun [citado 4 de abril 2022]; 23(3): 415-426. Disponible en: <http://revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/6340>.
2. Martínez López A. Mutación myd88 l265p en linfomas de de la zona marginal [tesis]. Madrid, España: Universidad autónoma de Madrid; 2019 [citado 22 de agosto de 2022]. Disponible en: https://repositorio.uam.es/bitstream/handle/10486/690424/martinez_lopez_azahara.pdf?sequence=1.
3. Leucemia, linfoma y mieloma: qué son, en qué se diferencian y cuáles son sus síntomas y tratamientos. CAEME [en línea]. c2021 [actualizado 29 septiembre, 2020; citado 22 de agosto de 2022]. Disponible en: <https://www.caeme.org.ar/leucemia-linfoma-y-mieloma-que-son-en-que-se-diferencian-y-cuales-son-sus-sintomas-y-tratamientos/>.
4. Serra-Valdés M, Alfaro-Amigó A, Viera-García M. Síndrome de hiperviscosidad como presentación del mieloma múltiple. Reporte un de caso. Revista Finlay [revista en internet]. 2013 [citado 22 de agosto 2022]; 3(1). Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/186>.
5. Sociedad Argentina de Hematología. Guías de Diagnóstico y tratamiento de Hematología. Argentina: Sociedad Argentina de Hematología; 2019.
6. Roja Díaz-García JD, Parra-Landázury NM, Fuentes-Venegas A. Linfoma maligno enmascarado como mieloma múltiple. Actual. Med. [revista en internet]. 2017 [citado 22 de agosto 2022]; 102(802): 173-175. Disponible en: <http://dx.doi.org/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. [revista en internet]. 2016 [citado 22 de agosto 2022]; 11(6): 4139-4143. Disponible en: <https://doi.org/10.3892/ol.2016.4503>.

Contribución de los autores

Gloritza Rodríguez-Matos |  <https://orcid.org/0000-0002-7082-3219>. Participó en: conceptualización e ideas; investigación; validación; metodología; supervisión; visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Michel Rafael Santos-González |  <https://orcid.org/0000-0002-0499-6461>. Participó en: conceptualización e ideas; validación; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Rose Mary Favier-Rodríguez |  <https://orcid.org/0000-0002-9202-0871>. Participó en: visualización; redacción del borrador original; redacción, revisión y edición final.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores.