



Linfoma primario ovárico tipo Burkitt

Ana González Medina*, José Santos Salas Vali én*, Silvia Fernández Ferrero*, Francisco Izquierdo García*, María Asunción González Morán*, María Teresa Ribas Ari ño*

* Hospital de León ESPAÑA

Resumen

RESUMEN:

El linfoma primario ovárico es una entidad rara. Presentamos un caso de linfoma ovárico unilateral tipo Burkitt que cumple los criterios de Fox y Langley para etiquetarlo de linfoma primario ovárico. El estadio tumoral corresponde a 1-A según la clasificación FIGO. Se realizó ooforectomía derecha y tratamiento poliquimioterápico adecuado al tipo histológico.

Histológicamente la tumoración mostró el patrón característico de linfoma de Burkitt con un perfil inmunohistoquímico B y un Ki67 muy alto. Se comprobó también la traslocación t(8;14) mediante FISH, siendo positiva.

En la actualidad la paciente sigue en el protocolo de tratamiento sin progresión de la enfermedad.

Introducción

La afectación ovárica por linfoma es rara y puede ser primaria o secundaria, siendo esta última la más frecuente. Su sintomatología es inespecífica o ausente, siendo en ocasiones un hallazgo casual.

El diagnóstico diferencial, desde el punto de vista histológico, debe hacerse con los tumores ováricos que adoptan un patrón de crecimiento difuso, principalmente carcinomas pobremente diferenciados y carcinomas de célula pequeña. En este diagnóstico diferencial juega un papel importante el estudio inmunohistoquímico.

El tratamiento y pronóstico depende del estadiaje al diagnóstico y del tipo histológico.

Caso Clínico

Mujer de 34 años de edad, con antecedentes de anexeomía izquierda en 1991 por cistadenoma seroso, tres cesáreas y ligadura tubárica, que refiere dolor y distensión abdominal de quince días de evolución. En la exploración se observa una masa en hipogastrio de 8cm, que se moviliza a la palpación y un fondo de saco de Douglas abombado. En la analítica, únicamente, destaca una discreta anemia microcítica hipocroma y una ligera elevación de CA 125 (38 UI/ml).

Se le realiza ecografía abdominal, destacando una masa de 12 cm, sólida, heterogénea y vascularizada, por encima del útero, sin poder identificar la estructura de la que procede.

En la ecografía ginecológica realizada posteriormente se apunta la posibilidad de que la masa dependa de anejo derecho.

En el TAC abdominal con contraste, además de la masa, se observan abundantes adenopatías rodeando la vena renal.

Ante la sospecha de tumoración ovárica derecha se realiza laparotomía, observándose una masa ovárica derecha. Se realiza ooforectomía derecha, con estudio intraoperatorio, donde se observa un ovario íntegro de aspecto tumoral, cuyo eje máximo es de 19 cm y con un fragmento tubárico de 4cm en superficie. Al corte, es una tumoración blanda, densa y uniforme con áreas hemorrágicas y color blanquecino (Fig. 1). Microscópicamente, se observa una proliferación celular de hábito linfocítico, monomorfa, sin rebasamiento capsular y con un elevado índice mitótico. Se informa intraoperatoriamente como compatible con linfoma de alto grado, tomándose para estudio diferido muestras de ganglios retroperitoneales y líquido ascítico.

El estudio histológico definitivo mostró un patrón característico en "cielo estrellado" con unas células tumorales de mediano tamaño con núcleo oval y nucleolo basófilo, estando la cápsula respetada (Fig. 2, 3, 4). El estudio inmunohistoquímico mostró marcadores B

y un alto índice de proliferación. (Fig. 5 y 6).

Los ganglios retroperitoneales únicamente presentaban una marcada histiocitosis sinusal sin infiltración tumoral.

El diagnóstico definitivo fue de linfoma de Burkitt ovárico derecho y linfadenitis reactiva en ganglios retroperitoneales.

Se realizó estudio para la translocación 8:14, siendo positiva (Fig. 7).

La paciente, pasa al Servicio de Hematología, entrando en protocolo quimioterápico tipo HIC-COM (altas dosis de citarabina - ciclofosfamida, vincristina y metotrexate) con mejoría sintomática y disminución del tamaño de las masas abdominales. Se le realiza biopsia de médula ósea y citología de líquido cefalorraquídeo, siendo ambas negativas para infiltración tumoral.

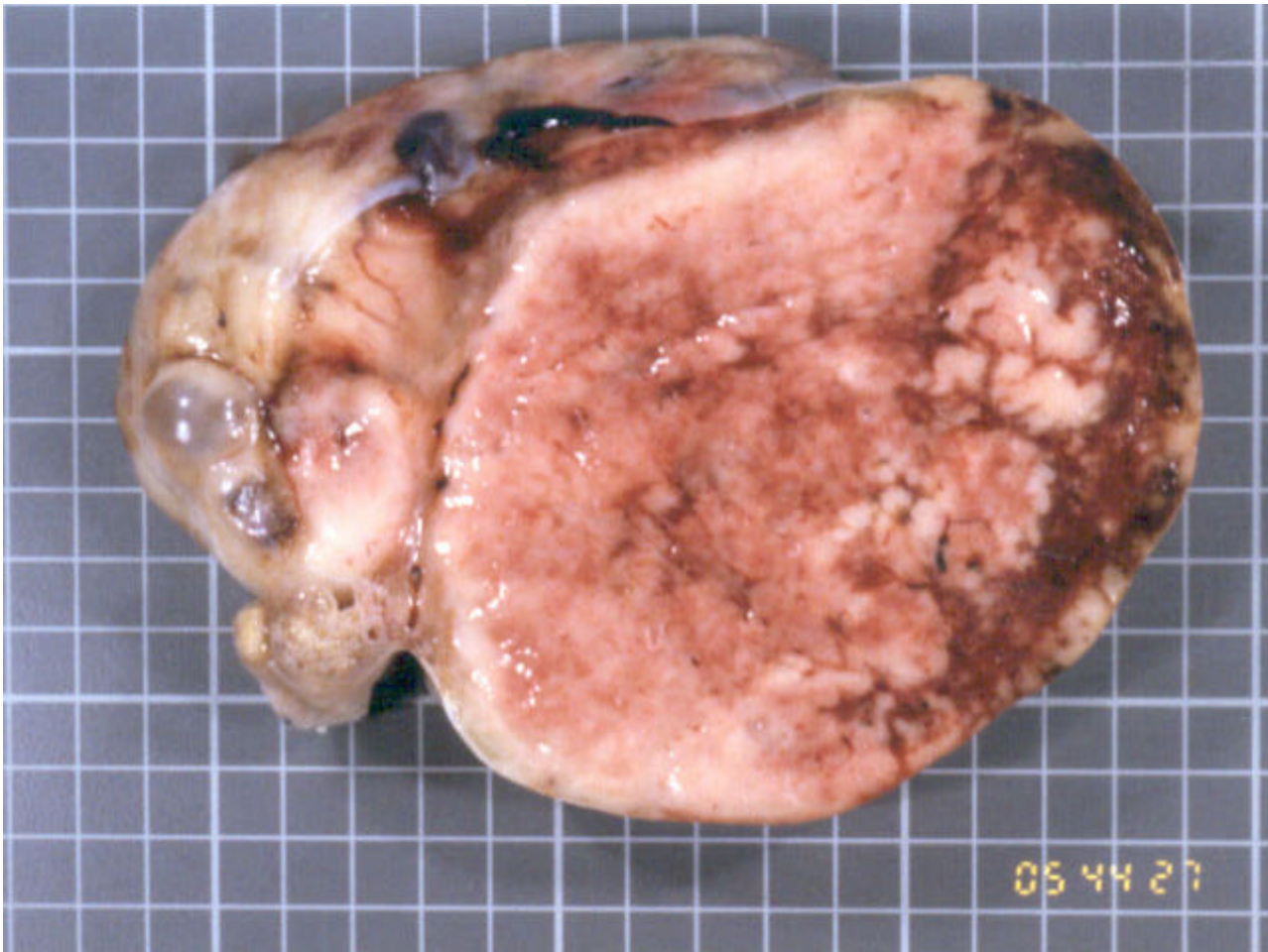


Fig.-1: Tumoración ovárica de coloración blanquecina, uniforme con áreas hemorrágicas. Trompa adherida en superficie.

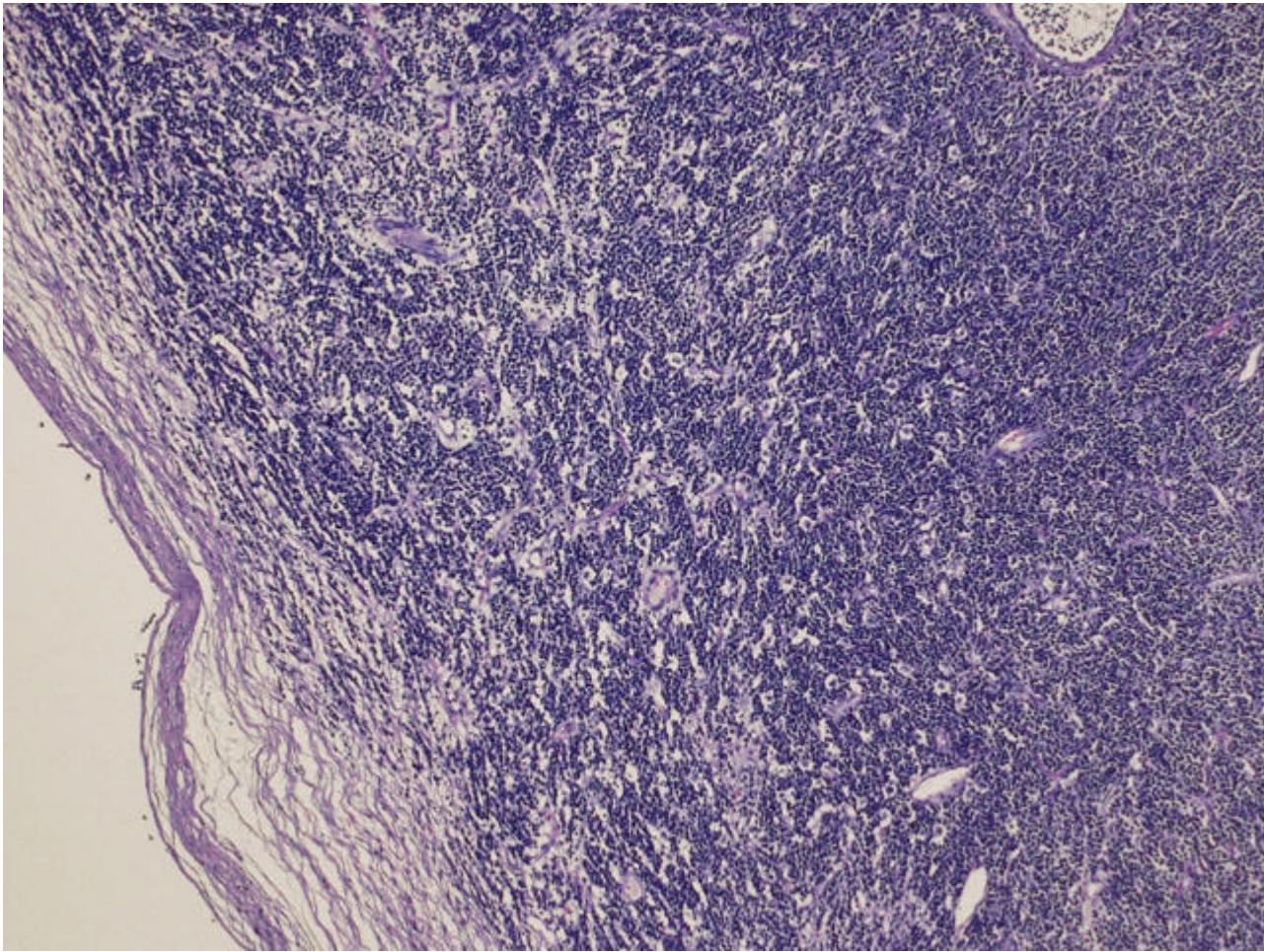


Fig.-2: Tumoración linfoide sin rebasamiento capsular. (H-E 10x).

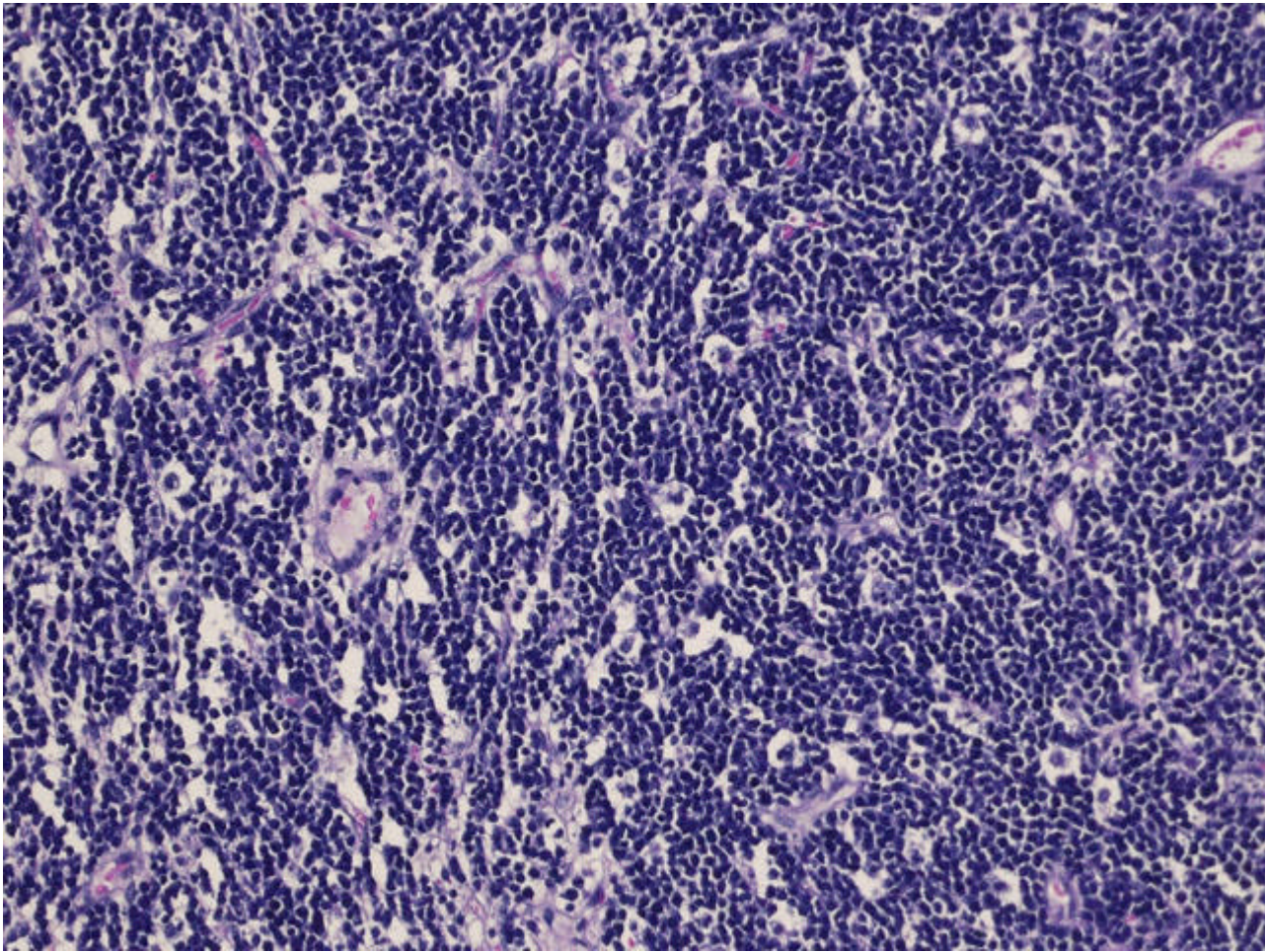


Fig.-3: Patrón en "cielo estrellado" característico del linfoma de Burkitt. (H-E 20x).

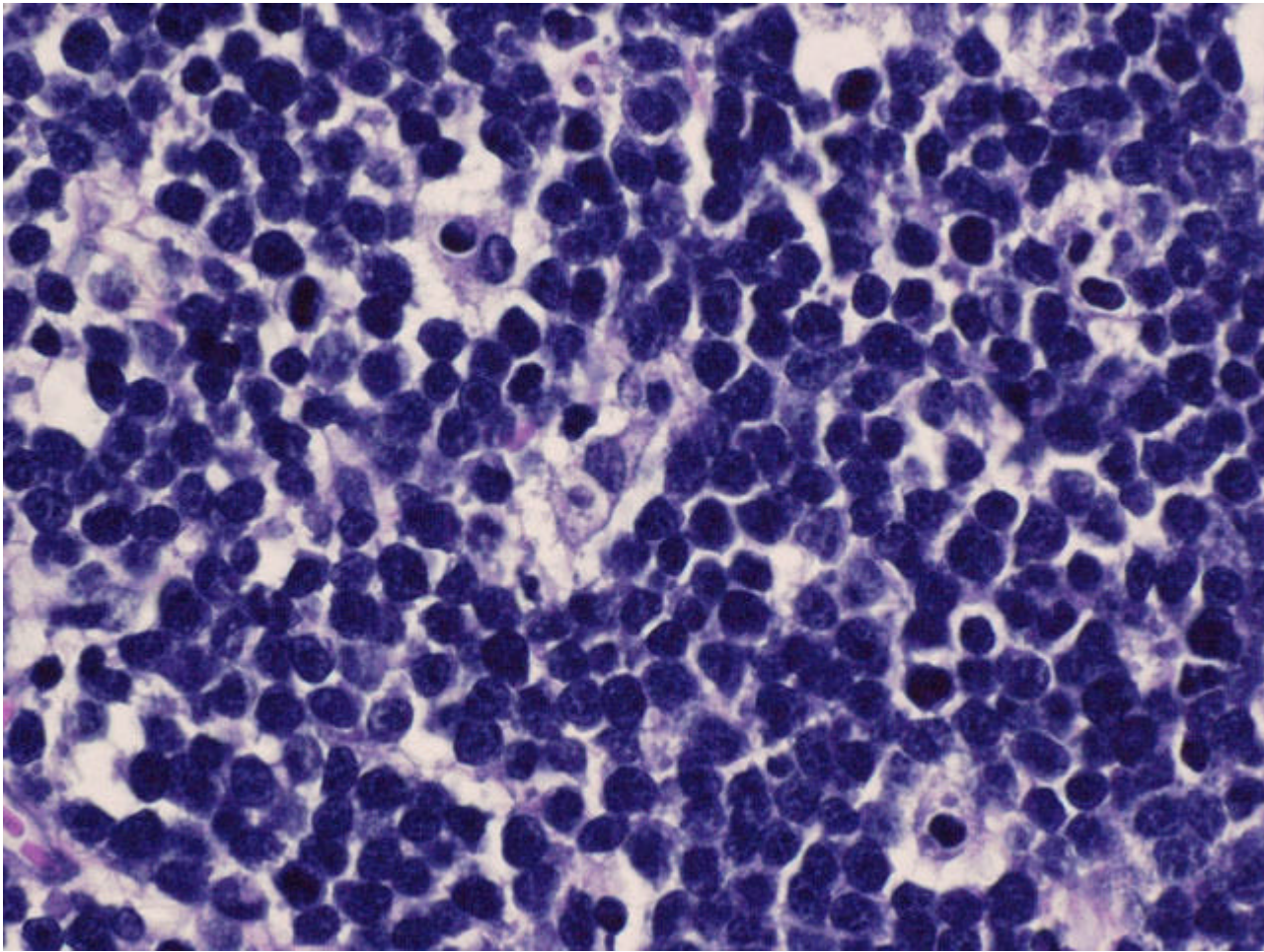


Fig.-4: Detalle de las células tumorales de mediano tamaño con núcleo oval y células histiocitarias acompañantes con detritus en su citoplasma. (H-E 40x).

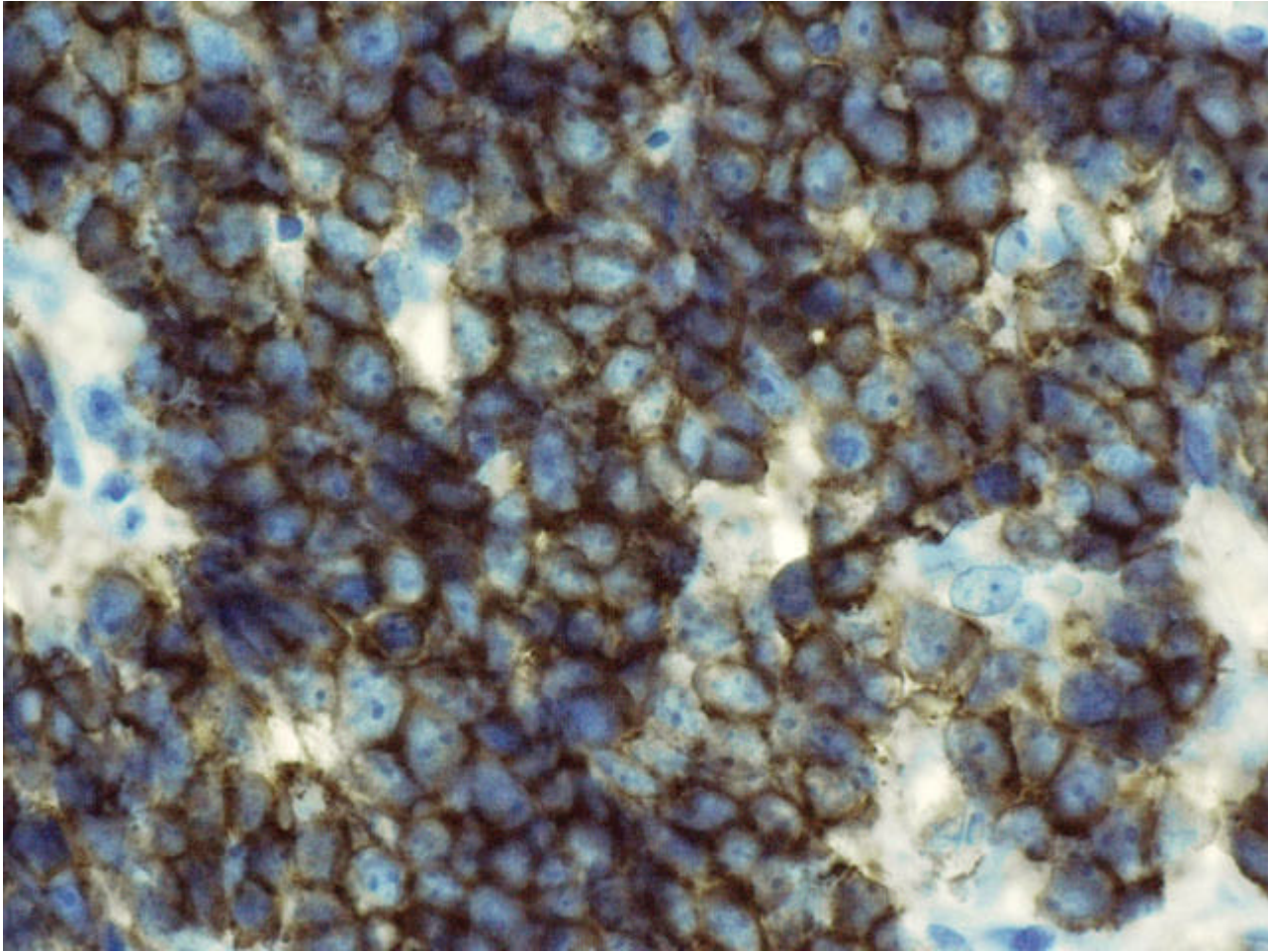


Fig.-5: Intensa positividad en las células tumorales para CD20 (Tinción inmunohistoquímica para CD20).

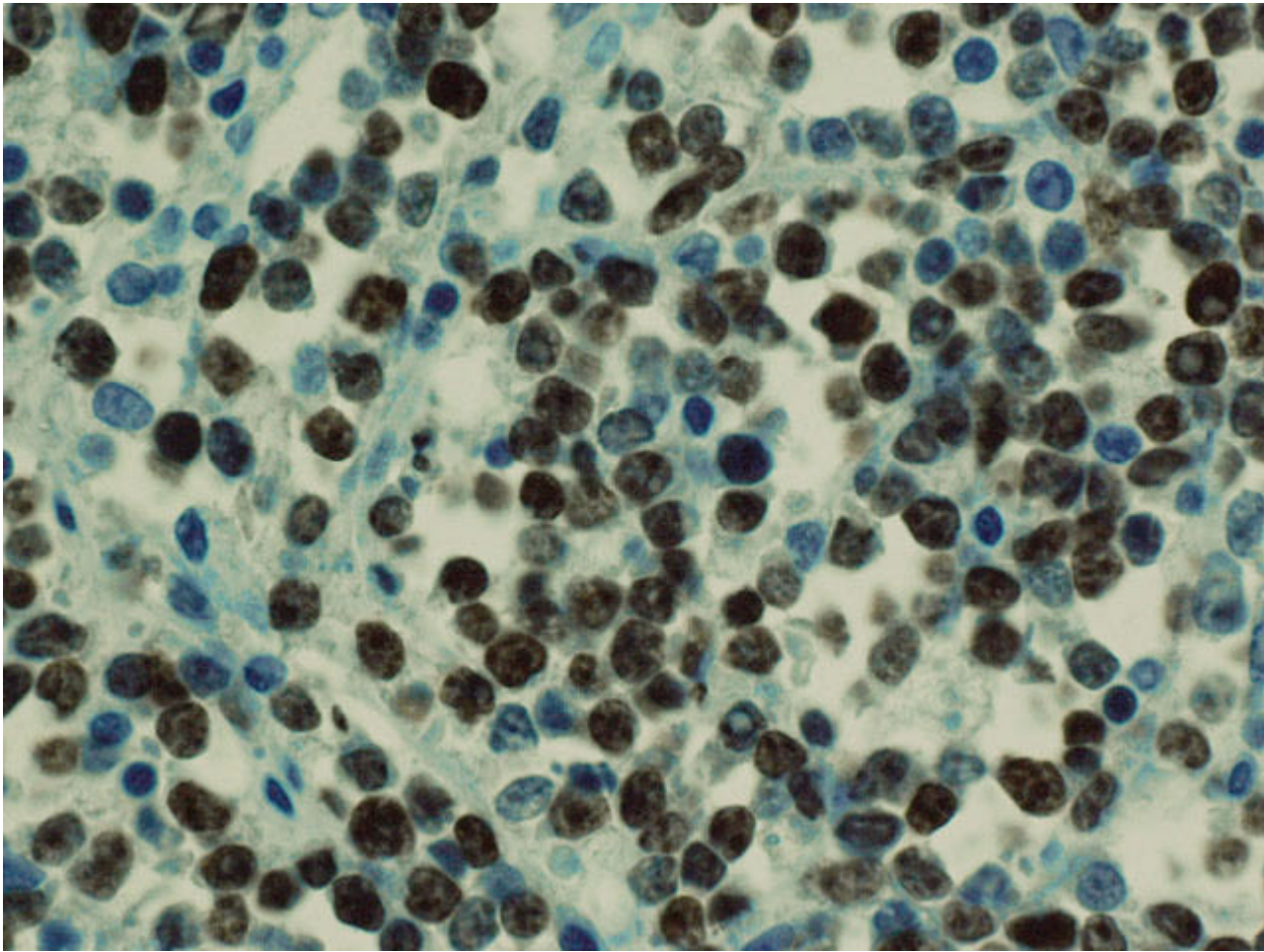


Fig.-6: Alto índice de proliferación tumoral (Tinción inmunohistoquímica para Ki67).

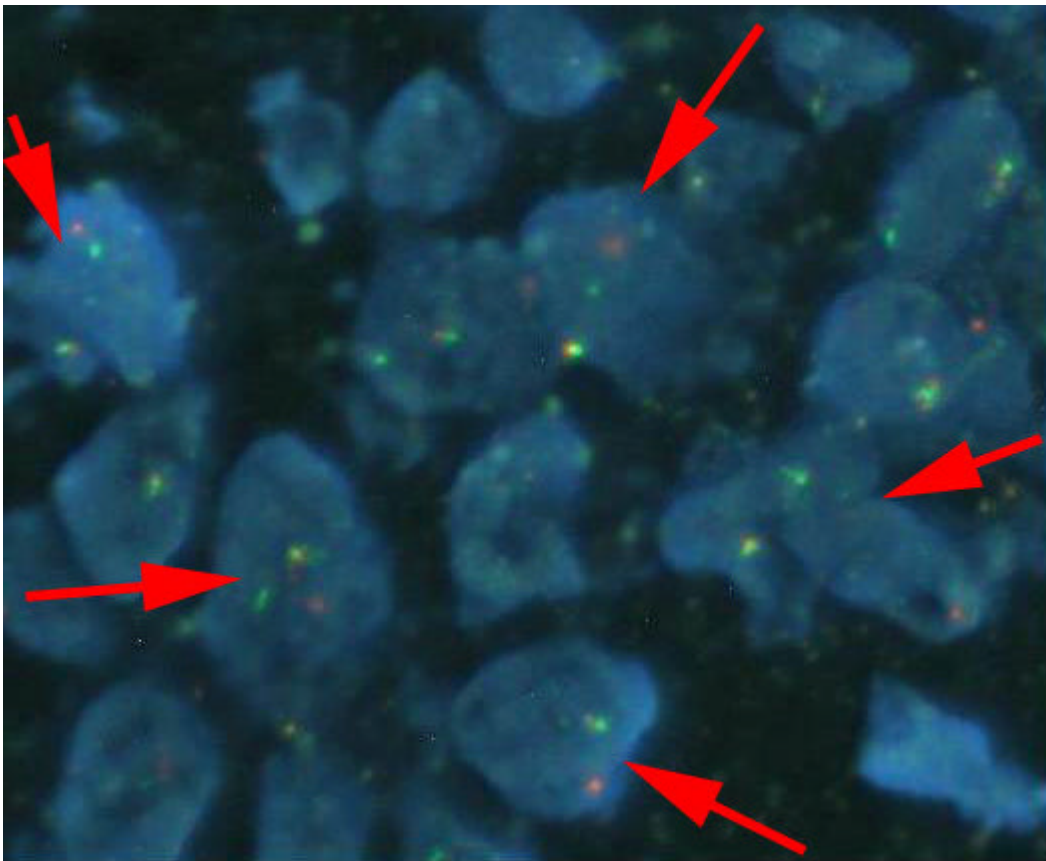


Fig.-7: Positividad para la translocación 8:14 con la técnica de FISH (Imagen cortesía del Dr. Juan Cruz Cigudosa, CNIO).

Discusión

La afectación por linfoma en ovario puede ser primaria o secundaria, Fox y Langley desarrollaron los criterios diagnósticos para el linfoma primario de ovario:

- ? Al diagnóstico sólo debe existir afectación ovárica, aceptándose también la afectación de ganglios y tejidos adyacentes.
- ? No debe existir afectación de la sangre periférica ni de la médula ósea.
- ? Si aparecen lesiones a distancia deben desarrollarse tras meses del diagnóstico inicial.

Nuestro caso cumple estos criterios por lo que lo hemos considerado primario.

La afectación ovárica en pacientes con linfomas malignos se observa, en estudios autopsicos, entre el 7-26% de los casos, aunque sólo un 1% presentó afectación ovárica inicial. El linfoma primario de ovario es una entidad rara, incluso se discute su existencia, afectando al 0,5% de todos los linfomas no Hodgkin y al 1,5% de todos los tumores ováricos.

La mayor parte de los linfomas primarios ováricos son linfomas difusos de célula grande de fenotipo B.

Los signos y síntomas más frecuentes son dolor pélvico- abdominal, sangrado vaginal anormal y masa abdominal.

Debido a las dificultades para realizar el estadiaje Ann Arbor, se preconiza el uso del sistema FIGO para neoplasias epiteliales de ovario. Aplicando este último a nuestro caso sería un estadio T 1 A. En hematología utilizan el estadiaje Ziegler y Magrath, siendo en nuestro caso un estadio C (localización intraabdominal sin afectación extrabdominal)

El diagnóstico diferencial debemos realizarlo con tumores de la granulosa, disgerminoma, carcinoma de célula pequeña de tipo hipercalemico, sarcoma granulocítico, carcinomas pobremente diferenciados y metástasis. Por lo que el diagnóstico definitivo se basa en la información clínica, características histológicas y hallazgos inmunohistoquímicos.

El linfoma ovárico puede tratarse con escisión quirúrgica y quimioterapia adyuvante, combinando radioterapia y quimioterapia o poliquimioterapia adecuada al tipo histológico, siendo éste último el más aceptado.

Su pronóstico depende del estadio al diagnóstico, presentación aguda y del tipo histológico. Aunque, anteriormente, se decía que

tenía mal pronóstico, algunos artículos refieren el mismo pronóstico que para otros linfomas no Hodgkin.

El debate sobre su existencia se debe a la controversia entre la presencia o no de tejido linfóide en ovario, aunque algunos estudios ya han demostrado la existencia de pequeños agregados linfoides en la mitad de los ovarios normales, siendo posible su transformación maligna.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Juan Cruz Cigudosa del Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas Carlos III (CNIO) el estudio de la traslocación 8:14 con FISH, sobre uno de los bloques de parafina, y la cesión de la imagen que presentamos.

Bibliografía

1. Malignant reticuloendothelial disease involving the ovary as a primary manifestation. Chorlton I., Norris H.J., King F.M. *Cancer* 34: 397-407, 1974.
2. Malignant lymphomas involving the ovary. Monterroso V., Jaffe E., Merino M., Medeiros J., *Am. J. Surg. Pathol.* 17: 154-170, 1993.
3. Ovarian non-Hodgkin's lymphomas: A clinicopathologic study of eight primary cases. Vang R., Medeiros J., Warnke R., Higgins J., Deavers M. *Mod. Pathol.* 14: 1093-1099, 2001.
4. Primary ovarian lymphoma: Report of cases and review of literature. Ambulkar I, Nair R. *Leukemia and Lymphoma*, 44: 825-827, 2003.
5. Non-Hodgkin's lymphoma presenting as advanced ovarian cancer –a case report and review of literature. Perlman S., Ben-Aire A., Feldberg E., Hagay Z. *Int. J. Gynecol. Cancer.* 15: 554-557, 2005.