



CASO DEL MES

SEICAT

Autores

Sofía García Portela (R1) ¹

Sara Ribagorda Tejedor (R2) ²

Beatriz Cabeza (F.E.A)¹

Servicio: Diagnóstico por Imagen.

Hospital: (1) Hospital Clínico San Carlos . MADRID. (2) Hospital San Pedro.
LOGROÑO.

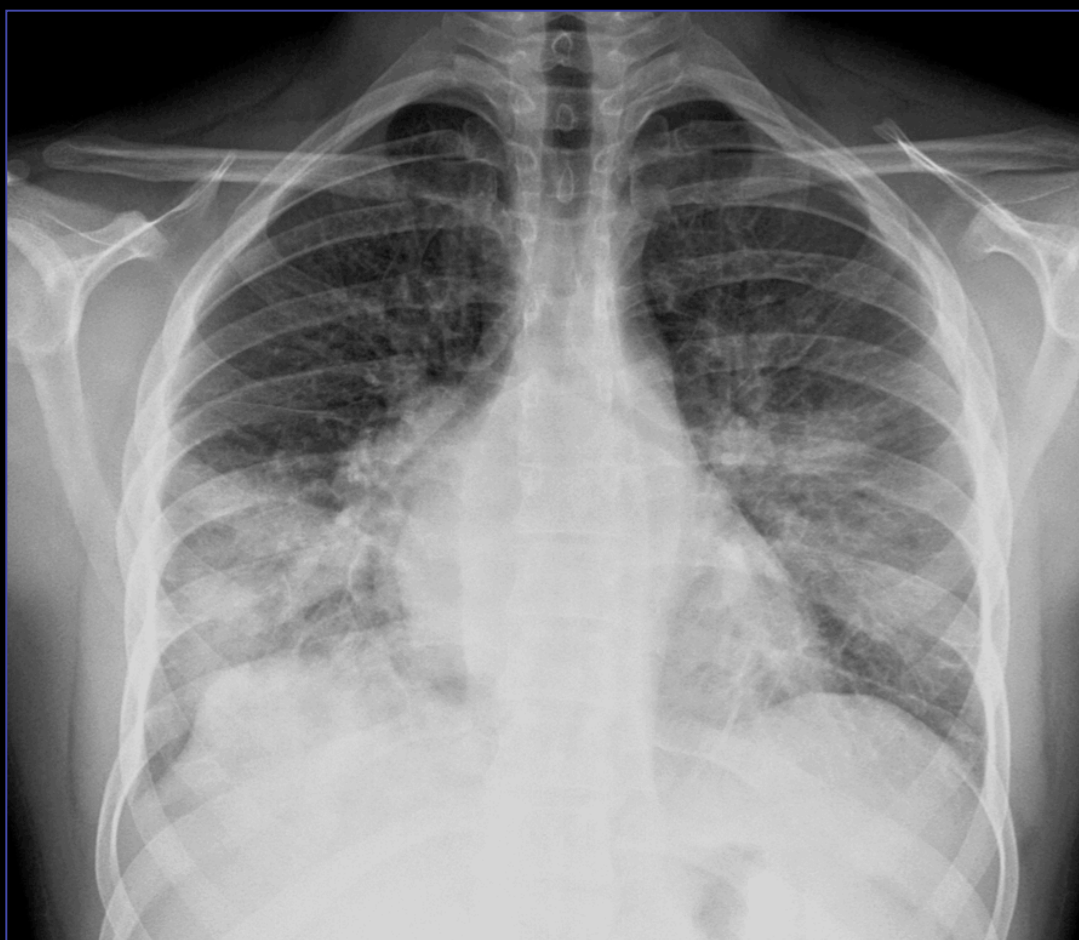


PRESENTACIÓN

- Varón de 20 años, asmático con buen control sintomático y sin otros antecedentes de interés
- Acude a Urgencias por presentar disnea progresiva de 1 semana de evolución, tos con expectoración amarillenta sin síndrome febril acompañante, y dolor centrotorácico irradiado a espalda. Además relataba en semanas anteriores sudoración nocturna y disfagia intermitente a sólidos.
- Exploración : Taquipneico y taquicárdico, sin soplos. Crepitantes bibasales y ambos campos medios.
- Analítica: Hemograma normal. LDH 700, resto de bioquímica normal. NT Pro-BNP 213 (1-125).
- Antigenuria de Neumococo y Legionella negativas. Serologías víricas (CMV, H1N1, VIH) negativas.
- Se realiza **Rx tórax** y posteriormente **TC de tórax**.
- Precisa traslado a UCI por insuficiencia respiratoria aguda.



Figura 1: Radiografías de tórax PA y lateral



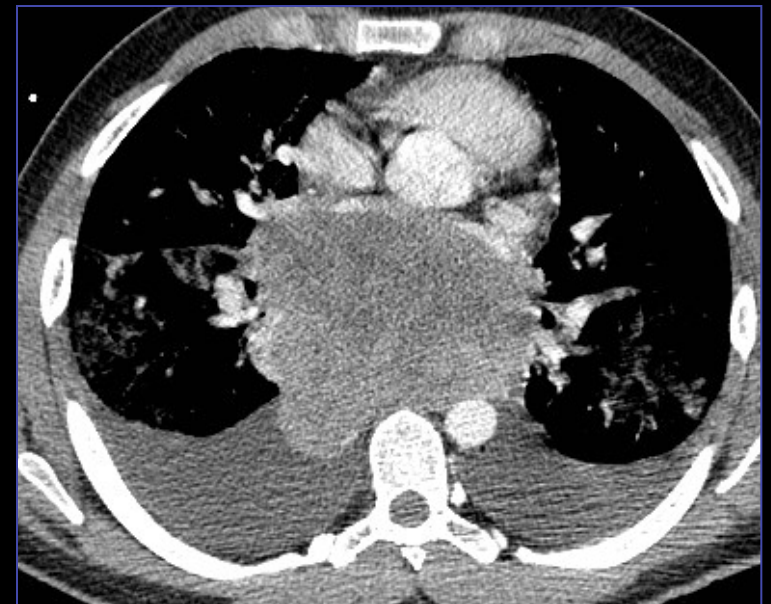
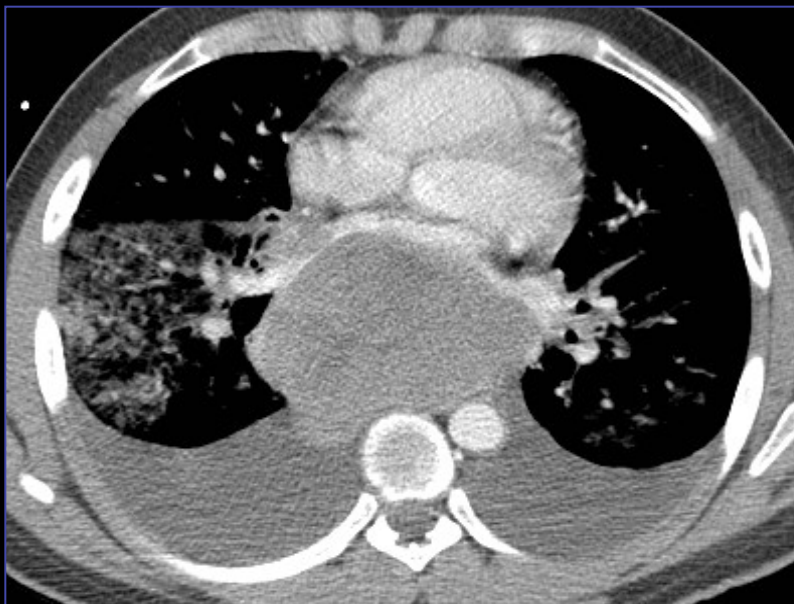
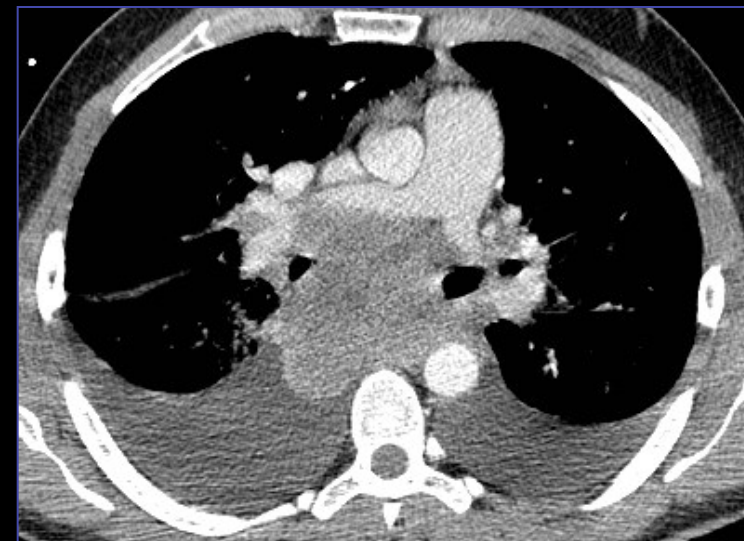
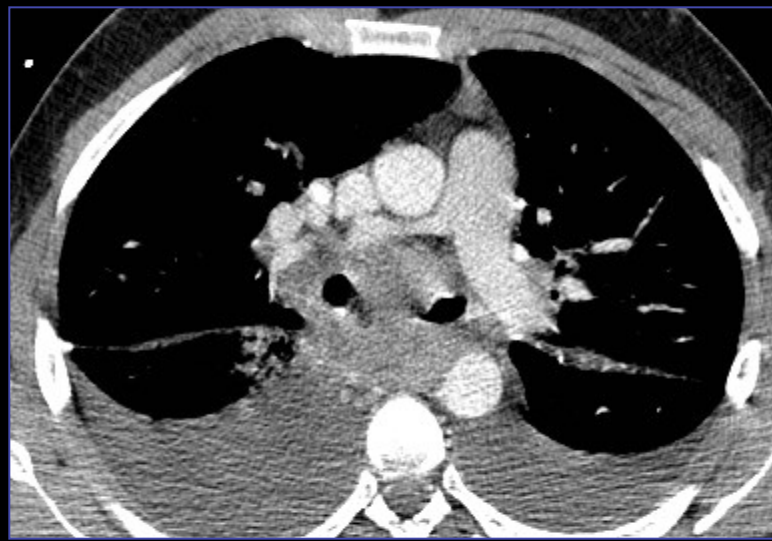


Figura 2: Cortes axiales de TC de tórax con CIV.
Ventana mediastínica.



Figura 3. Reconstrucciones en plano coronal y sagital de TC con contraste iv



Figura 4: Cortes axiales de TC de tórax.
Ventana de pulmón.



DIAGNÓSTICO FINAL

Si es Vd. socio de la SEICAT puede enviar su diagnóstico desde el apartado **Enviar Diagnóstico** que aparece en la Web

- El tratamiento de los diagnósticos emitidos será **confidencial**.
- Los diagnósticos serán revisados por el Vocal de Formación de la SEICAT, quien no conocerá la identidad de los remitentes.
- Únicamente se publicarán en la Web los nombres de los acertantes del diagnóstico.



LECTURA RADIOLOGICA 1

Rx tórax PA y lateral

- Consolidaciones bilaterales perihiliares y en lóbulos inferiores, pinzamiento de senos costofrénicos laterales y engrosamiento de cisura menor. Hallazgos compatibles con edema pulmonar con derrame pleural.
- Alteración de los contornos mediastínicos secundaria a masa subcarinal que aumenta el ángulo carinal, produce una convexidad hacia la derecha de la interfase pleuroacigoesofágica y sobresale a ambos lados de la columna vertebral en la proyección PA. En la proyección lateral se observa masa en la región subcarinal.



LECTURA RADIOLOGICA 2

- TC de Tórax con civ.

-Gran masa mediastínica sólida de atenuación algo heterogénea con unas medidas de 10 x 8 x 7,5 cm (T X CC X AP), localizada en el compartimento mediastínico visceral (medio).

-La masa comprime marcadamente la aurícula izquierda y la desembocadura en la misma de las venas pulmonares, comprime el esófago y engloba la carina con disminución del calibre de los bronquios principales .

-Engrosamiento liso de septos interlobulillares y aumento de la atenuación bilateral en vidrio deslustrado, en relación con edema pulmonar secundario al obstáculo al retorno venoso pulmonar condicionado por la compresión de la aurícula izquierda por la gran masa mediastínica.

-Derrame pleural bilateral.



DISCUSIÓN

- Ante la presencia de una masa sólida en el mediastino medio (compartimento visceral de la clasificación ITMIG), en un paciente joven sin clínica infecciosa y no inmunosuprimido, las opciones de diagnóstico diferencial incluyen:

1) Adenopatías

- Linfoma, leucemia
- Metástasis
- Enfermedad de Castleman
- Sarcoidosis

2) Paragangliomas

- ## 3) Neoplasias de estirpe mesenquimal (mediastínicas primarias, esofágicas).



DISCUSIÓN

- El **linfoma** es una de las causas más frecuentes de afectación del mediastino, que ocurre hasta en el 60% de la enfermedad de Hodgkin y el 20% de los linfomas no Hodgkin (LNH) en el momento de la presentación. La atenuación de las adenopatías suele ser homogénea, incluso en conglomerados grandes.

- Diferentes **tumores extratorácicos** pueden metastatizar a los ganglios mediastínicos. En ocasiones los valores de atenuación acotan el diagnóstico diferencial. Pueden verse adenopatías de baja atenuación por metástasis de neoplasias testiculares y de alta atenuación debidas a melanomas, carcinomas de tiroides, de células renales y de sarcomas.



DISCUSIÓN

- La **enfermedad de Castleman** es una entidad linfoproliferativa infrecuente, que incluye el subtipo histológico hialinovascular (90%) y el plasmocelular. El primero suele manifestarse como una masa mediastínica o hilar en jóvenes, típicamente con realce intenso, aunque también pueden ser heterogéneas o con hipodensidad central. La enfermedad diseminada, con síntomas sistémicos asociados, es más frecuente en pacientes de más edad y en la variante plasmocelular.
- En la **sarcoidosis** se afecta el mediastino hasta en un 80% de los casos. Las adenopatías son típicamente hiliares bilaterales y paratraqueales derechas. Es muy infrecuente la afectación mediastínica aislada sin adenopatías hiliares.
- Los **paragangliomas** mediastínicos derivan de células cromafines de las cadenas simpáticas. Se han descrito en el mediastino medio, a la altura de la bifurcación de los grandes vasos, y excepcionalmente intrapericárdicos, pero su localización mediastínica más frecuente es el mediastino posterior. Suelen presentar intenso realce con contraste iv.
- Las **neoplasias mesenquimales** mediastínicas primarias son muy infrecuentes. De las de origen esofágico la más frecuente es el leiomioma. Los GISTS esofágicos suponen <1% de todos los GIST.



DISCUSIÓN

- Se realizó toracocentesis con **citometría de flujo del líquido pleural** que mostró inmunofenotipo de monoclonalidad B, sugerente de LNH B difuso de células grandes.
- Dado el riesgo quirúrgico del paciente se decide realizar **EBUS**: citología positiva de malignidad compatible con linfoma, con inmunofenotipo de LNH B de célula grande.
- Ante el empeoramiento clínico del paciente se inicia quimioterapia (CHOP-R), con mejoría de la insuficiencia respiratoria en los días posteriores y salida de UCI.
- Dada la mejoría clínica se realiza **biopsia quirúrgica (VATS)** de la masa mediastínica, con resultado AP definitivo de *Linfoma de Burkitt*:
 - inmunohistoquímica positiva para CD20 y CD10, y negativa para TDT, CD23, CD5, CD3 y BCL2.
 - Estudio molecular de c-myc positivo.
 - Actividad proliferativa 100%.
- Ante los nuevos resultados se cambia la línea de quimioterapia a Burkimab y se añade terapia intratecal con metotrexate.

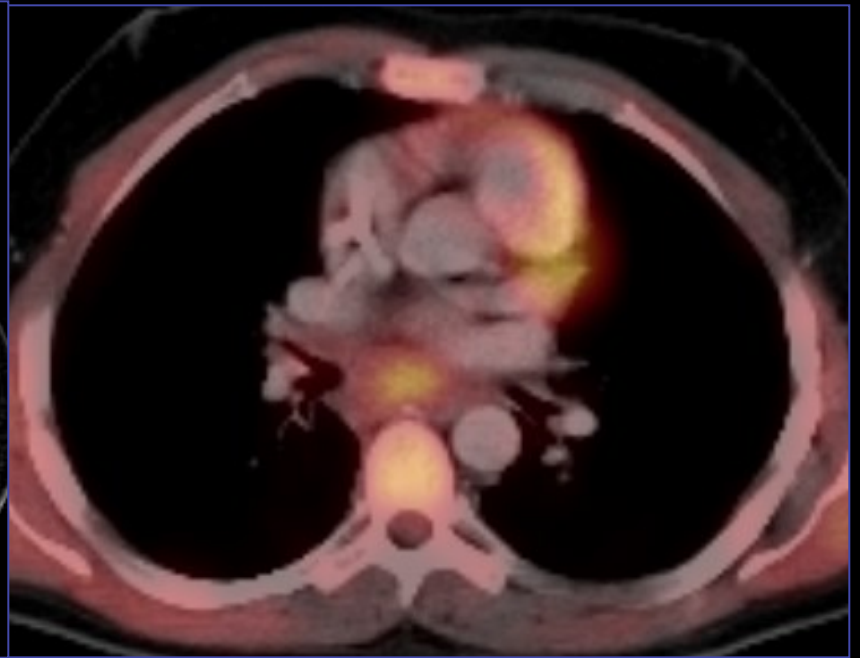
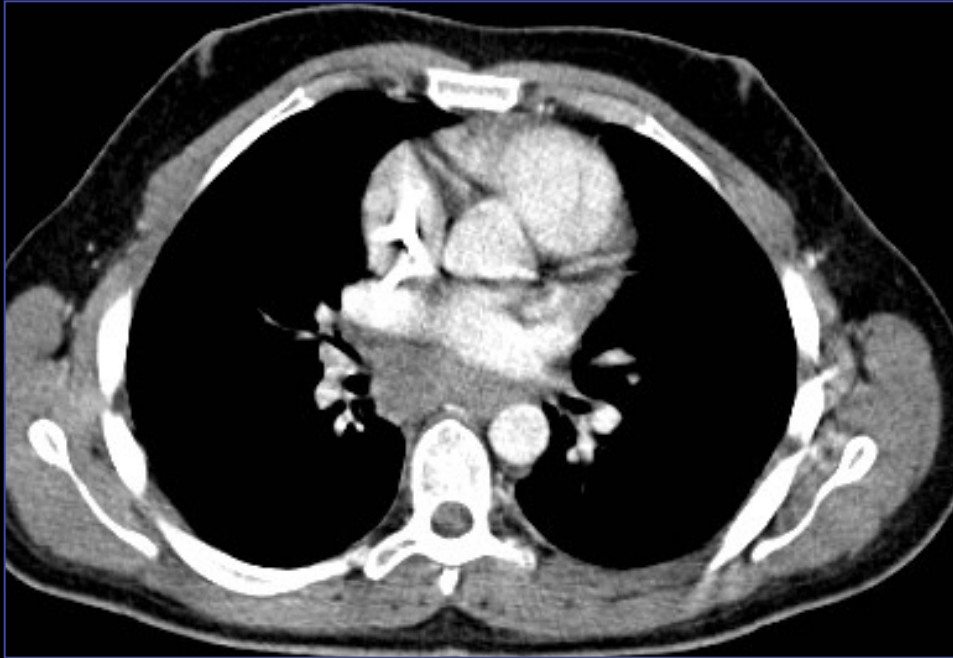


DIAGNÓSTICO FINAL

Linfoma de Burkitt esporádico



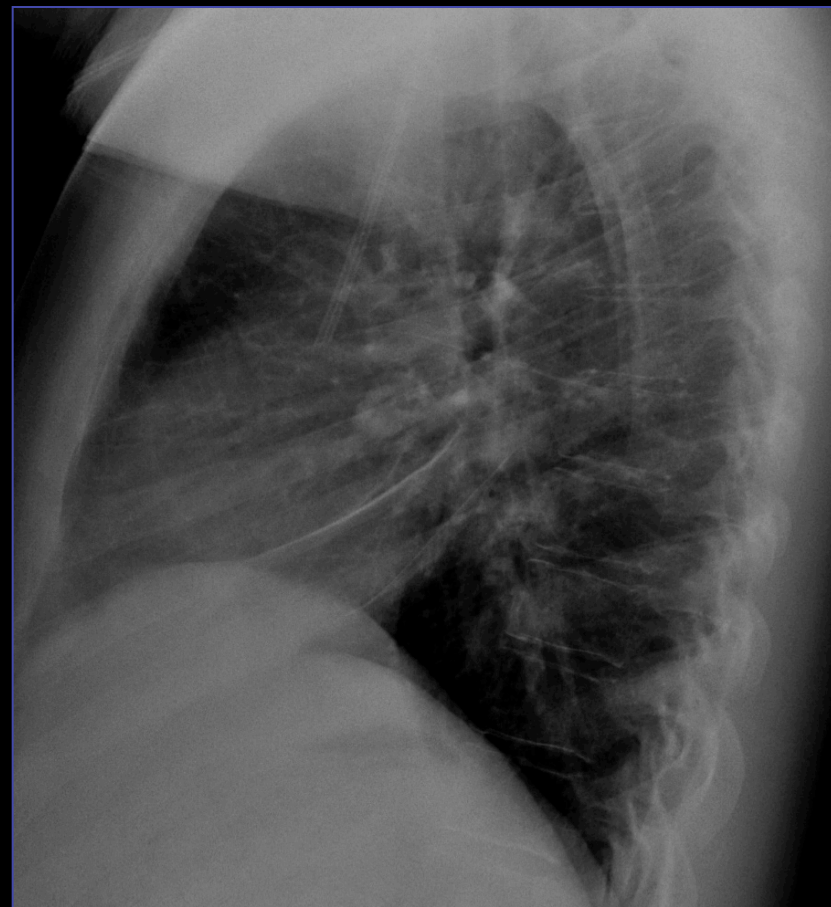
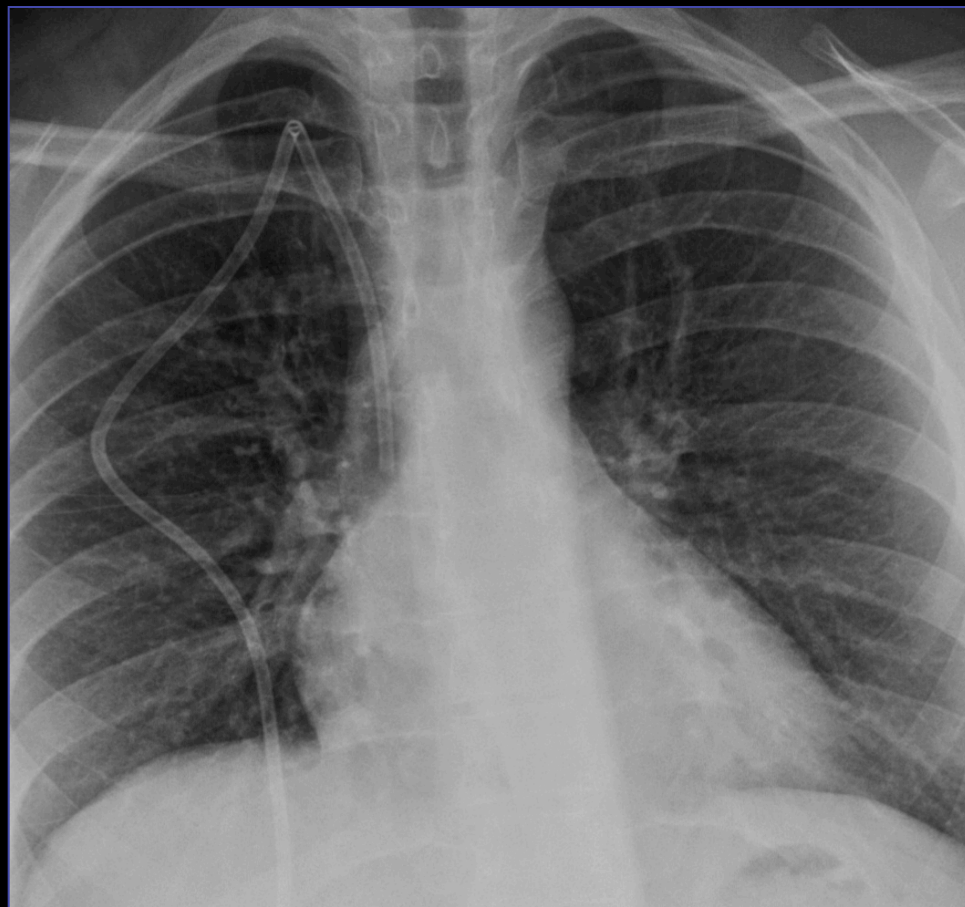
IMÁGENES COMPLEMENTARIAS



Estudio de PET-TAC a los 2 meses del tratamiento, que muestra reducción de la masa mediastínica con foco central de captación de FDG correspondiente a tumor residual viable



IMÁGENES COMPLEMENTARIAS



Rx de control a los 5 meses de tratamiento con normalización de los contornos mediastínicos



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- El linfoma de Burkitt es un linfoma no Hodgkin de células B muy agresivo con un crecimiento muy rápido.
- Hay tres variantes clínicas:
 - Endémica (africana), se da en niños y suele presentarse con masas faciales o mandibulares. Es rara la afectación mediastínica o adenopática inicial.
 - Esporádica: supone el 30% de los linfomas pediátricos y *<1% de los tumores en adultos*.
 - Asociado a inmunosupresión (fundamentalmente infección por VIH con $CD4 > 200$). Es frecuente la afectación de ganglios linfáticos, médula ósea y sistema nervioso central.
- La infección crónica por el virus de Epstein Barr se da en prácticamente todos los casos endémicos, y hasta en un 40% de los asociados a inmunosupresión, mientras que solo ocurre en una minoría de los esporádicos.
- La forma esporádica suele presentarse como enfermedad abdominal, con síntomas de obstrucción intestinal, hemorragia digestiva, perforación intestinal o simulando un apendicitis. Puede verse afectación de estómago, íleon, ciego, mesenterio, riñones, gónadas, mama, médula ósea y sistema nervioso. Si hay adenopatías, suelen ser localizadas. *La afectación mediastínica es infrecuente.*



DESCRIPCIÓN DE LA ENTIDAD

- El diagnóstico definitivo se basa en la biopsia, que debe ser quirúrgica o mediante BAG (la PAAF es insuficiente para la correcta tipificación):
 - Morfología: patrón de “cielo estrellado”, constituido por un fondo de células tumorales basófilas y mezclados con ellas histiocitos benignos de citoplasma claro que han ingerido células tumorales apoptóticas. Alto índice de proliferación celular con muchas mitosis y Ki-67+ de casi 100%.
 - Citogénética: el LB se caracteriza por una traslocación del protooncogen MYC del brazo largo del cromosoma 8. La más frecuente (80%) es la t(8;14).
 - Inmunofenotipo: las células tumorales expresan antígenos asociados a las células B (CD19, CD20, CD22, CD79a), marcadores asociados a los centros germinales (CD10 y BCL6), y no expresan típicamente BCL2 ni CD23.
- La PET-TC es la técnica de elección para la estadificación inicial y para la valoración de la respuesta.



INTERÉS DOCENTE

- Importancia de la lectura sistemática de la radiografía de tórax para detectar la patología mediastínica.
- Presentación clínica de un linfoma mediastínico como insuficiencia cardiaca en un paciente joven, causada por la compresión de la aurícula izquierda.
- Necesidad de biopsia quirúrgica o en su defecto BAG para la tipificación de los linfomas.



BIBLIOGRAFÍA

- Carter BW et al. ITMIG classification of mediastinal compartments and multidisciplinary approach to mediastinal masses. *Radiographics* 2017; 37:413-436
- Pedrosa CS, Cabeza B. El mediastino. En: Pedrosa CS. *Diagnóstico por Imagen. Vol.1.* McGraw-Hill-Interamericana, Madrid, 1997. pp.431-475.
- Boiselle PM. The mediastinum: anatomy. En: McLoud TC, Boiselle PM. *Thoracic Radiology: the requisites.* Mosby, Philadelphia, 2010. pp: 339-346.
- Boiselle PM. Mediastinal masses. En: McLoud TC, Boiselle PM. *Thoracic Radiology: the requisites.* Mosby, Philadelphia, 2010. pp: 346-368.
- Freedman AS, Aster JC. UptoDate. Epidemiology, clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of Burkitt lymphoma. This topic last updated: Jan 24, 2018.
- Cabeza B, Moreno MJ, Rodríguez R. Tumores hematológicos. En: *Actualizaciones SERAM. Imagen en Oncología.* Ed. Panamericana, Madrid, 2008. pp. 128-136.