

## Caso Clínico

# Linfoma no-hodgkin primario de laringe

## Primary laryngeal no-hodgkin's lymphoma

**RESUMEN**

Los linfomas no-Hodgkin (NHL) son neoplasias linfáticas relativamente frecuentes en cabeza y cuello, tanto en nódulos linfáticos como fuera de ellos. La laringe es uno de los lugares de localización menos frecuentes. Presentamos el caso clínico de un linfoma No-Hodgkin de laringe. Hemos revisado la literatura y discutimos sobre el tratamiento y la evolución de esta enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:**

Laringe, linfoma.

**SUMMARY**

*Non-Hodgkin lymphoma (NHL) is a relatively frequent lymphatic system tumor in the head and neck region with both nodal and extranodal localizations. Larynx is one of the least frequent extranodal sites. A Non-Hodgkin lymphoma of larynx is reported. We review the literature and comment about treatment and evolution of this disease.*

**KEY WORDS:**

*Larynx, lymphoma.*

### Introducción

Los LNH son un grupo heterogéneo de neoplasias que tienen su origen en la proliferación de células linfoides detenidas en diversas etapas de su desarrollo madurativo. Sus características dependen básicamente del tipo de célula proliferante, del órgano donde se desarrolla y de el volumen tumoral. Los LNH extranodales aparecen generalmente en lugares donde existe el tejido linfóide como el intestino delgado o la parótida, pero no siempre es así, pudiendo aparecer en órganos que carecen de éste tejido, como el estómago y glándula tiroides.

### Caso Clínico

Se trata de un varón de 80 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital con un cuadro de disfonía de más de un mes de evolución, disfagia y disnea intensa.

Por laringoscopia indirecta se observó una gran protrusión a expensas sobretodo de estructuras de hemilaringe izquierda con mucosa de aspecto normal. La laringe estaba rotada y no se observaba la luz glótica.

La palpación cervical denotaba la presencia de una masa laterocervical izquierda, en contiguidad con cartílago tiroides de ese lado.

Se realizó traqueostomía de urgencia y toma de biopsias y se solicitó TAC cervical, que informó de la presencia de una masa endolaríngea que produce una estenosis concéntrica de la luz glótica y que infiltra seno piriforme, cartílago tiroides, lóbulo tiroideo izquierdo, músculo esternocleidomastoideo, y musculatura prevertebral, sospecha de sarcoma o carcinoma anaplásico de tiroides.



TAC, corte axial. Imagen tumoral endolaríngea con extensión extralaríngea.

Las biopsias fueron negativas, por lo que se realizó nueva toma de endolaríngea, y también de la masa cervical, dada la accesibilidad de la misma.

El resultado histológico fue de Linfoma difuso de células grandes tipo B, CD20+++ , CD3-, por lo que fue remitido al servicio de hematología donde se realizó estudio de extensión estandar incluyendo Rx torax, biopsia ósea, TAC cervico-toraco-abdominal, gammagrafía ósea y hematimetría completa. Se descubre así la presencia de masas en ambos lóbulos inferiores pulmonares y en tejido perirrenal izquierdo. El resto del estudio fue normal

Se inició tratamiento poliquimioterápico CHOP ( ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona) con buena respuesta inicial. Tras el primer ciclo se aprecia clara reducción de volumen tumoral.

Durante la administración del segundo ciclo aparece una neutropenia intensa que conlleva el desencadenamiento de una sucesión de complicaciones infecciosas que determinan el fallecimiento del paciente.

## Discusión

Los LNH primarios de laringe son extremadamente raros, siendo muy escasos los descritos en la literatura (1, 2). Generalmente son linfomas No-Hodgkin de célula B (3, 4), aunque existen algunos casos de estirpe T (3). Son lesiones de predominio masculino y al igual que en el resto de localizaciones extranodales cabe esperar un aumento de su incidencia con la aparición del VIH (6).

El origen de estas lesiones parece estar en el tejido linfoide existente en la lámina propia de la supraglotis y los ventriculos laríngeos. Es por ello por lo que suelen presentar como lesiones submucosas y polipoideas, tal como ocurrió en este caso.

La clínica de estas lesiones es totalmente inespecífica, no pudiendo diferenciarse de otros tumores laríngeos. Predominan la disfonía, disnea, tos, disfagia y pérdida de peso (3,5).

El estudio actual de los LNH debe incluir para un correcto diagnóstico diferencial, un tipaje inmunofenotípico y un correcto diagnóstico de extensión.

El estudio inmunofenotípico de los LNH de célula B determina la expresión de diferentes moléculas específicas de esta línea celular, como los antígenos CD19, CD20, CD22 y CD79. Ello permite una clasificación unificada según los criterios de la Revised European-American Classification of Lymphoid Neoplasms (REAL).

El estadio tumoral se orienta en base a los criterios de Ann Arbor, resultando imprescindible la realización de TAC toracoabdominal, biopsia ósea y gammagrafía ósea.

La evolución de estas lesiones es lenta, con escasas diseminaciones que suelen ser tardías. En el caso presentado esto no

se cumple, apareciendo desde el momento del diagnóstico diseminaciones locales y a distancia.

Los tratamientos más utilizados son la radioterapia y la quimioterapia, generalmente en tratamientos combinados. La cirugía no se contempla como opción en estos tumores. Dado el escaso número de casos descritos, no se ha podido establecer un tratamiento idóneo de consenso. Algunos autores defienden la radioterapia aislada (2), otros la quimioterapia (7), y otros la combinación de ambos (8).

Si bien la supervivencia a 5 años es buena, se observa un alto índice de recidivas tardías, estableciéndose en las mejores series una supervivencia media de 67 meses (2).

## Bibliografía

1. Perez MC, Plaza G, Villalón L, et al. Linfoma laríngeo primario. Acta otorrinolaring Esp. 1999; 50 (1): 68-71.
2. Ansell S, Habermann T, Hoyewr J, et al. Primary laryngeal lymphoma. Laryngoscope 1997, 107: 1502-1506.
3. MacLennan KA, Schofield JB. Haemopoietic neoplasms. En: Ferlito A, ed. Neoplasms of the larynx. Edinburgh, Scotland: Churchill Livingstone; 1993; 327-336.
4. Isaacson PG, Wright DH. Extranodal malignant lymphoma arising from mucosa-associated lymphoid tissue. Cancer 1984; 53: 2515-2524.
5. Levine HL, Tubbs R. Nonsquamous neoplasms of the larynx. Otolaryngol Clin North Am 1986; 19:475-88.
6. Damborenea J, García JA, Vicente P. Linfoma inmunoblástico maligno de célula-B de seno maxilar en paciente VIH+. ORL-DIPS 1998; 5:10.
7. Kawaida M, Fukuda H, Shiotani A, et al. Isolated NonHodgkin's malignant lymphoma of the larynx presenting as a large pedunculated tumor. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1996; 58: 171-4.
8. Cohen SR, Thompson JW, Siegel SE. Non-Hodgkin's lymphoma of the larynx in children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1987, 96: 357-61.

## Comentario de páginas Web

En esta ocasión recomendamos visitar la dirección en Internet del centro para enfermedades de la voz de la Universidad de Wake Forest:

<http://www.thevoicecenter.org>

El centro es dirigido por el profesor James A. Koufman, quien ha producido numerosas publicaciones de reconocido prestigio en el ámbito de la patología vocal, destacando por su impacto en la otorrinolaringología mundial las referidas al reflujo faringoesofágico. Desde la página de presentación se puede acceder directamente a prácticamente todos los contenidos que presenta en la red, lo que permite un abordaje rápido, aunque a costa de una presentación un tanto austera.

La mayor parte de los contenidos presentan información científica sobre algunos problemas vocales, con una extensión variable, nunca excesiva, pero destacando junto a cierta información divulgativa, la presencia de textos de interés para los otorrinolaringólogos, con algunos contenidos sobre temas que están en la cresta de la ola de la laringología. Los principales contenidos científicos se encuentran agrupados bajo los epígrafes siguientes: cantantes y canto, nódulos vocales y pólipos, reflujo y trastornos de la voz, disfonía espasmódica, enfermedades de la laringe -capítulo extraído de un libro de texto dedicado a las laringitis-, cirugía de la disfonía espasmódica aductora. En el apartado "what's new" se exponen los resúmenes

de las últimas publicaciones generadas en este centro. Un atlas de imágenes limitado, pero interesante y de buena calidad merece ser explorado en: "gallery of laryngeal pathology". Se encuentra una revisión general de los problemas vocales de tipo divulgativo, para público en general, en: "about voice disorders".

Desde una perspectiva personal los aspectos más relevantes son los que hacen referencia a la técnica quirúrgica de denervación-reinervación para el tratamiento de la distonía aductora en los casos mal controlados con la inyección de toxina botulínica, la revisión de la fonocirugía laringoplástica, el tratamiento de las cicatrices de las cuerdas vocales y el contenido sobre el reflujo faringoesofágico.