

LINFOMA ANAPLÁSICO DE CÉLULAS GRANDES



AFECTACIÓN CUTÁNEA Y TAPONAMIENTO CARDIACO COMO
FORMA DE PRESENTACIÓN EN UN NIÑO DE 2 AÑOS

Gema Mira-Perceval Juan
R2. Pediatría. HGUA.
Tutor: Dr. Pedro J. Alcalá Minagorre
12 de Febrero 2015



Motivo de consulta:

Niño de 21 meses remitido desde centro privado por síndrome febril prolongado

■ **Antecedentes Personales**

- Embarazo controlado y normoevolutivo. RNT 40 eg/AEG 3500 gr
- Lactancia artificial. Alimentación complementaria sin incidencias
- No alergias ni intolerancias conocidas
- Correctamente vacunado (incluido Prevenar y Varivax)

■ **Antecedentes Familiares**

- Madre: psoriasis y artritis secundaria
- Abuela materna: proceso autoinmune no filiado
- Padre y hermano sanos

En su centro de referencia...

Fiebre, tos seca, lesiones papulocostrosas en abdomen
Amoxicilina-clavulánico (80/mg/kg/día)

(24/11/13)



Infección respiratoria

Neumonía lóbulo medio

Neumonía lóbulo medio y derrame pleural asociado

Aparición de nuevas lesiones cutáneas, hepatomegalia

Síndrome febril prolongado (24 días fiebre)

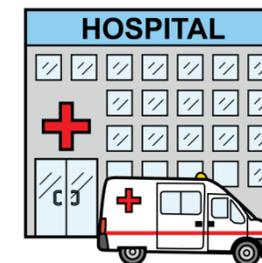


3/12/13

Cefotaxima y Salbutamol inhalado

7/12/13

Cefotaxima + Vancomicina



Pruebas Complementarias: centro de referencia

- **Sangre Periférica** : normal
- **Serología:**
 - *Chlamydia pneumoniae* IgM **positivo débil**, IgG negativo
 - VVZ IgG positivo, IgM negativo
 - CMV, VEB, Legionella, Toxoplasma y Mycoplasma, Bartonella y Rickettsia negativo.
- **Hemocultivo:** negativo

- **Ecografía abdominal:** adenopatías mesentéricas en FII, la mayor de 10mm
- **Valoración por Dermatología**
Recomienda biopsia de las lesiones para descartar sd. Linfoproliferativo vs histiocitosis.
- **Prueba tuberculina:** ausencia de induración

HEMOGRAMA

	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Hemoglobina	Plaquetas
17/12/13	15100/mmc	54%	19%	14%	8,1 g/dl	421 000 /mmc

BIOQUÍMICA

PCR 10.19 mg/dl, resto normal
(incluyendo función hepática, inmunoglobulinas y complemento)

A su llegada a nuestro Hospital
18/12/13

Peso: 13.200kg (P75-90) **Talla:** 82.5cm (P50-75) **PC:** 47.5cm (P10)
Tª: 36.8°C **TA:** 120/72mmHg **FC:** 77lpm

EF

- Leve **palidez** cutánea, no de mucosas
- Lesiones eritematosas **pápulo-nodulares** en tronco
- Adenopatías laterocervicales, axilares e inguinales inespecíficas
- AC: normal. Pulsos braquiales y femorales presentes y simétricos
- AP: buena entrada de aire bilateral, leve **hipoventilación** base derecha
- Abdomen: globuloso, blando y depresible, **hepatomegalia** de 2-3 traveses de dedo y polo de bazo



Pruebas complementarias

- **Rx tórax (18/12/13):** Signos bronquiales agudos, con atelectasia/condensación del lóbulo medio. Pequeño derrame pleural derecho con pequeña cantidad de líquido en cisura menor



- **Rx cráneo (18/12/13) :** No se identifican lesiones focales

Pruebas complementarias

HEMOGRAMA

	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Hemoglobina	Plaquetas
19/12/13	25 730/mmc	60%	26,5%	11,5%	8,4 g/dl	429000 /mmc
23/12/13	20 330/mmc	58%	27%	6,5%	8,5 g/dl	575000/mmc

BIOQUÍMICA (19-23/12)

PCR 10.58 mg/dl, 9, 34 mg/dl.

VSG 108 mm

LDH 366 , 328

- Iones, perfil hepático, perfil renal normal
- Perfil férrico hierro 17,9-22,7 con depósitos adecuados.

Pruebas complementarias

OTRAS PRUEBAS

Sangre periférica Inmunofenotipo (19-23/12): No poblaciones anómalas. No alteraciones reseñables. Salvo anemia hipocrómica. Leucocitosis con neutrofilia y refuerzo de la granulación

Serología perfil fiebre de origen desconocido

Autoinmunidad: negativo

Biopsia/Punch de la lesión por Servicio de Dermatología . *“Infiltrado Histiocitoide Atípico”*

Valoración por Cardiología Pediátrica (27/12/13): FOP pequeño. Sin otros hallazgos

Evolución



Afebril. Buen estado general en las primeras 24 horas de ingreso

Alta a domicilio
30/12/13

Pendiente:

- Informe definitivo de anatomía patológica de lesión en piel
- Control clínico y analítico 7/01/14 en Planta Pediatría

Control en CC.EE.

Evolución clínica adecuada en domicilio desde el alta

- Afebril
- Bronquitis leve los 5 días previos

Evolución radiológica adecuada

Rx de tórax: no signos de derrame, no consolidación, pequeña atelectasia en ápex

8/01/14

21/01/14

HEMOGRAMA

	Leucocitos	Neutrófilos	Linfocitos	Monocitos	Hemoglobina	Plaquetas
8/01/14	18620/mmc	19%	54%	5%	11.10 g/dl	330 000 /mmc

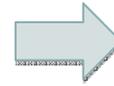
BIOQUIMICA: PCR de 0.39 LDH: 419 U/L. **VSG 75 mm** Resto normal

SANGRE PERIFÉRICA: dianocitos, hipocromía, microcitos. No otras alteraciones

Control en CC.EE.

21/01/14

Asintomático durante un
periodo de 21 días
EF/ Polipnea y quejido
inspiratorio



Rx



Cardiología Pediátrica

- Ecocardiografía urgente
- Derrame pericárdico masivo con taponamiento cardíaco



Cardiología Pediátrica

- Colapso de cavidades derechas en diástole signo precoz de taponamiento cardiaco

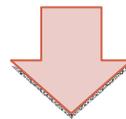


Actitud Urgente



Pericardiocentesis evacuadora urgente en quirófano

- Drenaje torácico ecodirigido
- Radiología intervencionista
- Drenaje tipo Pigtail
- 180 cc de material serohemático
- Se envían muestras para cultivo y bioquímica



UCI



UCI

Punción-extensión de médula ósea → inicio tratamiento corticoideo
(Metilprednisolona 2mg/kg/día)

Nuevas **biopsias cutáneas** por parte de dermatología de pápula a nivel pliegue inguinal derecho y espalda

TAC TORACO-ABDOMINAL:

- Derrame pericárdico.**
- **Adenopatías** axilares y supraclaviculares derechas **inespecíficas**
- Derrame pleural bilateral** con atelectasias gravitacionales asociadas
- Hepatoesplenomegalia** sin lesiones focales

UCI



Pruebas complementarias



ONI

Estudio de líquido pericárdico

- **Citología:** Fondo hemático con celularidad polimorfa con atipia nuclear sospechosas
- **Inmunofenotipo:** Infiltración pericárdica por linfoma anaplásico CD30 +

Estudio de biopsia cutánea

- Proceso linfoproliferativo T CD30/ALK positivo
- Linfoma No Hodgkin T, Anaplásico ALK positivo

ONI

**Completar estudio
de extensión**

Médula ósea no infiltrada

LCR normal

RMN craneal sin alteraciones

ECO abdominal

Gammagrafía sin alteraciones

**QMT
Protocolo
Internacional
Linfoma Anaplásico
2003**

Prefase

- Dexametasona
- Ciclofosfamida

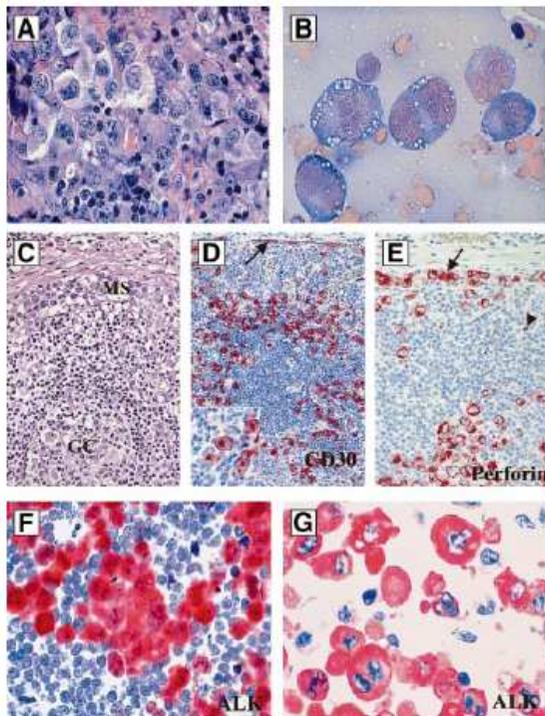
Ciclo A

- Dexametasona
- Metrotexate
- Ifosfamida
- ARA-C
- VP-16

Ciclo BM

- Dexametasona
- Metrotexate
- Ciclofosfamida
- Doxorrubicina

Linfoma Anaplásico de Células Grandes



1) Linfoma Anaplásico Cutáneo Primario (C-ALCL)

2) Linfoma Anaplásico Primario Sistémico (S-ALCL)

- ALK + (Translocación t (2;5))
- ALK -

70%

Estadio diseminado de la enfermedad en el momento del diagnóstico

- Síntomas y signos constitucionales
- Alta incidencia de afectación extranodal: piel, SNC, pulmón, MO, bazo e hígado
- Raros los casos de afectación miocárdica o pericárdica

Case report

Cardiac anaplastic large cell lymphoma in an 8-year old boy

Melchior Lauten^{a,*}, Simon Vieth^b, Christopher Hart^c, Wilhelm Wossmann^d, Birte Troger^a,
Christoph Härtel^a, Martin Bethge^a, André Schrauder^b, Gunnar Cario^b

^a Department of Paediatrics, University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Germany

^b Department of General Paediatrics, University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Germany

^c Department of Congenital Heart Disease and Paediatric Cardiology, University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Germany

^d Justus Liebig University, Paediatric Haematology and Oncology, Gießen, Germany

Case Report

Pericardial involvement as an initial presentation of anaplastic large cell lymphoma

Purushothaman Muthusamy MD Stephen Ebrom MD Stephen D. Cohle MD Nasir Khan MD FACP FRCP(UK)

Conclusión

- La norma clínica es pensar en lo más común, por ello al escuchar el galope de cascos, piense en caballos no en cebras... *If you hear hoofbeats, look for horses, not zebras !!*
- Importante, realizar un adecuado diagnóstico diferencial: de lo más común y plausible a la posibilidad diagnóstica improbable o enfermedad rara...por si las cebras

