

Linfoma ótico manifestado como parálisis facial

Otic lymphoma manifested as facial paralysis

Elena Sánchez-Legaza • M^º Paz Garrastazul Sánchez • Wasim Elhendi • Irene Vazquez Muñoz

RESUMEN

Los linfomas del temporal suelen ser metástasis locorregionales. Su clínica es inespecífica o atípica, sin asociarse a síntomas generales. Son inusuales, aumentando su prevalencia en inmunodeficiencia crónica; y cursan con histología de alto grado y rápida evolución, aunque responden bien al tratamiento con quimioterapia.

Palabras clave: Linfoma No Hodgkin, oído, VIH

ABSTRACT

Temporal bone lymphomas are usually localized metastasis. Its symptoms are undefined or atypical, and they are not related to any general symptoms. They are unusual although its prevalence increases in chronic immunodeficiency, they have a high-grade histology, although they respond well to treatment with chemotherapy.

Keywords: Non-Hodgkin lymphoma, ear, HIV

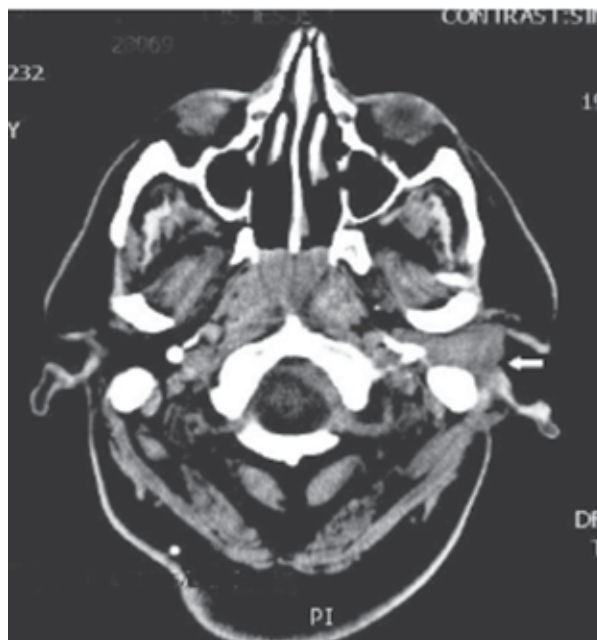
CASO CLÍNICO

Paciente varón de 45 años que acude por parálisis facial periférica izquierda tras otitis de repetición de un mes de evolución.

Antecedentes personales: Esquizofrenia, VIH + estadio C3, serología Lues +. Exploración: pólipo o tejido inflamatorio pardo de consistencia media que ocupa todo el CAE izquierdo con parálisis facial periférica izquierda grado III sin focalidad neurológica. TAC: ocupación del tercio interno del CAE, caja timpánica y mastoides izquierdas por masa de densidad de tejido blando, sin erosión ósea (figura 1). Tras mejoría de otorrea, persistencia de la parálisis facial y toma de biopsia negativa, se realiza mastoidectomía radical izquierda, resultando linfoma no Hodgkin (LNH) difuso de células B grandes.

FIGURA 1

TAC: ocupación del CAE, caja timpánica y mastoides izquierdas sin erosión ósea



Al mes ingresa en Urgencias por afasia motora izquierda con TAC y RM: ocupación del oído medio con destrucción del CAE y mastoides izquierdos e invasión hacia cavidad intracraneal y parénquima cerebral parieto-temporal izquierdos más edema perilesional y cuadro

Elena Sánchez-Legaza

FEA de ORL, FEA de HEMATOLOGÍA Hospital de Punta Europa, Cádiz

M^º Paz Garrastazul Sánchez

FEA de ORL, FEA de HEMATOLOGÍA Hospital de Punta Europa, Cádiz

Wasim Elhendi

FEA de ORL, FEA de HEMATOLOGÍA Hospital de Punta Europa, Cádiz

Irene Vazquez Muñoz

FEA de ORL, FEA de HEMATOLOGÍA Hospital de Punta Europa, Cádiz

Correspondencia:

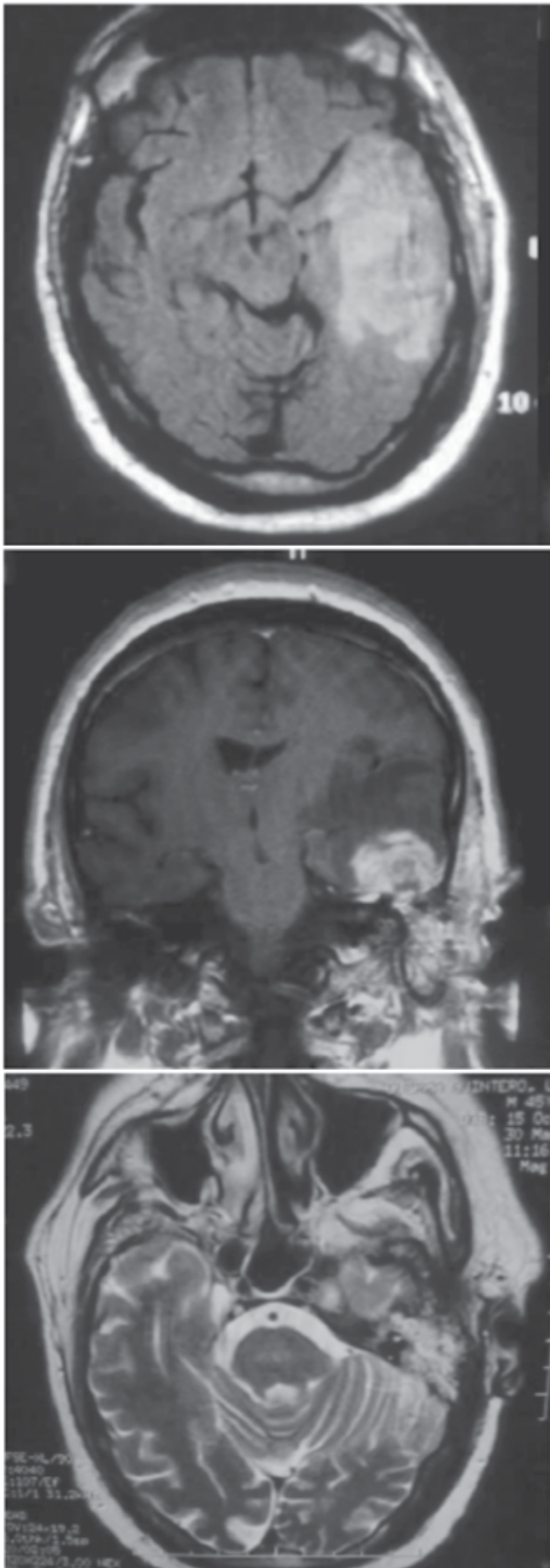
Elena Sánchez Legaza

C / Obispo Hurtado 25, 2º B

18004 Granada

e-mail: manpro1910@hotmail.com

FIGURA 2
RM: afectación del OI y parénquima cerebral parieto-temporal izquierdos más edema perilesional



poliadenopático a distintos niveles, predominando el cervical (figura 2), diagnosticándose de LNH difuso de células B grandes extranodal del oído izquierdo, peñasco temporal, parénquima cerebral e hígado en estadio IV-A.

Se aplica Dexametaxona a altas dosis más 4 ciclos de quimioterapia, esquema RMC (Rituximab, Metrotexate y Citarabina a altas dosis), obteniéndose una respuesta parcial (según criterios de Cheson, basado en PET: desaparición de lesión cerebral y hepática con ocupación del oído medio izquierdo) con persistencia de la parálisis facial, por lo que se trata con 2 ciclos con C-CHOP (Ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona) y autotrasplante de progenitores hematopoyéticos, complicándose con varias crisis de pancitopenia, mucositis... y espondilodiscitis L2-L3 por *S. epidermidis*. Actualmente, respuesta completa (confirmado con PET) sin parálisis facial.

DISCUSION

Los linfomas del hueso temporal son excepcionales, representando metástasis de otros linfomas¹. Se han descrito en oído medio, mastoides (los más frecuentes), oído externo e interno². Los LNH de cabeza y cuello son los segundos LNH extranodales en frecuencia, tras el tracto gastrointestinal.

Su incidencia está aumentada en inmunodeprimidos, de hecho en VIH + es la segunda neoplasia más frecuente. Los LNH asociados a VIH suelen ser de células B extranodales (50%), de rápida progresión y con histopatología de alto grado. Surgen de mucosa del antro, tímpano, y tejido linfoide del epitelio. Su clínica es inespecífica o atípica, como parálisis facial resistente a tratamiento médico de rápida progresión³. Suelen asociarse a linfadenopatías.

A nivel de CAE es excepcional, solo 7 casos publicados, y su clínica es inespecífica con lesiones mínimas, y no presenta: otorrea, hipoacusia de transmisión, otorragia, ni síntomas generales. Su diagnóstico es histológico confirmado con inmunohistoquímica tras varias biopsias⁴. Pueden ser metástasis de LNH de mastoides o linfoma /leucemia diseminado.

El LNH del SNC primario es rarísimo (< 0.5%), pero su afectación en el curso del LNH es 5 - 30%, dependiendo del tipo, estando predispuestos los inmunodeprimidos⁵. Se realizaría diagnóstico diferencial con tumores benignos y malignos del oído, sobre todo, carcinoma escamoso y metástasis.

No existe un protocolo terapéutico establecido, por la baja casuística y variabilidad en su clasificación, requiriendo un tratamiento individualizado basado en corticoides, quimioterapia y radioterapia⁶. En el 50 %, se realizó cirugía, como primera medida antes de tener un diagnóstico histológico definitivo, y en 100% se completó con quimioterapia y/o radioterapia. La cirugía es solo viable en lesiones localizadas en oído y

en herniaciones cerebrales⁷.

Su pronóstico depende del tipo de linfoma y estado general del paciente. Se desconoce la eficacia de la profilaxis del SNC⁸. Los LNH de células B tienen mejor pronóstico que los de célula T, pues la quimioterapia es más efectiva. Habitualmente, mueren por las complicaciones derivadas de los efectos neurotóxicos del tratamiento, sin evidencia de recurrencia del linfoma⁹.

El LNH del CAE es extremadamente raro, aunque su incidencia aumenta en inmunodeprimidos, cursando con histología de alto grado. Su clínica es atípica e inespecífica, por lo que debe sospecharse en estos pacientes si no mejora con tratamiento médico habitual.

Referências bibliográficas:

1. Knapp FB, Rieh E, Spreer J, Klenzner T, Maier W. Primary B-cell non-hodgkin lymphoma of the internal auditory canals: case report and literature review. HNO 2008; 56(6): 633-7
2. Gonzalez Delgado A, Argudo Marco F, Sánchez Martínez N, Sprekelsen Gassó C. Linfoma no hodgekiniano de célula T del conducto auditivo externo. Acta otorhinolaryngol Esp 2008; 59(4): 200-1.
3. Fish BM, Huda R, Dundas FR, Path F, Lasser H. B- cell lymphoma of the external auditory meatus. J Laryngol Otol 2002; 116(1): 39-41.
4. Shuto J, Ueyama T, Susuky M, Mogi G. Primary lymphoma of bilateral external auditory canals. Am J otolaryngol 2002; 23(1): 49-52.
5. Gerstner E, Batchelor T. Primary central nervous system lymphoma. Arch Neurol 2010; 67(3): 291-7.
6. Shinichirou H, Akito H. Malignant lymphoma of the internal auditory meatus. A case report. Otolaryngol Head Neck Surg (Tokyo) 1998; 70: 339-43.
7. Scott SN, Hurgess RC, Weber PC et al. Non – Hodgkin lymphoma of the middle ear cleft. Otolaryngol Head Neck Surg 1997; 117: 203-5.
8. Kieserman SP, Finn DG. Non- Hodgkin's lymphoma of the external auditory canal in an HIV- positive patient. J Laryngol Otol 1995; 109: 751-4.
9. Sheldon H, Winston H, Hers D. Primary B cell lymphoma of the external auditory canal. Ear Nose Throat J Sept 2006.