

# El linfoma primario del páncreas en la población pediátrica

B.R. Arenas García

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Princesa. Madrid. España.

La afectación primaria del páncreas por un linfoma no Hodgkin es extraordinariamente rara en niños y adolescentes. De hecho, sólo hemos encontrado tres casos publicados en lengua inglesa de linfomas primarios del páncreas en niños.

Presentamos el caso de una niña de 13 años diagnosticada de linfoma primario del páncreas. Describimos los hallazgos de imagen en la ultrasonografía y en la tomografía computarizada. Planteamos el diagnóstico diferencial con otros tumores pancreáticos de la población pediátrica y realizamos una revisión bibliográfica.

**Palabras clave:** tumores pancreáticos, linfoma, no hodgkiniano, pediátrico.

## INTRODUCCIÓN

Los linfomas son los tumores malignos más frecuentes en la infancia después de las leucemias y de las neoplasias del sistema nervioso central<sup>1</sup>. Los linfomas intraabdominales representan aproximadamente entre el 30 y el 40% de todos los linfomas de la población infantil<sup>2</sup>. Los linfomas no Hodgkin pueden presentar invasión extranodal y de órganos sólidos, pero la afectación pancreática por estos tumores es muy rara<sup>3</sup>.

Sólo tenemos conocimiento de tres casos publicados en lengua inglesa de linfomas primarios del páncreas en niños. Dos de ellos<sup>1,4</sup> tenían una breve historia de ictericia y dolor abdominal y el otro<sup>5</sup> comenzó con pancreatitis aguda.

Presentamos el caso de una niña de 13 años diagnosticada de linfoma primario del páncreas con afectación pericárdica en el momento del diagnóstico. Describimos los hallazgos radiológicos y planteamos el diagnóstico diferencial con otros tumores pancreáticos de la población pediátrica, junto con una revisión bibliográfica.

## Primary pancreatic lymphoma in pediatric patients

Primary involvement of the pancreas in non-Hodgkin's lymphoma is extremely rare in children and adolescents. Indeed, we have only found three cases of primary pancreatic lymphoma in this population published in the English literature.

We report the case of a 13-year-old girl diagnosed with primary pancreatic lymphoma. We describe the ultrasonography and computed tomography findings, discuss the differential diagnosis with other pancreatic tumors that affect pediatric patients, and review the literature.

**Key words:** pancreatic tumors, lymphoma, non-Hodgkin's, pediatrics.

## CASO CLÍNICO

Una niña de 13 años sin antecedentes clínicos de interés fue referida a nuestro hospital por dolor epigástrico, ictericia, coluria y acolia. Además, la paciente había sufrido varios episodios de cefaleas y síncope en las últimas semanas.

En la exploración física, la paciente mostraba una intensa ictericia. Tenía fiebre de 38 °C. Su abdomen era blando y depresible y no se palparon masas ni visceromegalias.

Los estudios iniciales del laboratorio incluyeron: albúmina en suero de 3,7 g/dl, bilirrubina total de 10,76 mg/dl, fosfatasa alcalina de 223 U/l, aminotransferasa de alanina (ALT, SGPT) de 326 U/l, aminotransferasa de aspartato (AST; GOT) de 176 U/l y lactato deshidrogenasa (LDH) de 591 U/l.

En el estudio de ultrasonografía (US) abdominal se observó una lesión hipoecoica de 3 cm en la cabeza del páncreas, con dilatación del conducto pancreático y de la vía biliar intra y extrahepática, así como distensión de la vesícula biliar (fig. 1). La tomografía computarizada (TC) realizada tras la administración de contraste oral e intravenoso mostró una masa hipovascular en la cabeza pancreática (fig. 2). No se evidenciaron adenopatías. Una ecocardiografía mostró un importante derrame pericárdico.

En la cirugía se encontró una masa de 3 x 4 x 5 cm en la cabeza del páncreas. Presentaba márgenes mal definidos e infiltraba el duodeno. El eje vascular esplenoportal, los vasos mesentéricos y la vena cava inferior estaban respetados. Se realizó una pancreatoduodenectomía cefálica con resección completa del tumor.

El diagnóstico anatomo-patológico fue linfoma no Hodgkin de células B de la cabeza del páncreas con infiltración de la pared duodenal. En la biopsia de médula ósea no se hallaron signos de invasión tumoral. En la citología del derrame pericárdico se identificaron células neoplásicas de estirpe linfoide.

### Correspondencia:

BLANCA ROSA ARENAS GARCÍA. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital de la Princesa. C/ Diego de León, 62. 28006 Madrid. España. blancarenas@terra.es

Recibido: 13-I-05

Aceptado: 16-VI-05

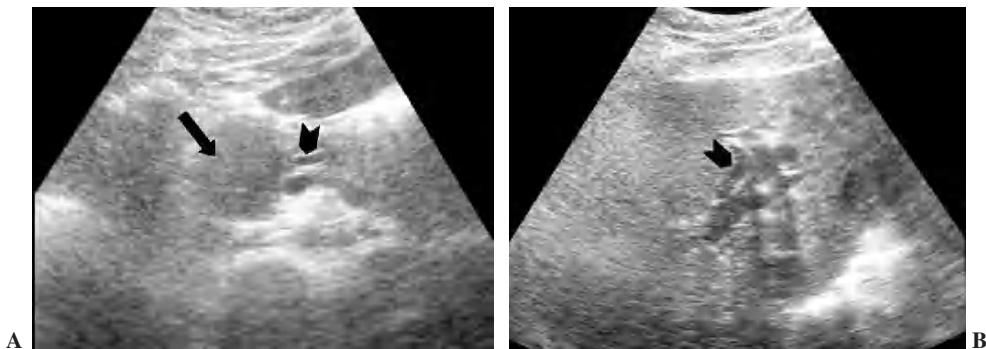


Fig. 1.—Ecografía. (A) Muestra una masa hipoeoica en la cabeza pancreática (flecha) y dilatación del conducto pancreático (cabeza de flecha). (B) Se observa dilatación de la vía biliar intrahepática (cabeza de flecha).

El diagnóstico final fue linfoma no Hodgkin de células B de la cabeza del páncreas con afectación pericárdica (estadio III). La paciente recibió quimioterapia y permanece libre de enfermedad 22 meses después del diagnóstico.

## DISCUSIÓN

Que conozcamos, sólo se han publicado tres casos en lengua inglesa de linfomas primarios del páncreas en la población pediátrica<sup>1,4,5</sup>. Los hallazgos de imagen de este tumor fueron similares a los de otras neoplasias sólidas del páncreas. En dos casos<sup>1,4</sup> se encontró con la US una masa sólida, esférica y homogénea en la cabeza del páncreas que aparecía hipovascular en la TC realizada con contraste intravenoso. En el otro caso<sup>5</sup> se observó un aumento global del tamaño de la glándula pancreática con masas homogéneas hipoeocicas de 2-3 cm en el parénquima. En los tres casos<sup>1,4,5</sup> existía dilatación de los conductos biliares intra y extrahepáticos. En ningún caso se observaron adenomegalias intraabdominales.

Nuestra paciente mostró una masa en la cabeza del páncreas de características inespecíficas en las técnicas de imagen. Las neoplasias pancreáticas son muy raras en la población pediátrica, por ello nuestro diagnóstico diferencial debe incluir los tumores pancreáticos más frecuentes en esta edad.

Hemos encontrado dos importantes estudios retrospectivos de tumores pancreáticos malignos en niños y adolescentes<sup>6,7</sup>. Una

revisión de casos acontecidos durante 20 años (desde 1971 a 1991)<sup>6</sup> incluyó cinco neoplasias malignas del páncreas: tres tumores sólido-quísticos, un tumor secretor de insulina y un pancreatoblastoma. En una revisión de casos ocurridos en 35 años (desde 1967 a 2002)<sup>7</sup> se identificaron 17 pacientes cuyos tipos tumorales fueron: siete tumores sólidos pseudopapilares, cinco pancreatoblastomas, dos neoplasias endocrinas, dos tumores neuromecanodérmicos primitivos y un carcinoma de células acinares. No se halló ningún linfoma.

En estas series<sup>6,7</sup> los tumores sólidos pseudopapilares aparecieron predominantemente en adolescentes de sexo femenino y el pancreatoblastoma pareció ser ligeramente más frecuente en niños que en niñas. Los demás tipos tumorales no demostraron diferencias de distribución por sexo. Los síntomas iniciales más comunes fueron el dolor abdominal, la masa y la ictericia. Otros fueron la pérdida de peso, la anorexia, las náuseas y los vómitos, la diarrea y la hipoglucemia. La localización más frecuente de los tumores fue la cabeza del páncreas. La resección completa del tumor primario fue el procedimiento de elección en la enfermedad localizada (aproximadamente dos tercios de los casos). La quimioterapia y la radioterapia se utilizaron en tumores irresecables o recurrentes.

En imagen, los linfomas pancreáticos aparecen típicamente como una gran masa homogénea en la cabeza del páncreas con extensión extrapancreática<sup>8</sup>. Otras presentaciones menos frecuentes son masas en el cuerpo o cola pancreáticos y más rara

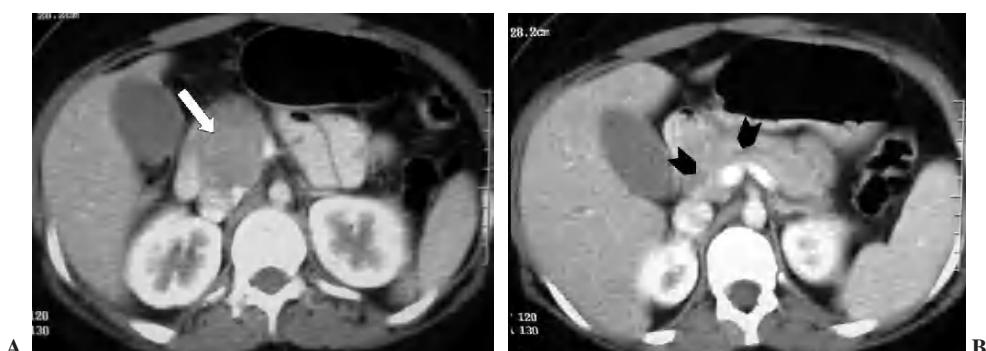


Fig. 2.—Tomografía computarizada (TC) con contraste oral e intravenoso. (A) Muestra una masa hipovascular en la cabeza pancreática (flecha) en contacto con el duodeno y próxima a los vasos mesentéricos. (B) Existe distensión de la vesícula biliar y dilatación del conducto biliar común y del pancreático (cabezas de flecha).

aún es la afectación difusa de toda la glándula<sup>8</sup>. En la población adulta, una masa hipovascular bien circunscrita en la cabeza pancreática sin dilatación significativa del conducto pancreático, acompañada de adenomegalias por encima del nivel de las venas renales, debe hacer sospechar el diagnóstico de linfoma (en el primario no hay afectación ganglionar inicial)<sup>9</sup>. Sin embargo, en nuestro caso, como en los tres casos de linfomas primarios del páncreas en niños revisados en la literatura<sup>1,4,5</sup>, el conducto pancreático estaba dilatado.

El tumor sólido-quístico, también llamado tumor de Franz, tumor sólido pseudopapilar, neoplasia sólida de epitelio papilar, etc.<sup>7</sup> aparece como una gran masa heterogénea, bien encapsulada en la cola del páncreas<sup>10</sup>. Estos tumores suelen contener zonas de hemorragia interna o degeneración quística<sup>10</sup>. Pueden identificarse tenues calcificaciones periféricas<sup>10</sup>. Es raro un comportamiento maligno de estos tumores<sup>11</sup>.

El pancreatoblastoma generalmente afecta al cuerpo y la cola pancreática<sup>12</sup>. Aparece como una gran masa heterogénea y multiquística en la TC<sup>12</sup>, a veces con calcificaciones agrupadas en racimo o en anillo<sup>13</sup>. Puede presentar una evolución agresiva con evidencia de extensión local y distal<sup>13</sup>.

Los tumores endocrinos del páncreas típicamente son masas hipervasculares hiperdensas en fase arterial<sup>14</sup>. Los tumores de gran tamaño pueden asociar calcificaciones, degeneración quística y necrosis<sup>14</sup>. Las lesiones múltiples y pequeñas resultan de difícil localización y pueden requerir la realización de ecografía intraoperatoria.

Los tumores neuroectodérmicos primitivos aparecen principalmente en la cabeza del páncreas<sup>15</sup>. Es un tumor generalmente agresivo, en el que la necrosis y la invasión local de estructuras vecinas son frecuentes<sup>15</sup>.

Los tumores de células acinares típicamente aparecen como masas de gran tamaño con una cápsula bien definida que se realiza tras la administración de contraste<sup>16</sup>. Es frecuente la existencia de una extensa área central hipodensa y de calcificaciones internas, pero no de focos de hemorragia<sup>16</sup>.

## CONCLUSIÓN

El linfoma primario del páncreas es una neoplasia muy rara en la población pediátrica, y los hallazgos de imagen son inespecíficos. Aunque en la población adulta una masa en la cabeza del páncreas sin dilatación del conducto pancreático es altamente sospechosa de linfoma, no hemos confirmado este hallazgo en los niños. A pesar de que es muy difícil que el radiólogo pueda sugerir con seguridad el diagnóstico preoperatorio de linfoma primario del páncreas en la población pediátrica, esta entidad debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de una masa pancreática sólida e hipovascular.

## BIBLIOGRAFÍA

- Pediatric case of the day. Non-Hodgkin's lymphoma in the pancreas. AJR Am J Roentgenol. 1992;158:1375-7.
- Murphy SB, Fairclough DL, Hutchison RE, Berard CW. Non-Hodgkin's lymphomas of childhood: an analysis of the histology, staging, and response to treatment of 338 cases at a single institution. J Clin Oncol. 1989;7:186-93.
- Ng YY, Healy JC, Vincent JM, Kingston JE, Armstrong P, Reznek RH. The radiology of non-Hodgkin's lymphoma in childhood: a review of 80 cases. Clin Radiol. 1994;49:594-600.
- Pietsch JB, Shankar S, Ford C, Johnson JE. Obstructive jaundice secondary to lymphoma in childhood. J Pediatr Surg. 2001;36:1792-5.
- Eisenhuber E, Schoefl R, Wiesbauer P, Bankier A. Primary pancreatic lymphoma presenting as acute pancreatitis in a child. Med Pediatr Oncol. 2001;37:53-4.
- Jaksic T, Yaman M, Thorner P, Wesson DK, Filler RM, Shandler B. A 20-year review of pediatric pancreatic tumors. J Pediatr Surg. 1992;27:1315-7.
- Shorter NA, Glick RD, Klimstra DS, Brennan MF, LaQuaglia MP. Malignant pancreatic tumors in childhood and adolescence: the memorial Sloan-Kettering experience, 1967 to present. J Pediatr Surg. 2002;37:887-92.
- Salvatore JR, Cooper B, Shah I, Kummet T. Primary pancreatic lymphoma: a case report, literature review, and proposal for nomenclature. Med Oncol. 2000;17:237-47.
- Merkle EM, Bender GN, Brambs H-J. Imaging findings in pancreatic lymphoma. AJR Am J Roentgenol. 2000;174:671-5.
- Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Beck KG, Ros PR, Adair CF. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation on 56 cases. Radiology. 1996;199:707-11.
- Friedman AC, Edmonds PR. Rare pancreatic malignancies. Radiol Clin N Am. 1989;27:177-90.
- Sheth S, Fishman EK. Imaging of uncommon tumors of the pancreas. Radiol Clin N Am. 2002;40:1273-87.
- Montemarano H, Lonergan GJ, Bulas DI, Selby DM. Pancreatoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. Radiology. 2000;214:476-82.
- Buetow PC, Miller DL, Parrino TV, Buck JL. Islet cell tumors of the pancreas: clinical, radiologic, and pathologic correlation in diagnosis and localization. Radiographics. 1997;17:453-72.
- Movahedi-Lankarani S, Hruban RH, Westra WH, Klimstra DS. Primitive neuroectodermal tumors of the pancreas. A report of seven cases of a rare neoplasm. Am J Surg Pathol. 2002;26:1040-7.
- Chiou YY, Chiang JH, Hwang JI, Yen CH, Tsay SH, Chang CY. Acinar cell carcinoma of the pancreas: clinical and computed tomography manifestations. J Comput Assist Tomogr. 2004;28:180-6.

### Declaración de conflicto de intereses.

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.