

LINFOMA MALT DE GLÁNDULA PARÓTIDA. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

MALT linfoma of the parotid gland. Case report

Guillermo FERNANDEZ GARCIA ; Carmen SALOM-COVENAS 

Hospital Universitario de Puerto Real. Servicio de Otorrinolaringología. Puerto Real. Cádiz. España.

Correspondencia: gfsanza@gmail.com

Fecha de recepción: 9 de febrero de 2022

Fecha de aceptación: 9 de agosto de 2022

Fecha de publicación: 10 de agosto de 2022

Fecha de publicación del fascículo: 24 de marzo de 2023

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: El linfoma tipo MALT es un tipo de LNH relacionado principalmente con inflamación autoinmune crónica en el caso de aparición sobre glándulas salivales. Los linfomas de la glándula parótida son una entidad infrecuente. Presentamos un paciente con linfoma tipo MALT de parótida, describiendo sus métodos diagnósticos y de tratamiento más empleados. Descripción: Mujer de 69 años con tumoración asintomática en cola de parótida y visión de estructuras nodulares en imagen de TC y RM con citología por PAAF negativa. Se realiza parotidectomía total hallando el diagnóstico de linfoma MALT de la zona marginal. Se completa tratamiento mediante esquema R-CHOP durante 4 meses, sin signos de recidiva al año. Conclusiones: Los linfomas de glándulas salivales son poco habituales y ocasionalmente sufren un retraso diagnóstico debido a su comportamiento benigno que mimetiza a tumores más familiares del área parotídea. Su sospecha y distinción son esenciales y no deben olvidarse en nuestro diagnóstico diferencial de masas parotídeas.

PALABRAS CLAVE: linfoma MALT de glándula parótida; linfoma de células B monocitoides

SUMMARY: Introduction and objective: The parotid gland lymphomas are encountered unfrequently. We present a case report from a MALT lymphoma of the parotid gland, describing its most employed diagnostic and treatment strategies. Description: 69 year old woman with an asymptomatic tumor in the parotid gland tail, showing a nodular image in CT y MRI and with a negative cytology by FAAB. We perform a total parotidectomy discovering a marginal zone MALT lymphoma. We complement the treatment with r-chop chemotherapy regimen during 4 months without recurrence signs after 1 year follow up. Conclusions: The salivary gland lymphomas are a rare entity that can be easily misdiagnosed by other common benign masses. We must suspect and don't forget this entity from our differential diagnosis diagram.

KEYWORDS: MALT lymphoma; parotid gland

INTRODUCCIÓN

Los linfomas de glándulas salivales son una entidad poco común, siendo la glándula parótida su localización más frecuente [1]. Dentro de los linfomas parotídeos, el 20 % corresponde a linfomas de Hodgkin (LH) y el 80 % conforma el grupo de linfomas no Hodgkin (LNH). Dentro de este último subtipo, se encuentran los linfomas asociados a mucosas (MALT), también conocido como linfoma de células B monocitoides, siendo el subtipo más común de linfoma extranodal primario y por ende, el más frecuentemente encontrado en la glándula parótida [2]. Sin embargo, los linfomas de glándulas salivales son globalmente una entidad poco habitual y ocasionalmente se diagnostican de manera inadecuada debido a su comportamiento relativamente benigno que mimetiza a tumores más familiares del área parotídea. Presentamos un caso clínico de linfoma tipo MALT de parótida, describiendo sus métodos diagnósticos y de tratamiento más empleados.

DESCRIPCIÓN

Mujer de 69 años que consulta por tumoración parotídea izquierda de crecimiento lento de 5 meses de evolución, no dolorosa. A la palpación, se aprecia una tumoración de 2 cm a nivel de la cola parotídea, así como una tumoración de 1 cm a nivel preauricular, ambas móviles, sin estar adheridas a planos profundos ni mostrar lesión en piel subyacente. TC cervical: estructura nodular de ambas glándulas

parótidas y submaxilares observándose un nódulo de mayor tamaño en la parótida izquierda. RM parotídea: Infiltración grasa de ambas glándulas parótidas, con imágenes nodulares intraparotídeas bilaterales, que como primera posibilidad sugieren ganglios intraparotídeos, más numerosos y de mayor tamaño en la glándula izquierda (Figuras 1 y 2). No conseguimos identificar una imagen dominante con características de señal diferentes que concuerden con los datos clínicos. Citología por PAAF: ausencia de células neoplásicas, sugestiva de adenoma pleomorfo. Se decide realizar una parotidectomía total izquierda pues había múltiples adenopatías tanto en lóbulo superficial como profundo guiada con neuroestimulador, conservando en su totalidad el nervio facial. Anatomía patológica: proliferación neoplásica linfoide de patrón difuso de células pequeñas irregulares con presencia de lesión linfoepitelial y centros germinales residuales compatible con linfoma MALT de la zona marginal. Expresión intensa para CD20 con ausencia de expresión para ciclina D1, CD23, Bcl6, CD10, 30 y 15; índice proliferativo (ki67) del 20 %. El caso se consultó al servicio de Hematología, donde completó el estadiaje y se inició el tratamiento mediante esquema R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, hidroxidaunorrubicina, vincristina y prednisona) durante 4 meses. El control posterior en consultas y las pruebas de control mediante TAC y PET-TAC mostraron una completa resolución del proceso al finalizar el tratamiento sin recidiva al año de seguimiento.

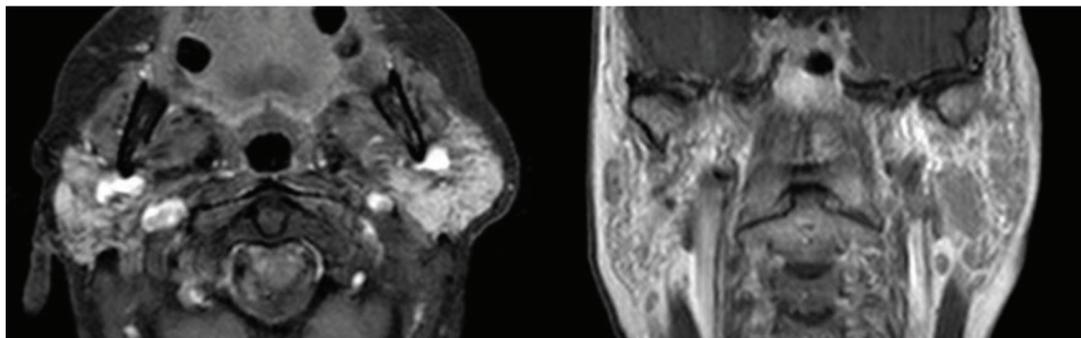


Figura 1. RM en T1 de glándulas parotídeas, planos axial (izquierda) y coronal (derecha).

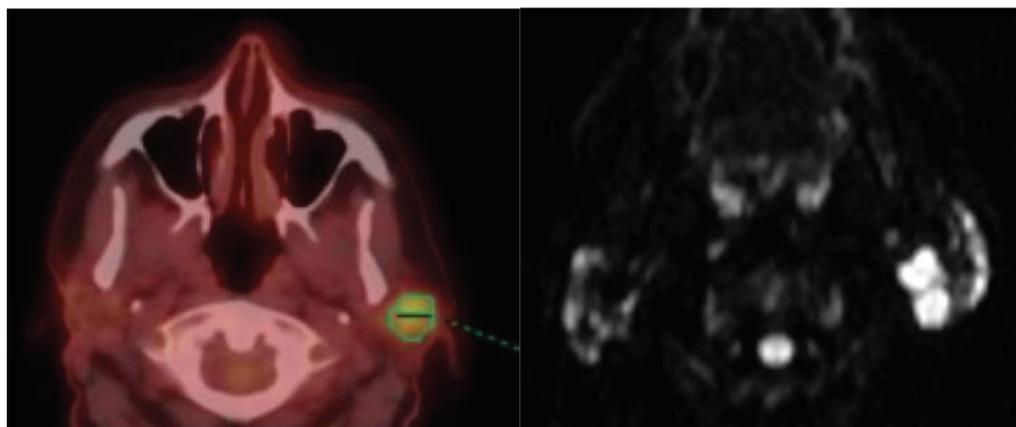


Figura 2. PET-TC (izquierda) y RM de difusión (derecha).

DISCUSIÓN

Los linfomas abarcan un heterogéneo grupo de tumores que nace de los sistemas reticuloendotelial y linfático y se originan principalmente en los nódulos linfáticos. Los tipos principales son linfoma de Hodgkin (LH) y linfoma no Hodgkin (LNH). Los linfomas derivados del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) se engloban dentro de los LNH, y fueron descritos inicialmente por Isaacson and Wright en 1983 [3].

Representa alrededor del 5-7.6 % de los LNH diagnosticados y es el subtipo más común de linfomas extranodales [4].

Su incidencia anual se estima en alrededor de 1/313.000 habitantes. Afecta mayoritariamente a personas de más de 60 años, con una ligera predominancia femenina en una proporción 1,5:1; como en nuestro caso descrito. Es muy poco frecuente en niños [5].

El estómago es la localización más frecuente de los linfomas tipo MALT (detectado hasta en un 90 % de casos), aunque puede abarcar potencialmente cualquier localización que albergue linfocitos B; describiéndose en glándulas salivales, tiroides, pulmón, anexos oculares, timo, mama, riñón... [6].

El área de cabeza y cuello representa el 34 % de los casos extraintestinales, localizándose en

orden de frecuencia en el anillo de Waldeyer, senos paranasales y las glándulas salivales [7].

La localización más habitual es la glándula parótida con 75 % de los casos, seguida de la submaxilar (23 %) y la sublingual (1 %) [8]. Los linfomas más comunes dentro de las glándulas salivales mayores son, en orden de frecuencia, el linfoma difuso de células grandes, el linfoma folicular y el linfoma tipo MALT, el cual abarca un 7.6 % del total de LNH.

La íntima asociación entre el linfoma tipo MALT y condiciones infecciosas/inflamatorias crónicas han sido bien establecidas en el caso de infección por *Helicobacter pylori* y su localización en el estómago [9,10]. Sin embargo, su etiología ha sido menos estudiada y corroborada en apariciones extraestomacales. Las glándulas salivales no presentan tejido tipo MALT, aunque se postula que puede adquirirse como resultado de una inflamación autoinmune crónica, siendo el síndrome de Sjögren la entidad más frecuentemente encontrada (78 %) [11].

Al igual que la mayoría de las tumoraciones benignas parotídeas, se presentan como una tumoración asintomática e inespecífica de crecimiento lento, que, sin embargo, muestra afectación multifocal sincrónica en el 50 % de los casos.

Las pruebas de imagen más empleadas son la TAC con contraste y la RM, sin evidencia de superioridad clara entre ambas. Muestran frecuentemente una lesión localizada o difusa en la glándula acompañada de múltiples quistes, que probablemente representan dilataciones focales de los ductos salivales producidos por la compresión de conductos terminales por los linfocitos neoplásicos. Estos quistes pueden asociar calcificaciones, probablemente resultado de lesiones inflamatorias, sin existir hallazgos patognomónicos [12]. La PET se muestra especialmente útil en el rastreo de formas multifocales, la detección de lesiones ocultas en áreas marginales de la parótida y el seguimiento posquirúrgico.

El diagnóstico por imagen es comparable con la citología en discernir lesiones benignas de

malignas. Además, el uso de la PAAF presenta una tasa del 32 % de falsos negativos, como ocurre en nuestra paciente; por lo que no se realiza de manera habitual [13]. Histológicamente muestra infiltrado de macrófagos y células plasmáticas, las cuales se presentan como linfocitos de gran citoplasma y núcleos irregulares, con destrucción parcial de la anatomía del parénquima glandular [14].

La parotidectomía se recomienda en tumores de localización única, aunque varios autores recomiendan la asociación con quimioterapia y/o radioterapia para evitar un mayor riesgo de recidiva. Su recurrencia es mayor que en los linfomas MALT gástricos, presentando tasas de hasta un 30 % en 5 años [15]. Es por ello que en casos diseminados o tras resecciones incompletas si se indica de manera uniforme el empleo de quimioterapia y/o radioterapia [3].

Su pronóstico es bueno, con una supervivencia mayor al 80 % a los 5 años [16].

CONCLUSIONES

Los linfomas de glándulas salivales son una entidad infrecuente. Su localización más habitual es la glándula parótida y su presentación indolente se mimetiza con otras tumoraciones benignas más comunes. Su diagnóstico se diferencia mediante el hallazgo de lesiones quísticas difusas en TC y RM y su tratamiento se aborda desde la cirugía, radioterapia y/o quimioterapia, según su localización, presentando buena tasa de supervivencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández A F, Espinoza N C, Mercado M V, Vallejos A H. Linfoma MALT de parótida, presentación de un caso clínico y revisión del tema. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2012;72(1): 79-86.
2. Dong Y, Wen F, Shi A, Guan HW, Ge Y, Jiang Y. Value of multidetector computed tomography in the diagnosis of mucosa-associated lymphoid tissue-lymphomas in the parotid gland: A case

- report and review of the literature. *Oncol Lett.* 2014;7(3):781-6.
3. Isaacson P, Wright DH. Malignant lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue. A distinctive type of B-cell lymphoma. *Cancer* 1983;52:1410-6.
 4. Joshi R, McNamara C. MALT lymphoma - Symptoms, diagnosis and treatment. *BMJ Best Practice.* Última revisión en 2020. Disponible en: <https://bestpractice.bmj.com/topics/en-us/878>
 5. Ribrag V. Linfoma MALT. Última actualización: Marzo 2010. Disponible en: Orphanet, <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>
 6. Cohen SM, Petryk M, Varma M, Kozuch PS, Ames ED, Grossbard ML. Non-Hodgkin's lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue. *Oncologist.* 2006;11(10):1100-17.
 7. Vega F, Lin P, Medeiros LJ. Extranodal lymphomas of the head and neck. *Ann Diagn Pathol* 2005;9(6):340-50.
 8. Celedón C, Ojeda JP, Agurto M, Olavarría C, Paredes A, Niklischek E et al. Tumores de glándulas salivales. Experiencia de 20 años. *Rev Otorrinolaringol Cir Cab. Cuello* 2002;62: 255-64.
 9. Wotherspoon AC, Doglioni C, Diss TC, Pan L, Moschini A, de Boni M et al. Regression of primary low-grade B-cell gastric lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue type after eradication of *Helicobacter pylori*. *Lancet.* 1993;342(8871):575-7.
 10. Fischbach W, Goebeler ME, Ruskone-Fourmes-traux A, Wündisch T, Neubauer A, Raderer M, Savio A; EGILS (European Gastro-Intestinal Lymphoma Study) Group. Most patients with minimal histological residuals of gastric MALT lymphoma after successful eradication of *Helicobacter pylori* can be managed safely by a watch and wait strategy: experience from a large international series. *Gut.* 2007;56(12):1685-7.
 11. Wöhrer S, Troch M, Streubel B, Zwerina J, Skrabs C, Formanek M, Hauff W, Hoffmann M, Müllauer L, Chott A, Raderer M. MALT lymphoma in patients with autoimmune diseases: a comparative analysis of characteristics and clinical course. *Leukemia.* 2007;21(8):1812-8.
 12. Zhu L, Wang P, Yang J, Yu Q. Non-Hodgkin lymphoma involving the parotid gland: CT and MR imaging findings. *Dentomaxillofac Radiol.* 2013;42(9):20130046.
 13. Urquhart A, Hutchins Ig, Berg Rl. Preoperative computed tomography scans for parotid tumor evaluation. *Laryngoscope* 2001;111(11 Pt 1): 1984-8.
 14. Bacon C, DU MQ, Dogan A. Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma: a practical guide for pathologists. *J Clin Pathol* 2007;60:361-72.
 15. Wenzel C, Fiebiger W, Dieckmann K, Formanek M, Chott A, Raderer M. Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue of the head and neck area: high rate of disease recurrence following local therapy. *Cancer.* 2003;97(9):2236-41.
 16. DI-Palma S, Simpson RHW, Skalova A, Leivo I. Major and Minor Salivary Glands. En: Cardesa, A., Sliotweg, P.J. (eds) *Pathology of the Head and Neck.* Springer, Berlin, Heidelberg, 2006; Ch.5: 154-5.