

lecciones aprendidas

LINFOMA CEREBRAL PRIMARIO DE EVOLUCIÓN RÁPIDA CON RESULTADO DE MUERTE.

RAPIDLY EVOLVING PRIMARY BRAIN LYMPHOMA RESULTING IN DEATH.

GONZALEZ FONTAN, J.¹, SUAREZ MIER, M. P.²

RESUMEN.

El linfoma cerebral primario es un linfoma no Hodgkin agresivo que se origina en el sistema nervioso central sin evidencia de linfoma en otra localización en el momento del diagnóstico [1],[2],[3],[4]. Presentamos el caso de una mujer de 17 años con antecedente de mielomeningocele, Arnold-Chiari tipo II, agenesia del cuerpo calloso con válvula ventrículo-peritoneal, vejiga neurógena y enterocistoplastia que presenta clínica de síncope y fiebre, que evoluciona de forma aguda (6 días) en ámbito hospitalario a un deterioro brusco del nivel de conciencia y a un cuadro de muerte encefálica. La familia presenta denuncia por posible malpraxis médica lo que determina la autopsia médico-legal. En pruebas de imagen (TC) no se constatan cambios respecto a TC de 5 años antes. La sospecha clínica es de distress respiratorio en contexto séptico. Diagnóstico preliminar de autopsia: shock séptico. Diagnóstico neuropatológico: Arnold-Chiari tipo II, hidrocefalia, edema cerebral y linfoma B de alto grado con compromiso del tronco encefálico lo que explicaría el deterioro neurológico y la muerte.

PALABRAS CLAVE: Linfoma alto grado. evolución aguda, malpraxis médica.

ABSTRACT.

Primary cerebral lymphoma is an aggressive Non-Hodgkin lymphoma that originates in the central nervous system without evidence of lymphoma, in any other location at the time of diagnosis. We present the case of a 17 year old woman with clinical history of: myelomeningocele, Arnold-Chiari type II, agenesis of corpus callosum with ventriculo-peritoneal valve, neurogenic bladder and enterocystoplasty. Initial clinical symptoms of fever and syncope progressed acutely (within 6 days) to hospital admission and conscious level deterioration with a clinical picture of encephalic death. Family raised concerns of clinical malpraxis which lead to medico-legal autopsy. On CT imaging no changes in comparison to the CT performed 5 years ago were observed. Clinical suspicion of respiratory distress associated to sepsis. PRELIMINARY DIAGNOSIS OF AUTOPSY: SEPTIC SHOCK. NEUROPATHOLOGICAL DIAGNOSES: Arnold Chiari Type II, hydrocephaly, cerebral oedema and high grade B Cell Lymphoma with brainstem compromise, that could explain neurological deterioration and death.

KEY WORDS: High grade lymphoma, acute deterioration, medical malpraxis.

CONTACTO: Juan González Fontán. Subdirección de Pontevedra del Instituto de Medicina Legal de Galicia. C/Tomas y Valiente

1 Medico Forense. Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Galicia. Subdirección de Pontevedra.

2. Servicio de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Departamento de Madrid.

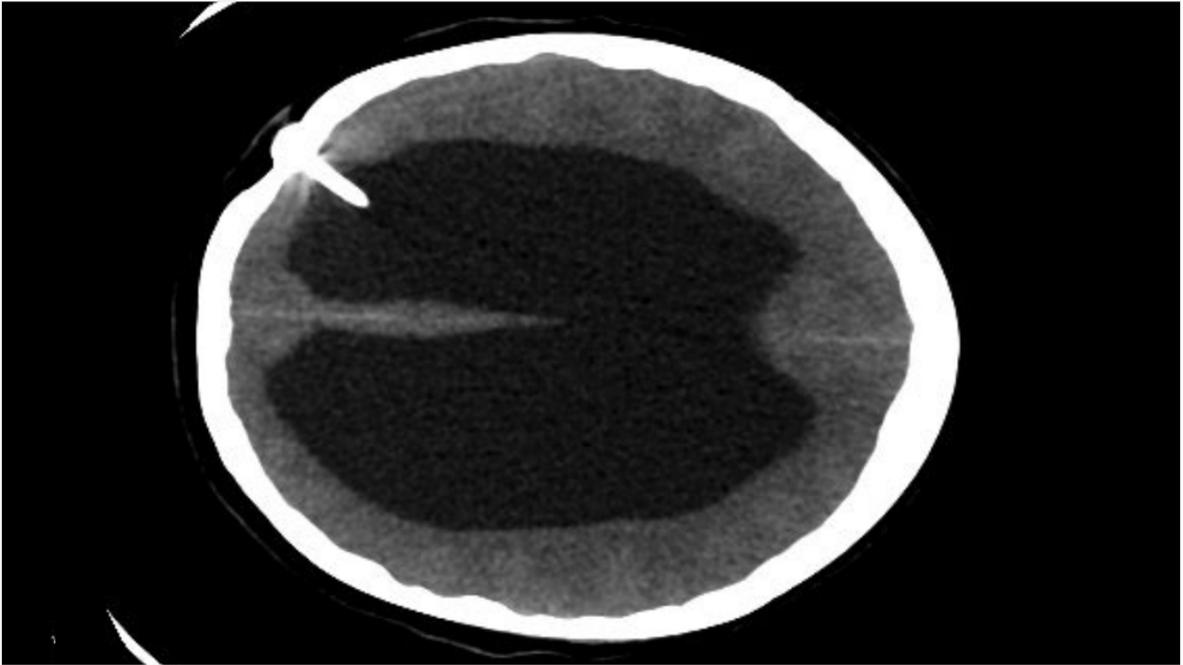


Figura 1. Hidrocefalia con catéter de derivación implantado en ventrículo lateral derecho.

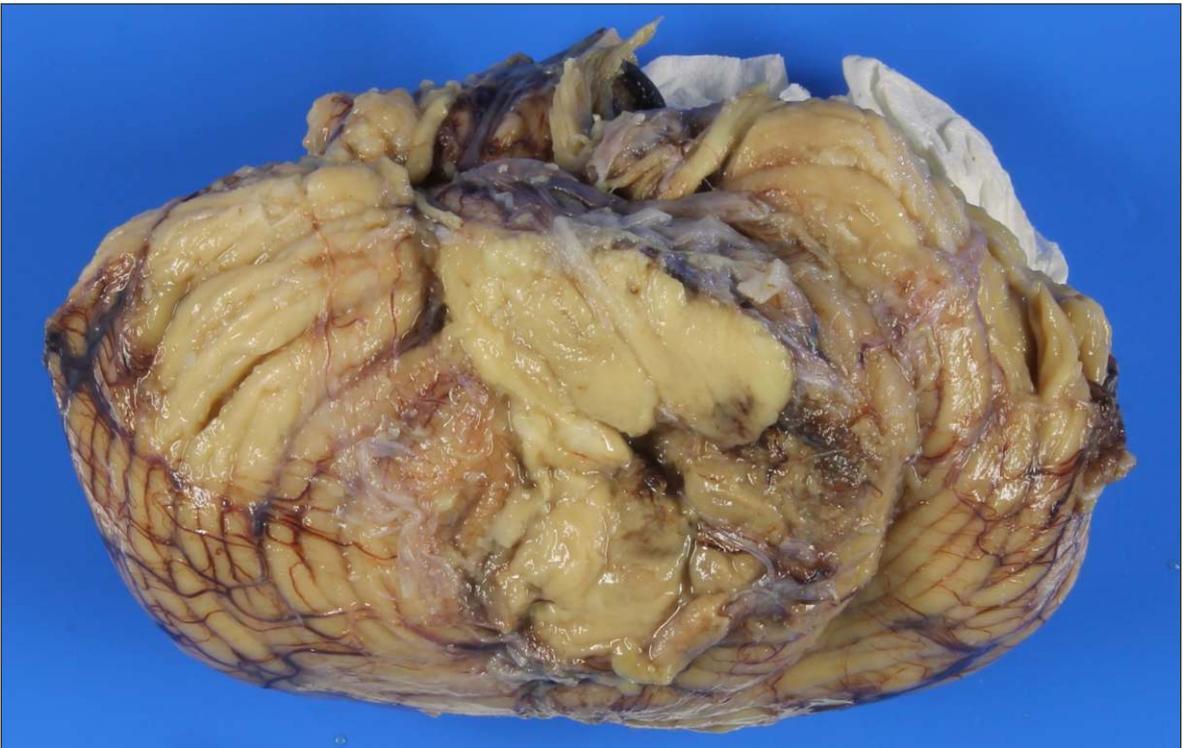


Figura 2. Descenso de amígdalas y vermis cerebeloso compatible con Arnold-Chiari tipo II. El aspecto necrótico asociado se debe a herniación.

Linfoma cerebral primario de evolución rápida con resultado de muerte.
GONZALEZ FONTAN, J., SUAREZ MIER, M. P.

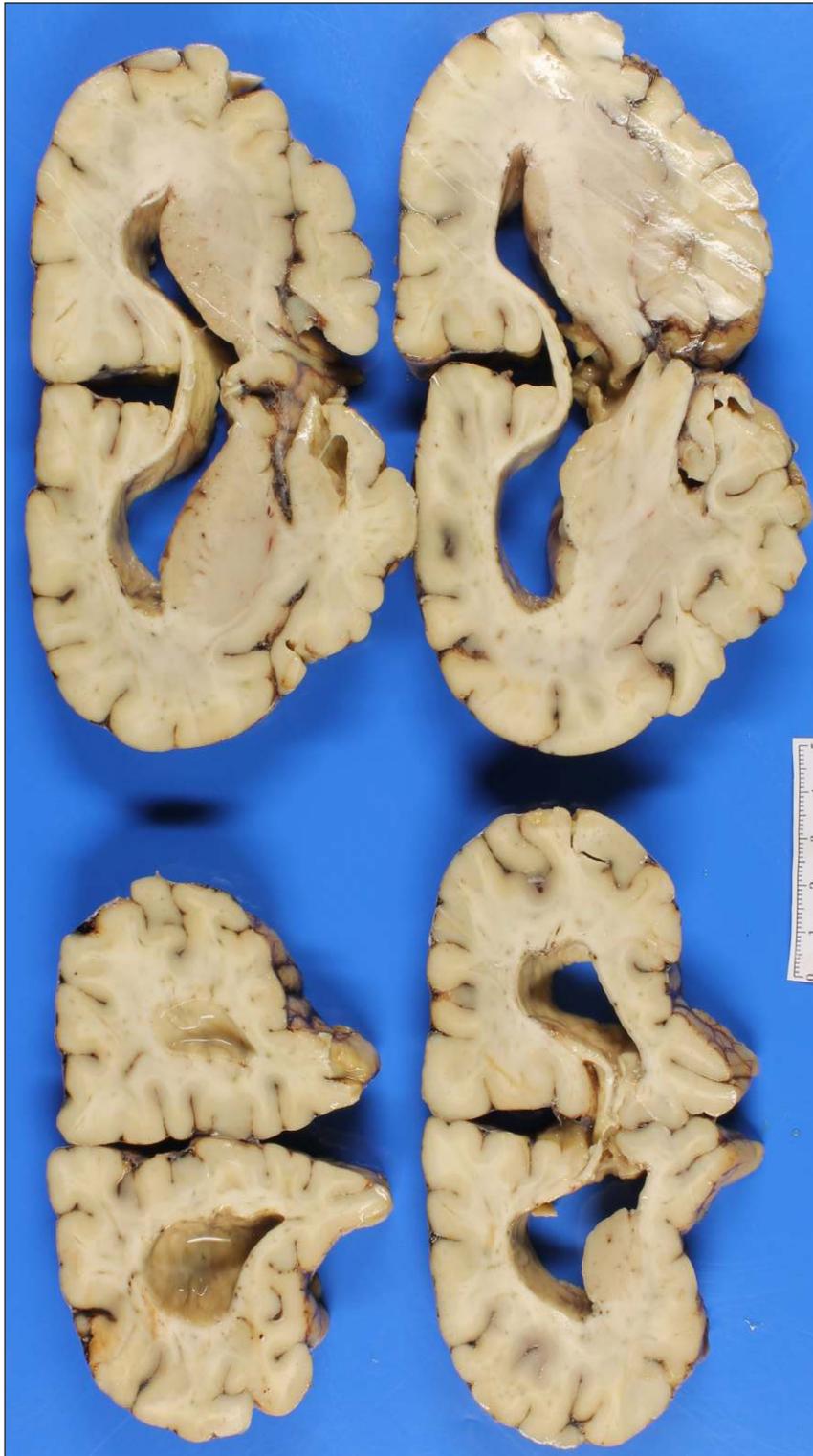
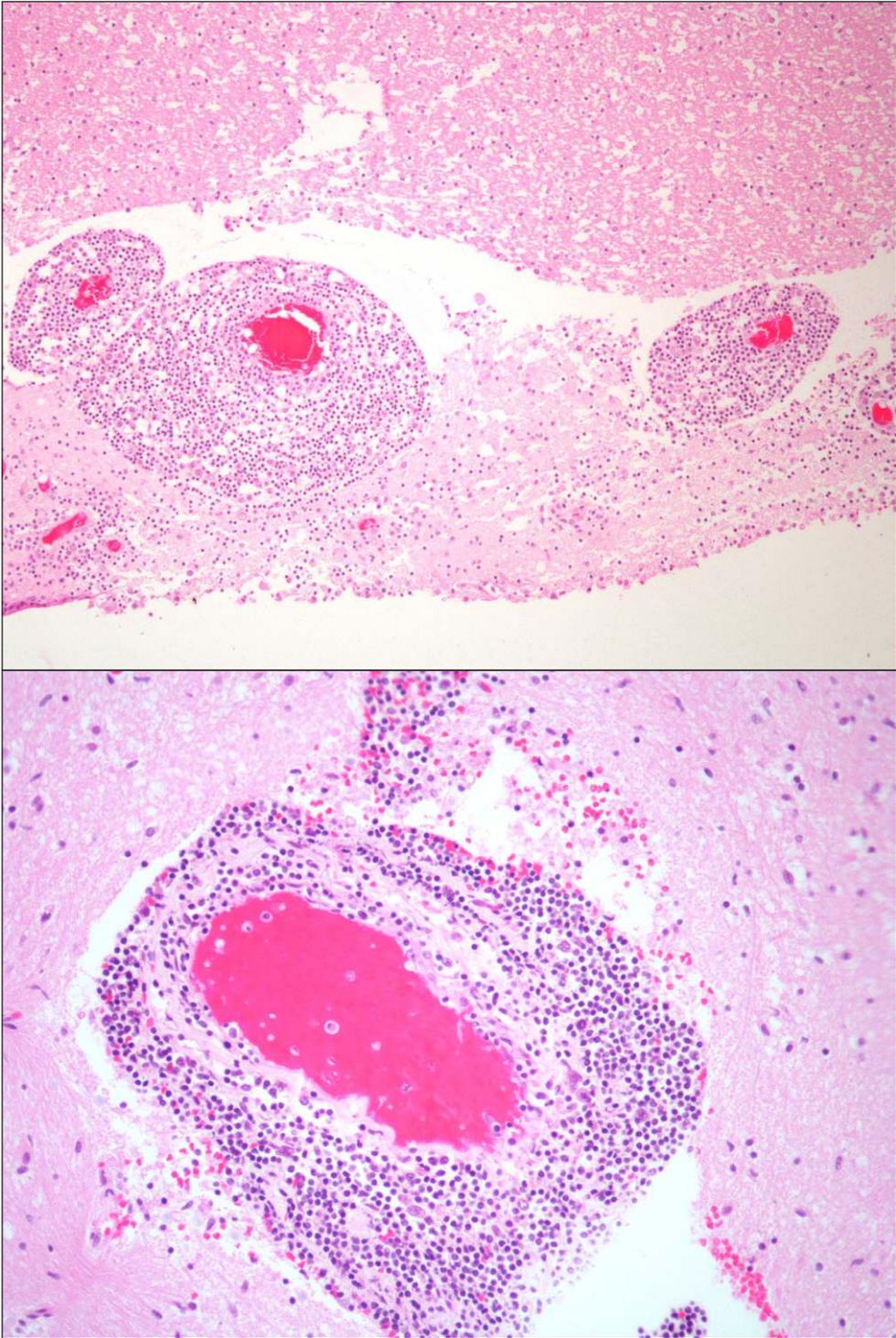


Figura 3. Hidrocefalia con adelgazamiento del cuerpo caloso.

Linfoma cerebral primario de evolución rápida con resultado de muerte.
GONZALEZ FONTAN, J., SUAREZ MIER, M. P.



Figuras 4. Infiltrado linfoide perivascular formando manguitos. A) cuerpo calloso. B) bulbo. El estudio con inmunohistoquímica fue positivo para CD45, CD20 y CD30 (marcadores de linfocitos B) y negativo para CD3, UCHL1, BCL2 y CD10 (marcadores de linfocitos T).

Linfoma cerebral primario de evolución rápida con resultado de muerte.
GONZALEZ FONTAN, J., SUAREZ MIER, M. P.

AGRADECIMIENTOS: Fernando Serrulla, José Valcárcel.

BIBLIOGRAFIA:

1. Gomez-Figueroa E, Peiro-Osuna RP, Reyes-Moreno I, Hernandez-Hernandez A, Gutierrez-Aceves A, Santos-Zambrano J, et al. Linfoma primario del sistema nervioso central: experiencia clínica en un centro neurológico. *Rev Neurol*. 2019. Jan 16;68(2):59-65.
2. Zazpe I, De Llano P, Gorosquieta A, Cabada T, Tuñón T, Vázquez A, et al. Linfoma cerebral primario: revisión bibliográfica y experiencia en el Hospital de Navarra en los últimos 5 años (2000-2004). *An Sist Sanit Navar*. 2005 Sep- Dec;28(3):367-77. Spanish. doi: 10.4321/s1137-66272005000500008. PMID: 16421615.
3. Alessandro L, Pastor Rueda JM, Villalonga JF, Bruno VA, Carpani F, Blaquier JB, Tognarelli S, Varela FJ, Muggeri A. Estudio retrospectivo de 48 casos de linfoma primario del sistema nervioso central [Retrospective study of 48 cases of primary central nervous system lymphoma]. *Medicina (B Aires)*. 2017;77(1):17-23. Spanish. PMID: 28140306.
4. Durán Alonso JC, Patrignani Ochoa J, Galva Borras MI, Carrero Carrero P. Clave diagnostica en el linfoma cerebral [The diagnostic key in cerebral lymphoma]. *Rev Clin Esp*. 1992 Apr;190(6):333-4. Spanish. PMID: 1598439.