

Presentación de casos

LINFOMA PRIMARIO DGN PULMON ASOCIADO A SINDROME DE SJÖGREN PRIMARIO

Se presenta un caso de Síndrome de Sjögren primario de aproximadamente 10 años de evolución por historia clínica, que se confirma por estudio anatomopatológico de las glándulas salivales menores, y el desarrollo de un linfoma primario de pulmón demostrado por estudios anatomopatológicos convencionales. Desde el punto de vista histoquímico se trata de una proliferación maligna de células B, lo que confirma su origen en el tejido linfoide asociado a las mucosas (MALT), cuya localización más frecuente es en estómago, pero que también puede verse en el pulmón, dependiente del tejido linfoide asociado a la mucosa bronquial (BALT).

INTRODUCCION

Los desórdenes hematológicos linfoproliferativos pueden involucrar al pulmón como parte de una diseminación sistémica o como una enfermedad primaria en la cual la alteración se desarrolla a partir del mismo tejido pulmonar (1).

Aunque el pulmón no se considera como un órgano linfoide, la gran riqueza que tiene de este tipo de tejido, y la poderosa estimulación antigénica a la que está sometido, tanto por la vía aérea como por la vía hematógena, lo hacen asiento de muchos desórdenes linfoproliferativos que van desde lesiones completamente benignas como la hiperplasia linfoide, hasta los linfomas propiamente dichos, pudiendo considerarlos todos como un conjunto de entidades (2), susceptibles de evolucionar unas hacia otras, como ocurre con la granulomatosis linfomatoide, hoy considerada entidad premaligna formando parte de las lesiones inmunoproliferativas angiocéntricas (3).

El compromiso torácico de los linfomas no Hodgkin es común, siendo la infiltración a los ganglios linfáticos mediastinales o hiliares la forma más frecuente, aunque las localizaciones pleural, bronquial o del parenquima pulmonar también se presentan (4).

Los linfomas no Hodgkin con cierta frecuencia se asocian a otras entidades, representando una coincidencia que podría reflejar una alteración inmunológica subyacente en algunos casos, y en otros la malignización de un proceso patológico primario, explicación que se le ha dado a la asociación con el síndrome de Sjögren (SS) primario (5).

El SS primario es una enfermedad autoinmune generalizada que se caracteriza por infiltración linfocitaria y destrucción de las glándulas exocrinas. Se asocia a una hiperactividad de las células B y a una fuerte predisposición a los linfomas B, siendo característica la presencia de autoanticuerpos contra las nucleoproteínas Ro y La y de factor reumatoideo (6, 7). La historia natural de esta enfermedad muestra la transición de una exocrinopatía autoinmune policlonal benigna a una proliferación monoclonal neoplásica de las células B, acompañada a menudo de un pico de K-IgM en el suero (8,9).

Esta entidad se asocia a una disminución de la actividad del sistema NK-Interferon (10), a la reducción de la producción de IL-2 y a la síntesis de factores autocrinos de crecimiento producidos por las células T y B que son importantes en la carcinogénesis (11).

Se presenta un caso de linfoma no Hodgkin localizado en pulmón asociado a un SS primario.

Presentación del caso

Paciente de 64 años, sexo femenino, natural de Tabio (Cundinamarca) y procedente de Bogotá, de ocupación costurera hasta hace 10 años, que fue remitida al servicio de Neumología del Hospital San Juan de Dios por el hallazgo incidental de lesiones en la radiografía posteroanterior del tórax (Figura 1), practicada dentro del estudio de lesiones purpúricas en las piernas y de telangiectasias en el dorso de la nariz.

Como antecedentes de importancia tiene fenómeno de Raynaud en manos desde hace 40 años que resolvió espontáneamente hace 10 años y reapareció hace dos años. Desde seis años antes presenta inflamación recurrente de parótidas y submaxilares asociada a xerostomía y xeroftalmía marcadas y desde hace seis meses disfagia para sólidos y aparición de telangiectasias y lesiones purpúricas en ambas piernas. Desde el punto de vista respiratorio narra tos con escasa expectoración mucosa frecuente, que se agudiza con los estados gripales, disnea de medianos esfuerzos y la necesidad de usar dos almohadas para dormir durante los últimos cinco años.

Al examen de ingreso se encontró en aceptables condiciones generales, con signos vitales normales. A la auscultación cardíaca reforzamiento del segundo ruido y a la auscultación pulmonar estertores inspiratorios gruesos en las bases, con disminución generalizada del murmullo vesicular. No se encontraron visceromegalias en el abdomen, ni adenomegalias. Piel poco elástica y reseca, fenómeno de Raynaud bifásico espontáneo en las manos, telangiectasias en la cara y dorso de la nariz y manchas purpúricas en las piernas. Sinoplejía residual en metacarpofalángicas segunda y tercera derechas.

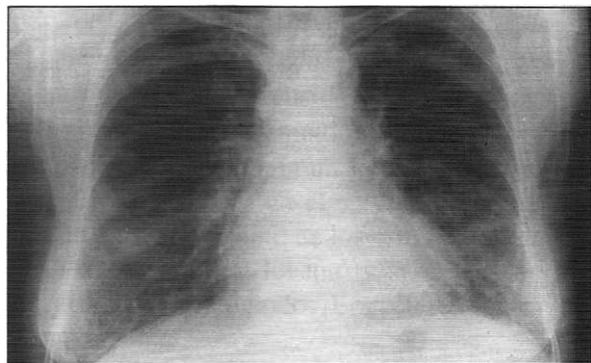


Figura 1. Rx posteroanterior del tórax, en la que se observan el infiltrado reticulonodular de predominio lineal, basal bilateral y la imagen nodular, de bordes mal definidos hacia la periferia del tercio inferior del pulmón derecho.

Se hizo impresión diagnóstica de carcinoma broncogenico y enfermedad del colágeno y se iniciaron estudios.

La espirometría, la curva flujo/volumen y el ECG fueron normales. La fibrobroncoscopia mostró cambios de endobronquitis aguda y crónica. El estudio citológico del lavado y cepillado bronquiales fueron informados como PAP II, con cambios inflamatorios severos y la biopsia de la mucosa bronquial confirmó una bronquitis crónica.

Las radiografías de tórax mostraron infiltrados intersticiales difusos, de tipo reticulonodular, predominantemente lineal, más densos en las bases y una opacidad de bordes mal definidos en el tercio inferior del campo pulmonar derecho (sólo visible en la proyección posteroanterior), aortoesclerosis y moderado crecimiento del ventrículo izquierdo; hallazgos compatibles con una neumopatía infiltrativa difusa de etiología por establecer (Figura 1).

La tomografía axial computadorizada (TAC) de tórax confirmó la presencia de un proceso infiltrativo difuso en ambos campos pulmonares; dos nódulos no calcificados, con bordes irregulares y proyecciones hacia la pleura, localizados en el lóbulo medio, y la presencia de una adenomegalia mediastinal perivascular (Figura 2).

Los estudios de química sanguínea y los estudios hematológicos estuvieron dentro de límites normales.

Los anticuerpos antinucleares fueron positivos 1/2560 con patrón anticentrómero; C3:185 (valor de referencia 50 - 200), C4:6.2 (VR 20-500), factor reumatoideo positivo 1:160.1 inmunoelectroforesis de proteínas normal.

Se practicó biopsia de pulmón derecho a cielo abierto, encontrando una lesión infiltrativa de características tumorales por lo cual se le practicó una lobectomía media y resección de la adenomegalia mediastinal.

El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica demostró un linfoma linfocítico de célula pequeña no clivada, con patrón difuso, tanto en el tejido pulmonar resecado como en la masa mediastinal (Figuras 3 y 4). El estudio de inmunoperoxidasas y marcadores mostró un linfoma de células B, de bajo grado de malignidad.

Se le practicaron además biopsias de médula ósea (que fue normal) y de glándulas salivales menores (informada como infiltración linfocítica grado tres a cuatro en la clasificación de Chisholm y Mason) (6) (Figura 5), confirmatoria de SS que, por historia clínica, se considera primario.

Con este diagnóstico se inició quimioterapia con el esquema MOPP. La paciente ha evolucionado satisfactoriamente.

DISCUSION

Los linfomas primarios de pulmón son raros y casi siempre se trata de lesiones localizadas y solitarias, de comportamiento benigno; durante mucho tiempo se les consideró como pseudolinfomas (1). Sin embargo, con los nuevos métodos de inmunohistoquímica varios estudios han demostrado que son más bien proliferaciones monoclonales anormales de células B (12).

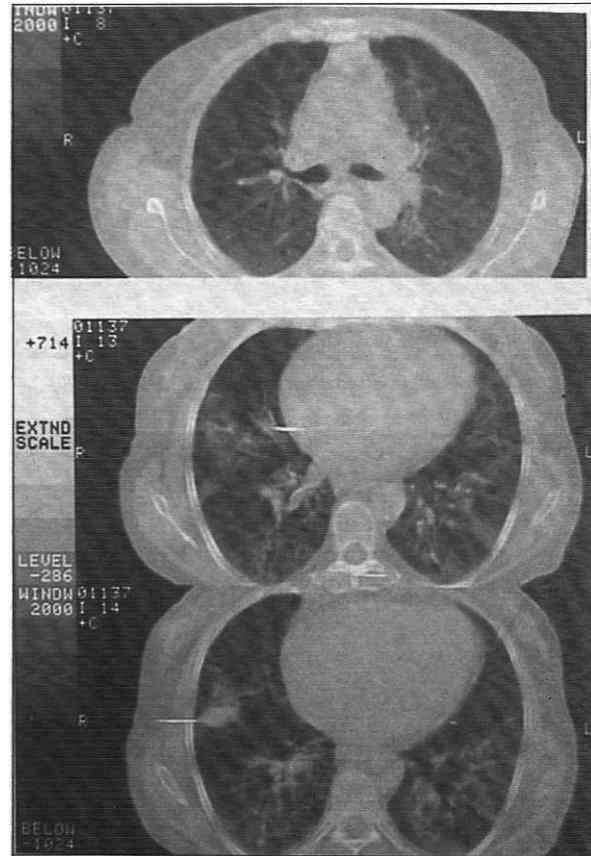


Figura 2. TAC de tórax. Se confirma la presencia del infiltrado reticular bilateral basal, las lesiones nodulares, de bordes mal definidos en el lóbulo medio y la adenomegalia perivascular.



Figura 3. Corle histológico del material de resección pulmonar que muestra infiltrado linfocítico de patrón monomorfo que compromete predominantemente el intersticio pulmonar y respeta los alvéolos, los bronquios y los vasos; compatible con linfoma linfocítico no Hodgkin de célula no clivada (H & Ex 35).

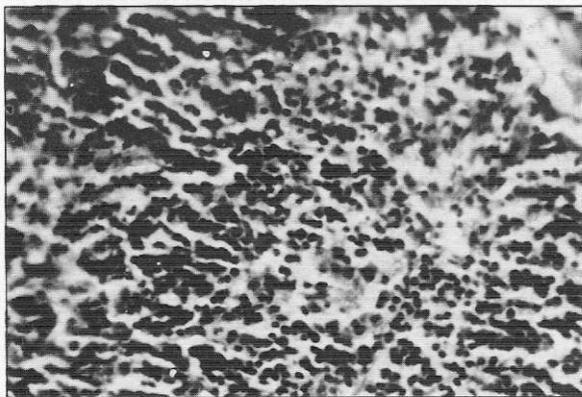


Figura 4. Detalle del infiltrado linfocítico monomórfico (x 100).

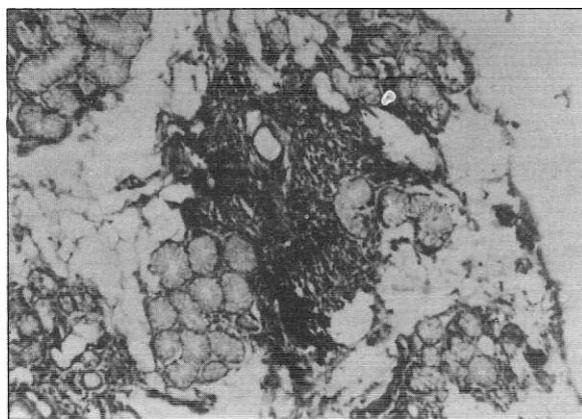


Figura 5. Estudio histológico de glándulas salivales menores con infiltración linfocítica que altera la arquitectura de la glándula (H & Ex 35).

Se define como primario de pulmón, el linfoma que afecta este órgano, con o sin compromiso de los ganglios regionales, sin que se demuestre compromiso extratorácico en el momento del diagnóstico y por lo menos tres meses después (2,4).

El pseudolinfoma se considera como una proliferación linfoide reactiva que se caracteriza por la formación de masas estrictamente localizadas en pulmón. Su origen no es claro, pero parece tener una etiología autoinmune, ya que al igual que otras lesiones proliferativas linfoides del pulmón, como la neumonitis intersticial linfoide (LIP), se ha asociado a entidades como el SS, la miastenia gravis, la anemia perniciosa, la hepatitis crónica activa, el síndrome de inmunodeficiencia adquirida y la hiperplasia linfoide difusa (1).

Las nuevas técnicas de laboratorio, especialmente las de inmunohistoquímica, han demostrado que la mayoría de estas lesiones aparentemente benignas, son realmente proliferaciones monoclonales de células B, que comparten comportamiento y características con los linfomas de bajo grado de malignidad y de células B que se presentan en el tejido linfoide asociado a las mucosas (MALT) de varios órganos, especialmente del

estómago, o maltomas (12); igual connotación tienen los linfomas derivados del tejido mucoso bronquial o baltomas (de la sigla anglosajona BALT, bronchus associated lymphoid tissue) (12,13).

Se han intentado otras técnicas de laboratorio para confirmar el diagnóstico, como el análisis de rearreglo de genes e inmunofenotípico que permitió a algunos investigadores confirmar el compromiso linfomatoso del pulmón a partir del lavado broncoalveolar, identificando por medio de esta técnica las inmunoglobulinas de células B y los receptores antigénicos proteicos de las células T, siendo posible detectar clonas celulares incluso cuando éstas constituyen tan sólo 5% del infiltrado linfoide (14). La mayoría de los linfomas pulmonares derivan de las células B (58 de 62 casos; sólo dos de 62 fueron de células T) y 46% de estos linfomas B derivan del tejido linfoide asociado a la mucosa bronquial (BALT) (13).

Los pacientes con un promedio de edad entre los 55 y los 60 años y frecuencia igual en los dos sexos suelen ser asintomáticos y el linfoma encontrarse accidentalmente en una radiografía simple de tórax. Cuando hay síntomas, suelen consistir predominantemente en tos seca, disnea y ocasionalmente hemoptisis y dolor torácico (1,2,4).

Cuatro patrones básicos se describen en la radiografía del tórax: reticulonodular, que simula una diseminación linfagítica asociada frecuentemente con linfadenomegalias mediastinales o hiliares (Figura 2), siendo este patrón el más común; nodular, generalmente múltiple y que puede alcanzar grandes dimensiones y localizarse en el centro o en la periferia e incluso simular placas subpleurales; consolidación parenquimatosa, muy similar a una neumonía que compromete desde un segmento hasta todo el pulmón, pero que siempre muestra broncograma aéreo porque raras veces obstruyen los bronquios; y finalmente el patrón miliar micronodular diseminado que sugiere una diseminación hematológica (1,4).

Desde el punto de vista patológico se pueden dividir en dos grupos básicos, el de linfocitos pequeños, bien diferenciados con o sin infiltración plasmocitoides y el que, además de estas características, tiene atipia citológica concluyente de malignidad. Pueden ser lesiones únicas o múltiples, uni o bilaterales, que forman nódulos bien circunscritos o infiltrados difusos que comprometen parte o todo un lóbulo; se extienden por el intersticio, generalmente por la vía linfagítica y aunque raramente pueden comprometer las paredes de los vasos, los bronquios y los alvéolos, el patrón celular tiende a ser monomorfo, consistente en pequeñas células, semejantes a linfocitos, con núcleos redondos, raramente clavados, uniformes y con escasas mitosis (Figura 4); se encuentran además otras células como plasmocitos, inmunoblastos y macrófagos, cuya abundancia aumenta la posibilidad de una reacción benigna, ya que el monomorfismo es casi sinónimo de malignidad (1,2, 12, 15).

Este tipo de linfomas puede ser el resultado de la evolución maligna de un proceso patológico primario, como ocurre en los pacientes con enfermedades autoinmunes, especialmente

en el SS en el cual la diseminación intersticial pulmonar infiltrante es clínica y radiológicamente una neumonía linfocítica intersticial, pero acompañada de criterios inmunológicos de malignidad (1,4, 16).

Las alteraciones linfoproliferativas en el SS van desde una proliferación policlonal benigna de linfocitos en las glándulas salivales, pasando por una proliferación policlonal extrasalival de linfocitos de apariencia anormal, que se ha llamado pseudolinfoma, hasta una proliferación monoclonal maligna o verdadero linfoma (17).

En el SS primario parece existir una alteración de la relación entre las células T y las B; luego del estímulo inicial, en el individuo genéticamente susceptible, ocurre una infiltración de linfocitos T (predominantemente ayudadores), que inducen la síntesis local de inmunoglobulinas, las cuales se rompen para formar fragmentos Fc que estimulan la formación de anticuerpos y de complejos inmunes que activan nuevamente a los linfocitos B, en forma continua y sin control (1, 16).

El SS primario afecta todos los órganos y sistemas del organismo, siendo el sistema respiratorio uno de los más frecuentemente comprometidos. En este, los hallazgos patológicos incluyen atrofia de las glándulas mucosas, secreciones espesas, atelectasias focales, infección recurrente y bronquiectasias. Es por ello que la presencia de infiltrados en la radiografía del tórax de un paciente con el SS, obliga a descartar la presencia de un linfoma o de una infección (6, 16).

Los hallazgos de laboratorio incluyen la positividad de los anticuerpos antinucleares, del factor reumatoideo y la elevación de la velocidad de sedimentación globular, los que son inespecíficos, siendo confirmatoria solamente la biopsia (Figura 5), aunque pueden identificarse las células malignas por citología en el lavado broncoalveolar (1, 2, 12, 15), y si se logran identificar las clonas celulares, como se mencionó anteriormente, es posible confirmar el diagnóstico de infiltración del pulmón (14). Una vez hecho el diagnóstico de linfoma en pulmón se deben realizar los estudios dirigidos a evaluar su extensión real, como una TAC abdominal y el estudio de la médula ósea por biopsia o por gammagrafía (1, 4).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con todas las enfermedades pulmonares que provocan infiltración intersticial en la radiografía del tórax (1). El pronóstico depende del tipo celular, del patrón histológico (foliular o difuso) y de la extensión anatómica de la enfermedad (empeora cuando existe compromiso extratorácico) (1, 2). El tratamiento depende de los mismos items que el pronóstico, y puede consistir en la resección quirúrgica más quimioterapia o radioterapia, de acuerdo con el criterio oncológico (1).

SUMMARY

The case of a 64-year old woman with a 10-year history of well documented primary Sjögren's syndrome who developed a primary B cell lymphoma of the lung is reported. Its origins is the Mucosa Associated Lymphoid Tissue (MALT), the commonest of which is gastric lymphoma; however, it can

also be seen in the lung arising from the Bronchial Associated Lymphoid Tissue (BALT).

Maria Teresa Pérez
Agustín Castillo
José Félix Restrepo
Mario Peña
Antonio Iglesias
Odilio Méndez

REFERENCIAS

1. **Strauchen JA, Kleinerman JI.** The lungs in malignant hematologic disease. En: Fishman AP, ed. *Pulmonary diseases and disorders*. 2nd Ed. New York: McGraw Hill Book Co.; 1988: 2045-2068.
2. **Kradin RL, Mark EJ.** Benign lymphoid disorders of the lung, with a theory regarding their development. *Hum Pathol* 1983; **44**: 857-868.
3. **Lipford EH, Margolick JB, Longo DL, Fauci AS, Jaffe ES.** Angio-centric immunoproliferative lesions: a clinicopathologic spectrum of post-thymic T - cell proliferations. *Blood* 1988; **72**: 1674-1681.
4. **Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP.** Neoplastic disease of the lungs. En: Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GP, eds. *Diagnosis of diseases of the chest*. Third Edition. Philadelphia: WB Saunders Co.; 1989: 1507-1577.
5. **Talal N, Sokoloff L, Barth WF.** Extrasalivary lymphoid abnormalities in Sjögren's syndrome (reticulum cell sarcoma, pseudolymphoma, macroglobulinemia). *Am J Med* 1967; **43**: 50-65.
6. **Moutsopoulos HM, Talal N.** Immunologic abnormalities in Sjögren's syndrome. En: Talal N, Moutsopoulos UM, Kasan SS, eds. *Sjögren's syndrome. Clinical and immunological aspects*. Berlin: Springer - Verlag; 1987:258-265.
7. **Gaither KK, Fox OF, Yamagata H, Mamula MJ, Reichlin M, Harley SB.** Implications of anti Ro/Sjögren's syndrome. A antigen autoantibody in normal sera for autoimmunity. *J Clin Invest* 1987; **79**: 841-846.
8. **Fox RI, Adamson TC III, Fong S, Robinson CA, Morgan EL, Robb JA, Howell FV.** Lymphocyte phenotype and functions in pseudolymphoma associated with Sjögren's syndrome. *J Clin Invest* 1983; **72**: 52-62.
9. **Díaz-Jovanem E, Ruiz-Argüelles GJ, Vega-Ortiz JM, Villarreal G, Alarcón-Segovia D.** From benign polyclonal to malignant monoclonal lymphoproliferation in a patient with primary Sjögren's syndrome. *Arthritis Rheum* 1981; **24**: 850-853.
10. **González-Amaro R, Alcocer-Varela J, Alarcón-Segovia D.** Natural killer cell activity in the systemic connective tissue diseases. *J Rheumatol* 1988; **15**: 1223-1228.
11. **Alcocer-Varela J, Laffon A, Alarcón-Segovia D.** Differences in the production of and/or the response to interleukin-2 by T-lymphocytes from patients with the various connective tissue diseases. *Rheumatol Int* 1984; **4**: 39/64.
12. **Koss MN, Hochholzer L, Nichols PW, et al.** Primary non-Hodgkin's lymphoma and pseudolymphoma of lung: a study of 161 patients. *Hum Pathol* 1983; **14**: 1024-1038.
13. **Li G, Hansmann ML, Zwingers T, Lennert K.** Primary lymphomas of the lung: morphological, immunohistochemical and clinical features. *Histopathology* 1990; **16**: 519-531.
14. **Pisani RJ, Witzig TE, Li ChY, Morris MA, Thibodeau SN.** Confirmation of lymphomatous pulmonary involvement by immunophenotypic and gene rearrangement analysis of bronchoalveolar lavage fluid. *Mayo Clin Proc* 1990; **65**: 651-656.
15. **Colby TV, Carrington ChB.** Pulmonary lymphomas: Current concepts. *Hum Pathol* 1983; **14**: 884-887.
16. **Fox RI, Howell FV, Bone RC, Michelson P.** Primary Sjögren syndrome: clinical and immunopathologic features. *Semin Arthr Rheum* 1984; **14**: 77-105.

17. **Bridges AJ, England DM.** Benign lymphoepithelial lesion: relationship to Sjögren's syndrome and evolving malignant lymphoma. *Semin Arthr Rheum* 1989; **19**: 201-208.

Dra. María Teresa Pérez: Residente IV Neumología; Dr. Agustín Castillo: Profesor Asociado, Sección de Neumología; Dr. José Félix Restrepo: Resi-

dente Reumatología; Dr. Mario Peña: Coordinador Sección de Reumatología; Dr. Antonio Iglesias: Profesor Asistente Sección de Reumatología; Dr. Odilio Méndez: Profesor Asociado, Departamento de Patología; Hospital San Juan de Dios, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia, Bogotá.

Solicitud de separatas a la Dra. Pérez.

MENINGIOMA FIBROBLASTICO INTRARRAQUIDEO CERVICAL (C3-C4) EN ARTRITIS REUMATOIDEA

Presentamos una paciente de 55 años de edad con diagnóstico de artritis reumatoidea (AR) clásica con una evolución de 30 años, a quien en 1989 se le diagnosticó una tumoración intrarraquídea con manifestaciones neurológicas caracterizadas por cuadriparesia e hiper-reflexia bilateral, por medio de mielo-TAC se localizó la lesión expansiva entre C3-C4, y luego se le practicó laminectomía. El informe de patología fue meningioma fibroblástico. La paciente evoluciona favorablemente.

INTRODUCCION

La columna cervical es un sitio frecuente de compromiso en pacientes con AR (1-3), artritis psoriásica (4), espondilitis anquilosante (5) y lupus eritematoso, asociado con laxitud tendinosa (6).

El dolor en el cuello se debe en parte a la sinovitis y a la afectación de las estructuras de soporte y ligamentos del compartimiento articular. Este compromiso inflamatorio de la columna cervical en la AR es destructivo y produce espondilosis, espondilodiscitis y subluxación progresiva del canal espinal por el pannus o por neo formación ósea que puede causar compresión de las estructuras neurales (médula espinal y raíces nerviosas). Los signos neurológicos de la compresión de la columna cervical son debilidad asimétrica, parestesias e hiperreflexia de los miembros inferiores asociada a espasticidad. Algunos signos pueden ser enmascarados por otras alteraciones producidas por la AR tales como vasculitis reumatoide con mononeuritis múltiple o polineuropatía o una neoplasia benigna o maligna que compromete a la columna cervical. El objetivo de informar este caso es precisar la manera como se deben enfocar los pacientes con AR asociada a una lesión maligna, analizar las diferentes entidades y precisar algunos conceptos relacionados con el tratamiento quirúrgico.

Presentación del caso

Se trata de una mujer de 55 años, atendida en la clínica de AR de la sección de Reumatología del Hospital San Juan de Dios. La enfermedad tenía una evolución de 30 años, caracterizada por sinovitis residual en metacarpofalángicas, interfalángicas proximales, metatarsofalángicas, rodillas,

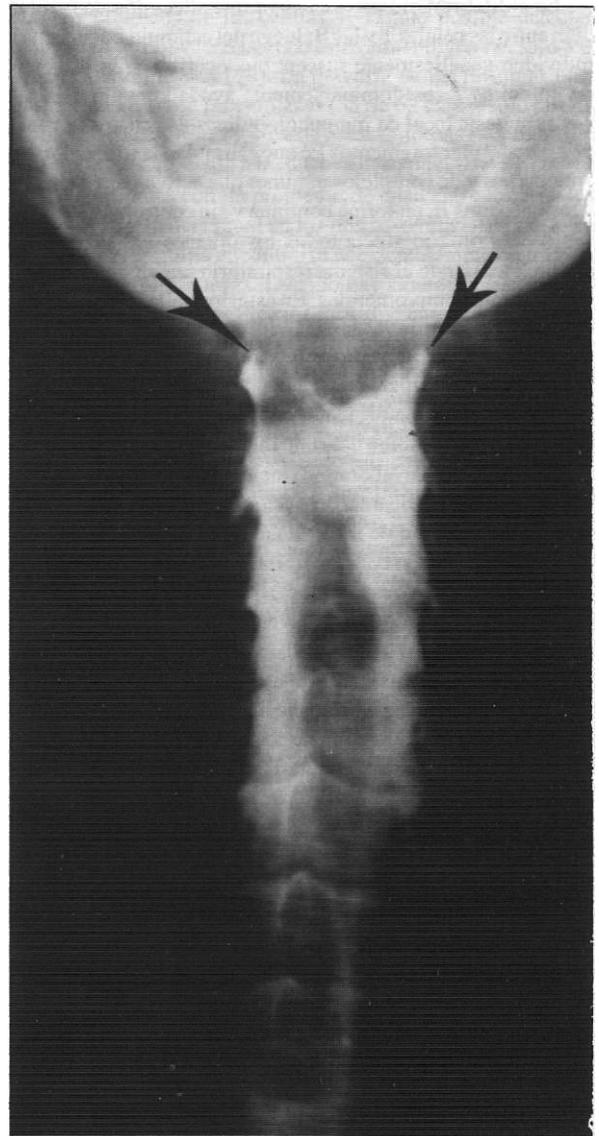


Figura 1. Mielo-TAC: defecto de llenamiento del espacio subaracnoideo desde el nivel C3 en sentido ascendente, se produce bloqueo al paso del medio de contraste. En la proyección A-P se observa imagen en menisco, compatible con una lesión expansiva intramedular.

deformidades en manos: dedos en cuello de cisne y en botonera, desviación cubital, atrofia de músculos interóseos; se encontraba en una clase funcional III. Recibía tratamiento a base de cloroquina 250 mg, naproxen 1g y prgdnisolona 7.5 mg al día. Recibió anteriormente sales de oro, que suspendió por presentar trombocitopenia y leucopenia, los cuales desaparecieron al suprimir el medicamento.

Refería que desde los primeros días de agosto de 1990 tenía disminución progresiva de la fuerza muscular tanto de las extremidades superiores como de las inferiores; posteriormente desarrolló cuadriparesia, con hiperrgflexia"patelar bilateral, y espasticidad generalizada.

Exámenes paraclínicos:-Cuadro hemático: hemoglobina 12.1, hematócrito 38, leucocitos 8.700, neutrófilos 59, linfocitos 39, eosinófilos 1, monocitos 1, plaquetas 398.000, TPT 25.5, TP = 12.4.

-Glicemia: 240 mg/dL, creatinina 0.6 mg/dL, nitrógeno ureico 16.5 mg/dL, bilirrubina directa 0.1 mg/dL, bilirrubina indirecta 0.5 mg/dL. Fosfatasa alcalina 130 UI/L. Deshidrogenasa láctica 234 UI/L.

-Orina: Leucocitos 10-15 x campo, Píocitos 6-8 x campo, bacterias +++ Cultivo: Proteus 5 p. más de 1 millón de colonias.

-Rx columna cervical: compatible con espondiloartrosis y subluxación atlanto-axoidea.

-Mielo-TAC: Defecto de "lignamiento" del espacio subaracnoideo desde el nivel C3 en sentido ascendente, produciéndose bloqueo total al paso del medio de contraste. Proyecciones anteroposteriores: se observa imagen en "menisco" que indica posibilidad de lesión expansiva intramedular produciendo compresión (Figura 1).

-Cortes escanográficos: se observa rechazo de la médula a la izquierda de la línea media que empieza desde C5, ascendiendo progresivamente a nivel de C4, completamente obliterado el receso lateral izquierdo del espacio subaracnoideo; por encima de C3 defecto de llenamiento. Conclusión: lesión expansiva entre C3-C4 (Figura 2).

-Electromiograma: signos de piramidalismo con pobreza de reclutamiento voluntario y atrofia de músculos intrínsecos de miembros superiores; reflejo "H" presente en los nervios de miembros superiores y miembros inferiores debido a piramidalismo. Los hallazgos indican patología de neurona motora superior, compatible con compresión medular cervical.

El 28 de noviembre de 1989 se le practicó laminectomía de C2-C3 con excéresis total del tumor de tipo meningioma. El informe No. 10. 221-89 (ISS) de patología fue: meningioma fibroblástico intrarraquídeo cervical (Figura 3). En el postoperatorio la paciente presenta recuperación de la fuerza muscular en sus cuatro extremidades. Actualmente tiene marcha espástica y recibe fisioterapia.

DISCUSION

El compromiso de la columna cervical en AR asociado a manifestaciones neurológicas debe ser evaluado en una forma

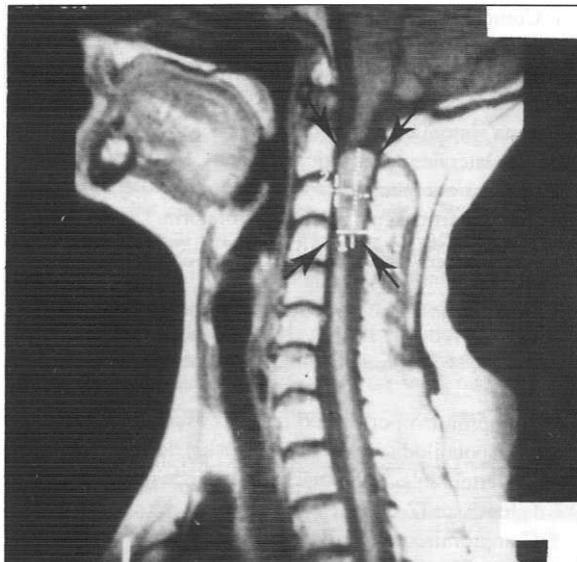


Figura 2. Resonancia nuclear magnética. Se observa rechazo de la médula a la izquierda de la línea media que se inicia desde C5 hasta C3, ocasionando obliteración del receso lateral izquierdo del espacio subaracnoideo, por encima de C3; defecto de llenamiento compatible con lesión expansiva entre C3-C4.

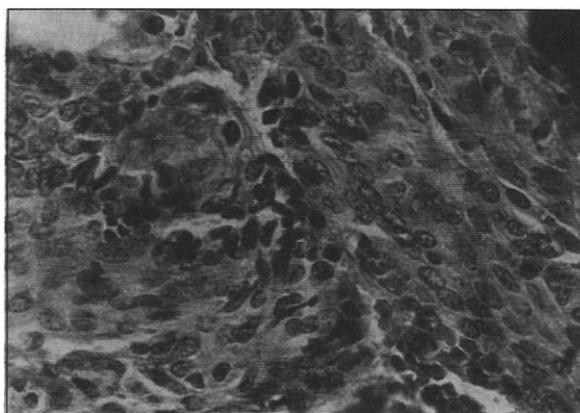


Figura 3. Se observan células piriformes, alargadas que se desarrollan en cordones entrelazados. Hay tendencia a la alineación en empalizada. No se observan cuerpos de psammoma.

exhaustiva por un equipo multidisciplinario, ya que usualmente la columna cervical requiere un conocimiento amplio de su anatomía, patología, radiología y las diferentes expresiones clínicas de acuerdo al sitio anatómico afectado. Cuando estemos frente a un caso como el descrito previamente, el internista, el neurocirujano, el ortopedista, el fisiatra o el reumatólogo deben estudiar en el siguiente orden:

1. Complejo atlanto-axial, asociado o no a erosiones de la apófisis odontoides, que puede facilitar la mielopatía sintomática y la subluxación anteroposterior que se presenta de acuerdo con la serie estudiada entre 12 y 80% de los casos y la mielopatía sintomática entre 5 y 8% (3, 7, 8). Afectación de las facetas laterales de las articulaciones C1-C2 y de la articulación atlanto-occipital con subluxación lateral en 10 a 20% de los casos, vertical en 4 a 35% y la rotatoria.

2. Cuando hay gran sinovitis en las articulaciones de C1-C2, el atlas puede ser desplazado más de 2 mm con respecto al axis, y se produce una rotación inclinada de la columna cervical difícil de reducir, Halla y col. describen este síndrome como N.R.R.H.T. (Nonreducible rotational head Tilt) (3-9, 10).

3. Compromiso por debajo del axis asociado a subluxación con espondilodiscitis debido a erosión de las articulaciones uncovertebrales o de Luschka, se puede observar en 7 a 29% de los casos (2,11).

4. Compromiso progresivo del canal espinal por el pannus o por formación osteofítica debido a una osteoartritis secundaria, ocasionando compresión de las estructuras neurales (médula espinal, raíces nerviosas).

5. Cuando la AR se asocia a un proceso infeccioso, bien sea por micobacterias, micosis profunda o gérmenes Gram positivos o Gram negativos.

6. Los tumores benignos o malignos que afectan la columna cervical cuyo origen puede ser el neuro ectodermo, las leptomeninges, la glia, el cartilago óseo y las células óseas. Los tumores pueden ser extradurales, intradurales, extramedulares o intramedulares (12). Sólo en columna cervical se han informado los siguientes tumores malignos: neuroblastoma olfatorio o estioneuroblastoma (13), astrocitoma, linfoma de Hodgkin de tipo craneoespinal (14, 15), osteosarcoma primario de columna cervical (16), sarcoma osteogénico, histiocitoma fibromaligno (17). Los tumores benignos que se observan más en el adulto son cordoma y condroma (18). En los niños los tumores más frecuentes de carácter benigno son el osteocondroma, el condroblastoma y el osteoblastoma (19,20). Ninguno de los tumores mencionados se ha informado asociado a AR.

7. Las lesiones metastásicas por vía hematogena, tal como ocurre con los carcinomas de pulmón, glándula mamaria, próstata, tiroides, riñón, estómago, nariz, y en casos de mieloma, linfomas de Hodgkin y no Hodgkin (21). Se puede afectar la columna cervical por diseminación a través de la meninge cervical espinal o a través de las leptomeninges, produciendo mielomalacia (2, 20).

8. Enfermedades metabólicas asociadas a osteoporosis (enfermedad de Paget, hiperparatiroidismo).

9. Las neuroartropatías (siringomielia).

El meningioma fibroblástico intramedular localizado a nivel cervical (C3-C4), no ha sido informado y menos aún asociado a AR en la literatura universal. El meningioma fibroblástico es un tumor que puede originarse en cualquier

componente meníngeo. Dependiendo de esto se clasifican en: fibroblástico, sincial, angioblástico y sarcomatoso. Son tumores benignos de crecimiento lento que pueden permanecer asintomáticos. Puede haber invasión al cráneo adyacente pero sin diseminación difusa, metástasis ni infiltración de tejidos circundantes (22). Se localizan especialmente en la bóveda craneal o en el conducto raquídeo. Los síntomas relacionados con estos tumores son: cefalea, trastornos visuales, convulsiones focales, paraplejía y parestesias.

Los meningiomas pueden localizarse en cualquier lugar del compartimiento intramedular, usualmente en las cubiertas medulares. La mayoría son extirpables quirúrgicamente. La extirpación completa incluso de sus adherencias durales evita las recidivas (23). El pronóstico depende de la localización y de la accesibilidad quirúrgica. La cifra de recurrencia después de cinco años de la extirpación quirúrgica es de 15% (24). Por ello queremos resaltar que en aquellos pacientes que consultan por dolor en columna cervical y posteriormente desarrollan signos neurológicos caracterizados por debilidad asimétrica, parestesias e hiperreflexia de los miembros inferiores asociados a espasticidad, además de las subluxaciones producto directo del proceso inflamatorio destructivo de la AR, deben plantearse otras posibilidades diagnósticas, cuando el caso lo amerite. Los mejores métodos diagnósticos son la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear.

A la vez queremos resaltar que no existe un criterio radiológico establecido que pueda utilizarse para determinar la necesidad de una cirugía y aún no es claro que un déficit neurológico sea una indicación quirúrgica. Las indicaciones quirúrgicas en pacientes con AR y manifestaciones neurológicas son las siguientes:

1. Resección de tumores benignos.
2. Déficit neurológico rápidamente progresivo para documentar la causa del problema.
3. Subluxación vertical progresiva de la apófisis odontoides.
4. Dislocación atlanto-axoidea posterior progresiva.
5. Subluxación anterior con inestabilidad superior del espacio preodontoides a 9 mm.
6. Dislocación C1-C2 completamente lateral.
7. Cefalea occipital resistente al tratamiento conservador.

SUMMARY

The case of a 55-year old woman with long standing history of Rheumatoid Arthritis (RA) who developed a neurological picture characterized by spastic quadriparesis and hyperreflexia is reported. A CT scan revealed a tumoral lesion. The patient underwent surgical decompression and the histopathological examination of the mass showed the characteristic findings of a fibroblastic meningioma. A minute discussion of the practical significance of this case is made.

AGRADECIMIENTOS

Quergmos expresar le nugstro agradgeimieiento al Dr. Reinaldo Aldana, Pat»logo del ISS, por su estudio de la masa intrarraquidea cervical.

Sergio Guevara
Federico Rond»n
Mario Pe»a
Antonio Iglesias

REFERENCIAS

1. **Park W, O'Neill M, McColl I.** The radiology of rheumatoid involvement of the cervical spine. *Skeletal Radiol* 1979; **4**: 1-7.
2. **Komusi T, Munro T, Harth M.** Radiologic review: the reumatoid cervical spine. *Semin Arthritis Rheum* 1985; **14**: 137-195.
3. **Halla JT, Hardin JG, Vitek J, Alarcón GS.** Involvement of the cervical spine in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1989; **32**: 652-659.
4. **Kaplan D, Plotz CM, Nathason L, Frank L.** Cervical spine in psoriasis and in psoriatic arthritis. *Am Reum Dis* 1964; **23**: 50-55.
5. **Resnick D, Dwash IL, Goegen TG, et al.** Clinical and radiographic abnormalities in ankylosing spondylitis: a comparison of men and women. *Radiology* 1976; **119**: 293-297.
6. **Babini SM, Maldonal Cocco JA, Babini JC, de la Sota M, Arturi A, Marcos JC.** Atlanto axial subluxation in systemic lupus erythematosus: Further evidence of tendinous alterations. *J Rheumatol* 1990; **17**: 173-177.
7. **Smith P, Benn R, Sharp J.** Natural history of rheumatoid cervical luxations. *Ann Rheum Dis* 1972; **31**: 431-439.
8. **Bland J.** Rheumatoid arthritis of the cervical spine. *J Rheumatol* 1974; **1**: 319-342.
9. **Weissman B, Aliabadi P, Weinfeld M, Thomas W, Sosman J.** Prognostic features of atlanto axial subluxation in rheumatoid arthritis patients. *Radiology* 1982; **144**: 745-751.
10. **Bunton R, Grennon D, Palmer D, de Silva R.** Lateral subluxation of the atlas in rheumatoid arthritis. *Dr. J Radiol* 1978; **51**: 963-967.
11. **Halla JT, Fallahi S, Hardin JG.** Non reducible head tilt and lateral mass collapse: a prospective study of frequency, radiographic finding, and clinical features in patients with rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1982; **25**: 1316-1324.
12. **Chiou SM, Eggert HR, Laborde G, Seeger W.** Microsurgical unilateral approaches for spinal tumor surgery: eight years experience in 256 primary operated patients. *Acta Neurochir Wien* 1989; **100**: 127-133.
13. **Carpentier P J, Ebels ES.** Olfactory neuroblastoma with spinal metastasis a problem in diagnosis. *Clin Neurol Neurosurg* 1986; **88** (3): 203-208.
14. **Bender BL, Mayernik DG.** Hodgkins disease presenting with isolated cranioespal involvement. *Cancer* 1986; **58** (8): 1745-1748.
15. **Greco A, Jelliffe AM, Maher EJ, Leung AW.** MR Imaging of Lymphomas: impaction therapy. *J Comput Assit Tomogr* 1988; **12** (5): 785-791.
16. **Ben-Miled K, Siala M.** Primary Osteosarcoma of the cervical spine: one case. *J Neutoradiol* 1988; **15** (3): 294-300.
17. **Belza MG, Ulrich H.** Chordoma and Malignant fibrous histiocytoma. Evidence for transformation. *Cancer* 1986; **1**: 58 (5): 1082-1087.
18. **Chondroma of the cervical spine.** *Clin Neurol Neurosurg* 1988; **90** (3): 253-255.
19. **Scher N, Panje WR.** Osteochondroma presenting as a neck mass: a case report. *Laryngoscope* 1988 May; **98** (5): 550-553.
20. **Karokos ES, Patiroglu TE, Turk J.** Osteochondroma of the cervical spine. *Pediatr* 1986; **28** (2): 133-135.
21. **Phillips E, Levine AM.** Metastatic lesions of the upper cervical spine. *Spine* 1989; **14** (10): 1071-1077.
22. **Robbins SL, Cotran R.** Tumores del S.N.C. En Robbins SL ed. Patología. 3ª edición. Mexico: Editorial Interamericana; 1987: 1379-1381.
23. **Devita V, Htilman S, Rosemberg SA.** Meningiomas. En Cancer y principios de Oncología. 2ª edición. Barcelona: Salvat Editores; 1988: 1348-1349.
24. **Levy WJ, Bay JD.** Spinal cord Meningioma. *J Neurosurg* 1982; **57**: 804-812.

Dr. Sergio Guevara P. Residente de primer año de Reumatología; Dr. Federico Rondón J. Docente Sección de Reumatología; Mario Peña Cortés, Profesor Asociado de Medicina Interna y Reumatología; Antonio Iglesias G. Profesor Asistente de Medicina Interna Sección de Reumatología, Facultad de Medicina, Universidad Nacional. Hospital San Juan de Dios, Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. Guevara.