

# Linfoma de amígdala en niño con asimetría tonsilar. Caso clínico

## *Palatine tonsil lymphoma in children with tonsillar asymmetry. Case report*

Dra. Giselle Cuestas<sup>a</sup>, Dr. Agustín Martínez Font<sup>a</sup>, Dra. María Victoria Demarchi<sup>a</sup>, Dra. María Pía Martínez Corvalán<sup>b</sup>, Dr. Hernán García Rivello<sup>b</sup>, Dra. Ana Morandi<sup>b</sup>, Dr. Juan Razetti<sup>a</sup> y Dr. Carlos Boccio<sup>a</sup>

### RESUMEN

El tumor maligno de amígdalas es poco frecuente en niños. La asimetría amigdalina es, generalmente, secundaria a un proceso benigno, ya sea patología inflamatoria, diferencia en la profundidad de la fosa tonsilar o asimetría del pilar anterior. Sin embargo, puede indicar un trastorno subyacente grave, como el linfoma.

El linfoma es el tumor maligno infantil más común en la cabeza y el cuello. En el 15% de los casos, afecta al anillo de Waldeyer. Las manifestaciones clínicas más comunes del linfoma de la amígdala palatina son la hipertrofia amigdalina unilateral, la alteración en la apariencia de la mucosa y la adenopatía cervical ipsilateral. El diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son de gran importancia en el pronóstico.

Presentamos un caso de linfoma amigdalino en un niño con asimetría amigdalina y destacamos la importancia del examen de la cavidad oral y del cuello para identificar alteraciones sospechosas de linfoma tonsilar.

**Palabras clave:** amígdala palatina, neoplasias tonsilares, linfoma, niños.

### ABSTRACT

Tonsil malignancy is uncommon in children. Tonsillar asymmetry is usually secondary to a benign process, either inflammatory conditions, differences in the tonsillar fossa depth or anterior pillar asymmetry. However, it may indicate a serious underlying disorder such as lymphoma.

Lymphoma is the most common childhood malignancy in the head and neck. Approximately, 15% of the cases affect the Waldeyer's ring. The most common clinical manifestations of palatine tonsils lymphoma are unilateral tonsillar hypertrophy, alteration in the appearance of the mucosa and ipsilateral cervical lymphadenopathy. Early diagnosis and appropriate treatment are of great importance in the prognosis.

We present a case of palatine tonsil lymphoma in a child with tonsillar asymmetry and we emphasize the importance of the examination of the oral cavity and the neck to identify suspicious alterations compatible with tonsillar lymphoma.

**Key words:** tonsillar neoplasms, palatine tonsil, lymphoma, children.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e219>

a. Servicio de Otorrinolaringología Infantil.  
b. Servicio de Anatomía Patológica.  
Hospital Italiano de Buenos Aires. CABA, Argentina.

### Correspondencia:

Dra. Giselle Cuestas: [giselle\\_cuestas@yahoo.com.ar](mailto:giselle_cuestas@yahoo.com.ar)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 18-12-2014

Aceptado: 12-2-2015

### INTRODUCCIÓN

En la mayoría de los niños, la asimetría amigdalina es secundaria a una hiperplasia benigna o es una ilusión creada por la diferencia en la profundidad de la fosa tonsilar. La incidencia de malignidad es baja, aproximadamente 2,5 casos cada 10000 amigdalectomías.<sup>1</sup> Sin embargo, la posibilidad de un tumor maligno debe ser considerada en la evaluación de todo niño con amígdalas asimétricas. El más frecuente es el linfoma no Hodgkin (LNH) de células B y es más común en varones (relación 2:1).<sup>2,3</sup>

La asimetría debe hacer sospechar el diagnóstico de linfoma cuando la hipertrofia amigdalina unilateral es significativa, de rápido crecimiento y se asocia a cambios en la apariencia de la mucosa (alteración del color, lesión visible), adenopatía cervical y/o hepatoesplenomegalia.<sup>3</sup> Puede acompañarse o no de síntomas constitucionales, como pérdida de peso, fiebre y sudor nocturno. Se puede manifestar con odinofagia u otalgia ipsilateral, disfagia, amigdalitis recurrente, roncopatía y apneas. Rara vez, es asintomático.<sup>4</sup>

Ante la sospecha de malignidad, la amigdalectomía debe realizarse con urgencia para efectuar el estudio histopatológico e inmunohistoquímico.

El pronóstico depende de la extensión de la enfermedad, del subtipo histológico y de la respuesta inicial al tratamiento.<sup>4</sup>

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 7 años, que consultó al Servicio de Otorrinolaringología Infantil por roncopatía de tres semanas de evolución.

El examen físico evidenció hipertrofia de la amígdala izquierda, sin signos de inflamación, que sobrepasaba la línea media, y adenopatía cervical ipsilateral indolora (*Figura 1*). El niño estaba afebril y no presentaba odinofagia, trastornos de la deglución ni pérdida de peso.

Se realizó tomografía computada (TC) cervical, en la que se observó el aumento de volumen de la amígdala izquierda, que provocaba compresión

de la luz de la orofaringe, asociado a ganglios de la cadena yugulocarotídea izquierda aumentados de tamaño con alteración de su arquitectura (Figura 2).

Se procedió a efectuar amigdalectomía izquierda bajo anestesia general con amigdalotomo de Daniels.

La anatomía patológica informó proliferación difusa de células linfoides atípicas. La inmunohistoquímica reveló CD3, CD34, MUM-1 y TdT negativos, CD20 y CD10 positivos y Bc16 positivo heterogéneo (60% de las células B) y Ki-67 positivo (100% de las células B). Se confirmó el diagnóstico de LNH de células B maduras de alto grado (linfoma de Burkitt) (Figura 3).

El examen físico y la TC corporal no evidenciaron la presencia de otros sitios afectados.

El centellograma, la punción lumbar y la punción-aspiración de médula ósea fueron normales. Se presumió linfoma extranodal en estadio II (IIE de Ann Arbor).<sup>5</sup> Los estudios serológicos para el virus de Epstein Barr fueron negativos y las inmunoglobulinas séricas, normales.

Se inició tratamiento con quimioterapia combinada endovenosa, oral e intratecal, que incluyó citarabina, vincristina, etopósido, ifosfamida, metotrexato, ciclofosfamida, doxorubicina y dexametasona (protocolo GATLA). Se realizaron 4 ciclos en 3 meses. Se logró la remisión completa.

Dos meses después de haber finalizado el tratamiento, no hay recurrencia tumoral y el paciente se encuentra en seguimiento por los Servicios de Otorrinolaringología Infantil y Hematología Pediátrica.

FIGURA 1. Hipertrofia de amígdala izquierda (flecha)

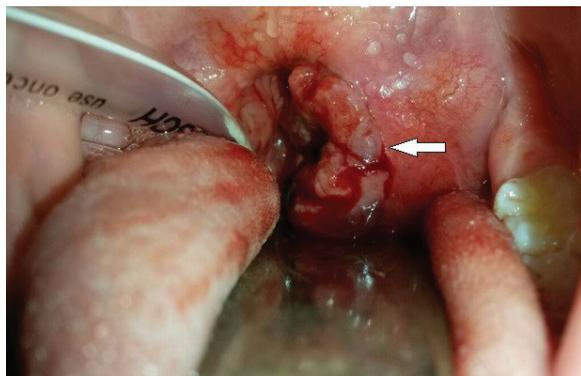


FIGURA 2. Tomografía computada en la que se observa hipertrofia de amígdala izquierda que sobrepasa la línea media (flechas blancas), asociada a adenopatía cervical (flecha amarilla). A. Corte axial. B. Corte coronal

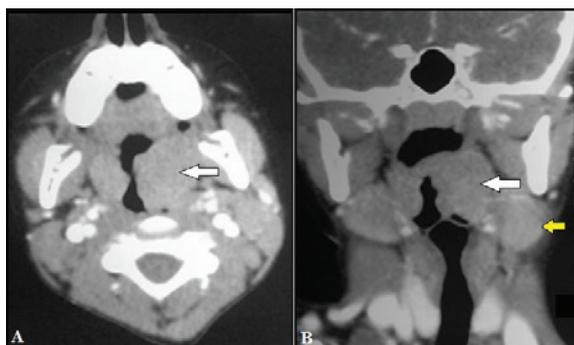
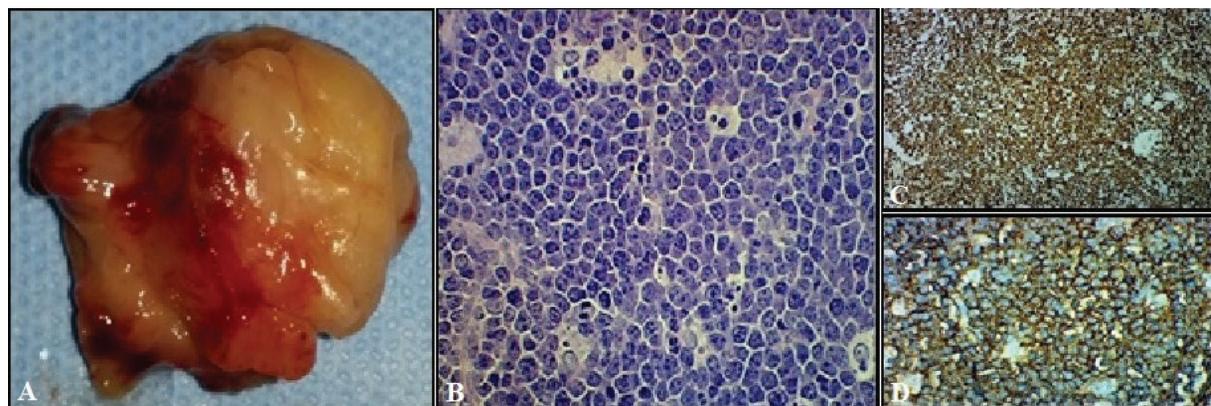


FIGURA 3. Linfoma no Hodgkin de células B. A. Amígdala izquierda extirpada. B. Histopatología: se observa proliferación difusa de células linfoides atípicas. C y D. Inmunohistoquímica. C. Ki 67 positivo. D. CD20 positivo.



## DISCUSIÓN

La amigdalectomía con o sin adenoidectomía es una de las cirugías más frecuentes realizadas en niños. Entre sus indicaciones más comunes, se incluyen el síndrome de apneas obstructivas del sueño, la amigdalitis recurrente, el absceso periamigdalino y la sospecha de malignidad.

La asimetría amigdalina es uno de los hallazgos sugestivos de patología maligna. El tumor amigdalino más frecuente en niños es el linfoma, usualmente el tipo no Hodgkin de células B.<sup>4</sup>

La indicación de amigdalectomía en todo niño con asimetría amigdalina con el propósito de efectuar el examen histológico es controvertida, especialmente en niños que son asintomáticos.<sup>6</sup>

Si bien la amígdala puede albergar una enfermedad maligna, la mayoría de las veces, se trata de un proceso benigno, incluso, en muchas ocasiones, la asimetría es aparente y no real.<sup>2,3</sup> La diferencia del tamaño tonsilar, a menudo, se debe a la asimetría de los pilares o a las variaciones de la profundidad de la fosa amigdalina, por lo que la impresión clínica es errónea.<sup>7,8</sup>

Otras causas de hipertrofia amigdalina unilateral son amigdalitis a repetición, infecciones crónicas (tuberculosis, actinomicosis), enfermedades granulomatosas (sarcoidosis) y tumores benignos (papilomas).<sup>4,7</sup>

Varios estudios destacan la posibilidad de mantener una conducta expectante con el fin de evitar cirugías innecesarias y complicaciones (hemorrágicas o inherentes a la anestesia general), y de limitar la amigdalectomía a los casos con alta posibilidad de proceso maligno.<sup>7</sup> Los criterios de sospecha de malignidad que aparecen con mayor frecuencia son las adenopatías concomitantes y el aspecto sospechoso de la amígdala palatina al realizar la exploración clínica.<sup>4,7</sup>

La mayoría de los pacientes con linfoma presentan un crecimiento amigdalino dentro de un período de 6 semanas previo al diagnóstico y signos y síntomas adicionales que diferencian su enfermedad de un proceso benigno, tales como adenopatía mayor de 3 cm y disfagia.<sup>3,8</sup>

La amigdalectomía diagnóstica se indica en niños con hipertrofia amigdalina asimétrica significativa, cuando el crecimiento amigdalino es reciente o progresivo, la apariencia de la amígdala es inusual (color o lesión) o se asocia a adenopatía cervical y/o hepatoesplenomegalia con o sin síntomas constitucionales.<sup>2,4,7,9</sup>

También se indica la cirugía en los casos de inmunosupresión, trasplante de órgano

o enfermedad maligna previa que presentan asimetría o rápido crecimiento amigdalino.<sup>1,2,7</sup>

Por el contrario, se plantea realizar un seguimiento clínico estricto durante 6 semanas en los niños con asimetría amigdalina leve, asintomática, sin otras indicaciones de cirugía (como amigdalitis recurrente u obstrucción respiratoria) ni factores de riesgo.<sup>2,3,6,7</sup>

En nuestro caso, la hipertrofia amigdalina asimétrica sin exudado y la rápida progresión de los síntomas fueron los signos específicos que hicieron sospechar el diagnóstico de linfoma.

El diagnóstico lo proporciona la biopsia. El estudio inmunohistoquímico es importante para definir la variedad celular.

Se aconseja realizar la biopsia mediante amigdalectomía y no por punción-aspiración con aguja, debido a las consecuencias graves que podría conllevar un falso negativo. La desventaja principal de la biopsia con aguja consiste en que la muestra sea insuficiente, lo que requiere biopsia excisional para el diagnóstico y la clasificación del linfoma.<sup>2,7</sup>

En general, la toma de biopsia debe incluir toda la amígdala. Sin embargo, en algunos pacientes, los planos quirúrgicos pueden estar alterados por la lesión, por lo cual es difícil realizar una amigdalectomía completa. En estos casos, es importante obtener una muestra amplia, ya que, en ocasiones, es difícil distinguir entre linfoma y carcinoma pobremente diferenciado.<sup>10</sup>

En la actualidad, existe controversia en la literatura respecto al examen histológico de rutina en las amígdalas extirpadas. Algunos sostienen que, dada la incidencia extremadamente rara de neoplasia oculta en amígdalas de aspecto benigno, el análisis anatomopatológico se puede omitir en pacientes jóvenes sin factores de riesgo de malignidad ni características sospechosas.<sup>6</sup> Otros apoyan la evaluación histopatológica de todos los especímenes.

La TC es importante para delimitar la extensión tumoral, así como los estudios de líquido cefalorraquídeo y de médula ósea. En nuestro caso, se trató de un estadio II, que consiste en la infiltración localizada de un solo órgano o sitio extranodal con afectación ganglionar regional.<sup>5</sup>

Las amígdalas palatinas son la localización más frecuente del LNH extranodal.<sup>4</sup> Los subtipos más comunes en pediatría son el linfoma de Burkitt, el linfoblástico y el de células grandes, y su prevalencia varía según la región geográfica.<sup>4</sup>

El linfoma de Burkitt es una forma rara de LNH

de células B de alto grado. Hay tres variantes: la endémica (africana), la no endémica (esporádica) y la asociada a inmunodeficiencias.<sup>11,12</sup> Es un tumor muy agresivo que requiere diagnóstico precoz y rápido inicio de tratamiento, lo cual es crucial para la supervivencia del paciente.

Solo el 5% de los linfomas de Burkitt esporádicos afecta al anillo de Waldeyer.<sup>12</sup> Generalmente, se presenta con un agrandamiento amigdalino unilateral y dolor o molestias faríngeas. En un 60%, se acompaña de adenopatías cervicales.<sup>12</sup>

Es un tumor quimiosensible. El tratamiento se basa en quimioterapia combinada. Incluye poli-quimioterapia con ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y dexametasona, y metotrexato, citarabina y/o rituximab, endovenoso e intratecal.<sup>12</sup>

Teniendo en cuenta el rápido crecimiento de este tumor, el diagnóstico precoz y la quimioterapia agresiva llevan a excelentes resultados, con supervivencia a largo plazo que alcanza el 90% en niños con enfermedad localizada; el pronóstico es peor en la enfermedad extendida (médula ósea/sistema nervioso central).<sup>12</sup> Los linfomas amigdalinos tienden a estar bien localizados y, por lo tanto, se asocian a buenos resultados.

En la práctica pediátrica y otorrinolaringológica, síntomas tales como odinofagia, otalgia, ronquidos y dificultad para respirar son, con frecuencia, resultado de una patología benigna común. A veces, sin embargo, pueden ser sugestivos de una agresiva malignidad. Todo niño con asimetría amigdalina requiere control estricto y frecuente hasta descartar la posibilidad de linfoma

tonsilar, y la amigdalectomía debe realizarse si existe sospecha, ya que las consecuencias de un diagnóstico tardío son graves.<sup>1</sup> ■

## REFERENCIAS

1. Guimarães AC, Carvalho GM, Gusmão RJ. Tonsillar lymphoma in children with unilateral tonsillar enlargement. *Rev Paul Pediatr* 2012;30(2):288-91.
2. Harley E. Asymmetric tonsil size in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002;128(7):767-9.
3. Van Lierop AC, Prescott CAJ, Fagan JJ, Sinclair-Smith CC. Is diagnostic tonsillectomy indicated in all children with asymmetrically enlarged tonsils? *S Afr Med J* 2007;97(5):367-70.
4. Guimarães AC, Carvalho GM, Bento LR, Correa C, Gusmão RJ. Clinical manifestations in children with tonsillar lymphoma: a systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol* 2014;90(2):146-51.
5. Labardini Méndez JR, Cervera Ceballos E, Corrales Alfaro C, Balbuena Martínez M, et al. Oncoguía: Linfoma No Hodgkin. *Cancerología* 2011;6:139-52.
6. Sunkaraneni VS, Jones SE, Prasai A, Fish BM. Is unilateral tonsillar enlargement alone an indication for tonsillectomy? *J Laryngol Otol* 2006;120(7):E21.
7. Tobias Gómez S, Palomar Asenjo V, Borràs Perera M, Pérez Hernández I, et al. Significación clínica de la asimetría amigdalina. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60(3):194-8.
8. Darrow D. Dilemmas in approaching the tonsils. En Sih T, Chinski A, Eavey R, Godino R, eds. *V IAPO Manual of Pediatric Otorhinolaryngology*. São Paulo: Vida & Consciência;2006:75-81.
9. Lescanne E, Chiron B, Constant I, Couloigner V, et al. Pediatric tonsillectomy: Clinical practice guidelines. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2012;129(5):264-71.
10. González I, Nazar G, Callejas C, Arredondo M, Nilsen E. Tumores amigdalinos: Aspectos clínicos e histopatológicos. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2004;64:223-9.
11. Banthia V, Jen A, Kacker A. Sporadic Burkitt's lymphoma of the head and neck in the pediatric population. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol* 2003;67(1):59-65.
12. Siupšinskien N, Padervinskis E, Poškien L, Endeley N, Vaitkus S. An unusual case of a sore throat and otalgia in a 4-year-old boy. *Medicina (Kaunas)* 2012;48(5):277-9.