

Poliposis linfomatosa múltiple gastrointestinal

Gastrointestinal multiple lymphomatous polyposis

Nélcido Luis Sanchez García, Licet González Fabián, Elsa Garcia Bacallao, Sacha Lazo Del Vallín, Angela Elvirez Gutierrez

Instituto de Gastroenterología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La poliposis linfomatosa es una forma poco frecuente de linfoma gastrointestinal primario que ocurre sobre todo en pacientes de la tercera edad. Se reporta un caso de un paciente masculino de 74 años que presenta diarreas de 2 meses de evolución asociado a dolor abdominal, astenia, anorexia y pérdida de peso. Se realiza estudios complementarios que concluyen Poliposis linfomatosa intestinal. (Linfoma de las células del Manto)

Palabras clave: Linfoma; Poliposis linfomatosa.

ABSTRACT

Lymphomatous polyposis is a rare form of primary gastrointestinal that occurs mainly in older adults. This is the case of a male patient aged 74 years who had diarrhea for 2 months associated to abdominal pain, asthenia, anorexia and weight loss. Supplementary studies were performed to finally diagnose intestinal lymphomatous polyposis (Mantle cell lymphoma).

Keywords: lymphoma; lymphomatous polyposis.

INTRODUCCIÓN

La poliposis linfomatosa múltiple es una forma rara de linfoma no hodgkiniano, con un comportamiento biológico agresivo, una diseminación sistémica precoz y un mal pronóstico. En la mayoría de los casos se considera una manifestación gastrointestinal de un linfoma de células del manto¹ que representa entre un 5 % y un 7 % de todos los linfomas.^{2,3} De forma clínica suele acontecer en varones de edad avanzada (alrededor de 60 años), de forma diseminada y con frecuente afección extranodal. Cerca del 90 % de los pacientes que presentan múltiples pólipos linfomatosos gastrointestinales tienen manifestaciones gastrointestinales, tales como: pérdida de peso, astenia, letargia, fatiga, anemia, masa abdominal o rectal palpable y adenopatías superficiales. La afectación de la médula ósea se aprecia en estadios avanzados.⁴ No hay ensayos clínicos aleatorizados sobre su tratamiento más adecuado y la información de la que se dispone viene de casos clínicos aislados y de series de casos.¹

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 74 años de edad sin antecedentes patológicos personales de interés que comienza con cuadro de diarreas líquidas de coloración normal, escasa cantidad y en número de 10-15 veces en el día de dos meses de evolución continúa con presencia de deposiciones pastosas y semipastosas en número de 3-4 veces al día y de escasa cantidad. Dicho cuadro se acompañó de dolor abdominal a nivel de flanco y fosa iliaca derecha con irradiación hacia todo el hemiabdomen inferior, que en ocasiones aliviaba de forma espontánea, así como en decúbito supino y decúbito lateral, a este cuadro se le asocia además de forma progresiva decaimiento, falta de apetito, pérdida de peso de alrededor de 6 libras en 2 meses, y edemas en ambos miembros inferiores. Por tal razón es valorado en consulta externa del Instituto de Gastroenterología donde se decide ingreso hospitalario.

Examen físico: positivo.

Mucosas: húmedas e hipocoloradas

Abdomen: depresible doloroso en todo hemiabdomen inferior a la palpación superficial y profunda. Se palpa proceso tumoral a nivel de fosa iliaca derecha de consistencia dura adherida a plano profundo, doloroso a la palpación y de 4 cm de diámetro. Además se palpan múltiples adenopatías superficiales suaves, móviles no dolorosas en todo el abdomen.

Exámenes complementarios de interés:

- Hb: 87 g/L
- VSG: 130 mm/h
- Ecografía Abdominal: se constata lesión interasas engrosada en flanco derecho con pared de 1,3 cm, fija que recuerda pseudoriñon y se proyecta en íleon terminal. Se observan paquetes de adenopatías en fosa inguinal derecho y flanco derecho que se extienden por todo el hipogastrio y región peri esplénica de aspecto maligno.

- TAC de Tórax y Abdomen: Índice cardiotorácico normal y no lesiones pleuropulmonares. Paquetes adenopáticos peri aórticos, peri pancreáticos y pericava que borran la grasa a ese nivel. Con adenopatías retrocraurales. Glándula hepática de tamaño y densidad normal, homogénea. No esplenomegalia. Suprarrenales sin alteraciones (Fig. 1).
- Endoscopia digestiva superior: poliposis yeyunal, poliposis duodenal.
- Colonoscopia: se explora hasta visualizar la mucosa del fondo del ciego la válvula ileocecal y el orificio apendicular donde se observan múltiples lesiones de aspecto polipideas (más de 50) de diferentes formas y tamaños, donde llama la atención que existen 2 de aproximadamente 3-5 cm de diámetro, redondeadas, irregulares y friables. En la mucosa de todo el trayecto explorado se observan múltiples lesiones polipoideas sésiles y pediculados de varios tamaños y formas, muchas con signos de hemorragia intramucosa, las mismas son más evidentes hacia el colon izquierdo a nivel de los sigmoides y el recto (Fig. 2).
- Resultado de biopsias realizadas en yeyuno y duodeno: mucosa de yeyuno con atrofia parcial moderada de vellosidades e infiltrado linfoplasmocitario moderado en la lámina propia con agregados linfoides. El aspecto histológico es sugestivo de linfoma de células del manto (Poliposis linfomatosa).
- Resultado de biopsias realizadas en colon: colon derecho: tres fragmento de tejido observándose en uno de ellos dos pequeñas glándulas y el resto sustituido por abundante infiltrado y linfocitos grandes que se extienden hasta fragmento de la muscular. Sigmoides: tres fragmentos de mucosa en parte sustituida por abundantes linfocitos de aspecto monomorfo. El aspecto histológico es sugestivo de linfoma de colon y se realizan técnicas de inmunohistoquímica a biopsias de mucosa de colon, yeyuno y duodeno, el inmunofenotipo es consistente con poliposis linfomatosa (linfoma de células del manto variedad clásica) CD20 +, Ki-67-85 %, CD3+, Ciclina D1+, CD5+, BCL2+, CD10-, BCL6- (Fig. 3).

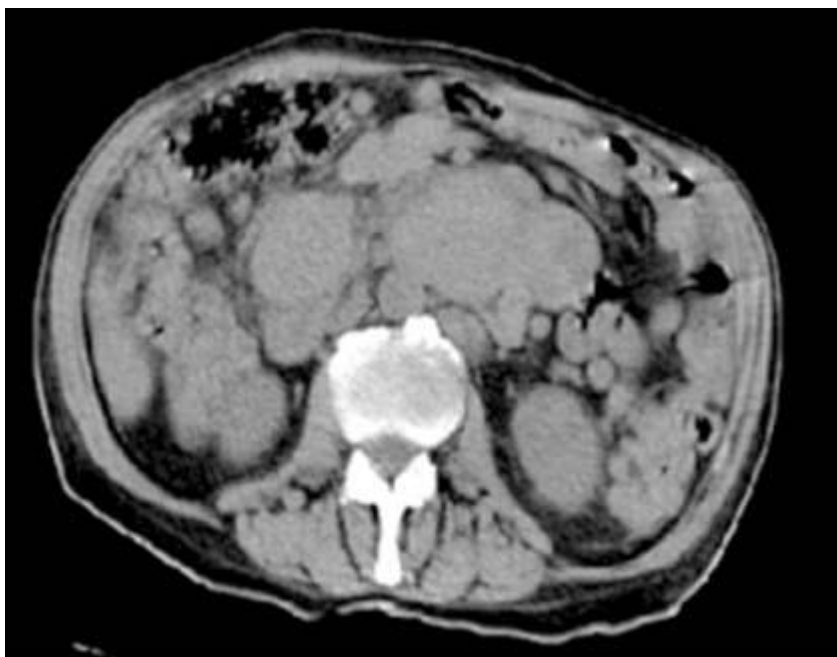


Fig. 1. TAC de abdomen donde se observan paquetes de adenopatías peri-aórticas, peri-pancreáticas peri-cava, que borran la grasa a ese nivel. Con adenopatías retrocraurales.



Fig. 2. Lesiones poliipoideas reportadas en la colonoscopia.



Fig. 3. Tejido de colon técnica de inmunohistoquímica Ciclina D1+.

DISCUSIÓN

La poliposis linfomatosa múltiple es la expresión macroscópica en el tubo digestivo del linfoma de las células del manto, que corresponde al 9 % de todos los linfomas no hodgkin gastrointestinales.⁵

La edad media al diagnóstico es de 60-68 años, con predominio masculino (2.5:1).

El 70 % se presenta en estadios IV con adenopatías generalizadas. El compromiso extranodal es muy frecuente siendo los sitios más involucrados: médula ósea, bazo, hígado, tracto gastrointestinal y anillo de Waldeyer. La afectación gastrointestinal suele manifestarse como una poliposis múltiple cuya incidencia es más elevada si existe localización en anillo de Waldeyer.⁶

El pronóstico es malo, en la mayoría de los casos es una enfermedad incurable con los tratamientos habituales. Sin embargo, hoy se reconoce, una mayor heterogeneidad tanto biológica como clínica, con casos de evolución muy agresiva y corta sobrevida y otros de comportamiento indolente y curso crónico.⁶ Si bien se trata de una entidad clínica rara, se encuentra con relativa frecuencia en las unidades de endoscopia, por lo que ante un paciente con la clínica descrita y poliposis atípica (múltiples pólipos sésiles con erosiones superficiales), se debe tener en cuenta en el diagnóstico diferencial.¹ Para la caracterización histológica del tumor es imprescindible el estudio inmunofenotípico que muestre los antígenos CD20, CD5 y ciclina D1.⁷ La supervivencia media es de 3 años posterior al diagnóstico, sin embargo, con las líneas de tratamiento más intensivas, puede alcanzarse una supervivencia a los 5 años del 60 %.⁸ Aunque no existe consenso en su tratamiento, existen terapias combinadas (quimioterapia, inmunoterapia e inhibidores del proteasoma) que han logrado prolongar la supervivencia libre de enfermedad más de 6 años desde el diagnóstico.⁹

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses en el presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García X, González JA, Peñas B, Vázquez E, Montalbán S. Poliposis linfomatosa múltiple, evolución favorable tras tratamiento quimioterapéutico. *Gastroenterol Hepatol.* 2009;32(8):562-4.
2. Doorduijn J, Kluin-Nelemans H. Management of mantle cell lymphoma in the elderly patient. *Clinical Interventions in Aging.* 2013;8:1229-36.
3. Tamura S, Ohkawauchi K, Yokohama Y, Higashidani Y, Daibata M, Hiroi M, et al. Non-multiple lymphomatous polyposis form of mantle cell lymphoma in the gastrointestinal tract. *J Gastroenterol.* 2004;39:995-1000.
4. Alcázar Jaén LM, Martín Lagos A, Selfa Muñoz A, Palacios Pérez A, Salmerón Escobar FJ. Poliposis linfomatosa múltiple gastrointestinal. Un tipo poco común de linfoma primario no Hodgkin tipo B. *SAPD Sociedad Andaluza de Patología Digestiva.* 2012;35(6):481-85.

5. Okazaki K. Multiple lymphomatous polyposis form is common but not specific for mantle cell lymphoma in the gastrointestinal tract. *J Gastroenterol.* 2004;39:1023-4.
6. Shah B, Martin P, Sotomayor E. Mantle Cell Lymphoma: A Clinically Heterogeneous Disease in Need of Tailored Approaches. *Cancer Control.* 2012;19:227-35.
7. Alfonso G, Flores G, Palmer L, Stemmelin G, Vijnovich A. Linfoma de células del manto. *ASAH Guía.* 2012;5:233-50.
8. Muruges M, Sandur V, Sawalake N, Sasidharan M, Altekhar S, Rathi UU, et al. Mantle cell lymphoma (multiple lymphomatous polyposis) of gastrointestinal tract. *Indian J Gastroenterol.* 2007;26:300-1.
9. Alvarez P, Pipa M, Odieres C, Fernández I, Palacio MA, Granero P, et al. Poliposis múltiple linfomatosa intestinal como forma de presentación del linfoma de células del manto. *Rev Esp Enferm.* 2012;104(9):191-92.

Recibido: 25 de enero de 2016.

Aprobado: 30 de febrero de 2016.

Nélcido Luis Sanchez García. Instituto de Gastroenterología. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: nelcidosg@infomed.sld.cu