

Linfoma primario de intestino delgado Reporte de un caso

Primary small bowel lymphoma. A case report

Yamila Cruz Cruz 1, Yamily Cruz Pino 2, Nancy Camejo González 3, Giselle Cruz Mora 4, Amuny Márquez Rubio 5

1. Especialista Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado en Imagenología. Máster en Medios Diagnósticos. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0357-2189>.

2. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado en Imagenología. Diplomado en Educación Médica Superior. Profesor Auxiliar. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5867-8530>

3. Especialista de Primer grado en Radiología y de Segundo Grado en Imagenología. Master en Urgencias Médicas en Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1217-5142> :

4. Especialista Primer Grado en Medicina General Integral. Residente de tercer año de Endocrinología. Hospital Pediátrico Universitario Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Holguín. Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5015-4222>.

5. Especialista Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Segundo Grado en Anatomía Patológica. Máster en Educación Médica. Profesor Auxiliar. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0392-3607>

RESUMEN

- El tracto gastrointestinal es el sitio más frecuente de presentación del linfoma no Hodgkin (LNH) extraganglionar. Sin embargo, los linfomas primarios del tracto gastrointestinal son tumores raros y es mucho más frecuente la afectación de este tracto de manera secundaria en el curso de la enfermedad. Representan del 1 al 4% de los tumores malignos del tracto gastrointestinal lo que indica una baja prevalencia en la práctica clínica habitual. Sus síntomas suelen ser inespecíficos lo que condiciona un retraso en el diagnóstico constituyendo un reto para los responsables del diagnóstico y tratamiento de los pacientes portadores de los mismos. Por tales razones se decidió la presentación del caso de un paciente del sexo masculino, de 61 años de edad, con antecedentes de cuadro de dolor abdominal, dispepsia y toma del estado general de 3 meses de evolución que requirió el ingreso en el Hospital General **Universitario Vladimir Ilich Lenin, Holguín, Cuba** diagnosticándosele un Linfoma primario de intestino delgado (a nivel del yeyuno).
- **Palabras clave:** Linfoma primario, Linfoma no hodgkiniano, Intestino delgado, paciente.

ABSTRACT:

- The gastrointestinal tract is the most common site of presentation for extranodal non-Hodgkin lymphoma (NHL). However, primary lymphomas of the gastrointestinal tract are rare tumors and the involvement of this tract is much more frequent secondarily in the course of the disease. They represent 1 to 4% of malignant tumors of the gastrointestinal tract, which indicates a low prevalence in routine clinical practice. Its symptoms are usually nonspecific, which conditions a delay in diagnosis, constituting a challenge for those responsible for the diagnosis and treatment of patients with them. For these reasons, it was decided to present the case of a 61-year-old male patient with a history of abdominal pain, dyspepsia and a 3-month evolution of general condition that required admission to the General University Hospital. Vladimir Ilich Lenin, Holguín, Cuba diagnosed with a primary lymphoma of the small intestine at the jejunum level.
- **Key words:** Primary lymphoma, Non-Hodgkin's lymphoma, Small bowel, patient.

INTRODUCCION

Los linfomas extranodales pueden surgir en cualquier lugar fuera de los ganglios linfáticos, en órganos primarios linfoides (bazo, timo, anillo de Waldeyer), en órganos o tejidos que carecen de tejido linfoide (cerebro y partes blandas), y en órganos que contienen tejido linfoide (tracto gastrointestinal). El tejido linfoide existe en el tracto gastrointestinal en la capa mucosa, lámina propia y submucosa. En respuesta a una estimulación inmune puede surgir tejido linfoide en zonas donde normalmente no está presente, como en el estómago en respuesta a una infección por *H. Pylori*.⁽¹⁾

En la literatura médica los tumores de Intestino Delgado (ID) son muy infrecuentes, suponen menos del 2% de todas las neoplasias gastrointestinales, con una prevalencia en la población de sólo del 0,6%. Los linfomas son la tercera neoplasia primaria del ID por orden de frecuencia, tras adenocarcinomas y tumores carcinoides, y constituyen entre el 15 y el 20% del total de tumores malignos del ID.^(1,2)

Los Linfomas No Hodgkin (LNH) primarios gastrointestinales (GI) representan el 10-20% del total de LNH, y son el lugar extraganglionar más frecuente de presentación de los mismos. La afectación secundaria por linfomas de otras localizaciones es más frecuente que los LNH primarios.⁽²⁾

La clasificación de Isaacson y cols⁽²⁾ es la más utilizada para los linfomas intestinales primarios y según esta pueden ser B o T.

Linfomas de células B

Tipo MALT:

-Bajo grado.

-Alto grado con o sin componente de bajo grado asociado.

-Enfermedad inmunoproliferativa de intestino delgado de bajo grado o de alto grado con o sin componente de bajo grado.

-Poliposis linfomatosa.

-Linfoma de Burkitt y Burkitt-like.

-Otros tipos de linfomas de bajo o de alto grado correspondientes a equivalentes linfoides ganglionares.

Linfomas de células T

-Linfoma T asociado a enfermedad celíaca o enteropatía.

-Otros linfomas T no asociados a enteropatía.

Los de tipo T son menos comunes y pueden estar o no asociados a enteropatía (esto último es lo menos habitual). En la mayoría de los casos los linfomas T no asociados a enteropatía son de alto grado de malignidad. (2, 3) El linfoma primario de Intestino Delgado se define como un linfoma con síntomas primarios atribuibles a la afectación intestinal o la presencia de una masa en el ID, y debe cumplir los criterios de Dawson que son: ausencia de adenopatía palpable en la exploración clínica, ausencia de adenopatías mediastínicas en una radiografía de tórax, recuento diferencial leucocitario normal y demostración de que la enfermedad se limita al intestino y ganglios adyacentes, sin afectación hepática ni esplénica. (3,4)

Tienen una presentación clínica, un pronóstico y unos rasgos patológicos completamente diferentes a los de otras localizaciones del tracto digestivo. En conjunto son el doble de frecuentes en el sexo masculino con respecto al femenino, con una media de edad de 50-60 años. (4) La clínica suele ser de dolor abdominal que con frecuencia se asocia a perforación u obstrucción intestinal. Se localiza preferentemente en el yeyuno. A veces puede acompañarse de un síndrome general con astenia y pérdida de peso. A veces la presentación es como la de una isquemia intestinal pero que afecta preferentemente a pacientes de menor edad y con una evolución muy ominosa. (5)

La importancia capital que reviste la detección precoz y certera de estos tumores y su conocimiento por parte del personal médico motivó la presentación de un caso al que se le diagnosticó un Linfoma primario de intestino delgado a nivel del yeyuno.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 61 años de edad, de residencia urbana, con antecedentes de cuadro de dolor abdominal difuso, dispepsia y toma del estado general de 3 meses de evolución que acudió al cuerpo de guardia de Medicina Interna del Hospital General **Universitario Vladimir Ilich Lenin, Holguín, Cuba.**

Al Examen Físico: (datos positivos)

Abdomen: ligeramente doloroso a la palpación profunda del flanco izquierdo.

Se le indicó ultrasonido abdominal de urgencia que arrojó la presencia de imagen en pesudoriñón en flanco izquierdo.(Figura 1)

Figura 1



**Ultrasonido abdominal
Imagen en pesudoriñón en flanco izquierdo**

Se decide el ingreso de este paciente donde es valorado en conjunto por las especialidades de Geriatría, Gastroenterología, Cirugía y Oncología realizándose un estudio minucioso del caso.

En el hemograma Completo el recuento diferencial leucocitario es normal, hemoglobina de 140 g/L. Recuento plaquetario normal.

Se le realiza Rx de Tórax vista PA (Figura 2)

Figura 2



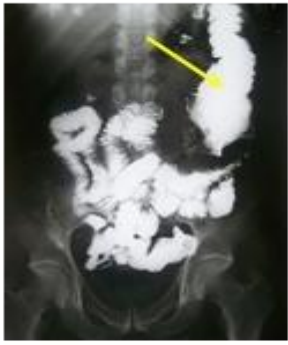
Radiografía de Tórax vista Posteroanterior
(PA)

No evidenciándose lesiones pleuropulmonares, acentuación de la trama broncovascular bilateral a predominio derecho. Botón aórtico ligeramente dilatado, índice cardiotorácico normal. Calcificación de cartílagos costales.

Ante el hallazgo por ultrasonografía abdominal de una imagen en pesudoriñón en flanco izquierdo se decide la realización del Colon por Enema que resultó negativo.

Posteriormente se le realiza un tránsito intestinal (con contraste baritado) (Figura 3 a, b, c)

Figura 3



a)

b)

c)

Tránsito Intestinal

Se puede apreciar a nivel del yeyuno una importante zona de estenosis de contornos regulares (flechas rojas), que abarca una extensión de 4 cm con dilatación pre-estenótica de asas yeyunales (flechas amarillas). El patrón mucoso yeyunal se observó engrosado.

DISCUSIÓN

El linfoma intestinal (LI) primario es aquel que afecta de manera primaria y principal al tubo digestivo. En la práctica totalidad de los casos del linfoma intestinal es un linfoma de Hodgkin (LNH) ⁽⁶⁾

Los factores de riesgo para su desarrollo incluyen la infección por *H. pylori*, la enfermedad celíaca, la enfermedad inflamatoria intestinal y los estados de inmunosupresión asociados con la infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) o con el trasplante de órganos sólidos.

El tracto gastrointestinal es el sitio más frecuente de linfoma extranodal, es decir, aquel que surge en un sitio diferente a los ganglios linfáticos y que representa del 4% al 20% de todos los linfomas No Hodgkin, la mayoría de ellos de estirpe celular B y que surge en el tejido linfoide asociado con mucosas (MALT). La afectación por linfomas de células T es menos frecuente y tiene presentación heterogénea. ^(6,7)

Se ha dicho clásicamente que el sitio más frecuente del linfoma gastrointestinal es el estómago, seguido por el intestino delgado, colon, ciego, esófago y afectación múltiple. El sitio menos frecuente es el recto. ⁽⁸⁾En el intestino delgado, los LNH de células B predominan en el íleon y el de células T es más frecuente en el yeyuno asociado con la enfermedad celíaca. ^(8,9)

En el momento del diagnóstico casi la mitad de los pacientes presentan el tumor confinado al aparato digestivo, entre el 20% – 30% presentan compromiso ganglionar y el resto ofrece diseminación a distancia.

Hallazgos radiológicos:

Los hallazgos radiológicos en tránsito intestinal se pueden catalogar de la siguiente manera:

1. Forma aneurismática (20%): Se caracteriza por la dilatación similar a la de un aneurisma vascular, con pérdida absoluta de la morfología de la pared, en la que no se debe reconocer ningún rastro del patrón mucoso. Se debe a una destrucción de la muscularis propia y del plexo nervioso de la zona afectada.
2. Forma estenosante (20%): Se produce una estenosis que suele ser mucho más larga que la que producen los carcinomas y más corta que la de la enfermedad de Crohn. Si el segmento afectado es largo, suelen alternarse zonas de estenosis con zonas de dilatación. Los pliegues mucosos están destruidos y aparecen formaciones nodulares.
3. Forma ulcerativa (22%): Causa una destrucción de la mucosa que suele crecer en profundidad produciendo una excavación asociada siempre a una gran masa abdominal. Suele acompañarse de fístulas, y a veces, de perforación.

4. Forma nodular múltiple (40%): Ocurre cuando la infiltración linfomatosa es predominantemente submucosa. En ella se forman múltiples nódulos rodeados de pliegues normales. Has dos variedades: masa con crecimiento predominantemente intraluminal y que, por tanto, tiende a la intususcepción, y masa constituida por múltiples nódulos pequeños que alternan con pliegues normales, aunque desplazados por las formaciones nodulares.

5. Forma mesentérica: Se forma una gran masa que desplaza las asas intestinales vecinas, pero que casi se asocia con lesiones de la pared intestinal.

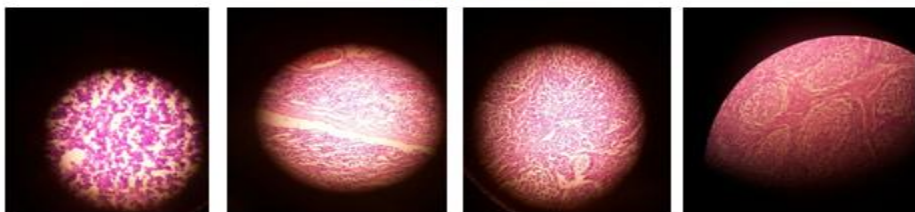
6. Espruriforme: Presenta hallazgos parecidos a los de la enfermedad Celíaca, suelen aparecer signos de infiltración en algunas de las asas intestinales, aunque la presencia de dilatación, hipersección y segmentación dificulta en ocasiones la demostración de los signos de linfoma, que consisten sobre todo en asas aneurismáticas, nódulos y patrones infiltrativos. (1,10)

La presentación clínica del linfoma gastrointestinal está frecuentemente asociada con dolor, masa, perforación y obstrucción. Este cuadro inespecífico, que se inscribe en el escenario del abdomen agudo, es un desafío diagnóstico, pues no existen características clínicas patognomónicas y los hallazgos de imagen son variados e inespecíficos. (2,5)

El diagnóstico se realiza frecuentemente luego de la exploración quirúrgica (2,5). El tratamiento de los linfomas del tracto gastrointestinal está en relación con las características particulares del paciente, el tipo y estadio tumoral. La resección quirúrgica y la quimioterapia han sido y siguen siendo los pilares del tratamiento. La radioterapia para lesiones localizadas de importante volumen o imposibles de resecar ha tenido históricamente algún papel; sin embargo, particularmente para el caso del intestino delgado, ha sido abandonada por la frecuente afectación multisegmentaria y los riesgos de enteritis por radiación. El manejo biológico con rituximab ha mostrado beneficio, especialmente el linfoma difuso de células B. (3, 6,7)

Cabe anotar que en nuestro paciente ante la presencia de ésta zona patológica del tránsito intestinal se le realizó una intervención quirúrgica con resección de la masa tumoral yeyunal y realizándose una anastomosis yeyunoyeyunal. Durante el acto quirúrgico se apreciaron lesiones de aspecto neoplásico que infiltraban difusamente el mesenterio. La anatomía patológica informó: pieza quirúrgica procedente de segmento de yeyuno en la cual se observa un Linfoma MALT que infiltra hasta la capa serosa y el mesenterio. (Figura 4) No se reciben adenopatías. Bordes quirúrgicos proximal a 5 cm y distal a 6 cm no infiltrados. pTNM: pT4 pNX pM0.

Figura 4



El pronóstico está relacionado con varios factores como la edad, el subtipo histológico, el estadio al momento del diagnóstico y la presencia o ausencia de síntomas sistémicos. Aunque la literatura refiere el estadio de la enfermedad como el factor pronóstico más importante para la supervivencia.^(7,9)

En conclusión el tracto gastrointestinal es el sitio más frecuente de presentación de los linfomas no Hodgkin (LNH) extraganglionares, siendo el estómago, seguido por el intestino delgado y el colon, el más frecuentemente afectado.

Aunque suele haber un sitio primario y principal de afectación, el compromiso multisegmentario es frecuente. Los cuadros más frecuentemente asociados con dolor, obstrucción, perforación y sangrado los hace indistinguibles en la clínica de otras neoplasias más frecuentes en el tracto digestivo, e incluso de patologías inflamatorias subagudas y crónicas. Cuando se asocian con síntomas sistémicos constitucionales, el diagnóstico se orienta más probablemente a patología neoplásica. Es necesario mantener un alto índice de sospecha para llegar al diagnóstico de manera oportuna. Para ello los diferentes métodos imagenológicos pueden aportar información importante para confirmar o descartar dicha patología. En el caso del US abdominal, éste nos es de mucha utilidad en la valoración de vísceras sólidas, y ofrece poca o ninguna información en el estudio de estructuras que contienen aire en su interior como es el caso del intestino normal, no obstante en el caso que exista alguna alteración como la presencia de una masa tumoral a éste nivel se puede hallar en algunos pacientes una imagen que recuerda un riñón (imagen en pseudoriñón). El uso del estudio del tubo digestivo con contraste radiopaco constituye un método imagenológico de mucha importancia para el radiólogo como para el clínico ya que nos brinda información importante de la velocidad del tránsito, así como de la morfología de su mucosa y las lesiones elementales que pueden contener, la disposición de las asas, entre otros. Y la TAC de abdomen que ofrece un mejor detalle de la lesión, así como la invasión local y a distancia en el caso de los tumores, muy útil para su estadiamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Carnero Ruíz M, García Navarro F, Mas Sánchez A, Arias Laverde ME, López Celada S, Slon Robledo PJ. Linfoma gastrointestinal primario. Claves para el diagnóstico radiológico. Presentación Electrónica Educativa. [citado 11 nov 2020]; www.seram.es Disponible en: <https://www.google.com/search?q=linfoma+intestinal+primario&ie=utf-8&oe=utf-8&client=firefox-b>
2. Selfa Muñoz A, Calzado Baeza SF, Rosúa Amo M. de la Sierra. Perforación intestinal como debut de linfoma no Hodgkin. RAPD.2015; 38(6); [citado 20 dic 2020]; Disponible en: <https://www.sapd.es/revista/2015/38/6/08>
3. Cristian J, Pérez H, Paula Castro, Fernando Polo J, López P. Yaspe E. Linfoma de células T asociado con Enteropatía tipo II. Repert.med.cir.2015; 24(1): 60-63. [citado 20 dic 2020]; Disponible en: https://www.google.com/search?q=linfoma+intestinal+primario&client=firefox-b&ei=Fyl3YIbIKKMwbkP6LCP8Ao&start=20&sa=N&ved=2ahUKEwjGzJX2o_7vAhUvRjABHWjYA644ChDy0wN6BAgBEDo&biw=1920&bih
4. Molina Villaverde R, Jiménez Gordo A, López González JL, Redondo Sánchez A, Andreu Rodríguez M, González Barón M. Linfoma T primario intestinal: a propósito de dos casos con revisión de la literatura. Servicio de Oncología Médica. Hospital La Paz. Madrid. AnMed Interna (Madrid) (Madrid) 2002; 19 (9) : 457-459; [citado 22 dic 2020]; Disponible en http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992002000900005

5. Perales Che León FA, Salazar Alarcón JL, Carrasco-Barboza JW, Chunga Távara LE, Guzmán Verona C. Linfoma intestinal complicado con obstrucción intestinal: Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev. cuerpoméd. HNAAA 2018; 11(3) ; [citado 26 dic 2020]; Disponible en <https://www.google.com/search?q=linfoma+intestinal+primario&client=firefox>

6. Facundo Navia H, Manrique ME. Linfoma primario del intestino delgado: reporte de un caso y revisión de la literatura. Asociaciones Colombianas de Gastroenterología, Endoscopia digestiva, Coloproctología y Hepatología. 2017. [citado 5 Ene 2021]; Disponible en: <https://www.google.com/search?q=linfoma+intestinal+primario&ie=utf-8&oe=utf-8&client=firefox-b>

7. Beltran B, Alva JC, Morales D, Portanova M. Linfoma folicular primario intestinal no polipósico: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Gastroenterol Peru. 2015; 35(1):85-7 85. [citado 5 Ene 2021]; Disponible en: <https://repositorioacademico.upc.edu.pe/handle/10757/348591>

8. Pila Pérez R, Fragela Pacheco A, Guerra Rodríguez C. Linfoma primario de yeyuno. Revista Archivo Médico de Camagüey 2002; 6(2) versión On-line ISSN 1025-0255; [citado 8 Ene 2021]; Disponible en: https://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552002000200015

9. Mayorga Fernández M, Mazorra Macho F, González Vela C, Val-Bernal F. Linfomas gastrointestinales: Revisión en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla de Santander (1992-2005). Conceptos morfológicos, inmunohistoquímicos y de patología molecular aplicados a su diagnóstico. 7º Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica Y 1er Congreso de preparaciones virtuales por internet. [citado 15 Ene 2021]; Disponible en: <https://www.google.com/cu/search?hl=es-CU&gbv=2&q=Mayorga+Fern%C3%A1ndez+M%2C+Mazorra+Macho+F%2C+Gonz%C3%A1lez+Vela+C%2C+Val-Bernal+F.+Linfomas+gastrointestinales%3A+Revisi%C3%B3n+en+el+Hospital+Universitario+Marqu%C3%A9s+de+Valdecilla+de+Santander>

10. Vera G, Nicolás A, Cáceres V, Martínez Benzi S, Tallia C, Tomás S. Hospital Ángel C. padilla. Tucumán Patrones radiológicos de presentación en el linfoma intestinal. [citado 15 Ene 2021];

Disponible en:

<https://www.google.com.cu/search?hl=es-CU&gbv=2&q=G%2C+Nicolás+A%2C+Cáceres+V%2C+Martínez+Benzi+S%2C+Tallia+C%2C+Tomás+S.Hospital+Ángel+C.+padilla.+Tucumán+Patrones+radiológicos+de+presentación+en+el+linfoma+intestinal&oq=G%2C+Nicolás+A%2C+Cáceres+V%2C+Martínez+Benzi+S%2C+Tallia+C%2C+Tomás+S.Hospital+Ángel+C.+padilla.+Tucumán+Patrones+radiológicos+de+presentación+en+el+linfoma+intestinal&aqs=heirloom-srp>