

Poliposis linfomatosa intestinal secundaria a: 1.1 linfoma no hodgkin inmunofenotipo células b: linfoma folicular primario. A propósito de un caso

Autores Luis A. Ramírez, Akiko Shimizu, Olga Silva, Denny Castro, Simón Peraza

Afiliaciones Centro de Control de Cáncer Gastrointestinal "Dr. Luis E. Anderson" San Cristóbal, Edo. Táchira.

Revista GEN (Gastroenterología Nacional) 2015;69(4):137-140. Sociedad Venezolana de Gastroenterología, Caracas, Venezuela. ISSN 2477-975X.

Autor correspondiente: Luis Ramírez.

Correo-e: drlucho_ramirez@hotmail.com

Resumen

Paciente femenino de 30 años de edad, con enfermedad actual de 7 meses de evolución, caracterizado por Astenia, adinamia, palidez cutáneo mucosa, pérdida de peso 12 kg en el último mes y episodios de evacuaciones líquidas de 10 días de evolución en #15 veces al día en abundante cantidad, sin moco, ni sangre; también refería vómito #01 vez al día de contenido alimentario. Antecedentes personales, familiares y hábitos psicobiológicos: no contributorios. Exploración funcional: niega síntomas B. Examen físico positivo: Signos Vitales: normales, IMC: 17.2 kg/m² leve palidez cutáneo-mucosa e hipotrofia muscular. Paraclínicos positivo: Anemia macrocítica e hiperocrómica severa, sin alteración del recuento leucocitario, LDH: 1578 U/L y el resto de la química básica normal. Ultrasonido abdominal: normal. TAC de abdomen con doble contraste: esplenomegalia leve adenopatías retroperitoneales y mesentéricas de aspecto inespecífico, Endoscopia Digestiva Superior: poliposis duodenal. Enteroscopia: Poliposis Intestinal. Colonoscopia: normal. Biopsia e inmunohistoquímica: poliposis linfomatosa intestinal: linfoma no hodgking inmunofenotipo células B: linfoma folicular. Un tipo infrecuente de linfoma extranodal del estirpe celular B, infrecuente como forma de presentación de poliposis linfomatosa, con el que debemos que hacer diagnóstico diferencial con: 1. Linfoma del Manto 2. Hiperplasia Linfoide Folicular Reactiva 3. Pólipos Epiteliales 4. Compromiso secundario de linfoma folicular ganglionar.

Palabras clave: poliposis linfomatosa, no Hodgking, intestinal.

SECONDARY INTESTINAL LYMPHOMATOUS POLYPOSIIS IMMUNE CELLS B: PRIMARY FOLLICULAR LYMPHOMA NON-HODGKIN LYMPHOMA. A CASE PRESENTATION

Summary

Patient women 30 years of age, with 7 months of current disease, characterized by asthenia, adinamia, mucous skin pallor, loss of weight 12 kg in the last month, and episodes of evacuations liquid 10 days of evolution in #15 times a day in copious amounts, without mucus, or blood; also meant vomiting #01 time per day of food content. Personal history, family, and psychobiological habits: not contributorios. Functional exploration: denies symptoms B. positive physical examination: vital signs: normal BMI: 17.2 kg/m² light pale mucosa and muscular hypotrophy. Positive paraclinical: anemia macrocytic e hyperchromic severe, without alteration of the Leukocyte count, LDH: 1578 u / and the rest of basic chemistry was normal. Abdominal ultrasound: normal. CT of abdomen with double-contrast: splenomegaly mild retroperitoneal adenopathies and mesenteric nonspecific aspect, upper digestive endoscopy: duodenal polyposis. Enteroscopy: Intestinal polyposis. Colonoscopy: normal. Biopsy and immunohistochemical: intestinal lymphomatous polyposis: Lymphoma non-Hodgkins immune b cells follicular lymphoma. An uncommon type of extranodal lymphoma cell line B, uncommon as a form of presentation of lymphomatous polyposis, that we have to make differential diagnosis with: 1. Mantle cell Lymphoma. 2. Reactive follicular mLymphoid Hyperplasia. 3. Epithelial polyp. 4. Nodal follicular Lymphoma secondary commitment.

Key words: Lymphomatous polyposis, Non-Hodgkins, Intestinal.

Introducción

Los linfomas primarios del tracto digestivo son infrecuentes y constituyen un tipo heterogéneo de neoplasias.¹

Sus tipos histológicos más frecuentes son el linfoma MALT y otros subtipos de linfoma B difuso de células grandes, ambos constituyen el conjunto de linfomas extraganglionar más común del tracto gastrointestinal (20-40%).^{1,2,3}

Aún más infrecuente se presenta la Poliposis Linfomatosa como presentación de: Linfoma del Manto como sub-tipo de LHN de células B (6%), Linfoma Folicular Primario (1-3.6%).^{1,4,5}

Resumen del caso

Motivo de consulta: 1. Astenia. 2. Adinamia. 3. Palidez cutáneo-mucosa 4. Pérdida de peso.

Enfermedad actual: Se trata de paciente femenino de 30 años de edad, natural de San Cristóbal y procedente del Corozo Edo. Táchira, quien refiere inicio de enfermedad actual de 7 meses de evolución, caracterizado por Astenia, adinamia, palidez cutáneo mucosa, tendencia a la somnolencia, pérdida de peso aproximadamente 12 kg en el último mes y de 10 días de evolución episodios de evacuaciones líquidas #15

Cuadro 1 Paraclínicos

Hematología completa	26/07/15	18/11/14	20/11/14
Eritrocitos	2.44X10 ⁶ /ul	1.51X10 ⁶ ul	1.45X10 ⁶ ul
HGB:	10.4 gr/dl	6.4 gr/dl	7.1 gr/dl
HCT:	30.8%	20.6%	23%
VCM:	126.2 fl	136.4 fl	158.6 fl
HCM:	42.6 pg	42.3 pg	48.9 pg
LEUC:	8.670/ul	8.200 /ul	4.500 /ul
NEUT:	71.4%	62%	60%
LINF:	19.4%	38%	39%
PLT:	360000 /uL	272000 /uL	258000 /uL
Química:			
Creatinina:	0.6 mg/dl		
Glicemia:	79 mg/dl		
K+:	4.82 meq/l		
Na+:	139.6 meq/l		
ÚREA:	17.1 mg/dl		
Hierro sérico	74 ug/dl		46 ug/dl
Trasferrina	97.2 ug/dl		125 ug/dl
Ferritina	147.8 ng/ml		
Inmunoglobulina E	1.3 Ul/ml		
Cortisol 8am	17.5 ug/dl		
TSH	4.1 ul/ml	3.18 ul/ml	
LDH			1578 UL
Vit B12			1890 pg/ml
Ácido fólico			16.3 ng/ml
Coombs Dir e Ind			Negativo
PROTEINAS TOTALES	5.3 GR/DL		
ALBUMINA	3.7 GR/DL		
GLOBULINAS	2.3 GR/DL		
Colesterol total	116 mg/dl		

veces al día en abundante cantidad, sin moco, ni sangre, además vómito #01 vez al día de contenido alimentario, motivo por el cual consulta a nuestro servicio el día 11/03/15.

(Estaba siendo vista por hematología en medio privado desde hace 6 meses).

Antecedentes personales: niega de Importancia, una cesárea a los 18 años por embarazo gemelar + talla baja sin complicaciones, hospital IVSS.

Antecedentes familiares: No contributorios.

Hábitos psicobiológicos: Niega de importancia

Exploración funcional: No contributorios

Examen físico: Talla: 1.60 mts. FC: 72 Lpm Peso: 44 kg Peso habitual: 54 kg Peso Ideal: 53 kg. IMC: 17.2 kg/m² FR: 16 rpm IFG: 122.6 cc/min/1.73 m² CDK-EPI. TABI: 120/66 mmhg (acostado) Karnofsky: 90 ECOG 1. Luce en regulares condiciones generales, afebril, hidratada, con leve palidez cutánea. Tórax simétrico, normoexpansible, ruidos respiratorios presentes en ambos hemitórax sin agregados, ápex no desplazado, RsCsRs sin soplos taquicardicos no s3, no s4.

Abdomen: plano, ruidos hidroaereos presentes, blando, depresible, no doloroso a la palpación, no megalias, sin signos de irritación peritoneal tr (-) esfínter anal NT/NT, paredes lisas, extremidades simétricas, hipotróficas, sin edema. Resto del examen físico sin alteraciones.

Informe de Biopsia de Médula 12/12/14

Conclusión: hallazgos morfológicos pueden corresponder con síndrome mielodisplásico a correlacionar con clínica. Citometría de flujo y estudio citogenético.

Informe de Citometría de Flujo 08/12/14

Conclusión: estudio detecta alteraciones madurativas en serie granulocítica sin incremento de mieloblastos. No se detectan células b clonales, ni células plasmáticas clonales.

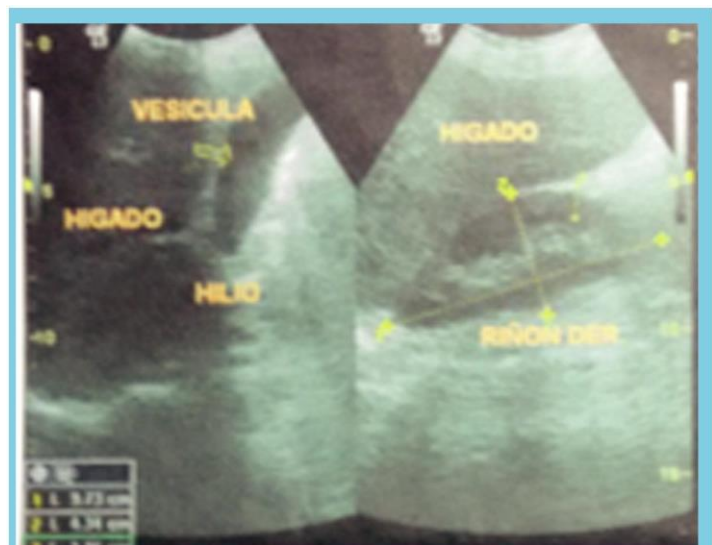


Figura 1 Ultrasonido Abdominal. 25/07/14

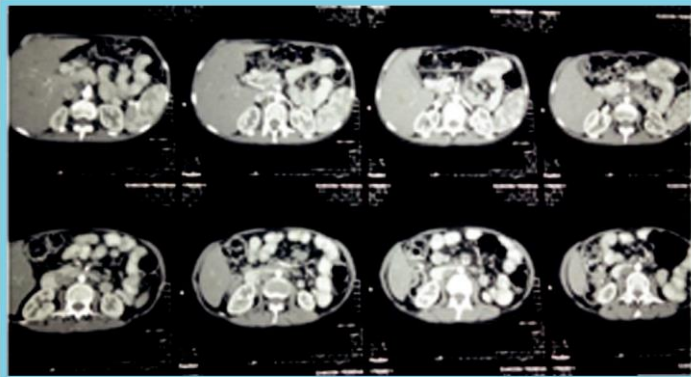
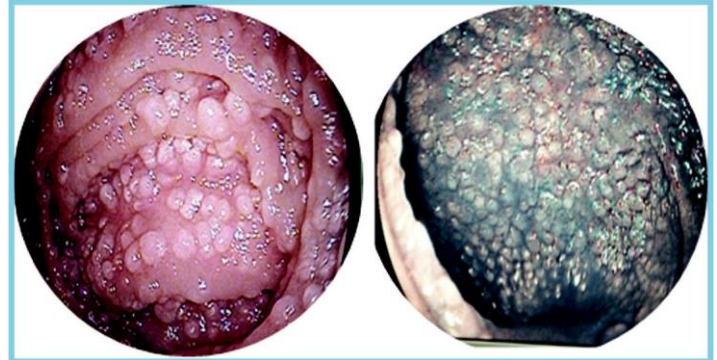
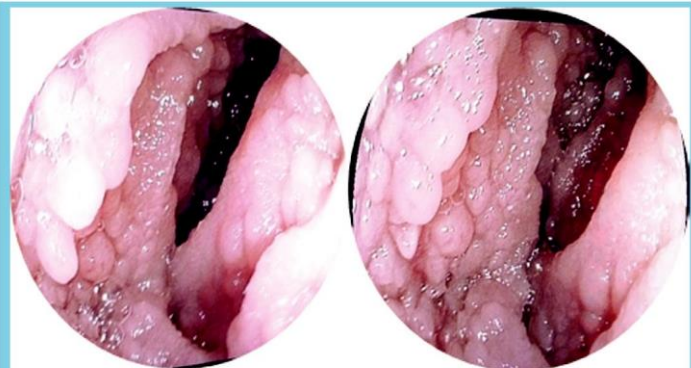


Figura 2 Reporte de TAC de abdomen (doble contraste). Esplénomegalia leve, adenopatías retroperitoneales y mesentéricas de aspecto inespecífico.



Figuras 7 y 8 Enteroscopia: 20/03/15. DX: 1. Poliposis intestinal.



Figuras 3 y 4 Endoscopia digestiva superior. 11/03/15. DX: Poliposis duodenal en estudio.

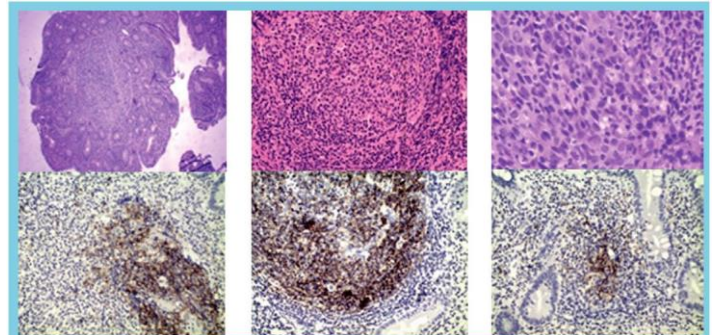


Figura 9 Biopsia e inmunohistoquímico 315-15. DX: Poliposis linfomatosa intestinal: linfoma no hodgkin inmunofenotipo ce-lulas b: linfoma folicular.



Figuras 5 y 6 Colonoscopia 11/03/15. DX: Colonoscopia normal

Discusión

El 80-90% de los linfomas GI son originados de células B. 3 Linfoma Folicular primario gastrointestinal, es una neoplasia muy infrecuente que representa únicamente entre 1 y 3,6% de todos los linfomas primarios del TGI^{1,4,5,6,7,8} hasta 2010 se habían informado 249 casos en la literatura anglosajona, cerca

de 50% en Japón, posiblemente por la mayor frecuencia de estudios endoscópicos realizados en ese país.^{7,8}

Los criterios para el diagnóstico de los linfomas primarios gastrointestinales son: ausencia de adenopatías superficiales palpables, estudios radiográficos del tórax y tomográficos abdominales sin adenopatías, recuento total y diferencial de glóbulos blancos normal, compromiso predominante del segmento de TGI involucrado, en caso de existir compromiso ganglionar estar restringido al grupo de su drenaje linfático y no tener compromiso hepático, ni esplénico^{9,10} como lo representado en nuestro caso.

La edad promedio de los pacientes con linfoma folicular primario gastrointestinal es de 56 años con un rango entre 26 y 81 años con predominio en el género femenino; la mayoría de pacientes (43%) son asintomáticos, hasta 10% presenta síntomas gastrointestinales vagos y su diagnóstico es incidental en endoscopias efectuadas por otras razones;¹ el dolor abdominal (28%), náuseas y vómito (8%) y sangrado digestivo (6%). En el 66% de los casos la enfermedad se encuentra en estado I en el momento del diagnóstico y en el 27% en estado II, aspecto similar al observado en otros linfomas foliculares extraganglionares como los cutáneos primarios.^{6,8,10}

Los Linfomas Foliculares Primarios del Tracto Gastrointestinal,

generalmente son unifocales, aunque con el creciente uso de la enteroscopia y la video-cápsula se han informado algunos casos con compromiso multifocal de segmentos distales del intestino delgado; el sitio más frecuentemente comprometido es la segunda porción del duodeno en vecindad de la ampolla de Vater¹; en nuestro caso se encuentra comprometido desde la segunda porción del duodeno hasta Yeyuno, evidenciado en el reporte de la Endoscopia y Enteroscopia, (**Figuras 3, 4, 7, 8**) sin compromiso del Ileo distal, el cual fue evaluado durante la colonoscopia. **Figura 5 y 6**

El aspecto endoscópico del linfoma folicular primario del tracto gastrointestinal se caracteriza por lesiones polipoides blanquecinas confluentes o nodulares dispersas de hasta 2 mm de diámetro, recubiertas casi siempre por mucosa de aspecto normal por su localización subepitelial o submucosa y por su lento crecimiento usualmente no se asocia a ulceración.^{6,7,8} Como se evidencia en nuestro caso. **Figuras 3, 4, 7, 8.**

Sus diagnósticos diferenciales corresponden a pólipos epiteliales y eventualmente a la poliposis linfomatosa (linfoma no Hodgkin B del manto), hiperplasia linfoide folicular reactiva y el compromiso secundario por linfoma folicular.¹

El inmunofenotipo de las células tumorales de los Linfoma Folicular primario gastrointestinal se caracteriza por la expresión de marcadores (CD19, CD20, CD22 y CD 79a, entre otros) y son negativas para CD43 que se expresa en una proporción significativa de linfomas de la zona marginal y CD5 y ciclina D1 que identifican los linfomas del manto; el 90% de los Linfomas foliculares primarios gastrointestinales presentan marcación para CD10 y Bcl-2.^{1,6,7,8,9}

La paciente actualmente es controlada en conjunto con el servicio de oncología médica con respuesta favorable al plan quimioterápico, en espera de evolución para decidir radioterapia y tratamiento con anticuerpos monoclonales.

Clasificación

Área: gastroenterología

Tipo: Clínico

Tema: linfoma no hodgkin inmunofenotipo células b.

Patrocinio: este trabajo no ha sido patrocinado por ningún ente gubernamental o privado.

Referencias bibliográficas

1. Hiromi JC, MD. Primary follicular lymphoma of the duodenum: Case report and literature review. Asociaciones Colombianas de Gastroenterología, Endoscopia digestiva, Colo-proctología y Hepatología. 2012
2. Falagán C, ET AL. Poliposis Linfomatosa Intestinal. MEDISAN 2009;13(1).
3. Yaranal PJ et al. Primary Intestinal Lymphoma: A Clinicopathological Study. Indian Journal of Cancer. 2014, p. 5:3.
4. Álvarez-Martínez P et al. Poliposis múltiple linfomatosa intestinal como forma de presentación del linfoma de células del manto. Rev Esp Enferm Dig (Madrid) Vol. 104. N.º 9, pp. 491-492, 2012.

5. Saito M et al. F-FDG PET/CT imaging for a gastrointestinal mantle cell lymphoma with multiple lymphomatous polyposis. *World J Gastroenterology*. 2014;20(17):5141-5146.

6. Nakamura S, Müller- Hermelink HK, Delabie J, Ko YH, Jaffe ES. B cell lymphoma of the small intestine in: Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise DT. WHO Classification of Tumours of the digestive system. 4th Edition. International Agency for Research on Cancer: Lyon-France; 2010. p. 69-73.

7. Yamamoto S, Nakase H, Yamashita K, Matsuura M, Takada M, Kawanami C, Chiba T. Gastrointestinal follicular lymphoma: review of the literature. *J Gastroenterol* 2010;45:370-388. 7.

8. Yoshino T, Miyake K, Ichimura K, Mannami T, Ohara N, Hamazaki S, et al. Increased incidence of follicular lymphoma in the duodenum. *Am J Surg Pathol* 2000;24:688-93.

9. Ghai S, Pattison J, Ghai S, O'Malley ME, Khalili K, Stephens M. Primary Gastrointestinal Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2007;27:1371-1388.

10. Sentani K, Maeshima AM, Nomoto J, Maruyama D, Kim S-M, Watanabe T, Kobayashi Y, Tobinai K, Matsuno Y. Follicular Lymphoma of the Duodenum: A Clinicopathologic Analysis of 26 Cases. *Jpn J Clin Oncol* 2008;38(8):547-552.

