

Linfoma intestinal complicado con obstrucción intestinal: Reporte de caso y revisión de la literatura *

Intestinal lymphoma complicated with intestinal obstruction: Case report and literature review *

Francisco Alejandro Perales-Che-León^{1,a}, Jorge Luis Salazar-Alarcon^{1,a}, José Wilmer Carrasco-Barboza^{1,b}, Luz Elizabeth Chunga-Távora^{1,c}, Carlos Guzmán-Verona^{1,d}

RESUMEN

Introducción: Los tumores de Intestino Delgado son muy infrecuentes, suponen menos del 2% de todas las neoplasias gastrointestinales, con una prevalencia en la población de sólo del 0,6%. **Reporte de caso:** se reporta el caso de paciente varón, de 71 años, con diagnóstico de Linfoma de células T primario de Duodeno, quien estando recibiendo quimioterapia desarrolló Obstrucción intestinal. **Conclusión:** Se presenta el caso, el manejo del cuadro agregado y se hace revisión de la literatura médica sobre esta patología y su complicación de rara presentación.

Palabras clave: Linfoma; Linfocitos T; Duodeno (**Fuente:** DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Introduction: Small intestine tumors are very infrequent, accounting for less than 2% of all gastrointestinal neoplasms, with a prevalence in the population of only 0.6%. **Case report:** Case report of a male, 71 years old, with diagnosis of T cell lymphoma from duodenum, who was received chemotherapy therapy and develop intestinal obstruction. **Conclusion:** We present the case, the management of the problem added and we review the medical literature respect this pathology and his rare complication.

Keywords: Lymphoma; T-Lymphocytes; Duodenum (**Source:** DeCS-BIREME).

INTRODUCCIÓN

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%⁽¹⁾. Llama la atención, ya que el ID representa más del 75% de la longitud del tubo digestivo. 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 de

ID⁽¹⁾.

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 del LNH2-4. La afectación secundaria por linfomas de otras localizaciones es más frecuente que los LNH primarios⁽¹⁾.

Comunicar el caso de paciente varón, de 71 años, con diagnóstico de Linfoma de células T primario de Duodeno, quien estando recibiendo tratamiento presentó Obstrucción intestinal. Se presenta el caso, el manejo del cuadro agregado y se hace revisión de la literatura sobre esta patología y su complicación de rara presentación

REPORTE DE CASO

Paciente varón, de 71 años, Mecánico, Grado de instrucción Primaria completa, y antecedente de Amputación de pie izquierdo por traumatismo (1992). Paciente con historia de 1 año 3 meses con dolor tipo hincada en hipocondrio derecho irradiado a mesogastrio, que cede parcialmente con antiespasmódicos. Tratado como litiasis renal sin mejoría. Luego presenta estreñimiento tratado con laxantes, asociado con pérdida de peso y sudoración nocturna.

Acude al HNAAA por presentar vómitos porráceos, no sangrado, no fiebre; La ecografía realizada en junio-

1. Servicio Cirugía General Hospital Almazor Aguinaga Asenjo, EsSalud, Chiclayo, Perú.

a. Médico Cirujano General.

b. Médico Gastroenterólogo.

c. Médico Anatómo Patólogo.

d. Médico Residente de Cirugía General.

*. El trabajo fue presentado en el XI Congreso Internacional de Cirugía Endoscópica, II Jornada Peruana Boliviana de Cirugía Endoscópica, III Encuentro Nacional de Residentes de Cirugía.

2017 menciona adenopatías retroperitoneales de 15x19x18mm, de aspecto secundario; engrosamiento mural hipocogénico focalizado del ángulo hepático de colon, con una extensión de 68*38mm. La TEM muestra engrosamiento segmentario de asas delgadas, uno a nivel duodenal (2da porción), en una longitud de 5cm, pared de 12mm de borde irregular, y a nivel de yeyuno en una longitud de 6cm, pared de 3cm; sospechoso de linfoma.

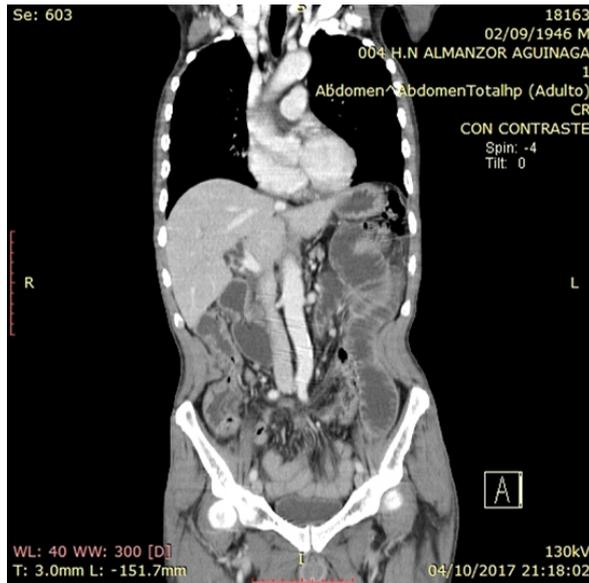


Figura N°1: Tomografía pre-operatoria

Durante la hospitalización se le realiza endoscopia que muestra esófago distal con úlcera con centro de fibrina blanquecina de aproximadamente 6mm de diámetro, bordes congestivos; duodeno con bulbo normal, pasando la rodilla se aprecia lesión ulcerada, de aspecto proliferativo en rodete, que estenosa 80% aproximadamente de la luz duodenal, bordes mamelonados, se biopsia, lesión tiene amplia extensión que va más allá de la 2da porción duodenal, donde no se puede progresar por estenosis severa.

La biopsia de anatomía patológica menciona neoplasia maligna indiferenciada y ulcerada. IHQ: Pankeratina (-), ACL (-), CD3 (+), CD20 (-), compatible con proceso linfoproliferativo de estirpe T. Segundo panel IHQ: CD4 (+), CD8 (-), CD56 (-). Tercer panel IHQ: CD5 (-), CD30 (+), el inmunofenotipo en relación a la morfología sugiere: Linfoma T periférico con compromiso intestinal o linfoma anaplásico (ver Figura 2).

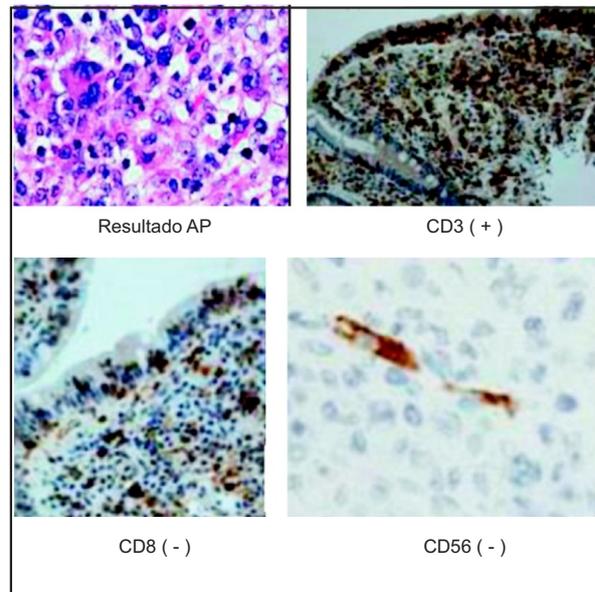


Figura 2: Anatomía Patológica: Linfoma duodenal

Ingres a Emergencia por dolor abdominal intenso. 2017-07-20 Hospitalizado en Oncología. TEM (2017-07-20): No lesiones en tórax; Duodeno con engrosamiento mural 20mm, concéntrico en 2da y 3ra porción, además en yeyuno distal (20mm), adenopatías retroperitoneales. Biopsia de hueso y AMO (resultado 2017-08-05) sin evidencia de infiltración de neoplasia maligna. DX. LINFOMA DE CÉLULAS T PRIMARIO DE DUODENO EC IIB. Inicia Quimioterapia esquema CHO-EP (2017-07-28), presentó HDA, Ictericia obstructiva por compresión tumoral, Dolor oncológico y síndrome confusional agudo manejados medicamente, luego neutropenia sin fiebre, recibió NPT.

2017-08-07 Dado de Alta de Oncología con buena tolerancia oral.

De 2017-08-21 a 2017-08-24 y de 2017-09-18 a 2017-09-22 Hospitalizado en Oncología para Quimioterapia esquema CHO-EP, Paciente tolera 3 ciclos de QT.

Acude 3 veces a Emergencia por Dolor abdominal cólico en FIL asociado a vómitos biliosos. Último ingreso 2017-10-05, donde le administran analgésicos con mejoría parcial pero no tolera vía oral. TEM (2017-10-04) [Ver Figura N° 2] y Ecografía (2017-10-06): Dilatación de asas intestinales, peristaltismo disminuido, no líquido libre, D/C Obstrucción intestinal. Manejo médico conservador.

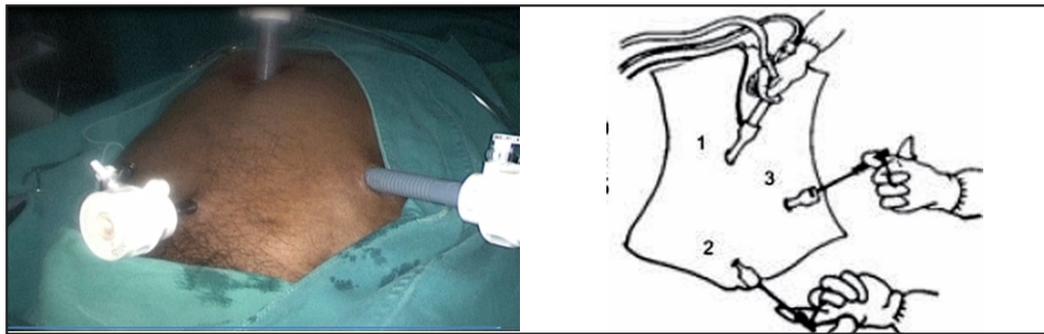


Figura N°3. Disposición de puertos. A. En el paciente. B. Dibujo esquemático

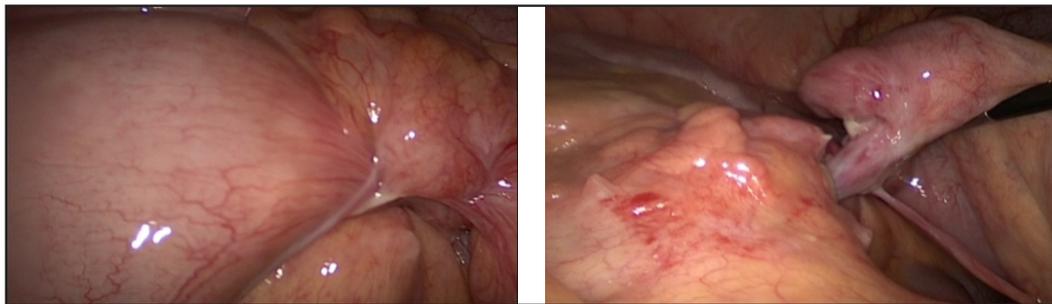


Figura N°4. Hallazgo intraoperatoria. A y B: Obstrucción por Brida

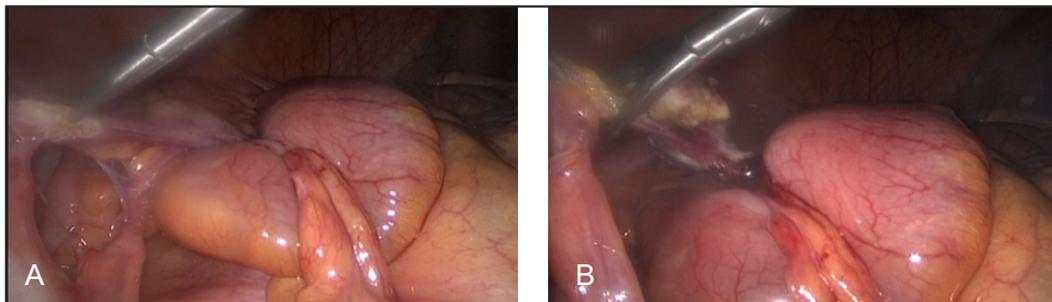


Figura N°5. Liberación de bridas (A y B)

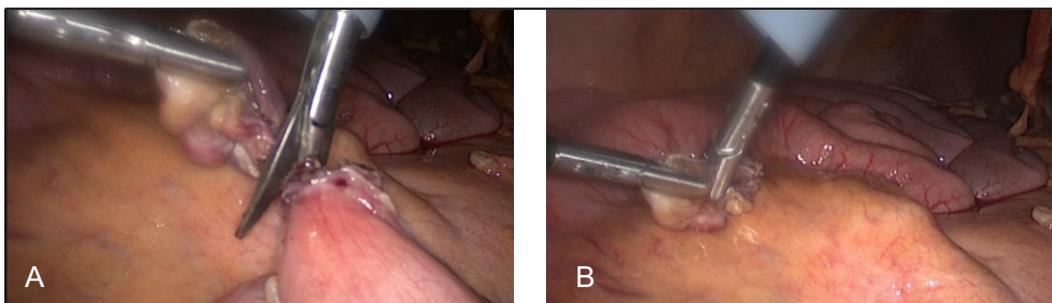


Figura N°6. Exéresis de tumoración (A y B)

DISCUSIÓN

Son pocos los casos reportados de Linfoma primario gastrointestinal con foco primario en Duodeno, y mucho menos las complicaciones de estos⁽¹⁻³⁾. El linfoma primario gastrointestinal y especialmente el de intestino delgado no tienen un cuadro clínico típico ni presentación patognomónica en la exploración física o en las imágenes, tanto como para hacer diagnóstico de la enfermedad como para detectar sus complicaciones. Por estas características, es un diagnóstico difícil, al que suele llegarse luego de múltiples estudios o incluso con intervención quirúrgica de urgencia⁽¹⁻⁴⁾.

Los tumores de Intestino Delgado (ID) son muy infrecuentes, suponen <2% de todas las neoplasias gastrointestinales, con prevalencia en la población de sólo del 0,6%, a pesar de ser >75% de la longitud del tubo digestivo^(1,5).

A nivel internacional clásicamente se afirma que los LNH de ID afectan mayoritariamente al sexo masculino⁽¹⁾, sin embargo, en Perú existen estadísticas que hay mayor afección de mujeres⁽⁶⁾ y algo similar en Costa Rica⁽⁷⁾.

La distribución de los LNH gastrointestinales varía en las distintas poblaciones^(1,6). La localización de LNH en ID varía, algunos reportan al íleon terminal (40%), seguido del yeyuno como los más frecuentes; pero clásicamente se considera al estómago, seguido por el intestino delgado, colon, ciego, esófago y afectación múltiple^(1,5). En Trujillo registran como la localización más frecuente Intestino Delgado (62,5%) seguido del Estómago (28,1%)⁽⁶⁾. El 75% de estos tumores son mayores de 5 cm⁽¹⁾.

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 de ID⁽¹⁾. Los Linfomas No Hodgkin (LNH) primarios gastrointestinales representan el 10-20% del total de LNH, y son el lugar extraganglionar más frecuente de presentación del LNH. La afectación secundaria por linfomas de otras localizaciones es más frecuente que los LNH primarios^(1,4).

La mayoría de los LNH de ID son linfomas B de grado intermedio o alto, y la variante histológica más frecuente (55%) es el linfoma B difuso de células grandes⁽¹⁾. La mayoría de los LNH de ID son estadios I y II1. Se ha demostrado la asociación entre la enfermedad celíaca y el LNH de ID tipo T de alto grado, con un riesgo relativo de 34,6⁽¹⁾.

El linfoma primario de ID 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^(1,2,8,9).

Criterios de Dawson para el diagnóstico de un linfoma gastrointestinal 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.

El síntoma más frecuente en los linfomas intestinales es el dolor abdominal (80%). Otros síntomas son: la alteración del hábito intestinal (15%), la existencia de una masa abdominal palpable (15%), melenas (15%), pérdida de peso, fatiga y fiebre^(1,4,5). Debido al carácter inespecífico de los síntomas, el retraso diagnóstico es usual. En un porcentaje elevado de pacientes asintomáticos o poco sintomáticos, el cuadro se inicia bruscamente mediante perforación, obstrucción o hemorragia. El 5-15% de los casos de LNH de ID se presenta como abdomen agudo por perforación intestinal^(1,5).

El Diagnóstico del linfoma intestinal se puede realizar mediante múltiples métodos de imagen (tránsito intestinal, ecografía abdominal, resonancia magnética, TEM, gammagrafía, etc.), aunque la rentabilidad diagnóstica de todos ellos es baja, o por técnicas endoscópicas (cápsula endoscópica, ecoendoscopia, enteroscopia, etc.)^(1,4).

La cápsula endoscópica es un excelente método diagnóstico y permite el estudio de la totalidad del ID, con lo que se puede descartar una afectación multifocal del linfoma y usar para control y seguimiento. En los casos que se inician como abdomen agudo, el diagnóstico se lleva a cabo en la laparotomía o laparoscopia⁽¹⁾.

Los estudios de inmunohistoquímica son valiosos para la adecuada tipificación de los linfomas⁽¹¹⁾, siendo la Organización Mundial de la Salud (OMS) promueve la clasificación de los Linfomas GI guiada por el consenso mundial de 2008^(9,10). Los tipos más frecuentes son: linfoma B tipo MALT de zona marginal extranodal, linfoma T intestinal asociado con enteropatía, enfermedad inmunoproliferativa del intestino delgado (EIPID) o IPSID (incluye lo antes denominado: enfermedad de cadenas pesadas alfa y linfoma mediterráneo) y linfomas asociados con inmunodepresión.

Para hacer el Estadaje de los linfomas GI hay varias propuestas, destacando la de Ann Arbor, modificada por Musshoff^(2,6):

Estadio I: tumor limitado al tubo digestivo, sea de localización única o con múltiples lesiones contiguas.

Estadio II: tumor con extensión intraabdominal a ganglios:

- II1: ganglios locales, paragástricos o paraintestinales

- I12: ganglios distantes (mesentéricos, paraaórticos, paracavos, pélvicos o inguinales).

Estadio III: penetración de la serosa, con afectación por contigüidad de órganos o tejidos adyacentes.

Estadio IV: afectación intestinal difusa o existencia de afectación supradiafragmática o medular.

El Tratamiento del Linfoma GI se basa en:

- La Cirugía, es el pilar central del tratamiento, y consiste en la resección quirúrgica del segmento de ID afectado^(1,2,3,9).
- La Radioterapia, usada para lesiones localizadas de gran volumen o imposibles de resecar, pero para el caso del intestino delgado ha sido abandonada por la frecuente afectación multisegmentaria y los riesgos de enteritis posradiación^(1,2,9).
- La Quimioterapia, su ventaja es que disminuye el riesgo de recidiva extraabdominal. Los regímenes empleados han sido múltiples, aunque para el linfoma B, el CHOP es el más empleado (combinación de ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona, conocido como esquema CHOP), y que se combina con Rituximab, esquema R-CHOP^(1-3,9,12).
- El manejo biológico, el Rituximab ha mostrado beneficio, especialmente el linfoma difuso de células B. El rituximab es un anticuerpo monoclonal quimérico obtenido por ingeniería genética, que se une específicamente al antígeno CD20, una fosfoproteína que se expresa en los linfocitos B^(1,2,9,12).

La terapéutica a aplicar difiere según los estadios. En los estadios IE, la resección del segmento de ID es suficiente; en los estadios II, la cirugía debe complementarse con quimioterapia y/o radioterapia^(1,2).

La supervivencia global a 5 años de los LNH de ID es cercana al 60%, pero oscila entre el 25% de los linfomas T al 75% de los linfomas B^(1,2,6).

Sólo el estadio clínico parece tener importancia pronóstica en los análisis multivariantes efectuados sobre supervivencia en el LNH de ID^(1,2).

Parámetros parecen implicar peor pronóstico: el tamaño tumoral (>10 cm), un alto grado histológico, el estadio tumoral >IIE, la histología inmunoblástica, la aneuploidía, los linfomas T, la edad, la presentación como abdomen agudo (especialmente la perforación), inmunosupresión asociada, edad de presentación (peor en edades extremas) y la multifocalidad^(1,2,5).

Entre los linfomas, los de estirpe T se suelen encontrar en estadios más avanzados, con pacientes en peor estado general, se perforan con más frecuencia, y alcanzan menos veces la remisión completa⁽⁹⁾. Dentro de las complicaciones figuran: Perforación intestinal,

Obstrucción intestinal, Anemia, Infección agregada^(1,2).

La obstrucción intestinal es frecuente y generalmente su tratamiento es quirúrgico. Existen tres tipos tomando como referencia anatómica a la pared intestinal: intraluminal, intramural y extrínseca. El tipo extrínseco es el más frecuente y se deben a bridas o adherencias posquirúrgicas (65-70%); en cambio la producida por el linfoma intestinal primario de células T es infrecuente^(1,2).

La baja prevalencia de los linfomas de ID dificulta la existencia de ensayos aleatorizados que permitan obtener mayor y mejor correcta evidencia científica^(1,2).

El Linfoma de células T primario de Duodeno resulta una patología poco frecuente, que obliga a un proceso diagnóstico meticuloso, así mismo dado el bajo número de reportes se conoce poco respecto a las posibles complicaciones de esta patología o del tratamiento que se brinda a estos pacientes.

Conflictos de interés: Los autores niegan conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ramia JM, Sancho E, Lozano O, Santos JM y Garrido F. Linfoma primario de intestino delgado. *Cir Esp*. 2007;81(1):46-8.
2. Facundo-Navia H, Manrique ME. Linfoma primario del intestino delgado: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Gastroenterol*; 32 (1) 2017
3. Vera A, Frisancho O, Yábar A, Carrasco W. Enfermedad Celiaca y Obstrucción Intestinal por Linfoma de Células T. *Rev. Gastroenterol. Perú*; 2011; 31-3: 278-281.
4. Desposorio Armestar DO, Granados Maza UM, Lescano Gonzales MJ, Pérez Esquerre J. Linfoma gastrointestinal. 2013[Internet]. Disponible en: <https://bit.ly/2HJFDGz>
5. Molina-Villaverde R, Jiménez-Gordo A, López González JL, Redondo Sánchez A, Andreu Rodríguez M, Manuel González Barón. Linfoma T primario intestinal: a propósito de dos casos con revisión de la literatura. *An Med Interna* 2002; 19: 457-459.
6. Albújar B, Diaz P, Tantaleán R, Salinas E, Urtecho F. Linfomas gastrointestinales primarios: cuadro clínico patológico y sobrevida. *Rev Gastroenterol Perú*. 1995;15(2):141-51.
7. Campos-Rojas A, Monterroso V, Zaccaro Regocez JL. Linfomas del tracto gastrointestinal: Reporte de 19 casos. *Rev. Cost. de Cienc. Méd*. 1994; 15(1,2): 3-14.
8. Dawson MP, Cornes JS, Morson BC. Primary

- malignant lymphoid tumours of the intestinal tract. Report of 37 cases with a study of factors influencing prognosis. Br J Surg. 1961;49:80-9.
9. López-San Román A, Villarrubia Espinosa J. Capítulo 28. Linfomas intestinales en Tratamiento de las enfermedades gastroenterológicas. 2008. [Internet] Disponible en: <http://www.studentconsult.es/bookportal///seccion-iii-intestino/9788475927220/500/712.html>
 10. Campo E, Swerdlow SH, Harris NL, et al. The 2008 WHO classification of lymphoid neoplasms and beyond: evolving concepts and practical applications. Blood- 2011;117(19):5019-32.
 11. 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 2005. [Internet]. Disponible en: http://www.conganat.org/7congreso/final/vistalmpresion.asp?id_trabajo=541
 12. Grande C. Actualización del tratamiento del linfoma difuso de células grandes B. Cuadernos de Hematología. Hospital Universitario Doce de Octubre [internet]. 2011. Disponible en: <http://www.leuceмиaylinfoma.com/publicaciones/cuadernos-de-hematologia/2011/#>.

Correspondencia

Francisco Alejandro Perales Che León.

Dirección: Plaza de la Seguridad Social s/n - Chiclayo - PERÚ.

Correo: drfperales@gmail.com

Revisión de pares

Recibido: 03/01/2018

Aceptado: 20/05/2018