

PRESENTACION DE CASO

Oclusión intestinal por Linfoma primario de células B (MALT) zona marginal extraganglionar del íleon

Intestinal obstruction by primary Lymphoma of B cells (MALT) marginal extraganglionic zone of the ileum

Daryl Rodríguez Denis^I, Glenis Madrigal Batista^{II}, Néstor Azcano González^{III}, Ismael Rodríguez Rodríguez^{IV}, Virginia Hernández Vargas^V, Gerardo Hernández Mirabal^{VI}.

I Especialista de I Grado en Cirugía General. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

II Especialista de II Grado en Cirugía General. Profesora Auxiliar. Investigadora Agregada. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista de I Grado en Cirugía General. Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Cirugía General. Profesor Asistente. Investigador Agregado. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

V Especialista de I Grado en Cirugía General. Instructor. Investigadora Agregada. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

VI Especialista de I Grado en Cirugía General. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los linfomas del intestino delgado son linfomas no Hodgkin y por tanto un tumor de estirpe linfoide, que afecta de manera exclusiva o primaria al tubo digestivo. Normalmente son de ubicación única, más frecuentes en pacientes de la raza blanca, sexo masculino, entre 50 y 70 años de edad, relativamente comunes en

ciertas áreas geográficas, como Oriente Medio y el norte de África. Su diagnóstico debe seguir los criterios de Dawson, para diferenciarlos de los linfomas ganglionares que invaden el tracto digestivo, de forma secundaria. Con el propósito de informar un caso de linfoma primario de íleon y revisar el estado del arte sobre esta afección, se presenta este reporte de un paciente masculino de 72 años, donde el diagnóstico fue confirmado por estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico. La resección quirúrgica del íleon tumoral con margen oncológico, fue realizada por cirugía mínimamente invasiva. El diagnóstico final fue Linfoma primario de células B (MALT), de la zona marginal extraganglionar de bajo grado y estadio EI.

Palabras clave: linfoma primario intestinal, linfoma no Hodgkin, oclusión intestinal.

ABSTRACT

The primary lymphoma of B cells (MALT) of the small bowel is no Hodgkin lymphomas and thus a tumor of lymphoid lineage that affects either exclusive or primary manner the digestive tube. Normally they have just one localization, more frequent in white race patients, male, between 50 and 70 years old; most common in certain areas such as in the Middle West and the north of Africa, where the diagnosis should follow Dawson's criteria to differentiate them from the ganglionic lymphomas that invade the digestive tract in a secondary way. This case is presented with the objective to report a case of primary lymphoma of the ileum and check the state of art about this affection, a 72 years old male patient whose diagnosis was confirmed through anatomopathologic and immunohistochemestric study. The surgical resection of the tumoral ileum with oncological rim was carried out by minimal invasive surgery. The definite diagnosis was primary lymphoma of B cells (MALT) marginal extraganglionic zone of low grade and EI stage.

Keywords: primary small bowel lymphoma, no Hodgkin lymphomas, intestinal obstruction.

INTRODUCCIÓN

Los linfomas intestinales (LI) son linfomas no Hodgkin (LNH) y por tanto, un tumor de estirpe linfoide, que afecta de manera exclusiva o primaria al tubo digestivo. La primera descripción del (LI) fue realizada por *Billroth* en 1871 y no es hasta el 1983 que *Isaacson y Wright*, describen el linfoma extraganglionar de la zona marginal (linfoma MALT)^{1,2}.

Si bien los tumores del intestino delgado son infrecuentes y representan sólo del 5 al 10 % de los tumores del sistema digestivo, de ellos los linfomas extraganglionares primarios constituyen entre el 1-4 % de las neoplasias malignas del intestino, siendo su prevalencia de 0,02 por 100.000 habitantes³.

De los linfomas intestinales no Hodgkin aproximadamente el 85 % de los casos corresponde al tipo de células B y el 15 % al tipo de células T. Normalmente son de ubicación única, pero en ocasiones se presentan como tumoraciones difusas a lo largo del intestino delgado, principalmente del íleon. Son más frecuentes en pacientes de la raza blanca y el sexo masculino tiene una proporción 2 a 1 con respecto al sexo femenino, estando la edad media de diagnóstico entre 50 y 70 años^{4,5}.

El diagnóstico suele ser tardío, pues la sintomatología es inespecífica. Diferenciar entre el linfoma primario y la afectación intestinal secundaria en el linfoma sistémico, es de elevada importancia terapéutica y pronóstica. El diagnóstico ha de ser siempre histológico e inmunohistoquímico. El tratamiento de elección es quirúrgico con quimioterapia adyuvante, mientras que la radioterapia se reserva para casos específicos^{6,7}.

El presente artículo es una presentación de caso clínico de un linfoma primario del iliún que debutó con una oclusión intestinal.

PRESENTACIÓN DE CASO:

Hombre de 72 años, de la raza blanca, con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo II e Hipertensión Arterial, que refiere historia de dolor abdominal en el hemiabdomen derecho y episodios de distensión abdominal y no expulsión de gases, con resolución espontánea y que ocurrían de forma no periódica durante los 5 meses previos, lo que motiva la realización de test de sangre oculta en

heces fecales que resulta positivo. Se realizan colonoscopia y esófago-estómago-duodenoscopia que no muestran alteraciones.

Acude a consulta de urgencia de cirugía con dolor abdominal tipo cólico que comenzó en hemiabdomenderecho, acompañado de no expulsión de heces, ni gases durante dos días previos a su admisión y que aumentó su intensidad, haciéndose difuso a todo el abdomen e irresistible. Además presentó náuseas y seis vómitos, el último con contenido fecaloideo

Examen físico:

Se encontró al paciente con signos de deshidratación moderada, FC: 118 x min, TA: 100/70mmHg, FR: 22 x min; orinas escasas y concentradas.

El abdomen distendido de forma simétrica, con aumento de la frecuencia e intensidad de los ruidos hidroaéreos, doloroso a la palpación superficial y profunda a predominio de la región periumbilical, sin reacción peritoneal, timpanismo a la percusión de todo el abdomen.

Al tacto rectal, la ampolla se encontró vacía. El resto de examen físico era normal, sin adenopatías palpables.

Complementarios:

Los complementarios mostraron Hb: 10,6g/l, leucocitosis de $12 \times 10^9/L$, glicemia 4,2mmol/L, perfil hepático y pruebas funcionales renales dentro de parámetros normales. Plaquetas $320 \times 10^9/L$. La gasometría informó una acidosis metabólica.

Las radiografías simples de abdomen, evidenciaron varios niveles hidroaéreos centrales y un gran nivel en la fosa ilíaca derecha. La ecografía informó aumento del patrón gaseoso, asas delgadas dilatadas, con diámetro de 59mm y edema inter-asa.

Se decidió su intervención quirúrgica de urgencia con el diagnóstico Oclusión Intestinal Mecánica.

Cirugía

Se le realizó laparoscopia, encontrándose un tumor que parte del mesenterio y abraza el asa ilear en una extensión de más o menos 10 cm de longitud, de consistencia firme, a aproximadamente 60 cm de la válvula iliocecal de Bawin, con marcada distensión de las asas intestinales delgadas en sentido proximal. Sin presencia de adenopatías mesentéricas, ni metástasis peritoneales u orgánicas.(Figura 1).Se exteriorizó el tumor por incisión de Mc Burney de 5cm

protegida con retractor tipo ALEXIS. Se realizó resección de 30 cm de íleon y del mesenterio hasta su raíz, con anastomosis término-terminal manual en un plano de sutura discontinua, tipo Lembercon Asufil 3.0 de absorción prolongada.

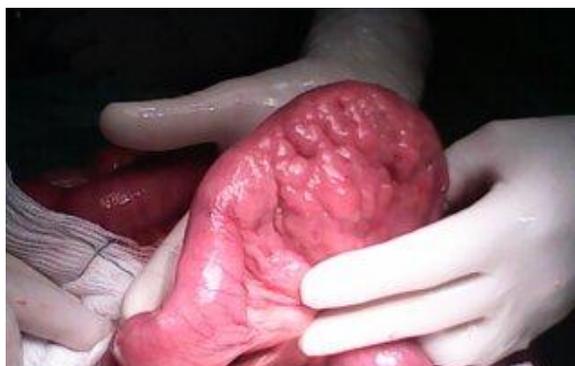


Figura 1. Tumor del Íleon, exteriorizado.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO

Macroscopia:

Se recibe fragmento de intestino delgado (íleon) de 32 cm de longitud; en la posición media del mismo, se observa lesión elevada multinodular confluyente, carmelitosa de 9x4x8cm que parte del borde anti mesentérico del asa intestinal y se extiende sobre la raíz del mesenterio, no hay adenopatías. (Figura 2). Durante la apertura longitudinal y transversal del asa intestinal, en la porción tumoral, se observa la oclusión total de la luz intestinal, por compresión externa y espesor máximo de 1,3 cm; la mucosa se observa edematosa y multinodular. Los bordes de sección fueron negativos de células neoplásicas.

Microscopia: Linfoma intestinal de zona marginal extranodal de bajo grado.

Inmunohistoquímica: CD20(+), CD79(+), BCL2(+), BCL10(+), K167(+), 40 % de los núcleos tumorales, CD5(-), Liclina D1(-).



Figura 2. Lesión multinodular confluyente, que parte de borde anti mesentérico del asa intestinal y se extiende sobre la raíz del mesenterio, no presenta adenopatías.

Diagnóstico definitivo: Linfoma primario de células B (MALT) en la zona marginal extraganglionar del íleon. Estadio E I según clasificación de *Ann Arbor* modificada por *Musshoff* y *Schmidt-Vollmer*¹.

El paciente evolucionó favorablemente siendo egresado a los 4 días de operado. Fue valorada por el servicio de hematooncología a los 30 días después de la operación y decidieron iniciar quimioterapia con ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina y prednisona, más el biológico rituximab, esquema R-CHOP. Un año y seis meses después, el paciente se encuentra asintomático y no existe evidencia de recidiva, ni metástasis.

DISCUSIÓN

Los procesos linfoproliferativos del aparato digestivo, afectan con mayor frecuencia al estómago (50 %), seguido del intestino delgado (33-40 %), particularmente en la región ileocecal y en menor proporción el colon (10-15 %)⁸.

En el intestino delgado, predominantemente en el íleon, existe abundante tejido linfoide, tanto en la lámina propia, como en la submucosa, conformando las placas de Peyer; que son conglomerados de 30-40 folículos linfoides. Este cúmulo linfoideo en el ileon distal, hace que éste, sea el lugar más frecuente de asiento del linfoma primario de células B; aunque la localización puede variar según el tipo histológico de linfoma; así el linfoma de células T asociado a enteropatía, predomina en el yeyuno y el linfoma folicular en el duodeno⁹.

Los linfomas del intestino delgado, son relativamente comunes en ciertas áreas geográficas, especialmente en países en vías de desarrollo, como en Oriente Medio y el norte de África, donde constituyen hasta 19 % de todos los linfomas no Hodgkin y 78 % de los tumores malignos del intestino delgado^{2,10}.

Su incidencia es mayor en personas que padecen esprue celiaco, colitis ulcerosa, VIH, herpes virus, virus *Epstein Barr* y la administración de fármacos como la difenilhidantoína y corticoides a altas dosis de modo prolongado. La asociación de los linfomas MALT y *Helicobacter pylori* ha sido demostrada, ya que en el 50-80 % de los pacientes, tras la erradicación de esta bacteria se ha objetivado, la regresión del linfoma. Sin embargo el paciente del presente estudio no presentó ninguno de los citados antecedentes^{7,9,11}.

Los síntomas y signos se originan por la obstrucción del tubo digestivo, de manera que pueden causar dolores abdominales crónicos de difícil control, alteraciones en el tránsito intestinal y en algunas ocasiones oclusión intestinal. Pueden ulcerarse y sangrar, con lo cual puede darse una anemia por sangrado crónico. En ocasiones pueden producir náuseas y vómitos, cursando además con episodios de fiebre, alteración de la absorción intestinal, pérdida de peso y astenia severa^{4,12}.

La perforación sin reacción desmoplásica, es un hallazgo frecuente en los casos de abdomen agudo, pues la infiltración linfática de la submucosa, debilita la muscular propia de la pared, facilitando que se perfore. La oclusión intestinal mecánica, como en el caso que nos ocupa, es una complicación infrecuente, lo cual ocasiona que sean operados de urgencia sin diagnóstico previo^{7,13}.

Dado que a veces los linfomas ganglionares invaden el tracto digestivo, se han establecido los criterios de Dawson, que cita cinco criterios diagnósticos estrictos, para hacer el diagnóstico de linfoma gastrointestinal primario: 1) ausencia de ganglios linfáticos superficiales palpables, 2) radiografía normal de tórax, 3) recuento normal de leucocitos, 4) en la laparotomía que la lesión asiente en el tracto gastrointestinal y 5) ausencia de compromiso hepático y/o esplénico, excepto por la diseminación directa de la enfermedad a partir de un foco adyacente⁶.

Los escasos e inespecíficos síntomas hacen difícil el diagnóstico en estadios más tempranos de la enfermedad y provoca que en muchas ocasiones el tratamiento sea realizado de forma urgente ante la aparición de complicaciones^{2,10}.

El uso de la cápsula endoscópica y de la enteroscopia en sus diferentes modalidades permite un diagnóstico certero y la toma de biopsias para confirmación histológica de la lesión. Lo cual no fue posible realizar en el paciente por acudir con un cuadro de abdomen agudo quirúrgico oclusivo intestinal; sin embargo los hallazgos clínicos y el resultado de los exámenes complementarios hicieron sospechar la etiología tumoral. El estadio tumoral se debe completar con una TAC de tórax, leucograma, para confirmar los criterios de Dawson; LDH y la beta 2 microglobulina que son marcadores pronósticos de la enfermedad^{9,14}.

El tratamiento implica un abordaje multidisciplinario usando una combinación de cirugía y quimioterapia con radioterapia reservada para casos seleccionados. La escisión quirúrgica es propuesta como el tratamiento definitivo de los Linfomas primarios de células B (MALT) zona marginal extraganglionar. Sin embargo algunos autores como *Rajini Katipamula* y colaboradores, sugieren que el tratamiento quimioterapéutico y la erradicación del *Helicobacter pylori* pudieran ser suficientes en aquellos casos de diagnóstico temprano en pacientes en los que no ha aparecido complicaciones como la hemorragia, la perforación o la oclusión intestinal en los cuales el tratamiento quirúrgico de urgencia se impone como en el caso presentado^{7,13}.

Las tasas de supervivencia para los pacientes con Linfomas No *Hodgkinen* del intestino delgado en estadios I y II que recibieron tratamiento quirúrgico combinado con quimioterapia adyuvante presentan mejores tasas (de 45 y el 65 %) de supervivencia a los cinco años, en comparación con los de otras localizaciones intestinales^{1,15,16}.

CONCLUSIONES

El Linfoma primario de células B de zona marginal extraganglionar del íleon es un tumor poco frecuente. Que está íntimamente relacionado con la presencia de enfermedades inmunológicas y la infección por *H. pylori*. En la actualidad el tratamiento combinado de quimioterapia y cirugía constituyen el tratamiento de

elección. Aunque se encuentran en discusión aún sin llegar a consenso el tratamiento con immunoquimioterapia y la erradicación del *H. pylori* como único tratamiento para aquellos pacientes que no han cursado con complicaciones quirúrgicas de urgencia. Desafortunadamente los estudios existentes hasta el momento son escasos, pues la incidencia de esta entidad es baja y no permiten la realización de meta-análisis y llegar a consensos sobre la mejor pauta de tratamiento a seguir.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ramos D, Gerez J, Tena J. M, Banaclocha1 M, Sos J, Sanchís L. Tratamiento del linfoma primario de colon mediante colectomía laparoscópica. *Revesperfermdig* 2005; 97(10): 744-749
2. Vargas P E , Herrera M, Piris M, Rodríguez A, Hidalgo C. Linfoma primario del yeyuno de la zona marginal extraganglionar (linfoma MALT). Hallazgo incidental en paciente con obesidad severa. Estudio inmunohistoquímico, molecular y citogenético. *Revista latinoamericana Patología* 2009;47(1):49-55
3. Facundo Navia, H., & Manrique, M. E. Linfoma primario del intestino delgado: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Gastroenterología*. 2017; 32(1).
4. Vera A, Frisancho O, Yábar A, Carrasco W. Enfermedad Celiaca y Obstrucción Intestinal por Linfoma de Células T. *Rev. gastroenterol. Perú*. 2011; v.31 n.3 Lima jul./set.
5. Pérez, C, Castro P, Polo F, López P, & Yaspe E. Linfoma de células T asociado con enteropatía tipo II. *Revista Repertorio de Medicina y Cirugía*. 2015; 24(1), 60-63.
6. Ruíz, M, Navarro F, Sánchez A. M, Laverde M, Celada S, Robledo P. Linfoma Gastrointestinal Primario. [Internet] *Seram*. 2018. [citado 3 marzo 2019]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1264/seram2018/S-1465>
7. Corti M, Boschi A, Portillo Á, Méndez N, Campitelli A, Narbaitz M. Invaginación intestinal como forma de presentación de linfoma no Hodgkin primario de colon en un paciente VIH positivo. *Revista Española de Enfermedades Digestivas*. 2016; 108(11), 750-753.

8. Pérez R, Peláez R, Pacheco A, & Rodríguez C. Linfoma primario de yeyuno. *Archivo Médico de Camagüey*. 2002; 6(2). [citado 3 marzo 2019]. Disponible en: <http://www.revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/3445/1714>

9. Romero S, Cancho A, Garai N, Echave E, Sagredo P, et al. Linfoma primario de intestino delgado: ¿Qué debemos saber? *SERAM*. 2014; 10.1594/seram2014/S-1325. [citado 3 marzo 2019]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-1325>

11. Jaramillo J, Quingalahua A, Paladines E, Nieto I, Mendoza F, & Tanca, J. Linfoma Malt Gástrico: Revisión bibliográfica y de casos en los últimos 5 años en el Hospital Juan Tanca Marengo ION Solca Guayaquil. *Revista Oncología*. 2016; 14(1), 7-12.

12. Beaton C, Davies M, Beynon J. The management of primary small bowel and colon lymphoma a review. *Int J Colorectal Dis*. 2012; 27:555- 563

13. Casallo S, Salces L, Sánchez F, Barranco M, Cuerda E, Solano F. Linfoma de colon como causa de fiebre de origen desconocido. *An. Med. Interna (Madrid)*. Madrid ago. 2006; v.23 n.8 [citado 3 marzo 2019]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4321/S0212-71992006000800006>

14. Lizarzaburu M, Miñano A, Caballero J, Vásquez C, Castro E, et al. Linfoma gástrico no Hodgkin perforado. *Revista de Gastroenterología del Perú*. 2017; 37(3), 271-274.

15. Caunedo A, Herreras JM. Papel de la cápsula endoscópica en el diagnóstico de las enfermedades digestivas. *MedClin (Barc)*. 2005; 124(11):427-33.

16. Martínez L, Galvis L, Acosta J, Ricaurte O, et al. Linfoma T intestinal monomórfico CD56+. Primer caso informado en Colombia y revisión de la literatura. *Revista de la Facultad de Medicina*. 2015; 63(1), 127-131.

Daryl Rodríguez Denis. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. Calle 216 esquina a 11 B. Siboney. Playa. La Habana, Cuba.
Teléfono: 7 858 1000