

LINFOMA DEL MANTO DE LOCALIZACIÓN GASTROINTESTINAL: REVISIÓN DE UN CASO

GASTROINTESTINAL MANTLE LINFOMA: A CASE REVIEW

AM. Montero Moretón¹, F. Santos Santamarta¹, JI. Martín Serradilla²,
E. González de Castro¹, LF. Aguilar Argeñal¹, D. Robles de la Osa¹,
L. Cabezudo Molleda², S. Maestro Antolín¹, AG. Pérez Millán¹

¹ Servicio de Aparato Digestivo ² Servicio de Medicina Interna
Complejo Asistencial Universitario de Palencia

RESUMEN

La localización extraganglionar digestiva del linfoma del manto (o poliposis linfomatosa múltiple) no es excepcional, presentándose como localización primaria hasta en un 9% de los casos de dicho linfoma. Se caracteriza por afectación principalmente del colon seguido de íleon, describiéndose endoscópicamente lesiones polipoides distribuidas a lo largo de uno o más segmentos del tracto gastrointestinal. Clínicamente destacan síntomas generales (astenia y pérdida ponderal) y dolor abdominal. El tratamiento actual consiste en inmunoterapia, siendo el pronóstico desfavorable en la mayor parte de los pacientes. Presentamos el caso de un paciente de 54 años cuyo diagnóstico se realizó mediante estudios endoscópicos a pesar de

tener ya un estadio evolucionado con afectación multínivel.

PALABRAS CLAVE: linfoma del manto, endoscopia, poliposis

ABSTRACT

The extranodal digestive location of mantle lymphoma (or multiple lymphomatous polyposis) is not exceptional, presenting as a primary location in up to 9% of cases of said lymphoma. It is characterized by the main involvement of the colon followed by the ileum, endoscopically describing polypoid lesions distributed along one or more segments of the gastrointestinal tract. Clinically, general symptoms (asthenia and weight loss) and abdominal pain stand out. Current treatment consists of immunotherapy, with an unfavorable prognosis in most patients. We present the case of a 54-year-old patient whose diagnosis was made through endoscopic studies despite already having an evolved stage with multilevel involvement.

KEYWORDS: mantle lymphoma, endoscopy, polyposis

TRABAJO ENVIADO: 25/07/2021

ACEPTADO PARA SU PUBLICACIÓN: 24/11/2021

CORRESPONDENCIA:

Ángela Martina Montero Moretón
Dirección Responsable de la correspondencia:
Av. Donantes de Sangre, 0 S N
34005 Palencia
angela.monteromoreton@gmail.com



Figura 1.

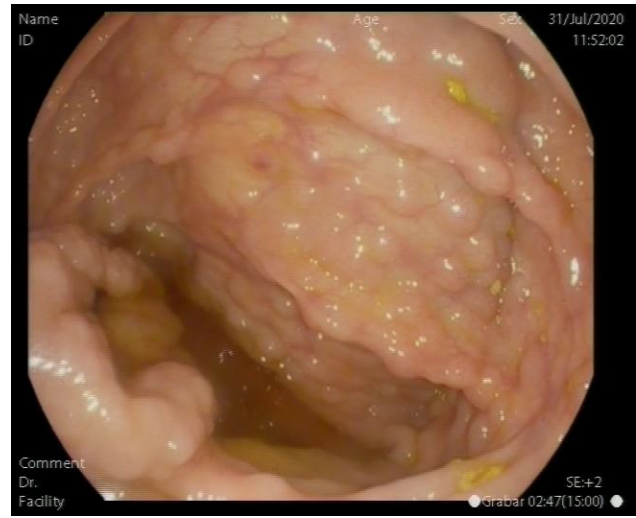


Figura 2.

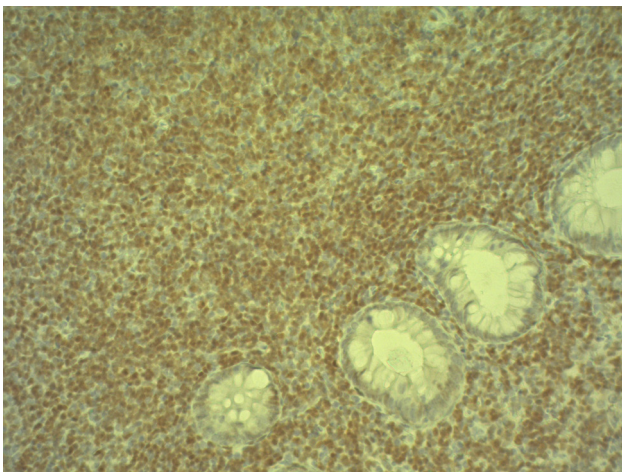


Figura 3.



Figura 4.

INTRODUCCIÓN

La localización extraganglionar digestiva del linfoma del manto (o poliposis linfomatosa múltiple) no es excepcional, presentándose como localización primaria hasta en un 9% de los casos de dicho linfoma. Presentamos un caso de paciente de 54 años en seguimiento por la Unidad de Diagnóstico Rápido de Medicina Interna con diagnóstico final de linfoma de células del manto cuyo diagnóstico se realizó mediante estudios endoscópicos a pesar de tener ya un estadio evolucionado con afectación multinivel.

CASO CLÍNICO

Varón de 54 años, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médicos relevantes, derivado

a la Unidad de Diagnóstico Rápido (UDR) de Medicina Interna por clínica de 3-4 meses de evolución de sudoración nocturna, pérdida ponderal de 5-6 kg a expensas de dieta y ferropenia por lo que se encuentra en tratamiento con hierro oral, no habiéndose objetivado sangrado macroscópico digestivo.

En analítica de sangre se evidencia únicamente anemia ferropénica (Hb 9.8 g/dl), con resto de parámetros dentro de la normalidad y ausencia de alteración de marcadores tumorales; la prueba de sangre oculta resulta positiva.

Se realiza gastroscopia visualizándose pliegues eritematosos de aspecto y eritematosos, pólipo antral de 15 mm con área central ulcerada que se biopsia y duodenitis erosiva; se toma muestra para detección de H.Pylori que resulta positiva, administrándose posteriormente tratamiento erradicador sin complicaciones. En la colonoscopia se objetiva pólipo en colon izquierdo pediculado de 40mm de aspecto congestivo (**Figura 1**) que se biopsia y en colon derecho destacan innumerables lesiones polipoides milimétricas sugestivas endoscópicamente de poliposis serrada, tapizando la totalidad de la mucosa hasta ciego (**Figura 2**).

El análisis de las muestras gástricas y colónicas mostró hallazgos fenotípicos e inmunohistoquímicos de linfoma B (CD20 y CD79a positivos) con pequeños linfocitos atípicos y tinción nuclear para ciclina D1 (**Figura 3**) compatible con el diagnóstico de linfoma del manto gastrointestinal. Tras el resultado histológico se realizó estudio de extensión, tratándose de un linfoma de células del manto multicéntrico estadio IVB con afectación ganglionar supra e infradiafragmática, tubo digestivo, médula ósea y partes blandas con masa bulky mesentérica de más de 15 cm en TAC abdominopélvico (**Figura 4**).

Se inició tratamiento por parte de Hematología con esquema R-CHOP/R-DHAP con remisión completa y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos (TAPSE). El paciente presenta en la actualidad buena evolución clínica, permaneciendo en seguimiento estrecho por el Servicio de Hematología.

DISCUSIÓN

El linfoma del manto constituye aproximadamente un 7% de los linfomas no-Hodgkin en Estados Unidos y Europa, presentando una incidencia de 4 a 8 casos por millón de personas anualmente¹. Afecta principalmente a varones mayores de 50 años, con una edad media en torno a los 60 años².

Desde el punto de vista inmunohistoquímico se define por la aparición de una población monoclonal de la línea B que expresa los marcadores CD19, CD20, CD5, expresión de inmunoglobulina M y FMC7 y sobreexpresión de ciclina D1 asociada a la presencia de la translocación t(11;14), siendo CD3, CD10 y CD23 negativos³.

El tracto gastrointestinal es una localización extraganglionar frecuente del linfoma del manto. Constituye el 9% de las localizaciones primarias de dicho linfoma,

con afectación principal del colon seguido del fleon y con menor frecuencia del estómago y del duodeno. La poliposis linfomatosa es la forma de presentación más común, por lo que esta entidad debe considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con poliposis colónica, siendo las biopsias la clave en el diagnóstico de dicha patología.

Endoscópicamente, se caracteriza por lesiones polipoides que pueden ser milimétricas o de hasta varios centímetros, distribuidas a lo largo de uno o más segmentos del tracto gastrointestinal, con mucosa circundante de características normales. Debe realizarse valoración de fleon terminal, pudiendo objetivarse tumor o masa polipoide que puede ser el foco inicial y principal de la enfermedad en torno a un 40% de los casos; la presencia de masa a nivel rectal es infrecuente (6%). La afectación gástrica se caracteriza por grandes pliegues cerebroides con o sin presencia de pólipos⁴.

El intervalo entre la aparición de síntomas y el diagnóstico es de 5 meses de media aproximadamente; tan solo un 10% de los pacientes con poliposis linfomatosa permanecen asintomáticos. La clínica más frecuente es el dolor abdominal (65%), seguido de diarrea y hematoquecia. Síntomas generales como pérdida ponderal y astenia se objetivan hasta en un 80% de los casos, siendo la clínica obstructiva muy infrecuente⁵.

El tratamiento actual consiste en inmunoterapia de dosis intensificada, seguida de un autotrasplante de células madre⁶.

El linfoma de células del manto tiene uno de los pronósticos más desfavorables de todos los subtipos de linfoma no Hodgkin, con una mediana de supervivencia menor de 3 años. Los factores de mal pronóstico incluyen deterioro del estado general basal y comorbilidades, afectación de múltiples localizaciones extraganglionares, edad mayor de 70 años, niveles elevados de lactato deshidrogenasa e infiltración de la médula ósea⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arnold S Freeman, Jon C Aster. Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of mantle cell lymphoma - UpToDate [Internet], last update Aug 2019.
2. Li M, Zhang S, Gu F, Xiao W, Yao J, Chao K, et al. Clinicopathological characteristics and prognostic factors of primary gastrointestinal lymphoma: a 22-year experience from South China. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014;7:2718-28.
3. Poves Francés C, Baki W, Loscos Valerio JM, et al. Afectación de tracto digestivo por linfoma de células del manto: aspecto endoscópico. *Rev Esp Enfermedades Dig*. 2010;102:393-5.

-
4. Ruskone-Fourmesttraux A, Delmer A, Lavergne A, et al. Multiple lymphomatous polyposis of the gastrointestinal tract: prospective clinicopathologic study of 31 cases. *Groupe D'etude des Lymphomes Digestifs. Gastroenterology* 1997;112:7–16.
 5. Ruskone-Fourmesttraux A, Audouin J: Primary gastrointestinal tract mantle cell lymphoma as multiple lymphomatous polyposis. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2010. 24:35-42
 6. Hoster E, Metzner B, Forstpointner R, Pfreundschuh M, Trümper L, Hallek M, et al. Autologous stem cell transplantation and addition of rituximab independently prolong response duration in advanced stage mantle cell lymphoma. (ASH Annual Meeting Abstracts) *Blood*. 2009;114(22):880.
 7. Waisberg, J., Anderi, A.d.V., Cardoso, P.A.S. et al. Extensive colorectal lymphomatous polyposis complicated by acute intestinal obstruction: a case report. *J Med Case Reports* 2017: 11, 190.
-