

LINFOMA ABDOMINAL

EL REY CAMALEÓN

María del Carmen Maciá Fernández¹, Guillermo Santabrigida Oreja¹,
Blanca Prieto García², María Alejandra Arévalo González¹, Daniel
Moríñigo Mazo¹, Fernando Luis Begliardo¹, Sara Márquez Batalla¹, Piedad
Arias Rodríguez¹

¹ Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital universitario de Salamanca,
Salamanca.

² Servicio de Radiodiagnóstico del Complejo Asistencial Universitario de
León, León.

OBJETIVO DOCENTE

- Describir las múltiples presentaciones del linfoma en la región abdominopélvica (tanto la afectación nodal como la extranodal) en las distintas técnicas de imagen, con especial hincapié en los hallazgos mediante TC.
- Realizar un breve diagnóstico diferencial con la gran variedad de patologías a las que se asemeja, aportando puntos clave para evitar confusiones.

INTRODUCCIÓN

El linfoma es una neoplasia maligna que surge de los linfocitos o linfoblastos. Supone el 3-4% de todos los cánceres y hasta el 10-15% en los niños, siendo la tercera neoplasia más frecuente en este grupo de edad. Puede estar restringido al sistema linfático (**linfoma nodal**) o surgir como una enfermedad extraganglionar (**linfoma extranodal**).

La **enfermedad nodal** se refiere a la afectación de ganglios linfáticos, timo, amígdalas, anillo de Waldeyer y en el caso del linfoma de Hodgkin (LH) también se incluiría el bazo. Sin embargo, la afectación esplénica se consideraría extranodal en el caso del linfoma no Hodgkin (LNH). Esta presentación extranodal puede ser primaria o secundaria debido a una diseminación hematógena desde una localización nodal a una localización extranodal.

La **afectación extranodal** ocurre más frecuentemente en los linfomas no Hodgkin (25-40%) que en los linfomas de Hodgkin (1%). Los tipos más frecuentes de linfoma extranodal son el linfoma B de células grandes y el linfoma MALT.

En el 43% de los casos, la enfermedad extranodal afecta al tracto gastrointestinal, seguido de cabeza y cuello en el 14% de los casos, pulmón (2%), piel (7%), hueso (5%) y cerebro (6-7%). No obstante, puede afectar a cualquier órgano lo que, junto con la agresividad variable de cada tumor, da como resultado una apariencia por imagen muy diversa.

La **PET-TC** es la técnica de elección en el estadiaje de linfomas con avidéz por FDG y la **TC** se prefiere en el resto de los linfomas (aquellos que no captan FDG). Se debe incluir una **TC con contraste** en las siguientes situaciones:

- Si se precisa una medición más precisa del tamaño ganglionar en los ensayos clínicos.
- Para distinguir las asas intestinales de las adenopatías.
- En el contexto de compresión/trombosis de vasos centrales/mediastínicos.

La TC con contraste también se prefiere para la planificación de radioterapia. Las histologías variablemente FDG-ávidas deben ser estadificadas con una tomografía computarizada.

La RM quedará relegada para estadificación de linfomas en edad pediátrica en centros con experiencia, fundamentalmente en el LH.

CLASIFICACIÓN

- La **clasificación de Ann Arbor** subdivide a los pacientes según la **ausencia (A)** o **presencia (B)** de síntomas relacionados con la enfermedad inicialmente. Una vez clasificado este concepto, podremos tener diferentes estadios de la enfermedad:
 - **Estadio I:** Enfermedad que involucra un solo ganglio o grupo de ganglios.
 - **Estadio II:** Enfermedad en más de un sitio; todas las lesiones están ubicadas por debajo o por encima del diafragma.
 - **Estadio III:** Enfermedad en ambos lados del diafragma.
 - **Estadio IV:** Involucramiento extenso de sitios extraganglionares ± compromiso de ganglios linfáticos.

Sin embargo, las características clínicas de los pacientes a menudo no se registran ni son precisas. Además, en el Índice Pronóstico Internacional, el Índice Pronóstico Internacional del Linfoma Folicular, el Índice Pronóstico Internacional del Linfoma del Manto y el Score Pronóstico Internacional, los síntomas constitucionales no confieren un resultado desfavorable. Por ello, en la Conferencia Internacional sobre el Linfoma Maligno llevada a cabo en Lugano, se decidió que solo los pacientes con LH necesitan ser asignados con las designaciones A o B porque los síntomas solo dirigen el tratamiento en esa enfermedad.

- La **clasificación de Lugano** propone una modificación de la clasificación de Ann Arbor para la descripción anatómica de la extensión de la enfermedad (**tabla 1**). No obstante, independientemente del estadio, la práctica general es tratar a los pacientes según tengan enfermedad limitada (estadios I y II, no bulky) o avanzada (estadios III o IV), considerando la enfermedad bulky en estadio II como limitada o avanzada según lo determine la histología y varios factores pronósticos. La designación “E” para la enfermedad extraganglionar solo es relevante para enfermedad extraganglionar limitada en ausencia de compromiso ganglionar (IE) o en pacientes con enfermedad en estadio II y extensión directa a un sitio no ganglionar. La designación E no es relevante para pacientes con enfermedad en estadio avanzado.

CLASIFICACIÓN

Estadio	Afectación	Enfermedad extraganglionar (E)
Limitado		
I	Un ganglio o un grupo de ganglios adyacentes	Lesiones extraganglionares únicas sin compromiso ganglionar
II	Dos o más grupos ganglionares en el mismo lado del diafragma	Estadio I o II por extensión ganglionar con un limitado compromiso extraganglionar contiguo
II bulky*	Estadio II con enfermedad "bulky"	No aplicable
Avanzado		
III	Ganglios a ambos lados del diafragma; ganglios por encima del diafragma con compromiso del bazo	No aplicable
IV	Afectación extralinfática no contigua adicional	No aplicable

Tabla 1. Sistema de estadificación revisado para linfomas nodales primarios. Tumor bulky*: se mantiene la definición de enfermedad de bulky para LH que se presenten como una única masa ganglionar (en contraste con múltiples ganglios pequeños) ≥ 10 cm o una masa torácica mayor de 1/3 del diámetro torácico.

ESTADIFICACIÓN INICIAL

Además, la **clasificación de Lugano** representa un cambio importante respecto al sistema de estadificación de Ann Arbor y los criterios del Grupo de Trabajo Internacional para la evaluación de la respuesta. La clasificación se desarrolló tras reuniones en 2011 y 2013. El objetivo de la clasificación de Lugano es la simplificación y estandarización de la evaluación de la respuesta y la presentación de informes.

La nueva clasificación también aborda el papel de la PET/TC con FDG para la estadificación y la evaluación de la respuesta al tratamiento intermedio.

En resumen, la **PET/TC** con FDG se ha incorporado completamente en la estadificación y evaluación de la respuesta de linfomas FDG-ávidos. Los tipos de linfoma con captación baja o variable de FDG aún deben ser estadificados con **TC**. Aunque se recomienda firmemente la PET/TC con FDG para la estadificación de linfomas FDG-ávidos, aún se debe incluir un examen diagnóstico de TC con contraste en la estadificación inicial para una evaluación anatómica óptima, lo cual puede completarse como parte de la PET/TC con FDG. La TC con contraste permitirá una medición más precisa del tamaño ganglionar si es necesario para ensayos clínicos y ayudará a distinguir mejor una adenopatía de las estructuras blandas circundantes en comparación con la TC sin contraste de baja dosis realizada anteriormente de manera rutinaria para la PET/TC con FDG.

Según esta nueva clasificación, la **estadificación inicial** de la enfermedad mediante TC (o PET/TC con FDG), se debe realizar teniendo en cuenta los criterios de medición (figura 1).

ESTADIFICACIÓN INICIAL

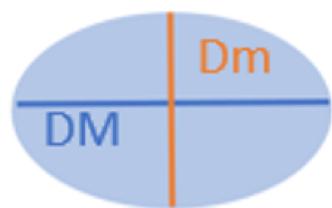
Lesiones diana

Lesiones medibles:

- Adenopatía: DM > 15 mm
- Lesión extraganglionar: DM > 10 mm

Informe inicial:

1) Reportar ≤6 lesiones medibles (en función del DM). Medir el DM y el Dm en el plano transversal.



2) Realizar $PPD = DM \times Dm$

3) Realizar la suma del PPD ($SPD = \sum PPD$)

Lesiones no diana

Lesiones no medibles:

- Adenopatía: DM < 15 mm
- Lesión extraganglionar: DM < 10 mm

Afectación esplénica/Hepática

Se considera afectación esplénica:

- Esplenomegalia > 13 cm medida en eje vertical
- Lesión focal

Se considera afectación hepática:

- Lesión focal
- Aumento focal/difuso de captación de FDG/contraste
- El tamaño no presenta buena correlación

TABLA 2. Guía de estadificación de las lesiones de los linfomas.

Las **adenopatías consideradas medibles** deben ser > **15 mm** y las **lesiones extraganglionares** para ser consideradas medibles deber ser >**10 mm**.

De esta manera, las lesiones elegidas (lesiones dianas) deben ser susceptibles de una medición precisa en dos dimensiones. En una evaluación inicial, se deben escoger **hasta 6** de los ganglios más grandes, conglomerados adenopáticos u otros depósitos linfomatosos (por ejemplo, enfermedad de órgano sólido extraganglionar).

Se debe medir el diámetro más largo y el diámetro más corto de cada lesión en el plano transversal. Posteriormente, se debe multiplicar el diámetro más largo y el diámetro más corto de cada lesión para obtener el "producto de los diámetros". Posteriormente, se han de sumar estos productos para obtener la "suma del producto de los diámetros" o SPD. Como ejemplo, para dos ganglios que miden 2x3 cm y 4x5 cm, el SPD sería $(2 \times 3) + (4 \times 5) = 6 + 20 = 26$. El SPD calculado en el momento de la estadificación servirá como línea base para la cuantificación secuencial de la carga tumoral en la PET/TC con FDG en la reevaluación intermedia y final de la terapia.

ESTADIFICACIÓN INICIAL

Respecto a la **infiltración esplénica**, existe una amplia gama de tamaños normales de bazo relacionados con la raza, el tamaño corporal y la altura. Un bazo puede tener un tamaño normal y presentar infiltración linfomatosa o mostrar un aumento de su tamaño debido a variaciones en el volumen sanguíneo, el uso de factores de crecimiento hematopoyéticos o causas no relacionadas con el linfoma. La afectación esplénica se determina mejor mediante PET-TC y puede caracterizarse por esplenomegalia homogénea, infiltración difusa con lesiones miliares, lesiones nodulares focales o una masa solitaria grande. No hay acuerdo sobre si se deben utilizar medidas individuales, múltiples o volumétricas para medir el tamaño del bazo o qué punto de corte se debe utilizar para la esplenomegalia. No obstante, en la clasificación de Lugano se recomienda utilizar un punto de corte para la esplenomegalia de más de **13 cm**.

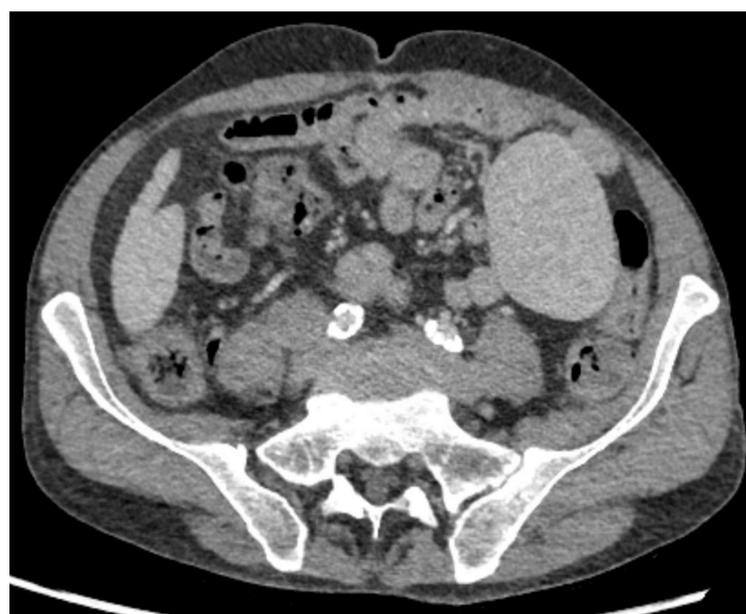
En cuanto a la **afectación hepática**, dada la variabilidad en el hábito corporal y el impacto de numerosas condiciones médicas, el tamaño del hígado mediante examen físico o TC no es una medida fiable de la afectación hepática por linfoma. Al igual que en la afectación esplénica, un aumento difuso o focal de la captación, con o sin nódulos focales o diseminados, apoya la afectación hepática.

La biopsia de **médula ósea** (BMO) ha sido estándar en la estadificación del linfoma, aunque a menudo se realiza incluso cuando la probabilidad de compromiso es baja. La alta sensibilidad de la PET-TC para el compromiso de la médula ósea ha puesto en duda el uso continuo de la BMO en varias histologías comunes. Los pacientes con enfermedad en estadio temprano rara vez tienen compromiso en ausencia de un hallazgo sugestivo en la PET, y aquellos con enfermedad en estadio avanzado rara vez tienen compromiso en ausencia de síntomas relacionados con la enfermedad u otra evidencia de enfermedad en estadio avanzado. Por lo tanto, si se realiza una PET-TC, ya no se requiere una aspiración/biopsia de médula ósea para la evaluación de rutina de pacientes con LH.

AFECCIÓN NODAL

- Los **ganglios linfáticos normales** presentan una morfología ovalada, con una cortical delgada (< 3 mm), hilio graso preservado y generalmente un eje corto < 1 cm.
- Los **ganglios linfáticos sospechosos de infiltración linfomatosa** presentan un aumento de su tamaño (> 1 cm en su eje corto), pierden su morfología ovalada habitual mostrando una morfología redondeada con densidad homogénea en TC y apariencia hipoecoica mediante ecografía.

TC FASE PORTAL



PET-TC



FIGURA 1. TC en fase portal y PET-TC. Se aprecian múltiples adenopatías localizadas en hilio hepático, ligamento gastrohepático, peripancreáticas y en cadenas ganglionares retroperitoneales. En el estudio de PET-TC se aprecia captación con un SUVmax de aproximadamente 10, en relación con hipermetabolismo de las adenopatías descritas. Se visualiza también un hipermetabolismo difuso esplénico, mejor detallado en la figura 4.

AFECCIÓN NODAL

Las manifestaciones de la enfermedad nodal en la TC antes y después de la quimiorradioterapia son diferentes, incluyendo cambios en las características internas de los ganglios linfáticos. Tras recibir tratamiento, puede existir un realce heterogéneo o en forma de anillo en los ganglios linfáticos debido a la necrosis intranodular, así como calcificaciones.

Algunos subtipos de linfoma, específicamente el linfoma linfocítico de células pequeñas/leucemia linfocítica crónica, pueden manifestarse como un aumento en el número de ganglios linfáticos pequeños.

La enfermedad nodal puede manifestarse como una masa solitaria o más frecuentemente como múltiples adenopatías, confluentes o no.

La presencia de adenopatías mesentéricas en el LH es poco frecuente (5-8%) y se manifiesta como adenopatías dispersas y de pequeño tamaño. La confluencia de dichas adenopatías es rara (16%). En el LNH es frecuente tanto la afectación de adenopatías mesentéricas (45%) como su confluencia (60%).

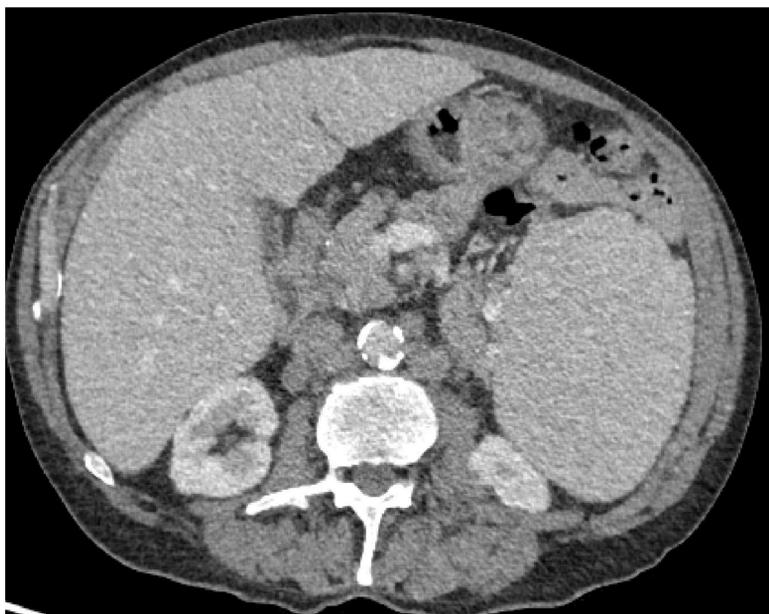


FIGURA 2. Ejemplos de adenopatías intraabdominales de síndromes linfoproliferativos. TC en fase portal de dos pacientes diferentes donde se visualizan adenopatías hilio hepático en la primera imagen en paciente con linfoma folicular (Linfoma no Hodgkin de células B) y a nivel del mesenterio en la segunda imagen, en paciente con linfoma B difuso de célula grande.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

- La participación extranodal es mucho más común en el linfoma no Hodgkin que la enfermedad de Hodgkin. La invasión extranodal del tejido adyacente se observa en hasta el 15% de los casos y la diseminación hematológica se encuentra en un 5%-10%. La participación extranodal (excepto en el bazo y el timo) indica estadio IV de la enfermedad de Hodgkin.
- La enfermedad contigua, que requiere radioterapia local, debe distinguirse del estadio IV de la enfermedad, que se trata solo con quimioterapia o combinada con radioterapia general. Además, se debe evaluar la extensión de la participación extranodal porque se considera pronóstica.
- La afectación extraganglionar se ha descrito en la práctica totalidad de los órganos y tejidos abdominales en orden de frecuencia: bazo, hígado, tracto gastrointestinal, páncreas, pared abdominal, tracto genitourinario, glándulas suprarrenales, cavidad peritoneal y tracto biliar.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

BAZO

El bazo está involucrado en el 20-40% de los pacientes con linfoma. Se considera un órgano nodal en el LH y extranodal en el LNH. Existen dos formas de presentación:

- **Infiltración difusa:** es el patrón más frecuente. Puede asociarse o no a esplenomegalia (diámetro vertical > 13 cm). Debido a su afectación difusa, puede pasar desapercibido en la TC. La PET/TC es la técnica de elección. La actividad aumentada de FDG mayor que la del hígado es el hallazgo típico. Una esplenomegalia marcada nos debe hacer pensar en este patrón. No obstante, la presencia de una esplenomegalia leve-moderada reactiva ocurre hasta en el 30% de los pacientes en ausencia de depósito tumoral.
- **Infiltración focal:** una minoría de los casos se manifiesta como nódulos mayores de 1 cm. La afectación focal se traduce en nódulos circunscritos de comportamiento hipoecoico en ecografía que no muestran refuerzo acústico posterior. En TC con contraste muestran baja atenuación, con menor realce tras la administración de contraste intravenoso que el resto del parénquima no afecto. En la RM, los nódulos aparecen hipo/isointensos en comparación con el bazo normal en las secuencias T1 e hiperintensos en las secuencias T2, con menor realce tras la administración de gadolinio que el resto del parénquima esplénico.

Diagnóstico diferencial: Los linfomas hepatoesplénicos focales pueden ser indistinguibles de las metástasis, pero generalmente son más pequeños y homogéneos y ocurren con voluminosas adenopatías adyacentes.

Los abscesos fúngicos hepatoesplénicos tienden a ser más pequeños y muestran un aumento heterogéneo en comparación con el linfoma.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

BAZO

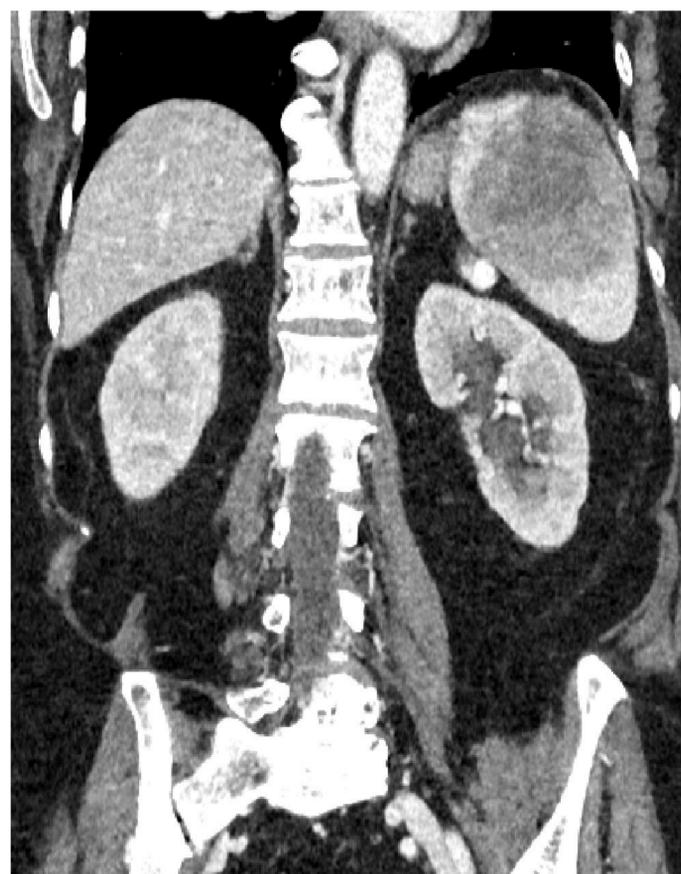
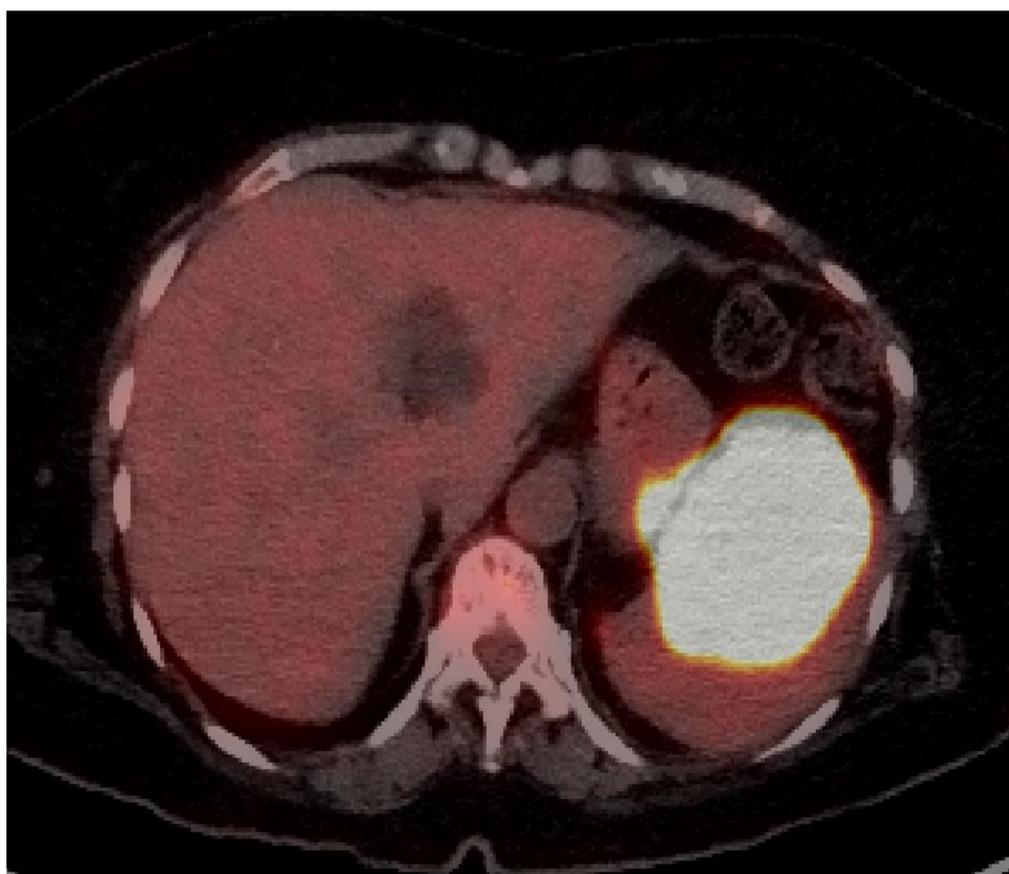
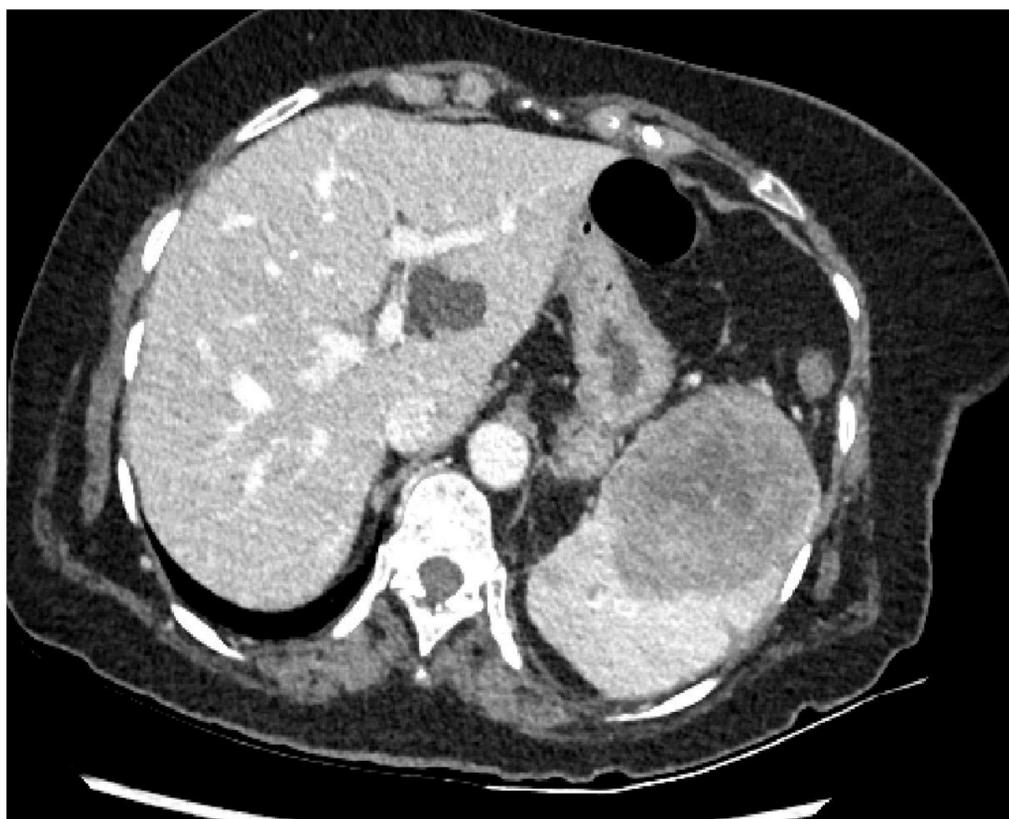


FIGURA 3. TC en fase portal y PET-TC. Lesión nodular con centro hipodenso en parénquima esplénico, bien definido, que en estudio PET-TC presenta importante captación de 18-FDG. El paciente tenía también adenopatías y ganglios infradiafragmáticos. El diagnóstico por el servicio de hematología fue finalmente un Linfoma B difuso de célula grande.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

BAZO

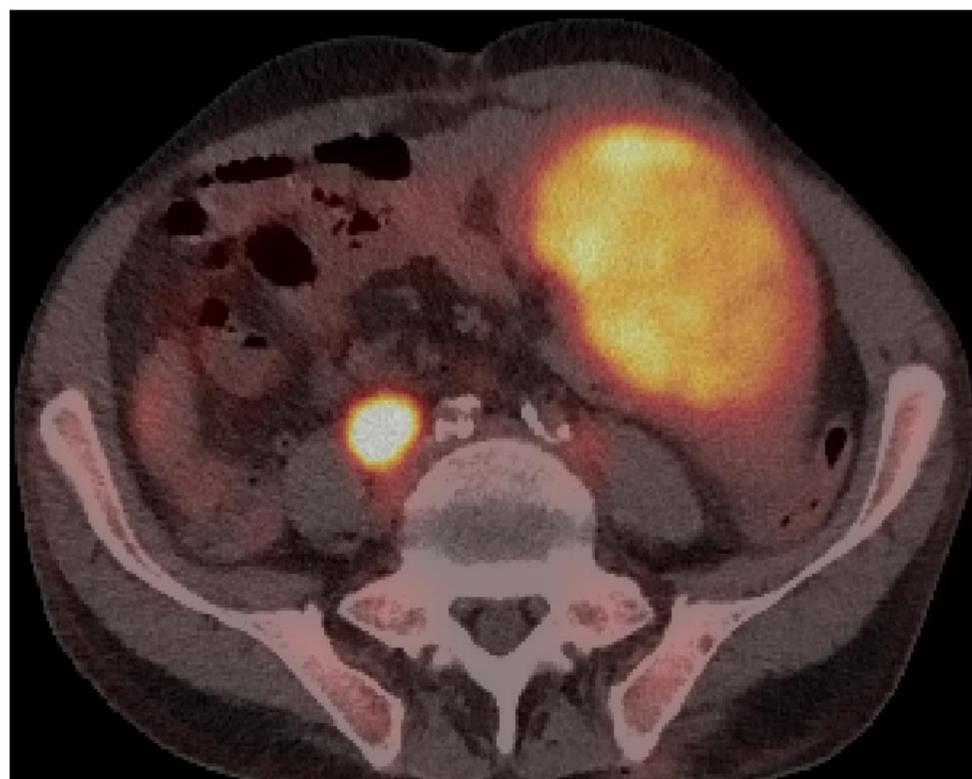
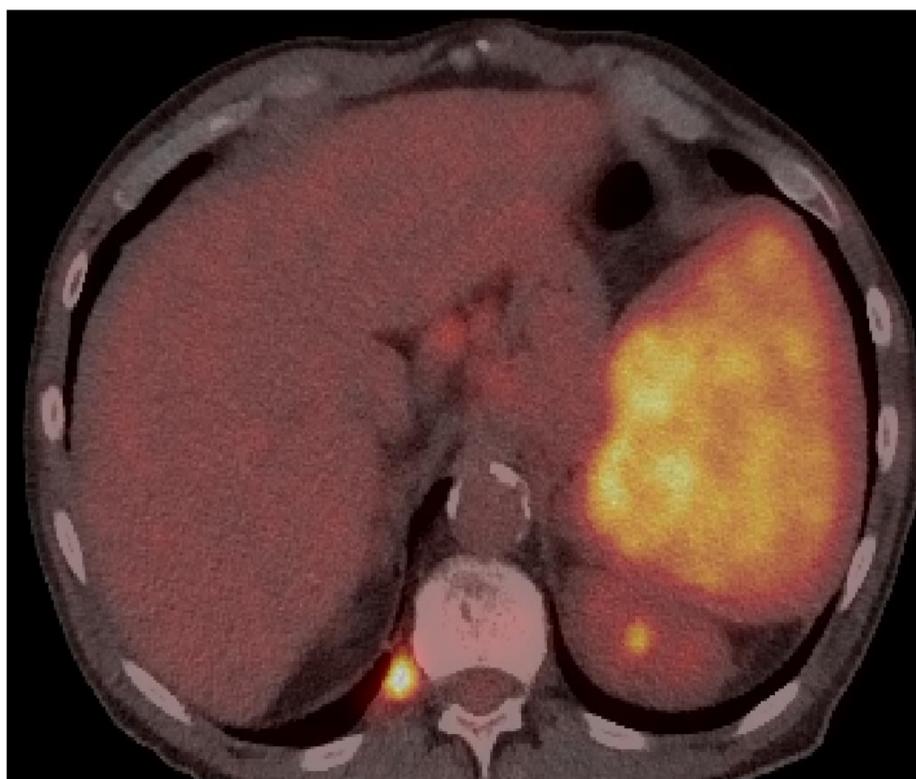
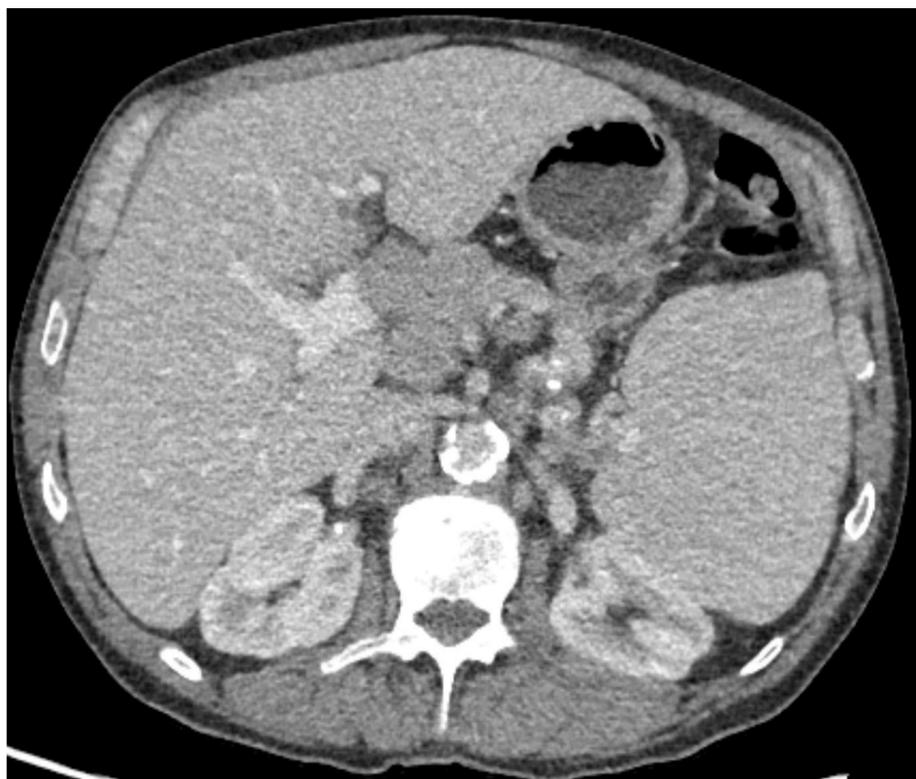


FIGURA 4. TC en fase portal, PET-TC. Y reconstrucción MIP del PET-TC. Esplenomegalia difusa de 25 cm con hipermetabolismo del parénquima que presenta un SUVmax de 7,5, sugestivo de afectación esplénica difusa del linfoma folicular. Apréciase en la reconstrucción del PET-TC MIP 3D las adenopatías supra e infradiafrágicas además de la infiltración esplénica.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

HÍGADO

El linfoma de Hodgkin primario hepático es muy raro. Sin embargo, la enfermedad secundaria es relativamente frecuente (60% en LH y 50% en LNH) y suele asociar enfermedad ganglionar.

La afectación hepática en LH prácticamente está ligada a la afectación esplénica. El diagnóstico diferencial es superponible a los del bazo.

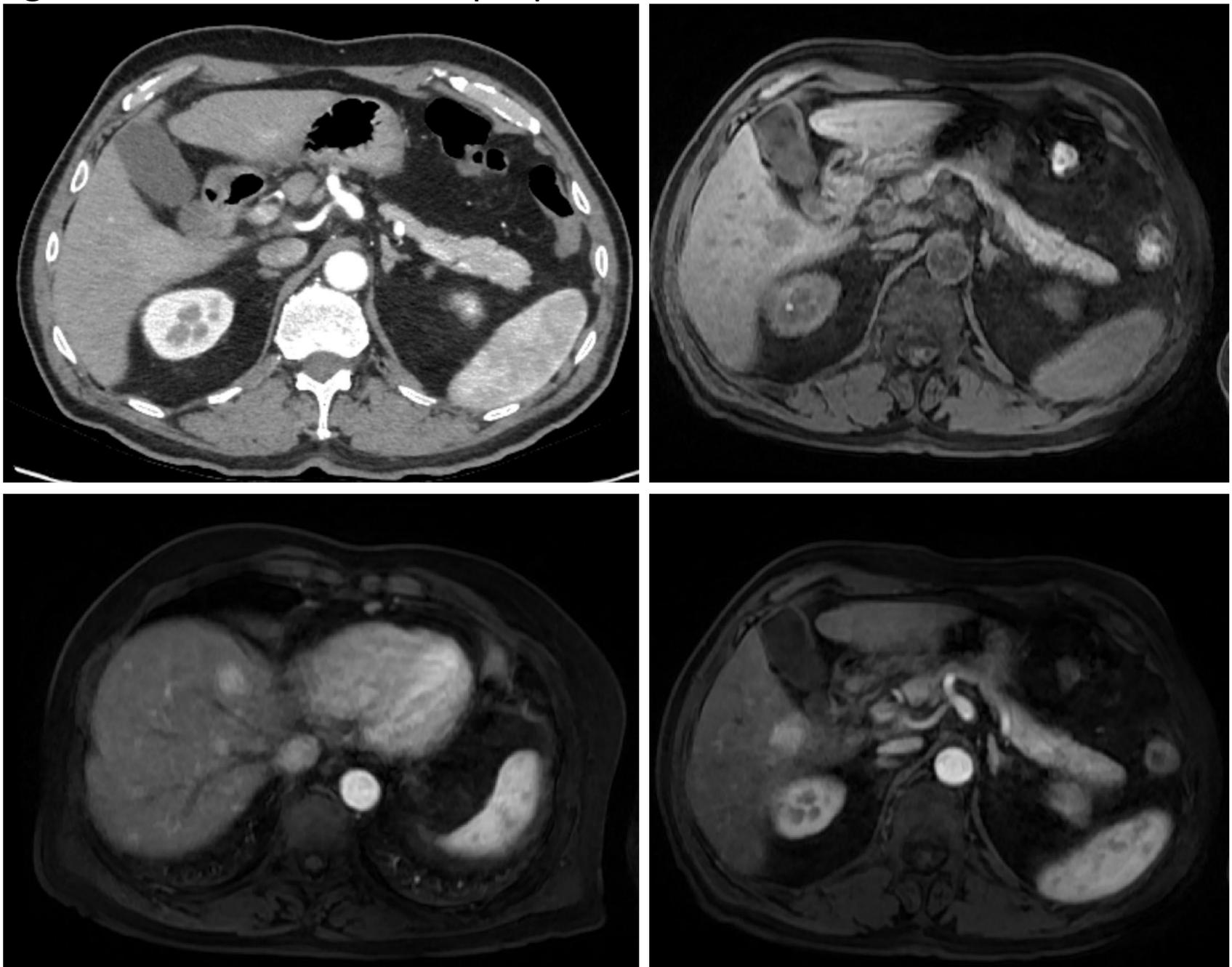


FIGURA 5 . TC en fase arterial y RM hepática sin y tras administración de contraste intravenoso en fase arterial. Se demuestran múltiples lesiones hepáticas hiperdensas en fase arterial y discretamente hipodensas en fase portal, con diagnóstico histológico de linfoma no Hodgkin de células B (linfoma folicular.)

AFECTACIÓN EXTRANODAL

TRACTO GASTROINTESTINAL (TGI)

La afectación del tracto gastrointestinal es más frecuente en el LNH. Alrededor del 10% de todos los casos de LNH muestran participación linfomatosa en uno u otro sitio del TGI.

Los órganos comúnmente afectados son el estómago, el intestino delgado, el intestino grueso y el esófago.

El linfoma difuso de células B grandes (DLBCL) y el linfoma de tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) son tipos histológicos comunes que afectan los órganos gastrointestinales. El linfoma de células T asociado a enteropatía es común entre los pacientes con enfermedad celíaca.

El linfoma de Hodgkin rara vez involucra el TGI y generalmente presenta una infiltración secundaria desde los ganglios linfáticos mesentéricos o retroperitoneales adyacentes. Cuando el TGI está involucrado, se suele afectar un único órgano y esto indica un mal pronóstico.

ESTÓMAGO

INTESTINO DELGADO

INTESTINO GRUESO

AFECTACIÓN EXTRANODAL

ESTÓMAGO

El estómago es la localización más frecuente del linfoma extranodal, representando el 30-40% de todos los linfomas extranodales.

Se afecta de forma primaria, aislada, en el 10% de los casos, fundamentalmente por el LNH B (en particular, el linfoma B difuso de células grandes o LBDCG). El linfoma MALT es un subtipo diferente de linfoma extranodal caracterizado por un curso clínico más indolente y mejor pronóstico y se encuentra estrechamente relacionado con la gastritis por *Helicobacter pilory*. El linfoma MALT ha sido descrito como precursor del LNH de célula B de alto grado, pero este último también puede aparecer "de novo".

Se describen cuatro patrones de presentación:

- **Infiltrante**: Engrosamiento parietal marcado (2-4 cm) con una gran extensión longitudinal en relación con infiltración submucosa. En ocasiones, la extensión submucosa engloba todo el estómago, dando una apariencia de linitis plástica. Dicha extensión puede alcanzar el píloro o duodeno distalmente y el esófago proximalmente. A pesar de su gran extensión no suele condicionar obstrucción gástrica ni afectación de planos grasos locorregionales (a diferencia del adenocarcinoma). Asocia adenopatías voluminosas locales y retroperitoneales.
- **Ulcerativa**.
- **Polipoidea**: Masas intraluminales que simula carcinomas polipoideos.
- **Nodular**: Nódulos que pueden variar desde pocos milímetros hasta varios centímetros localizados en la submucosa.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

ESTÓMAGO

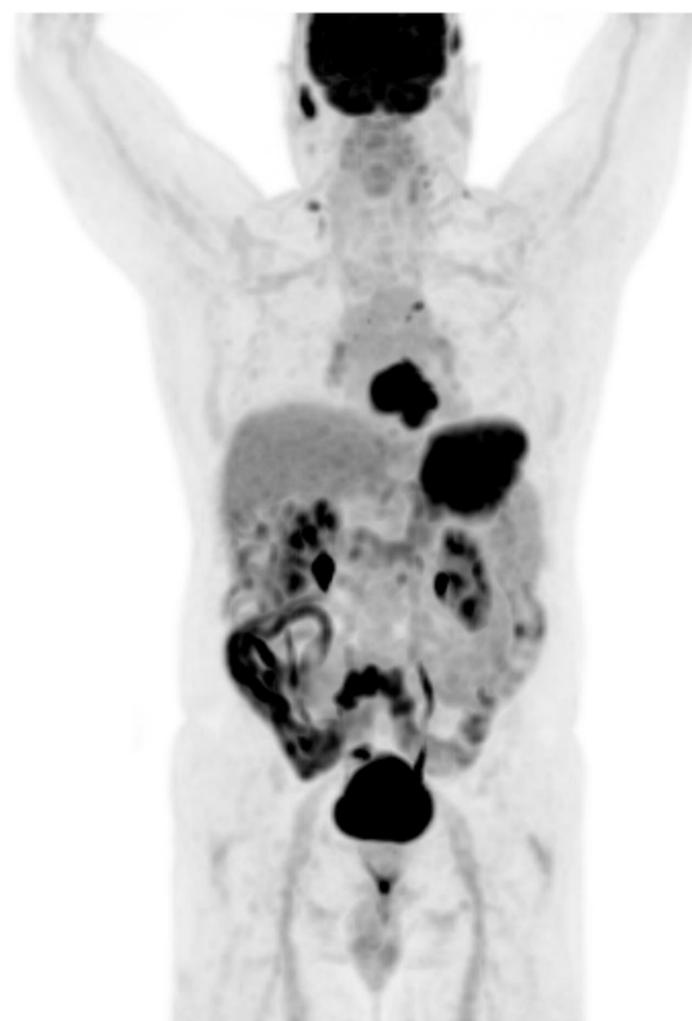
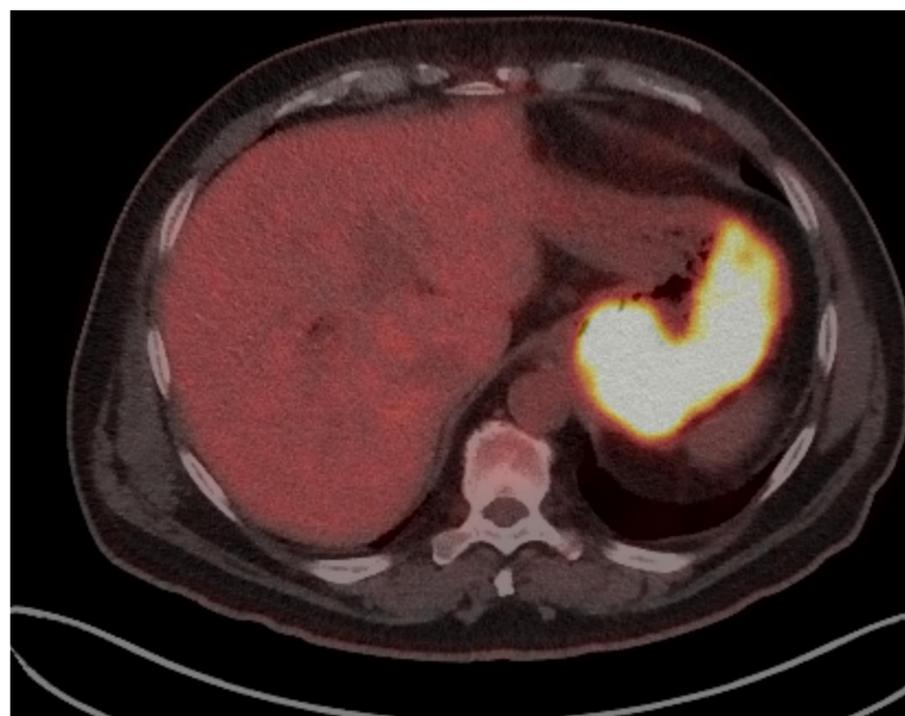


FIGURA 6. TC en fase portal, PET-TC. Y reconstrucción MIP del PET-TC. Importante engrosamiento de las paredes del cuerpo gástrico especialmente expensas de la curvatura mayor de hasta 6 cm que, en el estudio de PET-TC presenta marcada captación de 18-FDG. También se visualiza afectación ganglionar supra e infra diafragmática en la reconstrucción 3D MIP del PET-TC.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

INTESTINO DELGADO

El linfoma del intestino delgado es una de las neoplasias más comunes del intestino delgado, representando aproximadamente el 25% de todas las neoplasias primarias del intestino delgado y aproximadamente el 40% de todos los linfomas gastrointestinales primarios.

En el intestino delgado, los linfomas no Hodgkin de células B predominan en el íleon, mientras que los linfomas no Hodgkin de células T se encuentran con más frecuencia en el yeyuno asociado con la enfermedad celíaca.

Su localización más frecuente es el íleon, después yeyuno y por último el duodeno. La afectación multifocal es frecuente.

Típicamente, el linfoma del intestino delgado involucra un solo asa del intestino, con 5-20 cm de su longitud que muestra:

- Engrosamiento de la pared intestinal: 1-7 cm
- Dilatación aneurismática (o pseudoaneurismática) (30%): ocurre debido a la sustitución de la muscular por tumor o infiltración del plexo nervioso mientérico. A pesar de la extensa infiltración, la obstrucción del intestino delgado es poco común debido a la falta de reacción desmoplástica, y la perforación es rara.
- Aumento de los ganglios linfáticos regionales en aproximadamente el 50% de los casos.

Menos frecuentemente, la enfermedad puede manifestarse como una lesión de masa sólida (polipoidea/excéntrica). La diferenciación con el adenocarcinoma puede ser difícil. Sin embargo, la presencia de linfadenopatía retroperitoneal extensa y esplenomegalia favorece al linfoma, mientras que la infiltración de grasa adyacente apoya al adenocarcinoma.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

INTESTINO DELGADO

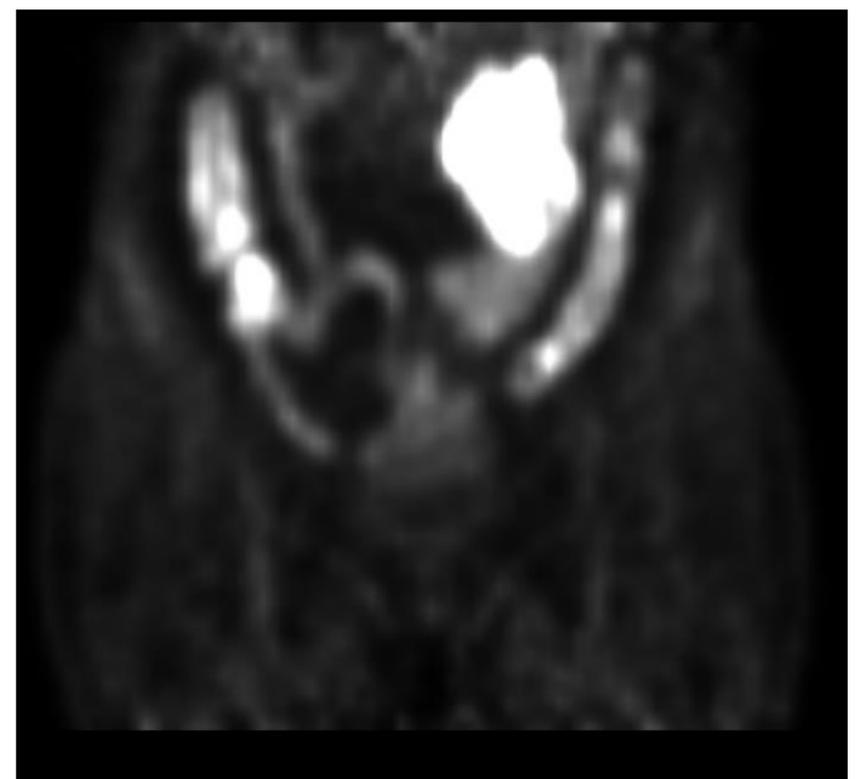


FIGURA 7. TC en fase portal y PET-TC. Engrosamiento mural hipermetabólico en yeyuno proximal (SUVmáx 22.8), en relación con infiltración linfoproliferativa de alto grado.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

INTESTINO GRUESO

El linfoma del intestino grueso es un tumor muy raro que representa menos del 0.5% de los tumores colorrectales primarios, aproximadamente el 1.5% de todos los linfomas y cerca del 15% de los linfomas gastrointestinales.

El LDCBG es el subtipo más común (~65%). Subtipos menos frecuentes incluyen el linfoma del tejido linfoide asociado a la mucosa (MALT) y el linfoma del manto (MCL). La etiología subyacente es desconocida, pero se sospecha una patogénesis infecciosa/inflamatoria, ya que existe una incidencia más alta en pacientes con VIH/SIDA, enfermedad inflamatoria intestinal e inmunosupresión post-trasplante.

Su localización más frecuente es el ciego y el recto.

El linfoma del intestino grueso presenta los siguientes patrones:

- **Polipoideo**: masa polipoidea cerca de la válvula ileocecal o masa de gran tamaño que infiltra el mesenterio. Puede condicionar invaginaciones.
- **Infiltrante**: infiltración circunferencial con o sin ulceración, que puede afectar a varios segmentos de diferente longitud. Frecuentemente asociado a adenopatías.
- **Dilatación aneurismática (o pseudoaneurismática)**: ocurre debido a la sustitución de la muscular propia por tumor o infiltración del plexo nervioso mientérico. A pesar de la extensa infiltración, la obstrucción del intestino grueso es poco común debido a la falta de reacción desmoplástica, y la perforación es rara.

Los signos que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma son: extensión a íleon terminal, bordes bien definidos con preservación de planos grasos sin invasión de estructuras adyacentes, afectación multifocal, ausencia de obstrucción e incluso dilatación aneurismática.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

INTESTINO GRUESO

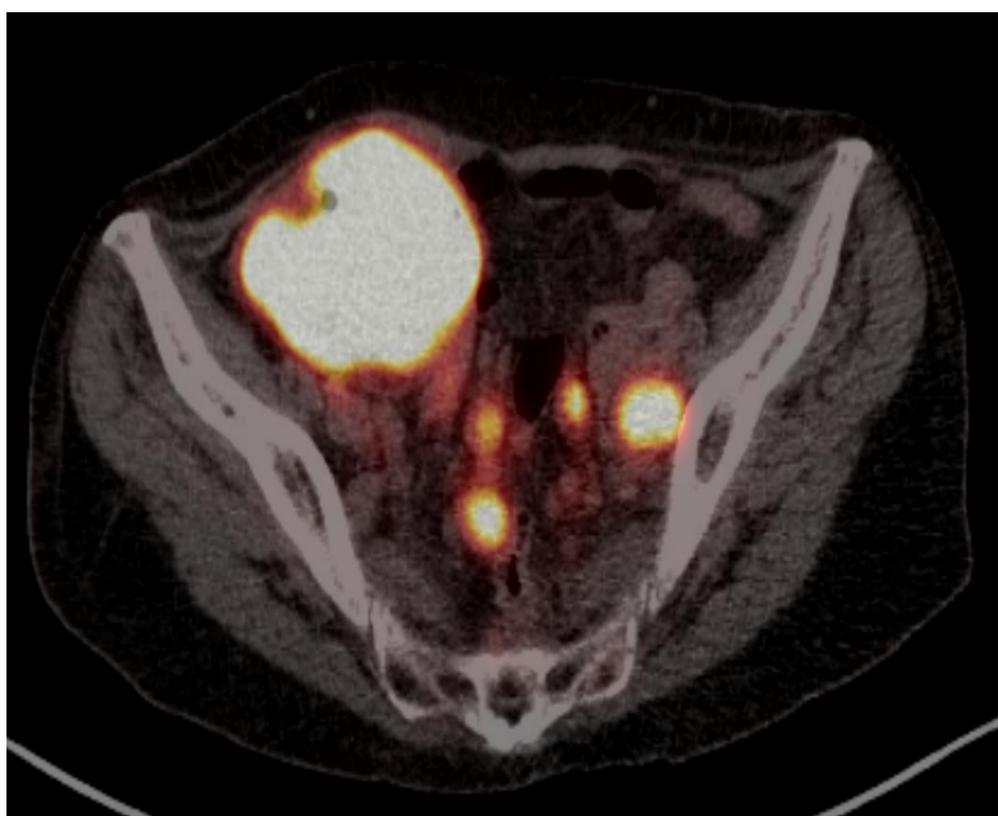
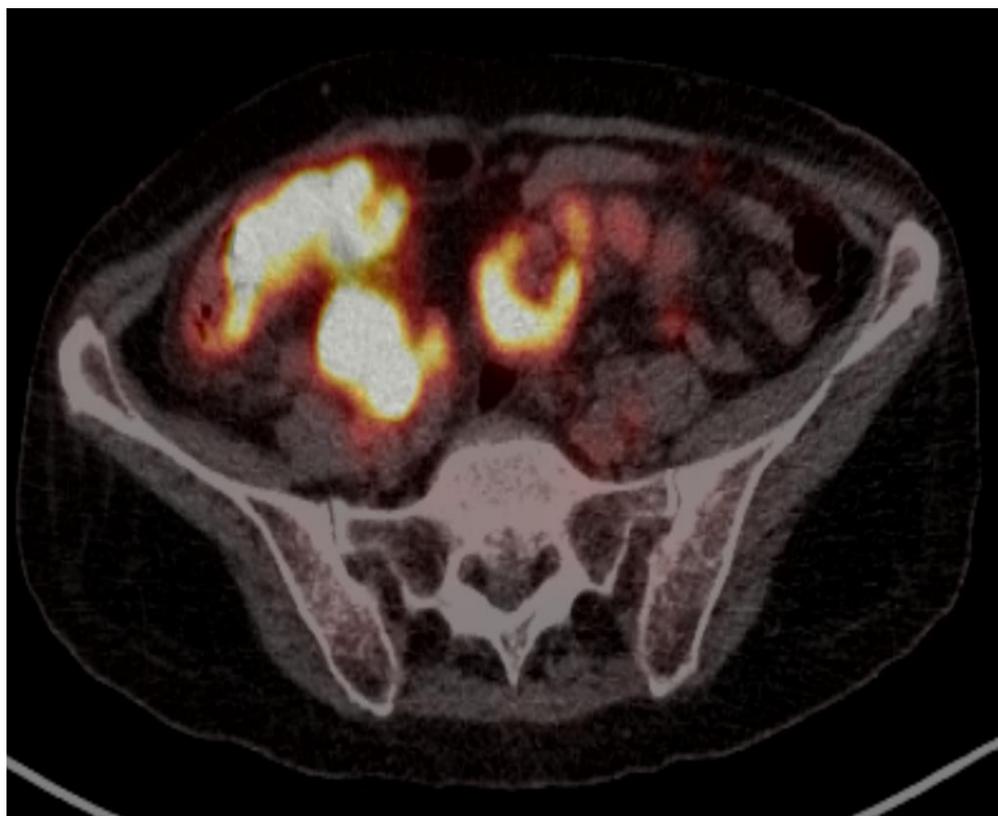


FIGURA 8. TC en fase portal y PET-TC. Importante engrosamiento parietal de colon a nivel del ciego y primera porción de colon ascendente con un hipermetabolismo llamativo a dicho nivel. Se visualizan también adenopatías hipermetabólicas locorregionales.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

PÁNCREAS

El linfoma pancreático primario es raro (generalmente LNH de células B), representando <2% de la enfermedad extranodal. El LNH secundario puede afectar al páncreas en alrededor del 30%, frecuentemente por invasión desde adenopatías peripancreáticas adyacentes.

Existen dos patrones de afectación del linfoma pancreático:

- **Masa focal**: ocurre en la cabeza pancreática en el 80% de los casos. Se muestra típicamente hipodenso con mínimo realce tras la administración de contraste. A diferencia del adenocarcinoma, a pesar de presentar un tamaño considerable, no suele producir infiltración del conducto pancreático, invasión vascular, calcificaciones, necrosis tumoral ni atrofia parenquimatosa distal a la lesión. La masa focal primaria puede ser difícil de diferenciar de una infiltración pancreática por contigüidad de adenopatías pancreatoduodenales.
- **Infiltración difusa**: aumento de tamaño de la glándula pancreática asociado a reticulación de la grasa peripancreática simulando una pancreatitis. La infiltración difusa puede incluir presencia de nódulos múltiples que muestran escasa captación tras la administración de gadolinio en RM.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

PÁNCREAS

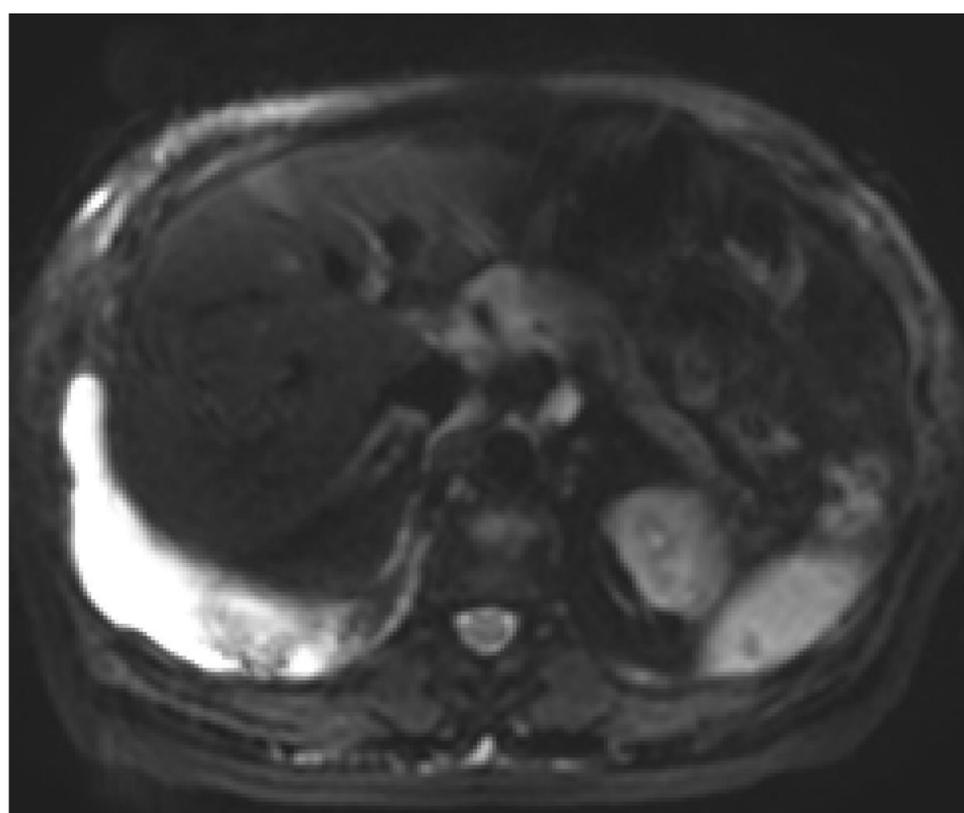
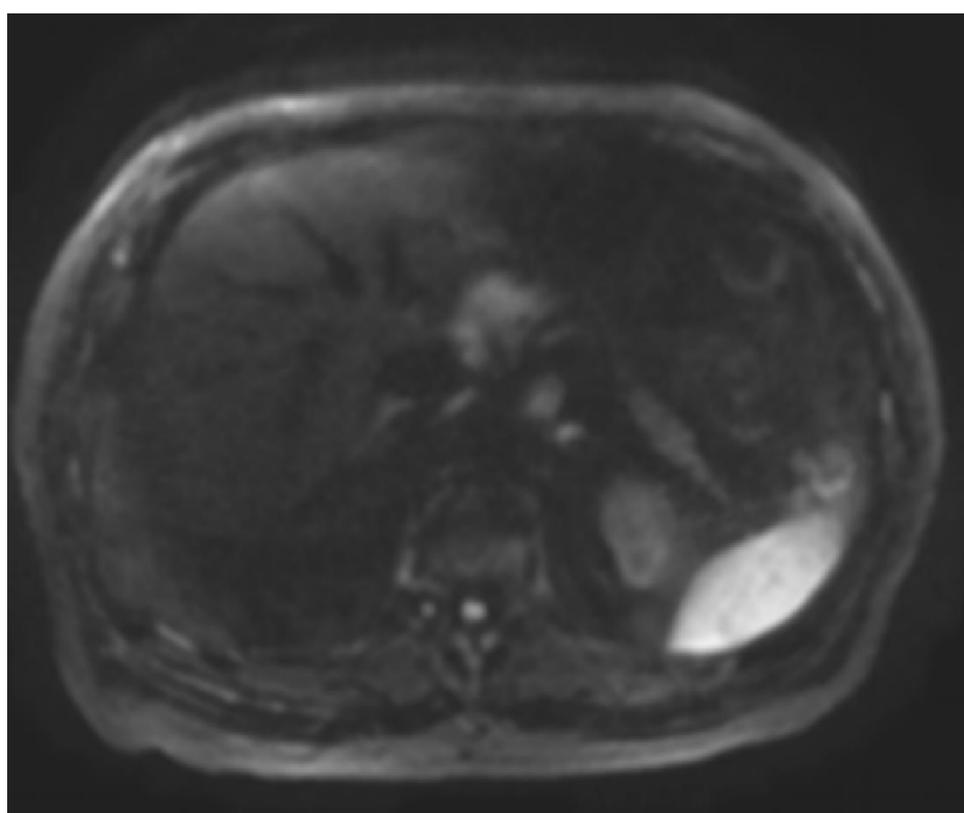
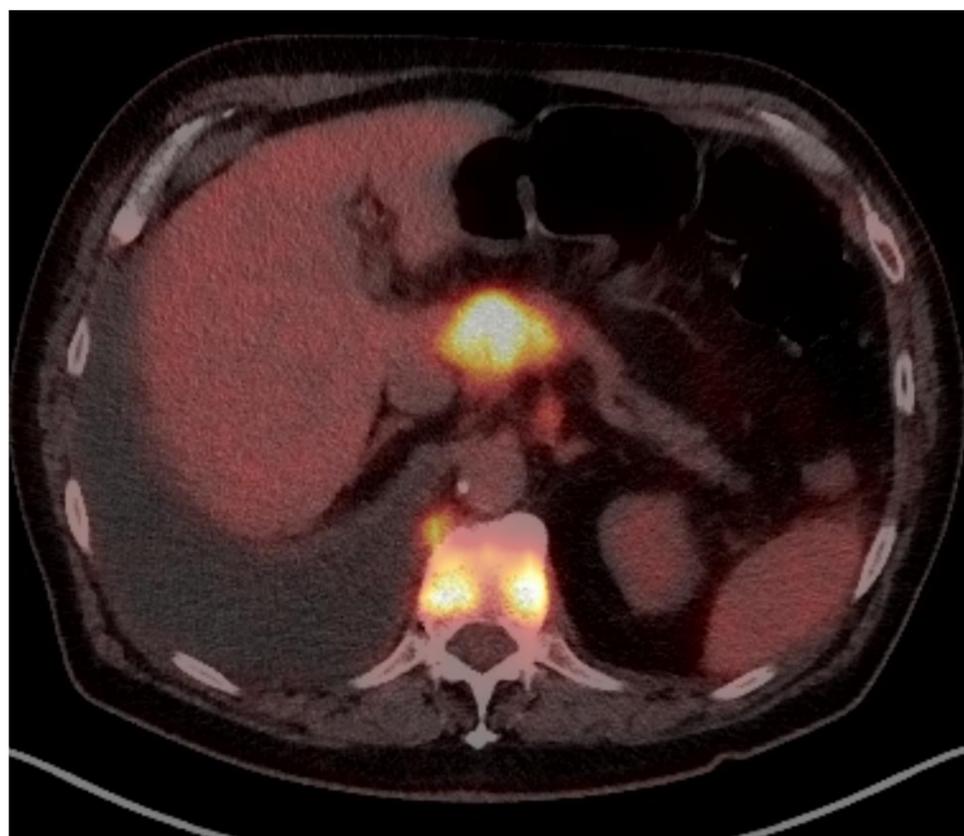
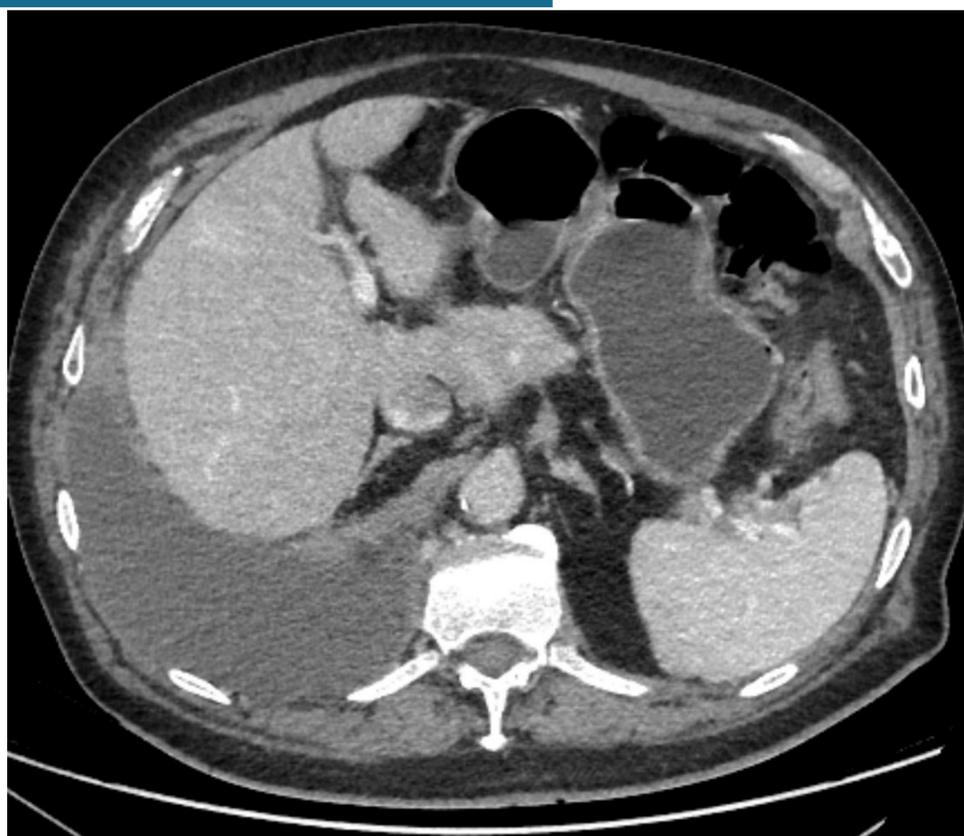


FIGURA 9. TC en fase portal, PET-TC y RM en secuencia DWI (difusión). Lesión hipodensa mal definida en cabeza pancreática que en estudio de RM únicamente presentaba una discreta alteración de señal, fundamentalmente en la secuencia de difusión DWI. En el estudio de PET-TC se aprecia una importante captación de 18-FDG a dicho nivel. El diagnóstico concluyó con un linfoma no hodgkin de células B (linfoma folicular).

AFECTACIÓN EXTRANODAL

TRACTO GENITOURINARIO

RIÑONES

El linfoma primario renal es raro, pero podemos encontrar una incidencia de hasta el 3-8% de afectación secundaria. El riñón es la región del sistema genitourinario más afectada.

Los tipos más frecuentes son el LNH de células B grado intermedio-alto o el linfoma Burkitt.

La causa exacta del linfoma renal primario es controvertida, ya que el riñón es un órgano extranodal y normalmente carece de tejido linfoide. Se postula que el linfoma renal primario probablemente surge de la cápsula renal o de la grasa perirrenal (tejidos ricos en linfocitos) y posteriormente afecta el parénquima renal. Asimismo, se ha propuesto que enfermedades inflamatorias crónicas podrían ser un factor predisponente.

Se describen cinco patrones fundamentales de afectación:

- **Múltiples masas:** Forma de presentación más frecuente (60% de los casos). Suelen ser nódulos entre 1-3 cm en riñones de tamaño aumentado, típicamente de forma bilateral. Los nódulos son homogéneos, isodensos o levemente hiperdensos respecto al parénquima sano. Tras la administración del contraste intravenoso existe mínimo realce, mostrándose hipodensos respecto al resto de parénquima. La presencia de adenopatías retroperitoneales es frecuente.
- **Masa solitaria:** Representa el 20% de los casos. Se trata de una masa hipovascular de hasta 15 cm, hipodensa (a diferencias del ca. de células renales de comportamiento hipervascular). Puede asociar calcificaciones, hemorragia o necrosis.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

RIÑONES

- **Infiltración difusa**: Representa <20% de los casos, frecuentemente bilateral. Riñones aumentados de tamaño con infiltración parcial o total del intersticio. El único hallazgo morfológico puede ser el aumento de tamaño si bien puede objetivarse en ecografía un aspecto globuloso y ecogenicidad heterogénea y en TC escaso realce, heterogéneo y pérdida de diferenciación corticomedular. Se asemeja a la pielonefritis, pero a diferencia de ésta, asocia de grandes adenopatías coalescentes adyacentes y ausencia de signos infecciosos.
- **Enfermedad perirrenal**: Representa < 10% de los casos. Se muestra como tejido de partes blandas perirrenal, sin signos de invasión ni de deformidad. Normalmente el tejido es iso-hiperdenso con respecto al parénquima renal sin contraste intravenoso e hipodenso tras su administración. En casos menos llamativos los hallazgos se limitan al discreto engrosamiento de la fascia de Gerota o en forma de nódulos perirrenales.
- **Infiltración por enfermedad retroperitoneal**: Segunda forma de presentación más común (30%). Riñón invadido o englobado por tumor o adenopatías retroperitoneales con infiltración frecuente del espacio perirrenal. Se suele visualizar una masa retroperitoneal frecuentemente voluminosa, hipodensa e hipocaptante que infiltra el parénquima renal a través de la cápsula o del hilio y se extiende por espacio perirrenal. Es característica la visualización de los vasos renales permeables, no estenosados, en el interior de la masa. La asociación de hidronefrosis es frecuente. Se asocia a la presencia de adenopatías retroperitoneales con igual densidad a la masa.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

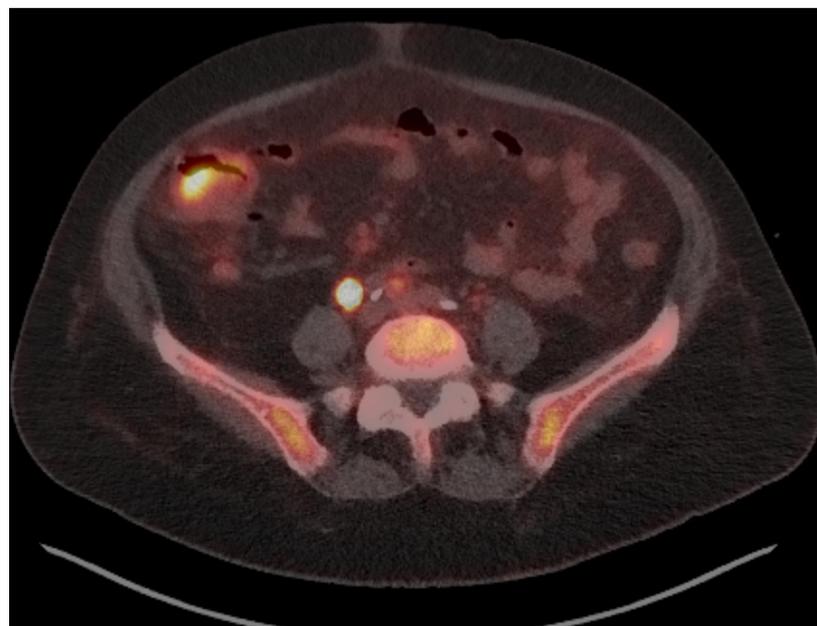
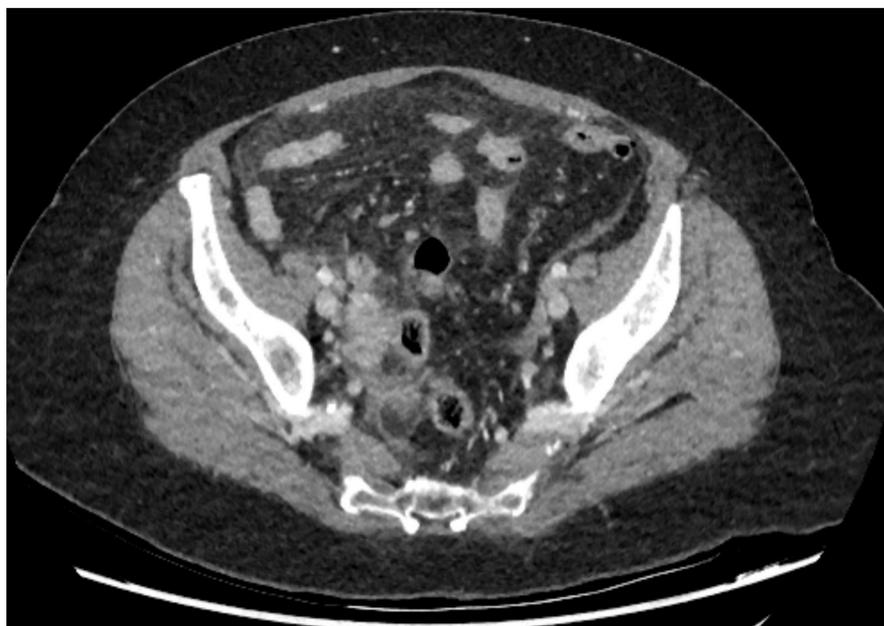
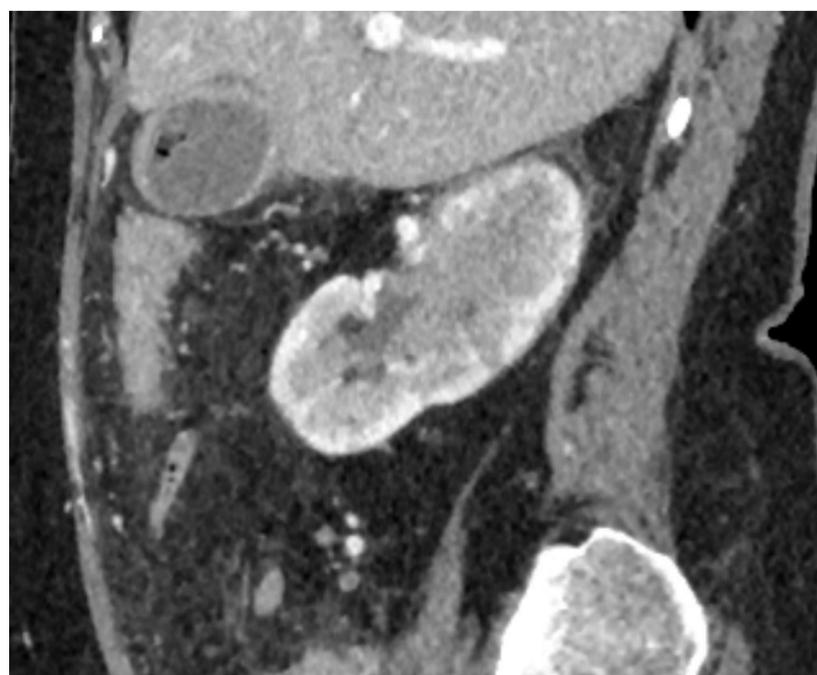


FIGURA 10. TC en fase portal y PET-TC. Se evidencia una afectación renal derecha difusa con mala diferenciación entre la cortical y el seno renal, afectación perirrenal izquierda, trabeculación de planos grasos del omento mayor y mesentéricos sugerente de afectación peritoneal y múltiples adenopatías en cadenas ilíacas con hallazgos histológico de Leucemia/Linfoma linfoblástico B.

URÉTERES Y VEJIGA

Uréteres: Suele afectarse de forma secundaria por infiltración nodal, pero su afectación primaria es rara. Puede asociarse ureterohidronefrosis.

Vejiga: Es rara su afectación. Se puede manifestar como una masa solitaria o múltiples o con infiltración parietal difusa.

AFECTACIÓN EXTRANODAL

GLÁNDULAS SUPRARRENALES

Las glándulas suprarrenales se afectan en aproximadamente el 4% de los casos del LNH. La afectación bilateral ocurre en el 50% de los casos. Su patrón de infiltración incluye una masa redondeada homogénea o un engrosamiento glandular difuso.



FIGURA 11. TC en fase portal. Afectación nodal y extranodal. Conglomerado adenopático peritoneal y retroperitoneal con invasión secundaria de la glándula suprarrenal izquierda. Asocia lesiones esplénicas. Hallazgos en relación con Leucemia linfática crónica.

OTRAS LOCALIZACIONES

PERITONEO

La linfomatosis peritoneal es una presentación clínica rara que suele estar asociada con el linfoma no Hodgkin gastrointestinal primario de alto grado y es radiológicamente indistinguible de la carcinomatosis peritoneal. Los patrones de afectación incluyen nódulos, masa infiltrativa difusa y ascitis. La ascitis exudativa por linfomatosis peritoneal muestra alta atenuación debido a un gran contenido proteináceo.

La infiltración linfomatosa difusa del mesenterio produce una apariencia estrellada del mesenterio y causa retracción de las asas del intestino delgado.

RETROPERITONEO

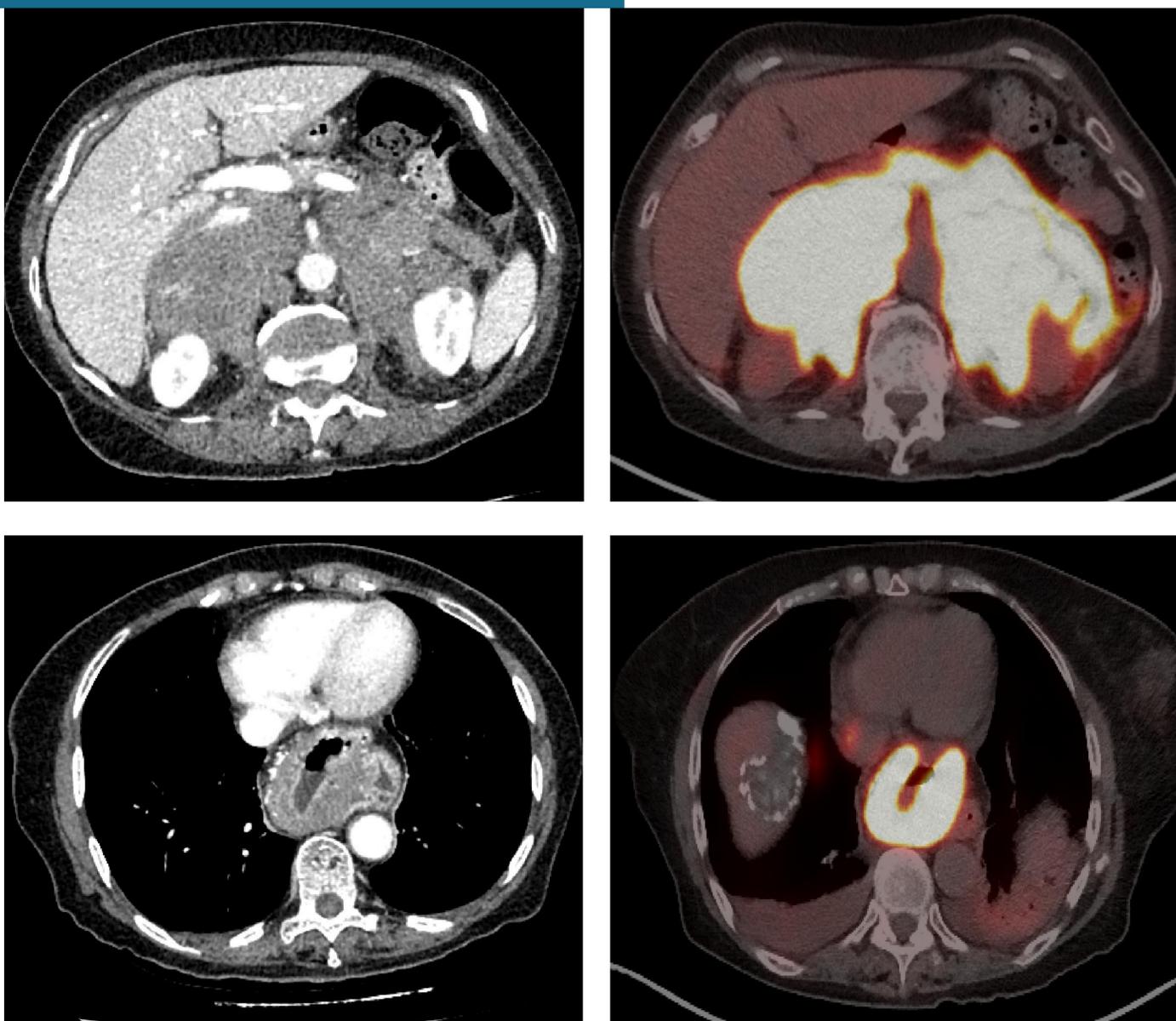


FIGURA 12. TC en fase portal y PET-TC. Grandes masas retroperitoneales que condicionan importante efecto masa sobre riñones e hígado, con paso a su través de estructuras vasculares. Presenta un comportamiento infiltrativo sobre las paredes gástricas. En el estudio de PET-TC presentaba importante captación de radiotrazador. Hallazgos en relación con proceso linfoproliferativo.

CONCLUSIONES

- El linfoma puede estar restringido al sistema linfático o surgir como una enfermedad extraganglionar.
- La enfermedad extranodal puede afectar a cualquier órgano, con múltiples formas diferentes de presentación, simulando otro tipo de neoplasia o condiciones inflamatorias.
- Ante una lesión intraabdominal, cuya etiología no esté filiada, habrá que tener en cuenta al linfoma en nuestro diagnóstico diferencial.
- Los radiólogos, tal y como se ha confirmado en la última reunión que tuvo lugar en Lugano, presentan un papel crucial tanto en el diagnóstico como en el seguimiento de los pacientes, por lo que conocer sus diferentes apariencias es fundamental para realizar un diagnóstico precoz y evitar demoras en el tratamiento de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Fajardo L, Ramin GA, Penachim TJ, Martins DL, Cardia PP, Prando A. Abdominal manifestations of extranodal lymphoma: pictorial essay. Radiol Bras. 2016 ;49(6):397–402.
- Lee WK, Lau E, Duddalwar V, Stanley AJ, Ho Y. Abdominal Manifestations of Extranodal Lymphoma: Spectrum of Imaging Findings. AJR. 2008;191:198–206.
- Manzella A, Borba-Filho P, D'Ippolito G, Farias M. Abdominal Manifestations of Lymphoma Spectrum of Imaging Features. ISRN Radiology. 2013;1-10.
- Reginelli A, Urraro F, Sangiovanni A, Russo GM, Russo C, Grassi R, Agostini A, Belfiore MP, Cellina M, Floridi C, Giovagnoni A, Sica A, Cappabianca S. Extranodal Lymphomas: a pictorial review for CT and MRI classification. Acta Biomed. 2020 13;91(8-S):34-42.
- Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, Cavalli F, Schwartz LH, Zucca E, et al. Recommendations for initial evaluation, staging, and response assessment of Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma: the Lugano classification. J Clin Oncol. 2014;32(27):3059-68.
- Johnson S, Kumar A, Matasa M, Schöder H, Rademaker J. Imaging for Staging and Response Assessment in Lymphoma. Radiology. 2015; 276(2):323-338.