

Linfoma gastrointestinal primario. ¿Quién dijo adenopatías?

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Natalia Bernal Garnés**, Antonio Ortuño Macía, Elena Esteban García, María Alberola Marco, Camelia Lungan ., Guillermo Alabau Vázquez

Objetivos Docentes

Cuando pensamos en las manifestaciones radiológicas del linfoma, lo primero que asociamos es la presencia de adenopatías y conglomerados adenopáticos distribuidos de forma más o menos extensa por el paciente, sin embargo, el linfoma gastrointestinal primario es aquel cuya afectación se encuentra fuera de los ganglios linfáticos pero que acontece en órganos que contienen tejido linfoide, de ahí a que el título de nuestro poster cuestione la presencia de gran cantidad de adenopatías.

El linfoma gastrointestinal primario constituye una manifestación poco frecuente de una enfermedad frecuente. Aunque se le conoce como el “gran simulador”, mediante la revisión de este tema, podremos identificar los principales hallazgos radiológicos, fundamentalmente visualizados en la TC abdominopélvica, que nos permitan dirigir nuestro diagnóstico hacia el linfoma gastrointestinal así como establecer un diagnóstico diferencial acotado. Por último y no menos importante, aprenderemos las posibles complicaciones asociadas a esta enfermedad.

Revisión del tema

DEFINICIÓN

El linfoma gastrointestinal (LGI) primario es considerado un linfoma extranodal, es decir, un linfoma cuya afectación se encuentra fuera de los ganglios linfáticos pero que acontece en órganos que contienen tejido linfoide, en este caso el tracto gastrointestinal (Fig 1).

Es importante diferenciarlos de los LGI secundarios o sistémicos con afectación del tracto GI (Fig 2), ya que su pronóstico a los 5 años es mejor que el secundario.

EPIDEMIOLOGÍA

Al ser una enfermedad extranodal, la mayoría de los linfomas serán de tipo No Hodgkin (LNH) fundamentalmente de células B, siendo los linfomas de bajo grado tipo MALT y el Linfoma difuso de células grandes tipo B los más frecuentes.

Se trata de la manifestación extranodal más frecuente de los LNH, representando más del 20-30% del

total de LNH con afectación extraganglionar. Sin embargo, dentro de los tumores gastrointestinales, los linfomas corresponden a un 0.9%.

La incidencia aproximada es 1/100.000 caso/año, pero se está viendo aumentada por influencia de factores exógenos como el aumento del SIDA. Otros factores de riesgo son la infección por *Helicobacter pylori*, la enfermedad celíaca, la enfermedad inflamatoria intestinal, la inmunodepresión tras el trasplante de órganos, enfermedades autoinmunes como tiroiditis de Hashimoto o Sd. Sjögren, infecciones víricas como Epstein-Barr, Herpes virus humano 8...

La prevalencia es mayor en hombre que en mujeres, con una relación 3:2, y existe un doble pico en la edad, siendo más frecuentes por debajo de los 10 años y por encima de la sexta década de la vida.

Tanto en los primarios como en los secundarios, el estómago es el órgano más frecuentemente afectado (50%), seguido por el intestino delgado (35%) y el colon (15%). (Fig. 3)

TRATAMIENTO

El tratamiento es médico (Fig. 4), sin embargo, en ocasiones, es necesaria una cirugía generalmente de urgencias, para extirpar masas o resolver complicaciones tales como la perforación.

HISTOPATOLOGÍA

Vamos a exponer conceptos sobre el tejido linfoide y su disposición en el tracto gastrointestinal que nos hará comprender gran parte de los hallazgos radiológicos visualizados en esta enfermedad.

El tejido linfoide se encuentra situado en el tracto gastrointestinal en la mucosa, la lámina propia y en la submucosa siendo la población linfocítica más frecuente la B. En el epitelio existen numerosos linfocitos, fundamentalmente células T. La mayoría del tejido linfoide del tracto GI está situado en la mucosa y es conocido como tejido linfoide asociado a mucosa (MALT) tipo B.

Cuando se produce el proceso linfoproliferativo la mayoría de los linfomas se desarrollan a partir del MALT nativo.

Los linfomas son lesiones muy celulares pero poco vascularizadas. Ésto explicaría que en los estudios TC con CIV presenten un realce homogéneo e hipo/isodenso con respecto al músculo (a diferencia de los adenocarcinomas que presentan un realce más intenso y heterogéneo). Además, el aspecto en capas de la pared intestinal (target sign) es raro en los linfomas porque no suelen asociar edema ni necrosis en la submucosa.

Un hallazgo que nos orienta hacia el diagnóstico de linfoma es el marcado engrosamiento parietal sin producir estenosis ni obstrucción; esto es debido a que estos tumores no producen reacción desmoplásica. También pueden presentar dilatación aneurismática intestinal (dilatación mayor de 4 cm en segmentos intestinales con engrosamiento parietal) debida a la destrucción de los plexos nerviosos autonómicos que inervan la muscular de la pared intestinal (Fig. 5).

El tipo MALT (tumor linfoide asociado a mucosas) en el estómago, se asocia a infección crónica por *H. pylori*. Paradójicamente, en el estómago no existe tejido MALT nativo sino que la infección crónica por *Helicobacter pylori* primero produce una gastritis crónica y después se produce una estimulación antigénica de células B. Este tipo de linfoma es indolente, aunque puede evolucionar hacia formas agresivas.

Los linfomas de células T (Fig. 6) son mucho más raros que los de células B (0,5-3% de todos los LNH del TGI). Suelen asociarse a enteropatías como a la enfermedad celíaca. En el siguiente cuadro se observan las diferencias de los células B (Fig 7).

El otro grupo de linfomas son los tipo Hodgkin (LH), que son excepcionales en el tracto gastrointestinal.

La variedad “Esclerosis Nodular” representa el 70% del total de LH.
Los LH se asocian con mayor frecuencia a estenosis y obstrucción debido a que producen mayor reacción desmoplásica que los LNH.

El linfoma de Burkitt es uno de los tipos más agresivos de linfoma y se presenta habitualmente como una masa ileocecal o engrosamiento difuso parietal en el íleon terminal en niños.

ESTADIFICACIÓN

La clasificación de Lugano es el sistema de clasificación utilizado actualmente en los pacientes con linfoma gastrointestinal primario y se basa en el sistema de estadificación de Ann Arbor (Fig. 8)

Vamos a comenzar a describir de forma detallada los órganos donde el linfoma gastrointestinal es más frecuente:

1. ESTÓMAGO

El estómago (Fig.9) es la localización más frecuente de los linfomas primarios gastrointestinales. El 90% de ellos son LNH de células B grandes y linfoma tipo MALT.

Se originan en la submucosa y afectan principalmente al antro, seguido del cuerpo y el fundus gástrico (Fig. 10).

El diagnóstico precoz es difícil ya que los hallazgos pueden confundirse con gastritis o carcinoma gástrico y sintomáticamente pueden producir dispepsia y/o dolor epigástrico varios años, simulando una úlcera.

En la TC, las formas de presentación del linfoma son: múltiples pólipos, gran lesión cavitada o extensa infiltración con engrosamiento parietal difuso.

A diferencia del adenocarcinoma gástrico, es característico del linfoma que la grasa perigástrica quede preservada, que el estómago se mantenga flexible incluso con extensa infiltración linfática y que la luz se conserve, siendo rara la obstrucción (Fig.11). Otros hallazgos sugestivos de linfoma son la extensión transpilórica del mismo, la presencia de adenopatías voluminosas y de localización por debajo del hilio renal. También podemos observar úlceras de contornos irregulares y engrosamiento difuso o segmentario de las paredes (Fig. 12)

Otros diagnósticos diferenciales serían gastritis hipertrófica, enfermedad de Ménière, úlceras pépticas, Zóllinger-Ellison y tuberculosis.

2. INTESTINO DELGADO

Es la segunda localización en frecuencia tras el estómago. Aproximadamente el 20-30 % de tumores malignos intestinales son linfomas primarios, normalmente LNH difusos de células B (alto grado).

Se localizan más frecuentemente en íleon terminal (Fig 13), seguido de yeyuno (Fig. 14) y duodeno (Fig 15). Casi el 50% de casos presentan afectación multifocal y se suelen diagnosticar en grados avanzados.

Por TC, el patrón radiológico más habitual es un importante engrosamiento mural cicunferencial, segmentario y con realce homogéneo tenue hipo/isodenso con respecto al músculo. Con frecuencia se produce dilatación aneurismática del intestino.

El diagnóstico diferencial se hará principalmente con la enfermedad de Crohn, tumor carcinoide, tumor

estromal gastrointestinal, metástasis y con el adenocarcinoma intestinal (más frecuente en duodeno). A diferencia del adenocarcinoma, el linfoma intestinal suele afectar un segmento más extenso de intestino delgado.

3. COLON

El linfoma primario representa menos del 1% de todos los cánceres de colon, generalmente son LNH de células B y aparecen más frecuentemente en la 5ª-6ª décadas de la vida.

Son más frecuentes en ciego y recto, y clínicamente se caracterizan por presentar cambios del hábito intestinal, dolor abdominal, pérdida de peso, rectorragia y diarrea. Al igual que en el resto de linfomas, la obstrucción es infrecuente pese al grado severo de estenosis.

Los factores de riesgo que predisponen al linfoma de colon son la inmunosupresión y la colitis ulcerosa evolucionada.

Las formas de presentación más frecuentes son polipoide e infiltrativa.

El diagnóstico diferencial lo haremos con el adenocarcinoma de colon (Fig. 16) (Fig.17)

4. ESÓFAGO

El linfoma primario en esófago es excepcional (1%), siendo mucho más frecuente la afectación secundaria por invasión desde ganglios patológicos cervicales o mediastínicos o por diseminación transhiatal (Fig.18)

La localización nos puede orientar al tipo de linfoma ya que en esófago distal son más frecuentes los LNH, y en tercio medio y superior los Hodgkin. Principalmente se trata de linfomas de células B.

Las características radiológicas son inespecíficas. La TC es útil para ver la extensión de la lesión, el estadiaje y las complicaciones como puede ser la formación de fistulas traqueoesofágicas o laperforación esofágica.

5. RECTO

El linfoma primario de recto es muy raro, y puede ser indistinguible del adenocarcinoma rectal.

La afectación de la región ano-rectal es típica del linfoma asociado a SIDA.

Imágenes en esta sección:

Criterios diagnósticos de linfoma gastrointestinal primario por imagen. Dawson et al.
No existen adenopatías palpables
Radiografía de tórax normal
Recuento de células sanguíneas normal
Afectación ganglionar limitada al área de drenaje del segmento afectado
No afectación hepática ni esplénica

Fig. 1: Criterios de Dawson et al. para el diagnóstico de linfoma gastrointestinal primario.

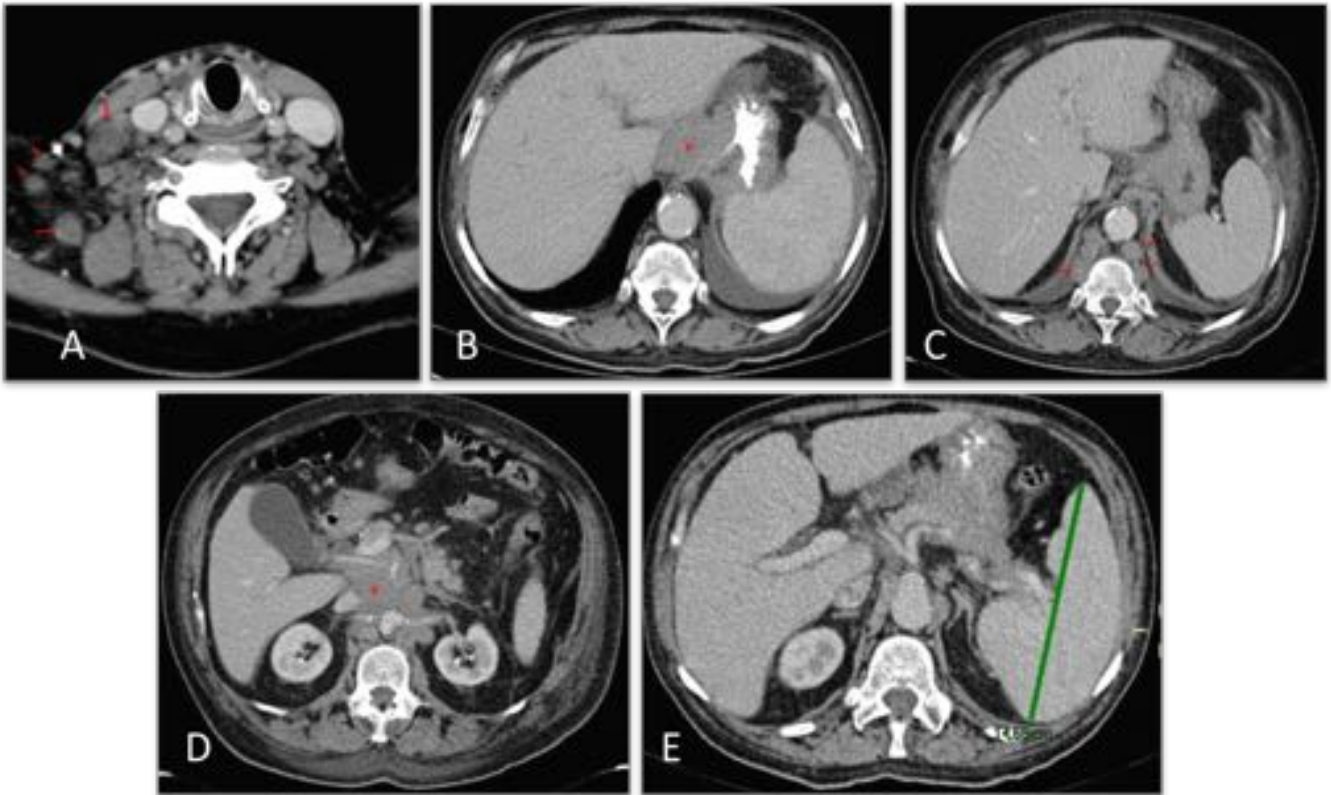


Fig. 2: LNH sistémico con afectación gastrointestinal secundaria. Adenopatías cervicales (A), engrosamiento mural subcardial y del fundus gástrico (B), adenopatías retrocrales y derrame pleural bilateral (C), conglomerados adenopáticos que engloban el tronco celiaco (D) y esplenomegalia de aproximadamente 15 cm de eje mayor (E)



Fig. 3: Localizaciones más frecuentes donde asienta el linfoma gastrointestinal primario. De izquierda a derecha LGI gástrico, intestinal y colónico.

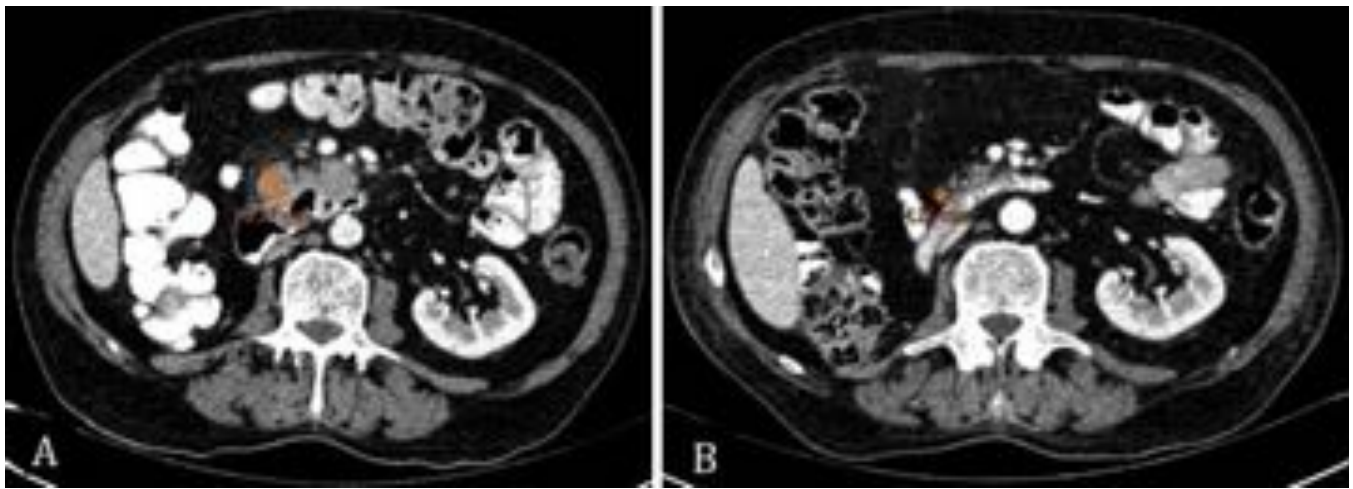


Fig. 4: Varón de 71 años. TC abdominopélvica con contraste intravenoso y oral en plano axial antes (A) y después (B) de tratamiento quimioterápico con esquema CHOP-R. Engrosamiento mural de la unión de segunda con la tercera porción del duodeno, con adenopatías patológicas adyacentes de hasta 16 mm. Se evidencia un adelgazamiento de la pared duodenal tras quimioterapia así como una disminución del tamaño de dicha adenopatía. Linfoma B difuso de células grandes duodenal.

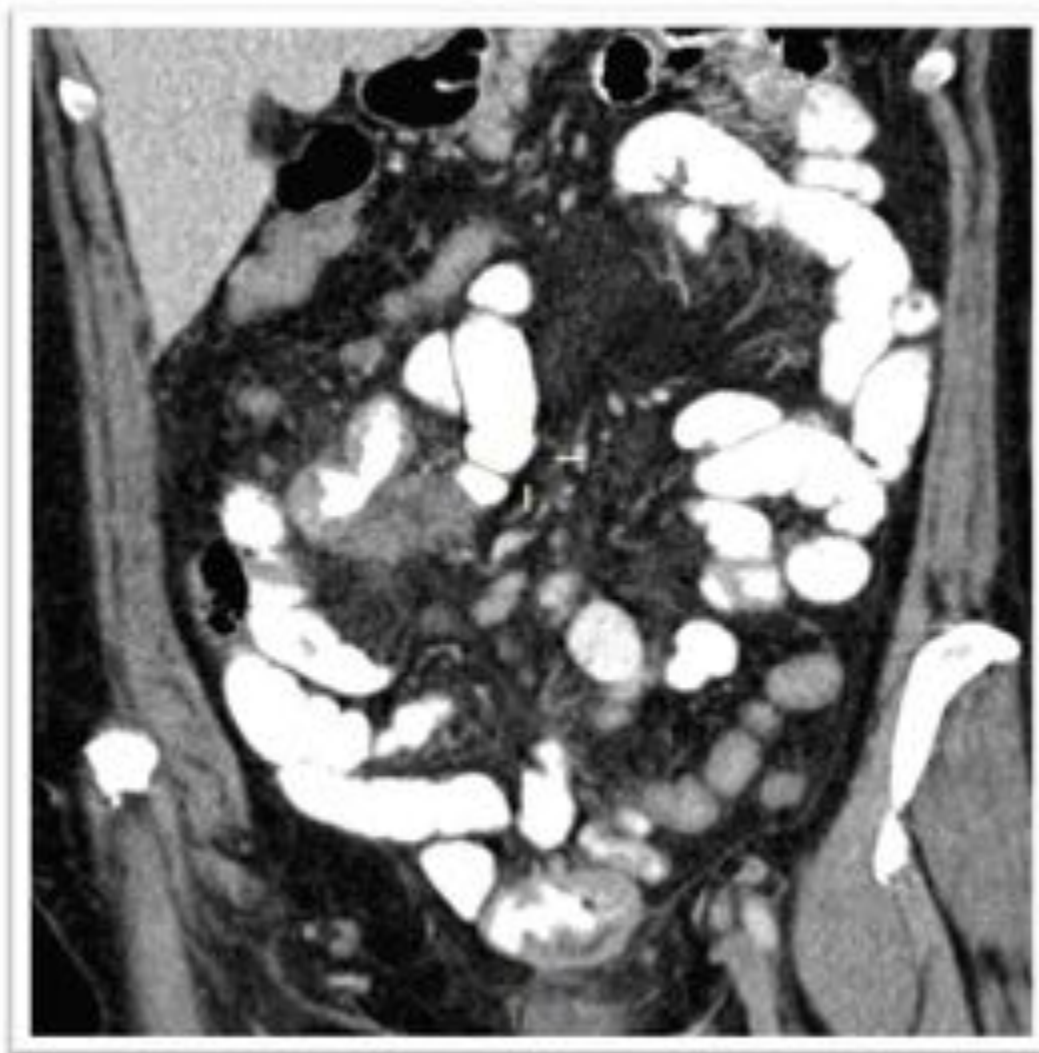


Fig. 5: Ejemplo de dilatación aneurismática de segmento de intestino delgado. A pesar de presentar un engrosamiento circunferencial marcado, el contraste oral rellena el asa sin dificultad.

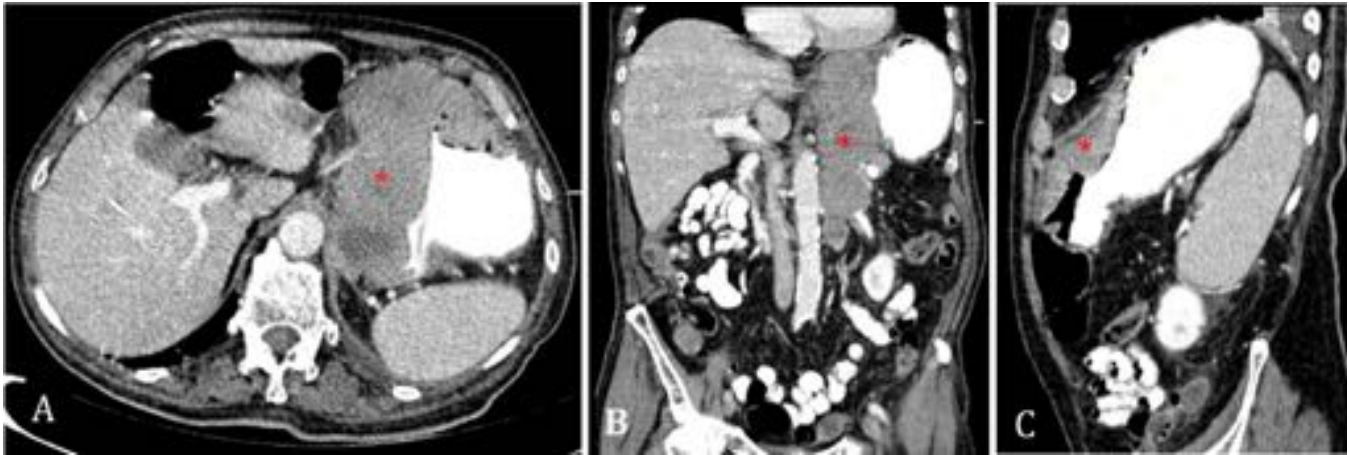


Fig. 6: Varón de 83 años. TC abdominopélvico con CIV y oral en plano axial (A), con reconstrucciones en plano coronal (B) y sagital (C). Engrosamiento irregular de la pared de la curvatura mayor/ antro gástricos. Síndrome linfoproliferativo compatible con Linfoma T gástrico.

Son más frecuentes en yeyuno (linfoma de células B en íleon terminal)
Suelen ser multifocales
Suelen producir engrosamiento mural leve
Adenopatías poco voluminosas
Frecuentemente obstruyen y perforan por comportamiento angioinvasivo
Tienen peor pronóstico

Fig. 7: Diferencias radiológicas entre el linfoma de células T del tracto gastrointestinal y los células B.

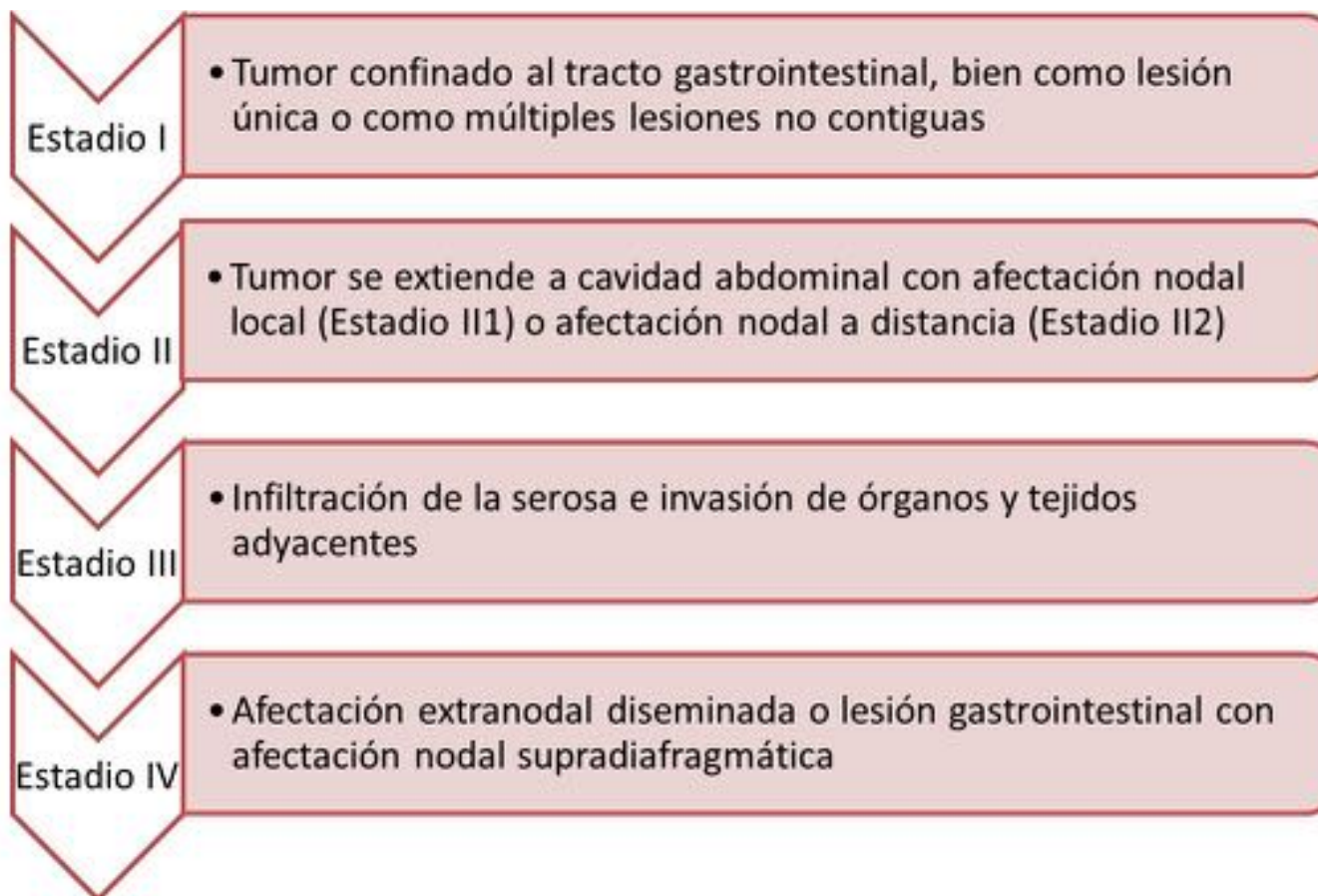


Fig. 8: Estadiaje del Linfoma Gastrointestinal según Lugano

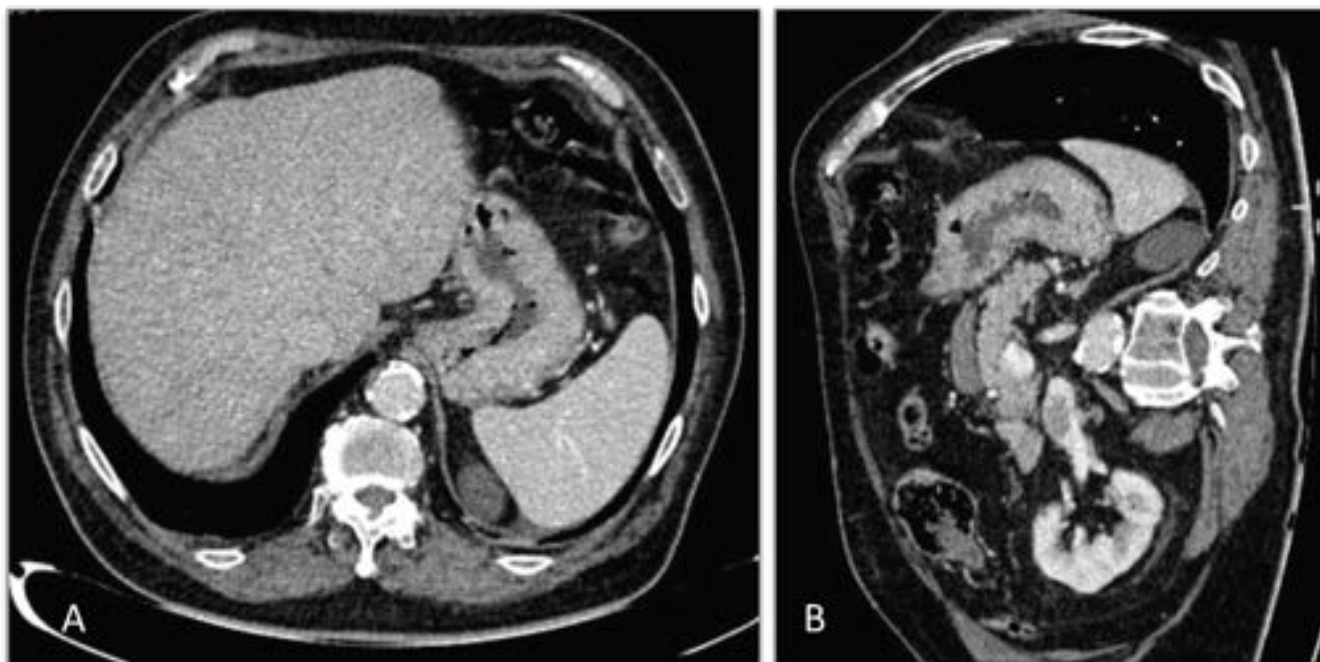


Fig. 9: Varón de 85 años. TC abdominopélvica con contraste intravenoso en plano axial (A) y reconstrucción en plano coronal (B). Engrosamiento circunferencial y difuso de las paredes gástricas. No

adenopatías en vecindad. Linfoma no Hodgkin de alto grado con fenotipo T periférico.

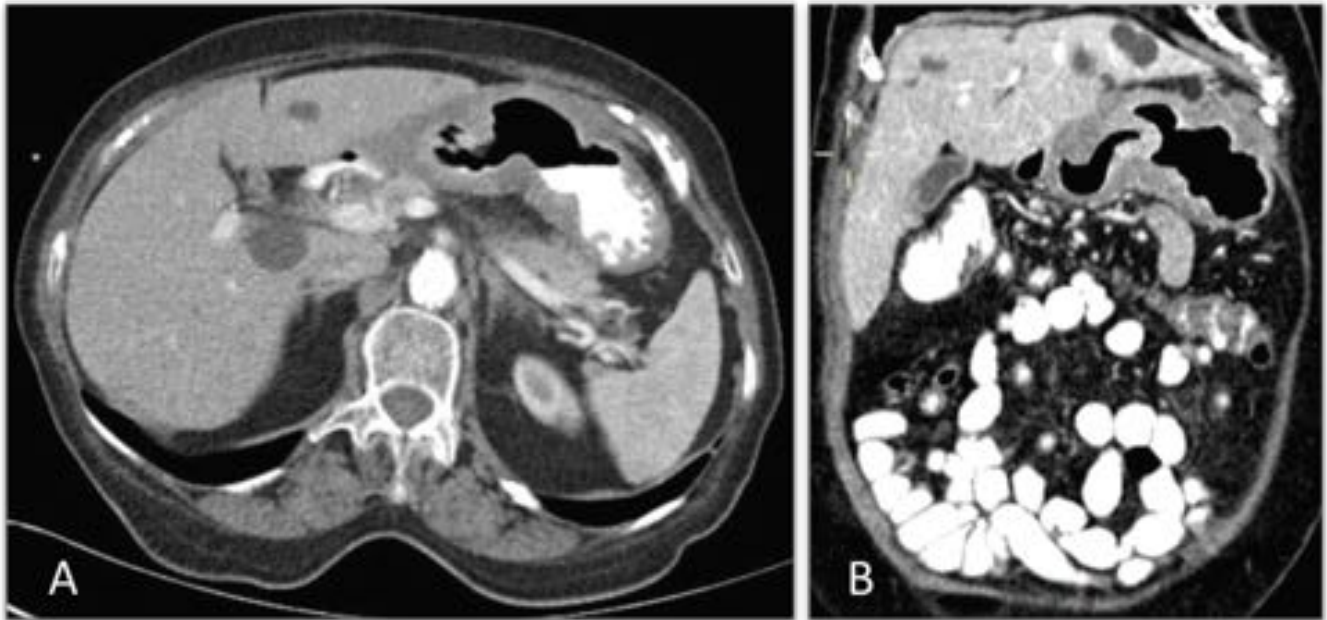


Fig. 10: Mujer de 73 años, TC abdominopélvica con contraste oral e iv en plano axial (A) y reconstrucción coronal (B). Importante engrosamiento de las paredes gástricas que afecta tanto al cuerpo gástrico, curvatura menor y antro (este último en mayor medida), y que no condiciona obstrucción gástrica. No se observan adenopatías perigástricas. Adenopatías de hasta 17 mm de eje corto latero-aórticas izquierdas, justo por debajo del hilio renal izquierdo. Linfoma células B de la zona marginal nodal.

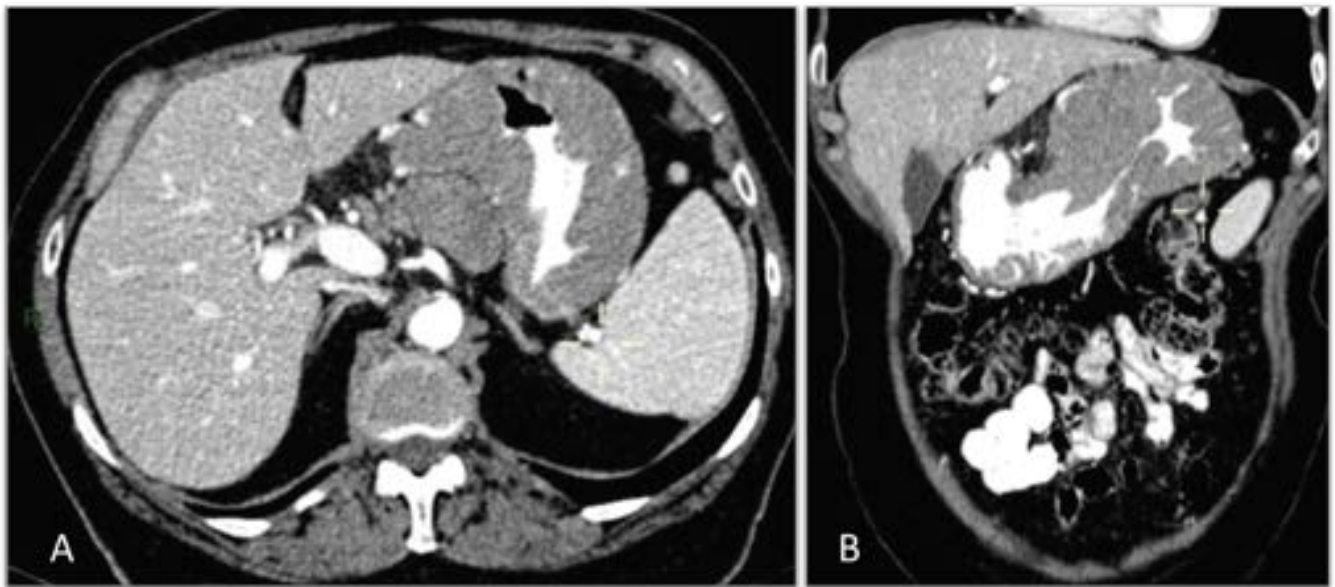


Fig. 11: Mujer de 72 años. TC abdominopélvica con contraste oral e iv en plano axial (A) y reconstrucción en plano coronal (B). Engrosamiento de la pared del estómago a nivel del fundus y cuerpo gástrico. Múltiples adenopatías en ligamento gastroesplénico, gastrohepático, adyacente a curvadura menor gástrica, al antro gástrico / bulbo duodenal y algunas latero-aórticas (no se muestran en

las imágenes) Proceso linfoproliferativo maligno asociado a mucosas. Linfoma MALT.

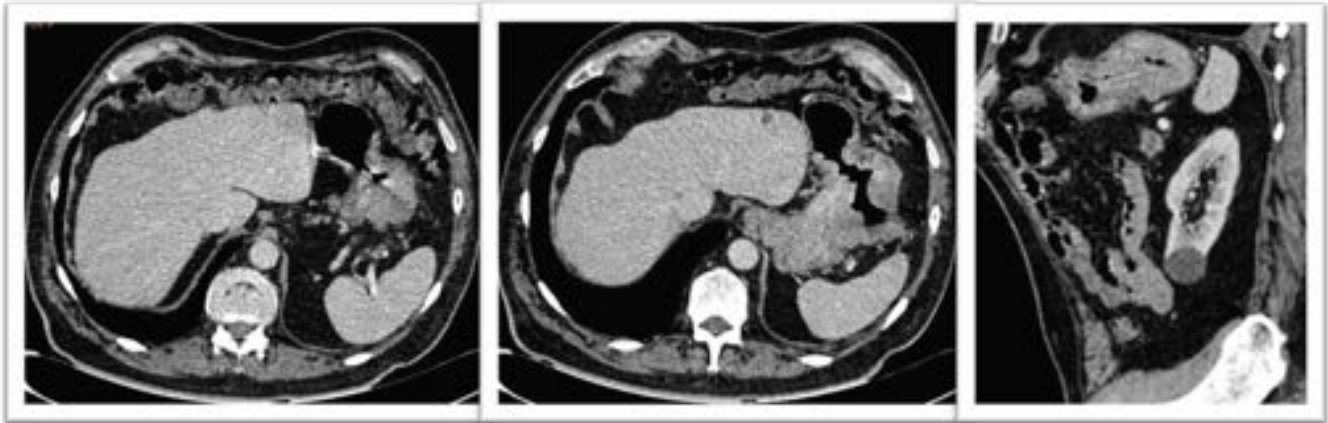


Fig. 12: Varón de 71 años. TC abdominopélvica con contraste oral e iv en plano axial y reconstrucción sagital. Engrosamiento irregular del fundus y curvatura mayor gástrica con leve reticulación de la grasa adyacente. Se encuentra en la vecindad del hilio esplénico guardando un buen plano de separación grasa con éste y por encima de la cola pancreática, sin signos de infiltración. Se identifican cuatro adenopatías de hasta 13 mm adyacentes a curvatura menor gástrica. Linfoma difuso de células B.

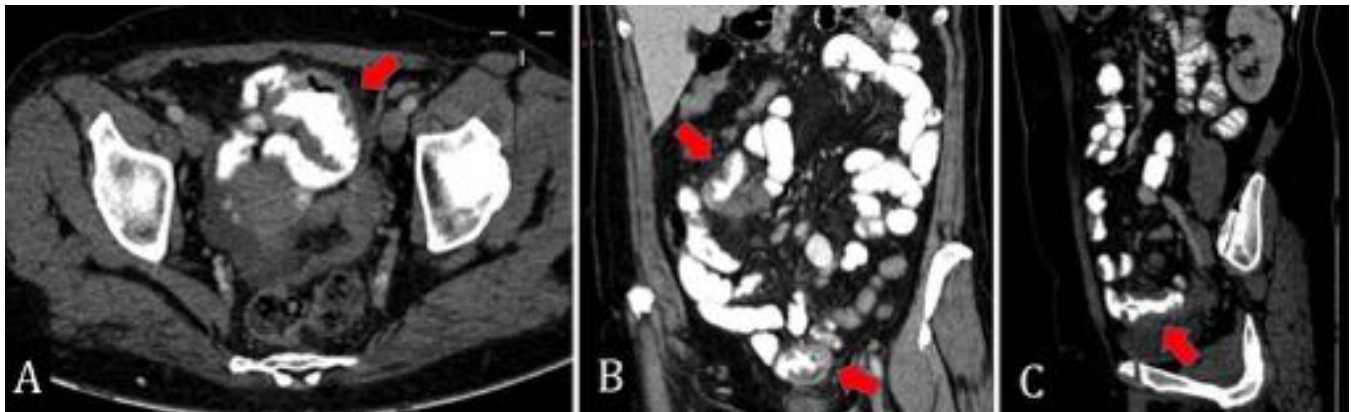


Fig. 13: Varón de 65 años. TC abdominopélvico con CIV y oral en plano axial (A), con reconstrucciones en plano coronal (B) y sagital (C). Engrosamiento parietal concéntrico de varios segmentos de intestino delgado (íleon), de aproximadamente 5 cm de longitud, con dilatación aneurismática de la luz intestinal, que asocia adenopatías/implantes tumorales adyacente a los engrosamientos, así como a nivel mesentérico y peritoneal.

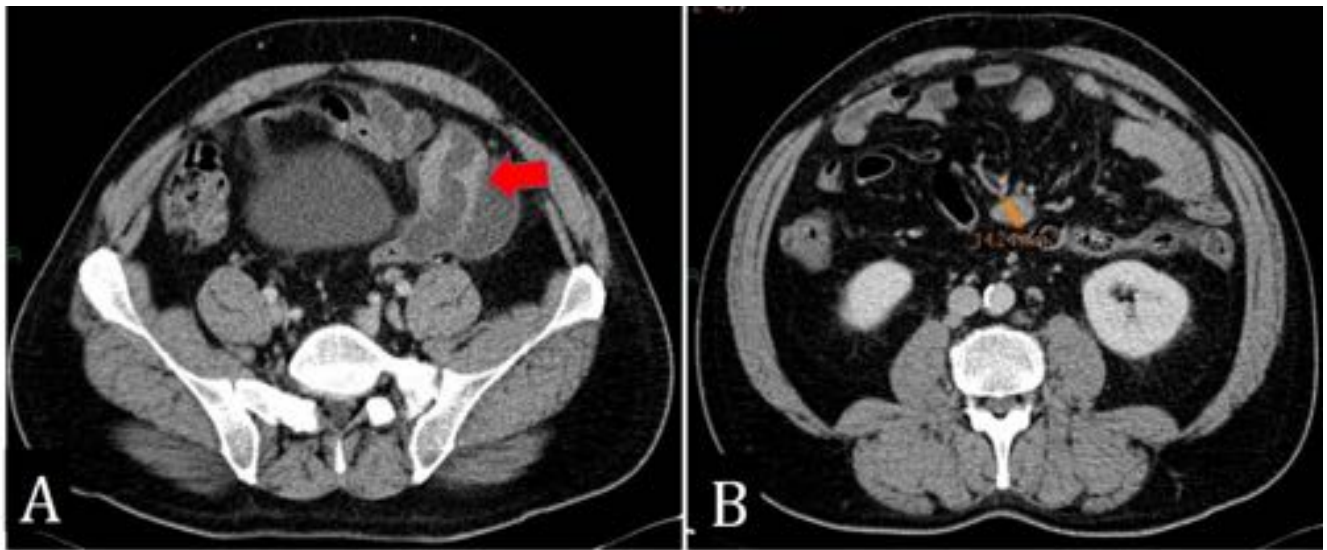


Fig. 14: Varón de 50 años. TC abdominopélvico con contraste intravenoso en plano axial. Engrosamiento concéntrico y segmentario de la pared de yeyuno (hasta 15 mm de grosor), con reticulación de la grasa adyacente (A), asociado a múltiples adenopatías retroperitoneales y mesentéricas (B). Linfoma de células B grandes difuso en yeyuno con componente de linfoma folicular.



Fig. 15: Varón de 71 años. TC abdominopélvico con contraste intravenoso y oral en plano axial. Engrosamiento patológico mural de la unión de segunda con la tercera porción del duodeno, con adenopatías patológicas adyacentes de hasta 16 mm. Linfoma B de células grandes difuso duodenal.

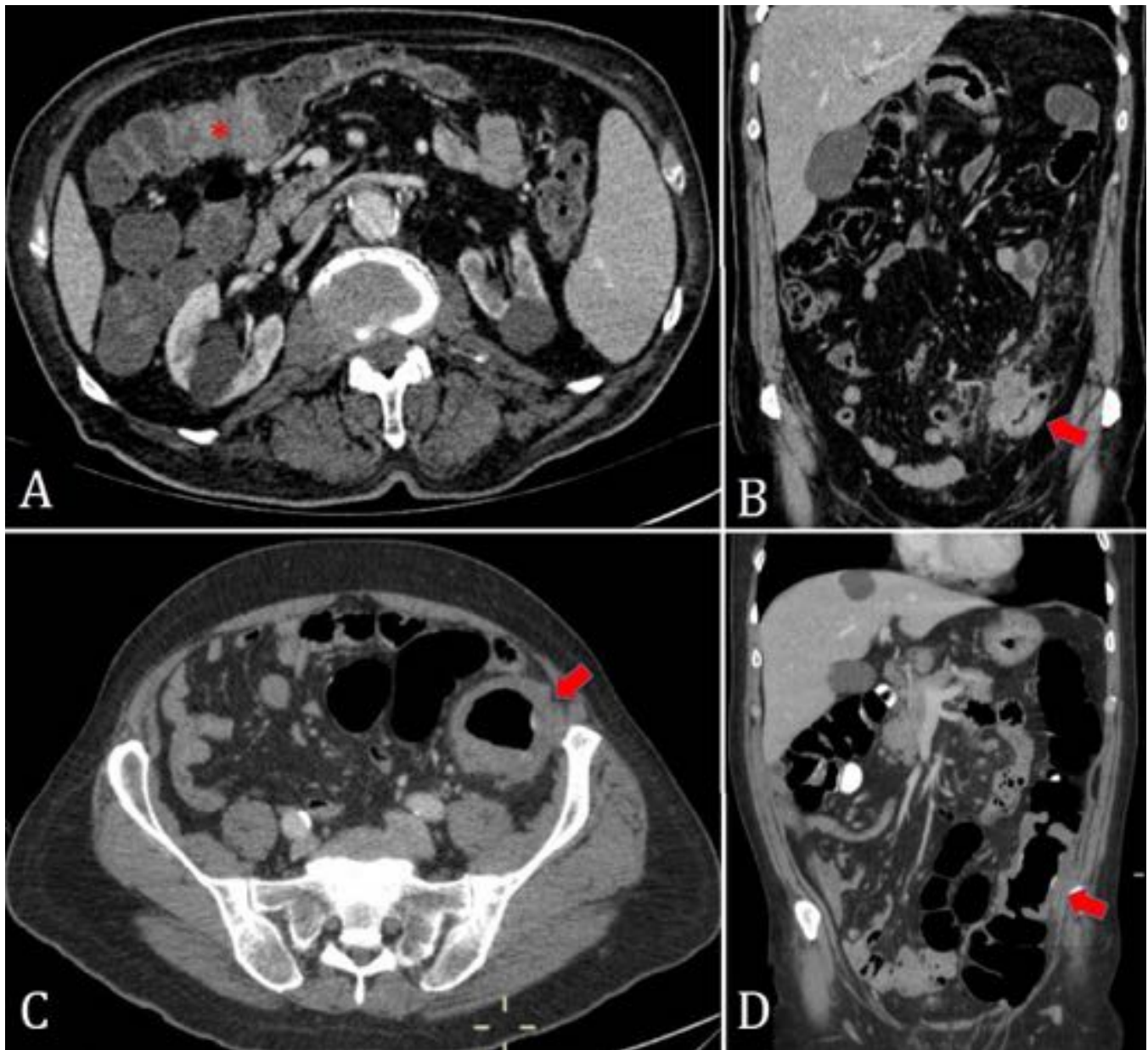


Fig. 16: Diferencias entre adenocarcinoma (A,B) y linfoma primario de colon (C,D). El linfoma presenta márgenes bien definidos con respecto de la grasa pericólica, afectación de segmentos más largos de colon y menor frecuencia de obstrucción pese al importante engrosamiento mural.

Diferencias entre linfoma colónico y adenocarcinoma de colon

El linfoma....

Se extiende a íleon terminal más frecuentemente

Presenta márgenes de la lesión bien definidos con respecto de la grasa pericólica

Tiene mayor afectación multifocal y de segmentos más largos de colon

No invade órganos vecinos

Presenta menos frecuencia de obstrucción y perforación

Fig. 17: Diferencias entre linfoma de colon y adenocarcinoma de colon

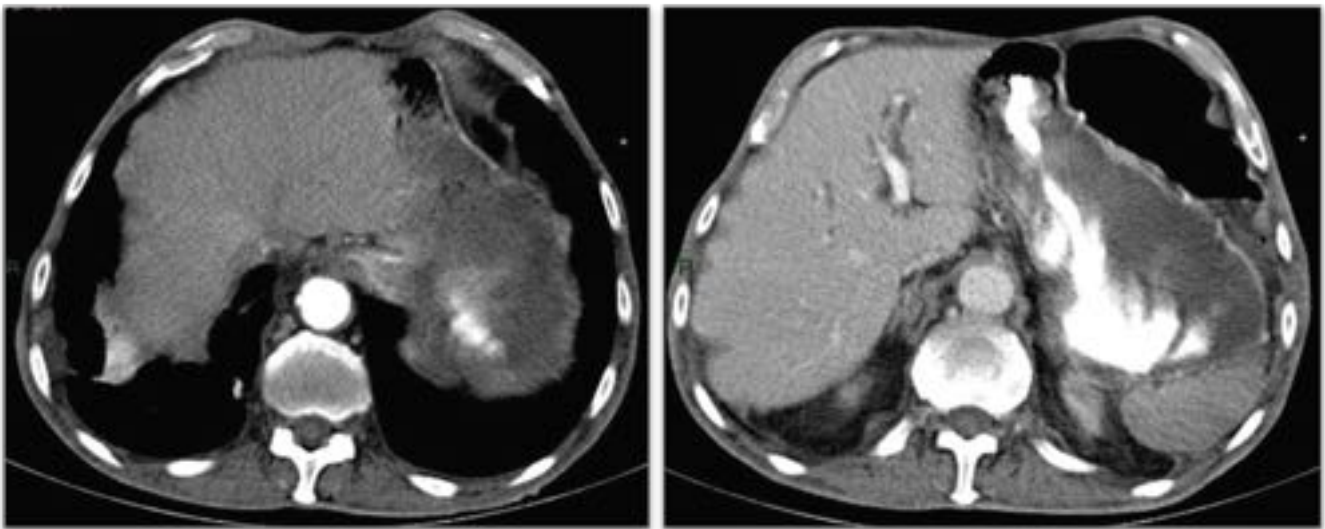


Fig. 18: Diseminación transhiatal de linfoma gástrico hacia tercio inferior del esófago. Forma más frecuente de afectación esofágica.

Conclusiones

El linfoma gastrointestinal es una manifestación poco frecuente de una enfermedad común y se considera la segunda forma más frecuente de manifestación extranodal del mismo. Aunque el diagnóstico definitivo será histológico, existen hallazgos radiológicos que nos harán incluir al linfoma como primera

opción diagnóstica en nuestro informe radiológico. Es muy importante conocer tanto los factores predisponentes como las posibles complicaciones asociadas que podemos visualizar al realizar la prueba de imagen, fundamentalmente la TC abdominopélvica. Establecer un diagnóstico diferencial adecuado es importante para poder orientar al clínico de forma adecuada y lo más rápida posible.

Bibliografía / Referencias

1. Engin G, Korman U. Gastrointestinal lymphoma: a spectrum of fluoroscopic and CT findings. *Diagn Interv Radiol* 2011; 17: 255-265.
2. Ghai S, Pattison J, et al. Primary gastrointestinal lymphoma: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. *RadioGraphics* 2007; 27:1371-1388.
3. Gollub M. Imaging of gastrointestinal lymphoma. *Radiol Clin N Am* 2008; 46: 287-312.
4. Chang ST, Menias CO. Imaging of primary gastrointestinal lymphoma. *Semin Ultrasound CT MRI* 2013; 34: 558-565.
5. Lewis RB, Mehrotra AK, Rodríguez P, et al. From the radiologic pathology archives. Gastrointestinal lymphoma: radiologic and pathologic findings. *RadioGraphics* 2014; 34: 1934-1953.
6. Murrieta-González H, Villalobos-Prieto A, García-Correa SE. Linfoma: aspectos clínicos y de imagen. *Anales Radiología México* 2009; 1: 81-97.
7. Pinto-Leite N, Kased N, Hanna RF, Brown MA, et al. Cross-sectional imaging of extranodal involvement in abdominopelvic lymphoproliferative malignancies. *RadioGraphics* 2007; 27: 1613-1634.
8. Thomas AG, Vaidhyanath R, Kirke R, Rajesh A. Extranodal lymphoma from head to toe: part 2, the trunk and extremities. *AJR* 2011; 197: 357-364.
9. Kala Z, Válek V, Kysela P, Svoboda T. A shift in the diagnostics of the small intestine tumors. *EJR* 2007; 62: 160-165.